

# PREVALÊNCIA E CARACTERÍSTICAS DA CEFALÉIA IDIOPÁTICA EM PUNHALADAS EM UMA POPULAÇÃO DE MIGRANOSOS

*Elcio Juliato Piovesan<sup>1</sup>, Pedro André Kowacs<sup>1</sup>, Marcos Cristiano Lange<sup>2</sup>, Carlos Pacheco<sup>3</sup>, Liciane do Rocio Maia Piovesan<sup>4</sup>, Lineu Cesar Werneck<sup>5</sup>*

**RESUMO** - A cefaléia idiopática em punhaladas (CIP) é desordem insuficientemente conhecida, geralmente caracterizando-se por uma dor penetrante com duração de frações de segundo. Devido a estas características é na maioria das vezes subdiagnosticada. Pacientes com migrânea foram acompanhados por período de 12 meses para determinar a prevalência da CIP e suas principais características, durante os períodos assintomáticos da migrânea. Dos 280 pacientes incluídos no estudo, 233 terminaram: 94 apresentavam CIP (40,4%) sendo 72 do sexo feminino (76,5%). Para o grupo de migranosos portadores de CIP a idade média dos pacientes, a idade de início das crises de migrânea e a duração média desta desordem eram respectivamente de 33, 22,5 e 10,6 anos. A CIP tinha duração média de 1,42 segundos [ 1 segundo em 68 casos (72,4%), 2 segundos em 17 (18,1%), 3 segundos em 6 (6,3%), 4 segundos em 1 (1,05%) e 5 segundos em 2 casos (2,15%)]. A apresentação era unilateral em 86 casos (91,4%) e bilateral em 8 casos (8,6%). As dores localizavam-se sobre a região temporal em 56 casos (60%), occipital em 15 (15,6%), frontal em 8 (8,5%), temporo-occipital em 7 (7,4%), parietal em 5 (5,3%), fronto-temporal em 1 (1,06%), cervical em 1 (1,06%) e ocular em 1 paciente (1,06%). Confirmamos que a CIP é uma desordem que tem alta prevalência em pacientes portadores de migrânea. Suas principais características semiológicas foram determinadas durante os períodos intercríticos das crises de migrânea.

**PALAVRAS-CHAVE:** cefaléia idiopática em punhaladas, enxaqueca, prevalência

## Prevalence and semiologic aspects of the idiopathic stabbing headache in a migraine population

**ABSTRACT** - Idiopathic stabbing headache is a quite unknown disorder. Its main features consist of brief stabbing pains, lasting few seconds. In most cases, idiopathic stabbing headache is underdiagnosed. We have followed up migraine patients during a period of 12 months, aiming to determine the prevalence and main features of idiopathic stabbing headache while occurring apart from migraine attacks. Two hundred and thirty-three of the 280 patients initially surveyed were included in the analysis of the results. Ninety-four patients presented idiopathic stabbing headaches (40.4%), being 72 of them females (76.5%). For migraine with idiopathic stabbing headaches, mean age, age of beginning of migraine and years with migraine were 33, 22.5 and 10.6 years, respectively. Mean duration of the idiopathic stabbing headaches was reported to be 1.42 seconds [ 1 second by 68 patients (72.4%), 2 seconds by 17 (18.1%), 3 seconds by 6 (6.3%), 4 seconds by 1 (1.05%) and 5 seconds by 2 (2.15%)]. Pain paroxysms were reported to be unilateral by 86 (91.4%) and bilateral by 8 (8.6%) of the cases. They were reported to be temporal by 56 patients (60%), occipital by 15 (15.6%), frontal by 8 (8.5%), temporo-occipital by 7 (7.4%), parietal by 5 (5.3%), fronto-temporal by 1 (1.06%), cervical by 1 (1.06%) and ocular by 1 patient (1.06%). The study confirms a high prevalence of idiopathic stabbing headaches in migraineurs. Its main clinical features could be well determined during the interval between migraine attacks.

**KEY WORDS:** idiopathic stabbing headache, migraine, prevalence.

A cefaléia idiopática em punhaladas (CIP) apesar de ter sido reconhecida pela International Headache Society (IHS) em 1988 é uma das entidades menos

estudada até o presente momento<sup>1</sup>. Os aspectos semiológicos são conflitantes entre o proposto pela IHS e o que encontramos na literatura. É consenso

---

Unidade de Cefaléias, Serviço de Neurologia, Departamento de Clínica Médica do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (UFPR): <sup>1</sup>Neurologista, <sup>2</sup>Estudante de Medicina, Bolsista de iniciação científica (CNPq), <sup>3</sup>Estudante de Medicina, <sup>4</sup>Médico, <sup>5</sup>Professor Titular de Neurologia.

Recebido 20 Outubro 2000, recebido na forma final 18 Dezembro 2000. Aceito 21 Dezembro 2000.

Dr. Elcio Juliato Piovesan – Serviço de Neurologia, Hospital de Clínicas da UFPR - Rua General Carneiro 181/12º andar - 80060-900 Curitiba PR - Brasil. E-mail: piovesan@avalon.sul.com.br

entretanto que esta síndrome caracteriza-se por uma dor penetrante de curta duração, durando frações de um segundo.

Foram objetivos deste estudo, caracterizar os aspectos semiológicos da CIP e a sua prevalência em uma população de migranosos, durante o período intercrítico.

## MÉTODO

Pacientes que preenchiam os critérios diagnósticos para migrânea com e sem aura<sup>1</sup> foram acompanhados durante 12 meses (fevereiro de 1999 até agosto de 2000). Neste período, através de consultas periódicas, (retorno a cada dois ou três meses) os pacientes foram questionados quanto a presença de sintomas álgicos que preenchessem os critérios diagnósticos adaptados para CIP<sup>2</sup>. Quando presentes, foram questionados sobre as suas principais características, através de protocolo específico. Somente sintomas antes e após 24 horas do início e término das crises de migrânea foram considerados significativos, sendo desconsideradas as manifestações clínicas fora deste período.

Os pacientes foram avaliados em todas as consultas médicas pelo mesmo investigador (EJP). Anormalidades ao exame físico e/ou neurológico foram consideradas como fatores de exclusão deste estudo. As características clínicas foram determinadas dando ênfase ao sexo, idade dos pacientes, tipo, início e tempo de duração das crises de migrânea e a presença da CIP. Registrou-se a localização, lateralidade, duração, frequência, tempo de duração e presença de sintomas autonômicos nos pacientes com CIP.

A duração aproximada das punhaladas foram registradas pelos pacientes durante os seus paroxismos. Utilizando-se de um relógio, de ponteiro ou cronômetro, os pacientes registraram a duração de suas crises. Como o relógio utilizado por um grupo de pacientes era de ponteiros, não pudemos precisar com exatidão punhaladas com duração inferior a um segundo, tendo por isso sido adotado somente unidades de segundo. Neste estudo pacientes com punhaladas com duração de frações de um

segundo foram consideradas com uma duração média de um segundo.

Todos os pacientes realizaram exame de tomografia axial de crânio. Os casos de CIP com distribuição para a região occipital e cervical foram também submetidos à exames radiológicos da coluna cervical (incidência PA, perfil, oblíquas e transoral) bem como de crânio (incidência Towne). A presença de anormalidades nestes exames também foi considerada como fator de exclusão do estudo.

## RESULTADOS

Foram incluídos no estudo 283 pacientes, dos quais 250 completaram o período de doze meses de observação. Dos 250 pacientes, 17 foram excluídos por não terem convicção da presença ou não de sintomas sugestivos da CIP. O estudo desenvolveu-se com 233 pacientes que foram divididos em dois grupos: com presença da cefaléia idiopática em punhaladas (CCIP) e os sem (SCIP).

O grupo CCIP constituiu-se de 94 pacientes (40,4%), 72 mulheres (76,5%) e 22 homens (23,5%) com média de idade de 33 anos. No grupo SCIP, com 139 pacientes (59,6%), 109 eram mulheres (78,4%) e 30 homens (21,6%), com média de idade de 33,6 anos. Os pacientes do grupo CCIP iniciaram sua história de migrânea em média aos 22,5 anos e tinham um tempo médio de cefaléia de 10,6 anos. No grupo SCIP era de 21,9 e 11,7 anos respectivamente. A presença de aura visual durante as crises de migrânea ocorrera em 9,5% no grupo CCIP e 23% no grupo SCIP.

A duração média relatada para a CIP foi 1,42 segundos [um segundo em 68 casos (72,8%), dois segundos em 17 casos (18,1%), três segundos em 6 casos (6,3%), quatro segundos em um paciente (1,05%) e cinco segundos em dois pacientes (2,15%)]. A frequência média dos sintomas ocorria em torno de 3,65 punhaladas ao mês. A unilatera-

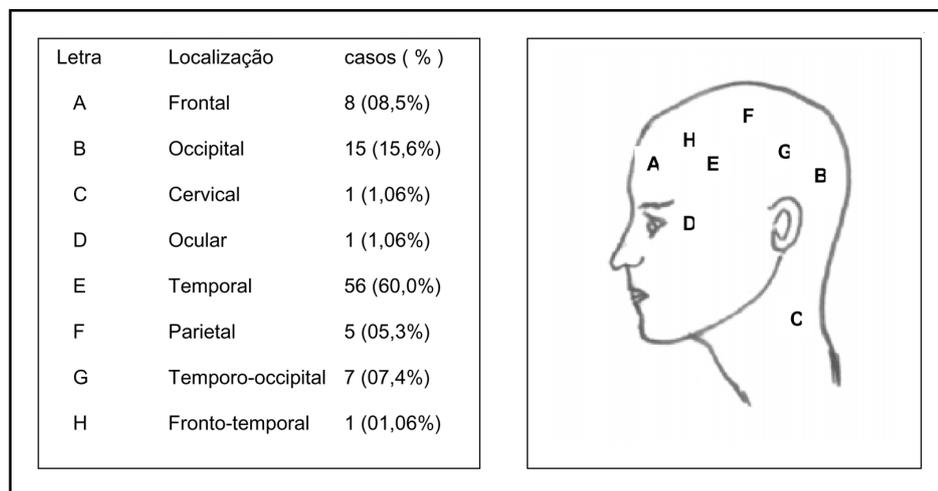


Fig 1. Distribuição dos paroxismos nos pacientes portadores de cefaléia idiopática em punhaladas.

lidade ocorria em 86 casos (91,4%) e em 8 casos (8,6%) a apresentação era bilateral. A região mais afetada foi a temporal em 56 casos (60%), seguida pelas regiões occipital em 15 (15,6%), frontal em 8 (8,5%), transição temporo-occipital em 7 (7,4%), parietal em 5 (5,3%), sobre o olho, frontal-temporal e cervical em um caso respectivamente (1,06%) (Fig 1).

Nenhum paciente apresentou sintomas autonômicos após as crises de CIP. Entretanto um paciente relatou turvamento visual, seguido de náuseas durante os paroxismos da CIP. Não foi observado um padrão circadiano no aparecimento diário dos paroxismos da CIP.

## DISCUSSÃO

A síndrome designada como cefaléia idiopática em punhaladas (CIP), introduzida em 1988 pela IHS<sup>1</sup>, foi descrita pela primeira vez por Lansche com a designação de oftalmodínia periódica<sup>3</sup>. Posteriormente Sjaastad, baseado na observação clínica em pacientes que relatavam uma sensação de dor em agulhadas (jabs) ou eventualmente uma sensação parecida como um choque acompanhado de um movimento brusco da cabeça (jolts) introduziu a expressão "jabs and jolts syndrome"<sup>4</sup>. Esta síndrome entretanto ainda pode receber outras designações como "cefaléia do furador de gelo"<sup>5</sup> e "síndrome da dor cefálica aguda e de curta duração"<sup>6</sup>.

A CIP é constituída por cefaléia, sintomas autonômicos e raramente manifestações gastrointestinais<sup>7</sup>. As características da cefaléia são no entanto as únicas relevantes como elementos fundamentais em seu diagnóstico<sup>1</sup>. A IHS caracteriza a CIP como uma dor: A- Restrita ao primeiro ramo do trigêmeo (órbita, temporas e região parietal), mas trabalhos recentes mostram que os sintomas também podem ser observados na região facial, occipital, retroauricular, temporal e até parietal<sup>8,9</sup>; B- Caráter em pontada (facada), duração de frações de um segundo, apresentando-se isolada ou em uma série de pontadas; C- Reaparece em intervalos irregulares, de horas a dias; D- Seu diagnóstico depende da exclusão de alterações estruturais na área da dor e na distribuição do nervo afetado.

O início dos sintomas é espontâneo na grande maioria das vezes, porém pode estar relacionado com acidente vascular encefálico, traumatismo crânio encefálico, traumatismo ocular e herpes zoster<sup>7</sup>. Fatores desencadeantes como distúrbios emocionais, alterações na luminosidade ambiental e mudanças posturais são raros, podendo ser observados em quase 5% dos casos<sup>7</sup>. Epidemiologicamente, parece

não haver uma idade de maior prevalência para o seu aparecimento, atingindo igualmente todas as faixas etárias<sup>10</sup>.

A apresentação clínica da síndrome geralmente caracteriza-se por um início súbito, com evolução diretamente relacionada à frequência das crises. Apresenta padrão esporádico e irregular com características erráticas, alternando períodos sintomáticos a períodos assintomáticos. Como a frequência das crises varia de uma ao ano até 50 ao dia, sua evolução é extremamente variável. O padrão crônico (mais de 80% dos dias) ocorre somente em 14% dos casos<sup>7</sup>. Mais da metade dos pacientes durante o período sintomático referem crises diárias (57%), semanais (14%), mensais (23%) e anuais em (6%)<sup>7</sup>. Os paroxismos são de intensidade moderada a forte, com duração que varia entre frações de um segundo em 69% dos casos, podendo raramente ter uma duração superior a 10 segundos<sup>7,11</sup>.

Diferente de algumas disautonomias trigêmino-vasculares a CIP não apresenta um padrão circadiano de apresentação, ocorrendo igualmente em qualquer período do dia. Os ataques geralmente ocorrem no mesmo local, podendo possuir dois ou mais locais, intercalando-se em sua apresentação. Aproximadamente 57% dos casos são unifocais, 24% unilaterais e multifocais e 19% multifocais e bilaterais<sup>7</sup>.

A síndrome pode apresentar-se isolada ou associado-se com outros tipos de cefaléia. Pareja e colaboradores mostraram que em 58% das vezes está associada (migrânea em 63,6%, cefaléia do tipo tensional 27,3% e cefaléia cervicogênica em 9,1%)<sup>7</sup>. A associação com cefaléia em salvas, hemicrânica paroxística crônica e hemicrânica contínua também pode ocorrer<sup>12-14</sup>. Estudando 60 pacientes portadores de cefaléia em salvas, Lance encontrou uma associação com a CIP em 3% dos pacientes<sup>13</sup>, sendo que Ekbohm encontrou 11 pacientes dos 33 com cefaléia deste tipo<sup>14</sup>. Sjaastad descreveu uma associação entre CIP e hemicrânica paroxística crônica<sup>15</sup> e Minati-Hannuch e colaboradores mostraram que pacientes com CIP apresentavam em 30% dos casos outros tipos de cefaléia (20% migrânea e 10% cefaléia do tipo tensional)<sup>16</sup>. Casos anedóticos têm sido relacionados a arterite temporal<sup>5</sup>.

Segundo Rasmussen e Olesen, em uma população geral com cefaléias primárias a CIP ocorre somente em 2% dos casos<sup>17</sup>. Raskin e Schwartz compararam a prevalência em 100 pacientes migranosos (80 mulheres) e 100 voluntários assintomáticos (47 mulheres), mostrando que no primeiro grupo a CIP

Tabela 1. Diagnóstico diferencial entre as principais cefaléias autonômicas trigeminais e outras nevralgias de cura duração<sup>2,20,21,22,23,24</sup>.

Cefaléia	Sexo H:M	Tipo de dor	Duração	Frequência	S/A	Indometacina
Cefaléia em Salvas	9:1	Lancinante severa/ orbíto temporal	15-180 min	1-8/dia	Presente	Sem efeito
H.P.C.	1:3	Lancinante/pulsátil, severa, orbíto emoral	2-45 min	1-30/dia	Presente	Bom efeito
H.P.E.	1:1	Pulsátil, severa orbíto temoral	1-30 min	3-30/dia	Presente	Bom efeito
SUNCT	8:1	Penetrante, severa, orbíto temporal	5-250 seg	1/dia à 30/hora	Presente	Sem efeito
Neuralgia do trigêmeo	H<M	Penetrante V <sub>2</sub> , V <sub>3</sub> e V <sub>1</sub>	< 10 seg	Poucos à muitos ao dia	Sem	Sem efeito
CIP	H<M	Penetrante, severa, qualquer parte	< 01 seg	Poucos à muitos ao dia	Raro	Bom efeito
Cluster/TIC	1:5	Cluster e NT	CC e ou NT	CC e ou NT	CC	Sem efeito
H.P.C./TIC	H<M	HPC e NT Neuralgia	HPC e ou NT	HPC e ou NT	HPC	Parcial efeito
N.V <sup>1</sup>	1:1,1	Penetrante V <sub>1</sub>	1 à 3 seg	1/dia à 1/2 min	Presente	Sem efeito

H.P.C., hemicrânica paroxística crônica; H.P.E., hemicrânica paroxística episódica; S/A, sintomas autonômicos; CIP, cefaléia idiopática em puinhaladas; V<sub>1</sub>, neuralgia do primeiro ramo do trigêmeo; H, homem; M, mulher; NT, neuralgia do trigêmeo; V<sup>1,2,3</sup>, primeiro, segundo e terceiro ramos do trigêmeo.

ocorria em 42% dos casos e no segundo em 3% dos casos<sup>5</sup>. Drummond e Lance obtiveram história de CIP em 200 dos 530 pacientes com cefaléias recorrentes (migrânea ou cefaléia do tipo tensional)<sup>13</sup>. Lansche relatou que 60% dos seus pacientes portadores de oftalmódinia periódica apresentavam migrânea<sup>18</sup>.

Os mecanismos envolvidos na fisiopatologia da CIP são desconhecidos. A qualidade lancinante da dor pode sugerir padrão muito semelhante a neuralgia do trigêmeo (verdadeiras descargas neuronais paroxísticas). É possível que a etiopatogenia esteja relacionada com irritação ao nível da vertente periférica do trigêmeo ou de outro segmento (occipital maior por exemplo), associando-se a um déficit transitório nos mecanismos centrais de controle da dor. Desta maneira descargas sincrônicas espontâneas originadas de diferentes topografias neuronais (nervos periféricos) tornam-se conscientes, produzindo sintomas algícos com topografias sensoriais peculiares<sup>19</sup>.

O diagnóstico diferencial deve ser feito com todas as cefaléias primárias de curta duração, devendo excluir a cefaléia em salvas, a síndrome "cluster-tic", a hemicrânica paroxística crônica, a hemicrânica paroxística episódica, a síndrome hemicrânica paroxística crônica-tic, SUNCT, neuralgia do trigêmeo e neuralgia do primeiro ramo do trigêmeo (Tabela 1)<sup>20-25</sup>.

O tratamento desta síndrome, com indometacina, produz melhora completa em 35% dos casos, parcial em 30% e nenhum benefício em 35% dos casos<sup>7</sup>. Mathew relatou a melhora em cinco pacientes com o uso de indometacina 50mg três vezes ao dia, não obtendo resposta clínica com o uso de aspirina ou placebo<sup>6</sup>. Medina obteve também bons resultados com a utilização da indometacina<sup>26</sup>. Sjaastad encontrou entretanto pouca resposta ao uso da indometacina<sup>15</sup>.

A prevalência encontrada neste estudo, de 40,4% em pacientes portadores de migrânea, assemelha-se à da literatura. Raskin e Schwartz mostraram uma prevalência de 42% em uma população semelhante<sup>5</sup>. A prevalência em uma população assintomática segundo Raskin e Schwartz é de 3%, mostrando que pacientes migranosos possuem maior predisposição para esta desordem. Em nosso grupo de portadores de CIP, somente dois referiram que a CIP produzia algum tipo de influência sobre suas atividades, necessitando de tratamento específico. Todos os outros julgaram desnecessário tratamento específico. A utilização de indometacina, na dose de 50mg/dia foi eficiente para o desaparecimento dos sintomas nestes dois pacientes.

A duração média dos paroxismos de frações de um segundo ocorreram em 72,4% dos casos estudados, semelhante ao encontrado na literatura onde

em 69% dos casos apresentam a mesma duração. Em nosso estudo, nenhum paciente apresentou paroxísmos com duração maior de 5 segundos. Quanto a localização dos paroxísmos o nosso estudo não pode concordar com o proposto de IHS, de localização fronto, orbito temporal<sup>1</sup>. Encontramos localizações extratrigeminais como as regiões occipital e cervical à semelhança de outras descrições da literatura<sup>8,9</sup>.

Concluimos que pacientes migranosos apresentam uma alta prevalência e baixa frequência de CIP. Elas ocorrem em regiões trigeminais e extratrigeminais, com curta duração, um segundo em média entretanto podendo durar até 10 segundos e com um padrão penetrante, como verdadeiras punhaladas. O tratamento específico foi desnecessário na maioria dos pacientes estudados.

## REFERÊNCIAS

- Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia* 1988;8(Suppl7).
- Silberstein SD, Lipton RB, Goadsby PJ. Short-lasting and related headaches. In: *Headache in clinical practice*. Oxford: ISIS Medical Media, 1998:132.
- Lansche RK. Ophthalmodynia periodica. *Headache* 1964;4:247-291.
- Sjaastad O, Egge K, Horven I, et al. Chronic paroxysmal hemicrania: mechanical precipitation of attacks. *Headache* 1979;19:31-36.
- Raskin NH, Schwartz RK. Ice pick-like pain. *Neurology* 1980;3:203-205.
- Mathew NT. Indomethacin responsive headache syndromes. *Headache* 1981;21:147-150.
- Pareja JA, Ruiz J, Isla C, Al-Sabbah H, Espejo J. Idiopathic stabbing headache (jabs and jolts syndrome) *Cephalalgia* 1996;16:93-96.
- Gabai IJ, Spierings LH. Episodic and chronic jabs and jolts syndrome. *Headache* 1989;29:321.
- Martins IP, Parreira E, Costa I. Extratrigeminal ice-pick status. *Headache* 1995;35:107-110.
- Soriani S, Batistella PA, Arnaldi C, et al. Juvenile idiopathic stabbing headache. *Headache* 1996;36:565-567.
- Dangond F, Spiering ELH. Idiopathic stabbing headaches lasting a few seconds. *Headache* 1993;33:257-258.
- Lance JW, Anthony M. Migranous neuralgia or cluster headache? *J Neurol Sci* 1971;13:401-414.
- Drumond PD, Lance JW. Neurovascular disturbances in headache patients. *Clin Exp Neurol* 1984;20:93-99.
- Ekbohm K. Some observations on pain in cluster headache. *Headache* 1975;14:219-225.
- Sjaastad O. *Cluster headache syndrome*. London, Saunders, 1992.
- Minati-Hannuch SN, Mello P, Zukerman E. Jabs and jolts syndrome: a clinical study. *Cephalalgia* 1991;11(suppl11) 312.
- Rasmussen BK, Olesen J. Symptomatic and nonsymptomatic headaches in a general population. *Neurology* 1992;42:1225-1231.
- Lansche RK. Ophthalmodynia periodica. *Headache* 1964;4:247-249.
- Lance JW, Goadsby PJ. Miscellaneous headaches unassociated with a structural lesion. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KM. *The headaches*. Chapter 100-pages. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2000:751-752.
- Zukerman E, Peres MFP, Kaup AO, Monzillo PH, Costa AR. Chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Neurology* 2000;54:1524-1526.
- Goadsby PJ, Lipton RB. A review of paroxysmal hemicranias, SUNCT syndrome and other short-lasting headaches with autonomic features, including new cases. *Brain* 1997;120:193-209.
- Sjaastad O, Pareja JA, Zukerman E, Jensen J, Kruszewski P. Trigeminal neuralgia. Clinical manifestations of first division involvement. *Headache* 1997;37:347-356.
- Monzillo PH, Sanvito WL, Peres MFP. Síndrome da cefaléia em salvas-neuralgia do trigêmeo: a propósito de dois casos. *Arq Neuropsiquiatr* 1996;54:284-287.
- Piovesan EJ, Kowacs PA, Werneck LC. Síndrome de SUNCT. relato de um caso precedido de trauma ocular. *Arq Neuropsiquiatr* 1996;54:494-497.
- Monzillo PH, Sanvito WL, Costa AR. Cluster-tic syndrome: report of five new cases. *Arq Neuropsiquiatr* 2000;58:518-521.
- Medina JL, Diamond S. Cluster headache variant: spectrum of a new headache syndrome. *Arch Neurol* 1981;38:705-709.