

Cefaleias em trovoada: abordagem em contexto de urgência e análise de um caso clínico

Telma Curado Rodrigues Ferreira Santos

Dissertação para obtenção do Grau de Mestre em
Medicina
(mestrado integrado)

Orientador: Prof. Doutor Francisco José Alvarez Pérez

abril de 2024

Declaração de Integridade

Eu, Telma Curado Rodrigues Ferreira Santos, que abaixo assino, estudante com o número de inscrição 41444 do Mestrado Integrado em Medicina, da Faculdade de Ciências da Saúde, declaro ter desenvolvido o presente trabalho e elaborado o presente texto em total consonância com o **Código de Integridades da Universidade da Beira Interior**.

Mais concretamente afirmo não ter incorrido em qualquer das variedades de Fraude Académica, e que aqui declaro conhecer, que em particular atendi à exigida referenciação de frases, extratos, imagens e outras formas de trabalho intelectual, e assumindo assim na íntegra as responsabilidades da autoria.

Universidade da Beira Interior, Covilhã 25 / 04 / 2024

Telma Santos

(assinatura conforme Cartão de Cidadão ou preferencialmente
assinatura digital no documento original se naquele mesmo formato)

Dedicatória

Com a esperança de que este trabalho possa manter o amigo de alguém aqui por mais tempo, dedico-o ao Carlos, pela sua amizade que nunca deixou ninguém de fora.

Agradecimentos

O caminho é feito das pessoas que caminham connosco e daquelas com que nos cruzamos. O presente trabalho representa o culminar de um percurso académico bonito e desafiante, marcado por um enorme crescimento pessoal e profissional, graças às pessoas incríveis que me rodeiam. A todos aqueles que me permitiram chegar onde estou, o meu sincero agradecimento.

Ao meu orientador, Professor Doutor Francisco José Alvarez Pérez, por ter abraçado esta ideia comigo e pelo apoio constante. A sua orientação, conhecimento e ideias partilhadas foram fundamentais para o desenvolvimento deste trabalho.

Aos meus pais, por me transmitirem valores essenciais e me darem as ferramentas necessárias para crescer sabendo que consigo ser o que eu quiser. Pelo apoio incondicional e por fazerem sempre tudo para que não me falte nada. Agradeço, também, ao meu irmão, por ser sempre um amigo com quem posso contar.

Aos meus quatro avós, que tenho a sorte de ter, por me acolherem em todos os momentos. Por, mesmo sem se aperceberem, serem exemplos de dedicação e trabalho.

A toda a família, tanto de sangue quanto de coração, por acreditarem sempre em mim e serem a minha rede de segurança.

Ao Tomás, que é capaz de “virar o mundo” sozinho só para me ver bem, por saber sempre quando me dar o “empurrão” que me falta e quando preciso de descansar.

Aos meus amigos, os de sempre e os que fiz aqui, pelo companheirismo, pelas gargalhadas partilhadas e por celebrarem as minhas vitórias comigo.

À mãe do paciente do caso estudado, por nunca ter posto em causa a minha ideia e apoiá-la desde o início. Agradeço por partilhar estes assuntos delicados comigo, dando-me permissão para contar a história do seu filho.

Por último, à cidade da Covilhã, por me acolher nos últimos anos.

Resumo

A cefaleia em trovoada é uma cefaleia extremamente severa, de início abrupto, que atinge a máxima intensidade em menos de um minuto, associada a várias condições com morbidade e mortalidade significativas, sendo a hemorragia subaracnoide a mais comum. Os pacientes requerem uma avaliação completa, incluindo anamnese e exame físico, com ênfase no exame neurológico, visando identificar sinais de alerta para uma etiologia específica. Uma das causas raras atribuídas a estas cefaleias é o quisto colóide do terceiro ventrículo, uma malformação congênita benigna que, em alguns casos, pode culminar em rápida deterioração neurológica e morte súbita.

Esta dissertação oferece uma revisão abrangente das cefaleias em trovoada, compreendendo uma variedade de condições que podem estar na sua origem, desde as mais comuns às mais raras. Adicionalmente, discutem-se os meios de diagnóstico adequados de acordo com o estado da arte, propondo-se um algoritmo de abordagem. O tratamento varia consoante a causa subjacente, embora seja apresentada uma proposta terapêutica para cefaleias em trovoada primárias. O quisto colóide do terceiro ventrículo é examinado em detalhe, abordando as suas características, apresentação clínica, patogênese, diagnóstico, opções de tratamento e prognóstico.

Apresenta-se um caso de morte súbita resultante de um quisto colóide do terceiro ventrículo, no qual o paciente apresentou crises recorrentes de cefaleia em trovoada durante oito meses, culminando em hidrocefalia aguda e, conseqüentemente, morte.

Com a presente revisão bibliográfica pretende-se reunir uma compreensão atualizada das cefaleias em trovoada e analisar um caso clínico com essa apresentação, destacando a relevância de um diagnóstico e intervenção atempados na prevenção da morbidade e mortalidade associada a este tipo de cefaleias.

Palavras-chave

Cefaleia em trovoada; quisto colóide; hemorragia subaracnoide; hidrocefalia; cefaleia secundária

Abstract

Thunderclap headache is an excruciating headache with an abrupt onset, reaching peak intensity in less than a minute, linked to numerous conditions with notable morbidity and mortality, the most common being subarachnoid hemorrhage. Patients require a thorough evaluation, including anamnesis and physical examination, particularly focusing on neurological assessment, to identify warning signs of a specific etiology. One of the rare causes attributed to these headaches is the colloid cyst of the third ventricle, a benign congenital malformation that, in some cases, may lead to rapid neurological deterioration and sudden death.

This dissertation provides a comprehensive review of thunderclap headaches, encompassing a range of conditions that may trigger them, from the common to the rarest. Furthermore, it discusses the current state-of-the-art diagnostic approaches and proposes an algorithm for assessment. Treatment approaches vary depending on the underlying cause, although a therapeutic strategy for primary thunderclap headaches is outlined. Detailed examination of the colloid cyst of the third ventricle is conducted, addressing its characteristics, clinical presentation, pathogenesis, diagnostic methods, treatment options, and prognosis.

A case of sudden death resulting from a colloid cyst of the third ventricle is presented, where the patient experienced recurrent episodes of thunderclap headache for eight months, ultimately culminating in acute hydrocephalus and death.

The aim of this literature review is to provide an up-to-date understanding of thunderclap headaches and analyze a clinical case demonstrating this presentation, highlighting the importance of timely diagnosis and intervention in preventing the morbidity and mortality linked with this headache type.

Keywords

Thunderclap headache; colloid cyst; subarachnoid hemorrhage; hydrocephalus; secondary headache

Índice

Declaração de Integridade	iii
Dedicatória	v
Agradecimentos	vii
Resumo	ix
Palavras-chave	ix
Abstract	xi
Keywords	xi
Lista de Figuras	xv
Lista de Tabelas	xvii
Lista de Acrónimos	xix
1 Introdução	1
2 Metodologia	3
3 A cefaleia em trovoada	5
3.1 Nosografia	5
3.2 Etiologia	6
3.3 Epidemiologia	9
3.4 Avaliação diagnóstica em contexto de urgências	10
3.5 Breve consideração sobre o tratamento	22
4 O quisto coloide do terceiro ventrículo	23
4.1 Características	23
4.2 Manifestações clínicas e patofisiologia	24
4.3 Diagnóstico	28
4.4 Abordagens terapêuticas e possíveis complicações	31
4.5 Prognóstico	37
5 Caso clínico	39
5.1 Discussão	42
6 Conclusões	45
7 Referências bibliográficas	49
8 Apêndices	57

Lista de Figuras

Figura 1: Avaliação diagnóstica da cefaleia em trovoada	20
Figura 2: Patofisiologia do quisto colóide do terceiro ventrículo e os mecanismos que levam à morte súbita	28
Figura 3: Apresentação do quisto colóide do terceiro ventrículo em RM	30
Figura 4: TC-CE	41

Lista de Tabelas

Tabela 1: Categoria 4 da ICHD-3, "Outras cefaleias primárias"; adaptada da ICHD-3 (9)	6
Tabela 2: Circunstâncias que precedem a cefaleia e características clínicas que podem auxiliar no diagnóstico diferencial da cefaleia em trovoada (1,7,65,67)	11
Tabela 3: Critérios de diagnóstico da "4.4 Cefaleia primária em trovoada"; adaptada da ICHD-3 (9)	21
Tabela 4: Critérios de diagnóstico da "7.4.1.1 Cefaleia atribuída ao quisto colóide do terceiro ventrículo"; adaptada da ICHD-3 (9)	29

Lista de Acrónimos

HSA	Hemorragia subaracnoide
SU	Serviço de Urgências
ICHD-3	The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition
AVC	Acidente vascular cerebral
SVCR	Síndrome de Vasoconstrição Cerebral Reversível
TVI	Trombose venosa intracraniana
PRES	Síndrome de leucoencefalopatia posterior reversível
HIE	Hipotensão intracraniana espontânea
PACNS	Vasculite primária do Sistema Nervoso Central
PIC	Pressão intracraniana
TC	Tomografia Computadorizada
RM	Ressonância Magnética
LCR	Líquido cefalorraquidiano
PL	Punção lombar
Angio-RM	Angiografia por Ressonância Magnética
VRM	Venografia por Ressonância Magnética
Angio-TC	Angiotomografia Computadorizada
TC-CE	Tomografia Computadorizada Cranioencefálica
Veno-TC	Venografia por Tomografia Computadorizada
DVE	Derivação ventricular externa
DVP	Derivação ventrículo-peritoneal

1 Introdução

A cefaleia em trovoada, caracterizada por uma dor súbita e extremamente severa, é uma condição clínica que demanda atenção imediata, devendo ser gerida como uma emergência, uma vez que está associada a diversas patologias com relevantes morbidades e mortalidades (1–5). Este tipo de cefaleia diferencia-se, não só pela sua intensidade extrema, mas, principalmente, pela rapidez com que atinge o ápice, progredindo para a intensidade máxima em menos de um minuto (1,3,6). Inicialmente, esta entidade foi considerada uma cefaleia que precedia a ruptura de um aneurisma; no entanto, atualmente, sabe-se que está relacionada a várias etiologias, que vão desde condições benignas até aquelas que ameaçam a vida (1,7–11). A sua prevalência nas urgências médicas é significativa, ainda assim, distinguir entre cefaleia em trovoada primária e secundária continua a ser um desafio diagnóstico, com implicações cruciais na gestão clínica e no desfecho do caso (2,4,12–14).

Uma investigação diagnóstica atempada e abrangente é essencial para identificar precocemente causas subjacentes potencialmente fatais, sendo a cefaleia em trovoada primária um diagnóstico de exclusão, considerado, apenas, após resultados negativos em todos os exames efetuados (5,9). Como diagnóstico diferencial, é importante considerar, primeiramente, a hipótese de hemorragia subaracnoide (HSA), já que é uma das causas mais comuns, podendo ter um prognóstico desfavorável (6,11–13).

O objetivo desta dissertação é rever as causas da cefaleia em trovoada, juntamente com a abordagem diagnóstica adequada para a deteção de cada uma, de acordo com os mais recentes avanços científicos. Além disso, procura-se aprofundar o entendimento de uma das causas menos comuns associadas a essa sintomatologia: o quisto colóide do terceiro ventrículo. Desta forma, o propósito é contribuir para uma gestão mais eficaz dos pacientes que se apresentem com cefaleia em trovoada no Serviço de Urgências (SU) e, através da apresentação de um caso clínico de quisto colóide do terceiro ventrículo, promover a aplicação prática dos conhecimentos adquiridos, tendo em conta a revisão da gestão da cefaleia em trovoada feita anteriormente.

2 Metodologia

Para a realização da presente dissertação foi efetuada uma pesquisa na base de dados internacional PubMed, no período entre setembro de 2023 e fevereiro de 2024, utilizando as seguintes palavras-chave: “thunderclap headache”; “sudden onset severe headache”; “secondary”; “subarachnoid haemorrhage”; “reversible cerebral vasoconstriction syndrome”; “management”; “colloid cyst”; “third ventricle”; “sudden death”; “computed tomography scan”; “emergency department”; “diagnosis” e “epidemiology”.

Não houve uma seleção de um tipo preferencial de artigo e nenhum filtro foi aplicado em relação à data de publicação, porém, deu-se preferência à escolha dos artigos mais recentes. Dos artigos resultantes desta pesquisa, foram selecionadas as publicações em inglês, francês ou português, de acordo com a relevância do título e resumo, excluindo-se os que não atendiam a esses critérios. Priorizaram-se os artigos completos disponíveis online, selecionando-os com base no número de citações e no fator de impacto da revista.

Sempre que uma referência dos artigos selecionados fosse considerada relevante, o artigo original foi consultado e incluído se considerado adequado para o propósito da pesquisa. Foi consultada, também, a 3ª edição da Classificação Internacional das Cefaleias, na sua versão original, elaborada pelo Comité de Classificação das Cefaleias da Sociedade Internacional de Cefaleias.

A informação clínica utilizada para a descrição do caso clínico foi obtida através dos relatos fornecidos pela mãe do paciente, da consulta dos registos médicos realizados no momento da sua última admissão no SU (fornecidos pelo médico assistente) e do acesso ao Certificado de Óbito. Todos os recursos foram anonimizados, de forma a cumprir o direito à preservação da identidade, proteção de dados pessoais e sigilo médico. Em anexo, encontra-se o consentimento informado assinado pela mãe do paciente, rasurado por motivos de anonimato, porém, a versão original encontra-se em posse da autora e do orientador desta dissertação (Apêndice 1).

3 A cefaleia em trovoada

3.1 Nosografia

O termo cefaleia em trovoada surgiu pela primeira vez em 1986, por Day and Raskin, num relatório de caso clínico, descrevendo uma mulher de 42 anos, que se apresentava com uma dor de cabeça intensa de início súbito. Nesse contexto, esta designação foi empregada para caracterizar uma cefaleia aguda de grande intensidade, num paciente que tenha experienciado, no intervalo de uma semana, pelo menos, três episódios agudos de cefaleia severa (7). Neste mesmo caso, concluiu-se, ainda, que uma crise de cefaleia em trovoada poderia ser sentida antes da ruptura de um aneurisma (7,15). Este termo emerge, assim, como uma entidade clínica caracterizada pela sua natureza aguda e intensa, associando-se a potenciais eventos neurológicos críticos.

Por definição, a cefaleia em trovoada é um tipo de cefaleia de grande intensidade, com um padrão explosivo, que aparece subitamente, atingindo a sua intensidade máxima logo desde o começo (normalmente, dentro de segundos a um minuto) (1,3,5,6,10,13). O que distingue este tipo de cefaleias de outras não é a intensidade em si, mas a rapidez com que alcança o seu pico. Pacientes com cefaleia em trovoada, geralmente, descrevem-na como a pior que já sentiram na sua vida. Quanto ao tipo de dor, duração, frequência, localização, sintomas acompanhantes e fatores de alívio ou agravamento da mesma, irá sempre depender da causa subjacente (3).

A “The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (ICHD-3)” (Classificação Internacional das Cefaleias, 3ª edição), que categoriza as cefaleias em primárias ou secundárias, de acordo com a presença ou ausência de lesões intracranianas, classifica a “Cefaleia primária em trovoada”, na categoria “Outras cefaleias primárias” (Tabela 1). A Sociedade Internacional de Cefaleia, nesta mesma categorização, descreve a cefaleia em trovoada como “Cefaleia de grande intensidade com início abrupto, mimetizando aquela da ruptura de um aneurisma cerebral, na ausência de qualquer patologia intracraniana.” (16).

Tabela 1: Categoria 4 da ICHD-3, "Outras cefaleias primárias"; adaptada da ICHD-3 (16)

4. Outras cefaleias primárias
4.1 Cefaleia primária da tosse
4.2 Cefaleia primária do exercício
4.3 Cefaleia primária associada à atividade sexual
4.4 Cefaleia primária em trovoada
4.5 Cefaleia por estímulo frio
4.6 Cefaleia por pressão externa
4.7 Cefaleia primária em facada
4.8 Cefaleia numular
4.9 Cefaleia hipócnica
4.10 Cefaleia persistente e diária desde o início (CPDI)

No entanto, a ICHD-3 acrescenta “São poucas as evidências de que a cefaleia primária em trovoada existe como um transtorno primário: a busca por uma causa subjacente deve ser pronta e exaustiva.”(16). Uma vez que a cefaleia em trovoada primária mimica a secundária, surgiu a hipótese de que a cefaleia em trovoada primária como entidade clínica autónoma possa não existir, sendo apenas resultado de uma incapacidade dos instrumentos diagnósticos para identificar a sua verdadeira causa originária, não havendo, ainda, consenso quanto a este tema. Assim, alguns autores preferem a classificação como Cefaleia em trovoada de causa desconhecida (6,13,17).

Como clinicamente não é possível discriminar entre primária e secundária, todos os pacientes que se apresentem com cefaleia em trovoada devem ser investigados (18). Uma avaliação atenta e pormenorizada, acompanhada de história clínica e exame neurológico adequados, deve ser rapidamente executada, de forma a distinguir entre os diagnósticos diferenciais de cefaleia em trovoada secundária, pois esta pode estar associada a uma etiologia fatal.

3.2 Etiologia

De forma a orientar, corretamente, uma cefaleia em trovoada, é essencial ter conhecimento de todas as causas que podem estar na sua origem, sabendo como identificar rapidamente cada uma.

O diagnóstico de cefaleia em trovoada primária surge em último instante, como diagnóstico de exclusão, após investigação exaustiva de todas as possíveis causas.

A avaliação inicial de cefaleia em trovoada deve ter em conta um possível diagnóstico de HSA, uma vez que esta é a causa mais comum, ocorrendo em 11 a 25% dos pacientes (8,10). A HSA deve-se, em 85% dos casos, à rutura de um aneurisma intracraniano, sendo 10% hemorragias perimesencefálicas não-aneurismáticas e, os restantes 5%, correspondendo a um conjunto de perturbações raras (19).

A cefaleia intensa de início súbito, apesar de ser a característica mais comum de apresentação, não é patognomónica deste diagnóstico. Pode ocorrer isoladamente ou associada a outros sintomas, como rigidez da nuca (meningismo), perda súbita e transitória de consciência, náuseas e vômitos ou, ainda, convulsões, delírio, tonturas, acidente vascular cerebral (AVC) focal, perturbações visuais, fotofobia, entre outros (11,20). Metade dos pacientes caracterizam o começo da cefaleia como instantâneo e a outra metade refere que se desenvolveu rapidamente, atingindo o pico num intervalo de segundos a poucos minutos (14). Para além da rapidez com que começa a cefaleia e da sua severa intensidade, não há muitas outras características específicas úteis para distinguir HSA de outras causas de cefaleia em trovoada. Normalmente, não dura menos de duas horas e pode prolongar-se durante vários dias (10). Apesar de poder ser precedida por exercício físico ou atividade sexual, a HSA pode também não ter qualquer stress físico como precedente. Ademais, estes precedentes são amiudadamente associados com cefaleia em trovoada benigna, não servindo como fator de distinção para diagnóstico (8,21).

Outra etiologia muito frequente é a Síndrome de Vasoconstrição Cerebral Reversível (SVCR) (10), que compreende um conjunto de patologias caracterizadas por constrições e dilatações reversíveis das artérias cerebrais, com resolução em três meses (22). Em mais de 90% dos casos, esta síndrome apresenta-se com sintomas de cefaleia em trovoada, com episódios recorrentes no espaço de poucos dias a semanas, sendo que os restantes têm cefaleias subagudas ou outras formas menos severas de cefaleia. A ausência de cefaleia na apresentação inaugural da síndrome é excecional (23,24).

No caso da trombose venosa intracraniana (TVI), uma causa mais rara que as anteriormente referidas, a cefaleia é o sintoma mais comum, ocorrendo em mais de 80% dos pacientes, usualmente do tipo subaguda, com início gradual, sendo que só em cerca de 10% esta é do tipo cefaleia em trovoada (25,26). A cefaleia é persistente e pode ser difusa ou localizada (não tendo qualquer relação com o local da trombose), é exacerbada

com a manobra de Valsalva e em decúbito dorsal (27). Geralmente, é acompanhada por sintomas característicos de TVI, devido a hipertensão intracraniana, tais como convulsões, papiledema, náuseas, alteração do nível de consciência e sinais neurológicos focais. A cefaleia é o sintoma inaugural em cerca de 70% dos eventos, ocorrendo isoladamente em 15-30% (28,29). TVI é mais comum durante o puerpério, sendo que, nestes casos, a apresentação é mais frequentemente aguda, com cefaleia presente logo desde o início, podendo esta ser cefaleia em trovoada (30–32).

Outras causas menos comuns de cefaleia em trovoada incluem disseção arterial (intra ou extracraniana) (33,34), encefalopatia hipertensiva, crise hipertensiva aguda e síndrome de leucoencefalopatia posterior reversível (PRES), isoladamente ou em conjunto (35–40), hematoma retroclival espontâneo (41,42), AVC isquêmico (43,44) e hemorrágico (45), tumores e quistos intracranianos (46), como quisto colóide no terceiro ventrículo ou apoplexia pituitária (47,48), hipotensão intracraniana espontânea (HIE) (49,50), infecções intracranianas, como meningite (51) e sinusite aguda complicada (52), hematoma subdural (53,54), enfarte do miocárdio (55), entre muitas outras.

O quisto colóide no terceiro ventrículo, enquanto causa de cefaleia em trovoada, será abordado de forma mais detalhada em seções subsequentes.

De acordo com uma revisão sistemática dirigida por Devenney, Neale e Forbes (56), existem mais de cem diferentes causas publicadas, para além de HSA.

Existem, ainda, algumas patologias que, segundo alguns autores, podem ser consideradas como causas de cefaleia em trovoada, mas segundo as quais ainda não há consenso. Neste grupo inclui-se, por exemplo, a vasculite primária do Sistema Nervoso Central (PACNS), uma vez que excepcionalmente se apresenta com cefaleia em trovoada, porém, existem raros casos descritos com essa apresentação (57,58). De forma semelhante, há poucos relatos específicos de cefaleia em trovoada provocada pelo Vírus Erve (59,60), uma vez que, até há pouco tempo, se pensava que este não era patológico para humanos.

Além disso, outros tipos de cefaleias primárias podem apresentar-se com características clínicas de cefaleia em trovoada, como a cefaleia associada à tosse, a cefaleia associada ao exercício, a cefaleia associada à atividade sexual (7,61), a cefaleia associada ao banho (62) ou, até mesmo, a enxaqueca (2,63).

3.3 Epidemiologia

A cefaleia surge como um sintoma frequentemente manifestado, compreendendo cerca de 2% dos motivos de ida ao SU (5,64). Mais especificamente, a cefaleia em trovoada, com uma incidência estimada de quarenta e três em cem mil adultos por ano, é das apresentações neurológicas mais comuns nas urgências, nos países desenvolvidos (8). De acordo com uma análise secundária de um estudo observacional de coorte internacional e multicêntrico, os pacientes com cefaleia em trovoada representavam 14,2% dos adultos, que se apresentavam no SU, com cefaleia como queixa principal (65).

Estima-se que as cefaleias secundárias perfazem um em cada vinte e cinco cefaleias nas urgências (66), porém a percentagem de pacientes com cefaleia abrupta e severa que tem uma patologia grave na sua origem é difícil de aferir, uma vez que esta depende inevitavelmente do desenho do estudo e da população estudada. No estudo supracitado, esta percentagem correspondia a 10,9% dos casos, um valor significativamente mais elevado comparativamente àquele encontrado em casos com diferentes cefaleias (6,6% dos casos tinham lesão intracerebral) (65). Noutro estudo prospetivo, concluiu-se que a incidência HSA nos pacientes que se apresentavam com cefaleia em trovoada, durante o período do estudo, era de 11,3%, ou seja, cinco em cem mil adultos por ano (8). Por último, num outro estudo, que descreve cinquenta e oito populações de estudo em vinte e um países, este valor sobe ainda mais, correspondendo a uma incidência global de HSA de, aproximadamente, nove em cem mil pessoas por ano (67).

Todavia, segundo os dados do estudo de coorte internacional e multicêntrico referido, patologia intracraniana não-grave foi diagnosticada em 87,7% dos pacientes com cefaleia em trovoada (65). Assim, apesar da prevalência significativa de lesões intracranianas em pacientes com este tipo de cefaleia, é alentador constatar que a maioria dos casos está associada a patologias intracranianas de carácter não-grave. Salienta-se, desta forma, a necessidade de uma abordagem clínica meticulosa e personalizada, com estratégias diagnósticas eficazes para otimizar a identificação de doentes graves, tendo em conta a panóplia de etiologias potenciais associadas a morbidades e mortalidades elevadas. Ao mesmo tempo, isto não pode conduzir ao uso inadequado e indiscriminado de meios completos de diagnóstico, sendo crucial haver equilíbrio.

3.4 Avaliação diagnóstica em contexto de urgência

Tendo em conta as hipóteses etiológicas possivelmente fatais descritas anteriormente, a cefaleia em trovoada tem de ser considerada uma emergência médica e é imperativo ser orientada como tal.

A obtenção de um diagnóstico correto depende, não só da recolha e análise minuciosas da história clínica, como também da utilização criteriosa de exames complementares de diagnóstico apropriados, tendo em consideração as limitações inerentes aos mesmos. Mesmo assim, identificar a etiologia da cefaleia em trovoada pode ser desafiador devido à ampla variedade de condições associadas. A obtenção de um diagnóstico definitivo torna-se ainda mais complexa, uma vez que não existe um algoritmo amplamente aceite para avaliar pacientes que apresentem esse tipo específico de cefaleia. Mesmo após uma avaliação minuciosa, estudos indicam que apenas 27-71% dos pacientes com cefaleia em trovoada recebem um diagnóstico conclusivo (8,11,14).

Inicialmente, é fundamental garantir que estamos perante uma cefaleia em trovoada, confirmando as suas características: a qualidade da cefaleia, a intensidade, a sua localização, a duração, a forma de início, os fatores de alívio ou de agravamento, se já teve alguma recorrência, se já tomou algo e qual foi a respetiva resposta à medicação, bem como os sintomas ou sinais associados.

As respostas do paciente poderão dar sinais importantes para detetar uma patologia intracraniana grave, particularmente HSA, por isso, deve ter-se em conta se refere que é “a pior dor de cabeça da minha vida”, avaliando-a como um sete ou mais, numa escala de dor de zero a dez (12,14). Paralelamente, o começo instantâneo da cefaleia, o início estar relacionado à prática de esforço físico ou a associação com outros sintomas, como febre, rigidez da nuca, perda ou alteração da consciência, vômitos, sintomas focais ou perda de visão, são também fatores que levam à suspeita de cefaleia em trovoada secundária (Tabela 2). Tendo em conta as possibilidades etiológicas da cefaleia em trovoada, devemos considerar mais especificamente os fatores de risco para cada uma, como é o caso do peri-parto para a TVI, ou o facto de piorar com a manobra de Valsalva, decúbito dorsal, ou tosse, para causas associadas a aumento da pressão intracraniana (PIC) (66). Adicionalmente, é importante destacar que mesmo um exame neurológico normal em casos de cefaleia em trovoada não descarta condições potencialmente fatais, dado que a cefaleia pode ser o único sintoma (26,33). A HSA é, inicialmente, diagnosticada incorretamente num em cada três pacientes,

particularmente naqueles com uma pontuação normal na Escala de Coma de Glasgow e que se apresentam apenas com cefaleia (20).

Tabela 2: Circunstâncias que precedem a cefaleia e características clínicas que podem auxiliar no diagnóstico diferencial da cefaleia em trovoada (7,12,13,66)
 HSA: Hemorragia subaracnoide; SVCR: Síndrome de Vasoconstrição Cerebral Reversível; TVI: Trombose venosa intracraniana; HIE: Hipotensão intracraniana espontânea; PIC: Pressão intracraniana

	Circunstâncias precedentes	Características clínicas
HSA	Início traumático Início relacionado a esforço físico	Intensidade máxima da cefaleia <1 minuto Pior cefaleia já sentida Alteração da consciência Convulsões Défices neurológicos focais Rigidez da nuca Vômitos e/ou náuseas Sem febre
SVCR	Gravidez Pós-parto História de enxaquecas Doenças autoimunes Precipitada por relações sexuais	Cefaleia súbita e severa Convulsão Cefaleias em trovoada recorrentes Resolução espontânea em semanas/meses
TVI	Pós-parto Cirurgia recente Contraceptivos orais Estados pró-trombóticos	Primeiro sintoma é cefaleia Cefaleia piora em decúbito dorsal Convulsão Papiledema Alterações visuais Défices neurológicos focais Alteração do estado mental
Dissecção arterial	Lesão na cabeça e/ou pescoço recente História de patologias do tecido conjuntivo, arteriopatas de grandes vasos, hipertensão	Cefaleia aguda Amaurose fugaz Dor no pescoço Sintomas causados por isquemia cerebral Síndrome de Horner (dissecção da carótida)
Elevação da PIC/ efeito de massa	Estado imunocomprometido História de neoplasia	Défice neurológico focal Convulsão Síncope Piora com a manobra de Valsalva, decúbito dorsal ou tosse Coma
HIE	Despoletada pela manobra de Valsalva Recente procedimento na coluna vertebral	Cefaleia ortostática Perturbações auditivas Ligeira rigidez da nuca
Meningite	Utilização recente de antibióticos	Febre Rigidez da nuca Estado mental alterado Convulsão Fotofobia Náuseas e vômitos

Após confirmação dos parâmetros da cefaleia e da recolha de uma história clínica adequada, estando perante um paciente com cefaleia em trovoada, é necessário começar por excluir a hipótese de HSA, devido à grande morbilidade e mortalidade. A média ponderada agrupada da taxa global de letalidade por HSA é de 31% (68), com uma grande parte das mortes a ocorrerem antes da chegada ao hospital, sendo crucial uma rápida deteção destes casos.

Não há muitas características clínicas que distingam uma HSA de uma cefaleia em trovoada benigna (14), ainda assim, alguns dos principais aspetos da apresentação de uma HSA foram descritos anteriormente em “3.2 Etiologia”. Estudos observacionais prospetivos e revisões sistemáticas revelaram que em cerca de 70% das hemorragias subaracnoides a manifestação principal é a cefaleia, e destes casos, 50% exibem um padrão característico em trovoada (14,19,20,69). Na tabela 2 encontram-se listadas as circunstâncias que podem preceder o episódio de cefaleia, bem como algumas das principais características clínicas específicas da HSA e de cada patologia que pode estar na origem da cefaleia em trovoada.

Para excluir HSA, deve ser realizada, em primeiro lugar, uma Tomografia Computadorizada (TC) (4,6,9,10). Num cenário agudo, a TC é preferível à Ressonância Magnética (RM), dada a sua ampla disponibilidade, baixos custos e rápido tempo de exame (2,63). Este é um exame altamente específico e sensível para a deteção de HSA, porém a deteção da hemorragia depende do intervalo de tempo desde o início dos sintomas, devendo ser realizado o mais rápido possível. Se forem usados scanners de TC de terceira geração, interpretados, até seis horas após o início dos sintomas, por neurorradiologistas experientes, podemos considerar uma especificidade de 98% e sensibilidade de cerca de 100% (20). Esta dependência do tempo para a sensibilidade do diagnóstico, deve-se à progressiva diluição do sangue com o fluxo normal do líquido cefalorraquidiano (LCR). Assim, até seis horas uma TC normal, pode excluir HSA com elevado grau de certeza, porém, após seis horas do evento, a sensibilidade reportada da TC é de, aproximadamente 95%, diminuindo para 90% ao aproximar-se das 24 horas do início da cefaleia (70). Frequentemente, nos casos de HSA, o extravasamento de sangue no espaço subaracnoide é visualizado como hiperdensidade nas cisternas basais. No entanto, esta visualização pode variar, de acordo com a localização e extensão da rutura do aneurisma, sendo alguns locais de mais difícil diagnóstico (2,4,5,19). Além disso, a ausência de achados na TC em pacientes com HSA é, muitas vezes, associada a uma apresentação clínica tardia, a presença de volumes iniciais de sangramento muito reduzidos, a um baixo hematócrito (<30%) ou a artefactos imagiológicos, existindo sempre a possibilidade de erro humano, que pode ser fatal na HSA (5,7,70).

Uma punção lombar (PL) pode ser, por conseguinte, necessária em alguns casos de cefaleia em trovoada, após imagiologia cerebral normal (20). Tradicionalmente, a avaliação do LCR torna-se imperativa em pacientes que procuram assistência clínica mais de seis horas após o início da cefaleia em trovoada e apresentam exames imagiológicos normais ou inconclusivos. Porém, atualmente, não há consenso de todos os profissionais sobre a necessidade de realizar este exame, uma vez que surgiu, através do ensino clássico, do facto de os primeiros scanners de TC não detetarem HSA numa percentagem considerável de pacientes (5,70). Tanto a American College of Emergency Physicians, como a American Heart Association, estabelecem uma recomendação de nível B para a realização de PL, na avaliação e gestão de pacientes que apresentem cefaleias severas de início súbito, com uma TC cerebral sem contraste negativa (70).

A presença de inúmeros eritrócitos, a xantocromia e o aumento da PIC no LCR são achados sugestivos de HSA. A identificação de xantocromia, resultante da degradação da hemoglobina, por ação enzimática normal, que cria uma cor amarelada no LCR é considerada patognomónica de HSA, contudo requer até doze horas para se desenvolver, podendo ser um resultado falso-positivo, devido a hemólise *ex vivo* ou hiperbilirrubinémia (5). Como a inspeção visual da xantocromia é associada a um valor elevado de interpretações erradas, esta identificação pode ser confirmada por espectrofotometria, que tem uma sensibilidade à bilirrubina que se aproxima de 90% (apesar de, classicamente, esta ser considerada perto de 100%) quando a PL é efetuada entre doze horas a duas semanas após a HSA (7,9,11,13,70).

Outra razão fundamental para efetuar uma PL prende-se com a exclusão de diferentes diagnósticos, como patologia infecciosa, nomeadamente, meningite, ou TVI (4). A medição da pressão do LCR é essencial, visto que uma PIC elevada pode indicar a presença de trombose nos seios venosos cerebrais, que não é detetada em 25% das TCs (6,9).

No entanto, há vários fatores contra a realização de PL, como o facto de estar associada a ansiedade e desconforto do paciente, podendo complicar-se com cefaleia devido ao procedimento. Adicionalmente, esta pode estar contraindicada em casos de patologia hemorrágica ou PIC muito aumentada. Uma LP traumática ocorre em cerca de 15% dos casos (70), sendo importante utilizar os valores de cut-off recomendados na contagem de eritrócitos para distinguir entre esta entidade e uma HSA, ainda assim, esta diferenciação pode ser complexa, o que pode levar a falsos-positivos (5). Alguns especialistas argumentam que fazer uma PL não traz vantagens, quando uma RM consegue detetar as mesmas condições, defendendo que a PL deve apenas ser realizada

após resultados negativos em RM, Angiografia por Ressonância Magnética (Angio-RM) e Venografia por Ressonância Magnética (VRM) (71), porém esta ideia não é consensual. Tendo em conta todos estes fatores e apesar das recomendações, menos de metade dos pacientes com cefaleia em trovoada são submetidos a PL e, destes, menos de uma em cada cem das punções lombares são consideradas verdadeiramente positivas (72). Desta forma, é sempre necessário pesar os riscos e benefícios de realização do exame, sendo que em pacientes com exame neurológico normal e uma TC negativa, num período inferior a seis horas após o início da cefaleia, podemos considerar omitir a realização de PL (12).

Adicionalmente, a TC pode-se revelar útil na identificação de outras patologias responsáveis pela cefaleia em trovoada além da HSA, particularmente outros hematomas intracranianos, como o caso do hematoma retroclival (10,11,13). No caso de AVC, hemorrágico ou isquémico, e de dissecção arterial, a TC cranioencefálica (TC-CE) sem contraste, combinada com uma Angiotomografia Computadorizada (Angio-TC), é essencial para o diagnóstico (11–13). Outras condições, como a apoplexia pituitária, a TVI e a PRES, também podem ser detetadas através de uma TC, embora em alguns casos esta possa ser normal, requerendo exames adicionais (3,10–12). Além disso, quistos coloides do terceiro ventrículo e outros tumores intracranianos associados à cefaleia em trovoada podem ser visualizados na TC (10,13,73,74).

Num doente que se apresente no SU com cefaleia em trovoada, exame objetivo e neurológico, TC cerebral e LCR normais, há divergência de opiniões quanto à necessidade de avaliação adicional. Alguns advogam uma abordagem de espera vigilante, usando como argumentos, o risco de AVC e outros eventos adversos associados à angiografia por cateter, bem como os custos da RM. Essa posição é respaldada por vários estudos de seguimento de doentes com exames normais, que demonstraram uma ausência de HSA ou morte neurológica (75). Em contrapartida, há quem defenda que a cefaleia em trovoada pode ser um sintoma de várias condições incapacitantes ou potencialmente perigosas, como aneurismas não rotos, AVC, dissecção arterial, TVI, SVCR e PRES, conforme mencionado anteriormente. Além disso, mesmo que a cefaleia em trovoada não sugira uma causa subjacente ameaçadora, a própria cefaleia pode recorrer e ter um impacto negativo significativo na qualidade de vida. Com o avanço da tecnologia, incluindo a crescente disponibilidade da RM e o desenvolvimento de técnicas de imagem não invasivas, como a Angio-TC, a Angio-RM, a Venografia por Tomografia Computadorizada (Veno-TC) e a VRM, argumenta-se que os riscos associados à avaliação adicional são relativamente baixos quando comparados aos potenciais benefícios de diagnosticar e tratar uma condição tratável.

Dependendo, agora, das suspeitas de diagnóstico, diferentes exames complementares podem ser efetuados em seguida. Atualmente, a angiografia convencional já não é recomendada como parte integrante da avaliação padrão de um doente com cefaleia em trovoada, que se apresente com um exame neurológico normal e uma TC e PL negativas. Isto decorre da constatação, tanto em estudos retrospectivos, como prospetivos, de que a maioria destes pacientes tende a ter desfechos benignos, o que não justifica os riscos inerentes à realização deste exame invasivo e dispendioso (11). Este procedimento apresenta um risco de 1% de complicações transitórias e 0,5% de prevalência de complicações neurológicas permanentes, sobretudo em pacientes com vasoespasmos difusos associados (7,9,10). Não obstante, em casos altamente selecionados, nos quais a suspeita clínica de aneurisma intracraniano persiste, mesmo após resultados normais ou não diagnósticos em TC, PL e RM, a angiografia convencional pode ser considerada (7,11).

Mantendo a suspeita de HSA, pode considerar-se continuar a investigação com Angio-TC ou Angiografia por Angio-RM (4,10,12). Após uma Angio-TC da cabeça e do pescoço negativa, a probabilidade de exclusão de uma HSA, de acordo com uma revisão de literatura, é de 99,4% (76). Porém, existe sempre a desvantagem de se detetar um aneurisma incidental, cujo significado nem sempre é claro.

A Angio-TC tem vindo a ser proposta como uma alternativa à PL, após uma TC sem contraste negativa, devido à sua ampla disponibilidade, carácter não invasivo, maior conforto para os pacientes e maior sensibilidade na deteção de aneurismas intracranianos (5). A sensibilidade combinada relatada deste exame é cerca de 98%, com uma especificidade combinada de 100% para a deteção de um aneurisma (4,5,70). Resultados negativos numa TC e numa Angio-TC indicam uma evolução clínica relativamente benigna (5,19,70). Todavia, a utilidade e a relação custo-efetividade da Angio-TC, em comparação à PL, ainda estão a ser questionadas. Um dos potenciais problemas desta abordagem é que a visualização de um aneurisma na Angio-TC não confirma o diagnóstico de HSA aneurismática, existindo a possibilidade de o aneurisma ser apenas um achado incidental, que leve a intervenções desnecessárias (76). Os principais riscos da Angio-TC incluem a exposição à radiação e o uso de contraste à base de iodo, que pode ser nefrotóxico e provocar reações alérgicas (5,9,70).

Além disso, a Angio-TC da cabeça e do pescoço está indicada, juntamente com uma TC, se houver suspeita de outras patologias que se manifestam com cefaleia em trovoada, como disseção arterial, SVCR ou vasculite (4,12).

Por sua vez, a sensibilidade para a detecção de aneurismas intracranianos da Angio-RM varia entre 69% e 100%, enquanto a especificidade situa-se entre 75% e 100% (9–11). O valor da sensibilidade aumenta significativamente com o aumento do tamanho do aneurisma, atingindo valores superiores a 95% quando os aneurismas têm três milímetros ou mais (70). Esta abordagem não envolve exposição à radiação, embora apresente algumas limitações, tais como a disponibilidade restrita nos Serviços de Urgências, o tempo necessário para realizar o exame, a possibilidade de induzir claustrofobia e a necessidade de interpretação por um especialista.

Outras indicações para a realização de Angio-RM são as anomalias vasculares, como a dissecação arterial, as mal formações arteriovenosas ou a trombose venosa (2,4).

A RM, com sensibilidade semelhante à TC, pode ser considerada para detetar HSA (4,5,7,11,13), sendo especialmente útil em pacientes em fases subagudas ou crónicas, normalmente num intervalo de três a quarenta e cinco dias após o início dos sintomas (2,4,70). Apesar de ser um exame mais caro e menos disponível que a TC, a RM deteta HSA na fossa posterior mais facilmente, por não ocorrerem artefactos causados por *beam-hardening* (63). RM com ponderação em T2 tem uma elevada sensibilidade para detetar sangue no espaço subaracnoide, numa fase subaguda (4,5) e RM com FLAIR, pode demonstrar de forma fiável HSA, em fase aguda ou subaguda (2,5,71).

Adicionalmente, a RM é um exame extremamente útil no diagnóstico de outras possíveis patologias que estejam na origem da cefaleia em trovoada, quando ainda não se chegou a um diagnóstico com TC e PL. Na maioria dos casos, os estudos de RM devem incluir RM Cerebral, Angio-RM, VRM e, se necessário, RM cervical com supressão de gordura (7,11).

Desta forma, a RM é, frequentemente, necessária para diagnosticar aneurisma intracraniano não roto, SVCR, PANCS, TVI, dissecação arterial, malformações arteriovenosas, HIE, AVC isquémico, hematoma retroclival, crises hipertensivas agudas, PRES e tumores e quistos intracranianos, como o quisto colóide no terceiro ventrículo ou a apoplexia pituitária (1,2,4,6,9–11,13,70,77).

No caso da SVCR, a segunda causa mais comum de cefaleia em trovoada, a TC e a PL podem ser negativas, sendo adequado realizar estudos de imagiologia vascular, como a Angio-TC e a Angio-RM (77), porém, estes podem, também, ter um resultado normal, principalmente, antes das duas primeiras semanas desde o início dos sintomas (5,6,12). Em alguns casos, pode ser relevante realizar uma RM de alta resolução da

parede dos vasos para auxiliar na distinção entre SVCR e PACNS. A SVCR mostra-se com estreitamentos e dilatações segmentais suaves e afunilados da parede dos vasos, com realce insignificante a ligeiro; enquanto a PACNS se apresenta com realce concêntrico ou excêntrico da parede, nas imagens, acompanhado por estenose irregular e ectasia resultantes da inflamação crónica e da destruição da parede arterial (5,57). Adicionalmente, a avaliação da reversibilidade da vasoconstrição, após cerca de doze semanas, é crucial para o diagnóstico da SVCR, por conseguinte não pode ser diferenciada de PACNS com base num único estudo de imagem vascular (6,10,13). É recomendado repetir a Angio-TC ou Angio-RM, quando há suspeita de SVCR, dado que esta é uma condição dinâmica, que afeta, principalmente, as artérias menores e distais em primeiro lugar (10,13).

Assim, como referido, na PACNS o uso de RM ajuda no diagnóstico, visto que pode revelar anomalias, incluindo lesões multifocais na substância branca profunda e múltiplos enfartes corticais, de diferentes idades, na distribuição de territórios vasculares separados, juntamente com estreitamento dos vasos, fixo, irregular e excêntrico ou concêntrico (6,11). De facto, é bastante raro encontrar uma RM totalmente normal em pacientes com PACNS, incluindo sequências de difusão e perfusão, pelo contrário, na SCRIV, é mais comum que a RM não tenha alterações (11).

Considerando, agora, uma suspeita clínica de TVI, a VRM é a ferramenta de investigação de eleição (5,6,9–11). Isto deve-se à possibilidade de a TC cerebral sem contraste, realizada inicialmente, apresentar resultados normais em doentes com TVI que não apresentam anormalidades no exame neurológico, enquanto pode revelar anomalias em pacientes que exibem sinais neurológicos clínicos (12). Se se encontrar algo na TC sem contraste será, frequentemente, o sinal da corda, hematomas ou enfartes hemorrágicos atípicos; já na TC com contraste, pode-se identificar o sinal do triângulo ou delta vazio, em alguns pacientes (6). Numa RM, o diagnóstico baseia-se na identificação do trombo (em imagens ponderadas em T1 e T2, hipointenso ou hiperintenso, dependendo de quanto tempo passou desde o início dos sintomas) (13). No entanto, a VRM, mostra maior sensibilidade, em comparação à RM (4), podendo ambas as modalidades complementar-se mutuamente no processo diagnóstico.

Apesar de uma Angio-TC da cabeça e do pescoço ser o diagnóstico de eleição para detetar disseção arterial cervical (12), diversas modalidades diagnósticas de imagem podem ser utilizadas, como Angio-RM, angiografia por cateter, RM do pescoço com saturação de gordura ou até Ecodoppler vascular (1). No caso da RM, usam-se especialmente sequências ponderadas em T1 com supressão de gordura, de forma a

visualizar o hematoma intramural, por exemplo, quando não foi possível, com outras técnicas, avaliar o estreitamento do lúmen verdadeiro ou a presença de um lúmen falso (13).

A RM mostra-se útil, também, no diagnóstico da HIE, uma vez que esta é uma patologia difícil de diagnosticar por outros meios. Muitas vezes a TC é normal e o diagnóstico pela PL, que tipicamente demonstra baixa pressão de abertura, nem sempre é viável - por impossibilidade de realizar o procedimento ou porque a pressão de abertura se encontra dentro dos valores normais (1,2,6,13). A RM cerebral com gadolínio revela características representativas de HIE, como realce paquimeníngeo difuso e contíguo, evidência de "queda do cérebro" (deslocação do cérebro para baixo), que se torna mais evidente com a descida das amígdalas cerebelares. Pode observar-se também aglomeração das estruturas da fossa posterior, redução do espaço pré-pontino, aumento da hipófise, descida do quiasma ótico, diminuição do tamanho dos ventrículos, ingurgitamento dos seios venosos cerebrais e coleções subdurais de LCR (1,2,6,9-11). Contudo, é importante notar que a RM com gadolínio pode ser normal nos primeiros dias (13). A RM da coluna vertebral pode revelar coleções de LCR extra-aracnoides ou extradurais (6,10,11). No entanto, são frequentemente necessários exames adicionais, tais como a cisternografia nuclear, a mielografia por TC ou a mielografia por RM, para confirmar a presença e a localização da fuga de LCR (2,6,11).

Outra aplicação valiosa da RM é no diagnóstico do AVC. Especificamente, a RM com imagens ponderadas em difusão demonstra alta sensibilidade na deteção de AVCs isquémicos (1). Embora a maioria dos doentes com cefaleias relacionadas ao AVC não apresente estritamente cefaleias em trovoada, existem relatos na literatura de casos que se encaixam nesse perfil (8,43,44). Nestas situações, muitas vezes, os estudos iniciais convencionais não fornecem um diagnóstico definitivo, podendo ser necessário recorrer à RM para confirmar um AVC recente (10).

Hematoma retroclival espontâneo é uma causa rara de cefaleia em trovoada (2), cuja abordagem radiológica ideal para o seu diagnóstico ainda não foi estabelecida com clareza (10,11). Além da intensa dor de cabeça, pode manifestar-se com leve rigidez no pescoço e paralisia do nervo oculomotor (7). Até ao momento, a RM com gadolínio e a angiografia seletiva da artéria carótida externa têm sido indicadas (1,10,11).

A RM pode ser adequada, ainda, para identificar crises hipertensivas agudas e PRES, duas condições agudas que podem ser facilmente negligenciadas num paciente que se apresente no SU com cefaleia em trovoada (10,11). A pressão arterial extremamente

elevada, por si só, não é suficiente para um diagnóstico preciso, uma vez que esta, embora comum, não é constante e pode ser interpretada erroneamente como parte de uma resposta de stress secundária à cefaleia em trovoada (13). No contexto clínico apropriado, a RM é diagnóstica para PRES, mostrando edema cerebral vasogénico reversível, geralmente afectando a substância branca dos hemisférios posteriores, principalmente nos lobos parietal e occipital, com potencial disseminação para os gânglios basais, tronco cerebral e cerebelo (6,10,11,13). A Angio-RM ou a Angio-TC podem ser um bom auxílio de diagnóstico, para detetar a possibilidade de vasoespasmos associados (10,13). Dado que as alterações imagiológicas iniciais derivam do edema vasogénico, em vez da isquemia ou enfarte, o diagnóstico precoce torna-se crucial enquanto a probabilidade de reversibilidade da condição é superior, minimizando a morbidade a longo prazo.

Quanto aos tumores e quistos intracranianos, a RM revela-se de extrema importância, uma vez que estes podem ser isodensos em relação ao tecido cerebral normal na TC, passando facilmente despercebidos (4,9,11). A TC é, portanto, menos sensível na deteção de apoplexia pituitária, enquanto que a RM cerebral identifica, prontamente, não só o tumor como a hemorragia associada (6,9). No caso do quisto coloide do terceiro ventrículo, o seu diagnóstico irá ser abordado de forma mais detalhada posteriormente; mas, sinteticamente, o diagnóstico imagiológico pode ser feito com base numa TC com e sem contraste, (lesão arredondada ou ovoide frequentemente hiperdensa, mas pode ser isodensa ou hipodensa) ou numa RM (caracteristicamente, lesão hiperintensa em imagens ponderadas em T1 e lesão hipointensa em imagens ponderadas em T2) (5,78–80).

Se, após a concretização abrangente de todos estes meios de investigação, a história clínica do paciente ou os seus achados sintomáticos persistem com características preocupantes para outros possíveis diagnósticos, deve ser adotada uma estratégia de imagiologia alternativa adequada à hipótese diagnóstica (Figura 1). Esta avaliação diagnóstica adicional pode ser efetuada em conjunto com um neurologista, numa decisão partilhada com o paciente, garantindo uma gestão eficaz e individualizada do caso (2,13).

Só após exclusão exaustiva de todas as potenciais causas subjacentes, através de exames de diagnóstico apropriados, pode ser feito um diagnóstico de cefaleia em trovoada primária (2,4,6,7,9–11,13). A apresentação clínica da cefaleia em trovoada primária e secundária pode ser indistinguível (10,14), o que reforça a ideia de que a avaliação clínica deve ser cuidadosa, com uma investigação exaustiva de todas as possíveis causas orgânicas potencialmente fatais.

Assim, de acordo com a ICHD-3, o diagnóstico de cefaleia primária em trovoada implica uma dor de cabeça severa, com início abrupto, que dure menos de cinco minutos (Tabela 3). É, igualmente, realçado que este deve ser um diagnóstico feito em última instância, implicando exames de neuroimagem normais, sem alterações nos vasos cerebrais e/ou no LCR (16).

Tabela 3: Critérios de diagnóstico da “4.4 Cefaleia primária em trovoada”; adaptada da ICHD-3 (16)

Critérios de diagnóstico:

- A. Dor de cabeça severa que preenche os critérios B e C
 - B. Início abrupto, atingindo a intensidade máxima em <1 minuto
 - C. Duração de ≥ 5 minutos
 - D. Não pode ser melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3
-

Este diagnóstico não pode ser feito precocemente, pois, por exemplo, no caso da SVCR, as alterações vasculares podem não ser evidentes num estágio inicial, como referido anteriormente. Desta forma, “a provável cefaleia primária em trovoada não é um diagnóstico que deve ser dado, mesmo que temporariamente” (16). Para evitar diagnósticos equivocados, é recomendado efetuar estudos de neuroimagem (Angio-RM ou Angio-TC) 3-4 semanas após o início dos sintomas, em casos com achados instrumentais negativos durante a fase aguda, com o objetivo de excluir a presença de vasoespasmos tardios (7). Contudo, a decisão de conduzir estes exames deve ser sempre baseada na melhor evidência científica disponível para cada situação. Independentemente da escolha de realizar mais exames ou não, o paciente deve sempre ser referido para consulta de neurologia, para que possa ser devidamente estudado e acompanhado, sobretudo se tiver experienciado múltiplos episódios de cefaleia em trovoada (12).

É fundamental destacar que, quando uma cefaleia desse tipo é atribuída, exclusivamente, a um desencadeante, como tosse, exercício, atividade sexual, entre

outros, deve ser codificada adequadamente, pois uma classificação errada pode ser perigosa (13,16).

Apesar de existirem dúvidas sobre a existência da cefaleia primária em trovoada como uma entidade isolada (6,13,16), existem alguns estudos que evidenciam que esta é uma síndrome benigna e autolimitada, com relativamente bom prognóstico (10,11). Mais estudos são necessários para ampliar o conhecimento sobre a incidência, prevalência, características clínicas e prognóstico da cefaleia em trovoada primária.

3.5 Breve consideração sobre o tratamento

O tratamento da cefaleia em trovoada envolve, tanto o alívio sintomático analgésico, como o tratamento da causa subjacente.

Se houver evidência de vasoconstrição, está indicada a administração de nimodipina, um bloqueador de canal de cálcio que relaxa o músculo liso, afetando, principalmente, as artérias cerebrais (13). Pensa-se que este fármaco reduz o risco de isquemia secundária (70), porém vários estudos sugerem que, embora possa reduzir o número e a intensidade dos ataques de cefaleia em trovoada, o seu efeito na prevenção do desenvolvimento de hemorragia ou enfarte não é claro (6,13). Desta forma, apesar de não haver nenhum esquema terapêutico estabelecido, recomenda-se o uso de nimodipina oral ou intravenosa, sendo que a dose ideal e a duração do tratamento ainda não estão determinados (1,6,7,21). De igual modo, é prudente evitar vasoconstritores, como triptanos, derivados da ergotamina, cocaína e drogas similares, durante o tratamento (7,21).

Relatos indicam que a gabapentina foi eficaz no tratamento da cefaleia primária em trovoada num caso específico, não obstante o exato mecanismo de ação através do qual a gabapentina diminui a dor de cabeça e a sua eficácia no geral ainda não são conhecidos (1,7).

Em geral, como, o prognóstico a longo prazo da cefaleia primária em trovoada é benigno, o tratamento tem como objetivo principal o alívio dos sintomas, garantindo uma melhoria clínica. Quanto às cefaleias em trovoada secundárias, o tratamento será sempre individualizado de acordo com as melhores práticas médicas para cada causa específica.

4 O quisto colóide do terceiro ventrículo

4.1 Características

O quisto colóide do terceiro ventrículo é uma condição rara, que se pode apresentar com cefaleia em trovoada. Os quistos colóides representam uma pequena percentagem de todos os tumores intracranianos, entre 0,5% a 2% (73,74,78,79,81–85), mas, apesar da sua raridade, são o tumor intrínseco ao terceiro ventrículo mais comum (73,79). Correspondem a cerca de 15% a 20% de todas as massas intraventriculares (79,82,83) e são encontrados quase exclusivamente no terceiro ventrículo.

A incidência estimada de quistos colóides do terceiro ventrículo é de, aproximadamente, um caso em cada milhão, com uma prevalência estimada de cerca de um em vários milhares (78).

Embora este tumor tenha sido descrito pela primeira vez em 1858, a sua caracterização clínica, diagnóstica e os métodos de tratamento não foram descritos até 1933 (79,82).

De acordo com a literatura, não há distinção significativa na predisposição entre o género feminino e o masculino, todavia, alguns estudos mostram uma pequena predominância no sexo masculino (79,83,84,86).

São quistos benignos de crescimento lento, que estão presentes em todas as faixas etárias, sendo que os sintomas costumam manifestar-se entre os vinte e os cinquenta anos de idade, altura em que são habitualmente diagnosticados (74,79–81,83,84,86). São raros em idade pediátrica, com cerca de 1% a 2% dos casos a afetar crianças com menos de dez anos (84).

A maioria dos casos ocorrem de forma esporádica, embora haja relatos de casos familiares de quisto colóide do terceiro ventrículo. Pensa-se que a incidência aumentada no gêmeo (tanto mono- como dizigótico) de um indivíduo afetado, pode estar relacionada com o desenvolvimento comum *in utero*, o que demonstra uma significativa contribuição genética na etiologia dos quistos colóides (79,80,84).

A histogénese exata destes quistos não é totalmente clara, continuando a ser objeto de debate. As primeiras teorias favoreciam uma origem neuroepitelial rudimentar

do plexo coroide, do epêndima ou do endoderma primitivo do intestino anterior (74,80). Atualmente, investigações imuno-histoquímicas da parede e do conteúdo do quisto, em comparação com outros tecidos, juntamente com os achados ultraestruturais, sugerem consistentemente uma origem endodérmica dos quistos coloides (73,79,80). Estudos indicam que a membrana do quisto colóide é originada durante o desenvolvimento fetal do sistema nervoso central, a partir da migração de células endodérmicas para o velum interpositum. Este é preenchido, após o nascimento, com uma matéria gelatinosa de viscosidade variável (86). Assim, a sua composição inclui, geralmente, uma cápsula fibrosa exterior, formada por uma camada de tecido conjuntivo, e um revestimento epitelial interior, constituído por uma única camada de células epiteliais escamosas, cubóides ou colunares baixas, ciliadas e não ciliadas. É frequente a presença de células mucosas caliciformes, que produzem uma matriz de substância mucinosa. Este conteúdo dos quistos consiste num material amorfo e gelatinoso, apresentando uma coloração de ácido periódico-Schiff (PAS) positiva (73,74,78,79,83,84). Os quistos coloides são, portanto, malformações congénitas endodérmicas benignas, de crescimento lento.

Tipicamente, eles originam-se do aspeto rostral do teto do terceiro ventrículo e projetam-se inferiormente, ocupando assim o quadrante ântero-superior adjacente ao forame de Monro (73,79,84). No entanto, podem ser encontrados noutras localizações, como o lobo frontal, leptomeninges, cerebelo, tronco cerebral, convexidade cerebral, região do quiasma ótico e quarto ventrículo (83).

Estes tumores variam de tamanho, podendo ter desde alguns milímetros a vários centímetros de diâmetro, com o maior quisto relatado a atingir nove centímetros (73,74,79). Os quistos podem crescer ao longo do tempo, devido à acumulação de produtos de secreção (78). Ainda assim, os sintomas e as consequências não estão correlacionados com o tamanho, uma vez que mesmo os mais pequenos podem provocar a morte súbita.

4.2 Manifestações clínicas e patofisiologia

Permanecem frequentemente assintomáticos até à idade adulta, devido ao seu crescimento lento, o que faz com que sejam muitas vezes descobertos incidentalmente em exames de imagem. Muitos mantêm-se assintomáticos e são descobertos apenas durante a autópsia (73,74,82,83). Os quistos coloides assintomáticos e acidentais correspondem, em média, a tumores mais pequenos e a doentes mais velhos, em

comparação com aqueles que apresentam sintomas (85). Quando os sintomas se manifestam, podem apresentar-se de forma leve inicialmente, mas uma grande percentagem dos pacientes experimenta uma deterioração rápida e aguda do seu estado geral (78,80).

Tanto os sintomas iniciais, como toda a apresentação da síndrome clínica, podem ser muito variáveis e, muitas vezes, inespecíficos, sobrepondo-se aos de outras patologias. Os sintomas são atribuídos ao aumento da PIC, em doentes pediátricos e em adultos, devido à obstrução à passagem do LCR (73,74,79,81,83). Cefaleias são a queixa sintomática mais comum, estando presentes em cerca de 75% dos casos diagnosticados (82,83). Ocorrem episódios de ataques severos de cefaleias em crescendo, de curta duração. As cefaleias habitualmente começam de forma abrupta, são de intensidade severa e têm uma natureza intermitente ou episódica, menos comumente podem ser constantes ou com características de enxaqueca. A dor é difusa e generalizada, mais proeminente na região frontal e occipital e é reforçada por atividades que elevam a PIC (tosse, espirros, defecação, riso). Estas cefaleias são posicionais, pioram quando se está sentado na vertical e aliviam quando se está deitado em decúbito dorsal, ao contrário das típicas cefaleias secundárias a tumores intracranianos. Desta forma, ocorre no início da manhã ou pouco depois de o doente se levantar, visto que é desencadeada e intensificada por mudanças na posição da cabeça ou do corpo (12,73,78–80,82,83,86,87). A natureza intermitente das cefaleias pode ser potencialmente causada pela obstrução intermitente do fluxo de LCR através do forame de Monro, com o quisto colóide a atuar num mecanismo de “*ball-and-valve*”, resultando num rápido aumento da PIC (73,74,78,79,82,83,88). Náuseas e vômitos estão, em 50% dos casos, associadas aos ataques episódicos de cefaleias (12,74,78,79).

Outros sintomas menos frequentes incluem distúrbios da marcha, crises atónicas, fraqueza súbita dos membros inferiores, visão turva, diplopia, papiledema (e até mesmo edema unilateral do disco ótico), acufeno, vertigens, tonturas, convulsões, distúrbios psiquiátricos, alterações comportamentais, perturbações da memória e da capacidade de aprendizagem, demência progressiva ou flutuante e incontinência urinária ou rectal (73,74,78,80,82–84,86–88). O exame neurológico pode revelar sinais cerebelares, nistagmo, sinal de Babinski e hipo ou hiper-reflexia (73,74,79).

Nas crianças pequenas, mais frequentemente, ocorrem sintomas como apatia, irritabilidade, perda de apetite e insónia, acompanhados de sonolência e câibras. Já nos adolescentes, observam-se mudanças na personalidade, comprometimento da memória, distúrbios comportamentais e queda no desempenho académico (73).

É possível também complicar-se com perda de consciência, alterações do estado mental, hidrocefalia obstrutiva, deterioração aguda, coma e morte súbita (12,73,74,78–80,83,86). Estudos indicam que a presença de crises atônicas corresponde a um maior risco de morte, ocorrendo em cerca de um em cada três indivíduos com quisto colóide no terceiro ventrículo (84).

A duração dos sintomas pode variar consideravelmente, desde algumas horas até vários anos e, em alguns casos, a manifestação dos sintomas pode culminar numa deterioração aguda do estado do paciente. Além disso, os pacientes podem apresentar longos intervalos sem sintomas entre os ataques (74,82,88).

A incidência de morte súbita atribuída a tumores cerebrais situa-se entre 0,16% e 3,2%, sendo o quisto colóide do terceiro ventrículo responsável pela maioria dos casos. Estudos relatam a ocorrência de morte súbita em, aproximadamente, 12% dos pacientes com cisto colóide do terceiro ventrículo. Outros estudos revelam uma taxa de mortalidade de até 69% em pacientes que apresentam sintomas de forma aguda. Estima-se que pelo menos um terço dos pacientes sintomáticos enfrentam o risco de uma rápida deterioração ou morte súbita (73,74,82,83,86).

A causa definitiva deste fenómeno letal é ainda objeto de debate. Estudos identificam duas principais causas plausíveis para a morte súbita devido ao quisto colóide: o aumento agudo da PIC, pelo bloqueio do LCR através do mecanismo de “*ball-and-valve*”, e a disfunção cardíaca neurogénica. Tem sido postulado que o bloqueio agudo do LCR pode causar hidrocefalia aguda, com herniação rostrocaudal do tronco cerebral e compressão medular, resultando no comprometimento da função cardiorrespiratória e morte cerebral, embora os mecanismos exatos subjacentes ainda estejam por esclarecer. Este aumento repentino da PIC, com superação dos mecanismos de autorregulação do cérebro, pode ser provocado por hemorragia intraquística. Nos casos fatais de quisto colóide, é comum encontrar ventrículos dilatados e herniação cerebral na autópsia, que confirmam esta hipótese. Outro mecanismo proposto é a perturbação do controlo do reflexo cardiovascular mediado pelo hipotálamo, através da compressão de estruturas hipotalâmicas próximas às paredes do terceiro ventrículo, que explicaria a morte súbita quando não há sinais de hidrocefalia ou herniação cerebral. Como o hipotálamo tem um importante efeito regulador sobre o coração, existe a possibilidade de surgirem aberrações nas vias cardiovasculares hipotalâmicas em consequência do efeito de massa do tumor, o que provocaria anomalias cardíacas reflexas e uma possível fatalidade súbita. Foi observado atordoamento miocárdio neurogénico, possivelmente secundário à ativação simpática hiperaguda e intensa, nestes doentes com

artérias coronárias normais vistas na angiografia. Uma outra teoria junta estas hipóteses todas, considerando-as como fases de um único processo dinâmico. Este processo depende do grau e da duração da hipertensão intracraniana pré-existente, da rapidez de aumento do volume intracraniano, da diminuição da complacência e altura das ondas da PIC e do aumento da pressão no seio sagital (73,74,79,80,82–84,87–89).

Na maioria dos casos, a morte ocorre no início da manhã, devido ao pico de produção de LCR, explicado pela variação circadiana da sua génese (82,83). Algumas explicações sugerem que os precipitantes para a deterioração aguda podem ser o traumatismo por força bruta ou o barotrauma, como em viagens de avião. Algumas teorias sugerem que eventos com trauma físico ou barotrauma, como ocorrem em viagens de avião, podem ser os precipitantes da deterioração aguda (79,88).

A morte súbita pode ocorrer mesmo em quistos coloides de dimensões modestas. Nem o tamanho da lesão, nem o grau de dilatação ventricular associado, nem a duração dos sintomas têm sido considerados indicadores confiáveis do prognóstico mais provável (74,79,84,86). Isto reforça a ideia de que fatores adicionais, além da presença física do quisto, podem contribuir para uma fatalidade inesperada.

Portanto, torna-se imperativo reconhecer prontamente as características invulgares das cefaleias associadas ao quisto coloide, uma vez que, apesar de não ser intrinsecamente perigoso, pode culminar em morte súbita. Identificar prontamente estas cefaleias pode resultar numa diminuição da taxa de mortalidade ligada à doença.

A história natural do quisto coloide não está claramente delineada, devido à sua relativa infrequência e ao reduzido número de casos encontrados na literatura, ainda assim, o esquema representado na figura 2 pretende retratar os eventos descritos pelas teorias conhecidas e aceites atualmente.

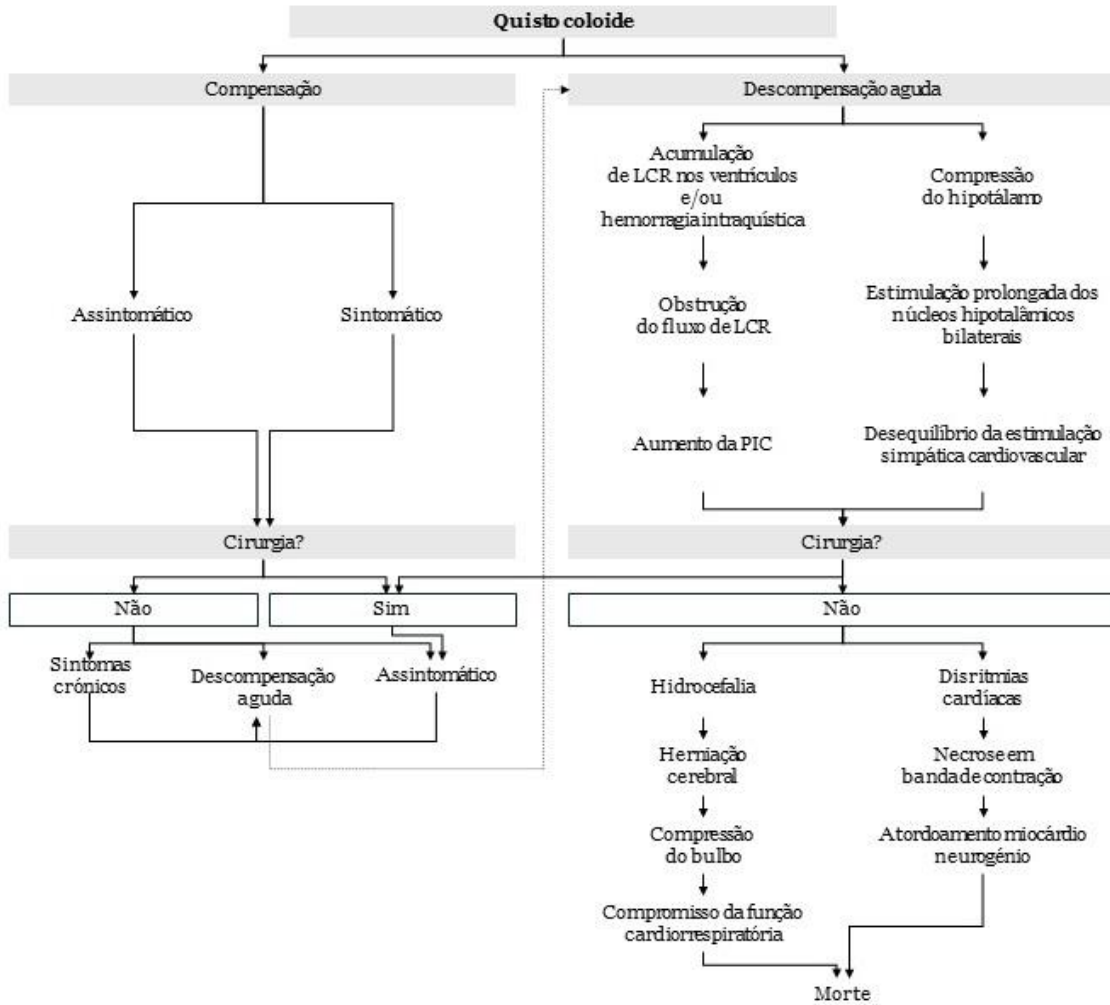


Figura 2: Patofisiologia do quisto colóide do terceiro ventrículo e os mecanismos que levam à morte súbita (82,88)
 LCR: Líquido cefalorraquidiano; PIC: Pressão intracraniana

4.3 Diagnóstico

No diagnóstico diferencial do quisto colóide do terceiro ventrículo devem ser consideradas condições como o ependimoma, o papiloma do plexo coroide e outros gliomas intraventriculares, também o neurocitoma, ou, em casos raros, meningiomas intraventriculares. Adicionalmente, outros tipos de quistos, como os ependimários, aracnóides e enterogênicos, devem ser avaliados. Massas que se projetam de baixo para cima, comprimindo os recessos anteriores do ventrículo, podem igualmente bloquear o fluxo de LCR entre o ventrículo lateral e o terceiro ventrículo, incluindo craniofaringiomas, gliomas do quiasma ótico e quistos suprasselares. Também é possível que o fluxo seja obstruído a partir do interior do cérebro, por astrocitomas, como o

astrocitoma pilocítico, o astrocitoma subependimário de células gigantes o astrocitoma difuso ou o glioblastoma. Embora menos comumente, processos inflamatórios, parasitas, sarcoidose, malformações cavernosas ou arteriovenosas, devem ser ponderados, bem como aneurismas da artéria basilar (73,74,79,84).

É fundamental que este diagnóstico seja reconhecido precocemente. Na apresentação inicial no SU, a história do doente, com uma anamnese detalhada, e o exame físico são indispensáveis para se considerar a suspeita de uma lesão intracraniana, como um quisto coloide do terceiro ventrículo, considerando os sinais e sintomas previamente descritos

Os critérios de diagnóstico para a cefaleia associada ao quisto coloide do terceiro ventrículo definidos pela ICHD-3 implicam que haja demonstração da presença desse quisto e que a cefaleia se tenha desenvolvido em relação temporal com a evolução do mesmo (Tabela 4). Acrescentam, ainda, que a cefaleia deve ser recorrente, de início súbito e intenso, do tipo cefaleia em trovoada, que pode ser acompanhada pela redução ou perda do nível de consciência e é, frequentemente, desencadeada por alterações posturais ou pela manobra de Valsalva (16).

Tabela 4: Critérios de diagnóstico da "7.4.1.1 Cefaleia atribuída ao quisto coloide do terceiro ventrículo"; adaptada da ICHD-3 (16)

Critérios de diagnóstico:

A. Cefaleia que preenche o critério C

B. Foi demonstrado um quisto coloide no terceiro ventrículo

C. Evidência denexo de causalidade demonstrada por ambos os seguintes elementos:

1. a cefaleia desenvolveu-se em relação temporal com o desenvolvimento do quisto coloide, ou levou à sua descoberta

2. uma ou ambas as seguintes características:

a) a cefaleia é recorrente, com início em trovoada e acompanhada de redução do nível ou perda de consciência

b) a cefaleia melhorou significativamente ou resolveu-se em relação temporal com o sucesso do tratamento do quisto coloide

D. Não é melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3

O diagnóstico de quisto coloide do terceiro ventrículo é feito através da combinação da apresentação clínica com os achados imagiológicos. Uma TC cerebral, com e sem contraste, é normalmente o primeiro exame realizado, revelando uma lesão

homogênea, bem delineada, arredondada ou ovoide no interior do terceiro ventrículo, que pode ser hiperdensa, isodensa ou hipodensa, em relação ao parênquima cerebral circundante (73,74,78–80). Raramente os quistos coloides captam contraste ou demonstram calcificação na TC. No entanto, ocasionalmente, após a injeção do meio de contraste, a lesão pode aparecer com realce e o quisto pode estar calcificado (73,74,79,80).

Apesar de se realizar tipicamente uma TC primeiro, alguns especialistas defendem que a RM é a técnica de imagem ideal para a detecção de quistos coloides do terceiro ventrículo, proporcionando uma visão clara da localização do quisto em relação às estruturas envolvidas (73,81). O aspecto dos quistos na RM pode variar consideravelmente, apresentando uma grande variedade de sinais, mas esta tipicamente mostra uma lesão hiperintensa em T1 e hipointensa em T2, como ilustrado na figura 3 (74,78–80,86). A TC é preferível à RM apenas nos casos em que os quistos são isointensos na RM (73).

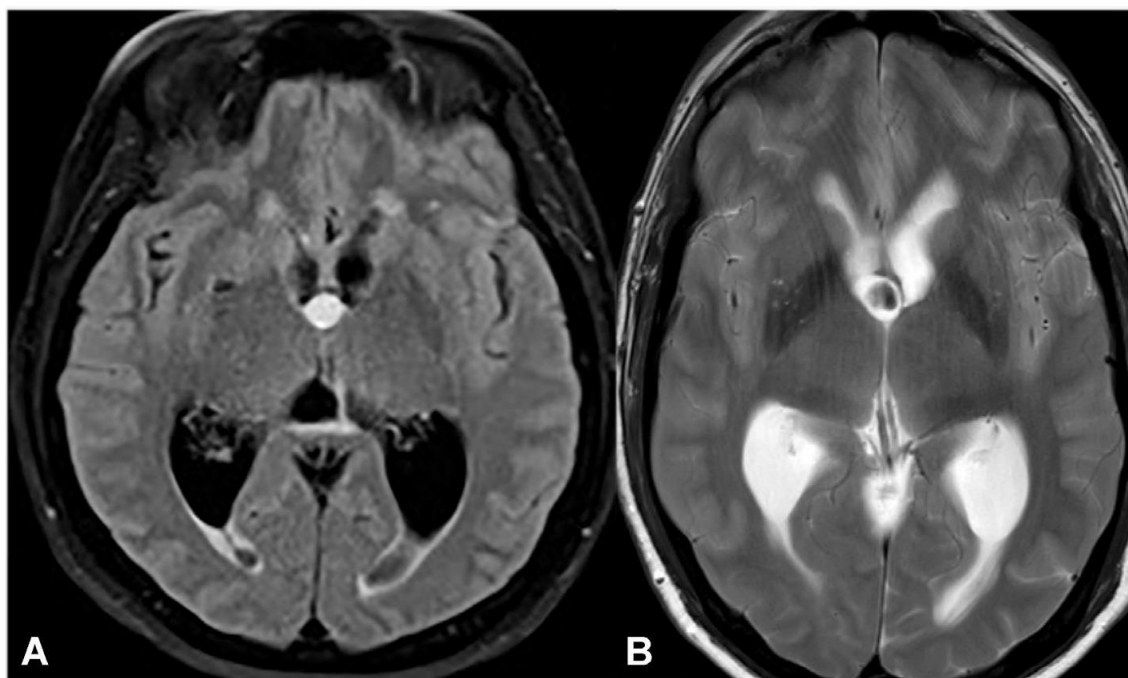


Figura 3: Apresentação do quisto colóide do terceiro ventrículo em RM

A RM ponderada em T1 (A) revela uma lesão hiperintensa; enquanto que a RM com imagem ponderada em T2 (B) demonstra uma lesão hipointensa; adaptada de Roberts et al. 2021 e Zeineddine et. al 2021 (78,85)
RM: Ressonância Magnética

Ambos os exames, TC e RM, revelam, na maioria dos casos, ventriculomegalia dos ventrículos laterais, com terceiro e quarto ventrículos de dimensões próximas à normalidade (78). A dilatação dos ventrículos é geralmente acompanhada por absorção de líquido subependimário periventricular, evidenciando-se como baixa densidade na TC e sinal alterado na RM, particularmente próximas aos cornos frontais e aos trígono dos ventrículos laterais (73,79). O local da obstrução é normalmente indicado pelo tamanho do terceiro ventrículo ou pelo aumento de um ou de ambos os ventrículos laterais, embora a hidrocefalia sem sempre seja proporcional ao tamanho do quisto (73,74).

Apesar de não existirem contraindicações evidentes, a PL não é recomendada quando há suspeita desta patologia, uma vez que existem relatos de vários casos de deterioração aguda e morte precipitados por PLs (73,74,79).

4.4 Abordagens terapêuticas e possíveis complicações

A abordagem do quisto colóide do terceiro ventrículo requer a colaboração de equipas multidisciplinares, incluindo médicos especialistas de neurologia e neurocirurgia (73,79). Existem várias abordagens possíveis, desde apenas a observação até à intervenção cirúrgica. O tratamento ideal consiste em estabilizar o paciente, normalizando a dinâmica do LCR e diminuindo a PIC, se estas estiverem alteradas, com o mínimo de perturbação do normal funcionamento fisiológico, o que pode implicar ou não a remoção do quisto. No SU este acompanhamento multidisciplinar é importante, de forma a facilitar a decisão sobre a necessidade de internamento ou o planeamento de um procedimento cirúrgico, garantindo um seguimento próximo.

Em pacientes assintomáticos, com quistos inferiores a um centímetro, sem evidência de hidrocefalia ou ventriculomegalia, é adequado seguir uma abordagem de vigilância. Alguns destes doentes podem permanecer sempre assintomáticos e foi até documentada a resolução espontânea do quisto. A ocorrência de deterioração aguda e morte súbita apesar de menos provável, não deixa de ser um risco possível. Portanto, devem ser cuidadosamente observados através de uma avaliação clínica e radiológica periódica, de forma a monitorizar potenciais alterações do tamanho da massa e/ou o aparecimento de novos sintomas (79,80,85,86). No entanto, ainda não existem indicadores bem definidos para a intervenção cirúrgica ou marcadores de prognóstico, particularmente em indivíduos nos quais o quisto foi detetado incidentalmente (84).

Em situações de emergência associadas a hidrocefalia aguda sintomática, a abordagem terapêutica prioritária universalmente aceite é a derivação ventricular, normalmente uma derivação ventricular externa (DVE). Pacientes que apresentam diminuição do estado mental, devido à obstrução do LCR pelo quisto colóide, requerem diminuição da PIC imediata, de forma a evitar complicações graves, incluindo défices neurológicos persistentes a longo prazo ou morte. Este tratamento inicial é temporário, visto que uma intervenção neurocirúrgica para remoção da obstrução é vital a longo prazo (73,78,79).

De forma semelhante, num quisto associado a hidrocefalia em doentes de baixo risco cirúrgico, a derivação ventrículo-peritoneal (DVP), com drenagem de um ou ambos os ventrículos para a cavidade abdominal, pode ser utilizada como opção de tratamento viável. As limitações associadas a este método incluem o facto de o tumor continuar presente, exercendo pressão nas estruturas adjacentes e a necessidade de dependência de um shunt, com o seu próprio conjunto de riscos e complicações (80,81). Embora a derivação do LCR, sem tratamento do quisto, tenha sido inicialmente defendida como tratamento padrão, atualmente, os procedimentos microcirúrgicos assistidos por endoscopia são considerados a estratégia primária mais apropriada (73).

Apesar da sua localização desfavorável no terceiro ventrículo, existem múltiplas abordagens possíveis para a remoção destes quistos que têm sido bem sucedidas, cada uma com as suas próprias vantagens e desvantagens. Além da observação e da derivação do LCR, as opções de tratamento incluem aspiração estereotáxica do quisto, microcirurgia, por via transcortical ou transcalosa, e cirurgia endoscópica (73,74,78,79,81).

A aspiração estereotáxica consiste na aspiração do conteúdo do quisto, de modo a aliviar a PIC e desobstruir a passagem do LCR, através de um dispositivo com um sistema de coordenadas tridimensionais. A aspiração estereotáxica, com ou sem visualização endoscópica concomitante, destaca-se pela sua precisão milimétrica. Pode ser utilizada em pacientes que não estão clinicamente aptos para a realização de um procedimento cirúrgico mais agressivo, uma vez que é minimamente invasiva, oferecendo uma recuperação mais rápida e menor risco de complicações. Apesar dos benefícios, esta abordagem pode ser desafiadora devido à variabilidade da viscosidade do conteúdo do quisto e à resistência da sua cápsula, que pode dificultar o acesso ao interior do quisto. Embora alguns doentes possam não requerer tratamento adicional após a aspiração, os dados demonstram uma elevada taxa de recorrência associada a esta técnica. Para mitigar esse risco, a rutura parcial da parede do quisto e a aspiração

completa do seu conteúdo têm sido propostas como estratégias para limitar a recorrência. Ainda assim, a aspiração estereotáxica tem caído gradualmente em desuso, devido à alta taxa de recorrência (73,81).

Considera-se que os doentes sintomáticos, os com quistos de grandes dimensões ou os casos com hidrocefalia associada requerem tratamento cirúrgico. Historicamente, o tamanho do quisto colóide tem sido um dos principais critérios para determinar a necessidade de cirurgia, com a recomendação de ressecção cirúrgica para quistos com mais de um centímetro. Estudos relatam que os doentes que sofrem declínio neurológico agudo e morte regularmente têm sintomas de longa data e um diâmetro superior a um centímetro. Contudo, o tamanho exato a considerar como critério mínimo para a ressecção ainda não é totalmente claro na literatura médica (80,86,88).

Anteriormente, a craniotomia com abordagem transcortical ou transcalosa era o procedimento padrão para tratar os quistos colóides do terceiro ventrículo, sendo amplamente adotada durante algum tempo. Porém, esse tipo de cirurgia tem vindo a perder terreno para abordagens menos invasivas. Atualmente, a ressecção cirúrgica é realizada utilizando diferentes técnicas cirúrgicas, como a microcirurgia, a cirurgia endoscópica ou a microscopia assistida por endoscopia, uma vez que a simples aspiração demonstrou levar à recorrência frequente dos sintomas. A escolha da abordagem cirúrgica para a ressecção varia entre os centros, sem um consenso nítido sobre qual a via mais adequada (79,81,86). Embora as vias transcortical e transcalosa sejam as mais comuns, também são descritas outras opções, como a via trans-sulcal, transventricular, interforniceal, entre outras. Apesar dos desafios técnicos envolvidos, a excisão cirúrgica geralmente é considerada curativa.

A abordagem transcalosa é uma forma direta e segura de tratar o quisto colóide do terceiro ventrículo, especialmente quando não existe ventriculomegalia, pois esta não depende da dilatação dos ventrículos. Com esta abordagem podem ser alcançados resultados favoráveis com tempo operatório curto, elevada taxa de ressecção total, bom desempenho cognitivo a longo prazo e mínima morbidade. Os tempos operatórios e de permanência pós-operatória podem ser comparáveis aos da técnica endoscópica. No entanto, esta via pode levar a maior incidência de lesões forniceais ou enfartes venosos e, embora raro, também foi observado vasoespasmos agudo. Na presença de septum pellucidum com variante anatómica cavum vergae, é mais seguro optar pela variação interforniceal da abordagem transcalosa. Apesar da abordagem transcalosa interforniceal não ser utilizada rotineiramente para atingir o terceiro ventrículo devido aos riscos mais elevados, é mais fácil na presença desta variação anatómica (73,80).

Por sua vez, a via transcortical é adequada quando acompanhada de dilatação dos ventrículos laterais. Esta técnica envolve a criação de uma pequena abertura cortical, com uma trajetória cuidadosamente planeada em direção ao forame de Monro, utilizando instrumentos microcirúrgicos padrão, com ou sem o auxílio da estereotaxia. Apesar de proporcionar uma gestão segura e eficaz dos quistos coloides, é importante ressaltar que tem uma incidência aumentada de convulsões pós-operatórias (73,80).

A utilização crescente das cirurgias endoscópicas para tratar lesões cerebrais representa uma evolução significativa na neurocirurgia contemporânea. A combinação da técnica microcirúrgica com o controlo visual endoscópico oferece uma abordagem minimamente invasiva, que é tanto segura quanto eficaz. Esta técnica pode ser efetuada em ventrículos comparativamente menos dilatados, com relatos de taxas de complicações semelhantes em ventrículos normais e com ventriculomegalia. No entanto, a ressecção total permanece uma preocupação. Na maioria das vezes, é utilizado um único instrumento para a dissecação na técnica endoscópica, sendo que a utilização de dissecação bimanual pode melhorar a taxa de ressecção. Entretanto, as dificuldades associadas à dissecação bimanual podem aumentar os problemas no controlo da hemorragia e na excisão total da parede do quisto. A abordagem escolhida deverá ser adequada às características do quisto e às particularidades da sua posição, por exemplo, uma abordagem endoscópica transepto-interforniceal pode ser uma alternativa viável para quistos localizados numa posição retroforaminal. Com esse propósito, a imagiologia pré-operatória e a navegação intraoperatória revelam-se uma ajuda valiosa para planejar a localização do orifício de perfuração. Além disso, o amplo campo de visão proporcionado pelo endoscópio facilita a ressecção do quisto através de uma abertura menor, diminuindo a necessidade de corticotomia extensa. Não obstante, em alguns casos, pode ser necessário reduzir o tamanho do quisto através de coagulação e sucção do material coloidal, para garantir a livre passagem do LCR pelo terceiro ventrículo (80,81).

A ressecção endoscópica tem sido apoiada, por alguns autores, como uma opção de tratamento preferencial para quistos coloides assintomáticos e incidentais (81). De uma forma geral, a melhoria contínua das técnicas e instrumentos endoscópicos, juntamente com bons resultados a longo prazo, estabelece este método como uma alternativa eficaz às técnicas microcirúrgicas.

No entanto, de acordo com revisões sistemáticas e meta-análises, comparando as abordagens endoscópica e microcirúrgica de quistos coloides, a abordagem microcirúrgica apresenta taxas consideravelmente mais elevadas de remoção completa

do quisto e taxas mais baixas de recorrência e re-operação. Não foi observada diferença significativa em relação à taxa de mortalidade ou à necessidade subsequente de um shunt. No entanto, a taxa de morbidade global, incluindo convulsões, infecções da ferida, défices de memória e enfarte venoso, foi inferior no grupo endoscópico, sendo que as convulsões pós-operatórias foram especialmente superiores na abordagem transcortical. Contudo, as ressecções endoscópicas foram associadas a uma maior incidência de ventriculite e meningite. Foi, ainda, observada uma melhoria crescente na taxa de remoção completa do quisto utilizando métodos endoscópicos, devido à curva de aprendizagem associada à nova tecnologia, bem como a avanços tecnológicos, como o desenvolvimento de endoscópios com múltiplos canais de trabalho. A perspectiva futura inclui a possibilidade de endoscopia controlada por *robot*, que pode representar uma via promissora na melhoria dos resultados cirúrgicos definitivos (81,86).

Há uma variedade de abordagens disponíveis para a remoção de quistos coloides, com os seus próprios pontos fortes, limitações e possíveis complicações. De um modo geral, o tratamento cirúrgico dos quistos coloides, independentemente da abordagem escolhida, é geralmente considerado seguro e eficaz. A seleção da abordagem adequada deve ter em conta a anatomia única do paciente, o tamanho dos ventrículos, a posição do quisto, os recursos disponíveis e a experiência do próprio cirurgião.

Além das complicações já mencionadas anteriormente, existem outros eventos adversos associados a estas intervenções cirúrgicas, sendo a hemorragia intraventricular um dos mais comuns. Esta hemorragia pode ocorrer a partir da margem ependimária do ventrículo lateral, sendo, geralmente, desencadeada por movimentos inadequados do endoscópio ou introdução incorreta do mesmo nos ventrículos. A hemostasia adequada antes da entrada no ventrículo é essencial para evitar que o sangue escorra do local do orifício de perfuração para o ventrículo. Durante o procedimento, é importante dissecar cuidadosamente a parede do quisto das estruturas circundantes, para evitar a danificação dos vasos adjacentes, tendo especial atenção à tela coroideia. As pequenas hemorragias durante o procedimento são comuns e geralmente de origem venosa, devendo ser controladas com irrigação abundante e, em locais de sangramento identificados, deve-se tentar realizar cauterização. Manter o acesso ventricular é crucial em casos de hemorragia grave e, em situações em que as técnicas endoscópicas não permitem controlar o sangramento, a conversão para cirurgia aberta pode ser necessária (80).

Outra possível complicação é a lesão do fórnice, especialmente em casos com um forame de Monro pequeno. Estas lesões podem ser causadas pela ponta do endoscópio,

quando o orifício de perfuração é posicionado incorretamente. Tanto em cirurgias endoscópicas, como nas microcirurgias, o comprometimento da memória pós-operatória não é incomum e está relacionado ao trauma cirúrgico dos fórnices. Para evitar este tipo de lesões, a penetração no cérebro não deve exceder cinco a seis centímetros a partir do orifício de perfuração e a direção do endoscópio deve ser precisa. Um planejamento cuidadoso e adequado do local do orifício, a minimização de movimentos laterais significativos e a utilização de endoscópios de dimensões reduzidas são medidas preventivas que podem ajudar a evitar lesões do fórnice e outras lesões neurais (79,80).

A perda de memória a curto prazo é uma consequência bem conhecida da microcirurgia por via transcalosa. No entanto, foram descritos défices de memória persistentes ou agravados no pós-operatório para todas as abordagens cirúrgicas, incluindo as ressecções menos comuns, como as infratentoriais-supracerebelares (86).

O hematoma subdural é uma complicação rara, que pode ser causada pela rápida drenagem de grandes quantidades de LCR dos ventrículos, especialmente quando o orifício de perfuração não se encontra na posição mais alta. Pode ocorrer, também, devido à separação do córtex cerebral da dura-máter, durante a introdução de um dispositivo para acesso ventricular, considerando que a hemorragia extradural ou dural pode infiltrar-se no espaço subdural. Para prevenir esta complicação, é fundamental evitar a drenagem rápida de grandes quantidades de LCR, garantir a reposição com solução de Ringer com lactato do LCR perdido para evitar o colapso cerebral, assegurar uma incisão cortical adequada para a introdução do endoscópio e controlar todas as fontes de hemorragia antes da abertura da dura-máter (80).

A fuga de LCR pode ocorrer devido à PIC elevada ou a um manto cortical pouco espesso, além de uma grande abertura dural ou cortical, podendo cessar espontaneamente ou persistir por longos períodos. Para prevenir essa complicação, é essencial controlar adequadamente a PIC, fazer uma pequena abertura dural e selar a margem cortical com uma esponja de gelatina absorvível (80).

Destaca-se, portanto, a relevância do acompanhamento regular com exames de imagem após a cirurgia, para auxiliar na deteção destas eventuais complicações, monitorizar o aparecimento de recorrências precoces e, ainda, avaliar a eficácia do tratamento ao longo do tempo. A TC pós-operatória desempenha um papel fulcral na deteção de qualquer hemorragia intraventricular, na avaliação da presença ou ausência de hidrocefalia e na determinação da extensão da remoção do tumor, entre outros aspetos pertinentes (80).

4.5 Prognóstico

O prognóstico dos quistos coloides do terceiro ventrículo varia dependendo de vários fatores, como o diagnóstico precoce, o tamanho do quisto, a extensão da ressecção cirúrgica, a restauração da via normal do LCR, a presença de complicações pós-operatórias e a resposta ao tratamento. Em geral, têm um prognóstico a longo prazo relativamente favorável quando diagnosticados precocemente e tratados adequadamente, embora em crianças, os quistos coloides possam apresentar um comportamento mais agressivo.

A ressecção cirúrgica completa do quisto geralmente melhora significativamente os sintomas e pode resultar em remissão a longo prazo. Entretanto, o risco de recorrência do quisto deve ser considerado, sendo que a excisão total e/ou coagulação da parede do quisto é o ideal, traduzindo um risco de recorrência mínimo. Em casos de excisão subtotal, deve realizar-se a coagulação da parede do quisto, assim, a sua cápsula residual permanece normalmente assintomática durante longos períodos, com pouca probabilidade de crescimento futuro. A recorrência da lesão é, então, mais a exceção do que a regra (73,80).

5 Caso clínico

Um homem jovem de vinte e três anos, do sexo masculino, caucasiano, foi admitido no SU, de madrugada, com queixas de cefaleias intensas e períodos de desorientação.

Previamente saudável, sem histórico significativo de doenças na infância ou doenças do adulto, negou medicação habitual, seguimento noutras consultas, internamentos hospitalares ou intervenções cirúrgicas anteriores. Mantinha hábitos alimentares saudáveis, não era sedentário e não tinha história relevante de consumo tabágico, alcoólico ou de drogas recreativas.

Apresentava antecedentes familiares marcados por alguns casos de neoplasia do lado do avô materno e pelo diagnóstico de Alzheimer da avó materna aos 54 anos. Sem doenças de transmissão genética conhecidas ou casos de doença ou morte na família com a mesma sintomatologia do paciente.

Oito meses antes do episódio descrito, os sintomas começaram a manifestar-se, com cefaleias severas intermitentes, com 3 dias de evolução, que motivaram uma primeira ida ao SU. Esse período correspondeu com algumas alterações na vida pessoal e familiar, como o término de uma relação, o divórcio dos pais e mudança de casa, sendo que os sintomas foram atribuídos a uma possível cefaleia de origem psicogénica.

Estes episódios ocorreram de forma recorrente, sem nova ida às urgências. Porém, dois meses após a primeira manifestação dos sintomas, o paciente sofre uma queda, com traumatismo cranioencefálico leve, sem perda de consciência, mas com presença de confusão mental e amnésia retrógrada para os minutos antes da lesão. Foi chamada uma ambulância para o local, tendo sido transportado até ao SU do hospital mais próximo. Após avaliação inicial das lesões e realização de exame neurológico, ficou em observação, sem realização de exames de imagem adicionais. O paciente manteve-se totalmente acordado, alerta e consciente, com função neurológica normal e sinais vitais estáveis, tendo alta hospitalar, com observação domiciliar. Passou as vinte e quatro horas seguintes à alta deitado no leito, porém, após esse tempo, retomou a sua atividade quotidiana normal, sem outros constrangimentos, de acordo com o próprio e familiares.

Três meses antes do último acontecimento, voltou a experimentar dois episódios marcados por cefaleias de grande intensidade, mais severas que as anteriores, sem resposta à medicação analgésica, acompanhadas por vômitos. Desde essa altura, o paciente apresentava perdas de memória, irritabilidade crescente, flutuações de humor constantes, mudanças comportamentais e, até, isolamento social.

No último episódio, a quarta crise, o paciente sentiu, ao final do dia, as cefaleias mais severas que já tinha sentido até aí. Estes sintomas tinham um quadro de evolução de dois dias, com agravamento da intensidade. Durante os primeiros episódios deste quadro, as cefaleias cediam após a toma de paracetamol, mas foram deixando de responder, progressivamente, nos oito meses seguintes. Nesse momento, eram de intensidade severa, em crescendo, começando de forma abrupta, sem fatores de alívio e agravadas pelo movimento e por estímulos sonoros. O paciente estava no seu domicílio, deitado, assumindo uma postura retraída e manifestando desconforto acentuado, expresso por gemidos audíveis. Recusou-se a ir ao hospital, porém, após alguma insistência, a mãe leva-o para o SU mais próximo naquela madrugada. Apresentava momentos de desorientação e teve dificuldades em vestir-se sozinho e deslocar-se até ao carro.

Ao chegar ao hospital, tinha dificuldades em manter a cabeça erguida, demonstrando fraqueza muscular, com necessidade de apoio para sustentar a posição sentado; conseqüentemente, preferia adotar uma posição em decúbito, numa atitude antiálgica. Tendo em conta o quadro clínico de "cefaleias há dois dias e períodos de desorientação" é medicado adequadamente e fica em observação.

Por volta das sete horas da manhã, terá feito uma crise convulsiva, após a qual foi pedida a primeira TC-CE, revelando hidrocefalia aguda, com lesão do terceiro ventrículo, provavelmente um quisto colóide. A figura 3, reproduzida de Alshuaylan et al. (90), mostra uma TC-CE semelhante à do paciente deste caso clínico. Posteriormente entrou em paragem respiratória, seguida de paragem cardiorrespiratória, tendo sido aplicadas medidas de reanimação imediatamente.



Figura 4: TC-CE

TC-CE demonstrando uma lesão arredondada hiperdensa na linha média, localizada perto do forame de Monro, consistente com um quisto coloide (seta), com ventrículos laterais proeminentes e sinais de hidrocefalia; reproduzida de Alshuaylan et al., 2021 (90)
TC-CE: Tomografia Computadorizada Cranioencefálica

Foi transferido para um hospital central, após contacto com a equipa de urgência de Neurocirurgia, onde deu entrada na sala de emergência na mesma manhã. Chegou ventilado e sem qualquer sedação, sendo a última medicação olanzapina (cinco miligramas), pelas três da manhã. À observação na sala de emergência, apresentava uma pontuação de três na Escala de Coma de Glasgow adaptada para doentes entubados. À avaliação neurológica, tinha midríase fixa, reflexos córneos ausentes bilateralmente; reflexo vestibulo-coclear ausente e outros reflexos do tronco ausentes, ventilado e sem drive respiratório.

Foi decidido, em discussão da equipa de urgência de Neurocirurgia, que iria ao bloco operatório para colocação de um dispositivo de DVE, sendo que é um caso com uma situação de prognóstico vital reservado. Foi colocada a DVE, no ponto de Kocher direito, observando-se a saída de LCR cristalino, com elevada pressão. Além disso, define-se como plano de acompanhamento elevar a cabeceira do paciente a trinta graus e manter a DVE com pressão de abertura a quinze centímetros de água.

O seu estado de saúde deteriorado manteve-se, sendo declarada morte cerebral ao segundo dia de internamento.

5.1 Discussão

O quisto colóide do terceiro ventrículo é uma causa rara de cefaleia em trovoada, que deve ser prontamente identificada aquando da sua manifestação em descompensação aguda.

É importante notar que a presença de cefaleia em trovoada, caracterizada por uma dor súbita e extremamente severa, é, por si só, um sintoma de alerta que requer uma avaliação diagnóstica completa para descartar causas graves e potencialmente fatais, como neste caso.

O paciente do caso apresentado enquadra-se na faixa etária em que os quistos colóides podem manifestar-se sintomaticamente, conforme relatado em casos anteriores. Apesar de previamente saudável, ao longo de oito meses, ele revelou um padrão típico de sintomas desta patologia, com cefaleias severas a começar abruptamente, aumentando em intensidade, frequência e duração dos episódios. A evolução do quadro clínico, com o agravamento progressivo dos sintomas, é consistente com relatos anteriores de casos de quisto colóide. É possível que esta apresentação tenha sido causada pelo aumento da PIC através do mecanismo de “ball-and-valve” do quisto colóide.

A evolução do quadro clínico, com a persistência de cefaleias intensas, associadas a vômitos, períodos de desorientação e perda progressiva de memória e função cognitiva, particularmente no episódio final, deve levantar a suspeita de uma condição intracraniana subjacente, como o quisto colóide do terceiro ventrículo, quando avaliado no SU.

O episódio de queda com traumatismo cranioencefálico leve, seguido por confusão mental e amnésia retrógrada, é outro aspeto relevante da história clínica. Embora o paciente tenha sido avaliado e recebido alta após observação, é possível que esse evento tenha sido um indicador precoce da patologia subjacente, apesar da ausência de anormalidades evidentes nos exames iniciais. Em retrospectiva, é possível perceber que teria sido adequado um estudo mais exaustivo do caso, incluindo a realização de um

exame de imagem, como uma TC, que, possivelmente, poderia revelar a presença do quisto colóide mais precocemente. A realização oportuna de TC ou RM pode ajudar a estabelecer um diagnóstico atempado do quisto colóide e, assim, evitar a ocorrência de complicações fatais.

Na última admissão hospitalar, após a realização de TC e identificação da provável causa do quadro clínico, a colocação de uma DVE foi uma escolha acertada como medida de alívio imediato da hidrocefalia aguda, dada a urgência da situação. Lamentavelmente, o quadro já não foi possível de reverter, apesar das medidas terapêuticas adotadas. Este desfecho destaca a complexidade da condição associada e, mais uma vez, a importância de uma abordagem diagnóstica e terapêutica precoce para maximizar a probabilidade de recuperação.

Observa-se, também, que o paciente ficou em coma durante a madrugada, o que está de acordo com a variação circadiana na produção de LCR humano, com um pico de produção noturna, que é cerca do dobro dos valores diurnos. Na maioria dos casos relatados, a morte ocorreu durante a madrugada, embora essa associação exija mais estudos para uma conclusão definitiva.

Em resumo, este caso sublinha a necessidade de uma abordagem abrangente e multidisciplinar na abordagem de pacientes com cefaleia em trovoada e sintomas neurológicos progressivos, enfatizando a importância da vigilância contínua, da avaliação clínica rigorosa e da intervenção terapêutica oportuna para otimizar os resultados clínicos.

6 Conclusões

O objetivo desta dissertação de rever as causas da cefaleia em trovoada e propor meios adequados para uma abordagem diagnóstica eficaz foi alcançado. A presente tese proporcionou uma análise abrangente da cefaleia em trovoada, um sintoma desafiador que demanda uma compreensão complexa para um diagnóstico e tratamento eficazes e eficientes.

Apesar de este termo ter sido introduzido há menos de quarenta anos, já foi associado a mais de cem etiologias diferentes. Reconhecendo a HSA como a causa mais comum de cefaleia em trovoada secundária, é fundamental começar a avaliação inicial tendo em conta esse possível diagnóstico. Portanto, é essencial começar com a realização de uma TC, que pode identificar várias das causas subjacentes à cefaleia em trovoada. Se este exame de imagem não permitir um diagnóstico conclusivo, outras opções, como uma PL ou uma RM, podem ser consideradas, de acordo com as suspeitas clínicas e com a história recolhida. Apenas após exclusão de todas as causas possíveis, deve ser considerada a hipótese de cefaleia primária em trovoada, embora não haja evidências definitivas de que essa entidade exista de forma isolada.

No contexto do quisto colóide do terceiro ventrículo, uma malformação congênita endodérmica, foram descritas as suas características histológicas, epidemiológicas e clínicas, bem como a patofisiologia, abordagem diagnóstica, terapêutica e prognóstico, cumprindo com os objetivos.

Conclui-se que esta é uma causa rara da cefaleia em trovoada, com uma incidência estimada de nove décimas de unidade em cada milhão. Composto por uma cápsula fibrosa exterior e um revestimento epitelial interior, o quisto produz uma substância mucinosa. Pode ser assintomático ou apresentar-se com sintomas atribuídos ao aumento da PIC, devido à sua localização adjacente ao forame de Monro. O sintoma mais comum são as cefaleias, que têm, frequentemente, apresentação em trovoada. Nalguns casos, em última instância, pode ocorrer deterioração aguda, culminando em morte súbita. As teorias aceites atualmente atribuem a morte aos processos de herniação cerebral e/ou atordoamento miocárdico neurogénico. O diagnóstico é normalmente confirmado através da realização de uma TC e existem várias abordagens terapêuticas, desde medidas para estabilizar situações de emergência, como abordagens cirúrgicas para um tratamento definitivo. É importante conhecer as possíveis complicações

cirúrgicas e como proceder para as evitar. No geral, esta condição tem um prognóstico favorável a longo prazo, se detetada e tratada precocemente.

O estudo do caso clínico possibilitou uma compreensão mais profunda da abordagem das causas da cefaleia em trovoada, destacando a importância de uma avaliação completa e multidisciplinar do paciente, que inclui história clínica detalhada, exame físico minucioso e uso de exames de diagnóstico adequados. Uma conclusão significativa é a importância da suspeita precoce de patologias intracranianas graves, como o quisto colóide, em pacientes que se apresentem no SU com cefaleia em trovoada e sintomas neurológicos progressivos. Recomenda-se a adoção de um algoritmo diagnóstico apropriado e atualizado, enfatizando a realização consciente e eficaz de exames de imagem.

No entanto, reconhece-se que existem limitações inerentes à análise do caso clínico, como a falta de dados longitudinais detalhados, que podem ter influenciado a extensão das conclusões inferidas. Além disso, a raridade do quisto colóide do terceiro ventrículo e a variedade de apresentações clínicas tornam difícil generalizar estes resultados para outras populações ou contextos clínicos.

Este trabalho sugere várias direções para pesquisas futuras, incluindo a necessidade de elaboração de um algoritmo de diagnóstico das cefaleias em trovoada amplamente aceite, que considere todas as opções etiológicas, de acordo com dados precisos da respetiva incidência e prevalência, privilegiando o uso de meios de diagnóstico adequados à melhor prática clínica. Reconhece-se que os critérios de diagnóstico atuais podem necessitar de ser alterados à medida que forem sendo relatadas apresentações clínicas e angiográficas mais variadas. Adicionalmente, seria importante alargar estes estudos a populações mais amplas, através da realização de estudos prospetivos, no sentido de compilar uma lista abrangente de potenciais causas de cefaleia em trovoada, percebendo a verdadeira dimensão e impacto das mesmas e, em particular, dos quistos colóides do terceiro ventrículo. O tratamento da cefaleia primária em trovoada também é um campo que necessita de mais exploração, visando a melhoria os resultados clínicos e a qualidade de vida dos pacientes afetados.

Em última análise, esta tese enfatiza a importância da educação médica continuada, da pesquisa científica e do desenvolvimento de diretrizes clínicas atualizadas para melhorar a abordagem das cefaleias em trovoada, especialmente em contextos de urgência. Reforça, ainda, a importância da abordagem multidisciplinar, com colaboração interdisciplinar, aliada a uma abordagem holística no cuidado clínico. Enfatiza-se a necessidade de vigilância contínua, avaliação clínica rigorosa e intervenção terapêutica

oportuna para mitigar complicações graves e melhorar os resultados clínicos, promovendo, desta forma, o bem-estar dos pacientes.

7 Referências bibliográficas

1. Ju YES, Schwedt TJ, Professor of Neurology A. Abrupt-Onset Severe Headaches. *Semin Neurol*. 2010;30(2):192–200.
2. Linn FHH, Wijdicks EFM. Causes and management of thunderclap headache: a comprehensive review. *Neurologist* [Internet]. 2002 [cited 2024 Jan 13];8(5):279–89. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12803675/>
3. Schwedt TJ. Clinical spectrum of thunderclap headache. *Expert Rev Neurother* [Internet]. 2007 Sep [cited 2023 Dec 8];7(9):1135–44. Available from: <https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1586/14737175.7.9.1135>
4. Linn FHH. Primary thunderclap headache. *Handb Clin Neurol* [Internet]. 2010 [cited 2024 Jan 12];97(C):473–81. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20816448/>
5. Malhotra A, Wu X, Gandhi D, Sanelli P. The Patient with Thunderclap Headache. *Neuroimaging Clin N Am* [Internet]. 2018 Aug 1 [cited 2024 Jan 14];28(3):335–51. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30007749/>
6. Yang CW, Fuh JL. Thunderclap headache: an update. *Expert Rev Neurother* [Internet]. 2018 Dec 2 [cited 2024 Jan 9];18(12):915–24. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30334463/>
7. Ferrante E, Tassorelli C, Rossi P, Lisotto C, Nappi G. Focus on the management of thunderclap headache: From nosography to treatment. Vol. 12, *Journal of Headache and Pain*. 2011. p. 251–8.
8. Landtblom AM, Fridriksson S, Boivie J, Hillman J, Johansson G, Johansson I. Sudden onset headache: A prospective study of features, incidence and causes. *Cephalalgia* [Internet]. 2002 Jun 1 [cited 2023 Dec 4];22(5):354–60. Available from: https://journals.sagepub.com/doi/10.1046/j.1468-2982.2002.00368.x?url_ver=Z39.88-2003&rfr_id=ori%3Arid%3Acrossref.org&rfr_dat=cr_pub++0pubmed
9. Dodick DW. Thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* [Internet]. 2002 [cited 2024 Jan 10];72(1):6–11. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11784817/>
10. Matharu MS, Schwedt TJ, Dodick DW. Thunderclap headache: an approach to a neurologic emergency. *Curr Neurol Neurosci Rep* [Internet]. 2007 Mar [cited 2023 Dec 15];7(2):101–9. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17324359/>
11. Schwedt TJ, Matharu MS, Dodick DW. Thunderclap headache. *Lancet Neurol* [Internet]. 2006 Jul [cited 2024 Jan 6];5(7):621–31. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16781992/>
12. Long D, Koyfman A, Long B. The Thunderclap Headache: Approach and Management in the Emergency Department. *J Emerg Med* [Internet]. 2019 Jun 1 [cited 2024 Jan 13];56(6):633–41. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30879843/>
13. Ducros A, Bousser MG. Thunderclap headache. *BMJ* [Internet]. 2013 Jan 12 [cited 2024 Jan 6];346(7890). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23303883/>
14. Linn FHH, Rinkel JE, Algra A, Van Gijn J. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and benign thunderclap headache.

15. Sekhon S, Sharma R, Cascella M. Thunderclap Headache. *Headache and Migraine in Practice* [Internet]. 2023 Jun 4 [cited 2023 Sep 27];141–50. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560629/>
16. Olesen J. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS) The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. *Cephalalgia* [Internet]. 2018 Jan 1 [cited 2024 Jan 6];38(1):1–211. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29368949/>
17. Ducros A. Céphalées en coup de tonnerre. *Rev Neurol (Paris)*. 2005 Jul 1;161(6–7):713–5.
18. Bahra A. Other primary headaches. *Ann Indian Acad Neurol* [Internet]. 2012 Aug [cited 2023 Nov 1];15(Suppl 1):66–71. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23024566/>
19. Van Gijn J, Rinkel GJE. Subarachnoid haemorrhage: diagnosis, causes and management. *Brain* [Internet]. 2001 Feb 1 [cited 2024 Jan 8];124(2):249–78. Available from: <https://dx.doi.org/10.1093/brain/124.2.249>
20. Edlow JA, Caplan LR. Avoiding pitfalls in the diagnosis of subarachnoid hemorrhage. *N Engl J Med* [Internet]. 2000 Jan 6 [cited 2024 Jan 6];342(1):29–36. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10620647/>
21. Pascual J. Other primary headaches. *Neurol Clin* [Internet]. 2009 May [cited 2024 Jan 13];27(2):557–71. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19289232/>
22. Burton TM, Bushnell CD. Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome: A Diagnostic Imaging Review. *Stroke* [Internet]. 2019 Aug 1 [cited 2024 Jan 6];50(8):2253–8. Available from: <https://www.ahajournals.org/journal/str>
23. Ducros A, Boukobza M, Porcher R, Sarov M, Valade D, Bousser MG. The clinical and radiological spectrum of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. A prospective series of 67 patients. *Brain* [Internet]. 2007 Dec 1 [cited 2024 Jan 6];130(12):3091–101. Available from: <https://dx.doi.org/10.1093/brain/awm256>
24. Singhal AB, Hajj-Ali RA, Topcuoglu MA, Fok J, Bena J, Yang D, et al. Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndromes: Analysis of 139 Cases. *Arch Neurol* [Internet]. 2011 Aug 8 [cited 2024 Jan 6];68(8):1005–12. Available from: <https://jamanetwork.com/journals/jamaneurology/fullarticle/1107836>
25. De Bruijn SFTM, Stam J, Kappelle LJ. Thunderclap headache as first symptom of cerebral venous sinus thrombosis. *Lancet* [Internet]. 1996 Dec 14 [cited 2024 Jan 8];348(9042):1623–5. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8961993/>
26. Cumurciuc R, Crassard I, Sarov M, Valade D, Bousser MG. Headache as the only neurological sign of cerebral venous thrombosis: a series of 17 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* [Internet]. 2005 Aug [cited 2024 Jan 8];76(8):1084–7. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16024884/>
27. Aliprandi A, Borelli P, Polonia V, Salmaggi A. Headache in cerebral venous thrombosis. *Neurological Sciences* [Internet]. 2020 Dec 1 [cited 2024 Jan 9];41(2):401–6. Available from: <https://link.springer.com/article/10.1007/s10072-020-04784-w>
28. Agostoni E. Headache in cerebral venous thrombosis. *Neurol Sci* [Internet]. 2004 Oct [cited 2024 Jan 9];25 Suppl 3(SUPPL. 3). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15549538/>
29. Terazzi E, Mittino D, Rudà R, Cerrato P, Monaco F, Sciolla R, et al. Cerebral venous thrombosis: a retrospective multicentre study of 48 patients. *Neurol Sci*

- [Internet]. 2005 Feb [cited 2024 Jan 8];25(6):311–5. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15729493/>
30. Silvis SM, Lindgren E, Hiltunen S, Devasagayam S, Scheres LJ, Jood K, et al. Postpartum period is a risk factor for cerebral venous thrombosis: A case-control study. *Stroke* [Internet]. 2019 [cited 2024 Jan 9];50(2):501–3. Available from: <https://www.ahajournals.org/doi/suppl/10.1161/STROKEAHA.118.023017>.
 31. Bajko Z, Motataianu A, Stoian A, Barcutean L, Andone S, Maier S, et al. Postpartum Cerebral Venous Thrombosis-A Single-Center Experience. 2021 [cited 2024 Jan 9]; Available from: <https://doi.org/10.3390/>
 32. Cantú C, Barinagarrementeria F. Cerebral venous thrombosis associated with pregnancy and puerperium. Review of 67 cases. *Stroke* [Internet]. 1993 [cited 2024 Jan 9];24(12):1880–4. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8248971/>
 33. Arnold M, Cumurciuc R, Stapf C, Favrole P, Berthet K, Bousser MG. Pain as the only symptom of cervical artery dissection. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* [Internet]. 2006 Sep [cited 2024 Jan 9];77(9):1021–4. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16820416/>
 34. Von Babo M, De Marchis GM, Sarikaya H, Stapf C, Buffon F, Fischer U, et al. Differences and similarities between spontaneous dissections of the internal carotid artery and the vertebral artery. *Stroke* [Internet]. 2013 Jun [cited 2024 Jan 9];44(6):1537–42. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23632978/>
 35. Zampaglione B, Pascale C, Marchisio M, Cavallo-Perin P. Hypertensive urgencies and emergencies. Prevalence and clinical presentation. *Hypertension* [Internet]. 1996 [cited 2024 Jan 10];27(1):144–7. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8591878/>
 36. Tang-Wai DF, Phan TG, Wijdicks EFM. Hypertensive encephalopathy presenting with thunderclap headache. *Headache* [Internet]. 2001 [cited 2024 Jan 10];41(2):198–200. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11251706/>
 37. Spierings ELH. Acute and chronic hypertensive headache and hypertensive encephalopathy. *Cephalalgia* [Internet]. 2002 May [cited 2024 Jan 11];22(4):313–6. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12100095/>
 38. Chen SP, Fuh JL, Lirng JF, Wang SJ. Is vasospasm requisite for posterior leukoencephalopathy in patients with primary thunderclap headaches? *Cephalalgia* [Internet]. 2006 May [cited 2024 Jan 10];26(5):530–6. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16674761/>
 39. Lee VH, Wijdicks EFM, Manno EM, Rabinstein AA. Clinical spectrum of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *Arch Neurol* [Internet]. 2008 Feb [cited 2024 Jan 10];65(2):205–10. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18268188/>
 40. Dodick DW, Eross EJ, Drazkowski JF, Ingall TJ. Thunderclap headache associated with reversible vasospasm and posterior leukoencephalopathy syndrome. *Cephalalgia* [Internet]. 2003 Dec [cited 2024 Jan 10];23(10):994–7. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14984233/>
 41. Narvid J, Amans MR, Cooke DL, Hetts SW, Dillon WP, Higashida RT, et al. Spontaneous retroclival hematoma: a case series. *J Neurosurg* [Internet]. 2016 Mar 1 [cited 2024 Jan 10];124(3):716–9. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26252463/>
 42. Schievink WI, Thompson RC, Loh CT, Maya MM. Spontaneous retroclival hematoma presenting as a thunderclap headache. Case report. *J Neurosurg*

- [Internet]. 2001 [cited 2024 Jan 10];95(3):522–4. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11565879/>
43. Schwedt TJ, Dodick DW. Thunderclap stroke: embolic cerebellar infarcts presenting as thunderclap headache. *Headache* [Internet]. 2006 Mar [cited 2024 Jan 9];46(3):520–2. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16618276/>
 44. Tentschert S, Wimmer R, Greisenegger S, Lang W, Lalouschek W. Headache at stroke onset in 2196 patients with ischemic stroke or transient ischemic attack. *Stroke* [Internet]. 2005 [cited 2024 Jan 9];36(2). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15604424/>
 45. Ojaghiahghighi S, Vahdati SS, Mikaeilpour A, Ramouz A. Comparison of neurological clinical manifestation in patients with hemorrhagic and ischemic stroke. *World J Emerg Med* [Internet]. 2017 [cited 2024 Jan 12];8(1):34. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28123618/>
 46. Ishii M. Endocrine Emergencies With Neurologic Manifestations. *Continuum (Minneapolis, Minn)* [Internet]. 2017 [cited 2024 Jan 11];23(3, Neurology of Systemic Disease):778–801. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28570329/>
 47. Garza I, Kirsch J. Pituitary apoplexy and thunderclap headache. *Headache* [Internet]. 2007 Mar [cited 2024 Jan 9];47(3):431–2. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17371360/>
 48. Equiza J, Rodríguez-Antigüedad J, Campo-Caballero D, Iruzubieta Agudo P, Ruibal M, De La Riva P, et al. Pituitary apoplexy causing thunderclap headache: easy to miss. *Pract Neurol* [Internet]. 2020 Apr 1 [cited 2024 Jan 9];21(2):169–70. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33060192/>
 49. Schievink WI, Wijdicks EFM, Meyer FB, Sonntag VKH. Spontaneous intracranial hypotension mimicking aneurysmal subarachnoid hemorrhage. *Neurosurgery* [Internet]. 2001 [cited 2024 Jan 9];48(3):513–7. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11270540/>
 50. Ferrante E, Savino A. Thunderclap headache caused by spontaneous intracranial hypotension. *Neurol Sci* [Internet]. 2005 May [cited 2024 Jan 9];26 Suppl 2(SUPPL. 2). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15926018/>
 51. Lamonte M, Silberstein SD, Marcelis JF. Headache associated with aseptic meningitis. *Headache* [Internet]. 1995 [cited 2024 Jan 11];35(9):520–6. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8530275/>
 52. McGeeney BE, Barest G, Grillone G. Thunderclap headache from complicated sinusitis. *Headache* [Internet]. 2006 Mar [cited 2024 Jan 11];46(3):517–20. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16618275/>
 53. Perry JJ, Stiell IG, Wells GA, Mortensen M, Lesiuk H, Sivilotti M, et al. Attitudes and judgment of emergency physicians in the management of patients with acute headache. *Acad Emerg Med* [Internet]. 2005 Jan [cited 2024 Jan 11];12(1):33–7. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15635135/>
 54. Kotwica Z, Brzezinski J. Chronic subdural hematoma presenting as spontaneous subarachnoid hemorrhage. Report of six cases. *J Neurosurg* [Internet]. 1985 [cited 2024 Jan 11];63(5):691–2. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/4056872/>
 55. Broner S, Lay C, Newman L, Swerdlow M. Thunderclap headache as the presenting symptom of myocardial infarction. *Headache* [Internet]. 2007 May [cited 2024 Jan 11];47(5):724–5. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17501856/>

56. Devenney E, Neale H, Forbes RB. A systematic review of causes of sudden and severe headache (Thunderclap Headache): should lists be evidence based? *J Headache Pain* [Internet]. 2014 Dec 1 [cited 2023 Dec 7];15(1):49. Available from: [/pmc/articles/PMC4231167/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27043703/)
57. Singhal AB, Topcuoglu MA, Fok JW, Kursun O, Nogueira RG, Frosch MP, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndromes and primary angiitis of the central nervous system: clinical, imaging, and angiographic comparison. *Ann Neurol* [Internet]. 2016 Jun 1 [cited 2024 Jan 10];79(6):882–94. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27043703/>
58. De Boysson H, Parienti JJ, Mawet J, Arquizan C, Boulouis G, Burcin C, et al. Primary angiitis of the CNS and reversible cerebral vasoconstriction syndrome: A comparative study. *Neurology* [Internet]. 2018 Oct 16 [cited 2024 Jan 10];91(16):E1468–78. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30232250/>
59. Treib J, Dobler G, Haass A, Von Blohn W, Strittmatter M, Pindur G, et al. Thunderclap headache caused by Erve virus? *Neurology* [Internet]. 1998 [cited 2024 Jan 12];50(2):509–11. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9484383/>
60. Woessner R, Grauer MT, Langenbach J, Dobler G, Kroeger J, Mielke HG, et al. The Erve virus: possible mode of transmission and reservoir. *Infection* [Internet]. 2000 [cited 2024 Jan 12];28(3):164–6. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10879642/>
61. Ravishankar K. Uncommon (Group 4.0) Primary Headaches: Less Familiarity and More Missed Diagnosis. *Neurol India* [Internet]. 2021 Mar 1 [cited 2024 Jan 13];69(Supplement):S168–72. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34003162/>
62. Liao YC, Fuh JL, Lirng JF, Lu SR, Wu ZA, Wang SJ. Bathing headache: a variant of idiopathic thunderclap headache. *Cephalalgia* [Internet]. 2003 Nov [cited 2024 Jan 12];23(9):854–9. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14616926/>
63. Ward TN, Levin M, Phillips JM. Evaluation and management of headache in the emergency department. *Med Clin North Am* [Internet]. 2001 [cited 2024 Jan 13];85(4):971–85. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11480268/>
64. Gaini SM, Fiori L, Cesana C, Vergani F. The headache in the Emergency Department. *Neurol Sci* [Internet]. 2004 Oct [cited 2024 Jan 14];25 Suppl 3(SUPPL. 3). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15549536/>
65. Roberts T, Horner DE, Chu K, Than M, Kelly AM, Klim S, et al. Thunderclap headache syndrome presenting to the emergency department: an international multicentre observational cohort study. *Emergency Medicine Journal* [Internet]. 2022 Nov 1 [cited 2024 Jan 14];39(11):803–9. Available from: <https://emj.bmj.com/content/39/11/803>
66. Filler L, Akhter M, Nimlos P. Evaluation and Management of the Emergency Department Headache. *Semin Neurol* [Internet]. 2019 [cited 2024 Jan 13];39(1):20–6. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30743289/>
67. De Rooij NK, Linn FHH, Van Der Plas JA, Algra A, Rinkel GJE. Incidence of subarachnoid haemorrhage: a systematic review with emphasis on region, age, gender and time trends. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* [Internet]. 2007 [cited 2024 Jan 15];78(12):1365–72. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17470467/>

68. Mahlamäki K, Rautalin I, Korja M. Case Fatality Rates of Subarachnoid Hemorrhage Are Decreasing with Substantial between-Country Variation: A Systematic Review of Population-Based Studies between 1980 and 2020. *Neuroepidemiology* [Internet]. 2022 Feb 1 [cited 2024 Jan 15];56(6):402–12. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36282049/>
69. Linn FHH, Wijdicks EFM, van Gijn J, Weerdesteyn-van Vliet FAC, van der Graaf Y, Bartelds AIM. Prospective study of sentinel headache in aneurysmal subarachnoid haemorrhage. *Lancet* [Internet]. 1994 Aug 27 [cited 2024 Jan 16];344(8922):590–3. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7914965/>
70. Long B, Koefman A, Runyon MS. Subarachnoid Hemorrhage: Updates in Diagnosis and Management. *Emerg Med Clin North Am* [Internet]. 2017 Nov 1 [cited 2024 Feb 1];35(4):803–24. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28987430/>
71. Ravishankar K. Looking at “thunderclap headache” differently? Circa 2016. *Ann Indian Acad Neurol* [Internet]. 2016 Jul 1 [cited 2023 Dec 4];19(3):295–301. Available from: https://journals.lww.com/annalsofian/fulltext/2016/19030/looking_at__thunderclap_headache__differently_.1.aspx
72. Perry JJ, Stiell IG, Sivilotti MLA, Bullard MJ, Hohl CM, Sutherland J, et al. Clinical Decision Rules to Rule Out Subarachnoid Hemorrhage for Acute Headache. *JAMA* [Internet]. 2013 Sep 25 [cited 2024 Jan 14];310(12):1248–55. Available from: <https://jamanetwork.com/journals/jama/fullarticle/1741823>
73. Kavalari MS, Kavalari R, Strojnik T. A colloid cyst of the third ventricle -- the cause of episodic headache and sudden unexpected death in an adolescent girl. *Wien Klin Wochenschr* [Internet]. 2005 Dec [cited 2024 Feb 13];117(23–24):837–40. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16437322/>
74. Büttner A, Winkler PA, Eisenmenger W, Weis S. Colloid cysts of the third ventricle with fatal outcome: A report of two cases and review of the literature. *Int J Legal Med* [Internet]. 1997 Sep [cited 2023 Nov 4];110(5):260–6. Available from: <https://link.springer.com/article/10.1007/s004140050082>
75. Savitz SI, Levitan EB, Wears R, Edlow JA. Pooled analysis of patients with thunderclap headache evaluated by CT and LP: is angiography necessary in patients with negative evaluations? *J Neurol Sci* [Internet]. 2009 Jan 15 [cited 2024 Feb 6];276(1–2):123–5. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18945447/>
76. McCormack RF, Hutson A. Can computed tomography angiography of the brain replace lumbar puncture in the evaluation of acute-onset headache after a negative noncontrast cranial computed tomography scan? *Acad Emerg Med* [Internet]. 2010 [cited 2024 Feb 4];17(4):444–51. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20370785/>
77. Mitsikostas DD, Ashina M, Craven A, Diener HC, Goadsby PJ, Ferrari MD, et al. European Headache Federation consensus on technical investigation for primary headache disorders. *J Headache Pain* [Internet]. 2015 Dec 1 [cited 2024 Jan 13];17(1):1–8. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26857820/>
78. Roberts A, Jackson A, Bangar S, Moussa M. Colloid cyst of the third ventricle. *J Am Coll Emerg Physicians Open* [Internet]. 2021 Aug 1 [cited 2024 Feb 11];2(4). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34409403/>

79. Humphries RL, Stone CK, Bowers RC. Colloid Cyst: A Case Report and Literature Review of a Rare But Deadly Condition. *J Emerg Med*. 2011 Jan 1;40(1):e5–9.
80. Ventrikül Ü, Kistin K, Yad Ram Yadav Y, Yadav N, Parihar V, Kher Y, et al. Management of Colloid Cyst of Third Ventricle. *Turk Neurosurg*. 2015;25(3):362–71.
81. Haider G, Ali A, Muhammad L, Shamim S. Choosing between endoscopic or microscopic removal of third ventricle colloid cysts. *Journal of Pakistan Medical Association* [Internet]. 2017 [cited 2023 Nov 3];67(9):1458–9. Available from: https://ecommons.aku.edu/pakistan_fhs_mc_surg_gen/74
82. Al-Hashel JY, Rady AAH, Soliman DY, Vembu P. Diagnostic Dilemma in a Young Woman with Acute Headache: Delayed Diagnosis of Third Ventricular Colloid Cyst with Hydrocephalus. *Case Rep Neurol Med* [Internet]. 2015 [cited 2024 Feb 13];2015:1–4. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26346103/>
83. Demirci S, Dogan KH, Erkol Z, Gulmen MK. Sudden death due to a colloid cyst of the third ventricle: Report of three cases with a special sign at autopsy. *Forensic Sci Int*. 2009 Aug 10;189(1–3):e33–6.
84. Alzahrani A, Albouijan A, Alshamsi G, Almanjumi A, Hamdi M, Alteraiqi B, et al. Sudden unexpected death caused by a colloid cyst in the third ventricle: case report. *Egypt J Forensic Sci* [Internet]. 2023 Dec 1 [cited 2023 Oct 26];13(1):1–6. Available from: <https://ejfs.springeropen.com/articles/10.1186/s41935-022-00322-1>
85. Zeineddine HA, Westmark K, Khanpara S, Conner C, Zhang X, Tandon N, et al. Risk Analysis and Management of Third Ventricular Colloid Cysts. *World Neurosurg* [Internet]. 2021 Feb 1 [cited 2024 Feb 13];146:e1071–8. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33246179/>
86. Velicu MA, Rossmann K, Vahedi A, Lavrador JP, Vergani F, Bhangoo R, et al. On Natural History and Management of Colloid Cysts: Time to Rethink? *World Neurosurg* [Internet]. 2023 Feb 1 [cited 2024 Feb 13];170:e188–99. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36323347/>
87. Zohrevandi B, Kasmaie VM, Asadi P, Tajik H. Third Ventricle Colloid Cyst as a Cause of Sudden Drop Attacks of a 13-Year-Old Boy. *Emergency* [Internet]. 2015 [cited 2023 Nov 3];3(4):162. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26346179/>
88. Musa G, Simfukwe K, Gots A, Chmutin G, Chmutin E, Chaurasia B. Clinical and radiological characteristics in fatal third ventricle colloid cyst. Literature review. *J Clin Neurosci* [Internet]. 2020 Dec 1 [cited 2024 Feb 13];82(Pt A):52–5. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33317739/>
89. Turillazzi E, Bello S, Neri M, Riezzo I, Fineschi V. Colloid cyst of the third ventricle, hypothalamus, and heart: a dangerous link for sudden death. *Diagn Pathol* [Internet]. 2012 Oct 18 [cited 2024 Mar 26];7(1):1–5. Available from: <https://diagnosticpathology.biomedcentral.com/articles/10.1186/1746-1596-7-144>
90. Alshuaylan RN, Alismail AA, Haobani FM, Alfulayw MR, Abu Maghayed AY, Khashoggi AA, et al. Colloid Cyst: A Potentially Life-Threatening Etiology of Severe Headache in a Patient With Migraine. *Cureus* [Internet]. 2021 Oct 1 [cited 2024 Feb 13];13(10). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34733596/>

8 Apêndices

Abaixo, encontra-se a declaração de consentimento informado, assinada por um dos pais do paciente retratado no caso clínico em análise nesta dissertação.

DECLARAÇÃO DE CONSENTIMENTO INFORMADO

Assunto da prova de
mestrado: Cefaleias em trovoada

Autor correspondente: Telma Santos

Eu, [REDACTED] (nome completo do familiar), declaro ter sido devidamente esclarecido/a sobre o estudo de caso no qual o meu/minha [REDACTED] familiar falecido/a, [REDACTED] (nome completo do familiar falecido), irá participar.

Compreendo e concordo com os seguintes pontos:

1. Estou ciente de que o objetivo deste estudo é meramente acadêmico, sendo parte integrante da Tese de Mestrado da aluna Telma Curado Rodrigues Ferreira Santos, estudante do Mestrado Integrado em Medicina, na Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade da Beira Interior, sob a orientação do Professor Doutor Francisco José Alvarez Pérez.
2. As informações serão publicadas sem identificação do nome do/a meu/minha familiar, sendo tomadas todas as precauções para garantir a preservação do anonimato. No entanto, reconheço que o anonimato completo não pode ser assegurado, havendo a possibilidade de identificação por terceiros, como profissionais de saúde que tenham prestado cuidados ao/à meu/minha parente ou familiares próximos.
3. Sei que tenho direito a não participar sem que isto represente qualquer tipo de prejuízo.
4. Posso retirar o meu consentimento a qualquer momento antes da publicação dos resultados. Contudo, após autorização para publicação, o consentimento não poderá ser revogado.
5. Compreendo que todas as informações recolhidas durante o processo serão utilizadas apenas para os fins deste estudo.

Pelo presente, manifesto expressamente a minha concordância e o meu consentimento livre e esclarecido para participar no estudo de caso acima descrito.

Eu confirmo que li e compreendi este documento de Consentimento Informado e tive a oportunidade de fazer perguntas e esclarecer quaisquer dúvidas antes de concordar em autorizar a participação do/a meu/minha familiar falecido/a neste estudo.

Estou a dar o meu consentimento voluntário para a inclusão do/da meu/minha familiar neste estudo.

Assinatura do familiar: 

Assinatura do aluno: Tebeudantor

Assinatura do orientador: ALVAREZ PEREZ,
FRANCISCO JOSE
(AUTENTICACIÓN)

Data: 02/10/2023