

cefaleias raras

conhece os tipos de
cefaleias mais raros



MiGRA

ASSOCIAÇÃO PORTUGUESA DE DOENTES
COM ENXAQUECA E CEFALÉIAS



Doenças Raras
Portugal

para melhor representar as
cefaleias raras, a **MiGRA Portugal**
tornou-se associada da **RD**
Portugal – União das Associações
das Doenças Raras de Portugal



Índice

- 
- **Cefaleias Trigêmino-autonômicas**
 - **Cefaleia em Salvas**
 - **SUNA e SUNCT**
 - **Hemicrânia Paroxística**
 - **Hemicrânia Contínua**
 - **Cefaleia Cervicogénica**
 - **NDPH**
 - **Referências**

cefaleias

trigémino-autonómicas

cefaleias trigémino-autonômicas

o que são?

As **cefaleias trigémino-autonômicas** são um grupo de dores de cabeça que provocam **dor unilateral** na cabeça e/ou face, **acompanhada de sintomas autonômicos**, como por exemplo: corrimento ou congestão nasal, sensação de ouvido tapado, suor facial e vermelhidão.

TIPOS DE CEFALIAS TRIGÉMINO-AUTONÔMICAS



CEFALEIA EM SALVAS



SUNCT



SUNA



HEMICRÂNIA PAROXÍSTICA



HEMICRÂNIA CONTÍNUA

cefaleia em salvas

cefaleia em salvas

o que são?



A cefaleia em salvas é **extremamente dolorosa e incapacitante**.

Manifesta-se geralmente entre os **20 e os 40 anos de idade**.

Parece ser **mais frequente em fumadores e ex-fumadores**.



As crises ocorrem habitualmente à mesma hora.

Afeta **5 vezes mais os homens do que as mulheres**.



Afeta cerca de **3 em cada 1000 pessoas**.

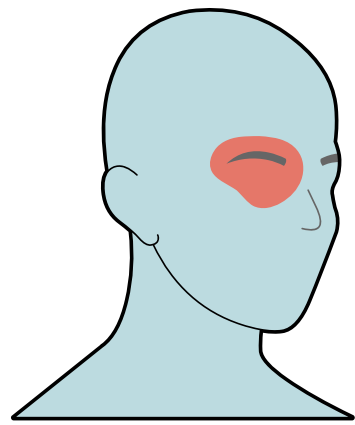
A componente **genética** parece ser um **fator de risco**.



O diagnóstico final da cefaleia em salvas pode demorar, em média, 5 anos.

cefaleia em salvas

quais os sintomas?



Dor intensa, repetitiva e unilateral em redor do olho, que dura entre 15 minutos a 3h e surge, habitualmente, durante o sono.

Lacrimejo, olho vermelho e pupila mais pequena.

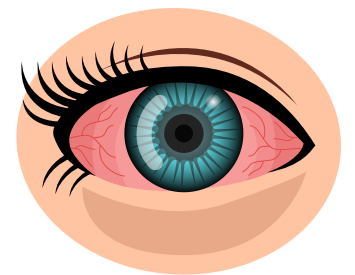
Pálpebra descaída e inchada.

Sensação de **congestão nasal** – pinga do nariz

Agitação e inquietação

Sensibilidade aos ruídos e à luz

Náuseas, vômitos, aura, vertigens, crises epiléticas (sintomas raros)



O diagnóstico tardio e a violência das crises estão associadas ao risco de suicídio nas pessoas que sofrem desta patologia, sendo por esta razão, chamada de “cefaleia suicida”.

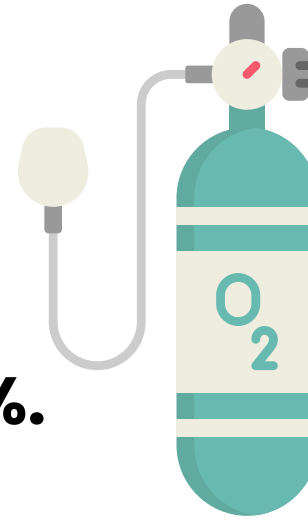
cefaleia em salvas

como se trata?

TRATAMENTO FARMACOLÓGICO

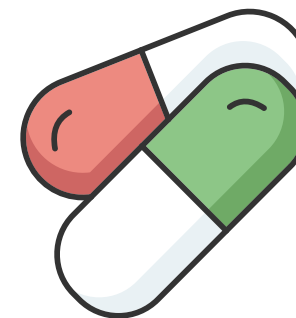
agudo

Deixar a pessoa sem dor rapidamente, como o **oxigênio normobárico a 100%**.



de transição

Reduzir o nº de crises antes do efeito da terapêutica preventiva se instaurar, como por exemplo os corticosteroides orais e o bloqueio do nervo occipital.



preventivo

Reduzir a frequência e intensidade das crises, como por exemplo, o verapamilo, carbonato de lítio e o topiramato.



A cefaleia em salvas é frequentemente descrita como uma das dores mais intensas que um ser humano pode sentir.

MEDIDAS COMPLEMENTARES

Gestão do stress e da ansiedade

Boa rotina de sono

Acompanhamento psicológico/psiquiátrico



cefaleia em salvas

informação adicional

Consulta aqui o
Guia Prático –
Cefaleias em
Salvas

Guia prático

CEFALEIA EM SALVAS

Sabias que a cefaleia em salvas afeta cerca de 5 vezes mais os homens do que as mulheres?



O que é a cefaleia em salvas?

A cefaleia em salvas é uma cefaleia primária, rara, extremamente dolorosa e incapacitante. Devido aos seus sintomas e à sua gestão no dia-a-dia, este tipo de cefaleia poderá ter um grande impacto na saúde mental do doente. Habitualmente, manifesta-se entre os 20 e os 40 anos de idade. Estima-se que 1 em cada 1000 pessoas tenha cefaleia em salvas. Parece ser mais frequente em fumadores ou ex-fumadores e as crises ocorrem habitualmente na Primavera e no Outono.

Pode ser classificada em dois tipos:

- Episódica** As crises ocorrem diariamente entre 6 a 12 semanas e repetem-se de forma periódica.
- Crónica** Caracteriza-se por crises diárias sem remissão ou com períodos de remissão inferiores a 1 mês.

Quais os sintomas?

- Dor muito intensa e repetitiva, unilateral (na zona do olho), na região temporal;
- A crise dura entre 15 minutos e 3 horas e normalmente aparece sempre nos mesmos horários, repetindo-se ou não ao longo do dia e surgindo habitualmente durante o sono;
- Olho vermelho e inchado;
- Pálpebra superior descaída;
- Pupila mais pequena (miose);
- Lacrimejo;
- Sensação de congestão nasal e pinga do nariz;
- Sensibilidade à luz, aos sons e aos ruídos (sintomas raros);
- Grande agitação e inquietação durante a crise;
- Náuseas e vômitos (sintomas raros);
- Aura, vertigens, crises epiléticas (sintomas raros).



Assiste aqui a uma
crise de cefaleia
em salvas

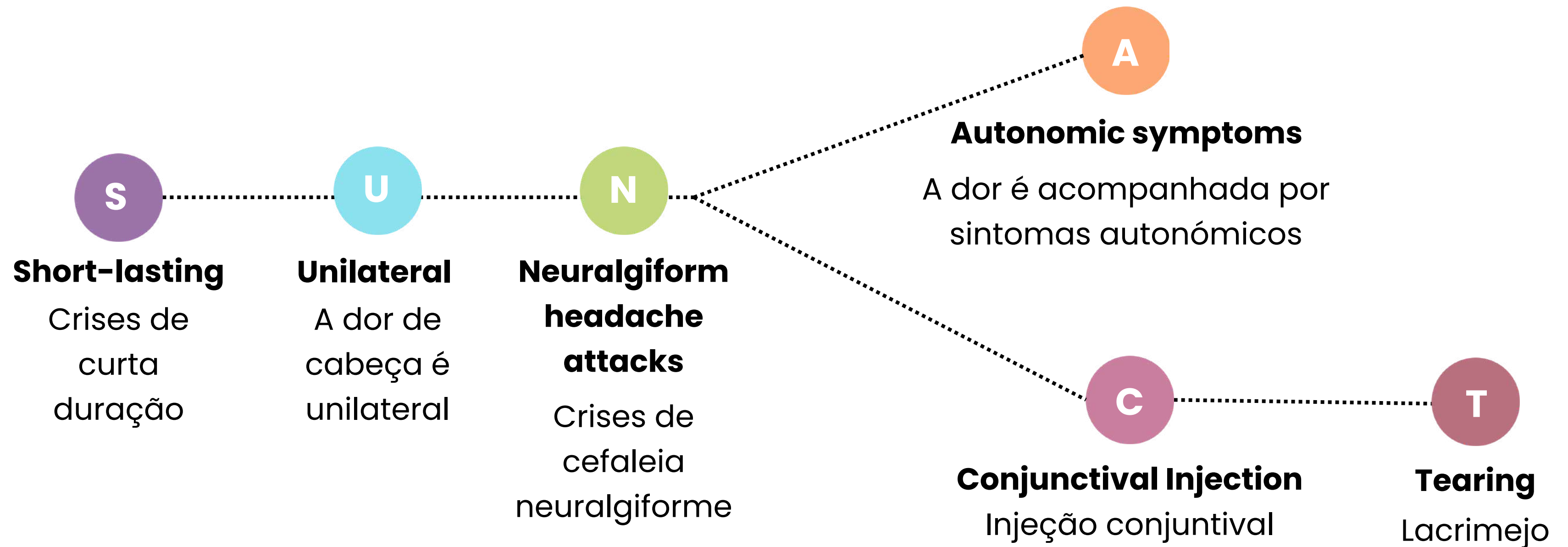


Este vídeo apresenta uma crise real de cefaleia em salvas, com manifestações intensas de dor e sofrimento. O seu conteúdo poderá ser perturbador para alguns espectadores.

SUNA e SUNCT

SUNA E SUNCT

o que são?



SUNA E SUNCT

o que são?



Estima-se que afetem cerca de **6,6 pessoas em cada 100.000**.

O toque na cara, mastigar, falar, escovar os dentes ou movimentos do pescoço podem **desencadear uma crise**.



As crises podem ocorrer **pelo menos 1 vez por dia, até 200 crises diárias**.

episódica

Crises **durante 7 dias a 1 ano**, seguidas de um período **sem sintomas de pelo menos 3 meses**.

crônica

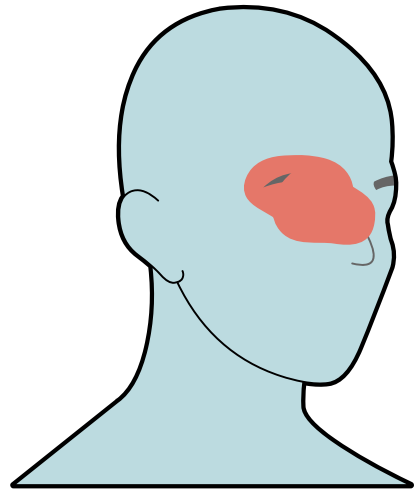
Crises durante **mais de 1 ano sem remissão ou com remissões inferiores a 3 meses**.



As crises podem durar entre **1 segundo e 10 minutos**. Na SUNA, a duração das crises é **habitualmente superior à SUNCT, durando em média 10 minutos**.

SUNA E SUNCT

quais os sintomas?



Dor moderada a intensa, unilateral, habitualmente à volta do olho ou nas têmporas. A dor é descrita como pontadas, facadas, choques elétricos, dor lancinante ou pulsátil, como a uma descarga elétrica.

Lacrimejo e olho vermelho



Pálpebra descaída ou inchada

Contração da pupila

Congestão e corrimento **nasal**

Sensação de **ouvido tapado**

Sudorese e rubor facial



Na **SUNCT** estes 2 sintomas estão **obrigatoriamente presentes**, sendo isto um critério de diagnóstico! Na **SUNA** estes sintomas nem sempre estão presentes.

SUNA E SUNCT

como se tratam?

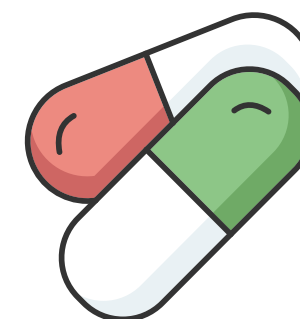


Para ser diagnosticada com SUNCT ou SUNA, a pessoa tem de ter sofrido pelo menos 20 crises, e é necessária uma ressonância magnética para excluir outras causas dos sintomas.

TRATAMENTO FARMACOLÓGICO

agudo

O tratamento agudo das crises é difícil, uma vez que estas têm uma duração muito curta. **A lidocaína administrada por via intravenosa pode aliviar a dor em alguns casos.**

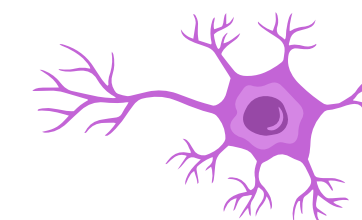


preventivo

A lamotrigina (anticonvulsivante e estabilizador de humor) é o medicamento mais usado no tratamento da SUNCT. Outras opções podem ser a carbamazepina, a gabapentina, o topiramato, entre outros medicamentos.

OUTRAS OPÇÕES TERAPÊUTICAS

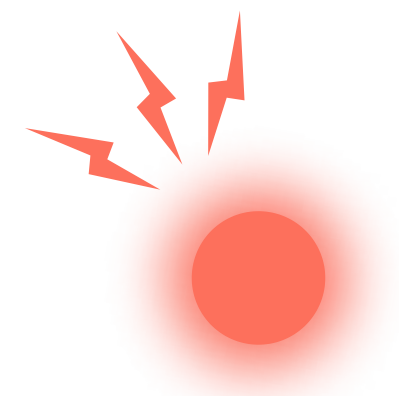
Bloqueio ou estimulação do nervo occipital
Técnicas cirúrgicas



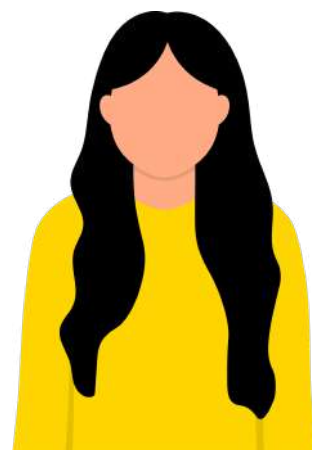
hemicrânia paroxística

hemicrânia paroxística

o que é?



Crises súbitas que podem ocorrer entre **5 e 40 vezes por dia**, com duração aproximada de **2 a 30 minutos**.



O **diagnóstico pode demorar vários anos**, por ser uma doença rara e semelhante a outras cefaleias.

Pode afetar adultos e crianças, embora seja menos estudada na população pediátrica. **É mais frequente nas mulheres.**



A hemicrânia paroxística é cerca de **100 vezes menos frequente** do que a **enxaqueca**.

episódica

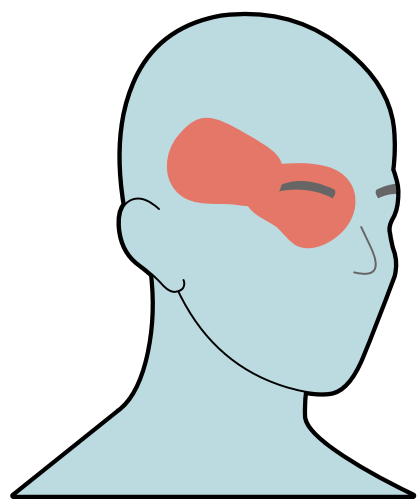
Períodos de **crises alternados com períodos sem sintomas**.

crônica

Crises **persistentes durante mais de um ano, sem remissão ou com períodos sem sintomas inferiores a três meses**.

hemicrânia paroxística

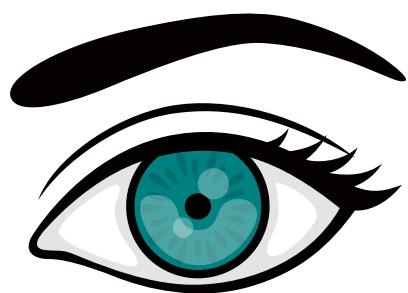
quais os sintomas?



Dor **intensa, unilateral**, localizada habitualmente **à volta do olho ou nas têmporas**.

Inquietação ou agitação

Pelo menos um sintoma autonómico craniano do mesmo lado da dor:



Lacrimejo e **olho** vermelho

Pálpebra descaída ou inchada

Congestão e corrimento **nasal**

Sensação de **ouvido tapado**

Contração da **pupila**

Sudorese e rubor facial



Em alguns casos pode existir dor ligeira persistente entre as crises, o que pode dificultar a distinção em relação à cefaleia em salvas.



hemicrânia contínua

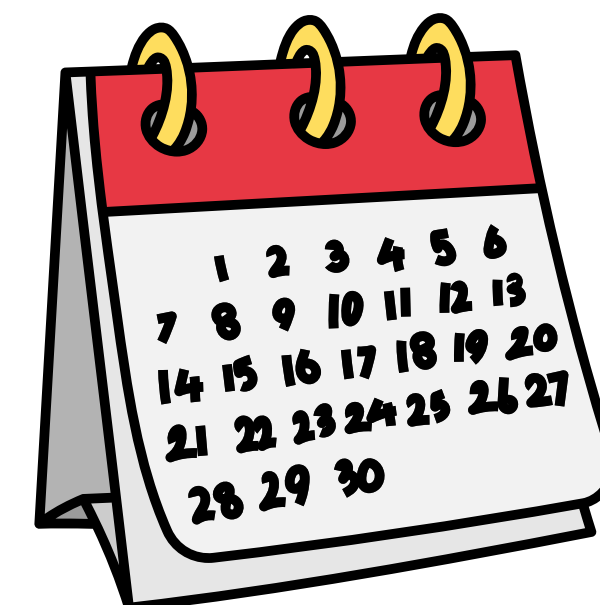
hemicrânia contínua

o que é?



Contínua significa que **a dor é "persistente"** e hemicrania significa "metade da cabeça", ou seja, **a dor é só de lado da cabeça.**

A dor de cabeça está **presente de forma contínua**, 24 horas por dia, **durante pelo menos três meses.**



**Não
Remitente**

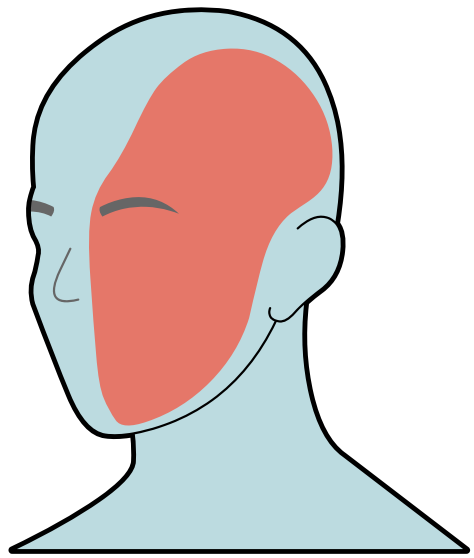
Dor contínua durante pelo menos 1 ano, com períodos sem dor inferiores a 24 horas.

Remitente

Existem **períodos sem dor durante pelo menos 24 horas**, sem que seja necessário tratamento.

hemicrânia contínua

quais os sintomas?



Dor de cabeça contínua, sempre no mesmo lado da cabeça (raramente muda de lado). A dor é moderada a intensa, podendo agravar-se em determinados momentos do dia.

Agravamento da dor com o **movimento**

Inquietação ou agitação

Sintomas autonómicos no mesmo lado da dor, tais como:



Lacrimejo e **olho** vermelho

Pálpebra descaída ou inchada

Contração da **pupila**

Congestão e corrimento **nasal**

Sensação de **ouvido tapado**

Sudorese e rubor facial



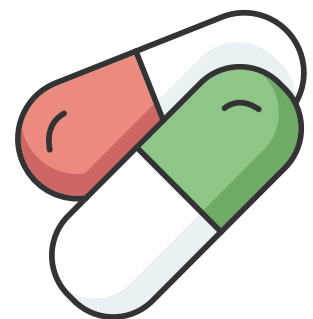
Em alguns casos, podem surgir sintomas semelhantes aos da enxaqueca, como sensibilidade à luz ou dor tipo pontada/facada.



hemicrânia paroxística e contínua

como se tratam?

tratamento farmacológico



A **indometacina** é o tratamento de escolha para a hemicrânia contínua e paroxística, sendo usada tanto como tratamento agudo como prolongado.

O tratamento é, habitualmente, iniciado com doses baixas, que são ajustadas gradualmente. Após a melhoria dos sintomas, procura-se manter a menor dose eficaz.

Quando **a indometacina não é eficaz ou não pode ser utilizada, podem ser consideradas outras opções** como o topiramato e o verapamilo.

Outras opções terapêuticas

Bloqueio no nervo supraorbitário
Bloqueio do nervo occipital
Oxigénio de alto fluxo (hemicrânia paroxística)



A resposta positiva à administração da indometacina é considerada critério de diagnóstico destes dois tipos de cefaleia.

cefaleia cervicogénica

cefaleia cervicogénica

o que é?



A **cefaleia cervicogénica** é uma **cefaleia secundária**, ou seja, é causada por uma **doença, lesão ou alteração física da coluna cervical e das suas estruturas** ósseas, discas e/ou dos tecidos moles – estruturas sensíveis à dor na região cervical e occipital.

POSSÍVEIS CAUSAS

Artrite reumatoide

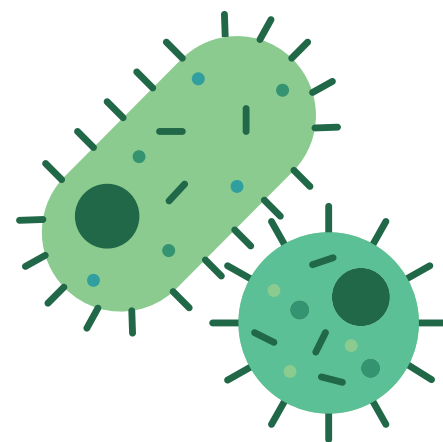
Infeções

Tumores

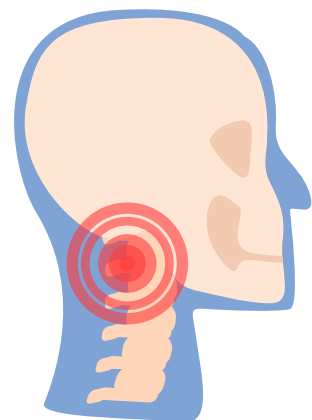
Fraturas

Postura incorreta

Outras alterações estruturais da região cervical

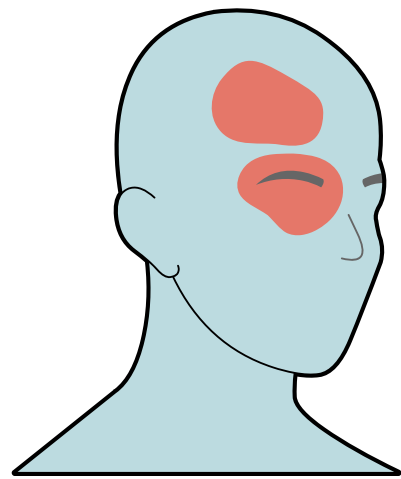


Na cefaleia cervicogénica, a dor é sentida na cabeça, mas tem origem no pescoço.



cefaleia cervicogénica

quais os sintomas?



A dor de cabeça é habitualmente **unilateral e agrava-se com determinados movimentos do pescoço, ou quando é exercida pressão em zonas específicas do pescoço.**

A dor pode irradiar do pescoço para a parte posterior da cabeça e, daí, para a região frontal ou para trás de um olho.



Pode estar associada a **dor cervical**, embora esta nem sempre esteja presente.

Sensação de **rigidez ou tensão** na zona do pescoço.

Diminuição da amplitude de movimento do pescoço.



Pode existir maior **sensibilidade à luz e ao ruído e vômitos** (em casos mais graves).



Avaliação médica deve excluir outras causas de cefaleia, como a enxaqueca, a cefaleia de tensão ou outras cefaleias secundárias.

cefaleia cervicogénica

como se trata?

tratamento
farmacológico

Medicação para o **alívio da dor**

tratamento
não
farmacológico

Fisioterapia e exercício terapêutico.
Técnicas de relaxamento e auto-
cuidado podem contribuir para
controlar a dor.

Outras
opções
terapêuticas

**Infiltração de uma substância
anestésica** nos pontos que
desencadeiam a dor.



O tratamento deve
ser direcionado para
a resolução do
problema do
pescoço que está a
causar a cefaleia.



NDPH

NDPH

o que é?

N **New (Novo)**

A dor de cabeça surge de forma súbita e inesperada e não se desenvolve gradualmente ao longo do tempo. A pessoa geralmente não tem um historial de dores de cabeça frequentes.

P **Persistent (Persistente)**

A dor é contínua ao longo do dia e persiste durante pelo menos 3 meses.

D **Daily (Diário)**

A dor está presente todos os dias, sem exceção.

H **Headache (Dor de cabeça)**

A dor de cabeça é o principal sintoma.

NDPH

o que é?



Pode surgir em qualquer idade, mas em média surge por volta dos 35 anos, sendo 2 a 3 vezes **mais frequente nas mulheres** do que nos homens.



Em pelo menos metade dos casos **não é identificado qualquer fator desencadeante**. Cerca de metade dos doentes têm **familiares próximos com historial de cefaleias frequentes**.



Até **30%** referem que antes do início tiveram uma **constipação ou sintomas gripais**, cerca de **10%** associa o surgimento da cefaleia com um **acontecimento de vida stressante** e aproximadamente **10%** tinham sido submetidos a uma **cirurgia na zona da cabeça**.



Devido ao seu início **súbito e inesperado**, muitas pessoas **conseguem saber o dia exato em que a NDPH surgiu**.

autolimitada

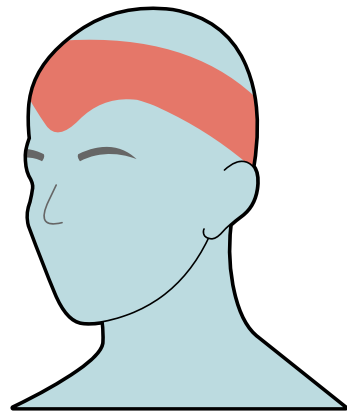
Com **remissão** em alguns meses.

persistente

A cefaleia **persiste durante anos**, sem resposta a qualquer tratamento agudo ou preventivo.

NDPH

quais os sintomas?



A dor de cabeça é frequentemente descrita como uma **sensação de pressão ou aperto, geralmente de intensidade ligeira a moderada.**



Podem existir outros sintomas semelhantes aos da enxaqueca, como as náuseas e a sensibilidade à luz e aos sons.



**É importante
excluir outras
causas!**

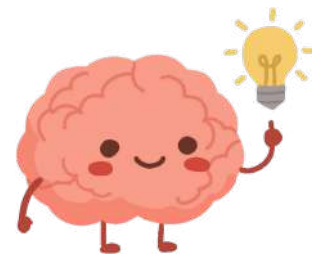
Outros tipos de dores de cabeça que também podem começar abruptamente, como por exemplo, devido a uma hemorragia cerebral, a tumores ou sinusite grave.
Cefaleia por **uso excessivo de medicação.**



Devido à dificuldade em estabelecer um diagnóstico e à ausência de tratamentos comprovadamente eficazes, a NDPH tem um grande impacto na saúde mental!

NDPH

como se trata?



**Não existe um tratamento específico para a NDPH.
Alguns medicamentos para outros tipos de cefaleia têm demonstrado resultados.**

TRATAMENTO
FARMACOLÓGICO

agudo

Triptanos
Anti-inflamatórios (ter em atenção o uso
excessivo de medicação)

preventivo

Topiramato
Antidepressivos
Betabloqueadores

OUTRAS OPÇÕES TERAPÊUTICAS

Bloqueios do nervo periférico



Nem sempre é fácil chegar ao tratamento mais eficaz para a NDPH, por isso podem ser feitas várias tentativas até ter uma boa resposta.

O tratamento pode ser feito de acordo com as características da cefaleia – por exemplo, se os sintomas forem semelhantes à enxaqueca, tratar com terapêutica dirigida à enxaqueca.

referências

1. Cefaleia cervicogénica: saiba o que é - Hospital da Luz
2. Chapter 2, Episode 4: What is Cluster Headache? - Association of Migraine Disorders
3. New Daily Persistent Headache - American Migraine Foundation
4. NDPHaware.org
5. Paroxysmal Hemicrania in Children and Adolescents - American Migraine Foundation
6. The International Classification of Headache Disorders 3rd edition
7. Sociedade Portuguesa de Cefaleias. (2021). *Recomendações terapêuticas para cefaleias da Sociedade Portuguesa de Cefaleias - 2021*. Sinapse, 21(Supl. 1).
8. What Is Cervicogenic Headache? - American Migraine Foundation
9. What is Hemicrania Continua and Paroxysmal Hemicrania? - Association of Migraine Disorders
10. What is New Daily Persistent Headache? - Association of Migraine Disorders
11. What is SUNCT and SUNA? - Association of Migraine Disorders
12. What to Know About Cluster Headache - American Migraine Foundation
13. What to Know about Hemicrania Continua - American Migraine Foundation
14. What Are SUNCT and SUNA? - American Migraine Foundation

