

CEFALÉIA NUMULAR

Relato de caso

*Paulo Helio Monzillo¹, Mario Moraes Lima Neto², Wilson L. Sanvito³,
Agnaldo Rodrigues da Costa³, Victor Marçal Saab⁵*

RESUMO - A cefaléia numular (CN) ou cefaléia em forma de moeda (coin-shaped headache) foi descrita pela primeira vez por Pareja e colaboradores em 2002. É uma cefaléia de curso crônico, aparentemente primária, sendo a dor restrita a uma área circunscrita do crânio, cuja forma pode ser elíptica ou em moeda. Evolui ao longo do tempo com períodos de dor, intercalados por períodos assintomáticos. Na série de treze casos apresentada por esses autores ou não ocorreu concomitância com outras formas de cefaléias primárias ou relação temporal com trauma craniano. Apresentamos o primeiro caso em nosso país, com características clínicas superponíveis às da publicação de Pareja e col, com o intuito de chamar a atenção não só de especialistas em dor de cabeça, mas de neurologistas em geral, para esta forma não usual de cefaléia, bem como fazer considerações sobre o diagnóstico diferencial com esta entidade.

PALAVRAS-CHAVE: cefaléia em moeda, cefaléia numular.

Nummular headache: case report

ABSTRACT - Nummular headache or coin shaped cephalalgia was first described by Pareja and coworkers in 2002. It seems to be a primary headache that has a chronic course, with a circumscribed area of pain described by the patients as elliptic or coin shaped. Patients experience periods without pain followed by bouts of daily headache. In the original series of thirteen cases it was sometimes associated with other primary headaches, but not necessarily. It could also be related to cranial trauma. We present the first case of of nummular headache described in our country with clinical features similar to the original series. We intend to alert neurologists and pain specialists to the existence of this unusual headache and also discuss the possible differential diagnosis of this cephalalgia.

KEY WORDS: coin shaped headache, nummular headache.

A cefaléia numular (CN) ou cefaléia em forma de moeda (coin-shaped headache) foi descrita pela primeira vez por Pareja e colaboradores em 2002. É uma cefaléia de curso crônico, aparentemente primária, sendo a dor restrita a uma área circunscrita do crânio, cuja forma pode ser elíptica ou em moeda. Evolui ao longo do tempo com períodos de dor, intercalados por períodos assintomáticos.

Apresentamos o primeiro caso observado em nosso país

CASO

Mulher de 72 anos, do lar, natural de Portugal. Há cerca de sete anos queixa-se de cefaléia descrita como diária, continua quando de baixa intensidade e assumin-

do característica latejante nos picos de maior intensidade. A graduação das crises numa escala analógica de zero a dez, está entre três e dez, atingindo o grau máximo de intensidade várias vezes ao dia, quando passa a ser muito incomodativa. Estas exacerbações chegam a durar horas. As crises nunca foram acompanhadas de náuseas, vômitos ou outros comemorativos de enxaqueca, tão pouco apresentando sinais de ativação autonômica. Os períodos com dor diária variam entre sete e dezoito dias, e se repetem por cerca de cinco vezes ao ano. No restante do tempo é assintomática. A dor, no seu pico mais forte, pode ser causa de interrupção do sono. A dor esteve sempre localizada na região parietal à direita e envolve área de aproximadamente dois centímetros em seu maior diâmetro, à semelhança do formato de uma moeda. Não há concomitância de outras formas de cefaléia des-

Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo: ¹Neurologista, Coordenador do Ambulatório de Cefaléia da Santa Casa de São Paulo; ²Residente de 1º ano de Neurocirurgia da Santa Casa de São Paulo; ³Neurologista, Professor Doutor Chefe do Serviço de Neurologia da Santa Casa de São Paulo; ⁴Neurologista, Assistente do Ambulatório de Cefaléia da Santa Casa de São Paulo; ⁵Estagiário de 1º ano de Neurologia da Santa Casa de São Paulo

Recebido 4 Dezembro 2003, recebido na forma final 25 Março 2004. Aceito 10 Maio 2004.

Dr. Vitor Marçal Saab - Rua Dr. Cesário Mota Jr 112 - 01277-900 São Paulo SP - Brasil. E-mail: monzillo@einstein.br

de a instalação desse quadro. Durante a sua fase de adolescência apresentou cefaléia com características de enxaqueca sem aura, nota seis de intensidade, que apresentava sempre relação com o período menstrual e que desapareceu com o tempo, não sabendo precisar datas. Como antecedentes pessoais, é portadora de arritmia cardíaca em tratamento e hipertensão arterial sob controle medicamentoso. Nega a existência de trauma craniano relacionada ao início dos sintomas. O exame neurológico e clínico não revelaram anormalidades. Os exames laboratoriais para pesquisa de atividade inflamatória e a tomografia computadorizada de crânio com janela óssea foram normais.

Na primeira consulta foi medicada com naproxeno sódico na dose de 550 mg 2 vezes/dia e na semana seguinte não mais referia dor. Não foi possível relacionar com segurança o resultado à terapêutica e podendo o desaparecimento da dor ter ocorrido espontaneamente.

DISCUSSÃO

Na série publicada por Pareja et al.¹, de treze casos cinco eram homens, cuja idade variou entre 26 e 66 anos (média de 50 anos ao iniciar quadro) e oito mulheres, com média de idade de 53 anos (33 e 70 anos). 70% de seus pacientes referiam dor localizada próxima à sutura parieto-occipital, sem predomínio nítido de lado. A área dolorosa foi descrita como elíptica por 30% dos pacientes e arredondada em 70%, com diâmetro médio de 3,3 cm (entre dois e seis cm). Os pacientes não apresentaram ao longo de suas histórias clínicas variação no tamanho nem na forma da área dolorosa. Nos períodos sintomáticos a dor de caráter diário foi referida como contínua e de moderada intensidade pela maioria dos pacientes. Picos de maior intensidade, também de ocorrência diária, foram descritos como lancinantes, com duração entre alguns segundos e algumas horas. Em 38% dos pacientes houve períodos de remissão total dos sintomas, com retorno do quadro algico após semanas ou meses. Em quatro pacientes, havia referência de traumatismo craniano prévio; somente em dois deles foi possível estabelecer-se relação temporal entre o trauma e o início dos sintomas algicos. Nenhum paciente apresentou comemorativos típicos de enxaqueca ou sinais de ativação autonômica durante os períodos sintomáticos. Em quatro deles havia coexistência de crises do tipo enxaqueca ou de cefaléia do tipo tensional crônica. Segundo os autores, os procedimentos de neuroimagem realizados foram normais e a resposta clínica ao uso de antiinflamatórios não foi satisfatória na maioria dos pacientes.

Alertamos que "algias cranianas" secundárias

a lesões estruturais, podem apresentar-se clinicamente com uma área de dor bem delimitada e que somente através de anamnese cuidadosa e por vezes com a realização de procedimentos de imagem poderão ser afastadas. Sintomas algicos "pontuais" envolvendo o segmento cefálico podem ser referidos pelos pacientes em algumas situações específicas, a saber: algumas cefaléias primárias; quando da presença de lesões intrínsecas ou traumáticas de ramos nervosos terminais do escalpo e em lesões tumorais envolvendo estruturas do escalpo ou da calota craniana.

No tocante às cefaléias primárias, citamos a "cefaléia idiopática em facada" (CIF) incluída no grupo 4: Outras Cefaléias Primárias, (sub-grupo 1) da classificação da International Headache Society (IHS-2004)⁴, como sendo a que tem mais semelhança clínica com a CN.

A CIF, previamente conhecida como "ice-pick pains", "jabs and jolts" e oftalmódinia periódica, é definida, segundo a IHS-2004, como dor do tipo "em facada", envolvendo o segmento cefálico, de aparecimento espontâneo e de curta duração, na ausência de doença orgânica subjacente envolvendo estruturas do crânio ou de nervos cranianos. Critérios diagnósticos (IHS-2004): A. Dor confinada a cabeça ocorrendo em paroxísimo único ou em sucessão de "facadas", preenchendo os critérios de B-D; B. Exclusiva ou predominantemente sentida na área de distribuição da primeira divisão do quinto nervo (órbita, têmpora e área parietal); C. Os paroxísmos de dor duram poucos segundos e recorrem com frequência irregular, variando desde um único episódio a vários ao dia; D. Sem sintomas acompanhantes; E. Não atribuída à outra desordem.

Comentários: Num estudo descritivo, 80% dos paroxísmos de dor, duraram menos de 3 segundos. Em casos raros, repetem-se por vários dias consecutivos. Podem envolver áreas diferentes no crânio (num mesmo lado), ou apresentarem-se no hemi-crânio oposto. Se sempre "fixos", deve-se ficar atento à possibilidade da presença de alterações estruturais. A CIF é mais prevalente em pacientes portadores de enxaqueca (cerca de 40%) ou de cefaléia em salvas (cerca de 30%) e nestes casos as "facadas" são referidas nas mesmas áreas cranianas das cefaléias mencionadas.

Anteriormente à classificação da IHS-1988² a CIF, juntamente com outras cefaléias de curta duração, foi incluída no grupo das "cefaléias indometacina responsivas"³, uma vez que a administração

deste fármaco apresentava eficácia terapêutica quase que "absoluta". Faziam parte desse grupo: a cefaléia por compressão externa, a cefaléia por estímulo frio e a cefaléia por ingestão de alimentos gelados¹¹.

Apesar de ser a CIF uma dor "pontual", fica difícil, quer por sua descrição clínica quer pelos critérios diagnósticos, estabelecer-se semelhança entre ela e a CN. Se analisarmos especificamente a periodicidade da CN, em que ocorrem períodos de dor diária e intervalos livres de dor, podemos observar semelhança estreita com a evolução longitudinal da cefaléia em salvas, tipo episódica. Lembremos, todavia, que na CN estão completamente ausentes os comemorativos típicos da enxaqueca, bem como sinais de ativação autonômica, cartão de visita das denominadas "cefaléias trigêmino-autonômicas", entre as quais a cefaléia em salvas é a entidade mais representativa⁵.

Dentre as patologias secundárias que podem envolver localmente o escalpo ou a calota craniana, dolorosas ou não, citamos: o histiocitoma maligno; o mieloma múltiplo; a doença de Paget; o granuloma eosinofílico e as lesões metastáticas de neoplasia prostática e de mama. O histiocitoma fibroso maligno⁶ é tumor de ocorrência muito rara, com menos de 50 casos descritos na literatura e que pode comprometer a calota craniana, provocando dor localizada.

As lesões ósseas cranianas (líticas) secundárias ao mieloma múltiplo são freqüentemente assintomáticas⁷. A doença de Paget⁸, de etiologia ainda não totalmente esclarecida, é também conhecida com osteíte deformante, provoca o aparecimento de lesões osteolíticas principalmente em pélvis e na coluna lombar, a calota craniana é envolvida com menor freqüência e na maioria das vezes a lesão

é indolor. O granuloma eosinofílico⁹, também conhecido como histiocitose X, é doença que compromete mais crianças e adultos jovens, caracterizando-se pela proliferação desordenada de histiócitos derivados da medula óssea, que provocam o aparecimento de lesões osteolíticas dolorosas restritas ao esqueleto, sendo o crânio freqüentemente comprometido. Finalmente, há as lesões metastáticas¹⁰ envolvendo a calota craniana, secundárias a tumores prostáticos e de mama e que nesta localização costumam ser pouco dolorosas.

É clara a semelhança clínica entre nosso caso e os da série de Pareja. Causou-nos espanto, no entanto, o número elevado de pacientes coletados pelo referido autor, em apenas cinco meses. Talvez necessitemos estar mais atentos de ora em diante para queixas que se sobreponham às descritas nesta publicação sem esquecer-nos dos diagnósticos diferenciais aqui mencionados¹¹.

REFERÊNCIAS

1. Pareja JA, Caminero AB, Serra J, et al. *Neurology* 2002;58:1678-1679.
2. Headache Classification Committee of International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headaches disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia* 1988;8(Suppl 7):1-96.
3. Mathew NT. Indomethacin-responsive headaches syndromes. *Headache* 1981;21:147.
4. The International Classification of Headaches Disorders 2nd Edition. *Cephalalgia* 2004;24(Suppl1):13-152.
5. Goadsby PJ, Lipton RB. A review of paroxysmal hemicranias, SUNCT syndrome and others short-lasting with autonomic features including new cases. *Brain* 1997;120:193.
6. Sawyer R, Webb DL, Wittich DJ. Head and neck malignant fibrous histiocytomas. *Ear Nose Throat J.* 1993;72:299-302.
7. Basic V, Basic-Jukic N, Kes P, De Marin V, Labar B. Neurologic sequelae of bone changes in multiple myeloma and therapy. *Acta Med Croatica* 2002;56:103-107.
8. Guma M, Rotes D, Holgado S, Monfort J, Olive A, Carbonell J. Paget's disease of bone: study of 314 patients. *Med Clin (Barc)* 2002;119:537-540.
9. Gonzalez PF, Rodríguez-Arango GO, Galan IR, Ruizsanchez AC, Hidalgo JF. Soft tissue cranial tumor. *An Esp Pediatr.* 2001;54:521-522.
10. Patrick YW. Brain tumors in adults. *Neurologic Clinics*, November. Saunders Philadelphia, 1995.
11. Sanvito WL, Monzillo PH. *O Livro das cefaléias*. São Paulo Atheneu, 2001.