

Cefaleias incomuns na população pediátrica

Uncommon headache syndromes in the pediatric population

Marco A. Arruda¹, Renato Arruda², Regina C. A. P. Albuquerque³, Marcelo E. Bigal^{4,5}

¹Diretor, Instituto Glia, Ribeirão Preto, SP, Brasil

²Acadêmico de Medicina, Universidade de Campinas, Campinas, SP, Brasil

³Departamento de Pediatria, Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto, São José do Rio Preto, SP, Brasil

⁴Diretor Global de Assuntos Científicos em Neurociências, Laboratórios de Pesquisa Merck, Whitehouse Station, NJ, EUA

⁵Departamento de Neurologia, Albert Einstein College of Medicine, Bronx, NY, EUA

Arruda MA, Arruda R, Albuquerque RC, Bigal ME

Cefaleias incomuns na população pediátrica. *Headache Medicine*. 2011;2(2):50-60

RESUMO

A cefaleia é um dos sintomas mais comuns em crianças e adolescentes e uma causa frequente de consulta médica nessa faixa etária. Na segunda edição da Classificação Internacional das Cefaleias (ICHD-II), constam 196 possíveis condições diagnósticas de cefaleia, das quais 113 já foram descritas na população pediátrica. Neste artigo, focamos as cefaleias incomuns na infância e adolescência. Por razões didáticas nós as dividimos em quatro subgrupos: cefaleias incomuns com características de migrânea, cefaleias de curta duração associadas a manifestações autonômicas, cefaleias de curta duração sem manifestações autonômicas e cefaleias incomuns de causa potencialmente grave. Embora raras enquanto condições clínicas isoladas, os clínicos que atendem crianças e adolescentes com cefaleia certamente irão deparar com algumas dessas cefaleias e precisam estar preparados para diagnosticá-las e tratá-las.

Palavras-chaves: Cefaleia; Dor facial; Neuralgias cranianas; Cefaleia em salvas; Hemicrânias paroxísticas; Cefaleia idiopática em facadas; Migrânea retiniana; Migrânea oftalmoplégica; Neuralgia do trigêmeo; Etiologia; Diagnóstico; Classificação; ICHD-II; Infância; Adolescência

ABSTRACT

Headache is one of the most common symptoms in children and adolescents and headache syndromes respond to an important reason for medical consulting. According to the second edition of the International Classification of Headache Disorders there are 196 possible headache diagnoses of which 113 have been described in pediatric population. Herein we

focus on unusual pediatric headache syndrome. We group them in headaches with migraine features, short-duration headaches with autonomic features, short duration headaches without autonomic features and potentially ominous forms of headaches. Although rare as single entities, providers focusing on pediatric headaches will certainly face some of these headaches and need to be comfortable on the diagnostic approach.

Keywords: Headache; Facial pain; Cranial neuralgias; Cluster headache; Paroxysmal hemicranias; Stabbing headache; Retinal migraine; Ophthalmoplegic migraine; Trigeminal neuralgias; Trigeminal autonomic cephalalgias; Etiology; Diagnosis; Classification; ICHD-II; Childhood; Adolescence

INTRODUÇÃO

A cefaleia é um dos sintomas mais comuns em crianças e adolescentes e um motivo frequente de consulta médica nessa faixa etária. Um recente estudo populacional por nós conduzido mostrou uma prevalência de cefaleia ao longo da vida em crianças e adolescentes de 81%. Embora as formas episódicas da migrânea e da cefaleia do tipo tensional serem os diagnósticos mais frequentes,¹ 1,7% das crianças apresentava cefaleia crônica diária e 4,2% dez ou mais dias de cefaleia por mês.²

O estudo das cefaleias na população pediátrica não é importante apenas pela alta prevalência desse sintoma nessa faixa etária, mas, sobretudo, pelo impacto que provoca na vida da criança e sua família. Na literatura encontramos estudos que confirmam tal impacto no desempenho escolar, na dinâmica familiar, na vida social, saúde mental e qualidade de vida da criança. Em segundo lugar, o fenótipo das cefaleias, assim como seu diagnóstico diferencial, variam em função da idade, e isso pode representar desafios tanto no diagnóstico como no tratamento das mesmas na população pediátrica. As peculiaridades das cefaleias na infância tornam-se mais marcantes pelo fato de as crianças, sobretudo as de menor idade, apresentarem limitações na descrição das características clínicas da cefaleia, fundamentais para o diagnóstico, o que faz com que os especialistas não se sintam confortáveis no diagnóstico de cefaleias incomuns nessa população.

A segunda edição da Classificação Internacional das Cefaleias (ICHD-II),³ descreve 14 categorias de cefaleias subdivididas num total de 196 possíveis condições diagnósticas, das quais 113 já foram descritas na população pediátrica (dados em preparação para publicação). Para a grande maioria dessas condições, as características da cefaleia não são descritas em detalhes, especialmente para os grupos de cefaleias secundárias (de 5 a 12). Além disso, muitas das doenças subjacentes a essas cefaleias são tão raras na população pediátrica (prevalência abaixo de 1:1.500) que uma revisão abrangente delas está além dos objetivos desse artigo (por exemplo: arterite de Takayasu, feocromocitoma, síndrome da encefalopatia posterior reversível, lúpus eritematoso sistêmico, má formação de Chiari tipo I, dissecação arterial craniocervical e angioma cavernoso).

O objetivo dessa revisão é abordar as cefaleias incomuns na população pediátrica que apresentem informações clínicas recentes e substanciais acerca das características da cefaleia. Primeiramente apresentamos um breve algoritmo para abordagem da criança com cefaleia e, posteriormente, descrevemos uma série de cefaleias incomuns na população pediátrica.

ABORDAGEM DE CRIANÇAS COM CEFALEIAS DE DIFÍCIL DIAGNÓSTICO

O diagnóstico das cefaleias na população pediátrica é desafiador em decorrência das limitações da criança, sobretudo as de menor idade, em descrever as diversas características clínicas desse sintoma que serão

fundamentais para o diagnóstico. Além disso, esse diagnóstico pode se tornar mais complicado ainda pelo fato de que a criança pode apresentar mais de uma cefaleia concomitantemente.

Faz-se necessária uma abordagem ordenada para que o diagnóstico seja correto. Elementos cruciais incluem uma história completa (orientada pelas informações dadas pela criança e seus pais), complementada por exame clínico e neurológico, e eventualmente testes laboratoriais e de neuroimagem em pacientes selecionados. Se mais de uma cefaleia ocorre simultaneamente no mesmo paciente, o processo algorítmico deve ser repetido para cada cefaleia.

Um primeiro passo importante é distinguir as cefaleias primárias das secundárias, para tanto, é preciso estar atento para a presença de características de alerta (as chamadas "red flags") que indicam a possibilidade de uma cefaleia secundária (Figura 1).⁴ Uma vez identificadas essas características, o médico precisa conduzir o processo diagnóstico mais indicado conforme apresentamos na Tabela 1.⁴

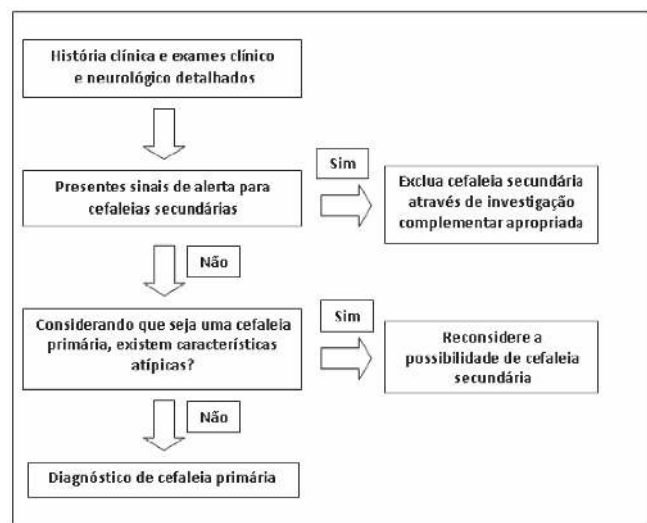


Figura 1. Algoritmo para a abordagem de uma criança com cefaleia (modificado a partir da referência 4)

Mesmo que inicialmente afaste a possibilidade de uma cefaleia secundária, o clínico deve reconsiderar essa possibilidade se a cefaleia é atípica ou de difícil classificação.

Uma vez excluídas as cefaleias secundárias e não sendo possível confirmar o diagnóstico de uma cefaleia primária (migrânea ou cefaleia do tipo tensional), é útil estabelecer o diagnóstico diferencial com base nas características que utilizamos aqui para classificar

Tabela 1. Sinais de alerta para cefaleias secundárias, possíveis diagnósticos e respectiva investigação complementar a se considerar (modificado da ref. 4)

Sinais de alerta	Diagnósticos a considerar	Possível investigação complementar
Cefaleia de instalação abrupta	Hemorragia subaracnoidea, tumor de fossa posterior, hemorragia intratumoral ou MAV	Neuroimagem Punção lombar (após neuroimagem)
Cefaleia de caráter progressivo	Lesão expansiva intracraniana, hematoma subdural e abuso de analgésicos	Neuroimagem
Cefaleia em vigência de febre, rigidez nuchal e/ou rash cutâneo	Meningites, encefalites, infecção sistêmica, colagenoses e arterites	Neuroimagem Punção lombar Biópsia cutânea Provas sanguíneas específicas
Cefaleia associada a sinais neurológicos focais ou sintomas que não caracterizam aura visual ou sensitiva típica	Lesão expansiva, MAV e colagenoses	Neuroimagem Provas sanguíneas específicas
Papiledema	Lesão expansiva, pseudotumor cerebral, encefalites e meningites	Neuroimagem Punção lombar (após neuroimagem)
Cefaleia desencadeada por tosse, esforço físico ou manobra de Valsalva	Hemorragia subaracnoidea Lesão expansiva	Neuroimagem Punção lombar (após neuroimagem)

Tabela 2. Características incomuns de cefaleia e dor facial em crianças e adolescentes, e possíveis condições diagnósticas

Características da cefaleia	Possíveis condições diagnósticas
Instalação súbita atingindo a máxima intensidade < 1 minuto	Cefaleia em trovoada, MAV, aneurismas e cefaleia idiopática em facadas
Curta duração (segundos a < 5 minutos)	SUNCT, neuralgias cranianas e síndrome pescoço-língua
Várias crises em um só dia	Cefaleia em salvas (≤ 8 crises/dia), hemicrânias paroxísticas (> 5), SUNCT (3-200), cefaleia idiopática em facadas e neuralgias cranianas
Cefaleia contínua (sem intervalos livres de dor)	Hemicrânia contínua, cefaleia crônica diária e hipertensão intracraniana
Cefaleia acompanhada de sinais autonômicos unilaterais	Cefaleia em salvas, hemicrânias paroxísticas, hemicrania contínua e SUNCT
Cefaleia acompanhada por sinais e/ou sintomas neurológicos completamente reversíveis: déficits motores, sensitivos e visuais e/ou distúrbios da fala	Migrânea hemiplégica, migrânea basilar, AVC, paralisia de Todd e síndrome HaNDL
Cefaleia noturna que provoca despertar da criança	Migrânea, cefaleia em salvas, cefaleia hipócnica e hipertensão intracraniana
Paroxismos de dor nuchal à rotação cervical associados a adormecimento da língua	síndrome pescoço-língua e cefaleia cervicogênica
Oftalmoplegia dolorosa	Síndrome de Tolosa-Hunt, migrânea oftalmoplégica, MAV, vasculites, neuropatia por <i>Diabetes mellitus</i> , meningioma, sinusite esfenoidal, linfomas e paquimeningite tuberculosa
Amurose monocular transitória	Migrânea retiniana, neuropatia óptica, dissecação carotídea e vasculites

MAV: má formação arteriovenosa; SUNCT: cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com congestão conjuntival e lacrimejamento. Síndrome HaNDL: cefaleia e déficits neurológicos transitórios associados a linfocitose líquórica.

cefaleias incomuns da infância em quatro subgrupos distintos: 1) cefaleias de longa duração com características de migrânea; 2) cefaleias de curta duração com manifestações autonômicas; 3) cefaleias de curta duração sem manifestações autonômicas; 4) cefaleias de causa potencialmente grave.

Cefaleias de longa duração com características de migrânea

Migrânea hemiplégica (MH)

A migrânea hemiplégica é um subtipo da migrânea com aura, caracterizada por crises de cefaleia associadas a paresia/plegia totalmente reversíveis e acompanhadas ou não de outros sintomas de aura (fenômenos visuais positivos ou negativos, alterações de sensibilidade positivas ou negativas e/ou disfasia). Sintomas de aura basilar ocorrem em mais de 70% dos pacientes.³ A migrânea hemiplégica é subdividida em familiar e esporádica.

Na migrânea hemiplégica familiar (MHF) existe o relato de ao menos um familiar em primeiro ou segundo grau com migrânea com aura caracterizada por déficit motor, o que não ocorre na migrânea hemiplégica esporádica (MHS). A prevalência de ambas as formas de MH é similar e por volta de 1:10.000 indivíduos.⁵

Mutações genéticas vêm sendo identificadas na MHF nos seguintes sítios gênicos: CACNA1A, ATP1A2 e SCN1A. Na MHF tipo 1 existem mutações no gene CACNA1A do cromossomo 19, enquanto que na MHF tipo 2 as mutações ocorrem no gene ATP1A2 do cromossomo 1.

A aura caracteristicamente desenvolve-se gradualmente em cinco minutos durando menos de vinte e quatro horas. A cefaleia começa durante a aura ou em até sessenta minutos do seu início e suas características preenchem os critérios para a migrânea sem aura. Enquanto invariavelmente ocorra hemi ou monoparesia, a presença de paresia bilateral torna a possibilidade de MH menos provável.

Durante uma crise de MH, além do déficit motor, podem ocorrer febre, crise epiléptica, confusão mental e coma. Portanto, nesses casos mais sintomáticos, sobretudo quando ocorre pela primeira vez, o diagnóstico de MH só pode ser confirmado após a exclusão de outras condições diagnósticas. O diagnóstico diferencial de MH em crianças e adolescentes inclui a migrânea basilar, infarto (principalmente ataques isquêmicos transitórios), paralisia de Todd, epilepsia e a síndrome de cefaleia e déficits neurológicos transitórios com linfocitose no liquor (HaNDL Syndrome).

O tratamento farmacológico inclui profilaxia com agentes antiepilépticos e/ou acetazolamida no período de aura. Os triptanos e compostos de ergotamina são contra indicados nessas crianças.

Migrânea retiniana (MR)

A MR é caracterizada por crises recorrentes de aura visual monocular totalmente reversível (escotomas, cintilações ou amaurose) temporariamente associada (dentro de sessenta minutos) com cefaleia que preenche os critérios para migrânea sem aura.³

O diagnóstico de MR em crianças é difícil e um procedimento útil pode ser pedir à criança para desenhar seus sintomas visuais ou indicar num quadro a fim de confirmarmos a topografia monocular do fenômeno. A investigação oftalmológica e neurológica complementar é necessária para a exclusão de outras causas muito raras de cegueira monocular transitória em crianças, como descolamento de retina, neuropatia óptica, dissecação carotídea e vasculites.

A prevalência de MR em crianças ainda é indeterminada. Em um estudo multicêntrico francês, com base em dados de 398 crianças hospitalizadas para investigação de cefaleia crônica, os autores identificaram apenas um caso de MR,⁶ embora uma série de casos pediátricos cuidadosamente analisados sugira que a prevalência de MR em crianças não seja tão rara (Cohen, Bigal e Newman, dados em fase de submissão).

O tratamento de MR na população pediátrica é similar ao indicado em outras idades e consiste basicamente na administração de drogas antiepilépticas e bloqueadores de canais de cálcio como a flunarizina. Na literatura encontram-se evidências secundárias de eficácia para o uso de magnésio e vitamina B2.

Migrânea crônica

A migrânea crônica (MC) não é apenas um problema mundial em adultos, mas também em crianças e adolescentes,⁷⁻⁹ embora poucos estudos pediátricos tenham sido conduzidos com amostras representativas. Em um estudo populacional conduzido por nós com 1994 crianças com idade entre 5 e 12 anos, 4,2% apresentavam dez ou mais dias de cefaleia por mês, sendo a prevalência de cefaleia crônica diária (CCD) de 1,7%.²

O diagnóstico de MC em crianças é idêntico ao de adultos, ou seja, 15 ou mais dias de cefaleia ao mês com ao menos metade das crises preenchendo critérios para a migrânea sem aura. Ainda assim, existem dife-

renças substanciais entre a MC em adultos e em crianças. Enquanto o abuso de analgésicos seja um importante fator de risco em adultos, o mesmo não é observado na infância e adolescência. Esse aspecto é de particular importância pois permite especularmos que a vulnerabilidade biológica para cefaleias de alta frequência provocaria a MC mais precocemente sem a necessidade da presença de fatores de risco; aqueles com predisposição intermediária desenvolveriam a MC mais tardiamente e em resposta a fatores de risco específicos como o abuso de analgésicos, a obesidade e os eventos estressantes de vida. Aqueles sem predisposição não desenvolveriam MC mesmo quando expostos a fatores de risco para a progressão da migrânea, eles persistiriam com migrânea episódica ou, eventualmente, evoluir com sua remissão.¹⁰

É válido mencionar também que a MC se torna mais refratária quando se manifesta precocemente na vida ou quando o intervalo entre a migrânea episódica e o início da MC é menor que um ano.¹⁰ Na literatura há o consenso de que durante o processo de progressão da migrânea episódica para a MC, enquanto a frequência de crises aumenta, as características clínicas da migrânea tornam-se menos evidentes. Dessa forma, adolescentes com CCD apresentam mais crises típicas de migrânea do que adultos, conforme demonstrado por um estudo conduzido em serviços especializados em cefaleia.¹¹

Descrever o tratamento da MC está além do objetivo dessa revisão, para tanto indicamos aos leitores a referência de número.¹²

Cefaleias de curta duração com manifestações autonômicas

Cefaleia em salvas (CS)

O fenótipo da CS em crianças não é significativamente diferente do observado em adultos,¹³ sendo caracterizado por crises de dor unilateral intensa e, algumas vezes, excruciantes, localizada principalmente nas regiões orbital, supraorbital e/ou temporal. A duração das crises tipicamente varia de quinze a cento e oitenta minutos e a frequência pode ser diária ou de até oito ataques em um só dia. Nas crises ocorre pelo menos uma das seguintes manifestações autonômicas ipsilateralmente à cefaleia: congestão conjuntival, lacrimejamento, congestão nasal, rinorreia, edema palpebral, sudorese frontal e/ou facial, miose e ptose palpebral.

Ao longo do curso da CS, as crises podem se tornar menos intensas, de menor ou maior duração e menor

frequência.^{3,13} Ambas as formas de CS, a episódica (períodos sem dor perdurando por ao menos um mês) e a crônica (sem remissões ou remissões mais curtas que um mês) são descritas em crianças e adolescentes, embora aproximadamente um quarto dos pacientes apresentem apenas um único surto.³

O pico de incidência da CS ocorre entre a segunda e a quarta décadas de vida e estudos populacionais estimam uma prevalência ao longo da vida de 0,1%.¹⁴ Em adultos jovens, a prevalência se torna significativamente menor. Um estudo realizado com recrutas do exército sueco de 18 anos de idade estimou uma prevalência de CS de 0,09%.¹⁵ Em um estudo multicêntrico conduzido na Itália, somente dois casos de CS foram identificados entre 6.629 crianças e adolescentes atendidos em 27 centros especializados em cefaleia. Não obstante, na eventualidade de um familiar em primeiro grau apresentar CS o risco eleva-se em 14 vezes.

Uma recente e extensa revisão da literatura identificou um total de oitenta casos de CS descritos em crianças e adolescentes,^{16,17,18-22} no entanto, muitos deles não preenchem os critérios diagnósticos da ICHD-II para a CS. Em muitos desses casos a dor era descrita como bilateral e outros responderam ao uso de propranolol ou outras medicações preventivas de migrânea, levantando a questão se a CS realmente apresenta um fenótipo distinto na infância ou se houveram equívocos diagnósticos. Nossa experiência, ao acompanhar por mais de dez anos três casos de CS em crianças, é de que o fenótipo é idêntico ao observado em adultos, as manifestações autonômicas são exuberantes (e em um caso bilaterais) e as remissões ocorrem com frequência (em dois casos por mais de oito anos).¹³

Hemicrânia paroxística (HP)

Descrita por Sjaastad e Dale em 1974, a HP é caracterizada por crises de curta duração (dois-trinta minutos) de dor unilateral e excruciante na primeira divisão do trigêmeo. A dor é acompanhada por pelo menos uma das seguintes manifestações autonômicas ipsilateral: congestão conjuntival, lacrimejamento, congestão nasal, rinorreia, edema palpebral, sudorese frontal e/ou facial, miose e ptose palpebral. As crises são frequentes (> 5 por dia) e caracteristicamente remitem completamente em resposta à indometacina. A curta duração e alta frequência das crises, assim como a resposta absoluta à indometacina diferenciam a HP da CS.³

Em contraposição à CS, a maioria dos casos de HP tem início na infância. O primeiro caso pediátrico foi

relatado por Kudrow & Kudrow em 1989 e descrevia um menino de 9 anos de idade que tinha HP desde os 6 anos. Ele evoluiu da forma episódica da HP para a forma crônica e respondeu com sucesso à profilaxia com ácido acetilsalicílico.²³

Com base em nossa revisão da literatura podemos relatar que a maioria dos casos de HP descritos na infância apresentam maior duração e menor frequência de crises, além de uma resposta apenas parcial à indometacina, o que torna o diagnóstico diferencial com a CS mais desafiador.²⁴⁻²⁷

Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com congestão conjuntival e lacrimejamento (SUNCT)

O SUNCT se caracteriza como uma cefaleia trigemino autonômica de ultracurta duração. É uma cefaleia extremamente rara caracterizada por crises de curta duração (5-240 segundos) de dor unilateral (orbital, supraorbital ou temporal) em pontada e acompanhada por congestão conjuntival e lacrimejamento (congestão nasal, rinorreia, ptose e edema palpebral podem ocorrer). A frequência das crises pode variar de três a duzentos por dia.³

Essa cefaleia também foi descrita por Sjaastad e colaboradores em 1989²⁸ e desde então foram descritos apenas três casos em crianças, duas delas idiopáticas e outra sintomática (secundária a um astrocitoma pilocítico).²⁹⁻³¹

Diante de uma cefaleia de apresentação clínica tão exuberante, o clínico obrigatoriamente precisa excluir a possibilidade de lesões da fossa posterior ou da hipófise, mesmo quando o caso é típico de SUNCT e não há anormalidades no exame neurológico. Outras possíveis causas são: tumores de fossa posterior, hemangioma cavernoso, má formação arteriovenosa, acidente vascular em região dorsolateral do tronco cerebral e impressão basilar.

No SUNCT geralmente não se observa uma boa resposta aos triptanos e à indometacina. Como opções para a profilaxia temos a lamotrigina e a gabapentina. Remissões espontâneas podem ocorrer.

Hemicrânia contínua (HC)

Apesar se tratar de uma cefaleia contínua, sem intervalos livres de dor, por razões didáticas a HC foi incluída nesse grupo de cefaleias. A HC é uma cefaleia primária extremamente rara em crianças e adolescentes, caracterizada por dor estritamente unilateral e contínua de intensidade moderada e acompanhada por manifes-

tações autonômicas (congestão conjuntival, lacrimejamento, congestão nasal, rinorreia, ptose e miose). Como na HP, observa-se na HC uma resposta absoluta à indometacina.

O diagnóstico de HC na infância é extremamente raro,³² mas a maioria dos adultos com HC reportam o início de suas crises na infância, sugerindo a possibilidade de que a HC seja, de fato, subdiagnosticada na infância. Em crianças com cefaleias crônicas e unilaterais, pode ser prudente usar indometacina uma vez que cefaleias secundárias tenham sido descartadas.

Cefaleias de curta duração sem manifestações autonômicas

Cefaleia idiopática em facadas (CIF)

No passado denominada como Oftalmódinia Periódica, *Ice-pick headache* ou Síndrome de Jabs & Jolts, a CIF é caracterizada por paroxismo único ou múltiplos de dor em pontada, bem localizado em região de distribuição da primeira divisão do nervo trigêmeo, duração de poucos segundos e frequência de uma a várias crises por dia. Caracteristicamente, esses paroxismos de dor não são acompanhados por outros sinais ou sintomas. Na literatura é relatada a comorbidade da CIF com a migrânea (por volta de 40%) e a CS (por volta de 30%) em adultos.

Numa série de 2.543 crianças atendidas em um serviço terciário, especializado em cefaleia, foram relatados 83 casos de CIF (3,2%).³³ Em outras duas amostras de crianças com cefaleia crônica atendidas em serviços terciários a prevalência da CIF foi menor (0,5%).^{34,35} Assim, como podemos observar em outras cefaleias primárias, somente uma pequena parte das crianças com provável CIF preenchem integralmente os critérios diagnósticos da ICHD-2, o que pode ser decorrente das limitações da criança em observar e descrever o sintoma ou peculiaridades dessa cefaleia nessa faixa etária.³⁶

Na revisão da literatura não encontramos estudo populacional acerca da CIF em crianças e adolescentes.

O diagnóstico diferencial da CIF inclui: cisto colóide e tumores do terceiro ventrículo e região da pineal, má formação de Arnold-Chiari, platibasia e impressão basilar, hematoma subdural crônico e feocromocitoma.

Alguns estudos não controlados têm mostrado uma resposta positiva à indometacina enquanto outros indicam respostas parciais ou negativas.

Cefaleia hipóptica (CH)

A CH é tipicamente uma cefaleia do idoso, sendo extremamente rara em crianças. É caracterizada por crises de cefaleia ocorrendo exclusivamente durante o sono, provocando o despertar do paciente. Os ataques duram menos de quinze minutos e acontecem na maioria dos dias.³ Na literatura encontramos dois relatos de casos recentes de CH em uma criança³⁷ e em um adolescente.³⁸

O diagnóstico diferencial da CH inclui as cefaleias trigêmicas autonômicas, a cefaleia atribuída ao aumento da pressão intracraniana e a própria migrânea. De fato, em nossa experiência, aproximadamente um quarto das crianças com migrânea apresentam crises noturnas provocando seu despertar. Outra condição que também pode dificultar o diagnóstico diferencial são as parassonias, mais frequentes em crianças e adolescentes com migrânea.

Na literatura encontramos algumas evidências favoráveis ao uso de cafeína (uma xícara de café na hora de dormir) ou lítio no tratamento da CH, mas nenhuma referência é feita especificamente ao tratamento dessa cefaleia em crianças. Outros fármacos utilizados na profilaxia das cefaleias podem ser uma opção nesses casos (flunarizina, gabapentina, acetazolamida e indometacina).

Neuralgias cranianas

Neuralgia do Trigêmeo (NT)

A NT é caracterizada por paroxismos estereotipados de dor intensa e aguda, durando uma fração de segundo a dois minutos, afetando uma ou mais divisões do nervo trigêmeo (sobretudo a segunda e a terceira), desencadeados por estímulos tácteis na face (escovar os dentes, lavar o rosto, barbear-se, fumar, falar, etc.) ou ocorrendo espontaneamente. Uma contração de músculos faciais no lado afetado pode ser provocada pela dor, o conhecido *tic douloureux*.³

A NT pode ser idiopática ou sintomática e é extremamente rara em crianças. Enquanto em adultos a causa mais frequente é a compressão neurovascular do trigêmeo, em crianças outras etiologias devem ser excluídas através de investigação complementar apropriada. São descritos casos de NT em crianças secundários à má formação de Arnold-Chiari tipo I, rhabdomyosarcoma embrionário, lipoma e astrocitoma pilocítico.

Dessa forma, diante de uma criança com provável NT, uma investigação completa deve ser realizada, incluindo ressonância magnética e angioressonância.

Neuralgia glossofaríngea (NG)

A NG é caracterizada por paroxismos de dor unilateral lancinante durando de uma fração de segundo a dois minutos em regiões de distribuição dos ramos faríngeo e auricular do nervo vago, assim como do nervo glossofaríngeo (parte posterior da língua, fossa tonsilar, faringe ou abaixo do ângulo da mandíbula e/ou na orelha). As crises são comumente desencadeadas pela deglutição, mastigação, por falar, tossir ou bocejar. Assim como a NT, a NG pode ser idiopática ou sintomática. No exame neurológico de uma criança com suspeita de NG, a presença de déficit sensitivo na distribuição do nervo glossofaríngeo indica fortemente a possibilidade de uma NG sintomática. Encontramos na literatura relatos de casos de NG em crianças secundários à tumores da fossa posterior, esclerose múltipla, má formação vascular e compressão neurovascular.³⁹

Neuralgia do Intermédio (NI)

A NI também conhecida como neuralgia geniculada, é uma condição extremamente rara cuja dor é muito similar à dor da NT, mas com distribuição no território do nervo intermédio. Os paroxismos de dor são sentidos no canal auditivo, sugerindo outros distúrbios otológicos. Podem mimetizar a NI: herpes zoster, disfunção da articulação temporomandibular, carcinoma da nasofaringe, osteoma do osso petroso e a neuroborreliose.

Em 2006 reportamos um caso de NI em uma menina de 2 anos de idade, secundária a um schwannoma.⁴⁰ A criança apresentava um histórico de paroxismos iniciados há quatro meses com duração de oito segundos em que repentinamente começava a chorar e colocava a mão sobre a região auricular esquerda, sem qualquer fator desencadeante. Nos dois meses que antecederam a primeira avaliação, a frequência aumentou para até vinte crises em um só dia, inclusive noturnas, provocando o despertar da criança e sem qualquer manifestação autonômica associada. O exame neurológico era normal, mas a ressonância magnética (RM) mostrou uma lesão expansiva sobre a emergência do nervo trigêmeo esquerdo. A cirurgia foi realizada com sucesso e o exame anatomopatológico revelou um schwannoma. Os paroxismos dolorosos remeteram por completo após a remoção cirúrgica do tumor e ela permanece assintomática depois de oito anos de acompanhamento.

Cefaleias incomuns de causa potencialmente grave

Cefaleia em trovoada (CT)

A CT tem características clínicas exuberantes que facilitam o seu diagnóstico. Ela caracteriza-se por uma cefaleia de grande intensidade e instalação abrupta, atingindo o máximo de dor em menos de um minuto, podendo durar de uma hora a vários dias. Na grande maioria dos casos uma causa subjacente é identificada (hemorragia subaracnóide ou intracerebral, trombose venosa cerebral, má formação vascular não rota, dissecação arterial, aneurisma do sistema nervoso central, síndrome de vasoconstrição cerebral segmentar reversível e apoplexia hipofisária) e são poucas as evidências de que possa ocorrer como uma condição primária. Dessa forma, crianças com cefaleia de grande intensidade e instalação abrupta, padrão sugestivo da CT, devem ser avaliadas e investigadas com urgência.

Na literatura são descritos casos de CT em crianças e adolescentes secundária à síndrome de vasoconstrição cerebral segmentar reversível,^{41,42} que se caracteriza por CT, com ou sem sinais neurológicos focais, associada à vasoconstrição reversível de segmentos proximais de artérias cerebrais.

Cefaleia atribuída a tumor cerebral (CTC)

Tumores cerebrais são os tumores sólidos mais comuns em crianças e uma das causas mais frequentes de morte por câncer na infância. Apesar do fato de cefaleia secundária a essa condição ser um diagnóstico raro entre crianças com cefaleia crônica (< 1%),²⁶ a cefaleia é o "primeiro sintoma" mais frequente em crianças com tumor cerebral.⁴³

Portanto, diante de uma criança com cefaleia, o clínico deve procurar cuidadosamente por sinais de alerta (*red flags*) de CTC, quais sejam: a) cefaleia que cursa com piora progressiva; b) cefaleia de caráter contínuo, sem intervalos livres de dor; c) cefaleia estritamente localizada; d) cefaleia com horário preferencial pelo período noturno ou início da manhã provocando o despertar da criança; e) cefaleia desencadeada ou agravada por manobras que aumentam a pressão intracraniana (como a manobra de Valsalva, tosse, espirro e inclinação do corpo para a frente); e, f) na presença de náuseas e/ou vômito proeminentes.

Em uma série de duzentas crianças com CTC, em 1/4 delas o diagnóstico inicial foi de migrânea, e, em

10%, de cefaleia do tipo tensional.⁴³ O clínico deve sempre ter em mente que ter migrânea ou cefaleia do tipo tensional não "imuniza" a criança contra um tumor cerebral.

Diante de uma criança com cefaleia, os exames clínico e neurológico detalhados são de suma importância, uma vez que, na grande maioria das crianças com CTC, alguma anormalidade é encontrada no exame neurológico em até seis meses de evolução da cefaleia.⁴⁴

Síndrome Pescoço-Língua (SPL)

A SPL é caracterizada por cefaleia occipital ou dor cervical alta de instalação súbita desencadeada pela rotação cervical e acompanhada de disestesia lingual ipsilateral. A duração da dor é curta, de segundos a minutos, e a disestesia pode perdurar de forma residual por mais tempo.^{3,45}

Na revisão da literatura encontramos apenas sete casos de SPL em crianças e adolescentes, cinco deles de ocorrência familiar, sugerindo um padrão de herança autossômica dominante.^{46,47}

No estudo de Vågå, Sjaastad e Bakketeig foram descritos três casos de SPL cujo início dos sintomas ocorreu na infância ou adolescência.⁴⁵

Evidências clínicas e cirúrgicas indicam um envolvimento da raiz de C2 na SPL, especialmente com subluxação da articulação atlantoaxial.

Oftalmoplegia dolorosa

Síndrome Tolosa-Hunt (STH)

A STH é caracterizada por uma evolução crônica com recorrências e remissões de episódios de dor orbital unilateral associada à paralisia de um ou mais dos seguintes nervos cranianos: terceiro, quarto e sexto, responsáveis pela movimentação ocular extrínseca.

O quadro tende a remitir em até setenta e duas horas em resposta ao uso de doses adequadas de corticosteroides (prednisolona 1-2 mg/kg/dia), mas, quando não tratado, pode persistir por semanas.³

A demonstração através da RM de lesão granulomatosa típica envolvendo o seio cavernoso é imperativa para o diagnóstico. Outras possíveis causas de oftalmoplegia dolorosa incluem: migrânea oftalmoplégica, má formação vascular, vasculites, meningite basal, neuropatia craniana secundária ao *diabetes mellitus*, meningioma, sinusite esfenoidal, linfoma e paquimeningite tuberculosa.

Os dois primeiros casos pediátricos de STH foram descritos por Terrence e Samaha em 1973 e, a partir de então, mais outros cinco casos foram relatados.^{48,49}

"Migrânea" oftalmoplégica (MO)

A MO cursa com crises de cefaleia de características migranasas seguidas, dentro de um intervalo de até quatro dias, de déficit do 3º, 4º ou 6º nervo craniano (principalmente do 3º) na ausência de outra lesão intracraniana demonstrável pela RM, exceto as alterações do nervo craniano afetado.³

Anteriormente, a MO era classificada como uma variante da migrânea, no entanto, evidências atuais a caracterizam como uma neuropatia desmielinizante recorrente: duração da cefaleia maior que uma semana; período latente de mais de quatro dias entre o início da cefaleia e o início da oftalmoplegia; tendência de envolvimento progressivo do(s) nervo(s) craniano(s) afetados de forma recorrente; presença de déficit neurológico permanente no nervo craniano afetado de forma recorrente (30% dos pacientes); rápida resposta à terapia corticosteroide; e reforço transitório e reversível do nervo craniano afetado no estudo contrastado por RM (86% dos pacientes).⁵⁰

Há pelo menos quarenta casos de MO reportados em crianças e adolescentes, com início do quadro variando de 3 meses a 18 anos de idade (média de idades de 4,2 anos) e 73% deles com idade inferior a 5 anos.⁵⁰ A incidência estimada de MO é de 0,7 por um milhão de crianças e adolescentes; no entanto, essa estimativa pode corresponder a 7% de todos os casos de paralisia oculomotora na infância.⁵⁰

Os sinais mais comuns são ptose palpebral, déficit de adução ocular, estrabismo e anormalidades pupilares (77% dos casos).⁵⁰

CONCLUSÃO

As cefaleias incomuns na infância, como podemos ver nessa revisão, geralmente se apresentam com características clínicas absolutamente incomuns nessa faixa etária, o que deve despertar o clínico para essas possibilidades diagnósticas. Sempre que presentes tais características a investigação complementar deve ser conduzida conforme apresentamos no algoritmo da Figura 1 e na Tabela 1. O diagnóstico diferencial de cefaleias incomuns na idade pediátrica é bastante amplo e inclui condições de prognóstico reservado como resume a Tabela 2. O clínico que atende crianças com cefaleia

deve conhecer os aspectos referentes ao diagnóstico, investigação complementar e tratamento discutidos nessa revisão.

REFERÊNCIAS

1. Arruda MA, Guidetti V, Galli F, Albuquerque RC, Bigal ME. Primary headaches in childhood—a population-based study. *Cephalalgia*. 2010; 30(9):1056-64.
2. Arruda MA, Guidetti V, Galli F, Albuquerque RC, Bigal ME. Frequent headaches in the preadolescent pediatric population: a population-based study. *Neurology*. 2010;74(11):903-8.
3. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society: The International Classification of Headache Disorders: 2nd edition. *Cephalalgia*. 2004;24 (Suppl 1):9-160.
4. Evans R, Purdy A: Identification or exclusion of secondary headaches. In: *Migraine and other headache disorders*. Edited by Lipton RB and Bigal ME. New York: Informa Healthcare; 2006:131-44.
5. Lykke Thomsen L, Kirchmann Eriksen M, Faerch Romer S, Andersen I, Ostergaard E, Keiding N, et al. An epidemiological survey of hemiplegic migraine. *Cephalalgia*. 2002; 22(5):361-75.
6. Cuvelier JC, Donnet A, Guégan-Massardier E, Nachit-Ouinekh F, Parain D, Vallée L; Céleste Group. Clinical features of primary headache in children: a multicentre hospital-based study in France. *Cephalalgia*. 2008; 28(11):1145-53.
7. Wiendels NJ, van der Geest MC, Neven AK, et al. Chronic daily headache in children and adolescents. *Headache*. 2005; 45(6):678-3.
8. Koenig MA, Gladstein J, McCarter RJ, et al. Chronic daily headache in children and adolescents presenting to tertiary headache clinics. *Headache*. 2002; 42(6):491-500.
9. Hershey AD, Gladstein J, Winner P: Chronic Daily Headache in the Pediatric Population. *Curr Treat Options Neurol*. 2007; 9(1):14-22.
10. Bigal ME, Lipton RB. Modifiable risk factors for migraine progression. *Headache*. 2006; 46(9):1334-43.
11. Bigal ME, Sheftell FD, Tepper SJ, et al. Migraine days decline with duration of illness in adolescents with transformed migraine. *Cephalalgia*. 2005; 25(7):482-7.
12. Termine C, Ozge A, Antonaci F, et al.: Overview of diagnosis and management of paediatric headache. Part II: therapeutic management. *J Headache Pain*. 2010 Dec 18. [Epub ahead of print].
13. Arruda MA, Bonamico L, Stella C, Bordini CA, Bigal ME. Cluster Headache in children and adolescents: Ten years of follow-up in three pediatric cases. *Cephalalgia*, in press.
14. Swanson JW, Yanagihara T, Stang PE, O'Fallon WM, Beard CM, Melton LJ 3rd, et al. Incidence of cluster headaches: a population-based study in Olmsted County, Minnesota. *Neurology*. 1994; 44(3 pt 1):433-7.
15. Ekblom K, Ahlborg B, Schéle R. Prevalence of migraine and cluster headache in Swedish men of 18. *Headache*. 1978; 18(1):9-19.

16. Gallai B, Mazzotta G, Floridi F, et al. Cluster headache in childhood and adolescence: one-year prevalence in an out-patient population. *J Headache Pain*. 2003;4:132-7.
17. Garrido C, Tuna A, Ramos S, Temudo T. [Source. Cluster headache in a 3 year old child]. *Rev Neurol*. 2001;33(8):732-5. [Article in Spanish].
18. Lampl C. Childhood-onset cluster headache. *Pediatr Neurol*. 2002;27(2):138-40.
19. Evers S, Frese A, Majewski A, et al. Age of onset in cluster headache: the clinical spectrum (three case reports). *Cephalalgia*. 2002;22:160-2.
20. Kacinski M, Nowak A, Krocza S, et al. Cluster headache in 2-year-old Polish girl. *Cephalalgia*. 2009;29:1091-4.
21. Del Bene E, Poggioni M. Typical and atypical cluster headache in childhood. *Cephalalgia*. 1987;7 (Suppl 6):128-30.
22. Majumdar A, Ahmed MA, Benton S. Cluster headache in children--experience from a specialist headache clinic. *Eur J Paediatr Neurol*. 2009;13:524-9.
23. Kudrow DB, Kudrow L. Successful aspirin prophylaxis in a child with chronic paroxysmal hemicrania. *Headache*. 1989;29: 280-1.
24. Gladstein J, Holden EW, Peralta L. Chronic paroxysmal hemicrania in a child. *Headache*. 1994; 34:519-20.
25. Shabbir N, McAbee G: Adolescent chronic paroxysmal hemicrania responsive to verapamil monotherapy. *Headache*. 1994;34: 209-10.
26. Klassen BD, Dooley JM. Chronic paroxysmal hemicrania-like headaches in a child: response to a headache diary. *Headache*. 2000;40:853-5.
27. de Almeida DB, Cunalí PA, Santos HL, et al. Chronic paroxysmal hemicrania in early childhood: case report. *Cephalalgia*. 2004; 24:608-9.
28. Sjaastad O, Saunte C, Salvesen R, et al. Shortlasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection, tearing, sweating, and rhinorrhea. *Cephalalgia*. 1989;9:47-56.
29. D'Andrea G, Granella F. SUNCT syndrome: the first case in childhood. Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing. *Cephalalgia*. 2001; 21:701-2.
30. Blattler T, Capone Mori A, Boltshauser E, et al. Symptomatic SUNCT in an eleven-year-old girl. *Neurology*. 2003; 60:2012-3.
31. Sekhara T, Pelc K, Mewasingh LD, et al. Pediatric SUNCT Syndrome. *Pediatr Neurol*. 2005; 33:206-7.
32. Fragoso YD, Machado PC: Hemicrania continua with onset at an early age. *Headache*. 1998; 38:792-3.
33. Soriani S, Battistella PA, Arnaldi C, et al. Juvenile idiopathic stabbing headache. *Headache*. 1996; 36:565-7.
34. Arruda M, Bordini C, Ciciarelli M, et al. Decreasing the minimal duration of the attack to 1 hour: is this sufficient to increase the sensitivity of the ICHD-II diagnostic criteria for migraine in childhood? *The Journal of Headache and Pain*. 2004;5:131-6.
35. Gherpelli JL, Nagae Poetscher LM, Souza AM, et al. Migraine in childhood and adolescence. A critical study of the diagnostic criteria and of the influence of age on clinical findings. *Cephalalgia*. 1998;18:333-41.
36. Fusco C, Pisani F, Faienza C. Idiopathic stabbing headache: clinical characteristics of children and adolescents. *Brain Dev*. 2003; 25:237-40.
37. Grosberg BM, Lipton RB, Solomon S, ET AL.: Hypnic headache in childhood? A case report. *Cephalalgia*. 2005; 25:68-70.
38. Prakash S, Dabhi AS. Relapsing remitting hypnic headache responsive to indomethacin in an adolescent: a case report. *J Headache Pain*. 2008; 9:393-5.
39. Childs AM, Meaney JF, Ferrie CD, et al. Neurovascular compression of the trigeminal and glossopharyngeal nerve: three case reports. *Arch Dis Child*. 2000; 82:311-5.
40. da Silva HM, Boulosa JL, Arruda MA. Secondary intermedium neuralgia-like pain in a young child. *Cephalalgia*. 2006; 26:1483-4.
41. Kirton A, Diggle J, Hu W, et al. A pediatric case of reversible segmental cerebral vasoconstriction. *Can J Neurol Sci*. 2006; 33:250-3.
42. Liu HY, Fuh JL, Limg JF, et al. Three paediatric patients with reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Cephalalgia*. 2010; 30:354-9.
43. Wilne SH, Ferris RC, Nathwani A, et al. The presenting features of brain tumours: a review of 200 cases. *Arch Dis Child*. 2006; 91:502-6.
44. Tal Y, Dunn HG, Chrichton JU. Childhood migraine--a dangerous diagnosis? *Acta Paediatr Scand*. 1984; 73:55-9.
45. Sjaastad O, Bakketeig LS. The rare, unilateral headaches. Vaga study of headache epidemiology. *J Headache Pain*. 2007; 8:19-27.
46. Chedrawi AK, Fishman MA, Miller G. Neck-tongue syndrome. *Pediatr Neurol*. 2000; 22:397-9.
47. Lewis DW, Frank LM, Toor S. Familial neck-tongue syndrome. *Headache*. 2003; 43:132-4.
48. Yeung MC, Kwong KL, Wong YC, et al. Paediatric Tolosa-Hunt syndrome. *J Paediatr Child Health*. 2004; 40:410-3.
49. Orssaud C, Roche O, El Dirani H, et al. Painful ophthalmoplegia in children: Tolosa-Hunt syndrome or ophthalmoplegic migraine? *Arch Pediatr*. 2007;14:996-9.
50. McMillan HJ, Keene DL, Jacob P, et al. Ophthalmoplegic migraine: inflammatory neuropathy with secondary migraine? *Can J Neurol Sci*. 2007; 34:349-55.

Correspondência

Dr. Marco A. Arruda

Av. Braz Olaia Acosta, 727, sala 310
14026040 – Ribeirão Preto, SP, Brasil
Telefone: +55 16 3911-9234
arruda@institutoglia.com.br

COMENTÁRIO

Nesta edição, Arruda et al.¹ oferecem aos leitores de Headache Medicine uma revisão oportuna sobre cefaleias pouco frequentes na população pediátrica. Estes pacientes tem merecido relativamente pouco espaço na literatura voltada à cefaleia, como podemos constatar pelas apenas catorze páginas do capítulo dedicado à cefaleia na infância na primeira edição do livro texto "The Headaches", espécie de Bíblia da cefaliatria europeia, lançado em 1993. Na edição de 2006, mesmo tendo sido criada uma seção dedicada à cefaleia na infância e na adolescência, temos não mais que dezessete páginas, as quais abordam principalmente a migrânea e a cefaleia do tipo tensional, restando menos de meia página para o assunto enfocado nesta revisão. O texto de Arruda e colaboradores, escrito de forma clara e objetiva, foge da abordagem habitual e apresenta um panorama do comportamento, na infância, de algumas cefaleias primárias pouco comuns. A riqueza da bibliografia utilizada, a discussão de conceitos relativamente recentes como a natureza inflamatória da dita "migrânea oftalmoplégica" ³ e a síndrome da vasoconstrição cerebral reversível, assim como a menção ao problema grave da cefaleia crônica diária em crianças, fazem deste um artigo uma leitura proveitosa. A familiaridade com doenças pouco frequentes é fundamental, pois "quem não conhece aquilo que procura, não reconhecerá quando o encontrar", conforme a velha máxima.

REFERÊNCIAS

- 1 Arruda MA, Arruda R, Albuquerque RCAP, Bigal M. Cefaleias incomuns na população pediátrica. Headache Medicine 2011; 2: XX-XX
- 2 Hockaday JM, Barlow, CF. Headache in children. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA. The Headaches. New York: Raven Press; 1993. p.795-808.
- 3 Lance JW, Zagami AS. Ophthalmoplegic migraine: a recurrent demyelinating neuropathy? Cephalalgia 2001; 21:84-89.

Dr. Fernando Kowacs

*Centro Clínico do Hospital Moinhos de Vento
R. Ramiro Barcelos, 910 conj. 803
90035-001 – Porto Alegre - RS
fernandokowacs@gmail.com*