



## IV Congresso dell'European headache federation

- [Education Cefalee](#)
- [Emicrania senz'aura](#)
- [Emicrania con aura](#)
- [Male emicranico](#)
- [Emicrania con aura prolungata](#)
- [Emicrania basilare](#)
- [Aura emicranica senza cefalea](#)
- [Emicrania con aura a esordio acuto](#)
- [Emicrania oftalmoplegica](#)
- [Emicrania retinica](#)
- [Cefalea tensiva](#)
- [Cefalea a grappolo](#)
- [Emicrania cronica parossistica](#)
- [Cefalea cronica quotidiana](#)
- [Cefalea tensiva cronica](#)
- [Cefalea neoplastica](#)



# CEFALEA A GRAPPOLO

Forma piuttosto rara, viene definita anche eritromelalgia, cefalea istaminica, cluster headache e colpisce cinque-sei volte di più i maschi delle femmine. I grappoli sono i periodi di malattia caratterizzati da crisi circadiane. Si distinguono una forma episodica e una forma cronica.

## Familiarità

A differenza di quanto avviene nell'[emicrania senz'aura](#) e nella [cefalea tensiva](#), nella cefalea a grappolo la familiarità non è significativa. L'anamnesi patologica del paziente fa emergere un'alta frequenza di ulcera duodenale.

## Esordio

Insorge generalmente fra i venti e cinquant'anni, mentre è più raro l'esordio prima dei dieci anni di età o dopo i sessanta. La sintomatologia e la frequenza non si riducono con l'età.

## Dolore

Ha un ciclo annuale con periodi di malattia (i grappoli) che presentano un andamento circadiano. Il grappolo dura 6-12 settimane. Nell'80 per cento dei casi gli attacchi durano da 30 minuti a tre ore (media 60-90 minuti), la frequenza va da un attacco ogni due giorni a otto attacchi al giorno. Nella forma episodica i grappoli durano in media due-dodici settimane e si ripetono una o più volte l'anno con periodi di remissione che durano più di 14 giorni. Nella forma cronica non ci sono fasi di remissione.

Frequentemente gli attacchi si presentano durante il sonno (spesso nella fase Rem), durante i periodi di riposo o a orari fissi. Il dolore insorge in maniera acuta (se sub-acuta l'acme giunge in pochi minuti) e cessa altrettanto bruscamente. È monolaterale e colpisce la regione orbitaria, sovraorbitaria e temporale, ma può estendersi anche alla mascella e al collo. In genere nello stesso grappolo colpisce il medesimo lato. L'intensità è elevata, a volte insopportabile.

## Sintomi di accompagnamento

Iniezione congiuntivale, lacrimazione, ostruzione nasale, iperidrosi facciale, rinorrea, miosi, ptosi ed edema palpebrale. A causa dell'intensità del dolore si rilevano stati di agitazione psicomotoria, aggressività, a volte intenti di suicidio.

## Fattori aggravanti

Sono predisponenti i cambi di stagione (specie con bruschi sbalzi di temperatura) e delle abitudini di vita. Fanno precipitare la crisi le bevande alcoliche (solo nel periodo del grappolo), lo stress, i fattori liberanti istamina, l'ipoglicemia prolungata, l'esposizione alla luce intensa, le alterazioni del ritmo sonno-veglia, la nitroglicerina.

## Fattori allevianti

Alcuni pazienti trovano sollievo comprimendo le arterie temporali o l'occhio, altri traggono gioimento dall'applicazione locale di calore.

# CEFALEA CRONICA QUOTIDIANA

La transformed migraine deriva da un'emicrania curata per troppo tempo con Fans, ergotaminici, caffeina (probabilmente i recettori si abituano alle alte dosi ematiche di ergot e caffeina).

Si presenta come una cefalea tensiva continua con periodiche emicranie. Prima di formulare la diagnosi è necessario scartare le forme secondarie.

L'approccio più adeguato sarebbe il ricovero per 10-15 giorni e la sospensione dei farmaci per riportare il paziente all'emicrania normale.

## CEFALEA NEOPLASTICA

La cefalea neoplastica si presenta nel 48 per cento delle neoplasie endocraniche, ma la sua incidenza è più elevata nei pazienti neoplastici che erano già cefalalgici.

### Dolore

Inizialmente è intermittente, dura da pochi minuti a una o più ore, è fluttuante o limitato alla seconda parte della notte e al risveglio. Nei tumori sovratentoriali si localizza al lato della lesione. Di solito riguarda la sede fronto-temporale, ma questo vale solo per valutare il lato della lesione, a meno che non sia accompagnata da dolorabilità pressoria nella zona corrispondente. Nelle fasi avanzate il dolore è continuo, bifrontale, bi-occipitale o diffuso, con fluttuazioni durante la giornata. Tipicamente l'insorgenza è notturna: il dolore sveglia il paziente e lo costringe a dormire con la testa rialzata (ma il sonno può essere disturbato anche dalla [cefalea a grappolo](#)). Il dolore è progressivo e si registra la tendenza del paziente a scotomizzare il disturbo.

### Sintomi di accompagnamento

Nausea e vomito mattutini non coincidente con i pasti, "a getto", papilla da stasi (75 per cento dei casi ma tardiva), vaghi disturbi vertiginosi, turbe psichiche.

### Fattori aggravanti

L'esercizio fisico, l'aumento della pressione endocranica determinato dai cambiamenti di posizione o da semplici atti come tossire, starnutire, defecare.

### Fattori attenuanti

La posizione eretta.

# CEFALEA TENSIVA

In passato veniva definita anche cefalea essenziale, da stress, psicogena, muscolo-tensiva. Circa il 30 per cento della popolazione generale presenta crisi sporadiche di cefalea tensiva, mentre il dieci per cento ne soffre in modo ricorrente (almeno una crisi per settimana) e il due per cento ne soffre in maniera continua. Nei maschi la prevalenza è del 34-65 per cento e nelle femmine del 36-86 per cento secondo i diversi autori, ma il rapporto tra femmine e maschi è minore di quello dell'emicrania (uno a quindici). Segni neurologici: la pressione sui muscoli del capo e del collo è dolorosa e la palpazione fa reperire zone dolenti in corrispondenza delle inserzioni muscolari; particolarmente tesi i masseteri e i trapezi.

## Familiarità

L'anamnesi fa emergere una familiarità del 40 per cento. L'anamnesi patologica remota fa spesso rilevare malattie psicosomatiche.

## Esordio

Si manifesta di solito nei primi 15 anni di età, anche se non è infrequente nelle età più avanzate. È comunque destinata ad accompagnare il paziente per tutta la vita.

## Dolore

A qualsiasi età inizi la cefalea, le caratteristiche del dolore non cambiano. Nelle forme episodiche la crisi dura da 30 minuti a sette giorni (nella maggior parte dei casi meno di uno) con intervalli liberi di ameno 15 giorni al mese. Nelle forme croniche del dolore l'intervallo libero è inferiore ai 15 giorni al mese (di solito viene descritto come un dolore che dura da mesi o anni, raramente interrotto da tregue di uno-due giorni). Nel 90 per cento dei casi il dolore è bilaterale (unilaterale nei pazienti con squilibrio della dentatura), gravativo, costrittivo, mai pulsante. Colpisce la regione nuclea o fronto-temporale, ma può allargarsi alle zone occipitali, parietali e frontali come alla nuca e al collo, talora fino alla muscolatura delle spalle. L'intensità è lieve-media, mai disabilitante.

## Sintomi di accompagnamento

Si possono rilevare paracusie, vertigini e lieve rigidità nuclea specie con la diffusione al collo. Nelle forme episodiche generalmente il dolore rappresenta l'unico sintomo, mentre nelle forme croniche è associato a foto e fonofobia, irritabilità, anoressia e nausea.

## Fattori scatenanti

Nelle donne le forme episodiche sono più frequenti durante il flusso mestruale. La crisi insorge qualche ora dopo il risveglio, talora al risveglio, raramente durante la notte. A volte coincide con lo stress, i rumori o la luce intensa.

## Fattori attenuanti

Le forme episodiche possono trarre giovamento dall'assunzione di alcolici.

# CEFALEA TENSIVA CRONICA

La cefalea tensiva cronica è una forma quotidiana persistente di nuova insorgenza. E' simile alla [cefalea cronica quotidiana](#), ma inizia in modo acuto in pazienti senza storia di cefalea.

## EMICRANIA CON AURA A ESORDIO ACUTO

Del tutto simile all'[emicrania con aura](#), ma i sintomi neurologici dell'aura si manifestano in meno di quattro minuti.

Per quanto riguarda la diagnosi differenziale, questa forma impone di escludere che la sintomatologia sia attribuibile a un attacco ischemico transitorio (Tia).

# EMICRANIA BASILARE

All'origine ci sono disturbi circolatori del tronco encefalico (area vertebrobasilare). Gli attacchi si presentano per lo più in giovani adulti e la maggioranza dei pazienti presenta anche crisi tipiche dell'emicrania con aura.

**Dolore.** L'attacco è caratterizzato da un senso acuto di vertigini, con vomito, nistagmo e disturbi atassici cerebellari.

**Sintomi di accompagnamento.** Durante l'aura sono presenti sintomi focali di origine troncale o emisferica occipitale. Per la diagnosi devono essere presenti due o più dei seguenti sintomi:

- disturbi visivi emianoptici
- disartria
- vertigini
- acufeni
- ipoacusia
- diplopia
- atassia
- parestesie bilaterali
- paresi bilaterali
- obnubilamento sensorio.

# EMICRANIA CON AURA

E' all'origine del 15-18 per cento delle crisi cefalalgiche (assieme all'[emicrania senz'aura](#) rappresenta quasi la totalità degli attacchi di emicrania e in alcuni casi i pazienti possono soffrire di entrambe le forme in momenti diversi).

**Familiarità.** La familiarità risulta ridotta rispetto all'emicrania senz'aura. L'anamnesi può far comparire nell'infanzia coliche addominali con vomito e diarrea, mal d'auto, vertigini parossistiche benigne, emiplegia alternante benigna. In genere esordisce nell'adolescenza.

**Esordio.** L'aura dura in media cinque-venti minuti (mai più di 60) e in genere viene immediatamente seguita dalla crisi (l'intervallo libero è sempre inferiore ai 60 minuti). La frequenza delle crisi è inferiore rispetto all'emicrania senz'aura (forme a bassa frequenza: 2 attacchi/mese; forme a media frequenza: 3-5 attacchi/mese; forme a frequenza elevata: 6 attacchi/mese).

**Dolore.** Dura da quattro a 72 ore. Spesso è monolaterale, ma a volte bilaterale e diffuso. All'inizio è sordo, poi aumenta in una-tre ore e diventa pulsante per raggiungere l'acme nel giro di quattro-sei ore. In genere insorge al mattino e rispetto all'emicrania senz'aura è più sopportabile. L'aura comporta disturbi visivi (spettri di fortificazione, greche o lampi luminosi, macchie colorate, emianopsie), ma anche emiparestesie e/o disturbi del linguaggio (afasie transitorie). L'aura può evolvere dalla forma visiva a una forma sensitiva. Nel 90 per cento dei casi i sintomi sono controlaterali alla sede del dolore.

**Altri sintomi di accompagnamento.** Con il dolore possono comparire nausea, vomito, fotofobia e fonofobia, meno spesso diarrea e fenomeni congestizi al volto. Spesso (80 per cento dei casi) all'emicrania senz'aura si associa una [cefalea tensiva](#).

**Fattori aggravanti.** La normale attività fisica, lo stress, i primi mesi di gravidanza, la luce, il rumore, i vasodilatatori. Può avere un ruolo anche la contraccuzione orale.

**Fattori allevianti.** Il riposo a letto, il buio, l'assenza di rumori.



# AURA EMICRANICA SENZA CEFALEA

Viene detta anche emicrania decapitata, equivalente emicranico e si può riscontrare in pazienti che hanno un'[emicrania con aura](#) di antica data, ma nel 50 per cento dei casi è possibile risalire a una storia clinica pregressa.

La sintomatologia più frequente è rappresentata dagli scotomi scintillanti che durano circa mezz'ora.

Per formulare la diagnosi differenziale per le alterazioni vascolari i requisiti sono:

- la diffusione dei sintomi nell'arco di minuti
- la tipica marcia sintomatologica
- la totale risoluzione della sintomatologia dopo la crisi.

## EMICRANIA CON AURA PROLUNGATA

Forma rara, del tutto simile all'[emicrania con aura](#), ma in questo caso l'aura dura da 60 minuti a una settimana. Gli esami di neuroimaging danno un risultato negativo.

In genere a rari attacchi con aura protratta si alternano crisi caratteristiche dell'emicrania con aura tipica.



# EMICRANIA OFTALMOPLEGICA

Forma rara, caratterizzata da attacchi di cefalea (di solito meno di uno all'anno che dura uno-quattro giorni) con paresi di uno o più nervi cranici oculomotori in assenza di lesioni intracraniche. Tratto distintivo di questa forma è l'oftalmoplegia (adoppiamento delle immagini). Di solito dura dall'infanzia fino alla quarta-quinta decade di vita. Può essere preceduta da forme più comuni, come l'[emicrania senz'aura](#). All'origine possono esserci aneurismi della base cranica, infiltrazioni o infiammazioni della base cranica.

## Dolore

Di tipo pulsante e intensità elevata, colpisce la regione periorbitaria con successiva diffusione all'intera metà del capo. Gli attacchi possono alternarsi a entrambi i lati.

## Sintomi di accompagnamento

Nausea e vomito frequenti. Ptosi omolaterale e, dopo alcune ore, paralisi completa del III nervo cranico in genere associata a midriasi. Cessata la cefalea l'oftalmoplegia dura per qualche tempo (dopo molti attacchi può persistere la paresi del muscolo extraoculare).

# EMICRANIA RETINICA

L'emicrania retinica comporta ripetuti episodi (almeno due) di dolore gravativo retro-oculare monolaterale che durano alcune ore, preceduti da scotomi scintillanti di pochi secondi e successiva cecità monoculari di durata ridotta. Impone di escludere patologie a carico di orbita, globi oculari e vasi.

# EMICRANIA CRONICA PAROSSISTICA

Almeno 50 attacchi sempre allo stesso lato, con caratteristiche simili a quelli delle crisi di [cefalea a grappolo](#), ma più brevi (2-45 minuti) e maggiore frequenza (almeno cinque al giorno, spesso di più). La ciclicità suggerisce il coinvolgimento delle strutture che regolano i ritmi neuroendocrini (ipotalamo, ipofisi e tronco encefalico). Colpisce più frequentemente il sesso femminile.

## Esordio

L'età d'insorgenza è quella adulta.

## Sintomi di accompagnamento

Nausea e vomito sono rari.



# EMICRANIA SENZ'AURA

E' l'emicrania più frequente: rappresenta circa l'80 per cento della totalità delle crisi (veniva definita emicrania comune). Assieme all'[emicrania con aura](#) (15-18 per cento delle crisi) rappresenta quasi la totalità delle forme emicraniche e in alcuni casi i pazienti possono soffrire di entrambe le forme in momenti diversi.

**Familiarità.** L'anamnesi familiare è positiva nel 46 per cento dei casi se si prendono in esame i genitori e i fratelli, ma arriva al 55 per cento comprendendo anche i nonni (alcuni autori rilevano solo il 14 per cento di familiarità tra i parenti di primo grado). La familiarità sembra correlata all'età d'insorgenza: nei maschi è più elevata nelle forme precoci.

**Esordio.** Può manifestarsi per la prima volta nell'infanzia, ma più spesso si presenta nella pubertà. Si attenua fino a scomparire attorno ai 55 anni. Sono più colpite le persone apprensive, meticolose e pignole che eliminano molti alimenti dalla dieta ritenendoli responsabili del disturbo. E' influenzata da fattori ormonali.

**Dolore.** Intensità moderata-forte. E' spesso monolaterale (può essere anche bilaterale e diffuso). Si presenta in modo sordo poi aumenta nel giro di una-tre ore per diventare pulsante e raggiungere l'acme dopo quattro-sei ore. In genere insorge al mattino, svegliando il paziente. Gli attacchi durano 4-72 ore; nel 50 per cento dei casi sono presenti due-tre crisi al mese.

**Sintomi di accompagnamento.** Nausea, vomito, diarrea, brividi. Si possono anche rilevare forme di depressione e - più spesso di quanto avviene nell'emicrania con aura - possono comparire fenomeni neurovegetativi al volto come pallore o arrossamento, congestione nasale, fotofobia (lacrimazione) associata a fonofobia, edema palpebrale, secchezza del cavo orale o scialorrea. Fattori aggravanti La normale attività fisica, la luce, il rumore, i vasodilatatori. Fattori come l'abuso di analgesici, la menopausa chirurgica, l'ipertensione e lo stress ne favoriscono la cronicizzazione trasformandola in cefalea cronica quotidiana.

**Fattori allevianti.** Il riposo a letto, il buio, l'assenza di rumori.

# NEVRALGIA DEL TRIGEMINO

Nelle forme idiopatiche rischia di interferire con la diagnosi di altri tipi di emicrania (per esempio l'[emicrania oftalmoplegica](#)). Le forme secondarie possono dipendere dalla compressione (vasi arteriosi o venosi, neurinomi dell'acustico, colesteatomi, osteomi, aneurismi, angiomi o aderenze), ma forme sintomatiche si possono avere anche nella sclerosi multipla o nell'infarto del tronco cerebrale.

**Familiarità.** A differenza di quanto avviene nella [cefalea tensiva](#) e nell'[emicrania sen'aura](#), la familiarità è rara (viene stimata attorno al quattro per cento), ma può essere più frequente nei rari casi di sintomatologia bilaterale.

**Esordio.** Inizia solitamente dopo i cinquant'anni nelle forme idiopatiche (l'esordio in età giovanile fa sospettare una forma sintomatica). Localizzato a livello della seconda e/o terza branca del trigemino (nella prima branca fa sospettare una forma sintomatica) inizia al labbro o alla gengiva, a volte al naso, e si diffonde lungo la branca trigeminale. E' raro che sia controlaterale (3-5 per cento dei casi). Intenso, superficiale, urente, di tipo parossistico, raggiunge subito l'acme, dura da pochi secondi a meno di due minuti e cessa di colpo. Le scariche si presentano da sole o a raffica. Si susseguono per giorni o settimane con intervalli (mesi o anni) in cui il paziente è asintomatico. Se il dolore non cessa completamente si deve pensare a una forma sintomatica. Il parossismo può essere spontaneo ma spesso è provocato dalla stimolazione del territorio trigeminale non necessariamente nella stessa branca del dolore.

**Sintomi di accompagnamento.** Di frequente evoca spasmi riflessi nella muscolatura facciale (tic doloroso).

**Fattori scatenanti.** Stimoli comuni quali lavarsi, radersi, fumare, parlare, lavarsi i denti.

## STATO DI MALE EMICRANICO

Si definisce stato di male emicranico una forma rara in cui gli attacchi durano più di 72 ore e sono separati da intervalli liberi dal dolore che durano meno di 4 ore.

