

UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
PÓS-GRADUAÇÃO EM NEUROPSIQUIATRIA E CIÊNCIAS DO
COMPORTAMENTO

CEFALÉIA NA MALFORMAÇÃO DE CHIARI TIPO 1

HUGO ANDRÉ DE LIMA MARTINS

Recife

2006

UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
PÓS-GRADUAÇÃO EM NEUROPSIQUIATRIA E CIÊNCIAS DO
COMPORTAMENTO

CEFALÉIA NA MALFORMAÇÃO DE CHIARI TIPO 1

Hugo André de Lima Martins

Dissertação de Mestrado apresentada ao Colegiado do programa de Pós-graduação em Neuropsiquiatria e Ciências do Comportamento do Centro de Ciências da Saúde da Universidade Federal de Pernambuco para obtenção do grau de Mestre em Neurologia.

Orientador: Prof. Wilson Farias da Silva

Recife

2006

Martins, Hugo André de Lima
Cefaléia na malformação de chiari tipo 1. – Recife: O Autor, 2006.
45 folhas : il., fig., tab.

Dissertação (mestrado) – Universidade Federal de
Pernambuco. CCS. Neurologia, 2006.

Inclui bibliografia, anexos.

1.Cefaléia – Malformação de Chiari. 2. Neorologia. I. Título.

616.831-009.7	CDU (2.ed.)	UFPE
616.849 1	CDD (22.ed.)	: CCS2006-010



Serviço Público Federal
Universidade Federal de Pernambuco
PROGRAMA DE PÓS GRADUAÇÃO EM NEUROPSIQUIATRIA
E CIÊNCIAS DO COMPORTAMENTO

DEFESA DE DISSERTAÇÃO

MESTRANDO: IFUGO ANDRÉ DE LIMA MARTINS

TÍTULO: "CEFALÉIA NA MALFORMAÇÃO DE CHIARI TIPO I"

Orientador: Prof. WILSON FARIAS DA SILVA

BANCA EXAMINADORA:

Prof. MARCELO MORAES VALENÇA - UFPE
Prof. JOÃO RICARDO MENDES DE OLIVEIRA UFPE
Prof. CLÁUDIA ÂNGELA VILELA DE ALMEIDA UFPE

LOCAL: SALA DE AULA DA PÓS-GRADUAÇÃO

Horário: 8h

Dia: 08.08.2006

Comentários: APROVADO

Presidente:

Examinador:

Examinador:



Universidade
Federal
de Pernambuco

*Centro de Ciências da Saúde
Programa de Pós-Graduação em Neuropsiquiatria
e Ciências do Comportamento*

RECIFE, 08 DE AGOSTO DE 2006

MENTÃO DO MESTRANDO
HUGO ANDRÉ DE LIMA MARTINS

APROVADO X

REPROVADO


PROF. MARCELO MORAES VALENÇA
Presidente da Banca Examinadora



Universidade
Federal
de Pernambuco

*Centro de Ciências da Saúde
Programa de Pós-Graduação em Neuropsiquiatria
e Ciências do Comportamento*

RECIFE, 08 DE AGOSTO DE 2006

*MENÇÃO DO MESTRANDO
HUGO ANDRÉ DE LIMA MARTINS*

APPROVADO ☒

REPROVADO ☐

Prof. João Ricardo Mendes de Oliveira
PROF. JOÃO RICARDO MENDES DE OLIVEIRA
Membro da Banca Examinadora



Universidade
Federal
de Pernambuco

*Centro de Ciências da Saúde
Programa de Pós-Graduação em Neuropsiquiatria
e Ciências do Comportamento*

RECIFE, 08 DE AGOSTO DE 2006

MENTÃO DO MESTRANDO
HUGO ANDRÉ DE LIMA MARTINS

APROVADO ☒

REPROVADO ☐

Cláudia Ângela V. Almeida
PROF. CLÁUDIA ÂNGELA VILELA DE ALMEIDA
Membro da Banca Examinadora

Dedicatória

Aos meus pais, Ednaldo e Solange Martins.

À minha esposa, Bianca Mazullo e minha filha Bruna Martins.

A meu eterno mestre, Wilson Farias da Silva.

Agradecimentos

À secretária do mestrado de Neuropsiquiatria, Solange Martins, pelo estímulo contínuo.

Ao Professor Marcelo Valença, pela orientação permanente e por sua dedicação ímpar ao mestrado de Neuropsiquiatria.

Ao Professor Joaquim Costa pela minha formação acadêmica.

Ao Professor Murilo Costa Lima, por ministrar a disciplina de Didática do Ensino Superior com excelência.

Ao Professor Éverton Sourgey, por ministrar a disciplina de Transtorno Afetivo com extrema dedicação.

Aos meus amigos Valdenilson Ribas e Marcelo Tavares Viana pelo incentivo constante.

Ao amigo Andore Asano pelo companheirismo.

À Jaellya Rodrigues pela troca de conhecimento.

À secretária Fátima, pela sua solicitude constante.

“Na vida há alguns homens que são influenciados pela busca da riqueza, enquanto outros são dominados pela febre do poder e da dominação. Mas os melhores entre os homens se dedicam à descoberta do significado e do propósito da vida. Eles tentam descobrir os segredos da natureza. Este tipo de homem eu chamo de PESQUISADOR, pois embora nenhum homem seja completamente sábio em todos os assuntos, ele pode amar a sabedoria como a chave para os segredos da natureza”.

Pitágoras, VI a.C.

Resumo

O objetivo principal deste estudo foi caracterizar e compreender de forma clara e direta a cefaléia associada à malformação de Chiari tipo 1 (MC-1). Entrevistamos 19 pacientes com MC-1, dentre os quais onze apresentavam a associação de algum tipo de cefaléia e MC-1, sendo a dor de cabeça avaliada por uma ficha clínica padronizada, na qual constavam quesitos relativos à localização, duração, fatores precipitantes, caráter e evolução da dor. Dentre os 11 pacientes estudados, cinco foram homens, com idades variando entre 30 e 75 anos. A cefaléia foi mais prevalente na região occipital, seja de forma isolada ou associada a demais regiões da cabeça. Os principais fatores precipitantes da cefaléia foram: tosse, atividade sexual e outras formas de esforço físico. A cefaléia durava até três horas em todos os pacientes, com exceção de um que apresentava dor contínua. A cefaléia apresentou caráter pulsátil na maioria dos pacientes. Observou-se neste estudo que mais da metade dos pacientes apresentaram cefaléia associada à atividade sexual, o que tem sido pouco descrito na literatura, devendo a MC-1 ser sempre lembrada entre as possíveis causas de cefaléia associada à atividade sexual.

PALAVRAS-CHAVE: cefaléia, Chiari, enxaqueca.

Abstract

The main objective of this study was to characterize and understand in a clear and direct way the headache associated to Chiari type I malformation. We interviewed 19 patients with Chiari type I. Eleven presented the association with some headache and Chiari type I, being the headache evaluated through a clinical record standardized with relative inquiries related to the location, duration, intensity, precipitant factors, extenuating factors, character and evolution of the pain. Among eleven patients studied, five were men with ages varying between thirty and seventy five years. The headache was more prevalent in the occipital area, being isolated or associated with the other areas of the head. The headache main precipitants factors were: cough, sexual activity and physical effort. The duration of the pain was less than five minutes in five patients, being between five minutes and three hours in five patients and continuous in other one. The headache presented pulsate character in most of the patients, of low intensity in one patient and moderate or serious in the remaining. It was observed in this study that more of the half of patients presented headache associated with cough, what has been well described by other authors, while the headache that had the sexual activity as precipitant factor was observed in this work in high percentile, opposing to previous studies. Due to that, Chiari type I must be always reminded among the possible headache causes associated to the sexual activity.

KEY WORDS: headache, Chiari, migraine.

LISTA DE GRÁFICOS

GRÁFICO 1 – PREVALÊNCIA DA CEFALÉIA POR FAIXA ETÁRIA	25
--	----

GRÁFICO 2 – CARÁTER DA CEFALÉIA NA MC-1	28
---	----

GRÁFICO 3 – DURAÇÃO DA CEFALÉIA NA MC-1	29
---	----

GRÁFICO 4 – FATORES ATENUANTES DAS CRISES DE CEFALÉIA	30
---	----

GRÁFICO 5 – INTENSIDADE DA CEFALÉIA NA MC-1	31
---	----

LISTA DE TABELAS

TABELA 1 – ASSOCIAÇÃO ENTRE MC-1 E CEFALÉIA	24
---	----

TABELA 2 – FREQUÊNCIA DE CEFALÉIA POR GÊNERO	24
--	----

TABELA 3 – LOCALIZAÇÃO DA CEFALÉIA NA MC-1	26
--	----

TABELA 4 – FATORES PRECIPITANTES DA CEFALÉIA NA MC-1	27
--	----

LISTA DE ABREVIATURAS

MALFORMAÇÃO DE CHIARI	MC
MALFORMAÇÃO DE CHIARI TIPO 1	MC-1
LÍQUIDO CEFALORRAQUIDIANO	LCR
RESSONANCIA MAGNÉTICA	RM

SUMÁRIO

RESUMO	X
ABSTRACT	XI
LISTA DE GRÁFICOS	XII
LISTA DE TABELAS	XIII
LISTA DE ABREVIATURAS	XIV
INTRODUÇÃO	15
OBJETIVOS	21
CASUÍSTICA E MÉTODO	22
RESULTADOS	24
DISCUSSÃO	32
CONCLUSÃO	40
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	41

1. INTRODUÇÃO

Desde os primórdios da humanidade, a cefaléia tem sido descrita entre os mais diversos povos (1). A mais famosa estória sobre cefaléia da antiguidade foi a de Zeus, que sentindo fortes dores de cabeça, ordenou a Hefesto, o Deus das forjas, a lhe abrir o crânio com um machado (2). A presença da cefaléia na mitologia grega ressalta a importância desse assunto no cotidiano das pessoas desde a época mais remota até o momento atual, sendo uma das queixas mais comuns na prática clínica diária (1).

De maneira geral aceita-se que a cefaléia pode ser tanto uma doença primária como também pode representar a expressão de uma enfermidade sistêmica ou neurológica (3). É nesse grupo que se enquadra a dor de cabeça associada à malformação da transição occipitocervical (4). Atualmente, são conhecidas algumas malformações da transição crânio-vertebral, sendo as de maior ocorrência; a malformação de Chiari (MC), a impressão basilar e a siringomielia, apresentando-se de forma associada ou não (5).

A MC foi descrita inicialmente por John Clelland em 1883, que mostrou através de autópsia, nove casos de hérnias das estruturas da fossa posterior através do forame magno, atribuindo então à disgenesia primária do cérebro posterior (6). Chiari, em 1891, descreveu o caso de um paciente com herniação das tonsilas cerebelares abaixo do plano do forame magno e anos depois, estudando anomalias do rombencéfalo, presentes em 63 casos de hidrocefalia, dividiu-as em quatro grupos, de acordo com as estruturas do tronco cerebral que apresentavam herniação através do forame magno.

Na classificação proposta por Chiari, o grupo 1 era composto pelos casos de herniação das tonsilas cerebelares e da parte inferior do bulbo pelo forame occipital, o grupo 2 apresentava herniação do IV ventrículo somada às alterações presentes no grupo 1.

No grupo 3 havia as alterações já descritas além de meningocele cervical e o grupo 4 apresentava hipoplasia do cerebelo sem a presença de herniações (7, 43, 44). Arnold, em 1894, relatou o caso de um recém-nascido com múltiplas anomalias congênicas similares às aquelas apresentadas por Hans Chiari, permanecendo esta entidade clínica conhecida por muito tempo como malformação de Arnold-Chiari (8), epônimo que vem gradativamente sendo substituído pela denominação MC tipo 1 e MC tipo 2 ou a expressão herniação das tonsilas cerebelares (5).

A MC-1 constitui uma entidade clínica multifatorial e heterogênea, apresentando formas congênicas ou com fundo genético e formas de etiologia adquirida (9). Enquanto o Chiari tipo 2, 3 e 4 são considerados anomalias do neuroectoderma, o mais frequente tipo do Chiari 1 parece ser conseqüente de defeito do mesoderma. A possível insuficiência do mesoderma para-axial após o fechamento do tubo neural poderia levar ao hipodesenvolvimento do basiocondrocânio, resultando em uma fossa posterior pequena e rasa, levando como conseqüência a uma deformação progressiva do cerebelo e herniação das tonsilas abaixo do forame magno (10-17).

A apresentação clínica da MC é bastante variável, podendo se apresentar como uma síndrome medular com comprometimento das vias motoras longas e espasticidade dos quatro membros, síndrome cerebelar, com incoordenação motora e desequilíbrio, síndrome bulbar caracterizada pelo comprometimento dos nervos bulbares com dificuldade de deglutição, disartria e apnéia noturna e finalmente pode apresentar-se como uma síndrome álgica que se caracteriza por cefaléia que piora com a manobra de Valsalva e esforços físicos (18 - 24, 32, 37, 38, 42).

Atualmente, o diagnóstico de MC é efetuado com facilidade pela Ressonância Magnética (RM), que visualiza a herniação das tonsilas cerebelares, bem como a associação da MC com outras anomalias como a siringomielia e a invaginação basilar (25, 42, 45). A RM representa tal resolução na identificação da MC-1, que a descrição da doença é dividida em era pré e Pós-RM (25).

Estudo realizado através da RM de crânio, identificou com precisão o posicionamento das tonsilas cerebelares em população controle (82 pessoas) e em 13 pacientes com MC-1. A posição das tonsilas na população controle variou de 2,8 mm abaixo até 2 mm acima do forame magno, enquanto que em pacientes com MC-1, as tonsilas situavam-se entre 5,2 e 17,7 mm abaixo do forame magno. Em conclusão, as tonsilas normais podem se estender até 3 mm abaixo do forame magno, porém na MC-1, as tonsilas se estendem 5 mm ou mais abaixo do forame magno (26).

A cefaléia é uma queixa freqüente entre os pacientes com MC-1 (27, 30, 30). Várias séries mostraram um percentual alto de queixa de dor de cabeça no momento do diagnóstico de MC-1 (28). Em estudo que avaliava cefaléia associada com MC-1, Stovner obteve como resultado a ocorrência de cefaléia como sintoma principal em mais da metade dos pacientes (33). Caetano de Barros, em 1968, Verificou prevalência de 10% de cefaléia em pacientes com impressão basilar e MC (41). Silva tem grande série de casos estudados de pacientes com MC-1, na qual avaliou os sintomas clínicos de 249 pacientes com MC, encontrando 59,8% de cefaléia, sendo a região occipital a mais freqüentemente acometida, assumindo em algumas vezes as características da migrânea (5).

O espectro de cefaléia inclui: cefaléia de curta duração associada à tosse, cefaléia de esforço, cefaléia com hipotensão liquórica, cefaléia de longa duração com características de cervicogênica e cefaléia contínua (39,40). Nenhum tipo de cefaléia é específica da MC,

sendo a mais compreendida no momento a cefaléia da tosse que é encontrada em grande percentual dos pacientes com MC (5, 28 - 31). Outros padrões de dor de cabeça, consistente com migrânea com e sem aura e cefaléia da hipotensão liquórica tem ocorrido em conexão com a MC (34), tendo sido também relatada a ocorrência de migrânea-símile com crises de longa duração em uma mãe e suas duas filhas gêmeas monozigóticas (35).

Stovner demonstrou que a cefaléia na MC-1 pode ter duração curta, geralmente até cinco minutos ou ser prolongada, durando de três horas até vários dias (33). O mecanismo das crises de cefaléia de curta duração é melhor compreendido (5, 30, 33). Em pacientes com MC-1, a manobra de Valsalva pode levar a uma dissociação transitória entre os compartimentos intracraniano e intraespinhal, induzindo a impactação das tonsilas cerebelares no forâmen magnum, produzindo cefaléia por tração e pressão das estruturas sensíveis à dor, tais como nervos, meninges e vasos (33).

Se por um lado o mecanismo causal das cefaléias de curta duração parece ser bem definido, a relação entre a MC-1 e a cefaléia de longa duração parece estar apenas no plano hipotético, sendo confundida muitas vezes com a patogênese de alguns tipos de cefaléia primária. Khurana avaliando quatro pacientes com MC-1, encontrou dois casos de migrânea com aura, um caso de migrânea sem aura e um caso de cefaléia com hipotensão liquórica, neste último paciente, a cefaléia era precipitada dentro de poucos segundos após levantar-se e desaparecia ao deitar-se. A tosse e o esforço não precipitavam a dor. Outra paciente apresentava cefaléia com características migranosas que era precipitada por esforços físicos, era de intensidade moderada e durava mais de seis horas (34).

A dor de cabeça associada à MC-1, não apresenta topografia definida, porém a literatura sugere maior prevalência na região occipital (5, 30, 33, 36). A localização da

cefaléia na MC-1 foi avaliada através da correlação entre a dinâmica do fluxo do LCR e a cefaléia nos pacientes com MC-1, sendo demonstrado que a cefaléia occipital era associada à obstrução do fluxo do LCR à nível do forame magno, sendo diretamente relacionada à anormalidade da fossa posterior, enquanto que o fluxo de LCR era geralmente normal nos pacientes com cefaléia frontal e generalizada (36).

Em estudo que avaliava série de trinta pacientes com cefaléia induzida pela tosse, todos os casos de cefaléia sintomática foram associados com MC-1. Nesse grupo, a média da idade de início da cefaléia foi significativamente mais baixa que na cefaléia primária da tosse. A duração das crises foi mais longa, em alguns casos, por vários dias. Enquanto a cefaléia primária da tosse foi responsiva à indometacina, a craniectomia descompressiva foi a única terapia efetiva para o grupo com cefaléia da tosse sintomática (30).

Cefaléia associada ao riso no MC-1 também tem sido bem documentada na literatura, tendo sido descrito o caso de uma paciente que tinha dez anos de evolução de cefaléia de intensidade grave precipitada por risos. A dor era excruciante, localizada no vértex e cada crise durava até vinte segundos. Não havia sintomas associados e a paciente era assintomática entre as crises (40).

A MC-1 também pode se apresentar como neuralgia do trigêmeo. Foi relatado o caso de uma paciente com história de 29 anos de evolução de neuralgia do trigêmeo, tendo sido tratada com três termocoagulações sem efeito. O diagnóstico da MC-1 foi evidenciado através da RM de crânio, porém sem mostrar a alça vascular. A craniectomia occipital medial foi realizada, com alargamento do forame magno. O tronco encefálico foi descomprimido por aspiração das tonsilas cerebelares. A paciente tornou-se assintomática após a cirurgia (38).

Este estudo tem como objetivo, descrever as características da cefaléia em um grupo de pacientes portadores de MC-1, investigados no ambulatório de neurologia do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Pernambuco. Devendo-se a importância da cefaléia na prática neurológica e a escassez de dados na literatura que a correlacione com a MC-1.

2. OBJETIVO GERAL

Avaliar as características da cefaléia associada à Malformação de Chiari em pacientes atendidos no ambulatório de Neurologia do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Pernambuco.

2.1 – OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- ? Verificar a relação entre a idade e gênero dos pacientes com a topografia da dor de cabeça na MC-1.

- ? Identificar os fatores precipitantes e atenuantes da cefaléia associada à MC-1.

- ? Avaliar a duração e intensidade dos episódios de dor de cabeça na MC-1.

4. CASUÍSTICA E MÉTODO:

O estudo seguiu o modelo descritivo, correspondendo a uma série de casos, apresentando caráter basicamente qualitativo. Foram avaliados 19 pacientes com MC1, sendo dez mulheres e nove homens, com idade variando entre 34 e 75 anos, no período compreendido entre janeiro e dezembro de 2005 no ambulatório de Neurologia do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Pernambuco. Dessa amostra, foram selecionados 11 pacientes que apresentavam cefaléia. Os dados foram obtidos através da história clínica dos pacientes, exame neurológico e avaliação radiológica.

A história clínica constou da queixa principal da doença, duração dos sintomas, modo de evolução dos sintomas principais, antecedentes pessoais, antecedentes familiares e interrogatório sintomatológico dirigido para a clínica neurológica. O interrogatório constou de perguntas que tentavam identificar sintomas importantes como: síncope, vertigem, cefaléia, convulsão, disartria, disfagia, déficits motores e alterações da sensibilidade.

O exame neurológico dos pacientes incluiu inspeção, avaliação das funções cognitivas e estado psíquico, avaliação dos nervos cranianos, da troficidade, do tônus muscular, da força, dos reflexos profundos e superficiais, da motricidade automática e involuntária, da coordenação, e da sensibilidade profunda e superficial.

Foi realizada RM de crânio para confirmação do diagnóstico de MC-1, sendo todos exames realizados no mesmo serviço de radiologia, com aparelhos com a mesma especificação técnica, Systems Intera- Philips 1.0 Tesla, e laudos emitidos pelo mesmo especialista. A técnica do exame que permitiu o diagnóstico foi realizada no plano sagital com a sequência spin-echo. Do ponto de vista radiológico, foram considerados como

portadores da MC-1 aqueles que apresentaram herniação das tonsilas cerebelares maior que cinco milímetros abaixo do forame magno.

Aqueles que apresentavam MC-1 e algum tipo de cefaléia, tiveram detalhadas as características da dor, sendo preenchida uma ficha clínica cujas informações serviram como banco de dados para análise posterior (ANEXO 1). As informações mais importantes a cerca da cefaléia foram: intensidade, localização, fatores precipitantes, duração da dor, modo de instalação, fatores atenuantes e caráter da dor (ANEXO 2).

Todos os pacientes incluídos no estudo, concordaram com a participação após leitura e assinatura de termo de consentimento livre e esclarecido (ANEXO 3), sendo aprovado pelo comitê de ética em pesquisa da UFPE, com número de registro: 102/2005.

5. RESULTADOS

5.1 Associação entre cefaléia e MC-1.

Entre os dezenove pacientes com MC-1, foi constatada a presença de cefaléia em onze deles (57,8%), como pode se observado na tabela 1.

TABELA 1 – Associação entre cefaléia e MC-1.

Pacientes com MC-1	Número de pacientes	Prevalência
Presença de cefaléia	11	57,8%
Ausência de cefaléia	8	42,2%
Total	19	100%

5.2 Frequência da cefaléia por gênero na MC-1.

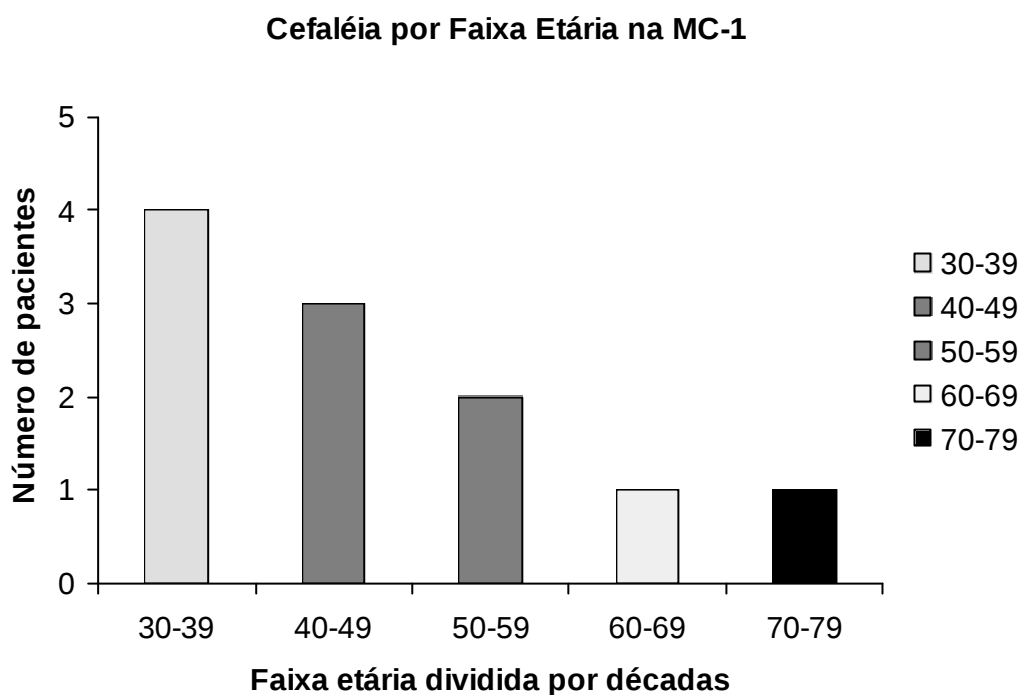
Dentre os pacientes portadores de MC-1, que apresentaram cefaléia, seis foram do gênero feminino (54,5%), demonstrado na tabela 2.

TABELA 2 – Frequência de cefaléia por gênero.

Gênero	Número de pacientes	Prevalência
Masculino	5	45,5%
Feminino	6	54,5%
Total	11	100%

5.3 Cefaléia por faixa etária na MC-1.

A idade dos pacientes variou entre 30 e 75 anos, sendo a média de idade encontrada de 47 anos, observado no Gráfico 1.



5.4 Localização da cefaléia na MC-1.

A localização da dor foi bastante variada, ocorrendo na região occipital em sete pacientes, apresentando-se isoladamente (18,18%), ou associada à outra região da cabeça (45,45%).

TABELA 3 – Localização da cefaléia na MC-1.

Topografia da cefaléia	Número de pacientes	Prevalência
Occipito-frontal	3	27,27%
Occipito-cervical	2	18,18%
Occipital	2	18,18%
Frontal	2	18,18%
Bitemporal	1	9,09%
Difusa	1	9,09%
Total	11	100%

5.5 Fatores precipitantes da cefaléia na MC-1.

Dentre os fatores precipitantes da cefaléia, a tosse e o sexo ocorreram em seis pacientes (54,5%), seja de forma isolada, ou associada a outro fator desencadeante da dor. Observe na tabela 4.

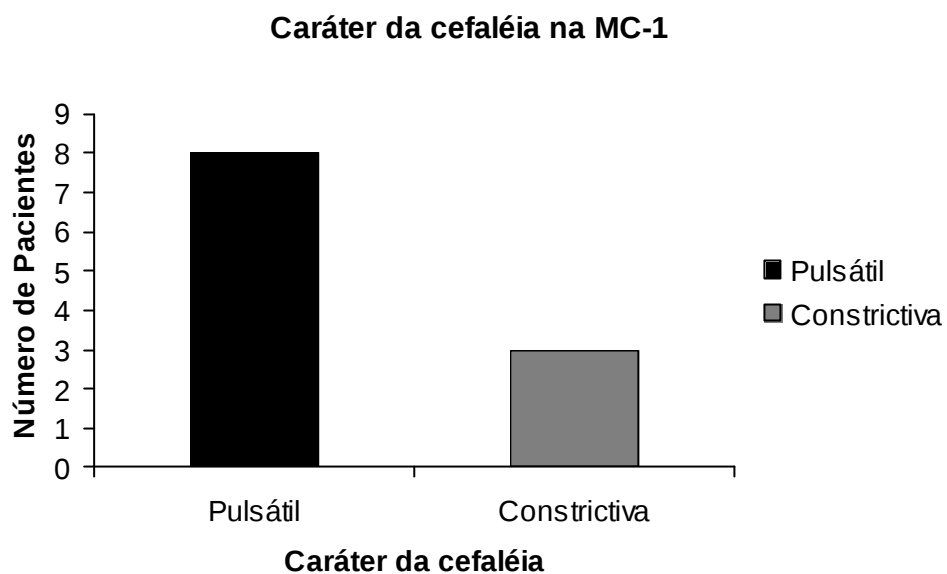
TABELA 4 – Fatores precipitantes da cefaléia nos pacientes com MC-1.

Fatores precipitantes da cefaléia	Número de pacientes	Prevalência
Tosse, esforço e sexo	3	27,27%
Tosse e sexo	2	18,18%
Tosse	1	9,09%
Sexo e esforço	1	9,09%
Espirro	1	9,09%
Riso	1	9,09%
Esforço *	1	9,09%
Ausente	1	9,09%
Total	11	100%

* Levantamento de peso.

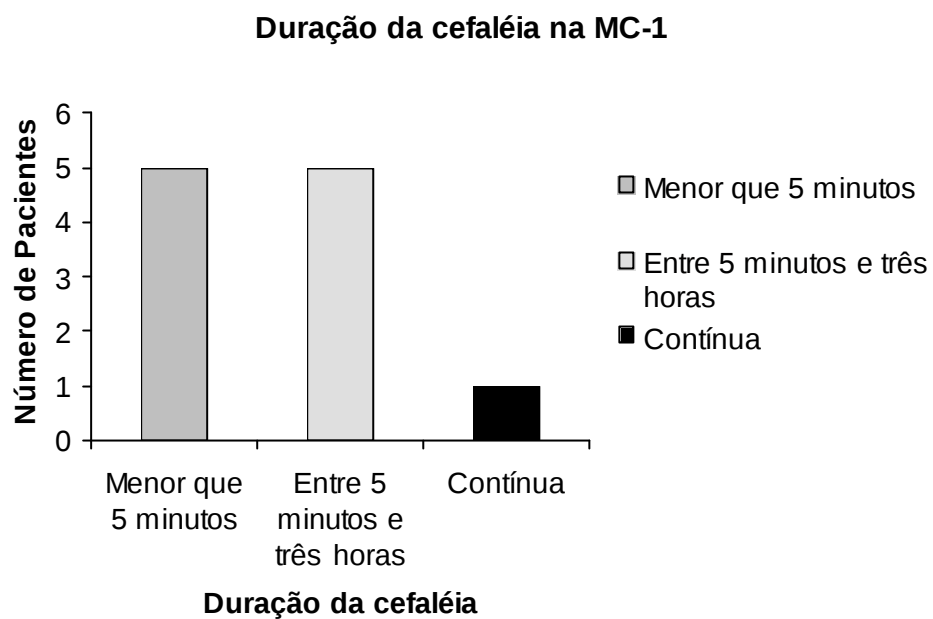
5.6 Caráter da cefaléia na MC-1.

O caráter da dor foi pulsátil na maioria dos pacientes (72,7%), como visto no Gráfico 2.



5.7 Duração da cefaléia na MC-1.

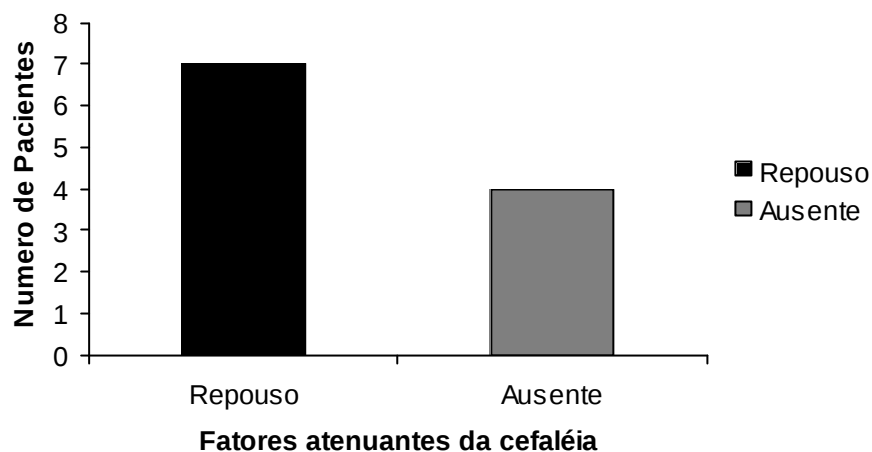
A duração dos episódios dolorosos foi menor que três horas em dez dos onze pacientes, como pode ser visto no Gráfico 3.



5.8 Fatores atenuantes da cefaléia na MC-1.

O repouso serviu como fator atenuante das crises dolorosas em sete pessoas (63,6%), demonstrado no Gráfico 4.

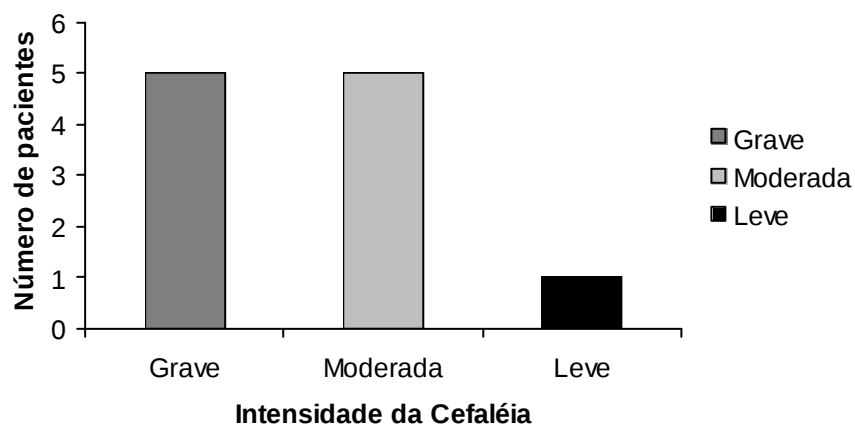
Fatores atenuantes da cefaléia na MC-1



5.9 Intensidade da cefaléia na MC-1.

A intensidade da dor foi considerada grave ou moderada em mais de 90% dos pacientes, sendo demonstrado no Gráfico 5.

Intensidade da cefaléia na MC-1



6. DISCUSSÃO

6.1 Associação entre cefaléia e MC-1

A cefaléia é um sintoma comum entre os pacientes com MC-1 (46). Neste estudo, onze dos dezenove pacientes com MC-1, apresentaram algum tipo de cefaléia, correspondendo a um percentual de 57,8% de dor de cabeça entre os pacientes com MC-1. Saez em 1976, encontrou 41,6% de cefaléia entre sessenta pacientes estudados com MC-1 (48). Paul em 1993, em revisão de 71 pacientes com MC-1, encontrou 34% de dor de cabeça (47).

Stovner em 1993, avaliando 34 pacientes com diagnóstico de MC-1, encontrou prevalência de 58,8% de cefaléia (33). Em recente publicação, foi encontrada prevalência de 59,8% de cefaléia entre 249 pacientes com MC-1 e/ou IB (5). Em outra revisão recente, foi encontrada prevalência de 30% de dor de cabeça entre 27 pacientes com MC-1(43).

Dessa forma, este estudo encontrou prevalência de cefaléia na MC-1 consoante a que vários trabalhos anteriores evidenciaram, destacando a importância deste sintoma nesta doença.

6.2 Frequência da cefaléia por gênero

A cefaléia que acomete os pacientes com MC-1 parece não ter predomínio de gênero (30,33). No presente estudo, encontrou-se onze pacientes com cefaléia associada à MC-1, sendo cinco homens e seis mulheres. Em estudo realizado com 20 pacientes com cefaléia e MC-1, apenas quatro eram homens (33). Pascual em 1996 avaliando dezessete pacientes com MC-1 e cefaléia sintomática da tosse encontrou dez homens e sete mulheres

(30), enquanto outro autor que avaliou o espectro de cefaléia nos pacientes com MC-1 encontrou apenas pacientes mulheres (34). McGirt, em 2005, estudando a correlação entre cefaléia e a dinâmica do fluxo do LCR, encontrou prevalência de 56% de homens (36).

Outros estudos que avaliavam características clínicas mais amplas do paciente com MC-1, encontraram maior prevalência de mulheres (31, 42, 43, 49). Avaliando-se estes dados, entre os quais se encontraram prevalência diferente de sexo, não se pode concluir que o gênero exerça influência na ocorrência da cefaléia na evolução da MC-1.

6.3 Prevalência da cefaléia por faixa etária

A MC-1 é uma doença que geralmente se expressa inicialmente na quarta década de vida, devido ao seu caráter benigno (9). Neste estudo, encontrou-se variação da idade entre trinta e setenta e cinco anos, estando a maioria dos pacientes (36,36%) incluídos na quarta década de vida, com média de idade de 47 anos. Stovner, avaliando 20 pacientes com cefaléia e MC-1 encontrou média de idade de 48.6 (33).

Pascual em 1996, estudando dezessete pacientes com cefaléia sintomática da tosse e MC-1 encontrou variação da idade entre 15 e 64 anos, sendo a média de 39 anos (30). Sakas em 2005, avaliando 15 pacientes com MC-1, encontrou média de 36 anos (49). Outro autor avaliando a relação entre cefaléia e MC-1 encontrou variação de idade entre 22 e 37 anos entre os quatro pacientes do estudo (34). Encontrou-se na maioria das séries, a idade de início dos sintomas entre a terceira e quarta décadas de vida o que corresponde aos achados deste trabalho, ressaltando o caráter benigno da doença com evolução bastante lenta.

6.4 Localização da cefaléia

A cefaléia associada à MC-1, parece ser predominante na região occipital (34). No presente estudo, a maioria dos pacientes relatou dor em região occipital, seja de forma isolada (18,18%) ou de forma combinada (45,45%). Buzzi, em 2003, relatou o caso de uma paciente com MC-1, que apresentava crises de cefaléia de curta duração que se localizava em região frontal, irradiando-se para região occipital (29).

Outro autor, avaliando uma mulher com MC-1 que apresentava cefaléia de longa evolução associada ao riso, encontrou o vértice como o local principal da dor (40). Relato de caso bastante raro, descreveu a história de uma paciente com MC-1, que apresentava cefaléia fronto-orbitária unilateral com padrão semelhante ao da cefaléia em salvas, apresentando melhora dos sintomas após a descompressão cirúrgica do forame magno (50).

Stovner, em 1993, avaliando 20 pacientes com cefaléia e MC-1 encontrou 71% de dor em região occipital (33). Apesar de estudos anteriores indicarem que o paciente com MC-1 pode apresentar cefaléia em diferentes topografias, a dor de cabeça que acontece na MC-1 predomina na região occipital (30, 36). Estudo realizado com dezessete pacientes com cefaléia sintomática da tosse associada à MC-1 encontrou dor em região suboccipital e occipital em todos os casos (30).

Estudo recente, avaliando a dinâmica do fluxo de LCR nos pacientes com MC-1, demonstrou que a cefaléia occipital foi associada à obstrução do fluxo de LCR ao nível do forame magno no MC-1, sendo este achado diretamente relacionado à anormalidade da fossa posterior, enquanto que o fluxo de LCR era normal naqueles que apresentavam cefaléia em região frontal e generalizada, sugerindo que a cefaléia occipital pode ser o resultado direto da anormalidade do cérebro posterior existente no MC-1, ao passo que a

cefaléia frontal e generalizada deve ser multifatorial e não diretamente relacionada à ectopia tonsilar. Este achado tem importância na indicação cirúrgica dos pacientes que apresentam cefaléia como sintoma único da MC-1, devendo ser considerada a possibilidade de indicação cirúrgica nos casos de cefaléia occipital e conduta conservadora quando a dor de cabeça apresentar outra topografia (36). Os resultados do presente estudo parecem próximos aos encontrados na literatura, evidenciando a importância da região occipital na cefaléia associada à MC-1.

6.5 Fatores precipitantes da cefaléia

É bastante conhecida a relação entre a cefaléia associada à tosse e a MC-1 (4). Neste estudo, encontraram-se seis pacientes (54,54%) que apresentavam cefaléia desencadeada por tosse, seis que apresentavam a atividade sexual como fator precipitante e cinco pacientes (45,45%) que tinham dor de cabeça desencadeada por esforço físico. Ainda identificamos um paciente com cefaléia desencadeada pelo espirro e outro pelo riso. Estudo realizado entre trinta pacientes com cefaléia precipitada pela tosse, encontrou dezessete com diagnóstico de MC-1 (30). Stovner em 1993, avaliando as características da cefaléia associada à MC-1, encontrou 21% de associação entre tosse ou espirro com o início da dor de cabeça (33).

Embora mais raro também tem sido descrito o riso como fator desencadeante da cefaléia, estando associada também, segundo alguns autores, ao bloqueio valvar da MC-1 ao nível do forame magno (40). Farias da Silva relatou a história de dois pacientes com cefaléia precipitada pela atividade sexual entre os pacientes com MC-1. Enquanto são

escassos os dados na literatura correlacionando cefaléia na MC-1 com atividade sexual, foram encontrados seis pacientes com este fator desencadeante neste estudo, o que pode ter acontecido devido à falta de questionamento direto aos pacientes sobre relação entre atividade sexual e cefaléia na MC-1, em estudos anteriores.

6.6 Caráter da cefaléia na MC-1

A dor de cabeça teve caráter pulsátil em oito pacientes (72,72%) e constritiva em três (27,27%). Estudo realizado com catorze pacientes com MC-1 e cefaléia encontrou entre estes, sete (50%) de dor de cabeça de caráter pulsátil (33). Outro trabalho que avaliava o espectro da cefaléia entre os pacientes com MC-1, encontrou três com cefaléia constritiva dos quatro do estudo (34). Relato de caso de paciente com MC-1, cuja cefaléia era precipitada por tosse, esforço e espirro, caracteriza a dor como bifrontal e pulsátil (29).

Outros pacientes apresentam dor com caráter mais raro como cefaléia excruciante (40) e lancinante (39). Há na literatura pouca descrição a cerca do caráter da dor de cabeça associada à MC-1, porém os escassos trabalhos publicados até o momento indicam a cefaléia pulsátil e a constritiva como as mais prevalentes (34, 39, 40). Dessa forma, do que se conhece atualmente na literatura, foram encontradas neste estudo, as formas mais prevalentes em relação ao caráter da cefaléia.

6.7 Duração das crises de cefaléia na MC-1

Encontrou-se cinco pacientes (45,45%), em que a duração dos episódios dolorosos era inferior a cinco minutos e cinco pacientes nos quais a dor permanecia entre cinco minutos e três horas. O mecanismo patogénético que explica a dor de curta duração, menor que cinco minutos, na MC-1 indica que manobra de Valsalva nesses pacientes pode levar a uma dissociação transitória de pressão entre os compartimentos intracranianos e intraespinhais, o que provavelmente induz a impactação das tonsilas cerebelares no forame magno, produzindo dor por tração e pressão das estruturas sensíveis à dor (27 30, 33). É comum então, ocorrer a dor de curta duração após tosse, espirro e esforço físico (29).

Por outro lado, nos pacientes com MC-1, também ocorre dor de duração prolongada, a qual ainda não possui mecanismo patogénético bem definido, sendo portanto difícil diferenciar das cefaléias primárias, tendo estudo evidenciado a presença de cefaléia com duração maior que três horas em catorze dos vinte pacientes com MC-1, com características similares a migrânea sem aura (33). Outra série de casos de MC-1 em uma mesma família, encontrou três, dentre oito pacientes com cefaléia de duração maior que quatro horas e dois com dor de cabeça que durava menos que um minuto (35).

Existem atualmente um grande número de teorias para explicar o mecanismo da cefaléia de longa duração na MC-1. Khurana em 1991, sugeriu que os episódios recorrentes de dor originados da dissociação de pressão crânio-espinhal poderiam sensibilizar as vias dolorosas ponto-medulares e cervical superior para produzir cefaléia neurogênica (34, 40).

A dor prolongada presente nos pacientes com MC-1, apresenta muitas características similares a encontrada na migrânea, podendo ser devido tão somente a possibilidade da coexistência da MC-1 e migrânea ou a inespecificidade dos critérios para

diagnosticar esta última (33, 35). Os achados deste estudo no que diz respeito à duração da dor são semelhantes aos da literatura.

6.8 Fatores atenuantes da cefaléia

O único fator atenuante da cefaléia encontrado neste estudo foi o repouso. Dentre os onze pacientes estudados, sete (63,63%) apresentavam melhora acentuada da dor após um período de tempo que variava entre alguns segundos e minutos de repouso absoluto. Estudo que avaliava a presença de cefaléia em pacientes com MC-1 pertencentes a uma mesma família, descreveu o repouso como fator atenuante em dois dos cinco pacientes que apresentavam dor de cabeça (35).

É escassa a informação na literatura, a cerca dos fatores atenuantes da cefaléia associada à MC-1. O entendimento que se tem atualmente, principalmente do mecanismo fisiopatogênico da cefaléia associada à manobra de Valsalva nestes pacientes (30, 33, 36, 42), conduz a dedução de que o repouso possa ser um dos fatores atenuantes mais importantes da cefaléia na MC-1.

6.9 Intensidade da cefaléia

A intensidade da cefaléia foi considerada grave ou moderada em cada grupo de cinco pacientes, e leve em apenas um caso. Outro autor avaliou a intensidade da dor através de variáveis quantitativas, sendo 1: dor leve, 2: dor moderada, 3: dor grave e 4: dor muito grave, encontrando como resultado a média da dor de 3.1 (33) o que corresponderia na nossa escala qualitativa à dor de intensidade grave. Stovner em 1992, avaliando a cefaléia

nos pacientes com MC-1, considerou a dor como moderada ou grave em três dos cinco pacientes estudados (35).

Outros artigos que relatavam casos isolados de MC-1 associado à algum tipo de cefaléia, identificavam sempre a dor como sendo de intensidade moderada ou grave (28, 38, 40). Os achados relativos à intensidade da cefaléia no MC-1, parece correlacionar-se com os mecanismos propostos para explicar a fisiopatogênese da dor nestes pacientes tais como dissociação de pressão intracraniana e intraespinal com compressão de estruturas sensíveis à dor ao nível do forame magno (36). Dessa forma, os achados desse estudo são similares aos da literatura de uma forma geral.

7. CONCLUSÃO

A cefaléia associada à MC-1 teve a atividade sexual, o esforço físico (levantamento de peso) e a tosse como importantes fatores precipitantes.

8. REFERÊNCIAS

1. Costa J. Cefaléia nos tumores intracranianos: caracterização clínica. [Dissertação de mestrado]. Recife: Universidade Federal de Pernambuco; 2004.
2. Pouzadoux C. Contos e lendas da mitologia grega. São Paulo; 2001.
3. Farias da Silva W. Diagnóstico das cefaléias. São Paulo: Lemos Editorial, 2003.
4. Sociedade Brasileira de Cefaléia. Classificação Internacional das Cefaléias. 2ª edição. São Paulo; 2004.
5. Silva JAG. Malformações Occipitocervicais. Recife: Ed. Universitária da UFPE, 2003.
6. Cleland. Contribution to the study of spina bifida, encephalocele, and anencephalus. Journal of Anatomy and Physiology. 1883; 17: 257-292.
7. Chiari. Über Veranderugen des Kleinhirns des pons medulla oblongata in folge com congenitaler hydrocephalie des grosshins. Deutsch Axd Wissenschaft. 1895; 63: 71-85.
8. Arnold. Myelocyste transportation von geweskskeimen und sympodie. Beitr path Anat. allgem path. 1894; 16: 1-28.
9. Schijman E. History, anatomic forms, and pathogenesis of Chiari I malformations. Childs Nerv. Syst. 2004; 20 (5): 323-8.
10. Badie B, Mendoza D, Batzdorf U. Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patients with Chiari I malformation. Neurosurgery 1995; 37 (2): 214-8.
11. Marin-Padilla M, Marin-Padilla TM. Morphogenesis of experimentally induced Arnold--Chiari malformation. J. Neurol. Sci. 1981; 50 (1): 29-55.

12. Menezes AH. Primary craniovertebral anomalies and the hindbrain herniation syndrome (Chiari I): data base analysis. *Pediatr. Neurosurg.* 1995; 23 (5): 260-9.
13. Nyland H, Krogness KG. Size of posterior fossa in Chiari type 1 malformation in adults. *Acta Neurochir. (Wien)* 1978; 40 (3-4): 233-42.
14. Nishikawa M, Sakamoto H, Hakuba A, Nakanishi N, Inoue Y. Pathogenesis of Chiari malformation: a morphometric study of the posterior cranial fossa. *J. Neurosurg.* 1997; 86 (1): 40-7.
15. Schady W, Metcalfe RA, Butler P. The incidence of craniocervical bony anomalies in the adult Chiari malformation. *J. Neurol. Sci.* 1987; 82 (1-3):193-203.
16. Sahuquillo J, Rubio E, Poca MA, Rovira A, Rodriguez-Baeza A, Cervera C. Posterior fossa reconstruction: a surgical technique for the treatment of Chiari I malformation and Chiari I/syringomyelia complex--preliminary results and magnetic resonance imaging quantitative assessment of hindbrain migration. *Neurosurgery* 1994; 35 (5): 874-84; discussion 884-5.
17. Stovner LJ, Bergan U, Nilsen G, Sjaastad O. Posterior cranial fossa dimensions in the Chiari I malformation: relation to pathogenesis and clinical presentation. *Neuroradiology* 1993; 35 (2): 113-8.
18. Benito Gonzalez J, Beltran Mateos L, Benito Gonzalez F, Perez Plasencia D, Santa Cruz Ruiz S, Figueroa Garcia T. [Type I Chiari malformation as a cause of inferior vertical nystagmus]. *An Otorrinolaringol Ibero Am.* 2000; 27(5): 501-8.
19. Kanpolat Y, Unlu A, Savas A, Tan F. Chiari Type I malformation presenting as glossopharyngeal neuralgia: case report. *Neurosurgery* 2001; 48 (1):226-8.
20. Guillon B, Trochu JN, Olindo S, Desal H, Martin S, Menegalli D, *et al.* [Recurrent syncope and Chiari malformation]. *Rev Neurol (Paris)* 2001; 157(1): 68-71.
21. Colpan ME, Sekerci Z. Chiari type I malformation presenting as hemifacial spasm: case report. *Neurosurgery* 2005; 57 (2): E371; discussion E371.

22. Silva JA, Holanda MM, Pereira CB, Leiros Mdo D, Araujo AF, Bandeira E. Retropulsion and vertigo in the Chiari malformation: case report. *Arq Neuropsiquiatr* 2005;63(3B):870-3.
23. Tsara V, Serasli E, Kimiskidis V, Papagianopoulos S, Katsaridis V, Fylaktakis M, *et al.* Acute respiratory failure and sleep-disordered breathing in Arnold-Chiari malformation. *Clin. Neurol. Neurosurg.* 2005; 107 (6): 521-4.
24. Pellanda N, Mojon D. [Arnold-Chiari I malformation: three unusual manifestations]. *Klin. Monatsbl. Augenheilkd.* 2005; 222 (3): 218-21.
25. Botelho RV, Bittencourt LR, Rotta JM, Tufik S. Adult Chiari malformation and sleep apnoea. *Neurosurg. Rev.* 2005; 28 (3): 169-76.
26. Aboulezz AO, Sartor K, Geyer CA, Gado MH. Position of cerebellar tonsils in the normal population and in patients with Chiari malformation: a quantitative approach with MR imaging. *J. Comput. Assist. Tomogr.* 1985; 9(6): 1033-6.
27. Pascual J, Oterino A, Berciano J. Headache in type I Chiari malformation. *Neurology.* 1992; 42 (8): 1519-21.
28. Ertsey C, Jelencsik I. Cough headache associated with Chiari type-I malformation: responsiveness to indomethacin. *Cephalalgia* 2000; 20 (5):518-20.
29. Buzzi MG, Formisano R, Colonnese C, Pierelli F. Chiari-associated exertional, cough, and sneeze headache responsive to medical therapy. *Headache* 2003; 43 (4): 404-6.
30. Pascual J, Iglesias F, Oterino A, Vazquez-Barquero A, Berciano J. Cough, exertional, and sexual headaches: an analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology.* 1996; 46 (6): 1520-4.
31. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, Mandell M, Wolpert C, *et al.* Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery* 1999; 44 (5): 1005-17.

32. Itoh N, Mimaki T, Tagawa T, Sugita T, Yabuuchi H, Ushio Y. Chiari I malformation with quadriplegia and respiratory disturbance in an infant. *Brain. Dev.* 1988; 10 (3): 189-90.
33. Stovner LJ. Headache associated with the Chiari type I malformation. *Headache.* 1993; 33 (4): 175-81.
34. Khurana RK. Headache spectrum in Arnold-Chiari malformation. *Headache* 1991; 31 (3): 151-5.
35. Stovner LJ. Headache and Chiari type I malformation: occurrence in female monozygotic twins and first-degree relatives. *Cephalalgia.* 1992; 12 (5):304-7; discussion 268.
36. McGirt MJ, Nimjee SM, Floyd J, Bulsara KR, George TM. Correlation of cerebrospinal fluid flow dynamics and headache in Chiari I malformation. *Neurosurgery.* 2005; 56 (4): 716-21; discussion 716-21.
37. Ziegler DK, Mallonee W. Chiari-1 malformation, migraine, and sudden death. *Headache.* 1999; 39 (1): 38-41.
38. Rosetti P, Ben Taïb NO, Brotchi J, De Witte O. Arnold Chiari Type I malformation presenting as a trigeminal neuralgia: case report. *Neurosurgery.* 1999; 44 (5): 1122-3; discussion 1123-4.
39. Kasner SE, Rosenfeld J, Farber RE. Spontaneous intracranial hypotension: headache with a reversible Arnold-Chiari malformation. *Headache* 1995; 35(9): 557-9.
40. Morales-Asin F, Mauri JA, Iniguez C, Larrode MP, Mostacero E. Long-term Evolution of a Laughing Headache Associated With Chiari Type 1 Malformation. *Headache.* 1998; 38 (7): 552-3.
41. Caetano de Barros M, Farias W, Ataíde L, Lins S. Basilar Impression and Arnold Chiari Malformation. A study of 66 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1968; 31: 596 - 600.

42. Sivaramakrishnan A, Alperin N, Surapaneni S, Lichtor T. Evaluating the effect of decompression surgery on cerebrospinal fluid flow and intracranial compliance in patients with chiari malformation with magnetic resonance imaging flow studies. *Neurosurgery*. 2004; 55 (6): 1344-50; discussion 1350-1.
43. Dones J, De Jesus O, Colen CB, Toledo MM, Delgado M. Clinical outcomes in patients with Chiari I malformation: a review of 27 cases. *Surg Neurol*. 2003; 60 (2): 142-7; discussion 147-8.
44. Arnett B. Arnold-Chiari malformation. *Arch. Neurol*. 2003; 60 (6): 898-900.
45. Masson C, Colombani JM. [Chiari type 1 malformation and magnetic resonance imaging]. *Presse Med*. 2005; 34 (21): 1662-7.
46. Levy WJ, Mason L, Hahn JF. Chiari malformation presenting in adults: a surgical experience in 127 cases. *Neurosurgery*. 1983; 12 (4): 377-90.
47. Paul KS, Lye RH, Strang FA, Dutton J. Arnold-Chiari malformation. Review of 71 cases. *J. Neurosurg*. 1983; 58 (2): 183-7.
48. Saez RJ, Onofrio BM, Yanagihara T. Experience with Arnold-Chiari malformation, 1960 to 1970. *J. Neurosurg*. 1976; 45 (4): 416-22.
49. Sakas DE, Korfiatis SI, Wayte SC, Beale DJ, Papapetrou KP, Stranjalis GS, *et al*. Chiari malformation: CSF flow dynamics in the craniocervical junction and syrinx. *Acta Neurochir (Wien)*. 2005; 147 (12): 1223-33.
50. Seijo-Martinez M, Castro del Rio M, Conde C, Brasa J, Vila O. Cluster-like headache: association with cervical syringomyelia and Arnold-Chiari malformation. *Cephalalgia*. 2004; 24 (2): 140-2.
51. Farias da Silva W, Moreira P. Cefaléia do tipo tensional e outras cefaléias primárias. Rio de Janeiro; 2005.

ANEXOS

ANEXO 1

ANEXO 1. Ficha clínica de cefaléia

Unidade de Neurologia e Neurocirurgia/HC/UFPE
Ambulatório de Neurologia e Neurocirurgia

Pesquisa Sobre Cefaléia

Nome: _____ Idade: _____

Profissão: _____ Instrução: _____

Cefaléia:
☐ tem ☐ já teve ☐ nunca teve
☐ por crises ☐ por salvas ☐ cont. sub-cont.
☐ durante febre ☐ após ing. Alcool ☐ após TCE

Idade inicial da Cefaléia: _____

Prodromos: ☐ depressão ☐ irritabilidade ☐ difíc. Raciocínio ☐ clareza mental ☐ anorexia
☐ bulimia ☐ insônia ☐ sonolência ☐ diminuição da diurese

Sintomas Iniciais:
☐ dor ☐ manifestações visuais ☐ vertigens ☐ acufenos ☐ ataxia ☐ disfasia
☐ disartria ☐ parestesias ☐ desmaios ☐ outros: _____

Duração dos Sintomas Iniciais: _____

Dor:
☐ início insidioso ☐ sub agudo ☐ agudo.
tempo para atingir o máximo: _____

Caráter:
☐ pulsátil ☐ surda ☐ constritiva ☐ terebrante ☐ outros: _____

Topografia: Unilateral: _____ Bilateral: _____ Difusa: _____
variável de lado: _____ de localização: _____
numa mesma crise: ☐ em crises diferentes: ☐

Duração das crises: _____ Horário: M: _____ T: _____ N: _____

Frequência das Crises:
Periodicidade: _____ Duração períodos: _____ Salvas: _____

Sintomas Acompanhantes:
☐ náuseas ☐ vômitos ☐ palidez ☐ sudoreses ☐ fotofobia ☐ turvação visual ☐ lacrimejamento ☐ hiperemia conjuntival
☐ obstrução nasal ☐ rinorreia ☐ parestesias ☐ vertigens
☐ ataxia ☐ distasia ☐ disartria ☐ desmaios ☐ outros: _____

Sintomas Pós-críticos:
☐ euforia ☐ depressão ☐ palidez ☐ diarreia ☐ sonolência ☐ outros: _____

Fatores desencadeantes:
☐ problemas emocionais ☐ dormir pouco ☐ dormir muito ☐ omissão de refeição ☐ álcool
☐ chocolate ☐ gorduras ☐ friaturas ☐ trab. Excessivo ☐ relaxamento pós-estresse
☐ cheiro forte ☐ ofuscamento ☐ frutas cítricas ☐ outros: _____

Menstruação:
☐ crises só na menstruação ☐ mais forte na menstruação ☐ indiferente

Gravidez:
cessam crises a partir de: _____ aumenta: _____ ☐ surgiu: _____ ☐ indiferente

Antecedentes Pessoais
☐ anoxia perinatal ☐ convulsão febril ☐ trauma craniano ☐ distúrbio de escolaridade
☐ distúrbio de conduta ☐ enjoo em viagem ☐ dor abdominal ☐ vômitos cíclicos ☐ vertig. Paroxísticas
☐ taquicardia ☐ parestisias ☐ febre inexplicada ☐ sonambulismo ☐ priv. Noturno
☐ enurese noturna ☐ lipotímia ☐ epilepsia

Antecedentes hereditários
Enxaqueca:
☐ mãe ☐ maternos: _____
☐ pai ☐ paternos: _____
☐ irmãos ☐ irmãs: _____

☐ Epilepsia: _____

Já procurou se tratar:
Sim ☐
Não ☐

Por quê? ☐ Não tem cura ☐ Não dar valor ☐ Não tem meios

ANEXO 2. Características da cefaléia.

Intensidade	Topografia	Fatores Precipitantes	Evolução da Dor	Duração da Dor	Modo de Instalação da cefaléia	Fatores atenuantes	Caráter da Dor
Leve-permitia que o indivíduo realizasse todas as atividades habituais.	Occipital	Tosse	Contínua	Estimada em minutos	Aguda	Repouso	Pulsátil
Moderada-limitava suas atividades rotineiras.	Frontal	Esforço	Crises		Insidiosa	Reposicionamento da cabeça	Constrictiva
Grave-impedia totalmente o paciente de realizar suas atividades enquanto durava a cefaléia.	Temporal	Sexo					Explosiva
	Parietal	Espirro					Lancinante
	Cervical	Riso					
	Combinadas entre si						

ANEXO 3. CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Autorização do paciente para sua inclusão no estudo sobre cefaléia nas malformações da transição occipitocervical.

Instituição: Universidade Federal de Pernambuco

Investigador: Hugo André de Lima Martins

1. PROPOSTA DO ESTUDO

Você está convidado a participar de um estudo sobre dor de cabeça associada a malformação da transição do pescoço com a cabeça.

2. EXPLICAÇÃO DOS PROCEDIMENTOS

Sua participação será relatar a história de sua doença, responder várias perguntas sobre dor de cabeça e permitir a realização de um exame físico convencional. Não haverá ônus financeiro para você.

3. POSSÍVEIS RISCOS E DESCONFORTOS

Os procedimentos poderão lhe trazer o constrangimento de falar sobre a sua doença, além de cansaço físico e mental.

4. BENEFÍCIOS

O benefício principal para os pacientes é a possibilidade de diagnóstico de patologia potencialmente cirúrgica com possibilidade de intervenção precoce.

5. RETIRADA DO ESTUDO

Sua participação no estudo é voluntária, podendo retirar-se dele, por qualquer motivo, sem nem um prejuízo pessoal ou do seu tratamento.

6. CONFIDENCIALIDADE

As informações sobre seu histórico médico e dados pessoais serão mantidas em total sigilo. Os resultados poderão ser divulgados em congressos, revistas médicas ou outros eventos científicos sem que o seu nome seja citado.

7. DECLARAÇÃO DO PACIENTE

Ao assinar este termo de consentimento você estará autorizando o nosso acesso ao seu prontuário médico e exames complementares realizados a pedido do seu médico assistente.

Eu _____, voluntariamente concordo em participar deste estudo após Ter analisado e compreendido todos os itens deste termo de consentimento.

Recife / /

Assinatura do paciente
Assinatura do pesquisador

Assinatura da testemunha

Assinatura de testemunha

Caso surja alguma dúvida, favor contactar com Dr. Hugo Martins, no telefone 21268539 ou 96096179, ou na Av. Professor Moraes Rego, s/n, Cid. Universitária, Recife- PE.