

# Cefaleias secundárias de causa vascular

CATARINA GOMES,<sup>1</sup> JOSÉ BARROS,<sup>2</sup> ANA PAULA CORREIA,<sup>3</sup> JM PEREIRA MONTEIRO<sup>4</sup>

## Resumo

*Neste artigo serão abordadas as patologias vasculares que mais frequentemente se acompanham de cefaleias como manifestação inaugural ou predominante e que não devem ser ignoradas ou desvalorizadas pelos clínicos, dado que são frequentemente a chave para o diagnóstico precoce em situações agudas isoladas, ou sobrepostas a situações de cefaleias crônicas, podendo estas funcionar como elemento confundidor, numa abordagem menos atenta.*

## HEMORRAGIA SUBARACNOIDEIA

**A**

hemorragia subaracnoideia (HSA) ou meníngea é a causa mais frequente e emblemática de cefaleias de início abrupto. É uma situação clínica grave, cuja mortalidade pode atingir os 50%, sendo mais de 10% em ambiente pré-hospitalar; muitos dos sobreviventes ficam com incapacidades neurológicas permanentes. No entanto, encarada como uma emergência, a HSA pode ter um bom desfecho.

Excluindo-se as causas traumáticas, 80% das HSA devem-se a rupturas de aneurismas saculares do polígono de Willis, sendo as artérias da circulação anterior as mais atingidas. Os 20% restantes dividem-se entre HSA perimesencefálicas idiopáticas, malformações arterio-venosas, doenças do sangue, uso de hipocoagulantes, angiopatía amilóide, trombose venosa, abusos de cocaína ou anfetaminas e vasculites.

A epidemiologia da HSA é muito variável, admitindo-se uma incidência média de 10/100.000. São factores de risco para HSA por ruptura de aneurisma a idade (mais frequente entre os 40 e os 60 anos), o sexo feminino, a anticoncepção hormonal, a hipertensão arterial, o tabagismo e a história familiar. De realçar, que cerca de 25% das HSA não

são diagnosticadas na primeira observação clínica.

A cefaleia é a manifestação semiológica mais comum da HSA, aparecendo em 85 a 95% dos casos.<sup>1-3</sup> A cefaleia da HSA é frequentemente unilateral no seu início e acompanhada por náuseas, vômitos, fotofobia, dor vertebral ou dos membros, perturbações da vigília (30%), crises convulsivas (33%) e rigidez da nuca. Em alguns casos verificam-se febre, disritmias cardíacas e sinais neurológicos focais (hemorragias cérebro-meníngeas).

No entanto, a cefaleia pode apresentar-se isolada, sendo necessário explorar as suas características semiológicas para chegar ao diagnóstico.<sup>4</sup> A principal característica é o perfil temporal: início abrupto, atingindo rapidamente o pico máximo de dor. O doente é capaz, na maioria dos casos, de temporizar o início ao minuto ou de descrever precisamente o que estava a fazer. A descrição clássica é de “a pior dor da minha vida”, mas esta característica poderá não ser claramente expressa pelo doente. A associação a factores precipitantes (desporto, trabalho físico, sexo) é comum, mas a HSA pode ocorrer com o indivíduo em repouso; em cerca de 1/3 dos casos ocorre durante o sono.<sup>5,6</sup> Todas as cefaleias abruptas deverão à partida ser entendidas como sintomáticas a HSA. Em muitos doentes, identifica-se retrospectivamente, horas ou dias antes, uma cefaleia “sentinela”, rigidez cervical, náuseas, síncope, alterações visuais. A cefaleia sentinela ocorre em 20 a 60% dos doentes, aparecendo de 2 a 20 dias antes e mantendo-se por um ou dois

1. Interna de Neurocirurgia do Hospital Geral de Santo António, Porto

2. Assistente Graduado de Neurologia do Hospital Geral de Santo António, Porto; Professor Auxiliar Convidado de Neurologia do ICBAS/UP.

3. Assistente Graduada de Neurologia do Hospital de Magalhães Lemos, Porto

4. Assistente Graduado de Neurologia do Hospital Geral de Santo António, Porto; Professor Agregado de Neurologia do ICBAS/UP.

dias.<sup>2,7</sup> A rigidez da nuca ou o sinal de Kernig poderão estar ausentes em mais de 30% dos casos. A hemorragia sub-hialoideia é muito específica mas pouco sensível (10 a 25%).

A Escala de Hunt & Hess expressa bem a gravidade variável da HSA: cefaleia ligeira ou rigidez duvidosa; cefaleia moderada a intensa, rigidez ou paralisia ocular; confusão ou sinais focais discretos; estupor (localizando a dor); coma.

Se a anamnese for sugestiva (ver Figura I) deverá fazer-se uma tomografia axial computadorizada (TAC) cerebral sem contraste ou uma ressonância magnética (sequências FLAIR). A TAC pode documentar a hemorragia, sugerir a localização e identificar possíveis complicações (hemorragia parenquimatosa, hematoma sub-dural, hidrocefalia, trombose de aneurisma, enfarte por vasospasmo). A sensibilidade da TAC cerebral nas primeiras 24 horas é superior a 90%, descendo para 80% ao 3º dia e para 50% ao 7º dia. No entanto, se o exame de imagem não for viável ou negativo deverá fazer-se uma punção lombar (PL), apreciando-se a presença de sangue ou xantocromia (após 12 horas e até às 2 semanas) no líquido céfalo-raquidiano (LCR).

No Quadro I podem ver-se algumas ideias chave importantes na prática clínica, relativas ao diagnóstico de HSA.

### ARTERITE TEMPORAL

A arterite temporal (AT), também designada por arterite de células gigantes, arterite craniana ou arterite de Horton, está provavelmente presente há vários

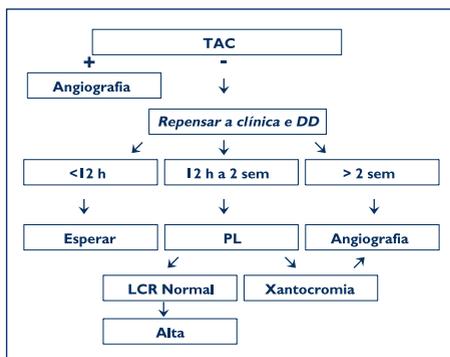
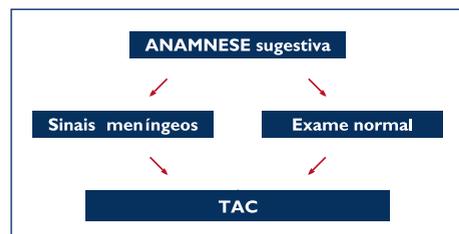


Figura I. Como proceder perante uma anamnese sugestiva de HSA

### QUADRO I

#### IDEIAS CHAVE NO CASO DE SUSPEITA DE HSA

- 25% das HSA não são diagnosticadas na primeira observação
- Anamnese, sempre
- Valorizar dados positivos do exame físico
- Relativizar dados normais do exame físico
- TAC
- PL (se TAC negativo, duvidoso ou impossível)
- PL por médico experiente
- Distinguir PL traumática de HSA
- Interpretar os exames em função do tempo
- Hospitalizar o doente e mobilizar neurocirurgião
- Não diagnosticar cefaleias primárias levemente
- Não usar provas farmacológicas no diagnóstico

séculos.<sup>8,9</sup> No século X Ali ibn Isâ de Bagdad faz um relato sugestivo ao descrever um homem com calor/inflamação do músculo *temporalis* e perda de visão. Em 1890 Huchthinson publica o caso de um homem com artérias temporais inflamadas e dolorosas que o impediam de usar o chapéu. A doença é definida por Horton em 1932 e, quatro anos mais tarde, Jennings chama a atenção para o risco de cegueira. Os esteróides só surgem em 1949, pelo que a história natural da doença é bem conhecida até então.

### EPIDEMIOLOGIA

A AT é a forma mais comum de vasculite

sistêmica nos indivíduos com idade superior a 50 anos (90% dos doentes tem mais de 60 anos, com um pico de incidência aos 70-80 anos). É mais comum na mulher (F:M=2:1). A incidência ajustada para a idade superior a 50 anos é 8,2/100.000/ano, no sexo masculino, e 24,2/100.000/ano, no sexo feminino.<sup>10</sup> A prevalência na população com mais 50 anos é 133/100.000.<sup>11</sup> Surge em todas as raças mas é mais comum nos caucasianos. Predomina nas regiões do Norte (Escandinávia, Grã-Bretanha).

### ETIOLOGIA

É uma vasculite crônica imuno-mediada caracterizada histologicamente por um infiltrado granulomatoso que envolve vasos de médio e largo calibre, com lâmina elástica, especialmente os ramos extracranianos das artérias carótidas.

Do ponto de vista etiológico, constitui, provavelmente, uma doença poligénica em que múltiplos factores genéticos e ambientais influenciam a susceptibilidade e gravidade da doença.<sup>8,12,13</sup> Parece existir uma predisposição genética, estando descrita uma agregação familiar e associação com o haplótipo HLA-DR4. Estudos epidemiológicos sugerem também, em alguns casos, uma origem infecciosa (*Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae*, *parvovirus B19*, EBV, HSV) embora não confirmada.<sup>12,13</sup>

Há evidências crescentes do envolvimento de mecanismos imunológicos (mecanismo de corpo estranho na membrana elástica interna calcificada) nesta arteriopatia.<sup>14,15</sup> Contudo, apesar dos importantes avanços realizados nos últimos anos nos conhecimentos de genética, biologia molecular e histopatologia, a etiologia e a patogénese da AT ainda não estão totalmente esclarecidas.

### MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

O reconhecimento rápido e tratamento precoce da AT é crucial para prevenir as potencialmente graves complicações sistémicas e oftalmológicas.

Nenhum sintoma, sinal clínico ou teste laboratorial é específico de AT. O *American College of Rheumatology* (Quadro II) estabeleceu critérios para a classificação, em 1990.<sup>16</sup> A presença de pelo menos 3 dos 5 critérios tem uma sensibilidade de 93% e especificidade de 91% para diagnosticar AT entre os doentes com vasculite. As manifestações clínicas mais comuns na arterite temporal estão relacionadas com a cefaleia poder ter início gradual (podendo também ser abrupto), associa-se a sintomas sistémicos oculares e neurológi-

### QUADRO II

#### CRITÉRIOS DE DIAGNÓSTICO DE ARTERITE TEMPORAL (AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY, 1990)<sup>16</sup>

Idade de início $\geq$ 50 anos
Cefaleia de início recente (ou novo tipo)
Anomalias das artérias temporais (sensível à palpação ou diminuição/ausência do pulso)
Velocidade de sedimentação $\geq$ 50 mm/h
Biopsia da artéria temporal anormal (vasculite)

### QUADRO III

#### FREQUÊNCIA (%) DOS SINTOMAS E ACHADOS COMUNS NA ARTERITE TEMPORAL<sup>13,17</sup>

Sintomas	Frequência, %
Cefaleia	64-90
Claudicação da mandíbula	41-67
Sintomas constitucionais	48-55
Polimialgia reumática	34-53
Sintomas visuais	29-40
<b>Achados</b>	
Febre	21-26
Artéria temporal anormal	53-75
Velocidade de sedimentação (> 50 mm/h)	94-98

cos, bem como a polimialgia reumática. Ao exame físico surge anomalia das artérias temporais e claudicação da mandíbula. A frequência dos sintomas e sinais encontra-se representada no Quadro III.

### Cefaleia

A cefaleia é a manifestação clínica mais frequente (até 90% dos casos) e geralmente tem início recente ou características diferentes das cefaleias prévias. Frequentemente não tem carácter específico, podendo assumir várias formas e ser constante ou intermitente. Em geral, localiza-se nas regiões temporal ou occipital e pode associar-se a sensibilidade local ao toque, especialmente sobre a artéria temporal (podendo ser difusa).

## SINTOMAS SISTÉMICOS

Os sintomas sistémicos (febre, astenia, anorexia, emagrecimento) estão presentes em cerca de 50% dos doentes. A AT pode apresentar-se com febre sem causa aparente em 15% dos casos.<sup>8,12</sup>

### Polimialgia reumática

Cerca de 50% dos doentes com AT têm polimialgia reumática (PR) e aproximadamente 15% dos doentes com PR têm AT.<sup>15</sup> É um síndrome clínico caracterizado por dor persistente durante pelo menos 1 mês, com rigidez matinal dolorosa a nível cervical e cinturas escapular e pélvica, que dura pelo menos 30 minutos, e velocidade de sedimentação igual ou superior a 40 mm/h.<sup>12,13</sup> A dor nos ombros é o sintoma de apresentação na maioria dos doentes (70-95%).

Sintomatologia sistémica, incluindo febre, fadiga, anorexia e perda de peso, está presente em aproximadamente um terço dos doentes. As manifestações distais encontram-se em cerca de

metade dos casos e incluem artrite periférica assimétrica (envolvendo de forma predominante os joelhos e punhos), síndrome do túnel cárpico, edema do dorso das mãos, punhos, tornozelos e dorso dos pés.<sup>12</sup>

### Claudicação da mandíbula

A claudicação mandibular é um sintoma clássico e pode surgir em mais de 50% dos casos.<sup>8</sup> Caracteriza-se por dor localizada na mandíbula, proximal à articulação temporomandibular. Surge apenas após um breve período de mastigação, sobretudo de alimentos que requerem um esforço vigoroso.<sup>10</sup> Ocasionalmente surge claudicação intermitente nos músculos da língua ou daqueles envolvidos na deglutição.

### Anomalia das artérias temporais

A presença de anomalias das artérias temporais superficiais (ramos frontal ou parietal) ao exame físico é um achado característico, embora nem sempre presente.<sup>12</sup> Os pulsos podem estar diminuídos ou ausentes e a artéria pode encontrar-se espessada, nodular, edemaciada ou eritematosa.<sup>18</sup> Devem-se comparar as artérias temporais de ambos os lados.

### Sintomas oculares

A manifestação ocular mais frequente da AT é a neuropatia óptica isquémica (isquemia do nervo óptico ou tractos por arterite dos ramos das artérias oftálmica ou ciliares posteriores).<sup>14</sup> Manifesta-se por perda abrupta da visão, sem dor associada, e surge em cerca de 35% dos doentes. A amaurose fugax e a diplopia (por isquemia do nervo ou músculo oculomotor) podem ocorrer, geralmente precedem a perda visual e são importantes sintomas visuais precoces de AT e de cegueira eminente.<sup>8,14</sup>

A perda de visão completa ou parcial permanente em um ou ambos os olhos

ocorre em até 20% dos doentes e é geralmente uma manifestação precoce da doença.<sup>8</sup> Tipicamente, os doentes referem visão parcialmente obscurecida (“uma sombra que cobre um olho”) que pode progredir para a cegueira total. É a complicação oftalmológica mais grave pois, uma vez estabelecida, pode ser bilateral e permanente.

No fundo de olho encontram-se precocemente alterações sugestivas de neurite óptica isquémica, a que geralmente se segue a perda de visão.<sup>10</sup>

Outras complicações, mais raras, são os acidentes vasculares cerebrais e os aneurismas da aorta torácica e abdominal. Quando surgem manifestações atípicas (40% dos casos) (Quadro IV), o diagnóstico pode ser retardado, pelo que a manutenção de um elevado índice de suspeição clínica é essencial para instituir rapidamente a terapêutica adequada.

#### QUADRO IV

##### MANIFESTAÇÕES ATÍPICAS DA ARTERITE TEMPORAL<sup>15,19</sup>

- **Sintomas do tracto respiratório** (10%): tosse seca, rouquidão, odinofagia, glossodinia
- **Febre de origem desconhecida**
- **Manifestações músculo-esqueléticas:** artrite periférica com edema das mãos e pés (25%)
- **Envolvimento de artérias de grande calibre:** claudicação dos membros inferiores e síndrome do arco aórtico (envolvimento das artérias subclávia e axilar com claudicação dos membros superiores, sopros e redução/ausência de pulsos); aneurisma da artéria torácica (risco 17 vezes maior; evento tardio; Rx torácico anual) ou da artéria abdominal
- **Manifestações neurológicas** (30%)
- Envolvimento do SNP:** mononeurite multiplex (especialmente plexopatia braquial); polineuropatias periféricas
- Envolvimento do SNC:** acidentes isquémicos transitórios ou enfartes em território carotídeo ou vertebro-basilar; enfarte medular; demência; alucinações
- Síndrome da secreção inapropriada da hormona antidiurética
- **Lesões tipo tumoral:** massa mamária; massa ovárica
- **Anemia hemolítica microangiopática**

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

A arterite temporal e a polimialgia reumática são patologias estreitamente relacionadas que parecem pertencer a um mesmo espectro de doença.<sup>8,14,20</sup> Ambas as situações afectam pessoas idosas e frequentemente ocorrem de forma simultânea (Quadro V).

#### QUADRO V

##### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DA ARTERITE TEMPORAL E POLIMIALGIA REUMÁTICA<sup>8,20</sup>

Infecção
Espondiloartropatia cervical
Doença do tecido conectivo (lúpus eritematoso sistémico, arterite reumatóide, polimiosite)
Vasculites sistémicas (poliarterite nodosa, Granulomatose de Wegener)
Amiloidose
Neoplasias
Nevralgia do trigémio
Doença do seios perinasais
Patologias estomatológicas/otológicas

#### MEIOS AUXILIARES DE DIAGNÓSTICO

##### Achados laboratoriais

A história e os sinais clínicos são importantes e os exames laboratoriais ajudam a apoiar o diagnóstico, particularmente a presença de uma velocidade de sedimentação elevada (VS > 50 mm/h).<sup>14,16</sup> Outros achados úteis são uma proteína C-reativa elevada, anemia de doenças crónicas e trombocitose (>400x10<sup>9</sup>/l).<sup>9,14</sup>

Valores plasmáticos elevados de fibrinogénio, complemento,  $\alpha$ 2- e  $\beta$ -globulinas e interleucina-6 também têm sido encontrados na AT.<sup>12,13</sup> A interleucina-6 é um indicador mais sensível que a VS da actividade da doença, em ambos os doentes não tratados e tratados, mas a sua disponibilidade clínica é limitada.<sup>14</sup>

### Biopsia da artéria temporal

A biopsia da artéria temporal é recomendada a todos os doentes e, quando apresenta características histopatológicas de AT, é considerada confirmatória.<sup>10,14,21</sup> O exame histológico revela uma vasculite com um infiltrado mononuclear predominante ou granulomas, geralmente com células gigantes mononucleadas.<sup>10</sup>

Uma biopsia normal não exclui o diagnóstico (5% de biopsias unilaterais com falsos-negativos). São factores preditivos de biopsia negativa: ausência de claudicação da mandíbula; ausência de manifestações oculares; ausência de anomalias da artéria temporal; presença de sinovite; VS baixa.<sup>8</sup> Deve-se considerar a biopsia da artéria temporal contralateral se houver uma elevada suspeita clínica e a primeira biopsia for negativa.

Outros novos meios auxiliares de diagnóstico, como a angiografia fluoresceínica do fundo de olho, a angioressonância magnética e o *ecodoppler* com cor da artéria temporal podem ajudar no diagnóstico.

### Angiografia fluoresceínica do fundo de olho

Este exame auxiliar tipicamente mostra defeitos de preenchimento da coróide e uma predilecção pelas artérias ciliares posteriores.<sup>14</sup> Os achados são visíveis nos primeiros dias do início do processo isquémico.<sup>8</sup>

### Angioressonância magnética

A angioressonância magnética pode mostrar irregularidades, estreitamento ou estenose da artéria temporal, mas não tem uso prático no diagnóstico da AT.<sup>14</sup>

### Ecodoppler com cor das artérias temporais

O *ecodoppler* com cor das artérias temporais superficiais tem sido proposto como um exame não invasivo útil no di-

agnóstico da AT, apesar de o seu papel ainda não estar bem definido.<sup>21-23</sup> Isoladamente pode não ser suficientemente sensível para detectar alterações precoces na doença mas, combinado com um exame clínico meticuloso, pode ajudar na decisão de executar uma biopsia da artéria temporal e ser útil na selecção do local desta.<sup>12,14</sup>

A presença de um halo hipoeicoico (negro) à volta do lúmen da artéria temporal é um achado ecográfico característico.<sup>21,23</sup> Outros sinais ecográficos importantes são a estenose ou oclusão aguda. Em doentes com pequena suspeita de doença, pode ajudar a excluir a AT.

## TRATAMENTO E EVOLUÇÃO

Os corticosteróides são ainda a primeira escolha terapêutica.<sup>9,14,24</sup> O tratamento deve iniciar-se de imediato após a suspeita clínica. O diagnóstico deve ser confirmado nos primeiros 5 dias, por histologia ou *ecodoppler*. A dose inicial é 40-70mg/dia de prednisolona ou equivalente. Se a perda visual é eminente ou recente, recomendam-se pulsos iniciais de metilprednisolona endovenosa (1.000mg/dia, durante 3 dias).

A resposta é rápida, com resolução de muitos sintomas em poucos dias. Após 2-4 semanas, proceder a uma redução gradual da dose, cada 1-2 semanas, no máximo de 10% da dose total diária (5-10 mg até 20 mg/dia, 2.5 mg até 10 mg/dia). Abaixo de 10 mg/dia, a redução deve ser de 1 mg/mês, dependendo dos sintomas, VS ou proteína C reactiva.<sup>25</sup> Se a redução ou suspensão for rápida, ocorre geralmente uma recidiva ou recorrência dos sintomas.

Estão descritas exacerbações espontâneas da doença nos primeiros dois anos, em 30-50% dos doentes, independentemente do regime de corticoterapia.<sup>12</sup>

A monitorização é realizada pela avaliação regular dos sintomas clínicos, valores de VS ou proteína C-reativa.<sup>13,14,25</sup> O achado isolado de uma VS elevada durante o tratamento não é motivo para aumentar a dose de corticóides. O tratamento durante 1-2 anos é geralmente necessário.

Os efeitos laterais relacionados com a corticoterapia são frequentes (65% dos doentes), requerendo monitorização das glicemias, pressão arterial e intra-ocular e prevenção adequada da osteoporose.

Os agentes imunossupressores têm sido usados como segunda escolha, essencialmente quando os efeitos adversos são graves ou há necessidade de elevadas doses de corticóides (casos resistentes). Contudo, o seu benefício como “poupadores de corticóides” é controverso.<sup>24,25</sup>

Estudos retrospectivos sugerem que baixas doses de aspirina reduzem o risco de complicações oftalmológicas ou cardiovasculares.<sup>24,25</sup>

### TROMBOSE VENOSA CEREBRAL

A primeira descrição clínica de trombose venosa cerebral (TVC) foi feita por Ribes em 1825.<sup>26</sup> O quadro clínico incluía cefaleia progressiva, edema da papila, convulsões, défices neurológicos focais (geralmente bilaterais), coma e

morte. Até ao advento da tomografia computadorizada, em 1970, a TVC era considerada uma doença rara e severa, geralmente fatal, e confirmada pelo exame anatomo-patológico que demonstrava a existência de uma trombose de um seio venoso principal acompanhada de enfarte hemorrágico.<sup>27</sup>

Com o desenvolvimento da imagiologia, a partir de 1970, a TVC passou a ser considerada como uma afecção muito mais frequente e com um largo espectro de apresentação clínica, podendo ter um curso imprevisível mas geralmente favorável e uma grande variedade de causas.<sup>28</sup>

### EPIDEMIOLOGIA

A incidência da TVC foi avaliada por Towbin, em 1973,<sup>29</sup> em 9% de 182 autópsias consecutivas.

A prevalência foi calculada por Ameri e Bousser, em 1992,<sup>30</sup> sendo maior no sexo feminino (F>M 1.29/1), com predominio num grupo etário adulto jovem, tendo uma distribuição praticamente uniforme no sexo masculino.

### CLÍNICA

A cefaleia é o sintoma principal e a primeira manifestação na maior parte dos casos tendo as características e a

## QUADRO VII

### CARACTERÍSTICAS E FREQUÊNCIA DAS CEFALÉIAS NA TVC

Características	Frequência
Início: agudo	É o sintoma mais frequente (80-90%)
Localização: difusa/unilateral/focal	É o sintoma inicial mais frequente
Evolução: lentamente progressiva (subaguda)	Pode ser um sintoma isolado (<10%)
Duração: dias ou semanas (d-s)	Acompanha-se de sinais neurológicos focais ou convulsões (>90%)
Intensidade: moderada/severa/excruciante	
Sintomas associados:	
Náuseas	
Vómitos	

## QUADRO VIII

## SINAIS CLÍNICOS DE TVC

Sinais neurológicos focais	Exame físico
<b>Depressão da consciência</b>	Estado mental (confusão a coma)
<b>Cognitivos</b>	Afasia, apraxia
<b>Nervos cranianos</b>	<b>Nervos cranianos</b>
visuais	edema da papila, hemianopsia
oculomotores	paralisias oculomotoras, proptose, ptose e hipostesia em VI na trombose do seio cavernoso
facial	paralisias faciais
vestibulo-coclear	surdez
IX, X, XI e XII	Síndrome do foramen jugular na trombose da jugular
<b>Motores</b>	<b>Vias longas</b>
	mono. hemi, ou paraparesia
	ataxia
<b>Sensitivos</b>	<b>Hemihipostesia</b>
<b>Convulsões</b>	

## QUADRO IX

## VARIEDADES DE TVC

Dural
Superficial
Seio longitudinal
Seio transversos
Seio petroso
Seio lateral
Seio sigmóide
Profunda
Seio cavernoso
Seios petrosos
Cortical

frequência assinaladas no Quadro VII. As apresentações clínicas mais comuns são as cefaleias com hipertensão intracraniana (HIC) isolada, seguidas pelas cefaleias com sinais neurológicos focais, a encefalopatia subaguda e as cefaleias frontais com chemose e proptose, sendo mais raras as cefaleias isoladas.

Devem ser considerados como sinal de alerta para o diagnóstico de TVC a presença de cefaleias “de novo”, com características diferentes do habitual, persistentes e progressivas.

Os sinais clínicos podem ser variados, são dependentes da localização da lesão<sup>31-37</sup> e estão sintetizados no quadro VIII.

Podemos agrupar as diversas formas de apresentação clínica de acordo com a estrutura venosa envolvida, conforme consta no quadro IX.

Os critérios de diagnóstico da cefaleia atribuída a TVC incluídos na *International Classification of Headache Disorders II* de 2004 são os descritos no quadro X. São muitos os meios de diagnóstico de que dispomos actualmente (quadro XI) e que nos permitem o diagnóstico etiológico numa larga percentagem de casos.<sup>38-40</sup>

## QUADRO X

## CRITÉRIOS DE DIAGNÓSTICO DE TVC (ICHD-II 2004)

- A . Qualquer cefaleia de novo com ou sem sinais neurológicos preenchendo os critérios C e D
- B . Evidência através de neuro-imagem de TVC
- C . A cefaleia (e os sinais neurológicos, se presentes) desenvolvem-se em relação temporal estreita com a TVC
- D . A cefaleia desaparece dentro de um mês após tratamento apropriado

**QUADRO XI****MEIOS DE DIAGNÓSTICO****Laboratoriais**

Hemograma/ VS

Bioquímica

Serologia

Imunologia

Microbiologia

Outros

**Imagem**

TC

RM

Angiografia

Outros

EEG

**ETIOLOGIA**

É vasta a lista de causas de TVC, que podem ser genéticas, congénitas e adquiridas e de variada natureza desde as vasculares, imunológicas, infecciosas, traumáticas e tóxicas iatrogénicas, passando por estados fisiológicos particulares como a gravidez, o parto e o puerpério,<sup>33-37</sup> sintetizadas no quadro XIII.

**TRATAMENTO**

O tratamento da TVC implica medidas gerais, como o repouso no leito com a cabeça elevada entre 30 a 40°, e medidas específicas farmacológicas e/ou cirúrgicas,<sup>39-43</sup> sintetizadas no Quadro XIII.

**PROGNÓSTICO**

O prognóstico depende da rapidez do diagnóstico e da instituição da terapêutica adequada. Com o advento dos meios de diagnóstico pela imagem este ficou muito facilitado e a terapêutica disponível reduziu substancialmente a morbidade e a mortalidade (7% de mortalidade na fase aguda, 1% no

**QUADRO XII****ETIOLOGIA DA TVC****Genética**

Mutação 20210 A no gene da protrombina

Mutação no Factor V de Leiden

**Congénita**

Trombofilia congénita

Défice de:

Antitrombina III

Proteína C

Proteína S

**Estados de hipercoagulabilidade**

Síndrome antifosfolipídico

Lúpus anticoagulante

**Hematológica**

Hemoglobinúria paroxística nocturna

Púrpura trombocitopénica trombótica

Doença das células falciformes

Policitemia

Tumores malignos

**Doenças vasculares sistémicas**

Lupus Eritematoso Sistémico

Granulomatose de Wegener

Doença de Behçet

**Infecciosa**

Sinusites, otites, empiemas e meningites

**Traumática**

Acidental

Cirúrgica

**Gravidez, parto e puerpério**

Doença de Crohn e colite ulcerosa

**Outras**

Síndrome nefrótico

Desidratação

Cirrose hepática

Sarcoidose

**Fármacos**

Contraceptivos orais

Corticosteróides

Ácido epsilon-aminocaproico

L-asparaginase

Heparina

## QUADRO XIII

## TRATAMENTO DA TVC

## Farmacológico

Sol. Salina normal IV 1000cc 24 h

Anticoagulante

Trombólise

Microcateter realítico

Antiepiléptico

Antibioterapia

## Cirúrgico

Trombectomia

primeiro ano). Cerca de 82% dos doentes que sofrem desta afecção recuperam totalmente.<sup>44,45</sup>

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Adams HP Jr, Jergenson DD, Kassell NF, Sahl AL. Pitfalls in the recognition of subarachnoid hemorrhage. *JAMA* 1980 Aug 22-29; 244 (8): 794-6.
- Leblanc R, Winfield JA. The warning leak in subarachnoid hemorrhage and the importance of its early diagnosis. *Can Med Assoc J* 1984 Nov 15; 131 (10): 1235-6.
- Leblanc R. The minor leak preceding subarachnoid hemorrhage. *J Neurosurg* 1987 Jan; 66 (1): 35-9.
- Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders: 2nd edition. *Cephalalgia* 2004; 24 Suppl 1: 9-160.
- Locksley HB. Natural history of subarachnoid hemorrhage, intracranial aneurysms and arteriovenous malformations. *J Neurosurg* 1966 Sep; 25 (3): 321-68.
- Rodman KD, Awad IA. Clinical presentation. In: Awad IA, editor. *Neurosurgical topics: current management of cerebral aneurysms*. Rolling Meadows, IL: American Association of Neurologic Surgeons; 1993. p. 21-41.
- Bassi P, Bandera R, Loiero M, Tognoni G, Mangoni A. Warning signs in subarachnoid hemorrhage: a cooperative study. *Acta Neurol Scand* 1991 Oct; 84 (4): 277-81.
- Rahman W, Rahman FZ. Giant cell (temporal) arteritis: an overview and update. *Survey Ophthalmol* 2005 Sep-Oct; 50 (5): 415-28.
- Ward TN, Levin M. Headache in giant cell arteritis and other arteritides. *Neurol Sci* 2005 May; 26 Suppl 2: S134-7.
- Azhar SS, Tang RA, Dorotheo EU. Giant cell arteritis: diagnosing and treating inflammatory disease in older adults. *Geriatrics* 2005 Aug; 60 (8): 26-30.
- Huston KA, Hunder GG, Lie JT, Kennedy RH, Elveback LR. Temporal arteritis: a 25-year epidemiologic, clinical, and pathologic study. *Ann Intern Med* 1978 Feb; 88 (2): 162-7.
- Salvarani C, Cantini F, Boiardi L, Hunder GG. Polymyalgia rheumatica and giant-cell arteritis. *N Engl J Med* 2002 Jul 25; 347 (4): 261-71.
- Calvo-Romero JM. Giant cell arteritis. *Postgrad Med J* 2003 Sep; 79 (935): 511-5.
- Carroll SC, Gaskin BJ, Danesh-Meyer HV. Giant cell arteritis. *Clin Experiment Ophthalmol* 2006 Mar; 34 (2): 159-73.
- Weyand CM, Goronzy JJ. Giant-cell arteritis and polymyalgia rheumatica. *Ann Intern Med* 2003 Sep 16; 139 (6): 505-15.
- Hunder GG, Bloch DA, Michel BA, Stevens MB, Arend WP, Calabrese LH, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 1990 Aug; 33 (8): 1122-8.
- Machado EB, Michet CJ, Ballard DJ, Hunder GG, Beard CM, Chu CP, et al. Trends in incidence and clinical presentation of temporal arteritis in Olmsted County, Minnesota, 1950-1985. *Arthritis Rheum* 1998 Jun; 31 (6): 745-9.
- Giant cell arteritis. Mayo Foundation for Medical Education and Research, 1998-2006. Disponível em: URL: <http://www.mayoclinic.com/health/giant-cell-arteritis/DS00440> [acedido em 30/08/2006].
- Hellmann DB. Temporal arteritis: a cough, toothache, and tongue infarction. *JAMA* 2002 Jun 12; 287 (22): 2996-3000.
- Frearson R, Cassidy T, Newton J. Polymyalgia rheumatica and temporal arteritis: evidence and guidelines for diagnosis and management in older people. *Age Ageing* 2003 Jul; 32 (4): 370-4.
- Schmidt WA, Gromnica-Ihle E. What is the best approach to diagnosing large-vessel vasculitis? *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2005 Apr; 19 (2): 223-42.
- Karassa FB, Matsagas MI, Schmidt WA, Ioannidis JP. Meta-analysis: test performance of ultrasonography for giant-cell arteritis. *Ann Intern Med* 2005 Mar 1; 142 (5): 359-69.
- Schmidt WA, Kraft HE, Vorpahl K, Volker L, Gromnica-Ihle EJ. Color duplex ultrasonography in the diagnosis of temporal arteritis. *N Engl J Med* 1997 Nov 6; 337 (19): 1336-42.
- Pipitone N, Boiardi L, Salvarani C. Are steroids alone sufficient for the treatment of giant cell arteritis? *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2005 Apr; 19 (2): 277-92.
- Schmidt WA. Current diagnosis and treatment of temporal arteritis. *Curr Treat Options Cardiovasc Med* 2006 Apr; 8 (2): 145-51.
- Kasner SE, Morales X, Broderick JP. Cerebral Venous Thrombosis. *MedLink Neurology*, 2006. Disponível em: URL: <http://www.medlink.com/medlinkcontent.asp> [acedido em 30/08/2006].
- Boussier MG, Russell RR. *Cerebral venous thrombosis*. Paris: W.B. Saunders; 1997. p. 16-8.

28. Broderick J. Cerebral venous thrombosis. In: Feldman E, editor. Current diagnosis in neurology. St. Louis: Mosby-Year Book, 1994.
29. Towbin A. The syndrome of latent cerebral venous thrombosis: its frequency and relation to age and congestive heart failure. *Stroke* 1973 May-Jun; 4 (3): 419-30.
30. Ameri A, Bousser MG. Cerebral venous thrombosis. *Neurol Clin* 1992 Feb; 10 (1): 87-111.
31. Van den Bergh WM, van der Schaaf I, van Gijn J. The spectrum of presentations of venous infarction caused by deep cerebral vein thrombosis. *Neurology* 2005 Jul 26; 65 (2): 192-6.
32. Ferro JM, Correia M, Rosas MJ, Pinto AN, Neves G. Seizures in cerebral vein and dural sinus thrombosis. *Cerebrovasc Dis* 2003; 15 (1-2): 78-83.
33. Bousser MG, Barnett HJ. Cerebral venous thrombosis. In: Barnett HJ, Mohr JP, Stein BM, Yatsu FM, editors. *Stroke: pathophysiology, diagnosis, and management*. 3rd ed. New York: Churchill Livingstone; 1998. p. 623-47.
34. Canhao P, Bousser MG, Barinagarmenteria F, Stam J, Ferro JM, and the ISCVT collaborators. Predisposing conditions for cerebral vein and dural sinus thrombosis. *J Neurology* 2002; 249 (Suppl 1): 178.
35. Deschiens MA, Conard J, Horellou MH, Ameri A, Preter M, Chedru F, et al. Coagulation studies, factor V Leiden, and anticardiolipin antibodies in 40 cases of cerebral venous thrombosis. *Stroke* 1996 Oct; 27 (10): 1724-30.
36. Cantu C, Barinagarmenteria F. Cerebral venous thrombosis associated with pregnancy and puerperium: review of 67 cases. *Stroke* 1993 Dec; 24 (12): 1880-4.
37. Mokri B, Jack CR Jr, Petty GW. Pseudotumor syndrome associated with cerebral venous sinus occlusion and antiphospholipid antibodies. *Stroke* 1993 Mar; 24 (3): 469-72.
38. Isensee CH, Reul J, Thron A. Magnetic resonance imaging of thrombosed dural sinus. *Stroke* 1994 Jan; 25 (1): 29-34.
39. Ferro JM, Bousser MG, Barinagarmenteria F, Stam J, Canhao P, and the ISCVT collaborators. Variation in management of acute cerebral vein and dural sinus thrombosis. *Cerebrovas Dis* 2002; 13 (Suppl 3): 60.
40. Levine SR, Twyman RE, Gilman S. The role of anticoagulation in cavernous sinus thrombosis. *Neurology* 1988 Apr; 38 (4): 517-22.
41. Einhaupl K, Villringer A, Meister W, Mahraein S, Garner C, Pellkofer M, et al. Heparin treatment in sinus venous thrombosis. *Lancet* 1991 Sep 7; 338 (8767): 597-600.
42. de Bruijn SF, Stam J. Randomized, placebo-controlled trial of anticoagulant treatment with low-molecular-weight heparin for cerebral sinus thrombosis. *Stroke* 1999 Mar; 30 (3): 484-8.
43. Barnwell SL, Higashida RT, Halbach VV, Dowd CF, Hieshima GB. Direct endovascular thrombolytic therapy for dural sinus thrombosis. *Neurosurgery* 1991 Jan; 28 (1): 135-42.
44. Buccino G, Scoditti U, Patteri I, Bertolino C, Mancina D. Neurological and cognitive long-term outcome in patients with cerebral venous sinus thrombosis. *Acta Neurol Scand* 2003 May; 107 (5): 330-5.
45. Ferro JM, Stam J, Bousser MG, Barinagarmenteria F, Canhao P, and the ISCVT investigators. The prognosis of acute cerebral vein and dural sinus thrombosis. *Cerebrovas Dis* 2002; 13 (Suppl 3): 100.