

# NEURALGIA DO OCCIPITAL MAIOR ASSOCIADA A LESÃO OSTEOLÍTICA OCCIPITAL

## RELATO DE CASO

*ELCIO JULIATO PIOVESAN\*, LINEU CESAR WERNECK\*\*, PEDRO ANDRÉ KOWACS\*\*\*,  
CLAUDIO TATSUI\*\*\*\*\*, MARCOS CHRISTIANO LANGE\*\*\*\*\*,  
HIPOLITO CARRARO JUNIOR\*\*\*\*\*, EHRENFRIED OTHMAR WITTIG\*\*\*\*\**

---

**RESUMO** - A distribuição anatômica do nervo occipital maior durante o seu trajeto permite íntima relação com estruturas musculares, tendinosas, vasculares e ósseas. A quebra deste relacionamento pode originar a sua irritação e cefaléia. Descrevemos uma associação rara: sexo feminino; 50 anos; cefaléia com evolução de 2 anos; localizada em região occipital direita irradiando-se para região hemicrânica e supraorbitária direita; espontânea e ou desencadeada pela digito compressão sobre a região de emergência do nervo occipital maior ao nível do trapézio; duração de 30 minutos; compressiva; moderada intensidade; sem fenômenos autonômicos associados; sem resposta terapêutica com o bloqueio anestésico do nervo occipital maior. Investigação radiológica mostrou lesão osteolítica localizada e aderida ao nível da inserção do tendão do músculo trapézio. A melhora total dos sintomas após descompressão cirúrgica do nervo permite relacionar esta lesão aos sintomas algícos apresentados, compatíveis com neuralgia do occipital maior.

**PALAVRAS-CHAVE:** cefaléia, lesão osteolítica, neuralgia do occipital maior, neuropatia compressiva, osso occipital.

### **Greater occipital neuralgia associated to an occipital osteolytic lesion: case report**

**ABSTRACT** - The anatomic distribution of the greater occipital nerve during its path permits a close relationship with muscular structures, tendons, vessels and bones. The rupture of this relationship can origin its irritation and headache. We describe an uncommon association between an osteolytic lesion on occipital bone and greater occipital nerve. The patient, female 50, has been presenting headache for two years on the right occipital region spreading to the hemicranic and ipsilateral supraorbital region. The symptoms started spontaneously or by pressure on the trapezius tendon. The pain lasted about 30 minutes, compressive, mild intensity, with no autonomic symptoms and no improvement after the infiltration in the greater occipital nerve. The total improvement of the symptoms after releasing the nerve has allowed us to associate this lesion to the presence of algic symptoms.

**KEY WORDS:** entrapment neuropathy, greater occipital neuralgia, headache, occipital bone.

---

Os nervos occipital maior, menor e o trigêmeo fornecem aferências sensitivas para os neurônios de segunda ordem, localizados ao nível do núcleo caudado do trigêmeo e dos primeiros segmentos cervicais<sup>1,2</sup>. Estímulos dolorosos sobre o nervo occipital maior proporcionam alteração no metabolismo destes neurônios e, se forem sustentados, o aparecimento de síndromes algícas cranianas

---

Unidade de Cefaléias, Especialidade e Serviço de Neurologia do Departamento de Clínica Médica, Hospital de Clínicas, Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba: \*Mestrando, \*\*Professor Titular, \*\*\*Neurologista, \*\*\*\*Estudante de Medicina, \*\*\*\*\*Residente de Neurologia, \*\*\*\*\*Professor Adjunto. Aceite: 21-outubro-1998.

Dr. Elcio Juliato Piovesan – Unidade de Cefaléias, Especialidade de Neurologia, Hospital de Clínicas UFPR-Rua General Carneiro 181, 12º andar - 80060-900 Curitiba PR – Brasil. Email: piovesan@avalon.sul.com.br

limitadas ou não ao território deste nervo<sup>3</sup>. O presente artigo traz a descrição de um caso com apresentação sintomática da nevralgia do occipital maior (lesão osteolítica do osso occipital, originando processo reacional das fibras tendinosas do músculo trapézio que comprimem o nervo durante sua emergência para o tecido celular subcutâneo), discutindo aspectos semiológicos do seu diagnóstico.

## RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 50 anos, iniciou o quadro clínico com cefaléia na região occipital direita 2 anos antes da avaliação inicial. A dor era de fraca intensidade, sem irradiações, de curta duração e baixa frequência. Quatro meses antes da avaliação, a dor passou a ser em pontadas na região occipital direita, de modera a severa intensidade, irradiando-se para o hemicrânio e para a região supraorbital ipsilaterais, onde mostrava moderada intensidade e característica compressiva, duração média de 30 minutos, frequência de até 4 crises ao dia, sem sintomas autonômicos. Os movimentos de flexão, extensão ou rotação da cabeça não desencadeavam dor. A dígito compressão, 3cm ao lado direito e 2cm abaixo da crista occipital externa, produzia forte dor occipital ipsilateral, com irradiação para região supraorbital, referida pelo paciente como muito semelhante àquela sentida durante as suas crises. O restante dos exames segmentar e neurológico, inclusive mobilidade cervical, apresentavam-se normais.

A infiltração do nervo occipital maior direito utilizando-se 2ml de bupivacaína 0,5% (Neocaína<sup>®</sup>) e 50mg de metilprednisolona (Depo-medrol<sup>®</sup>) não proporcionaram alívio dos sintomas. Dez dias após a infiltração, realizou-se radiografia de coluna cervical e de crânio (na incidências PA, perfil e Towne), que demonstrou imagem osteolítica de contornos mal definidos localizada na região occipital direita, próxima da inserção do tendão do músculo trapézio (Fig 1). A tomografia axial computadorizada de crânio (TC) (Fig 3A) com técnicas específicas para a visualização de ossos mostrou lesão única na topografia do osso occipital direito, medindo aproximadamente 20 mm de largura por 20 mm de altura e 8 mm de profundidade, não havendo sinais de comprometimento meníngeo ou do parênquima cerebral.

Foram normais as radiografias de tórax, pelve, fêmur, arcos costais, abdome; a ecografia abdominal e pélvica; a pesquisa de proteína de Bence Jones na urina; hemograma, VHS, eletroforese de proteínas no sangue, teste com derivado protéico da tuberculina (PPD) e avaliação ginecológica com mamografia foram normais.

A paciente foi submetida a biópsia a céu aberto da lesão osteolítica. A visualização direta durante o ato cirúrgico foi descrita como de aspecto osteolítico, limitada às estruturas ósseas, porém com importante resposta

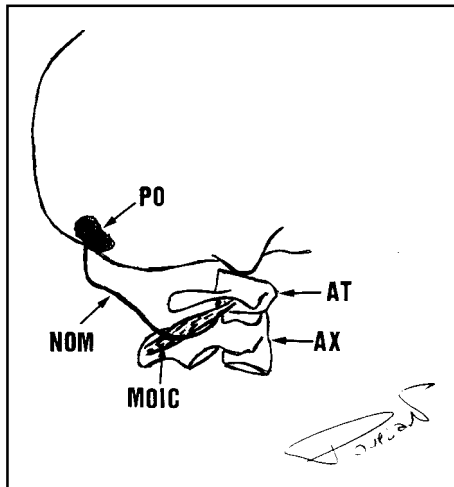


Fig 1. Localização radiológica do nervo occipital maior. Relações com o processo osteolítico (PO), nervo occipital maior (NOM), músculo oblíquo inferior capitis (MOIC), atlas (AT) e axis (AX).

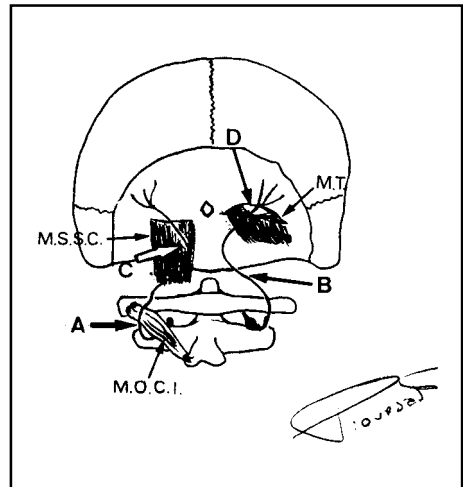


Fig 2. Relações anatômicas do nervo occipital maior com: músculo oblíquo inferior capitis (MOIC), músculo semiespinhoso capitis (MSSC) e músculo trapézio (MT). Diferentes localizações topográficas da nevralgia do occipital maior (A-B-C-D) (Ver Tabela 2).

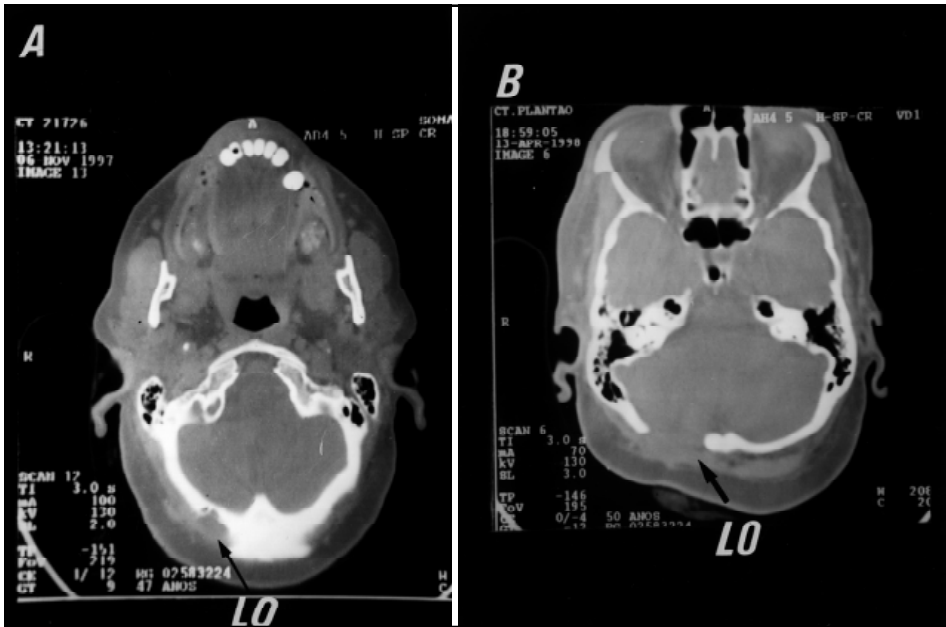


Fig 3. A- Tomografia pré biópsia, B, Tomografia pós biópsia, LO, Lesão osteolítica.

reacional do tendão e do músculo trapézio que envolviam o nervo occipital maior em sua emergência nesta topografia, não havendo irritação meníngea. Durante a intervenção cirúrgica o nervo occipital maior foi seccionado juntamente com o músculo e o tendão do trapézio. O espécime ósseo retirado foi descrito como normal pelo patologista, o que impossibilitou um diagnóstico etiológico. Não se realizou biópsia do músculo, do tendão ou do seguimento do nervo seccionado.

Nas reavaliações, após biópsia, a paciente referia melhora acentuada do quadro clínico: A- Aos 30 dias, apresentava dor de fraca intensidade na região occipital direita, contínua, sem fatores de melhora ou piora; B- Aos 90 dias, os sintomas entraram em remissão completa; C- Cinco meses após apresentava vertigens e cefaléia (compressiva, localização temporal e frontal, bilateral, sem irradiação, fraca intensidade, relacionada com período de nervosismo e quase que exclusivamente ao final do dia) e foi solicitada nova tomografia, que demonstrou falha óssea sem outras anormalidades (Fig 3-B), iniciado amitriptilina 25mg dia; D- Oito meses após, a paciente apresentava-se assintomática, utilizando amitriptilina 50 mg dia.

## DISCUSSÃO

O termo nevralgia occipital foi utilizado pela primeira vez em 1821 para descrever casos de dor na topografia do nervo occipital maior<sup>4</sup>. Os argumentos iniciais de cefaléia na nevralgia do occipital maior foram, entretanto, propostos por Hunter e Mayfield<sup>5</sup>, como decorrentes de uma síndrome compartimental do nervo occipital, ao nível do arco posterior do atlas e da lâmina do axis. Os conhecimentos modernos de anatomia, neurofisiologia e neurorradiologia puderam esclarecer os verdadeiros mecanismos desta entidade nosológica<sup>6,7</sup>: o nervo occipital maior origina-se de ramos posteriores dos segmentos C<sub>1</sub> e C<sub>2</sub> da coluna cervical; após sua emergência do gânglio, o nervo adquire trajeto recorrente em direção à borda inferior do músculo *obliquo capitis*, contornando-o e trafegando em direção superior, adquirindo neste momento íntima relação com o músculo *semiespinhoso capitis*; a partir deste ponto, cruza o referido músculo, mantendo o seu trajeto ascendente e estabelecendo nova relação ao passar sob o músculo trapézio; em sua última porção, o nervo atravessa as fibras tendinosas do músculo trapézio, exteriorizando-se no tecido celular subcutâneo<sup>6</sup> (Fig 2). O trajeto percorrido pelo nervo permite o surgimento de diferentes pontos com vulnerabilidade variável, e apresentação clínica específica (Tabela 2).

Tabela 1. Diagnóstico diferencial entre cefaléia cervicogênica, cefaléia de origem cervical e neuralgia do nervo occipital maior<sup>38</sup>.

Critério	Cefaléia <sup>13</sup> cervicogênica	Cefaléia de origem <sup>10</sup> cervical	Neuralgia <sup>10</sup> occipital
Dor unilateral	+	-	+
Localização Unilateral	+	-	+
Dor no pescoço	+	+	+
Radiação Frontal	+	+	-
Localização máxima da dor	Oculo-fronto temporal	Pescoço	Nervo occipital maior
Início da dor	Occipital>80%	Occipital	Occipital
Duração da dor	Dor constante com ataques sobrepostos	Duração <4 semanas	Ataques com dores constantes
Sintomas vegetativos	+	não referem	não referem
Mobilidade cervical diminuída	+	+	+
Aumento da tensão na palpação	+	não referida	-
Fatores mecânicos precipitantes de dor	+	+	(?)*
História de traumas cervicais	Algumas vezes	não referida	não referida
Bloqueio do nervo occipital maior ou de C <sub>2</sub>	+	não referida	+
Achados radiológicos patológicos	+	++	(?)**
Preponderância por sexo	fem>masc	não referido	não referido

O paciente descrito neste artigo e incluído nesta tabela, manifestava além dos achados anteriormente relatados na literatura: \*Dores precipitadas pela digito compressão ao nível da emergência do nervo occipital maior no músculo trapézio. \*\*Lesão osteolítica occipital na região de inserção do músculo trapézio. (+) presença dos sintomas, (-) ausência dos sintomas. Reproduzido sob permissão do Dr. V. Pfaffenrath e do Dr. W. Pölmann.

Tabela 2. Localização, semiologia e tratamento da neuralgia do occipital maior segundo a anatomia do nervo (ver Fig 2).

Localização	Localização	Fatores desencadeantes	Tratamento
<b>A</b>	Abaixo do músculo <i>Obliquo capitis</i> no nível do gânglio	Extensão e rotação da cabeça contralateral	Bloqueio anestésico do gânglio
<b>B</b>	Abaixo do músculo <i>Semiespinhoso capitis</i>	Flexão da cabeça ou digito compressão 2cm lateral e 1cm acima do processo espinhoso do axis.	Cirurgia de Sturniolo
<b>C</b>	Passagem do nervo através do músculo <i>Semiespinhoso capitis</i>	3-4 cm abaixo e 1cm lateral da protuberância occipital	Infiltração do nervo
<b>D</b>	Emergem através do músculo trapézio	2 cm abaixo e 3cm lateral da protuberância occipital	Infiltração do nervo

O comitê para os estudos de cefaléia da International Headache Society propôs critérios para as nevralgias occipitais, a saber: A- dor referida na distribuição dos nervos occipitais maior ou menor; B- dor em pontadas mas pode persistir sensação dolorosa entre os paroxismos; C- sensação dolorosa à palpação sobre o nervo afetado; D- dor aliviada temporariamente pelo bloqueio anestésico local do nervo apropriado<sup>8</sup>. Apesar dos critérios serem facilmente aplicáveis, o diagnóstico diferencial com a cefaléia cervicogênica e as outras cefaléias de origem cervical pode ser difícil. Algumas características que podem contribuir para o diagnóstico são: dor unilateral ou menos frequentemente bilateral, podendo irradiar-se para região retro-orbital<sup>9</sup>, temporal, braços e ombros<sup>10</sup>; eventualmente associada a fotofobia<sup>11</sup>, náuseas e vômitos<sup>12</sup>, hiperestesia ou disestesia na distribuição do nervo; duração de horas até dias<sup>13</sup>; discreta predominância para o sexo feminino<sup>14</sup> início após posição sustentada da cabeça, por longo período de tempo, como ocorre em leituras prolongadas ou posições inadequadas durante o sono<sup>15</sup>, sintomas esses que muitas vezes podem também ser característicos das cefaléia cervicogênica. Na Tabela 1 encontram-se dispostas comparativamente algumas características clínicas destes três grupos algícos.

A etiologia, nos casos considerados sintomáticos, pode variar de acordo com os segmentos afetados: traumatismos crânio encefálicos<sup>16</sup> e cervicais<sup>17,18</sup>, irritação dos linfonodos cervicais sobre o nervo<sup>19</sup>; processos inflamatórios ou degenerativos da coluna cervical<sup>17,20-22</sup>; neurosífilis<sup>23</sup>; neuroma do nervo occipital maior<sup>24</sup>; arterite temporal<sup>25</sup>; estenose foraminais<sup>26</sup>; malformação de Chiari<sup>27</sup>; compressão vascular de C<sub>2</sub><sup>28,29</sup>; fibrosites<sup>30</sup>; meningite<sup>4</sup>; espasmos musculares<sup>31</sup>; fraturas não traumáticas de C<sub>3</sub>-C<sub>4</sub><sup>32</sup>.

Apesar da ausência de traumatismo crânio encefálico e fenômenos autonômicos na história clínica desta paciente, optou-se inicialmente pela hipótese diagnóstica de cefaléia cervicogênica (CC). A CC não é uma desordem ou uma entidade, porém uma reação do organismo frente a diferentes pontos de fragilidade nociceptiva cervical osteoarticular e ou musculotendinosas. O bloqueio anestésico, realizado neste paciente e sem sucesso terapêutico, tem fundamental importância no diagnóstico e no seu manejo<sup>33</sup>. A melhora dos sintomas após o bloqueio do nervo occipital maior nos pacientes com CC não é, ainda, mandatório na prática clínica diária<sup>34</sup>, para fins científicos. No entanto, o bloqueio deve proporcionar melhora completa dos sintomas<sup>35</sup>. Em termos práticos, para conseguirmos adequada resposta clínica com o bloqueio anestésico devemos após criteriosa análise identificar o seguimento nervoso cervical envolvido, promovendo seletivamente o seu adequado bloqueio anestésico. No nosso caso iniciamos a investigação para nervo occipital maior após falha terapêutica em um ponto que nos pareceu ser definitivamente responsável pelo padrão algíco do paciente relatado.

Não encontramos na literatura descrição prévia de lesão osteolítica do osso occipital, no local de inserção do tendão do músculo trapézio, como causa de nevralgia do occipital maior. Raros casos foram relacionados a lesões osteolíticas suboccipitais, fora da inserção do trapézio, causadas pelo mal de Pott e apresentando neuralgia occipital sintomática<sup>36</sup>. As evidências trazidas pela equipe de cirurgões durante a biópsia a céu aberto de que o processo osteolítico produziu lesão reacional sobre o tendão e músculo adjacentes, estrangulando o nervo ao nível de sua emergência, levou-nos a supor que provavelmente a irritação dele foi a causa da dor, uma vez que as meninges subjacentes não apresentavam sinais de comprometimento infiltrativo, lítico, proliferativo ou inflamatório e os sintomas melhoraram significativamente após sua descompressão.

Partindo-se do conhecimento das estruturas anatômicas e da fisiologia dos movimentos cervicais podemos explicar porque somente a digito compressão pôde desencadear dor, e não os movimentos de flexão, extensão ou rotação da cabeça<sup>6,37</sup>. Ao nível de sua emergência entre as fibras do tendão do músculo do trapézio, o nervo occipital maior não sofre tração durante movimentos da cabeça.

O tratamento desta síndrome está relacionado à abordagem terapêutica da etiologia. Entretanto, nos casos ditos idiopáticos, podemos realizar a infiltração do nervo occipital maior com bupivacaína 0,5%, associada ou não a metilprednisolona, em um ponto localizado a 3 cm ao lado e 2 cm abaixo da protuberância occipital externa<sup>6,13</sup>. Nossa observação corrobora o aforismo

de que “merece investigação toda cefaléia com mudança de suas características clínicas”. Da mesma forma, reforça a relevância dos fatores mecânicos precipitantes de dor e da investigação neuroradiológica na identificação de casos sintomáticos (Tabela 1).

Ainda, a presença de sintomas atípicos intercricos, a ausência dos gatilhos por movimentos cervicais e cefálicos, dor à digito compressão do nervo occipital maior, não responsiva à anestesia local, sinalizam para nevralgia do occipital-símile, sintomática, devendo-se incluir entre as possibilidades etiológicas lesões osteolíticas da calota craniana.

## REFERÊNCIAS

- Goadsby PJ, Hoskim KL. The distribution of trigeminovascular afferents in the non-human primate brain macaque nemestrina: a c-fos immunocytochemical study. *J Anat* 1997;190:367-375.
- Goadsby PJ, Knight YE, Hoskin KL. Stimulation of the greater occipital nerve increases metabolic activity in the trigeminal nucleus caudalis and cervical dorsal horn of the cat. *Pain* 1997;73:23-28.
- Piovesan EJ, Werneck LC, Teive H, Kowacs PA. Neurofisiologia álgica na irritação tentorial: descrição de um caso secundário a meduloblastoma. *Arq Neuropsiquiatr* 1998;56:677-682.
- Horowitz MB, Yonas H. Occipital neuralgia treated by intradural dorsal nerve root sectioning. *Cephalalgia* 1993;13:354-360.
- Hunter CR, Mayfield FH. Role of the upper cervical roots in the production of pain in the head. *Am J Surg* 1949;78:743-749.
- Vital JM, Sénégas J. Anatomical bases of the study of the constraints to which the cervical spine is subject in the sagittal plane, a study of the center of gravity of the head. *Surg Radiol Anat* 1986;8:169-173.
- Tanaka C, Biazotto W, Chopard RP, Miranda-Neto MH, Lucas GA. Estudo da conectividade entre o nervo occipital maior e estruturas adjacentes. *Arq Neuropsiquiatr* 1991;49(Suppl 1):66-72.
- Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia* 1988; 8 (Suppl 7).
- Hammond SR, Danta G. Occipital neuralgia. *Clin Exp Neurol* 1978;15:258-270.
- Raney AA, Raney RR. Headache: a common symptom of cervical disc lesions. *Arch Neurol Psychiatr* 1948;59:603-621.
- Sjaastad O, Torbjorn AF, Stolt-Nielsen A. Cervicogenic headache, C2 rhizopathy, and occipital neuralgia: a connection? *Cephalalgia* 1986;6:189-194.
- Heyck H. Headache and facial pain. Stuttgart: Thieme Verlag, 1981.
- Cicala RS, Jernigan JR. Nerve blocks and invasive therapies. In Tollison CD, Kunkel RS (eds). *Headache diagnosis and treatment*. Baltimore: Williams & Wilkins, 1993.
- International Association of the Study of Pain Subcommittee on Taxonomy. Classification of chronic pain. *Pain* 1986;(Suppl 3): 1-226.
- Fredriksen TA, Hovdal H, Sjaastad O. Cervicogenic headache: clinical manifestation. *Cephalalgia* 1987;7:147-160.
- Adriani J. Regional anesthesia: techniques and applications. 4Ed. St Louis: Warren H. Green, 1985:635.
- Dugan MC, Locke S, Gallagher JR. Occipital neuralgia in adolescent and young adults. *N Engl J Med* 1962;267:1166-1172.
- Clavel M, Clavel P. Occipital neuralgia secondary to exuberant callus formation. *J Neurosurg* 1996;85:1170-1171.
- Cox CL, Cocks GR. Occipital neuralgia. *J Med Assoc State AL* 1979;48:23-32.
- Sullivan AW. Subluxation of the atlanto-axial joint: sequel to inflammatory processes of the neck. *J Pediatr* 1949;35:451-464.
- Ehni G, Benner B. Occipital neuralgia and the C1-2 arthrosis syndrome. *J Neurosurg* 1984;61:961-965.
- Star MJ, Curd JG, Thorne RP. Atlantoaxial lateral mass osteoarthritis: a frequently overlooked cause of several occipitocervical pain. *Spine* 1992;17:S71-S76.
- Smith DL, Lucas LM, Kumar KL. Greater occipital neuralgia: an unusual presenting feature of neurosyphilis. *Headache* 1987;27:552-554.
- Jansen J, Markakis E, Rama B, Hildebrandt J. Hemispheric attacks or permanent hemispheric sequel of upper cervical root compression. *Cephalalgia* 1989;9:125-129.
- Jundt JW, Mock D. Temporal arteritis with normal erythrocyte sedimentation rates presenting as occipital neuralgia. *Arthritis Rheum* 1991;34:217-219.
- Poletti CE. Proposed operation for occipital neuralgia: C2 and C3 root decompression. *Neurosurgery* 1983;12:221-224.
- Scott M. Occipital neuralgia. *Penn Med* 1968;71:85-88.
- Sharma RR, Parekh HC, Prabhu S, Gurusinghe NT, Bertolis G. Compression of the C2 root by a rare anomalous ectatic vertebral artery. *J Neurosurg* 1993;78:669-672.
- Hildebrandt J, Jurgens J. Vascular compression of the C<sub>2</sub> and C<sub>3</sub> roots: yet another cause of chronic intermittent hemispheric? *Cephalalgia* 1984;4:167-170.
- Kelly M. Headaches, traumatic and rheumatic: the cervical somatic lesion. *Med J Aust* 1942;2:479-483.
- Chambers WR. Posterior rhizotomy of the second and third cervical nerves for occipital pain. *JAMA* 1954;155:431-432.
- Gayral L, France T, Neuwirth E. Oto-neuro-ophthalmologic manifestations of cervical origin. *NY State J Med* 1954;54:1820-1826.
- Sjaastad O, Fredriksen TA, Stolt-Nielsen A, et al. Cervicogenic headache: a clinical review with special emphasis on therapy. *Funct Neurol* 1997;12:305-317.
- Sjaastad O, Fredriksen TA, Pfaffenrath V. Cervicogenic headache: diagnostic criteria. *Headache* 1998;38:442-445.
- Sjaastad O, Fredriksen TA, Stolt-Nielsen A, Pfaffenrath V. Cervicogenic headache: diagnostic criteria. *Headache* 1990;30:725-726.
- Sigwald J, Jamet F. Occipital neuralgias. In Vincken PJ, Bruyn GW. *Headaches and cranial neuralgias*. Amsterdam: North-Holland 1968:368-374.
- Vital JM, Grenier F, Dautheribes M, Baspeyre H, Lavignolle B, Senegas J. An anatomic and dynamic study of the greater occipital nerve (n. of Arnold). *Surg Radiol Anat* 1989;11:205-210.
- Pöllmann W, Keidel M, Pfaffenrath V. Headache and the cervical spine: a critical review. *Cephalalgia* 1997;17:801-816.