

confinia cephalalgica

RIVISTA INTERDISCIPLINARE FONDATA DA GIUSEPPE NAPPI

SETTEMBRE 2005 - ANNO XIV - N. 2



Organo di collegamento
del Centro Interuniversitario Cefalee e Disordini Adattativi (UCADH)
Direttore Scientifico G.C. Manzoni, Parma
e di Alleanza Cefalalgici (AL.CE. Group - CIRNA Foundation)
Direttore Scientifico E. Sternieri, Modena

DIRETTORE RESPONSABILE

Andrea Arrigo

DIRETTORE EDITORIALE

Cosma Damiano Nigro (Milano)

COMITATO SCIENTIFICO

Giacinto Bagetta (Cosenza), Alfio Bertolini (Modena II), Paola Bo (Pavia), Giorgio Bono (Varese),
Carlo Caltagirone (Roma "Tor Vergata"), Luigi Canonico (Novara), Fabio Facchinetti (Modena I),
Andrea R. Genazzani (Pisa II), Giovanni Lanzi (Pavia), Arrigo Moglia (Pavia), Luigi Murri (Pisa I), Francesco
Pierelli (Roma "La Sapienza"), Francesco Pinto (Firenze),
Giorgio Sandrini (Pavia), Giorgio Zanchin (Padova)

REDAZIONE EDITORIALE

Silvia Molinari, Direzione Scientifica, IRCCS "Istituto Neurologico C, Mondino" (Pavia)

Tel.: +39.0382.380299 - Fax: 0382.380448 - E-mail: confinia@mondino.it

Confinia Cephalalgica è supportata dal Centro Italiano Ricerche Neurologiche Applicate (CIRNA), dal Centro Interuniversitario di Ricerca Cefalee e Disordini Adattativi (UCADH) e dall'IRCCS Fondazione "Istituto Neurologico C. Mondino", Pavia.

Confinia Cephalalgica è indicizzata in EMBASE/Excerpta Medica.

confinia cephalalgica

RIVISTA INTERDISCIPLINARE FONDATA DA GIUSEPPE NAPPI

SETTEMBRE 2005 - ANNO XIV - N. 2

COMITATO DI CONSULENZA

SEZIONI UCADH

Neurologia cognitiva, comportamentale e dei disordini adattativi

Augusto Carlesimo, Roma (II)

Neuropsichiatria Biologica

Alfredo Costa, Pavia

Neurofisiologia Clinica

Alessandro Lozza, Pavia

Cefalee: metabolismo e terapia

Ferdinando Maggioni, Padova

Cefalee primarie: neurogenetica e neurofisiologia

Paolo Rossi, Roma

Cefalee sintomatiche e disordini correlati

Marco Mauri, Varese

Fisiopatologia e psicopatologia del dolore cefalico

Diego Minciocchi, Firenze

Neuroendocrinologia ginecologica delle cefalee e dei disordini adattativi

Francesca Bernardi, Pisa (II)

Neuroepidemiologia applicata

Paola Torelli, Parma

Neurofarmacologia delle cefalee

Emilia Martignoni, Novara

Neuropsicobiologia delle cefalee e disordini adattativi

Cristina Tassorelli, Pavia

Neurotossicologia dell'abuso di farmaci

Anna Ferrari, Modena (I)

Psicobiologia della vita riproduttiva

Alessandra Tirelli, Modena (I)

Studio delle alterazioni del ritmo sonno-veglia e cefalee

Sara Gori, Pisa (I)

Studio e terapia della cefalea in età evolutiva

Cristiano Termine (Pavia)

AREA TRANSCULTURALE

Alimentazione e stile di vita

Carla Roggi, Pavia

Ambiente e mondo del lavoro

Ennio Pucci, Pavia

Antropologia

Evelina Flachi, Milano

Arte emicranica

Klaus Podoll, Aquisgrana

Cefalee today

Grazia Sances, Pavia

Econometria

Maurizio Evangelista, Roma

Filosofia

Ubaldo Nicola, Pavia

Informatica medica

Paolo Cristiani, Pavia

Letteratura

Giuseppina Arfè, Benevento

Medicina popolare, tradizioni, società

Luigi M. Bianchini, Pesaro

Musicoterapia

Roberto Aglieri, Pavia

Pedagogia

Giuseppe Vico, Milano

Psicosociologia

Laura Colombo, Sabrina Minetti, Milano

Scienza, vita e salute

Filippo M. Santorelli, Roma

Sessuologia

Rossella E. Nappi Pavia

Sport e società

Roberto Nappi, Pavia

Associazioni pazienti

Emilio Sternieri, Modena

Storia della medicina

Federico Mainardi, Padova

La pubblicazione o ristampa degli articoli della rivista deve essere autorizzata per iscritto dall'editore.

Questa rivista Le è stata inviata tramite abbonamento: l'indirizzo in nostro possesso verrà utilizzato per l'invio di questa e di altre riviste o per l'inoltro di proposte di abbonamento.

Ai sensi della Legge n. 675/96 è nel diritto del ricevente richiedere la cessazione dell'invio e/o l'aggiornamento dei dati in nostro possesso.

Fondazione CIRNA

Editore

Sede Legale: Corso Magenta, 56 - Milano

Sede Operativa: Via Palestro, 24 - Pavia

Tel. 335.6000459 - Fax 0382.303044

www.cefalea.it

Marketing e Pubblicità

Agenzia per Comunicare

via Marconi, 1/D - Pavia

Tel. 0382.577590

Fax 0382.476889

e-mail: xcomunicare@virgilio.it

SOMMARIO

EDITORIALE

Le cefalee nell'ultimo ventennio.....	49
<i>G.C. Manzoni</i>	

AGGIORNAMENTI

La nuova classificazione IHS delle cefalee: osservazioni e commenti - IV <i>A cura di C. Tassorelli, M.G. Buzzi, F. Pierelli</i>	
La classificazione della cefalea da uso eccessivo di farmaci	53
<i>T. Catarci, E. Sternieri, A. Bertolini, A. Ferrari, P.L. Canonico, P. Torelli, G. Sances</i>	
Cefalea o dolori facciali attribuiti a disturbi di cranio, collo, occhi, orecchie, naso, seni paranasali, denti, bocca o altre strutture facciali o craniche.....	59
<i>A. Perrotta, M. Bartolo, C. Tassorelli, S. Buscone, G. Sandrini, G. Nappi</i>	
Nevralgie craniche e dolori facciali di origine centrale	69
<i>M. Bartolo, A. Perrotta, C. Tassorelli, E. Pucci, L. Balloni, G. Sandrini, G. Nappi</i>	
Idrocarburi policiclici aromatici (IPA) e cefalee.....	77
<i>E. Pucci</i>	

MEDICINA POPOLARE, TRADIZIONI, SOCIETÀ

L'importanza della semeiotica come mezzo mediatico. A Roma, il giorno della vittoria del campionato di calcio 2000-2001, la cronaca diretta della finale, stando lontano dallo stadio e senza guardare la televisione né ascoltare la radio.....	79
<i>L.M. Bianchini</i>	

ABSTRACTS DI INTERESSE

Dalla letteratura internazionale.....	83
<i>A cura di P. Torelli</i>	

CEFALEE TODAY (e-bulletin www.cefalea.it)

Cefalee Today "37"	87
Cefalee Today "38"	91
Cefalee Today "39"	95

Le cefalee nell'ultimo ventennio

Lo studio delle cefalee ha compiuto negli ultimi decenni un impressionante sviluppo sia dal punto di vista quantitativo che sotto il profilo dello spessore scientifico. E' molto probabile che i grandi progressi realizzati siano scaturiti dalla fortunata ed opportuna coincidenza d'interessi da parte di ricercatori appassionati e capaci, di organismi ed istituzioni pubbliche al passo coi tempi, di industrie private attente e qualificate.

Un'idea immediata e chiara dell'enorme avanzamento di conoscenze nel campo delle cefalee la possiamo avere ricordando, tra le tante importanti tappe che potrebbero essere citate, i dieci momenti fondamentali che hanno contrassegnato l'ultimo ventennio: 1. l'affermazione nei primi anni '80 da parte di ricercatori danesi, sulla base di dati originali relativi al flusso circolatorio cerebrale regionale, del ruolo della *spreading depression* nell'emicrania con aura; 2. la sistematizzazione nosografico-classificativa delle cefalee effettuata nel 1988 e rivista nel 2004 sotto l'egida della International Headache Society; 3. l'introduzione all'inizio degli anni '90 del sumatriptan prima e di una serie di altri triptani successivamente che hanno costituito una nuova classe farmacologica di fondamentale utilità nel trattamento sintomatico dell'emicrania e della cefalea a grappolo; 4. il chiarimento delle dimensioni epidemiologiche delle principali forme di cefalea primaria nelle popolazioni generali in diverse parti del mondo; 5. l'affinamento scientifico delle metodologie di valutazione dei trattamenti; 6. l'individuazione delle basi genetiche dell'emicrania emiplegica familiare; 7. l'acquisizione, resa possibile dall'applicazione di sempre più sofisticati mezzi d'indagine, di elementi a favore dell'esistenza di una ipereccitabilità corticale quale possibile substrato del "tratto" emicranico; 8. l'individuazione di nuove entità cliniche, quali per esempio la *hemicrania continua*, la *cefalea ipnica*, la *SUNCT*, la *new daily persistent headache*; 9. lo studio delle comorbidità e del rischio di ammalare di altre patologie nei soggetti emicranici e con cefalea di tipo tensivo; 10. lo sviluppo e la validazione di strumenti idonei alla misurazione

della disabilità e, più in generale, l'introduzione del concetto qualità di vita nella corretta e completa valutazione e gestione del paziente con cefalea.

L'evoluzione incalzante delle cefalee trova riscontro nei sempre più numerosi congressi, convegni e corsi che hanno per oggetto l'approfondimento di diversi aspetti riguardanti le cefalee primarie, nei diversi manuali sia italiani che in lingua inglese pubblicati in questi ultimi anni sull'argomento e, soprattutto, nei tanti e qualificati articoli scientifici comparsi su importanti riviste internazionali del settore.

Anche se ci limitiamo a prendere in considerazione solamente le due principali riviste scientifiche internazionali specificamente dedicate alle cefalee, Headache e Cephalalgia, tralasciando tutte le altre che non raramente riportano importanti contributi sull'argomento, possiamo vedere che mentre nell'anno 1984 vennero pubblicati 83 articoli originali (48 su Headache e 35 su Cephalalgia), nel 2004 si è passati a 243 (122 su Headache e 121 su Cephalalgia), con un incremento di quasi tre volte!

L'analisi comparativa della produzione scientifica comparsa sulle due riviste a distanza di 20 anni, pur con tutte le limitazioni implicite in una verifica che trascura quanto pubblicato sull'argomento in riviste di neurologia generale, fornisce elementi che offrono lo spunto per alcune interessanti considerazioni.

Prima di tutto, si è manifestata una notevole diffusione d'interesse e quindi di svolgimento di ricerche con coinvolgimento di Paesi tradizionalmente assenti nel panorama relativo allo studio delle cefalee. Così possiamo vedere che i Paesi dove erano state effettuate le ricerche pubblicate su Headache e Cephalalgia erano 19 nel 1984, ben 40 nel 2004. Inoltre, mentre 20 anni fa la ricerca era sostanzialmente concentrata negli Stati Uniti, nell'Europa occidentale e nei Paesi scandinavi, oggi si ritrovano gruppi di ricerca che pubblicano i loro risultati con una certa regolarità anche in Sud-america (nel 2004, 7 pubblicazioni di autori brasiliani e 4 di autori messicani), nel-

l'Europa dell'est (nel 2004, 7 ricerche condotte in Turchia, 4 in Ungheria, 3 nei Paesi slavi) e nei Paesi asiatici (nel 2004, 6 studi pubblicati provengono dal Giappone, 5 da Taiwan e 3 dall'India).

In secondo luogo, si può notare che mentre alcuni Paesi paiono aver perso interesse sulle cefalee o quanto meno tendono a segnare il passo relativamente alla ricerca (la Norvegia e la Finlandia che insieme avevano nel 1984 il 15,7% delle pubblicazioni complessive di Headache e Cephalalgia passano nel 2004 al 2,5%), altri hanno compiuto grandi progressi divenendo particolarmente attivi (la Germania passa dal 1,2% al 8,2%, la Danimarca dal 2,4% al 5% e la Spagna dal 1,2% al 3,7%).

Vediamo ora come si è comportata l'Italia in questo contesto. Indubbiamente molto bene. L'Italia, Paese tradizionalmente all'avanguardia nello studio delle cefalee, era già venti anni fa ottimamente rappresentata nella pubblicistica scientifi-

ca di questo settore (8 degli 83 articoli comparsi complessivamente nel 1984 su Headache e Cephalalgia, pari al 9,6%, erano stati condotti nel nostro Paese). Questa presenza si è oggi ulteriormente incrementata: sono infatti italiani 33 dei 243 articoli pubblicati complessivamente dalle due riviste nel 2004, pari al 13,6%. Una percentuale superiore alla nostra la possono vantare solo gli Stati Uniti.

Un elemento del tutto distintivo del nostro Paese rispetto al resto del mondo, forse con la sola esclusione degli Stati Uniti che ha però una dimensione molto maggiore della nostra, è il numero molto più elevato di gruppi di ricerca attivi nel settore: almeno dieci Centri Cefalee italiani conducono regolarmente, ed in modo sostanzialmente indipendente tra loro, studi che vengono poi altrettanto regolarmente pubblicati sulle principali riviste scientifiche attinenti.

Gian Camillo Manzoni

LA NUOVA CLASSIFICAZIONE
IHS DELLE CEFALEE:
OSSERVAZIONI E COMMENTI - IV

A cura di

*Cristina Tassorelli
Maria Gabriella Buzzi
Francesco Pierelli*

La classificazione della cefalea da uso eccessivo di farmaci

Teresa Catarci¹, Emilio Sternieri², Alfio Bertolini², Anna Ferrari², Pier Luigi Canonico³, Paola Torelli⁴, Grazia Sances⁵

¹Centro Interuniversitario Cefalee e Disordini Adattativi (ICADH)

²Centro per lo Studio delle Cefalee, Università di Modena e Reggio Emilia

³Clinica Neurologica, A.O. Maggiore della Carità, Università del Piemonte Orientale "A. Avogadro"

⁴Centro Cefalee, Istituto di Neurologia c/o Ospedale Maggiore, Università di Parma

⁵U.S. Diagnosi e Cura delle Cefalee, Fondazione "Istituto Neurologico C. Mondino", Pavia

INTRODUZIONE

L'aggiornamento della Classificazione Internazionale delle Cefalee ha comportato un'importante rielaborazione della classificazione delle cefalea da "overuse" di farmaci antiemicranici sintomatici (codice 8.2), grazie al gran numero di studi e segnalazioni pubblicati in letteratura dal 1988 al 2004.

La versione italiana della ICHD-II (1) si riferisce ad una ulteriore elaborazione dei criteri di classificazione della 8.2, pubblicata in seguito ad una revisione operata nel corso di un convegno "ad hoc", svolto nel marzo 2004 a Copenhagen (2).

MODIFICHE RISPETTO ALLA CLASSIFICAZIONE PRECEDENTE

Le modifiche fondamentali, rispetto alla vecchia classificazione del 1988 (3), riguardano la definizione di "overuse", non più inteso in termini quantitativi (cioè dose di farmaco assunta), ma in termini qualitativi (frequenza di assunzione). In passato, la cefalea "indotta" da ergotamina veniva definita tale solo se l'uso del farmaco era quotidiano, mentre quella da "abuso" di analgesici doveva prevedere l'uso di più di 50 gr al mese di aspirina o farmaci equivalenti, oppure più di 100 compresse al mese di analgesici in combinazione con barbiturici o altri componenti non narcotici. Nella classificazione odierna, l'uso risulta eccessivo se l'assunzione supera le 10 dosi al mese, che però sono utilizzate in modo regolare tutte le settimane per 2-3 gg ogni settimana (per es. a

giorni alterni). Un uso frequente (per esempio nei pazienti con emicrania cronica) che però non è regolare, ha una probabilità inferiore di causare cefalea cronica da uso eccessivo.

Importante è anche la scelta del termine "overuse" al posto di "abuse", poiché quest'ultimo si riferisce usualmente ad un uso eccessivo "consapevole" da parte del paziente, il quale, nonostante sia a conoscenza che la sua cefalea cronica è causata dagli analgesici, continua ad assumere i farmaci. È difatti esperienza clinica comune che i pazienti, una volta venuti a conoscenza dei meccanismi legati all'uso eccessivo di analgesici, accettano di sospenderli e si sottopongono volontariamente a terapie di disassuefazione-profilassi.

Altro importante inserimento nella nuova classificazione è la cefalea da uso eccessivo di triptani. Subito dopo l'introduzione di tali farmaci nel mercato (soprattutto nella formulazione in compresse), venivano già riportate numerose segnalazioni (4). Recentemente è stato confermato che l'uso eccessivo di triptani può provocare una cefalea cronica in modo più rapido rispetto agli altri farmaci sintomatici (1, 7 anni) ma di più facile risoluzione dopo la sospensione del farmaco (5).

Nella nuova classificazione la cefalea da uso eccessivo di comuni analgesici (non in combinazione) è diagnosticabile solo se l'assunzione supera le 15 dosi mensili (invece che 10), in seguito all'osservazione clinica comune che l'uso cronico di semplici analgesici non in combinazione, più raramente determina cefalea cronica.

Come nella precedente classificazione, la diagnosi definitiva è posta solo dopo la risoluzione della

cefalea cronica (o il ritorno alla sintomatologia iniziale, presente prima dell' uso eccessivo), anche se nella nuova versione vengono fissati 2 mesi di tempo invece che uno. Tale prolungamento rispecchia meglio l'esperienza clinica, ma non è ancora ottimale visto che a volte sono necessari anche 3-6 mesi per ripristinare le condizioni iniziali. Prima della disassuefazione e comunque prima che trascorrono i 2 mesi canonici, si può fare diagnosi di "probabile cefalea da uso eccessivo di farmaci" (codice 8.2.8). Se il miglioramento non si verifica nell'arco di 2 mesi

la classificazione non è molto chiara sul da farsi. Nel commento generale viene suggerito di scartare la diagnosi di probabile cefalea da overuse nel caso in cui la cefalea non migliori entro due mesi dalla sospensione dei farmaci sintomatici, mentre nei criteri della 8.2.8 (probabile cefalea da uso eccessivo di farmaci) leggiamo al punto C2 che uno dei criteri per la diagnosi è la presenza di una cefalea nonostante l'interruzione del farmaco sia avvenuta entro i due mesi precedenti (tabella 1).

La questione poi si complica ulteriormente nel

Classificazione

8.2 Cefalea da uso eccessivo di farmaci

8.2.1 Cefalea da uso eccessivo di ergotamina

8.2.2 Cefalea da uso eccessivo di triptani

8.2.3 Cefalea da uso eccessivo di analgesici

8.2.4 Cefalea da uso eccessivo di oppioidi

8.2.5 Cefalea da uso eccessivo di prodotti di combinazione di analgesici

8.2.6 Cefalea da uso eccessivo di farmaci sintomatici in combinazione

8.2.7 Cefalea da uso eccessivo di altri farmaci

8.2.8 Probabile cefalea da uso eccessivo di farmaci

Criteri Diagnostici

A. Cefalea¹ presente per ≥ 15 giorni al mese e che soddisfi i criteri C e D

B. Uso eccessivo regolare² da > 3 mesi di uno o più farmaci che possono essere assunti per la terapia acuta e/o sintomatica della cefalea³

C. La cefalea si è manifestata o è peggiorata nettamente durante l'*overuse* del(i) farmaco(i)

D. La cefalea si risolve o ritorna al quadro sintomatologico iniziale entro 2 mesi dalla sospensione del farmaco utilizzato in maniera eccessiva

Note:

1. La cefalea associata a uso eccessivo di analgesici è variabile e presenta spesso un andamento peculiare in cui tipicamente si assiste al passaggio nell'arco della stessa giornata da una cefalea con caratteristiche simil emicraniche a una forma di tipo tensivo.
2. L'uso eccessivo viene definito in termini di durata e di giorni di trattamento per settimana. Ciò che risulta essere cruciale è che il trattamento si manifesti in maniera frequente e regolare (per es., in più di due giorni alla settimana). Il comportamento osservato in alcuni soggetti che assumono uno o più farmaci in maniera continuativa per periodi limitati, ma che poi trascorrono lunghe pause senza ricorrere ad alcun sintomatico, si associa meno frequentemente con la comparsa di cefalea da uso eccessivo di farmaci e non soddisfa il criterio B.
3. La cefalea da uso eccessivo di farmaci può manifestarsi in soggetti predisposti qualora assumano farmaci sintomatici per la cefalea, ma per altre indicazioni.

Tabella 1. Classificazione e criteri diagnostici della cefalea da uso eccessivo di farmaci (*Headache Classification subcommittee and Italian linguistic subcommittee of the IHS. Classificazione Internazionale delle cefalee 2a edizione. Cephalgia 2004;24(suppl 1):91 e 98*)

caso in cui gli stessi pazienti con diagnosi di "probabile cefalea da uso eccessivo di farmaci" possono ricevere contemporaneamente una diagnosi di "probabile emicrania cronica" o di "probabile cefalea tensiva cronica". In tal caso dovranno essere poste tutte le diagnosi sino a quando il quadro clinico venga chiarificato.

In appendice alla classificazione viene aggiunta la "cefalea cronica o probabile post-esposizione a una sostanza" (codice A8.5) da applicare, in via sperimentale, a quei pazienti che dopo un ulteriore mese dalla sospensione del farmaco (cioè dopo 3 mesi in totale), non riportano una risoluzione o un miglioramento della cefalea cronica.

COMMENTI CRITICI ALLA ICHD-II

Appare subito evidente che il termine di 2 mesi (o 3 in via sperimentale) è un arco di tempo troppo breve per stabilire una diagnosi di cefalea da "overuse" certa. Inoltre, non è chiaro come debbano essere classificate le cefalee che migliorano dopo 4-6 mesi dalla sospensione dell'uso eccessivo di farmaci. Se tali cefalee non migliorano dopo 2 mesi possono ancora rientrare nella 8.2.8, ma a quanto dovrebbe essere fissato il termine massimo entro il quale possono ancora migliorare e essere classificate come 8.2 certa? Inoltre, come andrebbe valutata l'influenza delle terapie preventive antiemicraniche, nel miglioramento necessario alla diagnosi?

Un altro commento riguarda lo stesso capitolo n. 8 della classificazione, nel quale vengono descritti altri 2 tipi di cefalea che in parte possono sovrapporsi a quella da uso eccessivo di farmaci e che possono generare confusione: la cefalea come evento avverso attribuito all'uso cronico di farmaci e la cefalea da sospensione di un farmaco.

È pratica clinica comune che farmaci utilizzati come sintomatici, possano determinare essi stessi cefalea anche se, paradossalmente, risolvono la crisi di cefalea per i quali sono stati assunti (ad es. indometacina). Anche gli ergot derivati ed i triptani possono determinare cefalea come evento avverso, ma ciò avviene usualmente al momento dell'assunzione,

con un peggioramento della cefalea per cui è stato assunto il farmaco, prevenendone l'uso ulteriore.

Nel caso della cefalea come evento avverso da indometacina, l'unico parametro che la differenzerebbe dalla cefalea da uso eccessivo di farmaci, sarebbe il tempo di comparsa della cefalea cronica (durante l'uso del farmaco invece che dopo un periodo di latenza di più di 3 mesi), parametro che potrebbe essere in alcuni casi difficile da individuare nella storia clinica del paziente.

La cefalea da sospensione di sostanze invece, non prevede quella da sospensione di farmaci antiemicranici sintomatici (fatta eccezione per caffeina e oppioidi) e suggerisce in una nota di commento finale, che per i FANS è stata ipotizzata la sua presenza.

È tuttavia esperienza clinica diffusa che violente cefalee possano presentarsi in seguito alla sospensione dei farmaci nel corso della disassuefazione, che a nostro parere andrebbe classificata come cefalea da sospensione (codice 8.4).

Un ulteriore commento alla nuova classificazione si basa sul fatto che il termine minimo di 3 mesi, fissato per sviluppare una cefalea da uso eccessivo, è probabilmente troppo breve. In una recente review, è stato fissato un tempo medio di 4.8 anni, necessario per sviluppare una cefalea cronica. Termine che appare inferiore per i triptani per cui sarebbero in media necessari 1.7 anni di uso per sviluppare una cefalea cronica (4). È possibile che la scelta dei 3 mesi sia stata effettuata in un'ottica conservativa di "prevenzione" di un possibile sviluppo futuro di una cefalea da uso eccessivo. In tal caso, sarebbe interessante valutare se i pazienti con cefalea cronica ed uso eccessivo inferiore (per esempio) ad un anno, sviluppano una cefalea da uso eccessivo probabile piuttosto che certa.

NOTE CONCLUSIVE

In conclusione, il commento più importante che ci sentiamo di fare alla nuova sistematizzazione delle cefalee da uso eccessivo, riguarda la complessità d'uso. Un possibile tentativo di semplificazione potrebbe essere tentato

costruendo un algoritmo con risposte "SI-NO" (figura 1). La cefalea da "overuse" di farmaci è una cefalea iatrogena e come tale dovrebbe essere evitata, ed eventualmente diagnosticata e trattata adeguatamente. Dobbiamo purtroppo convenire che la ICHD-II non aiuta in questo senso. Difatti, anche se è innegabile il

suo valore chiarificatorio per gli esperti del settore e di promozione di ulteriori studi sull'argomento, non è certo di facile consultazione da parte del medico non cefalologo e quindi non rappresenta un valido strumento per prevenire il fenomeno dilagante della cefalea cronica da farmaci.

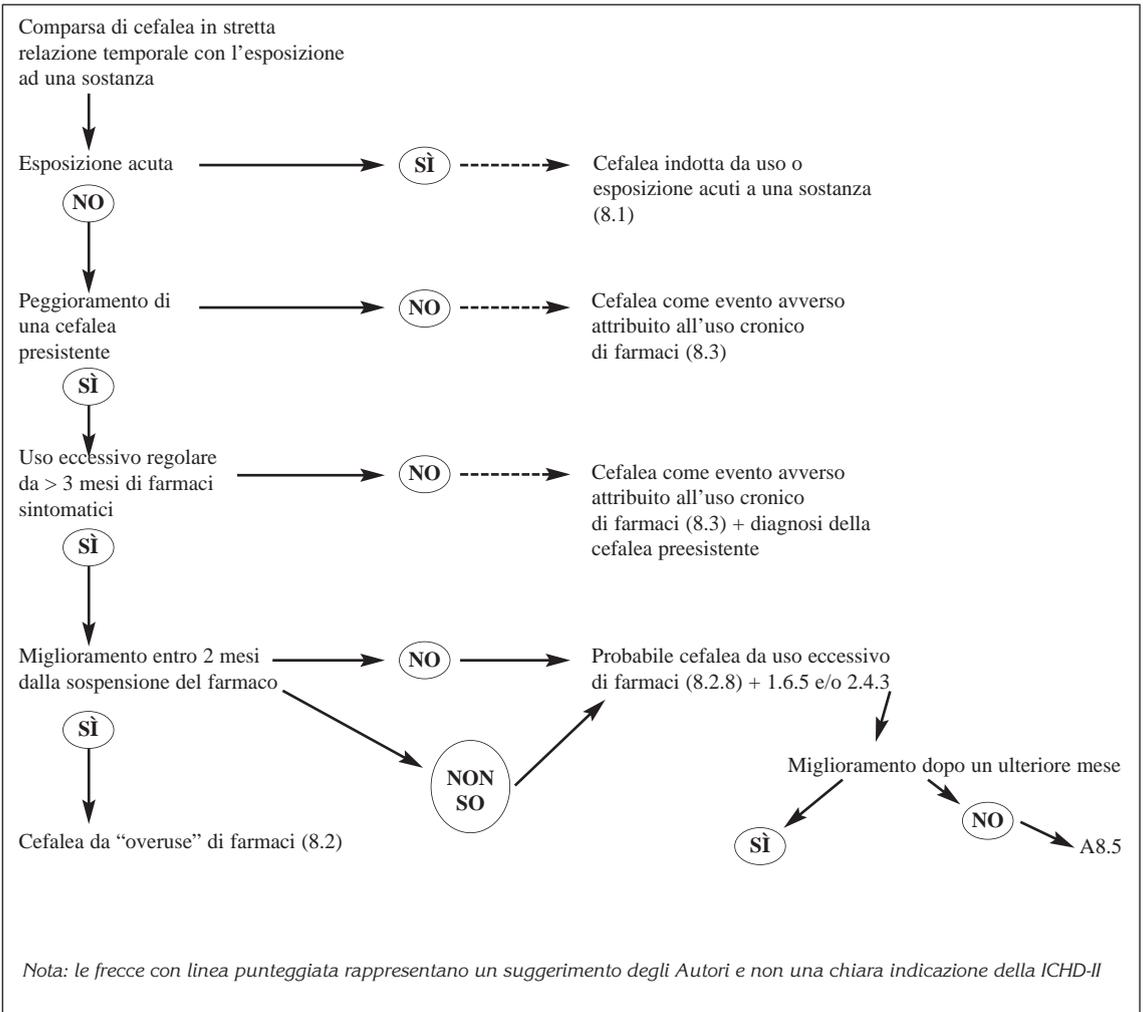


Figura 1. Diagnosi della cefalea 8.2 – Algoritmo

BIBLIOGRAFIA

- 1) Headache Classification subcommittee and Italian linguistic subcommittee of the HIS. Classificazione Internazionale delle cefalee 2a edizione. Cephalalgia 2004;24(suppl 1):1-164
- 2) Silberstein SD, Olesen J, Bousser MG et al. The International Classification of Headache Disorders, 2nd edition (ICHD-II) revision of criteria for 8.2 *Medication-overuse headache*. Cephalalgia 2005;25:460-465
- 3) Headache classification committee of the HIS. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. Cephalalgia 1988;8(suppl 7):1-96
- 4) Diener C, Limmroth V. Medication-overuse headache: a world-wide problem. Lancet Neurol 2004;3:475-483
- 5) Limmroth V, Kazarawa S, Fritsche G et al. Features of medication overuse headache following overuse of different acute headache drugs. Neurology 2002;59:1011-1014

Corrispondenza: teresa.catarci@fastwebnet.it

Cefalea o dolori facciali attribuiti a disturbi di cranio, collo, occhi, orecchie, naso, seni paranasali, denti, bocca o altre strutture facciali o craniche

Armando Perrotta¹, Michelangelo Bartolo², Cristina Tassorelli¹, Simona Buscone¹,
Giorgio Sandrini¹, Giuseppe Nappi^{1,2}

¹Centro Interuniversitario Cefalee e Disturbi Adattativi (UCHAD, sezione di Pavia),
Fondazione "Istituto Neurologico C. Mondino", Pavia

²Dipartimento di Neurologia e Otorinolaringoiatria, Università di Roma "La Sapienza"

INTRODUZIONE

Il concetto che una cefalea o un dolore facciale possano essere legati in un rapporto di causa-effetto con una condizione patologica interessante il distretto cranio-facciale è alla base del capi-

tolo 11 della Classificazione Internazionale delle Cefalee proposta dalla International Headache Society (IHS), sia nella prima edizione del 1988 (1) (tabella 1) che nella recente seconda edizione (International Classification of Headache Disorders / ICHD-II) del 2004 (2) (tabella 2).

- 11.1 Ossa craniche
- 11.2 Collo
- 11.3 Occhi
- 11.4 Orecchi
- 11.5 Naso e seni paranasali
- 11.6 Denti, mandibole e strutture correlate
- 11.7 Alterazioni dell'articolazione temporomandibolare

Tabella 1. Cefalee incluse nel capitolo 11 della IHS 1988: cefalee o dolori facciali associati a patologie del cranio, collo, occhi, orecchi, naso e seni paranasali, denti, bocca o altre strutture del capo

- 11.1 Cefalea attribuita a disturbi del cranio
- 11.2 Cefalea attribuita a disturbi del collo
 - 11.2.1 Cefalea cervicogenica
 - 11.2.2 Cefalea attribuita a tendinite retrofaringea
 - 11.2.3 Cefalea attribuita a distonia craniocervicale
- 11.3 Cefalea attribuita a disturbi oculari
 - 11.3.1 Cefalea attribuita a glaucoma acuto
 - 11.3.2 Cefalea attribuita a vizi di rifrazione
 - 11.3.3 Cefalea attribuita a eteroforia o eterotropia (strabismo latente o manifesto)
 - 11.3.4 Cefalea attribuita a disturbi flogistici dell'occhio
- 11.4 Cefalea attribuita a disturbi dell'orecchio
- 11.5 Cefalea attribuita a rinosinusi
- 11.6 Cefalea attribuita a disturbi dei denti, delle arcate dentarie o delle strutture correlate
- 11.7 Cefalea o dolore facciale attribuiti a disturbi dell'articolazione temporomandibolare
- 11.8 Cefalea attribuita ad altri disturbi di cranio, collo, occhi, orecchie, naso, seni paranasali, denti, bocca o altre strutture facciali o craniche

Tabella 2. Cefalee incluse nel capitolo 11 della ICHD-II 2004: cefalea o dolori facciali attribuiti a disturbi di cranio, collo, occhi, orecchie, naso, seni paranasali, denti, bocca o altre strutture facciali o craniche

Anche per il presente capitolo, come per tutti quelli dedicati alle cefalee secondarie, la revisione della classificazione (2) ha visto l'introduzione della dizione "Cefalea o dolore facciale attribuito a" una determinata condizione patologica, in sostituzione di "Cefalea o dolore facciale associato con". "Attribuire" una cefalea ad una determinata condizione patologica, sottolinea l'importanza che, nella ICHD-II, viene data allo stretto rapporto di causalità tra patologia e cefalea, sia in termini diagnostici che di classificazione, e testimonia come, rispetto alla prima edizione, anche per un così vasto e variegato gruppo di disordini è ora possibile identificare una precisa relazione causale tra l'evento patologico e la cefalea.

Gli elementi che permettono di attribuire una cefalea ad una determinata condizione patologica sono la stretta relazione temporale con l'evento patologico ritenuto causale; l'evidenza che l'evento in oggetto sia in grado di indurre o aggravare una cefalea pre-esistente; il marcato peggioramento della cefalea e la risoluzione della stessa dopo trattamento della condizione patologica causale. Nella prima classificazione tali criteri erano applicabili solo ad una cefalea di nuova insorgenza, in ragione del fatto che solo una cefalea insorta "de novo" era inquadrabile come secondaria. Partendo da questo presupposto, però, un limite che è subito emerso nella pratica clinica è stato quello di una cefalea pre-esistente all'evento causale che si aggrava in stretta relazione temporale e causale con un evento patologico, soddisfacendo i criteri per una cefalea secondaria. Nella nuova classificazione il problema è stato superato permettendo la doppia diagnosi, di cefalea primaria e di cefalea a secondaria "attribuita a" una determinata condizione riconosciuta quale evento causale.

Nel capitolo 11 la revisione della classificazione ha portato all'estensione dei criteri diagnostici a tutti i tipi di cefalea codificati, anche quindi a quelle cefalee che per limiti conoscitivi venivano descritte nella prima classificazione, ma per le quali non era possibile definire dei criteri diagnostici certi e peculiari.

E' stata inoltre introdotta una maggiore standardizzazione degli stessi tra i vari sottotipi di cefalea, per meglio definire sia le caratteristiche cliniche (criterio A) che la relazione causale tra

patologia e cefalea (criteri B, C e D). Tra questi riveste particolare importanza il criterio D, che prevede il miglioramento della cefalea o la sua scomparsa entro un preciso limite temporale dal trattamento con successo o dalla remissione spontanea dell'evento patologico causale, permettendo in tal modo di stabilire definitivamente la relazione causale tra evento patologico e cefalea e quindi di formulare la diagnosi certa di cefalea secondaria. Il mancato soddisfacimento del criterio D ha permesso, nella nuova classificazione, l'introduzione di due nuovi concetti, la "Cefalea probabilmente attribuita a" una determinata condizione patologica del distretto cranio-cervicale e la "Cefalea cronica post-disturbo cranio-cervicale (A11.9)". Il primo caso si realizza quando il criterio D non può essere soddisfatto perché non è ancora trascorso il periodo di tempo ritenuto necessario dalla remissione della cefalea o perché la patologia causale non recede spontaneamente o dopo trattamento; mentre il secondo caso si realizza quando nonostante la remissione spontanea o dopo trattamento dell'evento accertato come causale permane la cefalea precedentemente classificata come secondaria a disturbo cranio-cervicale. Come già anticipato, quest'ultima forma, non essendo supportata ancora da chiare evidenze scientifiche è attualmente inserita nell'Appendice della Seconda Edizione della Classificazione Internazionale. Il capitolo è stato, arricchito con due entità precedentemente non codificate, la *cefalea attribuita a distonia craniocervicale (11.2.3)* e la *cefalea attribuita a patologie infiammatorie oculari (11.3.4)* e con la possibilità di classificare anche la *cefalea attribuita ad altri disordini del distretto cranio-facio-cervicale (11.8)* non direttamente considerati nel corpo del capitolo. Sono da segnalare, sempre in ambito generale, l'introduzione del termine *cefalea cervicogenica (11.2.1)* precedentemente codificata come cefalea cervicale e del termine *cefalea attribuita a rinosinusite (11.5)* che sostituisce la dizione di "cefalea acuta dei seni paranasali e di cefalea da altre patologie del naso e dei seni paranasali". Infine, al capitolo 11 sono assegnate due entità i cui criteri non sono ancora definitivamente validati e pertanto sono inserite nel corpo dell'Appendice a margine della classificazione, la *cefalea da punto di contatto mucosale (A11.5.1)* e la *cefalea croni-*

ca post-disturbo cranio-cervicale (A11.9).

Passeremo ora in rassegna i vari sottotipi di cefalea codificati nel capitolo 11, commentando gli elementi di novità rispetto alla precedente classificazione.

COMMENTI

11.1 Cefalea attribuita a disturbi del cranio

Nella prima classificazione delle cefalee del 1988, non venivano attribuiti criteri diagnostici peculiari a questo sottotipo di cefalea, richiamando, per la diagnosi, i criteri generali relativi all'intero capitolo. La ICHD-II, invece, definisce e specifica i criteri diagnostici per questo sottogruppo: A, dolore in una o più regioni della testa o della faccia che soddisfisi i criteri C e D; B, segni clinici, laboratoristici e/o neuroradiologici di una lesione delle ossa del cranio che sia dimostrata essere o generalmente accettata come una causa valida di cefalea; C, il dolore si sviluppa in stretta relazione temporale con la lesione ossea ed è massimo in corrispondenza della lesione; D, il dolore si risolve entro 3 mesi dal trattamento efficace della lesione ossea. Per questo sottotipo è prevista una nota (nota 1) con alcune precisazioni, già presenti nella prima classificazione in forma di commenti, che sottolineano essenzialmente come la maggior parte dei disturbi del cranio (anomalie congenite, fratture, tumori, metastasi) non sia generalmente accompagnata da cefalea, salvo alcune eccezioni. Viene inoltre descritta la possibilità che la cefalea possa essere causata da lesioni a carico della mastoide o da processi flogistici a livello della rocca petrosa.

11.2 Cefalea attribuita a disturbi del collo

Nell'ambito della cefalea attribuita a disturbi del collo vengono ora codificati tre tipi di cefalea. La "Cefalea cervicogenica 11.2.1", che rappresenta indubbiamente il tipo di cefalea con la più alta prevalenza dell'intero capitolo 11 e tra le cefalee secondarie in genere; la "Cefalea attribuita a tendinite retro-faringea 11.2.2", anch'essa già presente nell'edizione del 1988 e l'inedita "Cefalea attribuita a distonia cranio-cervicale 11.2.3". L'elevata prevalenza nella popolazione generale della patologia cervicale di natura osteo-artro-muscolare, la frequente associazione con la cefalea ed il coinvolgimento della regione cervi-

cale nelle cefalee primarie, rendono più complessa la diagnosi. In ragione di ciò nella ICHD-II, nel commento generale a questo gruppo, viene sottolineato come, al momento, i dati disponibili siano insufficienti per poter validare cefalee attribuite a disturbi del collo che non soddisfino i criteri identificati per i sottotipi 11.2.1, 11.2.2 ed 11.2.3.

11.2.1 Cefalea cervicogenica

La cefalea cervicogenica, precedentemente classificata come cefalea "cervicale" rappresenta il sottotipo maggiormente indagato e con il maggior numero di evidenze scientifiche a supporto dell'intero capitolo 11. Viene stimata una prevalenza che oscilla tra lo 0,4 % ed il 2,5%, fino a raggiungere il 20 % dei soggetti affetti da cefalea cronica. Da un punto di vista generale una cefalea che origina dal collo rappresenta un evento comune nella popolazione generale e nel tempo sono state utilizzate diverse denominazioni per descriverla, senza, però, raggiungere un sufficiente grado di omogeneità. L'attuale concetto di cefalea cervicogenica è stato introdotto per la prima volta da Sjaastad et al. nel 1983 (3) ed i relativi criteri diagnostici sono stati elaborati ed aggiornati dal "Cervicogenic Headache International Study Group" nel 1990 (4) e nel 1998 (5), con qualche ulteriore revisione nel 2003. L'attuale classificazione internazionale delle cefalee individua, per la cefalea cervicogenica, dei criteri diagnostici che sono il frutto della rielaborazione dei criteri della cefalea cervicale descritta nella prima classificazione del 1988, e che non completamente sovrapponibili a quelli del CHISG, anzi appaiono essere addirittura più restrittivi rispetto a quelli dello stesso CHISG. In particolare la necessità di un test diagnostico positivo per patologia cervicale (criterio B) e la scomparsa della cefalea entro tre mesi dalla risoluzione dell'evento causale (criterio D), restringono di molto il numero di soggetti inquadrabili come affetti da cefalea cervicogenica nell'ambito dei criteri IHS rispetto a quelli CHISG.

I criteri CHISG (1998) includono dei *major criteria* che prevedono: I) sintomi e segni di coinvolgimento del collo quali il peggioramento della cefalea in seguito a movimenti del rachide cervicale o al mantenimento prolungato di una deter-

minata postura, oppure in seguito alla pressione esterna sul rachide cervicale o sulla regione occipitale del lato sintomatico (tipico è l'aggravamento del dolore in seguito a pressione nelle regione del nervo grande occipitale); riduzione dell'ampiezza dei movimenti del collo; dolore prevalentemente non radicolare localizzato al collo, spalla e braccio omolateralmente alla sede di cefalea; II) scomparsa del dolore in seguito a blocco anestetico, (realizzabile dal nervo grande occipitale fino al ramo spinale della radice C5), elevato nel 1998 a criterio maggiore ma che nella revisione dei criteri CHISG del 2003 è diventato un criterio opzionale (tranne che negli studi scientifici) per confermare la diagnosi; III) dolore unilaterale, senza alternanza di lato, anche se nella revisione del CHISG del 2003, sulla base di un frequente riscontro, nella pratica clinica, di una localizzazione bilaterale, è stata introdotta la possibilità che tale cefalea si sviluppi "unilateralmente su entrambi i lati"; IV) le caratteristiche della cefalea, individuate dalla CHISG prevedono un dolore moderato-severo non pulsante, in genere a partenza da collo e con diffusione parieto-temporo-frontale; la durata della cefalea varia da ore a giorni, con tendenza alla cronicizzazione ed allo sviluppo di un dolore latente di "sottofondo" con esacerbazioni di dolore intenso; V) altre caratteristiche sono il modesto effetto dell'indometacina, dell'ergotamina e del sumatriptan, il sesso femminile, ed un'anamnesi frequentemente positiva per traumi cefalici o cervicali; VI) vengono infine considerati di minore importanza alcuni fenomeni associati all'attacco, quali la nausea, la fono-fotofobia, le vertigini, la visione offuscata e la difficoltà nella deglutizione.

I criteri diagnostici proposti dall'IHS per la diagnosi di cefalea cervicogenica seguono, sia nella prima che nella seconda classificazione l'impostazione, con quattro criteri diagnostici da soddisfare (A, B, C, D), adottata per altre cefalee secondarie. Tali criteri, come già anticipato, sono più restrittivi, in termini sia di rapporto di causalità tra evento patologico e cefalea che di limiti temporali tra risoluzione dell'evento e regressione della cefalea, rispetto a quelli proposti dal CHISG.

Andando ad analizzare i singoli criteri proposti per la cefalea cervicogenica nella II classificazio-

ne IHS, appare evidente il già citato sforzo di standardizzazione dei criteri diagnostici rispetto alla I classificazione, sia per quanto riguarda le caratteristiche cliniche della cefalea (criterio A) che per le relazioni causali fisopatologiche e temporali (criteri B, C e D).

Analizzando in dettaglio, il criterio A da ora più risalto al dolore come "originato" dal collo e poi "percepito" in sede cranio-facciale, invece che "localizzato" al collo con "possibile" diffusione cranio-facciale. Il criterio B cambia completamente, da funzionale diventa diagnostico. Infatti, nella I classificazione il criterio B prevedeva l'esacerbazione del dolore in seguito a movimenti del collo o al mantenimento di determinate posture. Nella II classificazione individua i segni clinici, laboratoristici o neuroradiologici in grado di definire una patologia del rachide cervicale che sia stata dimostrata essere causa di cefalea. Il criterio B prevede una nota (nota 1) che specifica come alcune delle patologie più comuni del rachide cervicale come le fratture, i tumori, le infezioni, la spondilosi e le osteocondriti cervicali non siano accettate come cause validate di cefalea, anche se in casi individuali alle prime tre patologie può essere riconosciuto un ruolo causale.

Il criterio C, nella classificazione del 1988 veniva soddisfatto dall'individuazione di segni clinici, come la resistenza ai movimenti passivi del rachide; il cambiamento del profilo, della consistenza o del tono dei muscoli del collo; come la loro eccessiva sensibilità. Nella nuova classificazione il criterio C definisce il rapporto causale tra patologia cervicale e cefalea, articolandosi in due sottocriteri. Il primo (criterio C1) individua i segni clinici che ascrivono l'origine del dolore al collo, anche se al momento non vengono identificati segni clinici che offrono una sufficiente affidabilità, come non esistono test in grado di identificarli. Quindi, nella nota relativa al criterio C1 (nota 2), vengono più che altro elencati i segni che non identificano una relazione causale tra dolore al collo e cefalea, ma sono da considerarsi solo come sintomi accessori, quali: il dolore al collo, i segni di miofascite, l'esacerbazione meccanica del dolore, unilateralità, la riduzione della motilità, o anche la fono-fotofobia, la nausea e il vomito. Il secondo sottocriterio C (criterio C2) prevede l'abolizione della cefalea in

seguito a blocco anestetico di una struttura o di un nervo cervicale (per es. il nervo grande occipitale), specificando nella nota (nota 3) come anche la riduzione dell'intensità della cefalea al 90%, mediante l'uso di una scala visuo-analogica, possa soddisfare il criterio C2. Tale procedura diagnostica non era prevista dalla I classificazione IHS, mentre già dal 1998 rappresentava uno degli elementi fondamentali per la diagnosi di cefalea cervicogenica in ambito CHISG. La crescente importanza che è stata attribuita al blocco anestetico come elemento diagnostico, sia in ambito CHISG che IHS, deriva in massima parte dal tentativo di spostare gli elementi tipici per la diagnosi di cefalea cervicogenica dai sintomi clinici, troppo sovrapponibili a quelli di diverse cefalee primarie e quindi poco specifici, all'origine cervicale della cefalea. Diversi studi hanno dimostrato la capacità delle strutture cervicali, in primis le articolazioni, di generare cefalea (6) e come il blocco diagnostico rappresenti attualmente l'unico strumento per stabilire l'origine cervicale della cefalea. Tuttavia, la difficoltà di esecuzione e la necessaria precisa localizzazione della sede da trattare la rendono una pratica tutt'altro che frequente in ambito clinico. Infine il criterio D, completamente dedicato alla diagnostica radiologica nella prima classificazione, con l'individuazione di flesso/estensione patologica del rachide cervicale, posture anomale, fratture, anomalie congenite, tumori ossei ect., mentre nella nuova classificazione definisce la stretta relazione temporale (tre mesi) tra la risoluzione dell'evento patologico individuato come responsabile della cefalea e la risoluzione della cefalea stessa, permettendo la diagnosi definitiva di cefalea cervicogenica.

11.2.2 Cefalea attribuita a tendinite retrofaringea

In questo sottotipo, la riorganizzazione dei criteri operata nella revisione attuale, appare molto evidente. Il primo criterio, riassume ora quanto veniva in precedenza espresso nei punti A e B della classificazione del 1988, definendo sede, tipo e qualità del dolore: criterio A. dolore unilaterale o bilaterale, non pulsante, nella parte posteriore del collo, con irradiazione nucale e/o olocranica, che soddisfi i criteri C e D. Il criterio B è ora espresso da quello che in precedenza rappresentava il criterio diagnostico C: misura

dei tessuti molli prevertebrali negli adulti, maggiore di 7 mm tra C1 e C4 (può essere necessaria una tecnica radiologica specifica). L'attuale criterio C mette in evidenza la stretta relazione causale tra la condizione patologica e la cefalea, prevedendo che il dolore si accentui fortemente reclinando il capo all'indietro. Infine, rimane invariato l'ultimo criterio (D) che si pone *ex adiuvantibus*: il dolore si riduce dopo 2 settimane di trattamento con farmaci antinfiammatori non steroidei ai dosaggi standard. Restano invariati anche i commenti relativi a questo sottotipo, con la sola aggiunta dell'evidenza che ai fini della diagnosi differenziale è necessario escludere la presenza di una dissecazione del tratto superiore delle arterie carotidi.

11.2.3 Cefalea attribuita a distonia craniocervicale

Questo sottotipo rappresenta una novità assoluta della nuova classificazione. Le caratteristiche cliniche sono definite dal criterio A e comprendono: sensazione di crampi, tensione o dolore al collo con irradiazione nucale o olocranica. Deve essere dimostrata la presenza di movimenti anormali o di posizioni viziate del collo o della testa in seguito ad iperattività muscolare (criterio B). Deve essere evidente la stretta relazione causale (per. es. dolore scatenato o aggravato dalla contrazione muscolare, dai movimenti, dal mantenimento protratto di una postura o dalla pressione esterna) e temporale (comparsa simultanea del dolore e dell'iperattività muscolare) tra l'evento patologico e la cefalea (criterio C.1 e C.2). La diagnosi definitiva viene confermata al soddisfacimento del criterio D che prevede la scomparsa del dolore entro 3 mesi dalla risoluzione dell'evento patologico causale. Il commento a questo sottotipo elenca i vari tipi di distonia focale che si associano a dolore, specificando inoltre l'origine del dolore come causato dalle contrazioni locali con le conseguenti alterazioni.

11.3 Cefalea attribuita a disturbi oculari

Il sottocapitolo è stato integrato, riorganizzato ed ampliato rispetto alla prima classificazione, anche alla luce di una stretta collaborazione interdisciplinare che ha coinvolto il neurologo e l'oftalmologo. Questi ultimi sollecitano il coinvolgimento del neurologo in una serie di condizioni responsabili di dolore oculare, quali: i disturbi

oculari ed orbitari associati o meno ad una chiara patologia oculare (es.: l'occhio rosso, l'opacità corneale, la proptosi; le sindromi oftalmologiche associate a cefalea e le sindromi cefalalgie associate a segni di patologia oculare) (7). In linea generale è possibile affermare che "un occhio *bianco* non è la causa di un dolore oculare monosintomatico o di una cefalea" (8), con alcune eccezioni: 1) i primi 30 minuti di un glaucoma chiuso ad angolo acuto; 2) la neurite ottica, in cui il dolore per movimento oculare, può precedere la perdita della visione; 3) la sclerite posteriore; 4) il glaucoma ad angolo chiuso subacuto (9).

11.3.1 Cefalea attribuita a glaucoma acuto

La precedente classificazione fondava la diagnosi di questo sottotipo solo su due criteri diagnostici: A) glaucoma acuto diagnosticato da appropriate investigazioni; B) dolore oculare e retrobulbare o sovraorbitario. La classificazione attuale, riorganizza ed amplia significativamente i criteri diagnostici. Il criterio A è soddisfatto da un dolore oculare e retrobulbare o sovraorbitario, che soddisfi i criteri C e D. Il criterio B prevede l'aumento della pressione intraoculare associato con almeno uno dei seguenti segni: 1) iperemia congiuntivale, 2) edema corneale, 3) disturbi visivi. Il criterio C identifica il rapporto causale tra evento patologico e cefalea, essendo soddisfatto dallo sviluppo simultaneo del dolore con il glaucoma. Infine il criterio D prevede la scomparsa del dolore entro 72 ore da un efficace trattamento antiglaucomatoso per la conferma definitiva della diagnosi.

11.3.2 Cefalea attribuita a vizi di rifrazione

In questo sottotipo di cefalea è apprezzabile, rispetto alla prima classificazione la consueta riorganizzazione dei criteri diagnostici, che nella sostanza rimangono inalterati. La novità è rappresentata dall'introduzione del criterio D, che permette la diagnosi definitiva di questo tipo di cefalea se la cefalea e il dolore oculare si risolvono entro 7 giorni, per non ricomparire più, dopo la correzione completa del vizio rifrattivo.

11.3.3 Cefalea attribuita a eteroforia o eterotropia (strabismo latente o manifesto)

Anche in questo tipo di cefalea i criteri sono stati

riorganizzati, ma rimangono nella sostanza immutati. La novità è rappresentata dall'introduzione del criterio D che prevede che la cefalea si risolva entro 7 giorni, per non ricomparire più, dopo correzione del difetto visivo, permettendo la conferma definitiva della diagnosi.

11.3.4 Cefalea attribuita a disturbi flogistici dell'occhio

Questo sottotipo rappresenta una nuova introduzione rispetto alla classificazione del 1988. I criteri diagnostici sono i seguenti: A. dolore oculare e retrobulbare o periorbitario che soddisfi i criteri C. e D. B. infiammazione oculare diagnosticata mediante indagini appropriate. C. la cefalea si manifesta parallelamente alla flogosi oculare. D. la cefalea si risolve entro 7 giorni dalla remissione del processo infiammatorio. Nei commenti vengono richiamate le varie modalità di classificazione delle infiammazioni oculari.

11.4 Cefalea attribuita a disturbi dell'orecchio

Questo sottotipo di cefalea rappresenta uno degli esempi più evidenti della standardizzazione dei criteri diagnostici introdotta nella revisione della ICHD e dei vantaggi, in termini diagnostici, che da questa sono derivati. Infatti, nella classificazione del 1988 al sottotipo 11.4 veniva dedicato solo un commento che faceva riferimento a patologie dell'orecchio medio come causa di fenomeni nevralgici e ne rimandava la trattazione al capitolo 12. Nella ICHD-II sono stati introdotti precisi criteri diagnostici seguendo lo schema adottato per le altre cefalee secondarie. Questi prevedono che la cefalea sia associata ad otalgia (criterio A); che sia stata diagnosticata una lesione organica dell'orecchio (criterio B); che la cefalea si sviluppi in stretto rapporto temporale con la lesione causale (criterio C) e che cefalea ed otalgia si risolvano simultaneamente in seguito a remissione o a trattamento della lesione organica. Nei commenti viene messo in risalto come soltanto le condizioni patologiche in grado di produrre un'otalgia primaria rientrino tra gli eventi causali che permettono di definire una cefalea come "attribuita a patologia dell'orecchio". Vengono così escluse dalla codifica 11.4 ICHD-II tutte quelle lesioni organiche estranee a patologie dell'orecchio ma responsabili di

otalgia riferita e di cefalea. Appare evidente che l'accuratezza diagnostica ottenibile grazie al soddisfacimento dei criteri proposti dall'IHS potrà realizzarsi solo operando in termini interdisciplinari con uno specialista otorinolaringoiatra che dovrà stabilire la presenza o meno di una otalgia primaria o secondaria (es. la cefalea attribuita al neurinoma del nervo acustico, codificata come *cefalea attribuita direttamente a neoplasia 7.4.2*) (10).

11.5 Cefalea attribuita a rinosinusiti

Nel 1988, alla patologia del naso e dei seni paranasali veniva dedicato il sottocapitolo "cefalea associata a patologia del naso e dei seni", nell'ambito del quale erano presenti i sottotipi "cefalea acuta dei seni" e "altre patologie del naso e dei seni" (in sostanza commenti alla cefalea acuta dei seni). Nella revisione è presente un'unica forma di cefalea, che rappresenta l'intero sottocapitolo sottocapitolo, la *11.5 cefalea attribuita a rinosinusiti*, cui seguono note e commenti. I criteri sono stati rivisti, anche se nella loro impostazione generale ricalcano le precedenti codifiche "cefalea acuta dei seni" e "altre patologie del naso e dei seni paranasali".

Il criterio A è ora strettamente orientato all'inquadramento delle caratteristiche della cefalea, che deve essere frontale ed associata a dolore al volto, orecchie o denti, mentre in precedenza era rivolto all'identificazione clinica della patologia del naso o dei seni. Nella precedente classificazione, un ruolo simile a quello dell'attuale criterio A era dato al criterio D, che identificava la sede della cefalea in funzione della tipologia di seni paranasali interessati dall'evento patologico. Il criterio B, come in precedenza, è soddisfatto dall'identificazione strumentale, neuroradiologica, endoscopica o laboratoristica di patologia rinosinusitica, cui si aggiungono i segni clinici (nota 1) (secrezioni purulente nasali, ostruzione nasale, etc.) specifici per la patologia ritenuta causa di cefalea e che in precedenza definivano il criterio A. Al criterio B è anche associata la nota 2 che esclude la sinusite cronica dalle cause di cefalea a meno che questa non sia in fase di riacutizzazione. Il criterio C rimane invariato rispetto alla prima classificazione e definisce il rapporto causale tra

cefalea e patologia rinosinusitica e viene infatti soddisfatto dalla simultanea occorrenza della cefalea e della rinosinusite. Infine il criterio D della nuova classificazione identifica il rapporto temporale (7 giorni) tra la remissione, spontanea o in seguito a trattamento, della rinosinusite e la risoluzione della cefalea, necessario per la diagnosi definitiva. Nella precedente classificazione tale rapporto veniva identificato dal criterio E.

Come già anticipato, alla *11.5 cefalea attribuita a rinosinusiti* è associata una condizione codificata in Appendice a causa di una ancora non sufficiente validazione, la *A11.5.1 cefalea da punto di contatto mucosale*, per la cui trattazione si rimanda ai commenti sull'Appendice. Un importante commento, a margine dei criteri diagnostici della *11.5 cefalea attribuita a rinosinusiti*, mette in evidenza il rischio di confusione tra questo tipo di cefalea secondaria e l'emicrania o la cefalea tensiva. Infatti è possibile una presentazione dell'emicrania senz'aura in associazione a dolore facciale, congestione nasale con scatenamento delle crisi in seguito a cambiamenti meteorologici. In questo caso, però, non sono riscontrabili le caratteristiche cliniche della rinosinusite come identificate nel criterio B, permettendo di distinguere la *11.5 cefalea attribuita a rinosinusiti* dalla precedente "cefalea a partenza dai seni", diagnosi generica che nella maggior parte dei casi soddisfa i criteri per emicrania senza aura.

11.6 Cefalea attribuita a disturbi dei denti, delle arcate dentarie o delle strutture correlate

Nella prima classificazione per questo genere di disturbi non venivano identificati criteri diagnostici specifici, si veniva rimandati, infatti, ad una serie di commenti, che anche nell'attuale revisione sono rimasti sostanzialmente immutati. La novità, anche in questo caso è rappresentata dall'introduzione di specifici criteri diagnostici, che vengono soddisfatti da: una cefalea associata a dolore dentario o delle arcate (criterio A); evidenza di patologia dentaria o di strutture correlate (criterio B); stretta relazione temporale tra la comparsa della cefalea e della patologia dentaria (criterio C); scomparsa della cefalea e del dolore dentario entro tre mesi dal trattamento efficace della patologia causale.

11.7 *Cefalea o dolori facciali attribuiti a disturbi dell'articolazione temporomandibolare (ATM)* Rispetto alla classificazione del 1988, in questo tipo di cefalea i criteri diagnostici sono stati significativamente rielaborati, diventando 4. Viene dato maggior rilievo alla localizzazione del dolore in sede cefalica (criterio A), rispetto alla prima classificazione centrata essenzialmente su sintomi e segni legati alla patologia dell'ATM. Ciò vale anche per le caratteristiche del dolore, che, essenzialmente orientate alla definizione del dolore localizzato a livello articolare, prevedevano solo una generica irradiazione algica dall'ATM. Il richiamo all'identificazione strumentale (radiografica, di risonanza magnetica o scintigrafia) della patologia dell'ATM, rimane sostanzialmente immutata rispetto alla prima classificazione salvo che per il riferimento ai segni di sofferenza dell'articolazione riscontrabili con la risonanza magnetica. Il criterio C riprende senza modifiche gli elementi clinici che permettono di definire il rapporto tra cefalea e patologia dell'ATM. Infine, la diagnosi definitiva è legata al criterio D che prevede la risoluzione della cefalea entro tre mesi dal trattamento con successo della patologia dell'ATM.

I commenti sottolineano la frequente associazione tra patologia dell'ATM, dolore miofasciale e cefalea. In una vasta casistica è stato dimostrato come il dolore alla palpazione dei muscoli masticatori, rappresenta il segno clinico maggiormente associato allo sviluppo ed alla persistenza della cefalea a in soggetti portatori di patologia dell'ATM (11).

11.8 *Cefalea attribuita ad altri disturbi di cranio, collo, occhi, orecchie, naso, seni paranasali, denti, bocca o altre strutture facciali o craniche* Questo sottotipo di cefalea secondaria, come già anticipato, rappresenta una novità rispetto alla classificazione del 1988 e mira a fornire uno strumento per l'inquadramento di quelle cefalee o dolori facciali attribuibili a disturbi cranio-facciali diversi da quelli codificati nel resto del capitolo 11. I criteri diagnostici da soddisfare riprendendo l'impostazione adottata nel resto del capitolo, prevedono: l'identificazione di una cefalea o di un dolore facciale; segni clinico-strumentali di patologia cranio-facciale, stretta relazione temporale tra cefalea e patologia causale o evidenze

di un rapporto causale ed infine risoluzione entro tre mesi della cefalea dal trattamento efficace del disturbo.

IL CAPITOLO "APPENDICE"

La presenza di un certo numero di entità diagnostiche, per le quali al momento non vi è una evidenza scientifica tale da permetterne l'inserimento nel corpo di un capitolo, ha indotto la commissione ICDH-II ad inserire nella attuale revisione il capitolo Appendice. Lo scopo è quello di proporre criteri per la classificazione di quelle entità che non sono ancora sufficientemente supportate da evidenze scientifiche, nonché quello di stimolarne l'ulteriore definizione. Al capitolo 11 sono state assegnate, in Appendice, due entità i cui criteri non sono stati definitivamente validati, la (A11.5.1) *cefalea da punto di contatto mucosale* e la (A11.9) *cefalea cronica post-disturbo cranio-cervicale*.

La (A11.5.1) *cefalea da punto di contatto mucosale* fa capo alla 11.5 *cefalea attribuita a rinosinusiti*. I criteri diagnostici descrivono una cefalea periorbitaria (medialmente o lateralmente) di tipo intermittente (criterio A); l'evidenza clinico-strumentale di punti di contatto mucosali (endoscopia, tomografia) (criterio B); il rapporto causale tra la presenza di un punto di contatto mucosale e la cefalea, in questo caso oltre all'associazione con i cambiamenti clino-ortostatici (criterio C1) e prevista l'abolizione del dolore entro 5 minuti dall'applicazione di un anestetico locale in sede (criterio C2) e la risoluzione della cefalea entro 7 giorni dopo rimozione dei punti di contatto mucosali (criterio D).

La (A11.9) *Cefalea cronica post-disturbo cranio-cervicale* – Identifica una cefalea, priva di caratteristiche tipiche (criterio A), che persiste ad un disturbo cranio-cervicale trattato con successo o andato in remissione spontanea (criterio B), che è stata attribuita ad un disturbo cranio-cervicale (criterio C) e che persiste oltre i tre mesi dalla risoluzione dell'evento causale (criterio D). Come già anticipato, questa nuova codifica permette di classificare una cefalea precedentemente attribuita a disturbo cranio-cervicale, ma che persiste alla sua risoluzione.

A completamento, si ricorda che le cefalee dovute

te a traumi che interessano la regione della testa e del collo sono classificate nel capitolo 5 (*Cefalea attribuita a trauma cranico e/o cervicale*), mentre le cefalee con caratteristiche nevralgiformi sono classificate nel capitolo 13 (*Nevralgie craniche e dolori facciali di origine centrale*).

NOTE CONCLUSIVE

La ICHD-II rappresenta indubbiamente un avanzamento nella metodologia di approccio per la ricerca, la diagnosi e la classificazione delle cefalee. Anche nel capitolo 11 il modello gerarchico di classificazione rende la ICHD-II uno strumento utile e validato per operatori a diversi livelli, dal ricercatore al medico di medicina generale (12), i quali possono utilizzare i criteri diagnostici in funzione del grado di precisione nella diagnosi che intendono raggiungere.

L'indirizzo futuro nello studio delle cefalee secondarie, sarà quello di una più precisa definizione fenotipica di ciascuna entità, sia in termini di caratteristiche della cefalea che di sintomi e segni della patologia causale correlati con la cefalea. Infine, nell'ambito delle cefalee secondarie diventa impossibile rinunciare ad elementi di interdisciplinarietà tra specialisti di diversi settori per definire le patologie responsabili di cefalea, sia nella classificazione che nella diagnosi e nella cura.

BIBLIOGRAFIA

- 1) Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and Diagnostic Criteria for Headache Disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia* 1988; 8 (7): 1-196
- 2) Headache Classification Committee of the Inter-

- national Headache Society, The International Classification of Headache Disorders. *Cephalalgia* 2004; 24 (1): 1-160
- 3) Sjaastad O, Saunte C, Hovdal H, Breivik H, Grønabæk E. "Cervicogenic" headache. An hypothesis. *Cephalalgia* 1983; 3: 249-256
- 4) Sjaastad O, Fredriksen TA, Pfaffenrath V. Cervicogenic headache diagnostic criteria. *Headache* 1990; 30: 725-6
- 5) Sjaastad O, Fredriksen TA, Pfaffenrath V. Cervicogenic headache diagnostic criteria. *Headache* 1998; 38: 442-5
- 6) Bogduk N. Distinguishing primary headache disorders from cervicogenic headache: clinical and therapeutic implications. *Headache Currents* 2005; 2 (2): 27-36
- 7) Lee AG, Beaver HA, Brazis PW. Painful ophthalmologic disorders and eye pain for the neurologist. *Neurol Clin.* 2004; 22 (1): 75-97
- 8) Daroff RB. Ocular causes of headache. *Headache* 1998; 38 (9): 661-7
- 9) Lewis J and Fourman S. Subacute angle-closure glaucoma as a cause of headache in the presence of white eye. *Headache* 1998; 38 (9): 684-6
- 10) Felisati G, Lozza P, Maccari A, Scotti A, Leone M, Bussone G. The role of the ear, nose and throat specialist in diagnosing headaches. *Neurol Sci* 2005; 26 (suppl 2): s83-6
- 11) Bernhardt O, Gesch D, Schwahn C, Mack F, Meyer G, John U, Kocher T. Risk factors for headache, including TMD signs and symptoms, and their impact on quality of life. Results of the Study of Health in Pomerania (SHIP). *Quintessence Int* 2005; 36 (1): 55-64
- 12) Nappi G. Generalità sulla International Classification of Headache Disorders - II Edizione. *Confinia Cephalalgia* 2004; 13 (2): 63-4

Corrispondenza: giorgio.sandrini@mondino.it

Nevralgie craniche e dolori facciali di origine centrale

Michelangelo Bartolo¹, Armando Perrotta², Cristina Tassorelli², Ennio Pucci², Laura Balloni²,
Giorgio Sandrini², Giuseppe Nappi^{1,2}

¹Dipartimento di Neurologia e Otorinolaringoiatria, Università di Roma "La Sapienza"

²Centro Interuniversitario Cefalee e Disordini Adattativi (UCHAD, sezione di Pavia),
Fondazione "Istituto Neurologico C. Mondino", Pavia

INTRODUZIONE

Dopo la prima proposta di classificazione delle cefalee, negli anni sessanta (1), l'International Headache Society (IHS) ha suggerito, nel 1988, una classificazione delle cefalee basata su preci-

si criteri diagnostici (tabella 1), riferiti essenzialmente alle caratteristiche cliniche delle diverse forme di cefalea (2).

La valutazione delle nuove evidenze di letteratura ha condotto alla pubblicazione, nel 2004, dell'attuale Classificazione Internazionale delle cefalee:

- 12.1 Dolore persistente (in contrasto con tipo-acuto) con origine dai nervi cranici
 - 12.1.1 Compressione o distorsione di nervi cranici e 2^a o 3^a radice cervicale
 - 12.1.2 Demielinizzazione di nervi cranici
 - 12.1.2.1 Neurite ottica (neurite retrobulbare)
 - 12.1.3 Infarto di nervi cranici
 - 12.1.3.1 Neurite diabetica
 - 12.1.4 Infiammazione dei nervi cranici
 - 12.1.4.1 Herpes zoster
 - 12.1.4.2 Nevralgia cronica post-herpetica
 - 12.1.5 Sindrome di Tolosa-Hunt
 - 12.1.6 Sindrome collo-lingua
 - 12.1.7 Altre cause di dolore persistente con origine (specifica) dai nervi cranici
- 12.2 Nevralgia trigeminale
 - 12.2.1 Nevralgia trigeminale idiopatica
 - 12.2.2 Nevralgia trigeminale sintomatica
 - 12.2.2.1 Compressione di ganglio o radice trigeminale
 - 12.2.2.2 Lesioni centrali
- 12.3 Nevralgia glossofaringea
 - 12.3.1 Nevralgia glossofaringea idiopatica
 - 12.3.2 Nevralgia glossofaringea sintomatica
- 12.4 Nevralgia del nervo intermedio
- 12.5 Nevralgia laringea superiore
- 12.6 Nevralgia occipitale
- 12.7 Cause centrali di dolore cefalico e facciale diversi dal tic douloureux
 - 12.7.1 Anestesia dolorosa
 - 12.7.2 Dolore talamico
- 12.8 Dolore facciale che non risponde ai criteri indicati nei gruppi 11 e 12

Tabella 1. Cap.12: Nevralgie craniche, neuriti e dolori da deafferentazione (IHS, 1988)

ICHD-II (International Classification of Headache Disorders 2nd Ed.), tabella 2 (3).

NOTE CRITICHE ALLA ICHD-II

Il primo gruppo identificato nella ICHD-II è costituito dalla *Nevralgia trigeminale* (13.1). La revisione ha richiesto anzitutto la rielaborazione dei concetti di *idiopatica* e *sintomatica*. Gli interventi condotti in fossa cranica posteriore, dimostrerebbero

secondo alcuni Autori che la compressione o lo stiramento del nervo da parte di vasi sarebbe nella grande maggioranza dei casi la causa scatenante la patologia (4). Ovviamente, l'intervento per dimostrarla non è attuabile in tutti i pazienti. Si è deciso pertanto, in questi casi, di qualificare la nevralgia come *classica* piuttosto che *idiopatica*, riservando il termine *secondaria/sintomatica* alle forme dovute ad altra patologia documentata. Stessa logica è stata applicata per la nevralgia glossofaringea (13.2).

- 13.1 Nevralgia trigeminale
 - 13.1.1 Nevralgia trigeminale classica
 - 13.1.2 Nevralgia trigeminale sintomatica
- 13.2 Nevralgia glossofaringea
 - 13.2.1 Nevralgia glossofaringea classica
 - 13.2.2 Nevralgia glossofaringea sintomatica
- 13.3 Nevralgia del nervo intermedio
- 13.4 Nevralgia del nervo laringeo superiore
- 13.5 Nevralgia nasociliare
- 13.6 Nevralgia sovraorbitaria
- 13.7 Nevralgie di altri rami terminali
- 13.8 Nevralgia occipitale
- 13.9 Sindrome collo-lingua
- 13.10 Cefalea da compressione esterna
- 13.11 Cefalea da freddo
 - 13.11.1 Cefalea attribuita all'applicazione esterna di uno stimolo freddo
 - 13.11.2 Cefalea attribuita alla ingestione di sostanze fredde o inalazione di aria fredda
- 13.12 Dolore costante causato da compressione, irritazione o distorsione dei nervi cranici o delle radici cervicali superiori a opera di lesioni strutturali
- 13.13 Neurite ottica
- 13.14 Nuropatia diabetica oculare
- 13.15 Dolore cranico o facciale attribuito a herpes zoster
 - 13.15.1 Cefalea o dolore facciale attribuito a infezione acuta da herpes zoster
 - 13.15.2 Nevralgia post-erpetica
- 13.16 Sindrome di Tolosa-Hunt
- 13.17 "Emicrania" oftalmoplegica
- 13.18 Cause centrali di dolore facciale
 - 13.18.1 Anestesia dolorosa
 - 13.18.2 Dolore centrale in seguito a ictus
 - 13.18.3 Dolore facciale attribuito a sclerosi multipla
 - 13.18.4 Dolore facciale idiopatico persistente
 - 13.18.5 Sindrome della bocca bruciante
- 13.19 Altre nevralgie craniche o dolori facciali mediati a livello centrale

Tabella 2. Cap. 13: Nevralgie craniche e dolori facciali di origine centrale (ICHD-II)

13.1.1 Neuralgia trigeminale classica. Rientrano in questo gruppo le forme con dimostrata presenza di un conflitto neurovascolare e quelle per le quali non è possibile dimostrarlo. Seppur lievemente rimaneggiati, per rispondere all'attuale organizzazione, restano sostanzialmente invariati i contenuti dei criteri diagnostici proposti. Si riporta in commento che all'attacco doloroso segue, in genere, un periodo refrattario durante il quale il dolore non può essere scatenato. Tuttavia, questo può a volte essere determinato da stimolazioni somatosensoriali diverse (luce, rumori etc.) ed extratrigeminali.

13.1.2 Neuralgia trigeminale sintomatica. Definisce un dolore identico alla 13.1.1, ma in questo caso è dimostrata la presenza di una lesione strutturale, diversa dalla compressione vascolare. Si include il precedente sottotipo 12.2.2.1 Compressione della radice o del ganglio trigeminale, mentre il sottotipo 12.2.2.2 Lesioni centrali è stato inserito altrove (si veda 13.18.2 e 13.18.3).

13.2 Neuralgia glossofaringea - 13.2.1 Neuralgia glossofaringea classica e 13.2.2 Neuralgia glossofaringea sintomatica. Eccetto per la denominazione, *classica* e *sintomatica*, di cui si è detto, gruppo e sottogruppi sono rimasti sostanzialmente invariati nella definizione dei criteri diagnostici.

13.3 Neuralgia del nervo intermedio e 13.4 Neuralgia del nervo laringeo superiore. Per entrambi i gruppi restano invariati i contenuti dei criteri diagnostici adottati. Per la 13.3 è rilevante ricordare il commento in cui si specifica che per la parziale sovrapposizione del territorio di innervazione del n. intermedio con quello del glossofaringeo, nei casi con scatenamento alla deglutizione, è possibile che alcuni pazienti siano affetti da una variante otalgica di neuralgia glossofaringea (5).

13.5 Neuralgia nasociliare. Già denominata "neuralgia di Charlin", è una condizione rara in cui il dolore, lancinante ed irradiato alla regione mediale della fronte, è scatenato dalla stimolazione tattile della superficie esterna di una narice (6).

13.6 Neuralgia sovraorbitaria. In questa rara neuralgia (7), non descritta in precedenza e suf-

fragata da un unico report, il dolore parossistico o costante si localizza nella zona dell'incisura sovraorbitaria e nella parte mediale della fronte nel territorio corrispondente alla zona di innervazione del n. sovraorbitario.

13.7 Neuralgie di altri rami terminali. Include condizioni di coinvolgimento (traumatico o da intrapolamento) di rami periferici del n. trigemino per i quali non vi siano ancora sufficienti evidenze per caratterizzarli come entità autonoma. Nel "Commento" si ricorda che la *cefalea nummulare* collocata in "Appendice", potrebbe appartenere proprio a questo gruppo.

13.8 Neuralgia occipitale. Non vi sono modifiche al sottogruppo, anche perché gli studi relativi sono antecedenti al 1988. E' stata però eliminata la Sindrome di Eagle, che è ora inclusa nel 13.9.

13.9 Sindrome collo-lingua. Confermata sulla base delle evidenze già note (8, 9), si avvale ora di una più dettagliata descrizione del dolore e di una migliore definizione dei criteri diagnostici.

13.10 Cefalea da compressione esterna. (10) Ora introdotta nel capitolo 13, era in precedenza classificata nel 4.2 Miscellanea di cefalee non associate a lesioni strutturali. Non si modificano i contenuti dei criteri, ma si migliorano alcune definizioni come, ad esempio, quelle relative alla qualità del dolore.

13.11 Cefalea da freddo. La cefalea da freddo può rappresentare la conseguenza dell'esposizione a uno stimolo freddo esterno oppure insorgere in seguito ad ingestione o inalazione di sostanze a bassa temperatura. In precedenza costituiva il gruppo delle Cefalee da stimolo freddo (4.3). La

13.11.1 Cefalea attribuita all'applicazione esterna di uno stimolo freddo e la *13.11.2 Cefalea attribuita alla ingestione di sostanze fredde o inalazione di aria fredda*, sono definite da criteri diagnostici sovrapponibili a quelli della precedente classificazione. Per la 13.11.2 in passato definita "cefalea da gelato", viene puntualizzato nella nota che nei soggetti emicranici il dolore può essere riferito alla zona abitualmente interessata dal dolore emicranico.

13.12 Dolore costante causato da compressione, irritazione o distorsione dei nervi cranici o delle radici cervicali superiori a opera di lesioni struttu-

rali. Nella precedente classificazione, questo gruppo era privo di criteri diagnostici specifici. Il supporto di numerosi studi ha permesso di definire criteri precisi che specificano quanto già riportato nella descrizione. Utile al clinico il richiamo al possibile riscontro di dolore facciale nell'area dell'orecchio o della tempia, come conseguenza di patologia neoplastica polmonare coinvolgente il n. vago.

13.13 Neurite ottica. Prima incluso come sottotipo (12.1.2.1) nel gruppo *Demielinizzazione dei nervi cranici* (12.1.2), costituisce ora un gruppo autonomo. Giovandosi delle recenti descrizioni che hanno tipizzato ulteriormente l'entità nosologica, il sottotipo ha subito sostanziali modifiche riguardanti sia la descrizione che i criteri diagnostici. Per quanto riguarda la descrizione, si specifica che il dolore è riferito come retrooculare mono o bilaterale. Ai fini diagnostici, si richiede che il dolore sordo sia aggravato dai movimenti oculari (A), i disturbi visivi debbano manifestarsi entro 4 settimane di distanza l'uno dall'altro e il dolore debba risolversi entro 4 settimane (D). E' necessario escludere lesioni compressive (E). Viene specificato in nota, ai fini della diagnosi, che nell'intervallo tra insorgenza del dolore e disturbo della visione, non potendo essere verificato il criterio B, è necessario assegnare diagnosi di *Probabile* neurite ottica.

13.14 Neuropatia diabetica oculare. In precedenza inserito nel sottogruppo *Infarto di nervi cranici* (12.1.3), vede ora puntualizzare la stretta relazione temporale che deve essere soddisfatta (intervallo di 7 giorni tra dolore e segni di neuropatia) per porre diagnosi. Nel tempo intercorrente, non essendo verificabili i segni, si invita a porre diagnosi di *Probabilità*.

13.15 Dolore cranico o facciale attribuito a herpes zoster. Gruppo di nuova definizione, raccoglie le due sindromi correlate all'infezione da herpes zoster e prima incluse con il sottotipo *Sindrome di Tolosa-Hunt* tra le *Infiammazioni dei nervi cranici* (12.1.4). Decisamente più precisa (nella precedente si denominava solo herpes zoster, 12.1.4.1), con l'"attribuzione" all'infezione da herpes zoster, la definizione codificata **13.15.1 Cefalea o dolore facciale attribuito a infezione acuta da herpes zoster.** Determinante la presenza di eruzione erpetica nel territorio del nervo inte-

ressato che (come definito in C.) preceda l'eruzione di meno di 7 giorni. La nota suggerisce che nell'intervallo tra insorgenza del dolore ed eruzione erpetica (B.), non può essere verificato e pertanto è possibile porre solo diagnosi di *Probabile* cefalea o dolore facciale attribuito a infezione acuta da herpes zoster. La risoluzione del dolore, prima indicata nel termine di 6 mesi è ora ridotta a 3 (D).

13.15.2 Neuralgia post-erpetica. Tre mesi è il tempo indicato come limite per definire la cefalea o dolore facciale da infezione acuta o, nel caso di persistenza/ricorrenza oltre tale limite, della neuralgia post-erpetica. Eccetto questa limitazione i criteri diagnostici restano invariati. Il commento specifica l'alterazione sensitiva, ipoestesia, iperalgesia e/o allodinia, prima genericamente indicata "anestesia".

13.16 Sindrome di Tolosa-Hunt. La Sindrome di Tolosa-Hunt è caratterizzata dalla presenza di dolore orbitario episodico associato alla paralisi del III, IV e/o VI nervo cranico, di solito a remissione spontanea, ma con tendenza a recidive e remissioni. Nella classificazione del 1988 era stata suggerita una possibile correlazione della sindrome con l'*emicrania oftalmoplegica* (1.3) sottotipo ora ricollocato in questo gruppo (vedi 13.17). I criteri diagnostici che definiscono la "sindrome" sono rimasti sostanzialmente invariati, eccetto per (A) che richiede la persistenza del disturbo *per settimane*, senza ulteriori specifiche di durata come nella classificazione precedente (8 settimane). Al criterio (B) si aggiunge il riscontro di tessuto granulomatoso all'esame biotico o alla RM. Non è più citata nei commenti, per assenza di verifiche attendibili, la dimostrazione di ostruzione della vena oftalmica superiore prima attribuita ad oltre il 50% dei casi. Inoltre, non sono menzionate la sindrome di Gradenigo e la neuralgia paratrigeminale di Reader che, come già riportato nei commenti dell'IHS - 1988, non rappresentano diagnosi specifiche, ma sindromi che indicano una particolare localizzazione di patologia intracranica.

13.17 "Emicrania" oftalmoplegica. Classificata prima nel capitolo "emicrania", vede ora, alla luce di una migliore definizione delle caratteristiche cliniche (durata dell'attacco oltre una settimana, latenza di circa 4 giorni tra insorgenza della cefa-

lea e inizio della sintomatologia plegica) e grazie agli studi con RM (evidenza di captazione di gadolinio come per neuropatia demielinizzante) una ricollocazione, nell'ambito di questo capitolo, nonché la definizione come entità autonoma.

13.18 Cause centrali di dolore facciale. L'attuale classificazione ha ridefinito l'intera sistematizzazione di questo gruppo.

13.18.1 Anestesia dolorosa. Rispetto alla classificazione I.H.S. 1988, i criteri diagnostici definiscono con maggior precisione: la distribuzione del dolore che interessa, oltre al n. trigemino e le sue branche, anche i nn. occipitali (A); la modalità, che si specifica, non solo dolorifica (B). Nel commento si riporta tra le cause coinvolgenti i nn. occipitali il trauma chirurgico.

13.18.2 Dolore centrale in seguito a ictus. Sostituisce nel titolo e in parte nei contenuti il precedente Dolore talamico, codificato come (12.7.2). Le modifiche sono dovute all'introduzione di sottotipi a maggiore specificità come il 13.18.3, che hanno permesso di identificare nell'attuale sottotipo solo lesioni ad origine vascolare. Risulta ora più precisa la descrizione della sintomatologia, caratterizzata oltre che da dolore e disestesie, anche da deficit delle sensibilità, localizzate al volto in modo parziale o esteso. Si puntualizza la diagnosi differenziale con il dolore causato da lesione del n. trigemino (D), rammentando che tra le lesioni causali oltre quelle coinvolgenti la via trigemino-talamica e il talamo, vi possono essere le lesioni della via talamo-corticale. Il criterio C specifica la correlazione temporale con l'evento vascolare (sviluppo entro 6 mesi dall'ictus). Utile per la pratica clinica l'osservazione, in commento, che il dolore emifacciale può presentarsi isolato nelle lesioni laterobulbari, spesso accompagnato da emidisestesia crociata e con carattere persistente.

13.18.3 Dolore facciale attribuito a sclerosi multipla. Individua altre possibili sedi di demielinizzazione che non siano i nervi ottici, classificate al 13.13 Neurite ottica, sostituendo in parte il 12.7.2 Dolore talamico, della precedente classificazione. Il commento descrive le caratteristiche del dolore, che può essere a tipo tic come nella nevralgia trigeminale o di tipo continuo, mentre deve far sospettare una possibile malattia demielinizzante

l'insorgenza nel giovane di nevralgia trigeminale che interessa prima uno poi l'altro lato.

13.18.4 Dolore facciale idiopatico persistente. La precedente classificazione indicava nel gruppo *Dolore facciale che non soddisfa i criteri per i gruppi 11 e 12 (12.8)* quelle entità note anche come *Dolore facciale atipico* e *Odontalgia atipica*. La definizione Dolore facciale atipico è apparsa inappropriata, dal momento che in numerosi casi il pattern sintomatologico di presentazione del dolore rispecchia modalità ben definite. Inoltre, alcuni casi si manifestano dopo intervento chirurgico o trauma che interessino la faccia o le arcate dentarie, suggerendo così un'etiologia traumatica o infettiva. Il sottocomitato ha perciò indicato una definizione più generale, in attesa di ulteriori osservazioni. Restano sostanzialmente invariati i criteri diagnostici, mentre di interesse risulta la nota, a specifica della distribuzione del dolore, spesso inizialmente limitato alla piega nasolabiale o parte laterale del mento e che si estende successivamente alla regione mascellare o mandibolare, o anche ad aree più ampie di faccia e collo. Rilevante nel commento, il riferimento, nell'ambito della diagnostica differenziale, al possibile riscontro di dolore facciale nell'area dell'orecchio e della tempia, come segno premonitore di carcinoma polmonare ipsilaterale che, per interessamento del n. vago, determina un dolore riferito. Si specifica, infine, che il termine *Odontalgia atipica* è da riferire a dolore continuo a livello dei denti o di un alveolo in seguito ad estrazione dentaria e senza cause dentali dimostrabili.

13.18.5 Sindrome della bocca bruciante. Sottotipo di nuova introduzione, è caratterizzata da sensazione intraorale di bruciore per la quale non sono dimostrabili cause mediche o dentali. La sensazione urente è generalmente riferita alla lingua (*glossodinia*) e/o al palato, potendo però coinvolgere tutta la cavità orale con parestesie e alterazione del gusto (sensazione di "amaro" o "metallica" e percezione di "bocca secca"), che si prolungano nella giornata e tendono a peggiorare dopo il pasto. La sindrome ha generalmente esordio improvviso e durata di mesi o anni. In genere scompare con il sonno per ripresentarsi al mattino successivo. La sindrome presenta un notevole impatto psicologico, tale da generare

condizioni di ansia e depressione; i soggetti affetti spesso presentano tratti comportamentali molto simili a quelli dei soggetti con dolore cronico (11).

13.19 Altre neuralgie craniche o dolori facciali mediati a livello centrale. Tra i dolori coinvolgenti strutture nervose della faccia e del cranio sono state inserite nell'attuale classificazione alcune entità nosologiche, descritte, ma che non hanno ancora ottenuto sufficiente validazione. Tra queste: la neuralgia vidiana di Vail e la neuralgia sfenopalatina di Sluder. Nella precedente classificazione erano entrambe incluse tra le molteplici definizioni riferite alla Cefalea a grappolo (3.1). Tra le sindromi dolorose incluse in questo gruppo, anche la sindrome di Eagle (12), attribuita ad un'elongazione del processo stiloideo dell'osso temporale. Questa necessita di ulteriori evidenze prima di essere distinta come entità nosologica autonoma. Nella precedente classificazione era introdotta nei commenti al sottotipo Neuralgia occipitale (12.6) e al sottotipo Carotidodinia idiopatica (6.6.2) in attesa di migliore definizione.

Appendice 13. La scelta di includere forme di dolore cranio-facciale, non ancora completamente definite, rappresenta un'assoluta novità nella ICHD-II. Lo scopo è duplice, stimolare la ricerca, fornendo uno strumento d'indirizzo per approfondire lo studio di quelle patologie sulle quali il numero o la consistenza scientifica dei dati non è tale da validarle. Poi, favorire lo sviluppo dei criteri necessari a definire meglio il rapporto causale. La prospettiva alla quale ha puntato l'IHS Subcommittee è quella di portare, nei prossimi anni, ad una ricollocazione di alcune entità nell'ambito dei gruppi già definiti o magari all'interno di gruppi di nuova definizione. Il capitolo 13 presenta in Appendice, con la codifica *A13.7.1. Cefalea nummulare*, (13) entità precedentemente nota come "Cefalea a forma di moneta". Si ritiene che tale entità possa essere l'espressione di una neuralgia coinvolgente branche terminali localizzate del n. trigemino. L'area algogena è generalmente riferita alla regione parietale, sebbene possa interessare tutto il capo. L'area interessata non sembra modificarsi nel tempo in forma e dimensioni. Al dolore di fondo, sempre confinato alla stessa area sintomatica possono sovrap-

porsi esacerbazioni lancinanti che hanno durata brevissima (pochi secondi) o a incremento graduale (10 minuti - 2 ore). Nell'area algogena, al di fuori del periodo sintomatico, possono rendersi evidenti sintomi quali ipoestesia, disestesia, parestesie, ipersensibilità e/o altre sensazioni di fastidio. In un terzo circa dei pazienti sono stati osservati periodi di remissione spontanea, con ripresa del dolore continuo a distanza di settimane o mesi. In letteratura è riportata una lieve prevalenza nel sesso femminile.

NOTE CONCLUSIVE

Il lavoro svolto dal gruppo internazionale consolidato e intorno al quale si riuniscono i principali esperti nel settore delle cefalee, è indubbiamente un'esperienza di alto livello nel campo della medicina. L'ICHD-II rappresenta il coronamento di un lavoro di team multidisciplinare, iniziato ormai oltre trenta anni fa, che fornisce oggi uno strumento dinamico e utile alla pratica clinica, ma con un'impostazione che non trascurava la possibilità di ulteriori modifiche alla luce di evidenze future.

BIBLIOGRAFIA

- 1) Olesen J. IHS Classification: present and future. *Cephalalgia* 1993; 13 (suppl. 12): 94
- 2) International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia* 1988; 8 (suppl. 7): 1-96
- 3) Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders. *Cephalalgia* 2004; 24 (suppl. 1): 1-151
- 4) Terrence CF, Jensen TS. Trigeminal neuralgia and other facial neuralgias. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA (eds). *The Headaches*, 2nd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2000; 929-38
- 5) Bruyn GW. Nervus intermedius neuralgia (Hunt). In: Rose FC (ed). *Headache. Handbook of Clinical Neurology*. Amsterdam: Elsevier 1986; 4(48): 495-500
- 6) Bruyn GW. Charlin's neuralgia. In: Rose FC (ed). *Headache. Handbook of clinical neurology*. Amsterdam: Elsevier 1986; 4(48): 483-486

- 7) Sjaastad O, Stolt-Nielsen A, Pareja JA, Vincent M. Supraorbital neuralgia. The clinical manifestation and a possible therapeutic approach. *Headache* 1999; 39: 204-212
- 8) Bertoft ES, Westerberg CE. Further observations on the neck-tongue syndrome. *Cephalalgia* 1985; 5 (suppl. 3): 312-313.
- 9) Bogduk N. An anatomical explanation for the neck-tongue syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1981; 44: 202-208
- 10) Pestronk A, Pestronk S. Goggle migraine. *N Engl J Med* 1983; 308(4): 226-7
- 11) Zakrzewska J. Burning mouth. In: Zakrzewska JM, Harrison SD (eds). *Assessment and management of orofacial pain. Pain Research and clinical management*. Amsterdam: Elsevier 2002; 14: 367-80
- 12) Montalbetti L, Ferrandi D, Pergami P, Savoldi F. Elongated styloid process and Eagle's syndrome. *Cephalalgia* 1995; 15: 80-93
- 13) Pareja JA, Caminero AB, Serra J, Barriga FJ, Dobato JL, Baròn M, Vela L, Sánchez del Rio M. Numular headache: a coinshaped cephalgia. *Neurology* 2002; 58:1678-9

Corrispondenza: giorgio.sandrini@mondino.it

Idrocarburi Policiclici Aromatici (IPA) e cefalee

Ennio Pucci

*U.C. Neurologia Riabilitativa, Fondazione "Istituto Neurologico C. Mondino",
Università degli Studi, Pavia*

Gli idrocarburi policiclici aromatici (IPA) sono dal punto di vista chimico-fisico una famiglia di composti a due o più anelli aromatici condensati: quelli di interesse tossicologico hanno un numero di anelli superiore a due. Sono considerati inquinanti ubiquitari e si formano durante i processi di combustione incompleta (specialmente in carenza di ossigeno e a temperature di 650°-900°C) e per pirolisi di materiale organico. Si trovano nell'ambiente sia sotto forma di polveri sia di vapore, libero o adsorbito su particolato ambientale. Più di 100 idrocarburi sono stati identificati nel particolato ambientale e oltre 200 nel fumo di tabacco.

La diffusione e le caratteristiche tossicologiche hanno fatto assumere agli IPA rilevanza dal punto di vista ambientale e sanitario. Si sono quindi sviluppate tecniche di monitoraggio ed indagini mirate ad identificare *markers* di esposizione sempre più affidabili. Ciò ha interessato sia lo studio degli IPA nell'ambiente in generale, sia la valutazione dell'esposizione professionale.

La reattività chimica degli IPA è influenzata da diversi fattori ambientali, fra i quali la temperatura, la luce, i livelli di ossigeno e di ozono, la presenza di co-inquinanti e di materiale capace di assorbirli.

Presenza di IPA in ambienti di vita e di lavoro: gli IPA presenti nell'ambiente originano da numerose fonti: traffico autoveicolare (emissioni veicolari diesel e a benzina), catrame, fumo di sigaretta, superficie di alimenti affumicati (carni in particolare) o cucinati alla griglia, fumo esalato dalla combustione del legno o del carbone o da altri processi di combustione. Un'altra fonte di esposizione non professionale estremamente diffusa è il consumo di cibi di provenienza animale, arrostiti, tostati, fritti, affumicati o che contengono IPA a causa di fenomeni di inquinamento (vegetali a foglia larga come lattuga e spinaci) o in ragione di processi biochimici naturali che ne determinano la sintesi, come si rileva nell'olio di oliva. Alla

quantità di IPA complessivamente introdotti con gli alimenti contribuiscono in modo significativo anche i cereali consumati allo stato grezzo. Tra le esposizioni non professionali collegate ad abitudini voluttuarie, il fumo di tabacco rappresenta una sistematica e significativa occasione di esposizione.

La presenza di IPA nell'ambiente è legata sia a sorgenti naturali (incendi, attività vulcanica, biosintesi di origine vegetale, carbone minerale, ecc.) sia ad attività antropiche (utilizzo energetico di combustibili fossili, incenerimento di rifiuti, dispersione di olii minerali, ecc.).

L'esposizione professionale a IPA soprattutto per attività lavorative come l'asfaltatura di strade, le impermeabilizzazioni edilizie mediante catramatura a caldo, la conduzione di forni a carbone ecc., è in grado di determinare un aumento dell'incidenza di varie patologie fra cui il carcinoma polmonare e gli epitelomi cutanei. Neoplasie attribuibili a questi idrocarburi sono state osservate, anche di recente, nei lavoratori del catrame esposti per via inalatoria o per contatto cutaneo. In passato sono stati evidenziati incrementi di neoplasie polmonari in addetti alla produzione del gas dal carbon fossile e di tumori nei soggetti esposti a olii minerali.

Per valutare l'esposizione ambientale e professionale a IPA si ricorre al monitoraggio ambientale. Poiché gli IPA possono penetrare nell'organismo umano per inalazione, ingestione o attraversamento della cute, le tecniche di monitoraggio ambientale dovranno consentire una valutazione sia della dose inalatoria sia di quella cutanea.

Per lungo tempo, i problemi di salute connessi con lo "stile di vita" sono stati riferiti a una banda ristretta di comportamenti definiti "a rischio". Se ciò è vero, è anche vero che oggi è necessaria una prospettiva più ampia, che riconosca come i comportamenti a rischio siano in larga misura influenzati dalle condizioni di vita e di lavoro.

Pertanto è necessario promuovere la ricerca e

l'intervento sui fattori ipoteticamente nocivi che, presenti nel luogo di lavoro o semplicemente nell'ambiente piuttosto che nelle abitudini voluttuarie (quali abitudini alimentari o fumo), possono insieme ad altri contribuire all'instaurarsi di disturbi quali cefalee e disordini mentali.

Forme definite di cefalea, come l'emicrania o la cefalea di tipo tensivo possono essere indotte o slatentizzate da sostanze tossiche o situazioni "nocive" come gli IPA?

Si rendono necessari studi mirati poiché attualmente in letteratura non sono disponibili informazioni per quanto riguarda la correlazione tra l'insorgenza di cefalea e il riscontro di IPA nell'articolato ambientale.

NOTA BIBLIOGRAFICA

Sciarra G, Cenni A, Sartorelli E. Problemi analitici nella determinazione dei metabolici degli IPA. In: Apostoli P., Minoia C., Alessio L. (eds). Atti del Convegno Nazionale Idrocarburi Policiclici Aromatici negli ambienti di vita e di lavoro: esposizione ed effetti. Gargnano 27-29 Marzo 1996; 369-86

Nadon L, Siemiatycki J, Dewar R, Gerin M. Cancer risk due to occupational exposure to polycyclic aromatic hydrocarbons. *Am J Ind Med* 1995; 28: 303-24

Corrispondenza: ennio.pucci@mondino.it

L'importanza della semeiotica come mezzo mediatico. A Roma, il giorno della vittoria del campionato di calcio 2000-2001, la cronaca diretta della finale, stando lontano dallo stadio e senza guardare la televisione né ascoltare la radio

Luigi Maria Bianchini

Divisione di Neurologia, A.O. Ospedale S. Salvatore, Pesaro

Quest'anno, il campionato di calcio non è stato facile per la Roma, la squadra della mia città di nascita, tanto da rischiare grosso fino a sfiorare di retrocedere in serie B. Questo mi ha fatto riandare con la memoria a quattro anni fa, quando riuscì a vincere lo scudetto di campione d'Italia e mettere insieme questi ricordi sul particolare comportamento sociale di massa e sulla indubbia capacità dell'aria quale mezzo mediatico di trasmissione anche ai giorni nostri.

Non seguo il calcio, se non molto sporadicamente per gli incontri internazionali, soprattutto della nazionale, ma quel giorno era il 17 giugno 2001, mi trovavo a Roma per festeggiare l'ottantesimo compleanno di mia madre, ed era una giornata di piena estate romana, caldissima, il sole splendeva in un cielo azzurrissimo. Da giorni, ai semafori lungo le strade consolari e in città, cartelli luminosi avvertivano che, per la giornata del 17, per tutto il centro ci sarebbe stato traffico limitato; alcune stazioni della metropolitana del centro storico sarebbero state chiuse e rese inaccessibili al pubblico. Ero nel mio tranquillo, scarsamente trafficato quartiere, lontano dallo Stadio Olimpico dove la Roma, dopo diciotto anni dal secondo e, fino ad allora, ultimo, voleva cucire il terzo scudetto tricolore sulle maglie.

Corsi e ricorsi storici vichiani, proprio il 17 giugno, cinquant'anni prima, la Roma era andata in serie B. Quante amarezze da addolcire, quante sconfitte e umiliazioni da riscattare. La posta in palio era grossa, per il Roma-Parma di quel giorno: la Juventus, a due punti, la Lazio a tre. Se avesse perso e avesse vinto la prima, sarebbe stata scavalcata, se avesse perso e avesse vinto la seconda, sarebbero andate alla pari e si sarebbe rimesso tutto in discussione. Terribile –anzi,

terribile, in romanesco- soprattutto questa seconda ipotesi che avrebbe consentito ai cugini biancocelesti di mantenere lo scudetto: poco probabile, ma la palla è rotonda e ... rotola, per definizione.

Mattinata assolata, calda, umida. Comprai *Il Messaggero* e andai alla vicina pineta a cercare un po' di refrigerio all'ombra degli alberi. La città era deserta, come fosse stata abbandonata. Era solo apparenza, erano ancora molti i romani che la stavano abbandonando. Sembrava di vedere un film: portoni, cancelli che si aprivano l'uno dopo l'altro e ne uscivano individui di tutte le età ed estrazioni, ma con in comune qualcosa di giallo e di rosso addosso: una fascia, una sciarpa, la camicia rossa e il *gilet* giallo, un calzino rosso e uno giallo, la maglia di Totti, -il nono re di Roma, se ben ricordo la storia, dato che l'ottavo è stato Falcao-, la divisa romanista completa, un vistoso cappello a cilindro a strisce dei due soliti colori, la faccia metà gialla e metà rossa, ecc.

Da soli, a coppie, a gruppi camminavano e s'incontravano nei punti di ritrovo stabiliti, si salutavano, si chiamavano. I fischietti cominciarono a trillare, chiamare, risponderci, rincorrersi, fare coro. Ciclomotori quasi tutti col secondo passeggero (avrebbero chiuso un occhio i *pizzardoni*, i vigili di Roma, in quest'occasione?), che come un cavaliere antico brandivano un'asta con in cima le insegne della Roma, come fosse una picca di medioevale memoria. Questi tonanti cavalieri s'incrociavano in moderne, pacifiche giostre urbane, in arcione alle loro rombanti cavalcature e si salutavano, riconoscendosi come appartenenti allo stesso gruppo cavalleresco della *Lupa*.

Famiglie intere con tutti i componenti addobbati

di giallo e di rosso: i figli più grandi, in divisa inappuntabile, tenuti per mano, i più piccoli con la bandierina in mano, a cavalcioni sul collo del padre, sorpresi e soddisfatti della novità, forse ancora non consapevoli di questo inizio di militanza sportiva. Le automobili che circolavano erano tutte identificabili per i contrassegni, gli striscioni, le bandierine che sfoggiavano: si susseguivano come calamitate nella stessa direzione, una dopo l'altra, elementi singoli, tutti caratterizzati dalla stessa dicromia, s'incanalavano in torrenti e poi fiumi, che portavano allo stesso mare, lo stadio, quel 17 giugno, promosso a centro indiscusso dell'Urbe.

Il tempo passava e, dopo un po', il silenzio ha avvolto la città ormai quasi deserta, silenzio interrotto dai rumori acuti lontani delle trombe, dei tric-trac, delle campanelle, rumori improvvisi, primordiali, con lo scopo apotropaico di spaventare l'avversario, di esorcizzare la paura. Cominciarono a comparire grossi drappi, stendardi giallorossi alle finestre, tanto grandi da coprire gran parte delle facciate. Mancavano ancora parecchie ore al fischio d'inizio, ma, probabilmente, questi romanisti ancora in giro avevano già il biglietto, il posto prenotato, si muovevano con troppa calma, fidenti in un futuro senza incognite da affrontare. Gli altri, sicuramente, erano partiti all'alba per essere tra i primi, per poter prendere *li mejo posti*.

Forse a Roma, quel giorno, non c'erano in programma altre attività, tutto era passato in secondo piano.

Cessata la transumanza, calò la quiete. Trombe, trombette, campane, campanelle, botti, striscioni, bandiere dei tifosi della Lupa -*forza Roma, forza lupi, so' finiti i tempi cupi*- venuti da tutt'Italia, ma anche dall'estero erano ormai concentrati tutti attorno al catino di gioco e la domenica ridivenne silenziosa, assoluta, tranquilla, comunque, più di quanto non lo sia normalmente.

Una panchina e il giornale su cui troneggiava, naturalmente, la partita del giorno, in pace.

Non circolava più nessuno: in un'atmosfera da *day after*, ogni tanto si vedeva spuntare qualche isolata bandiera frettolosamente in ritardo: sarebbero riusciti a trovare ancora posto?, forse andavano a piazza san Giovanni o a uno degli altri maxi-schermi predisposti.

La partita era sicuramente iniziata, a casa, men-

tre pranzavamo, si avvertiva solamente il silenzio venire su dalle strade, non c'era veramente più nessuno in giro.

Ma all'improvviso, mille urla esplodono all'unisono e irrompono dalle finestre aperte: anche senza televisione né radio, si capisce che la Roma ha segnato la prima rete, che tardava a venire. Si sente inneggiare a Totti. I tifosi trepidanti e col fiato sospeso si sono lasciati andare al sincro urlò liberatorio che nasce da diversi focolai. I romani, allora, non sono andati tutti allo stadio o ai punti di concentrazione cittadini, ma molti si sono riuniti a gruppi in casa o nei locali per guardare sui canali televisivi privati la partita, comodamente seduti e, magari, con una fresca bibita in mano. Si affacciano a sventolare le insegne e le bandiere e a ripetere che ha segnato proprio Francesco I. Cala di nuovo il silenzio urbano. Si riprende a parlare del più e del meno, ma ecco una seconda esplosione confirmatoria che erompe dagli stessi punti di prima: Montella ha dato la tranquillità. In questi casi di solito, si comincia ad avere fretta, si vorrebbe che il tempo passasse ancora più velocemente.

Entra in casa un'altra, inattesa esplosione, che però si smorza presto: un'altra rete romanista, ma è stata annullata. Imprecazioni varie escono dalle finestre alla volta dell'arbitro, con pesanti insinuazioni sulla sua dignità e sulla rispettabilità della moglie che fanno vibrare le tende. Striscioni e drappi sono sempre più numerosi alle finestre e sui balconi, ma i tifosi sono sempre incollati agli schermi televisivi.

Un urlo ancora, questa volta deluso, incredulo, da tradimento: il Parma ha accorciato le distanze. Riaffiorano le paure di ricordi non lontani, di finire in pareggio come la domenica precedente, dopo essere stati in vantaggio. Si sente che l'aria è diversa, si comincia a soffrire.

Quinta esplosione, senza dubbi, senza più paure, la tranquillità della vittoria certa, inconfutabile, ormai in tasca, confermata dall'arbitro -si riscattano definitivamente lui e, insieme, quella santa donna della consorte-.

Il futuro tanto atteso è ora: questo devono aver pensato gli spettatori quando con la pacifica invasione di campo hanno decretato, con qualche minuto d'anticipo, la fine della competizione. Dalle finestre si sentiva incitare alla prudenza, rischiando di perdere tutto per questa alzata d'ingegno.

L'arbitro, ormai degnissima persona, dalla rispettabilissima famiglia per generazioni e generazioni, passate e future, asseconda il volere popolare: la Roma è campione d'Italia.

Era ora di andare alla stazione, il giorno dopo sarei dovuto tornare in servizio e il treno sarebbe partito da lì a poco, mi avviai prima che dal mare terrifico che usciva dall' "Olimpico" riuscissero fuori i fiumi e i torrenti che l'avevano costituito confluendovi e che, esondando,

avrebbero allagato in pochi minuti tutta la città in gorgi e ... ingorgi.

La cronaca dal vero, *de visu*, e di quello che è successo dopo, la lascio ai cronisti televisivi e della carta stampata che riportarono questo avvenimento sportivo storico per la capitale, il terzo scudetto della Roma..

Corrispondenza: lmbianchini@libero.it

Dalla letteratura internazionale

A cura di Paola Torelli

Validation of a questionnaire for the detection of cluster headache

Torelli P, Beghi E, Manzoni GC

Ad oggi non sono disponibili markers biologici della cefalea a grappolo (CG) per cui la diagnosi si basa esclusivamente sulla raccolta della storia clinica e sull'esecuzione dell'esame obiettivo generale e neurologico. L'obiettivo di questo studio è validare un questionario autosomministrabile, costituito da 16 quesiti, studiato per identificare casi di possibile CG. La prima domanda indaga se è presente una storia presente o passata di cefalea, dodici domande sono basate sui criteri diagnostici per la CG della recente revisione della classificazione della International Headache Society (ICHD-II), mentre 3 sono relative a caratteristiche cliniche tipiche di questa forma di cefalea. Per ogni domanda è prevista la risposta "si", "no" e "non so". La procedura di validazione è stata suddivisa in 2 fasi successive: in un primo momento, i 16 quesiti sono stati somministrati a 30 soggetti sani con differente livello educativo per verificare l'esatta comprensione del contenuto; successivamente, il questionario è stato sottoposto a 71 pazienti (32 donne e 39 uomini), di età compresa tra 15 e 78 anni (media 37.5 anni) seguiti al Centro Cefalee dell'Università di Parma per CG (17 con CG episodica e 13 con CG cronica), emicrania (18 con emicrania senz'aura e 3 con emicrania con aura) e cefalea di tipo tensivo (16 con cefalea di tipo tensivo episodica e 4 con cefalea di tipo tensivo cronica) diagnosticate in accordo con la ICHD-II. Per ciascun item è stata calcolata la sensibilità, la specificità, il valore predittivo positivo e il valore predittivo negativo. I parametri che hanno evidenziato la massima sensibilità (100%) sono l'unilateralità, la severità e la localizzazione del dolore con una specificità rispettivamente del 34.1%, 61.0%, e del 58.5%, mentre l'assunzione di terapie specifiche per la CG, quali il verapamil o il carbonato di litio, ha una sensibilità del 66.7% e una specificità pari a 97.6%. La massima sensibilità e specificità è stata calcolata per la durata degli attacchi infe-

riore a 3-4 ore (100% e 90.2%) e per la compulsi-
sione al movimento durante l'attacco (90.0% e
92.7%). Il pattern di elementi clinici che ha evi-
denziato il miglior potere di discriminazione tra la
CG e le altre forme di cefalea primaria considera-
te è l'unilateralità del dolore e la presenza di
almeno 5 tra le seguenti 7 caratteristiche: la
severità e la localizzazione temporo-oculare del
dolore, la durata delle crisi inferiore a 3-4 ore, la
ricorrenza di più attacchi al giorno e per più gior-
ni consecutivi e l'associazione del dolore con
rinorrea e con agitazione psico-motoria. I risulta-
ti di questo studio confermano l'utilità di questo
strumento nello screening di soggetti con possi-
bile CG.

Headache 2005;45:644-52

The classification of chronic daily headache in adolescents - a comparison between the second edition of the international classification of headache disorders and alternative diagnostic criteria

Bigal ME, Rapoport AM, Tepper SJ, Sheftell FD, Lipton RB

La classificazione della cefalea cronica quotidia-
na (CCQ) rappresenta uno dei capitoli più con-
troversivi nell'ambito delle cefalee primarie. Lo
scopo di questo studio è confrontare i criteri diag-
nostici per la CCQ della International Classifica-
tion of Headache Disorders (ICHD-II) con quelli di
Silberstein e Lipton del 1996 in un gruppo di ado-
lescenti con CCQ. Gli autori hanno rivisto le
cartelle cliniche e i diari per la cefalea di 170
soggetti di 13-17 anni, visti in un Centro Cefalee
americano tra il 1998 e il 2003. La diagnosi è
stata formulata applicando entrambi i sistemi
classificativi e, per quel che riguarda i criteri di
Silberstein e Lipton, le categorie diagnostiche
considerate sono l'emicrania trasformata (ET)
associata e non associata ad "overuse" di sin-
tomatici, la cefalea di tipo tensivo cronica
(CTTC), la new daily persistent headache

(NDPH) e la emicrania continua (HC). Dei 69 soggetti con ET non associata ad "overuse" di sintomatici in accordo con i criteri diagnostici di Silberstein e Lipton, secondo la ICHD-II il 71% risulta affetto da emicrania cronica, mentre negli altri è necessario porre più di una diagnosi e nella maggior parte dei casi si tratta di emicrania e CTTC. Per quel che riguarda i soggetti con ET associata ad "overuse" di sintomatici, solo il 39.6% rispetta i criteri della ICHD-II per l'emicrania cronica probabile associata ad "overuse" di sintomatici probabile. Dei 170 pazienti inizialmente considerati, 27 sono risultati affetti, applicando i criteri di Silberstein e Lipton, da NDPH non associata ad "overuse" di sintomatici; di questi, solo il 51.2% rispetta i criteri per la NDPH della ICHD-II, mentre per 3 soggetti (11.1%) è possibile formulare la diagnosi di emicrania cronica in quanto, oltre alla cronicizzazione avvenuta dopo pochi giorni dall'esordio, il numero di giorni al mese di emicrania è uguale o superiore a 15. In tutti i pazienti con NDPH associata ad "overuse" di sintomatici secondo Silberstein e Lipton, è necessario porre più di una diagnosi se viene applicata la ICHD-II, mentre per quel che riguarda la CTTC la diagnosi è tale in tutti i pazienti che ne sono affetti utilizzando entrambi i sistemi classificativi. In conclusione: a) gli adolescenti affetti da ET risultano affetti da emicrania cronica secondo la ICHD-II nel 58.1% dei casi; b) se gli attuali parametri della ICHD-II per l'emicrania cronica prevedessero la presenza di emicrania o emicrania probabile per 15 o più giorni al mese la percentuale dei pazienti con ET non associata ad "overuse" di sintomatici che rispetta i criteri per l'emicrania cronica aumenterebbe dal 71% all'84%; inoltre, con la modifica proposta, la percentuale dei pazienti con ET associata ad "overuse" di sintomatici che rispetterebbe i criteri ICHD-II per l'emicrania cronica probabile con "overuse" di sintomatici probabile aumenterebbe dal 30 al 68%; c) circa la metà dei soggetti con NDPH secondo Silberstein e Lipton ha caratteristiche emicraniche che impediscono di porre la stessa diagnosi secondo la ICHD-II.

Headache 2005;45:582-9

Post-traumatic migraine characteristics in athletes following sports-related concussion
Mihalik JP, Stump JE, Collins MW, Lovell MR, Field M, Maroon JC

L'obiettivo di questo studio è confrontare la funzionalità neurocognitiva di atleti non affetti da cefalea, affetti da cefalea e con emicrania post-traumatica. I test neurocognitivi sono stati somministrati a 261 atleti delle scuole superiori o iscritti ad un college di età media pari a 16.4 anni +/- 2.6 anni che avevano subito un trauma cranico. Dopo l'evento traumatico, 74 di questi avevano sviluppato un'emicrania (età media: 16.4 anni +/- 3.1 anni), 124 una cefalea generica (età media: 16.4 anni +/- 2.5 anni) e 63 non riferivano alcuna forma di mal di testa (età media: 16.1 anni +/- 2.2 anni).

Le misure di outcome dei tests per la memoria visiva e verbale, la velocità visuo-motoria, i tempi di reazione e lo score generale per tutti i sintomi neurocognitivi sono state calcolati mediante il software ImpACT, specificamente costruito per valutare traumatismi cranici correlati ad attività sportive.

Negli atleti affetti da emicrania post-traumatica è stato evidenziato un deficit neurocognitivo, in tutte le scale considerate, significativamente più elevato rispetto agli altri 2 gruppi. Questi dati permettono di ipotizzare che le caratteristiche emicraniche della cefalea post-traumatica dovuta a traumatismi cranici sportivi, può essere correlata ai deficit neurocognitivi dovuti ai traumi cranici stessi. Pertanto, gli atleti che hanno riportato un trauma cranico sportivo, anche di lieve entità, e che hanno sviluppato un'emicrania post-traumatica dovrebbero essere valutati anche dal punto di vista neurocognitivo al fine di impostare un trattamento riabilitativo completo. Inoltre, vista la maggiore frequenza con cui viene evidenziata una compromissione cognitiva, i medici specialisti in medicina dello sport dovrebbero considerare con cautela i trattamenti da consigliare e i tempi di ritorno all'attività sportiva.

J Neurosurg 2005;102:850-5

Single high-dose steroid treatment in episodic cluster headache

Antonaci F, Costa A, Candeloro E, Sjaastad O, Nappi G

I corticosteroidi rappresentano la terapia di profassi della cefalea a grappolo che ha la maggior rapidità d'azione e sono utilizzati per il trattamento dei periodi attivi di relativa breve durata (alcune settimane). In questo studio gli autori hanno valutato in aperto l'effetto di alte dosi di metilprednisolone nel determinare la soppressione degli attacchi in un gruppo di 13 pazienti con cefalea a grappolo episodica (3 femmine e 10 maschi). All'8° giorno del periodo attivo sono stati somministrati 30 mg/kg di metilprednisolone con un'infusione di 3 ore in soluzione salina.

La frequenza delle crisi è stata monitorata per 7 giorni. La media giornaliera degli attacchi prima della somministrazione del farmaco è risultata significativamente superiore rispetto a quella registrata dopo il trattamento (rispettivamente 1.38 giorni +/- 0.42 giorni e 0.83 giorni +/- 0.78 giorni; P = 0.05 Student's t-test). L'intervallo tra l'infusione dello steroide e la ricomparsa delle crisi è mediamente 3.8 giorni +/- 2.2 giorni (range: 2-7 giorni). Solo 3 pazienti (23%) hanno avuto una remissione completa. Non sono stati registrati effetti collaterali di rilievo in seguito alla somministrazione della terapia con metilprednisolone. I risultati di questo studio dimostrano che, nella maggior parte dei pazienti con cefalea a grappolo, alti dosi di corticosteroidi somministrate per via parenterale sono in grado di bloccare gli attacchi per alcuni giorni, ma sono inefficaci nel determinare la remissione completa dal periodo attivo. Pertanto, l'utilizzo di un bolo di metilprednisolone ad alte dosi non comporta alcun vantaggio rispetto al prednisone somministrato per os.

Cephalalgia 2005;25:290-5

Headache, cerebrovascular symptoms, and stroke: the Atherosclerosis Risk in Communities Study

Stang PE, Carson AP, Rose KM, Mo J, Ephross SA, Shahar E, Szklo M

Da tempo si discute se l'emicrania rappresenti un fattore di rischio per patologie vascolari. L'obiet-

tivo di questo studio è valutare la frequenza dei sintomi riconducibili ad un ictus o ad un attacco ischemico transitorio e la ricorrenza di ictus ischemico in soggetti affetti da emicrania o da cefalea non emicranica appartenenti ad una coorte plurirazziale di individui adulti di età compresa tra 45 e 64 anni. Il campione è costituito da 12750 persone di razza afro-americana oppure caucasica che hanno partecipato allo studio "Atherosclerosis Risk in Communities Study" tra il 1993 e il 1995. I partecipanti allo studio sono stati intervistati da personale appositamente addestrato al fine di identificare la prevalenza lifetime dell'emicrania e della cefalea non emicranica in base ai criteri diagnostici della classificazione della International Headache Society del 1988. Inoltre, è stata indagata la presenza di sintomi riconducibili ad un evento cerebro-vascolare e in particolare la perdita della vista, la diplopia, i disturbi del linguaggio, l'ipostenia o la paralisi, l'ipoestesia o le parestesie e le vertigini. Per ciascun sintomo è stata definita la durata e la presenza di altri disturbi concomitanti e i dati sono stati inseriti in un software che, mediante un algoritmo computerizzato, permette di differenziare disturbi vascolari da patologie con un'altra eziologia. La frequenza dello stroke ischemico è stata indagata mediante la revisione di eventuali cartelle cliniche. Dall'analisi dei dati è emerso che l'emicrania con aura con cefalea emicranica è associata a sintomi riconducibili allo stroke (odds ratio [OR] 5.46, 95% IC: 3.64-8.18) e ad attacchi ischemici transitori (OR 4.28, 95% IC: 3.02-6.08), ed è correlata alla ricorrenza di stroke ischemico (OR 2.81, 95% IC: 1.60-4.92). Analogamente l'emicrania con aura con cefalea non emicranica è significativamente associata a sintomi legati allo stroke (OR 3.68, 95% IC: 2.26-5.99) o ad eventi ischemici transitori (OR 4.53, 95% IC: 3.08-6.67). Non sono emerse evidenze che l'emicrania senz'aura e altri tipi di cefalea siano correlati a patologie cerebro-vascolari. I dati dello studio permettono di concludere che l'emicrania in generale non è un fattore di rischio per problemi di tipo cerebrale vascolare; i pazienti affetti da emicrania con aura dovrebbero essere indagati per verificare l'eventuale presenza di altri fattori di rischio per patologie ischemiche cerebrali.

Neurology 2005;64:1573-7

CIRNA FOUNDATION
FOR THE RESEARCH ON HEADACHE AND BEHAVIOURAL NEUROLOGY



Anno 7, Numero 37

Aprile 2005

IDENTIFICA IL TUO TIPO
DI MAL DI TESTA

Sommario

Identifica il tuo tipo di mal di testa	1-2
Emicrania e pervietà del forame ovale: un possibile substrato patogenetico	2-4
Cefalea ipnica	4

Esistono numerose forme di "mal di testa", le più comuni sono l'emicrania, la cefalea di tipo tensivo e la cefalea a garpulo. Per affrontare il dolore è necessario innanzitutto capire quale tipo di mal di testa è il tuo. Le domande qui sotto ti potranno aiutare.

Attenzione: molte persone possono soffrire allo stesso tempo dei primi due tipi di cefalea qui riportati!

SOFFRI DI EMICRANIA?

- Il dolore colpisce solo una metà della testa?
- Il dolore pulsa al ritmo del cuore? Ti trafigge come un coltello?
- Il tuo "mal di testa" è scatenato da eventi/cause /situazioni particolari?
- È accompagnato da nausea, vomito, intolleranza a luce - rumori - odori?
- Il dolore peggiora durante i movimenti come, per esempio, salire le scale, chinare il capo?



Se hai risposto sì a più domande e se il dolore si manifesta con crisi che durano da qualche ora sino a 3 giorni, probabilmente soffri di emicrania. Il dolore lancinante, che ti fa portare una sola mano alla fronte, costituisce un reale handicap per la tua vita.

Può succedere che ci vogliano uno o due giorni per rimetterti in piena forma.

SOFFRI DI CEFALEA DI TIPO TENSIVO?

- Il dolore ti da l'impressione di una fascia che costringe la testa o di un casco che pesa sul capo?
- Avverti contemporaneamente dolori al collo e alle spalle?
- Soffri di cefalea dopo aver dedicato tanto tempo alla stessa attività come, per esempio, scrivere al computer?
- Hai l'abitudine di serrare le mascelle o di digrignare i denti?
- Puoi proseguire le tue attività, nonostante la cefalea?



Se hai risposto sì ad almeno due di queste domande, soffri, probabilmente, di cefalea tensiva. E' il mal di testa più comune: ti senti oppresso da un dolore sordo che comprime il cranio. Questa cefalea, che ti fa portare entrambe le mani alla fronte, in genere, non dura molto tempo. Tuttavia, in alcune persone, il dolore può permanere per diversi giorni o addirittura settimane.

SOFFRI DI CEFALEA A GRAPPOLO?

- Il dolore colpisce occhio e tempia sempre da un solo lato?
- Il dolore è trafittivo, lancinante (come una lama) molto forte / insopportabile?
- Raggiunge il massimo di dolore in breve tempo e dura non più di 3 ore (in genere 20-45 minuti)?
- È accompagnato da lacrimazione, occhio rosso, palpebra abbassata e/o congestione nasale (tutti dal lato del dolore)?
- Gli attacchi si presentano tutti i giorni o quasi (anche più di uno al giorno), spesso ad orari fissi, per un periodo di settimane o mesi, con intervalli liberi anche di mesi?



Se hai risposto sì a più domande, probabilmente soffri di cefalea a grappolo.

Grazia Sances

EMICRANIA E PERVIETÀ DEL FORAME OVALE: UN POSSIBILE SUBSTRATO PATOGENETICO.

Pur essendo una delle patologie neurologiche più frequenti, allo stato attuale, la fisiopatologia dell'emicrania non è ancora del tutto nota.

Numerosi dati sperimentali depongono a favore di una primitiva alterazione del tronco encefalico con un'alterata risposta secondaria a livello della circolazione cerebrale.

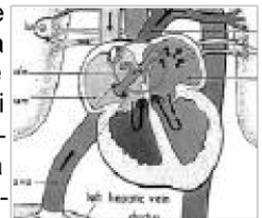
Recentemente, nell'ambito degli studi sull'aumentato rischio di ischemia cerebrale tra i soggetti emicranici, sono emerse alcune evidenze cliniche che aprono nuove prospettive alla comprensione dei meccanismi della cefalea primaria con importanti risvolti terapeutici.

Nei soggetti giovani affetti contemporaneamente da ictus ischemico ed emicrania, è stata osservata un'aumentata prevalenza di un difetto cardiaco della parete interatriale

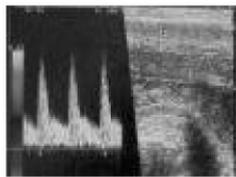
che si realizza subito dopo la nascita, denominata pervietà del forame ovale (PFO). Il forame ovale è una comunicazione fisiologica fra atrio destro e sinistro, presente solo durante la vita intrauterina che, con un meccanismo a valvola, impedisce il passaggio di sangue ossigenato di derivazione materna attraverso i polmoni non ancora maturi.

Il PFO è proprio una persistente comunicazione fra gli atri, determinata da una incompleta chiusura del forame ovale dopo la nascita. La sua presenza può determinare un passaggio di sangue fra atrio destro e atrio sinistro, la cui direzione dipende dalla differenza di pressione fra le due camere cardiache. Se il passaggio avviene da destra a sinistra, come per esempio durante manovra di Valsalva (una profonda inspirazione con successiva espirazione forzata a glottide chiusa), potrebbe verificarsi un passaggio di emboli venosi nella circolazione sistemica, eventualmente responsabili di infarti cerebrali.

Studi autoptici hanno rilevato che la pervietà del forame ovale è presente in circa il 25% della popolazione generale indipendentemente da altre patologie cardiologiche e/o neurologiche e nel 45% di pazienti con ictus da causa non determinata (criptogenetico), in particolar modo tra i soggetti giovani (< 45 anni). Nella maggior parte dei casi il PFO, comunque, è di piccole dimensioni e non determina sintomi. Solo una comunicazione ampia, infatti, sembra predisporre all'infarto cerebrale nei giovani ed è correlata, inoltre, ad alcune forme di malattia da decompressione nei sommozzatori attraverso un meccanismo di embolia gassosa paradossa.



La diagnosi può essere effettuata con due metodiche poco invasive:



l'ecocardiogramma transesofageo (TEE) che visualizza direttamente la comunicazione e il Doppler Transcranico (TCD) con

mezzo di contrasto o con soluzione salina agitata che dimostra il passaggio di sangue tra atrio destro e sinistro

Proprio con il TCD, già nel 1998, Del Sette ha osservato che nei pazienti affetti da emicrania con aura la prevalenza del PFO era simile a quella che si osserva nei pazienti giovani affetti da ictus ischemico ad origine non determinata, suggerendo un possibile legame fra le due condizioni; il dato è stato successivamente confermato da altri Autori. La prima domanda che è stata posta è se fosse plausibile un legame reale fra PFO ed emicrania o se si trattasse di un'associazione casuale, considerando l'elevata prevalenza di entrambe le condizioni nella popolazione generale.

Numerosi studi hanno recentemente osservato un miglioramento della frequenza e dell'intensità delle crisi di emicrania con aura dopo chiusura del PFO attraverso una tecnica molto poco invasiva, relativamente sicura ed altamente efficace (chiusura transcateretere ad approccio per cutaneo).

Nel 2000, Wilmshurst ha osservato un'elevata prevalenza del PFO in sommozzatori affetti da emicrania con aura, il cui decorso clinico si modificava sostanzialmente dopo la chiusura della comunicazione con scomparsa degli attacchi in una percentuale significativa di pazienti.

Morandi, nel 2003, ha osservato un miglioramento dell'andamento degli attacchi dopo 6 mesi dall'intervento in pazienti con anamnesi positiva di attacco ischemico transitorio o infarti cerebrali e diagnosi di emicrania senza aura e una remissione completa degli attacchi nella maggior parte di quelli con emicrania aura.

Due studi molto recenti condotti su pazienti affetti da ictus ischemico criptogenetico ed emicrania hanno sostanzialmente

confermato questo dato.

Valutando 89 pazienti con ictus criptogenetico dopo chiusura del PFO, Azarbal ha osservato che il 42% di questi soggetti era affetto da emicrania e di questi il 62% aveva una forma con aura. Durante l'anno successivo all'intervento, gli attacchi erano completamente assenti nel 60% dei pazienti (75% dei soggetti con emicrania con aura) e nel restante 40% si era verificato un sostanziale miglioramento della severità degli attacchi. Uno studio di Reisman pubblicato lo stesso anno, conferma questi dati.

La maggior parte di questi studi sono però retrospettivi, non randomizzati, basati su dati sostanzialmente soggettivi (anamnesi, diario delle cefalee, utilizzo di farmaci per l'attacco).

Sono necessari pertanto studi clinici costruiti con una metodologia più appropriata.

Un altro problema riguarda la dimostrazione scientifica che la percentuale apparentemente elevata di soggetti affetti contemporaneamente da emicrania e PFO non sia casuale, ma derivi da una possibile base genetica comune.

Nel 2004 Wilmshurst, nell'ambito di 14 famiglie di soggetti affetti da PFO, ha dimostrato che questo difetto viene ereditato secondo una modalità di trasmissione analoga a quelle dell'emicrania con aura, denominata autosomica dominante.

Esisterebbe dunque una sottopopolazione di soggetti emicranici, in particolar modo affetti dalla forma con aura, in cui la coesistenza della cefalea e del difetto interatriale potrebbe sottintendere un comune meccanismo biologico, probabilmente di natura genetica, attualmente sconosciuto.

*Pasquale Marchione, Tommaso Romeo,
Patrizia Giacomini*

*Laboratorio di Diagnostica Vascolare -
Dipartimento di Neurologia e ORL
Università degli Studi di
Roma "La Sapienza"*

Bibliografia

Overell JR, Bone I, Lees KR. *Interatrial septal abnormalities and stroke: a meta-analysis of case-control studies. Neurology* 2000;55: 1172-9.

Del Sette M, Angeli S, Leandri M, et al. *Migraine with aura and right-to-left shunt on transcranial Doppler: a case-control study. Cerebrovasc Dis* 1998;8:327-30.

Azarbal B, Tobis J, Suh W, Chan V, Dao C, Gaster R. *Association of interatrial shunts and migraine headaches: impact of transcatheter closure. J Am Coll Cardiol* 2005;45:489-92.

Reisman M, Christofferson RD, Jesurum J, et al. *Migraine headache relief after transcatheter closure of patent foramen ovale. J Am Coll Cardiol* 2005;45:493-5.

Morandi E, Anzola GP, Angeli S, Melzi G, Onorato E. *Transcatheter closure of patent foramen ovale: a new migraine treatment? J Interv Cardiol* 2003;16:39-42.

Wilmshurst PT, Nightingale S, Walsh KP, Morrison WL. *Effect on migraine of closure of cardiac right-to-left shunts to prevent recurrence of decompression illness or stroke or for haemodynamic reasons. Lancet* 2000;356:1648-51.

Wilmshurst PT, Pearson MJ, Nightingale S, Walsh KP, Morrison WL. *Inheritance of persistent foramen ovale and atrial septal defects and the relation to familial migraine with aura. Heart* 2004;90:1315-1320.

CEFALEA IPNICA

Cefalea rara, ad esordio nell'età avanzata, che si manifesta **esclusivamente nel sonno**, causando il risveglio del soggetto, di qualità sorda, frequenza elevata (> 15 attacchi al mese) e, solitamente, breve durata (la maggior parte degli attacchi si risolve in 15-180 minuti, non trattata. I sintomi di accompagnamento sono quasi sempre assenti, l'intensità è lieve/moderata. (N.d.r. La cefalea ipnica è stata caratterizzata solo di recente e, come tale, è pressoché sconosciuta al di fuori degli ambienti specialistici. Varie segnalazioni suggeriscono l'efficacia della caffeina e del litio. Se avete il dubbio che la vostra cefalea possa essere una forma ipnica, contattate un Centro Specialistico).



Dal Glossario della Cefalea
di Paolo Rossi

(www.cefalea.it/glossario.cfm)



**DIAGNOSING HEADACHE IN 2005:
CURRENT TOOLS AND
A GLIMPSE OF THE FUTURE**

**XVI OTTORINO ROSSI AWARD
CONFERENCE**

Pavia, May 19 - 20, 2005



Cefalee Today

- Bollettino di informazione bimestrale a cura della Fondazione CIRNA
- Organo ufficiale di Alleanza Cefalalgici (Al.Ce.)

Redattore Responsabile: Grazia Sances (Pavia)

Comitato Editoriale: M. Gabriella Buzzi (Roma); Teresa Catarci (Roma); Alfredo Costa (Pavia); Silvano Cristina (Pavia); Enrico Ferrante (Milano); Anna Ferrari (Modena); Oreste Ferrari Ginevra (Pavia); Natascia Ghiotto (Pavia); Pasquale Marchione (Roma); Enrico Marchioni (Pavia); Alberto Proietti Cecchini (Pavia); Ennio Pucci (Pavia); Paolo Rossi (Roma); Cristina Tassorelli (Pavia); Paola Torelli (Parma)

Segreteria: Silvana Bosoni (Pavia)

Marketing e Pubblicità: 'X Comunicare'

Via Marconi 1/D - 27100 Pavia

Tel. 0382-577590

fax 0382-476889

E-mail: xcomunicare@virgilio.it

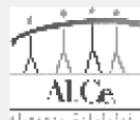
Per informazioni: Alleanza Cefalalgici (Al.Ce.)

Via Mondino, 2 - 27100 Pavia

Fax. 0382-380448

E-mail: alcegroup@tin.it

Partnering: Roberto Nappi (Pavia)



CIRNA FOUNDATION
FOR THE RESEARCH ON HEADACHE AND BEHAVIOURAL NEUROLOGY



Anno 7, Numero 38

Giugno 2005

CEFALEA DA ELEVATA ALTITUDINE E "MAL DI MONTAGNA"

Il trekking e l'alpinismo sono sport sempre più praticati ed apprezzati: boschi, fitte pinete, verdi pascoli, pareti rocciose, nevai e ghiacciai posseggono un fascino particolare che attrae un numero crescente di amanti della montagna. Quando le piante si diradano e la vegetazione si fa progressivamente più bassa, fino ai soli licheni, è spesso segno che l'altitudine inizia ad avere una certa rilevanza. Oltrepassati i 2.500/3.000 metri, infatti, si raggiunge quella che è generalmente definita "alta quota" ed è proprio a tale altitudine che il nostro organismo può iniziare ad avvertire malesseri di vario genere. Il problema nasce soprattutto per la respirazione che, salendo, fino ad esempio a superare i 4.000 metri, diventa sempre più difficoltosa. La causa non è la ridotta quantità di ossigeno disponibile, come comunemente si crede, bensì la riduzione della pressione atmosferica. La concentrazione di ossigeno, infatti, non cambia con l'aumentare della quota, ma è la pressione che lo coinvolge nell'atto respiratorio a diminuire. Questo fenomeno, definito *ipossia*, implica l'adattamento dell'organismo a questa nuova condizione ambientale, cioè la necessità di una acclimatazione.



Questo fenomeno, definito *ipossia*, implica l'adattamento dell'organismo a questa nuova condizione ambientale, cioè la necessità di una acclimatazione. I primi mutamenti evidenti

sono l'accelerazione della respirazione e del battito cardiaco; inoltre, l'organismo adegua la produzione dei globuli rossi, aumentandone la quantità, così da inviare più ossigeno, mediante la circolazione, ai muscoli e al cervello. Tale processo però non avviene immediatamente, e neppure in tempi brevi, ed è questo il motivo per cui viene sempre consigliata una buona acclimatazione, al fine, appunto, di favorire i mutamenti dell'organismo senza fastidiosi sintomi. Il metodo migliore per evitarli è, oltre i 3.000 metri, schematizzato con salita di 1.000 metri e discesa di 500 metri ogni giorno, sino al raggiungimento della meta. Ovviamente, non sempre è possibile seguire alla lettera il suddetto schema.

La **cefalea da elevata altitudine** colpisce circa l'80% di coloro che abitualmente salgono in alta quota, risultando senza dubbio il disturbo più comune per

Sommario

Cefalea da elevata altitudine e "mal di montagna"	1-3
Come ridurre la frequenza del mal di testa	3-4
Cefalea primaria "a rombo di tuono"	4

gli scalatori di cime elevate Per essere definita tale essa deve avere almeno due delle seguenti caratteristiche (v. paragrafo 10.1.1 Cefalea da elevata altitudine nella versione italiana della Nuova Classificazione delle Cefalee):

1. essere bilaterale
2. essere frontale o fronto-temporale
3. essere di qualità gravativa o costrittiva
4. essere di intensità lieve o media
5. essere aggravata da attività fisica intensa, movimento, sforzi, tosse o dalla flessione del busto.

Inoltre, la cefalea deve insorgere entro 24 ore dall'ascesa e risolversi entro 8 ore dalla discesa.

La cefalea da elevata altitudine sembra essere indipendente da una precedente storia di cefalea, sebbene pazienti con emicrania possano descrivere cefalee di intensità maggiore, ma con caratteristiche simili ai loro usuali attacchi di emicrania.

Il cosiddetto **"mal di montagna"**, (scientificamente definito *"malattia acuta da montagna"*) consiste, invece, in una cefalea moderata associata a uno o più dei seguenti sintomi: nausea – astenia – inappetenza – vertigini – disturbi del sonno – eccessivo affaticamento – debolezza e ridotta forza muscolare – diminuzione della quantità di urina. Il "mal di montagna" può portare nei casi più gravi a edema polmonare o cerebrale ed è quindi necessario che chi si trovi a sostare in alta quota adotti alcuni semplici accorgimenti. Oltre a un'adeguata acclimatazione, è consigliabile:

- * evitare l'assunzione di alcool e, al contempo, aumentare quella di liquidi (acqua e the in particolare);
- * non agitarsi od alterarsi;
- * respirare profondamente e lentamente;
- * alimentarsi con sostanze facilmente digeribili.

Non assumere sonniferi o altri medicinali, se non il generico analgesico per combattere il mal di testa! A tal proposito, è bene sottolineare come molte cefalee da altitudine presentino una buona risposta ai comuni analgesici, quali il paracetamolo e l'ibuprofene.



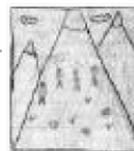
Prima di arrivare al farmaco, una "dritta", al di fuori dai soliti consigli, è quella di bere del caffè o altre bevande, non fredde, contenenti caffeina: forse andrà a discapito del sonno ma alcuni sintomi fastidiosi, come il mal di testa, si attenueranno.

Ovviamente è importante, molto importante, non assumere mai medicinali, inclusi gli analgesici, con le bevande sopra citate! La montagna richiede notevole spirito di adattamento e di sacrificio. Per tollerare il "mal di montagna" sono necessarie sopportazione e pazienza, almeno per chi ne soffre! La motivazione, che spinge numerose persone a compiere scalate ed ascensioni, è molto forte; lo scopo principale è quello di farcela, di raggiungere la meta desiderata e spesso si tende a sottovalutare disturbi considerati non gravi in condizioni normali (come appunto il mal di testa), ma che in questa particolare condizione, come abbiamo visto, possono portare a conseguenze molto serie.

E' sempre meglio ricordare, anche a costo di una rinuncia, che c'è una cosa più importante... da portare a casa: la Vita.

LA CURIOSITA'

Per dare un'idea della severità della riduzione di ossigeno in altitudine basti pensare che a livello del mare viene considerata normale una pressione di ossigeno nel sangue arterioso (PaO₂) di 75-80mmHg, mentre si parla di insufficienza respiratoria quando il valore è inferiore a 60mmHg. Dalla letteratura sappiamo che soggetti abitualmente residenti a livello del mare hanno, nei primi giorni di esposizione a 2600m, valori di circa 6-3mmHg e a 3400m di circa 50mmHg. È evidente quindi come a quote >3000m l'individuo sano si trovi in condizioni che in un paziente sarebbero considerate di "insufficienza respiratoria".





GLOSSARIO

Trekking: escursione di lungo percorso compiuta a piedi e in più tappe, generalmente con pernottamenti e bivacchi allestiti al momento e con l'eventuale impiego di animali da soma o di automezzi per il trasporto delle vettovaglie.

Esempio: *hanno organizzato un trekking di due settimane sulle Alpi.*

Lichene: organismo vegetale tallofita (associazione di un'alga con un fungo).

Ipossia: diminuita utilizzazione dell'ossigeno da parte dei tessuti.

Bibliografia

Cefalea attribuita a disordini dell'omeostasi in: Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society (IHS). Classificazione Internazionale delle Cefalee. II Edizione. Cephalalgia 2004 (24) Suppl. 1: 111-112
Appenzeller O, Martignoni E. Altitude, exercise and mountain medicine: lessons from the field. Functional Neurology 1992; 7: 439-444

Roberto Nappi

COME RIDURRE LA FREQUENZA DEL MAL DI TESTA

Il mal di testa non è uguale per tutti: alcune soluzioni saranno valide per voi, ma non per altre persone. Potete cominciare, per esempio, cercando i fattori che scatenano le crisi. Per uno o due mesi, cercate di evitarli e osservate se la frequenza dei vostri attacchi diminuisce.



L'ambiente

Esalazioni di pittura, di colla, prodotti chimici come gli idrocarburi possono essere all'origine dei vostri mal di testa. Anche una cattiva aerazione degli ambienti può essere una causa, soprattutto se siete sensibili al

fumo di sigaretta o ai profumi forti. Le correnti d'aria, il sole troppo intenso o un calore eccessivo possono ugualmente essere fattori scatenanti del mal di testa.



L'alimentazione

Sembra che alcuni alimenti possano scatenare il mal di testa. I più frequenti sono gli additivi alimentari come i nitrati e il glutammato di sodio. Evitate comunque i cibi fermentati, secchi, affumicati, marinati,

conservati nell'aceto o contenenti lievito. Se superate la vostra soglia di tolleranza a un determinato prodotto, si potrà verificare il mal di testa. Per esempio, un'emicrania

può essere scatenata da due bicchieri di vino o da qualche cioccolatino perché l'organismo ha superato la soglia di tolleranza alle sostanze contenute in questi alimenti.



I prodotti da evitare

I prodotti sotto elencati possono provocare delle crisi emicraniche, nei soggetti predisposti:

I nitrati contenuti in:

- salame e hot-dog
- piatti cucinati a base di carne prosciutto, pancetta e salsiccia

Il glutammato di sodio in:

- alimenti precotti (ragù, zuppe e salse)
- cucina cinese

Alcuni formaggi:

- gruviera / parmigiano
- Brie
- Camembert

Il lievito in:

- pane lievitato e pane fatto in casa
- pasta per la pizza
- dolci e bigné a pasta lievitata

Prevenire il dolore

Alcuni medicinali, assunti quotidianamente, contribuiscono a diminuire la frequenza dei mal di testa. Essi costituiscono un trattamento preventivo. Nel caso di emicranie frequenti o di severa intensità, il vostro medico potrà deciderne la prescrizione.

Il trattamento preventivo si utilizza quando si verificano più di 2 attacchi al mese.

Trattare il dolore da soli

L'aspirina, il paracetamolo e l'ibuprofene ad alcuni dosaggi sono disponibili in farmacia senza ricetta. Assumeteli appena compare il mal di testa ma, in ogni caso, non superate mai le dosi massime raccomandate sul foglietto illustrativo. Informatevi dal vostro medico sugli eventuali effetti indesiderati. Attenzione a non abusarne: si possono avere seri problemi di salute.

I trattamenti su prescrizione

Il servizio sanitario dispone di farmaci specifici per aiutarvi. In caso di emicrania, possono agire direttamente controllando il tasso di alcune sostanze a livello del cervello. Tuttavia, il sollievo a volte è solo momentaneo; per questo, spesse volte, può essere necessario un trattamento di prevenzione. Il trattamento sintomatico, da solo, è consigliato quando la frequenza non supera i 2 attacchi al mese.

Grazia Sances



Pronte le macchine fotografiche?

Nel prossimo numero pubblicheremo il bando per partecipare alla **II Edizione del Concorso fotografico "Cefalee in cerca d'autore"**

CEFALEA PRIMARIA "A ROMBO DI TUONO"

Cefalea molto intensa, a esordio improvviso che raggiunge il massimo in meno di un minuto, a "pugnolata", simile a quella dovuta alla rottura di un'aneurisma cerebrale (cfr). Può durare da un'ora a 10 giorni.

(N.d.r. Una cefalea a rombo di tuono è frequentemente associata a gravi patologie vascolari intracerebrali, in particolare l'emorragia subaracnoidea. La forma primaria è diagnosticata solo dopo che patologie intracraniche sono state escluse, con urgenza, attraverso esami neuroradiologici mirati)



Dal Glossario della Cefalea di Paolo Rossi
(www.cefalea.it/glossario.cfm)

Cefalee Today

- Bollettino di informazione bimestrale a cura della Fondazione CIRNA
- Organo ufficiale di Alleanza Cefalogici (AI.Ce.)

Redattore Responsabile: Grazia Sances (Pavia)

Comitato Editoriale: M. Gabriella Buzzi (Roma); Teresa Catarci (Roma); Alfredo Costa (Pavia); Silvano Cristina (Pavia); Enrico Ferrante (Milano); Anna Ferrari (Modena); Oreste Ferrari Ginevra (Pavia); Natascia Ghiotto (Pavia); Pasquale Marchione (Roma); Enrico Marchioni (Pavia); Alberto Proietti Cecchini (Pavia); Ennio Pucci (Pavia); Paolo Rossi (Roma); Cristina Tassorelli (Pavia); Paola Torelli (Parma)

Segreteria: Silvana Bosoni (Pavia)

Marketing e Pubblicità: 'X Comunicare'

Via Marconi 1/D - 27100 Pavia

Tel. 0382-577590

fax 0382-476889

E-mail: xcomunicare@virgilio.it

Per informazioni: Alleanza Cefalogici (AI.Ce.)

Via Mondino, 2 - 27100 Pavia

Fax. 0382-380448

E-mail: alcegroup@tin.it

Partnering: Roberto Nappi (Pavia)



CIRNA FOUNDATION
FOR THE RESEARCH ON HEADACHE AND BEHAVIOURAL NEUROLOGY



Anno 7, Numero 39
Agosto 2005

LE CEFALEE IN CORSO DI
MENINGITI

Sommaro	
Le cefalee in corso di meningiti	1-4
Il edizione Concorso fotografico "Cefalea in cerca d'autore"	4

Caratteristiche generali

Le meningiti rappresentano una tra le più note cause di cefalea secondaria a malattie sistemiche. La nuova classificazione IHS colloca questo argomento nel capitolo delle "Cefalee attribuite ad infezioni intracraniche" con i codici 9.1.1 e 9.1.2, rispettivamente dedicati alla "Cefalea attribuita a meningite batterica" e alla "Cefalea attribuita a meningite linfocitica".

9.1.1 Cefalea attribuita a meningite batterica

Criteria diagnostici:

A. Cefalea con almeno una delle seguenti caratteristiche e che soddisfi i criteri C e D:

1. dolore diffuso
2. intensità ingravescente fino a diventare forte
3. associata a nausea, fotofobia e/o fonofobia

B. Evidenza di meningite batterica all'esame del liquor

C. La cefalea si sviluppa durante la meningite

D. Uno dei seguenti:

1. la cefalea scompare entro 3 mesi dalla risoluzione della meningite
2. la cefalea persiste, ma non sono passati ancora 3 mesi dalla risoluzione della meningite

Commento:

La cefalea è il sintomo più comune e può essere spesso quello di esordio di una meningite batterica. Essa rappresenta il sintomo chiave delle sindromi meningitiche o del meningismo, che in genere si presentano con cefalea, rigidità nucale e fotofobia. Numerosi microrganismi possono causare meningiti primitive o secondarie. La cefalea è legata alla stimolazione diretta delle terminazioni sensitive localizzate nelle meningi da parte dell'infezione batterica. I prodotti batterici (tossine), i mediatori della flogosi come le bradichinine, le prostaglandine, le citochine e altri agenti che si producono con l'infiammazione, oltre a causare dolore in maniera diretta, inducono anche sensibilizzazione al dolore e rilascio di neuropeptidi.

Quando la cefalea persiste oltre i 3 mesi, va codificata come 9.4.1 Cefalea cronica post-infettiva attribuita a meningite batterica.

9.1.2 Cefalea attribuita a meningite linfocitaria

Criteria diagnostici:

A. Cefalea con almeno una delle seguenti caratteristiche e che soddisfi i criteri C e D:

1. insorgenza acuta
2. intensità forte
3. associata a rigidità nucale, febbre, nausea, fotofobia e/o fonofobia

B. L'esame del liquor mostra pleiocitosi linfocitaria, lieve aumento delle proteine e livelli di glucosio nella norma

C. La cefalea si sviluppa in stretta relazione temporale con la meningite

D. La cefalea si risolve entro 3 mesi dal trattamento efficace o dalla remissione spontanea dell'infezione

Note:

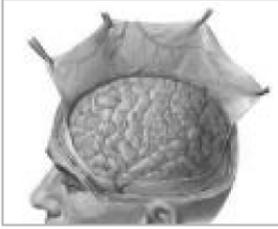
1. Virus, borrelia, listeria, micosi, tubercolosi o altri agenti infettivi possono essere isolati con metodiche appropriate.
2. La cefalea in genere si risolve entro una settimana

Commento:

Cefalea, febbre, fotofobia e rigidità nucale sono i sintomi più importanti delle meningiti linfocitarie o non batteriche e la cefalea può rappresentare il sintomo prevalente per tutta la durata della malattia. La cefalea può presentarsi nel corso di infezioni intracraniche, ma anche nelle infezioni sistemiche. Poiché i segni di flogosi sistemica associati a cefalea non indicano necessariamente meningite o encefalite, la diagnosi di meningite linfocitaria deve essere confermata da un esame liquorale.

Gli enterovirus sono responsabili della maggior parte delle infezioni virali. Altri possibili agenti patogeni sono rappresentati dall'herpes simplex, da adenovirus, dal virus della parotite e da altri virus.

Il termine meningite indica uno stato infiammatorio delle meningi, tre membrane sierose (dura madre, aracnoide, pia madre) che avvolgono intimamente cervello e midollo e contribuiscono a fissarli alle strutture ossee circostanti. La loro irritazione, che può essere dovuta a sanguinamento, infezioni o neoplasie, provoca uno stato infiammatorio di gravità variabile la cui espressività clinica consiste in un insieme molto caratteristico di sintomi: cefalea, nausea, fotofobia, disturbi della vigilanza e talora febbre. Sebbene la flogosi dei foglietti menigei accomuni tutte le condizioni, indipendentemente dal processo patogenetico sottostante, la letteratura classica attribuisce il termine "meningite"



solo alle situazioni sostenute da un'infezione, riservando a tutti gli altri casi la denominazione di "meningosi" o di "meningismo". Qui ci occuperemo degli aspetti che assume la cefalea nelle varie situazioni sostenute da infezioni delle meningi ad opera di virus, batteri o parassiti. In tutte queste malattie essa rappresenta un sintomo costante con caratteristiche qualitative stereotipate ma di intensità variabile: dolore profondo, diffuso ma prevalentemente localizzato in regione occipito-nucale e associato ad una caratteristica rigidità del collo classicamente denominata "rigor nuclalis". Diverse manovre semeiologiche permettono di evidenziare questo peculiare segno neurologico che consiste nella comparsa di un dolore a scarica elettrica cranio-caudale e di una contrattura muscolare riflessa scatenate dalla flessione forzata del collo o del rachide (segni di Kernig, Brudzinski).

Le cause che conducono alla cefalea non sono completamente note, ma sembrano dipendere da un insieme di fattori come l'aumento della pressione intracranica, la dilatazione e congestione dei vasi meningei infiammati, l'irritazione chimica dei recettori per il dolore situati sulla parete dei grossi vasi arteriosi e sulle stesse meningi. Considerata l'importanza dell'argomento dobbiamo ricordare che una cefalea con queste caratteristiche rappresenta un sintomo indispensabile ma

non sufficiente per far diagnosi di meningite. Devono essere contemporaneamente presenti, oltre al "rigor nuclalis", anche le classiche alterazioni del liquor-cefalo rachidiano come l'elevata pressione, l'aumento della cellularità (pleiocitosi) e della concentrazione proteica (iperproteinorachia) e, nei casi di origine batterica e fungina, il calo della concentrazione di glucosio (ipoglicorachia). Oltre all'esame fisico-chimico liquorale, gli esami più importanti per supportare il sospetto clinico di meningite sono rappresentati dalla Risonanza Magnetica Nucleare dell'encefalo, che mostra spesso l'enhancement contrastografico della dura madre e delle leptomeningi, la coltura del liquor cefalo rachidiano e la ricerca, mediante tecniche di genetica molecolare, del genoma di molti virus e batteri.

Le menigoencefaliti

Se l'infiammazione delle meningi è grave o se l'agente eziologico è dotato di un particolare tropismo nervoso si può verificare anche una contemporanea compromissione dell'encefalo. I meccanismi sono molti e dipendono da alterazioni del metabolismo cerebrale, da veri e propri danni strutturali microischemici indotti da una arterite dei vasi meningei di piccolo calibro oppure da danni neuronali diretti. Si realizza in tal modo una condizione clinica e anatomopatologica molto frequente che viene denominata "menigoencefalite". La cefalea in questi casi può assumere anche le caratteristiche tipiche dell'edema cerebrale e associarsi ad una maggiore compromissione dello stato di coscienza o a crisi comiziali.

Le meningiti acute, croniche e cronicorecidivanti

Fatta questa premessa sugli aspetti più generali del problema, è bene sottolineare che la cefalea associata a meningite è sempre presente, ma con caratteristiche diverse in funzione della virulenza dell'agente eziologico e della fase di malattia. Lo spettro dei vari quadri sindromici è

sconfinato e impone al clinico uno sforzo tanto gravoso quanto indispensabile in funzione di una diagnosi precoce. I fattori che condizionano l'espressività clinica della meningite e della cefalea sono la reattività dell'ospite e le caratteristiche intrinseche dell'agente eziologico.

Per schematizzare elenchiamo 4 paradigmi con aspetti clinici ben differenziati e piuttosto riproducibili:

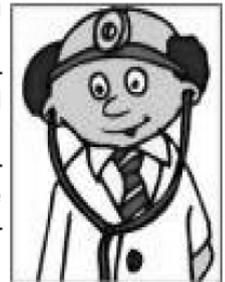
- A) **cefalea nelle meningiti batteriche:** acuta, violenta e diffusa con rigidità nucale marcatissima, quadro clinico generale molto grave e potenzialmente mortale;
- B) **cefalea nella meningoencefalite erpetica:** intensa associata a marcata compromissione neurologica con afasia e possibili crisi epilettiche senza significativa partecipazione sistemica;
- C) **cefalea nelle meningiti croniche e**
- D) **cronico-ricidivanti** (linfocitarie benigne, meningite di Mollaret, meningite HIV): moderata intensità con localizzazione occipito-nucale senza segni neurologici di accompagnamento; il paziente è vigile e lucido. La meningite HIV relata, che può inaugurare la sierconversione, si manifesta in modo subdolo con una cefalea occipitale di entità lieve-moderata, modesta pleiocitosi linfomonocitoide e assenza di correlati clinici sistemici significativi. Il suo riconoscimento è molto importante perché consente una diagnosi precoce e l'avvio tempestivo del trattamento antiretrovirale.

Esistono poi situazioni intermedie con un decorso clinico fluttuante in funzione delle diverse fasi di malattia. In questi casi sarà proprio l'estrema variabilità del sintomo a guidare il clinico attraverso il percorso diagnostico-terapeutico più appropriato. L'esempio più noto è rappresentato dalla meningite tubercolare, che costituisce tuttora una tra le sfide più impegnative per il neuroinfettivologo. Mai come in questa malattia lo scenario può essere così eterogeneo; in alcuni casi il quadro è dominato dall'ipertensione endocranica causata da un idrocefalo ostruttivo indotto dalla iperproteinorachia.

Si tratta ovviamente di un'emergenza neurochirurgica con cefalea violenta, grave prostrazione, vomito, disturbi dello stato di coscienza e crisi epilettiche. Altre volte invece la malattia si protrae per mesi in modo quasi indolente, ponendo seri problemi di diagnosi differenziale nei confronti delle malattie delle meningi a genesi non infettiva (neoplasie, sarcoidosi, vasculiti cerebrali). In questi casi la cefalea è olocranica, subcontinua, di intensità lieve-moderata con stato di vigilanza normale o solo lievemente alterato. Purtroppo in questa fase di malattia i correlati neuroradiologici e liquorali possono essere poco informativi. In altri casi ancora la cefalea rappresenta un sintomo marginale nel contesto di una grave psicosindrome organica con decadimento cognitivo, atassia, paralisi dei nervi cranici.

La terapia

Anche nella cefalea da meningite, come in tutte le cefalee secondarie o sintomatiche, la terapia deve essere mirata alla risoluzione del meccanismo eziopatogenetico sottostante. In questo caso ci dobbiamo porre l'obiettivo primario di eliminare l'agente microbico responsabile della malattia o di attenuarne la virulenza. Esiste ovviamente la possibilità di intervenire anche con terapie adiuvanti e con sintomatici come i FANS e gli steroidi. A tale proposito sottolineiamo l'importanza dell'uso degli steroidi in molte tra le situazioni sopraelencate come la meningite batterica, la meningo-encefalite erpetica e la meningite tubercolare. In virtù delle loro svariate proprietà gli steroidi esercitano effetti sui meccanismi dell'infiammazione, sulla risposta immunitaria e sulla genesi del dolore. Nel caso delle cefalee in corso di meningiti la loro azione può essere quindi considerata anche curativa oltre che sintomatica.



Il rischio di immunosoppressione, se il farmaco viene utilizzato per brevi periodi e affiancato al trattamento antimicrobico specifico, in genere non rappresenta un reale problema.

Enrico Marchioni

CIRNA FOUNDATION
Alleanza Cefalalgici - ALCe. Group



Questa iniziativa intende offrire al paziente cefalalgico l'opportunità di estrinsecare il proprio problema attraverso un momento di creatività. Di certo, questo non ci aiuterà a guarire, ma siamo convinti che, attraverso un'espressione figurativa e la diffusione di iniziative di questo tipo, si possa far emergere una realtà spesso sottovalutata e che coinvolge, in modo più o meno grave, dieci milioni di italiani.

I concorrenti potranno inviare fino ad un massimo di 3 contributi fotografici originali corredati da una didascalia esplicativa che, in qualche modo, si riferisca alla cefalea.

Il miglior contributo fotografico verrà premiato in occasione del Convegno "La Settimana della Cefalea" che si terrà presso il Grand Hotel Terme, Castrocaro Terme (FC) l'11 e il 12 Novembre 2005.

E' prevista la pubblicazione sul sito www.cefalea.it e sulla rivista Confinia Cephalalgica

REGOLAMENTO

1

Inviare fino ad un massimo di 3 contributi con le seguenti specifiche tecniche:

- fotografie in bianco e nero / a colori / digitali
- formato 24 x 30 cm

2

Inviare 4 copie di ogni contributo con didascalia esplicativa che richiami il tema della cefalea, i dati personali dell'Autore (che rimarranno riservati ai sensi dell'attuale normativa sulla privacy, legge 675/96) e liberatoria con cui si cedono gratuitamente alla Fondazione CIRNA i diritti di pubblicazione delle opere.

3

Saranno ammesse al concorso solo opere inedite.

4

I contributi spediti non saranno restituiti. ALCe. Group-CIRNA Foundation si riserva il diritto di utilizzare il materiale pervenuto senza necessità di ulteriore autorizzazione.

5

Tutti i contributi dovranno essere inviati, entro e non oltre il 20 settembre 2005 a:

Alleanza Cefalalgici - c/o IRCCS Fondazione C. Mondino Via Mondino, 2 - 27100 PAVIA (per posta)
oppure ad alcegroup@tin.it (per e-mail)

Il bando del concorso è disponibile anche sul sito Internet www.cefalea.it

Bibliografia

Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society (in which Nappi G). The International Classification of Headache Disorders. II Edition. Cephalalgia 2004; 24 (suppl. 1): 1-160

Solbrig MV. Infections of the Nervous System. In: Neurology in Clinical Practice. Bradley WG, Daroff RB, Fenichel GM, Marsden GC eds. Butterworth-Heinemann 3rd edition 2000;II:1315-1430

Rodriguez-Vidigal F, Redondo L. Lymphocytic meningitis by mumps virus: epidemiologic, clinical, serologic and evolutive analysis of 28 cases. Enferm Infecc Microbiol Clin. 1999 Apr;17(4):176-9

Roos KL. Mycobacterium tuberculosis meningitis and other etiologies of the aseptic meningitis syndrome. Semin Neurol 2000; 20(3):329-35. Review

Lu CH, Chang WN et al. The prognostic factors of adult tuberculous meningitis. Infection 2001; 29(6): 299-304.

Chan TY, Parwani AV et al. Mollaret's meningitis: cytopathologic analysis of fourteen cases. Diagn Cytopathol 2003; 28(5): 227-31

Cefalee Today

- Bollettino di informazione bimestrale a cura della Fondazione CIRNA
- Organo ufficiale di Alleanza Cefalalgici (ALCe.)

Redattore Responsabile: Grazia Sances (Pavia)

Comitato Editoriale: M. Gabriella Buzzi (Roma); Teresa Catarci (Roma); Alfredo Costa (Pavia); Silvano Cristina (Pavia); Enrico Ferrante (Milano); Anna Ferrari (Modena); Oreste Ferrari Ginevra (Pavia); Natascia Ghiotto (Pavia); Pasquale Marchione (Roma); Enrico Marchioni (Pavia); Alberto Proietti Cecchini (Pavia); Ennio Pucci (Pavia); Paolo Rossi (Roma); Cristina Tassorelli (Pavia); Paola Torelli (Parma)

Segreteria: Silvana Bosoni (Pavia)

Marketing e Pubblicità: 'X Comunicare'

Via Marconi 1/D - 27100 Pavia

Tel. 0382-577590

fax 0382-476889

E-mail: xcomunicare@virgilio.it

Per informazioni: Alleanza Cefalalgici (ALCe.)

Via Mondino, 2 - 27100 Pavia

Fax. 0382-380448

E-mail: alcegroup@tin.it

Partnering: Roberto Nappi (Pavia)



SCOPO DELLA RIVISTA

La rivista è dedicata allo studio interdisciplinare delle sindromi cefalalgiche e dei disordini adattativi; essa pubblica contributi provenienti da esperti delle branche principali della medicina e da cultori di altre discipline che si interessano al problema del dolore cefalico. L'obiettivo del giornale è quello di costituire un forum in cui idee e competenze diverse possano confrontarsi, nella convinzione che un aperto dialogo fra esperti di differenti discipline possa contribuire in modo sostanziale all'avanzamento delle conoscenze nonché a costituire un proficuo incontro culturale. La rivista ha periodicità quadrimestrale e contiene articoli originali, casi clinici di interesse e casi impossibili (ovvero storie cliniche di casi rari, complessi o comunque difficili da diagnosticare), rassegne, editoriali, note terapeutiche e storiche, recensioni su congressi.

NORME PER GLI AUTORI

La rivista pubblica articoli originali o su invito del Comitato Scientifico e/o di Consulenza. I testi inviati devono essere inediti. La proprietà letteraria degli articoli viene ceduta alla Casa Editrice; ne è vietata la riproduzione anche parziale senza autorizzazione della Redazione e senza citarne la fonte. Gli Autori si assumono la piena responsabilità scientifica per quanto riportano nel testo e si impegnano a fornire permessi scritti per ogni materiale grafico o di testo tratto da altri lavori pubblicati o inediti. La Redazione dopo aver eventualmente consultato i Referees si riserva la facoltà di: accettare gli articoli; accettarli con la riserva che vengano accettate le modifiche proposte; rifiutarli, esprimendo un parere motivato. I dattiloscritti dovranno essere inviati alla Segreteria Editoriale: dr.ssa Silvia Molinari, Direzione Scientifica, "Istituto Neurologico C. Mondino", via Mondino, 2 - 27100 Pavia. L'articolo deve essere inviato in triplice copia accompagnato da una lettera con gli estremi per poter contattare facilmente gli Autori. Alla versione cartacea andrà allegato un floppy disk contenente i seguenti files:

- il testo del manoscritto in formato Word versione per Windows;
- le tabelle in formato Word o Excel versione per Windows;
- i grafici in formato Power Point versione per Windows.

I successivi "revised" potranno essere inviati tramite posta elettronica sempre nei formati sopra indicati (e-mail: confinia@mondino.it). Il testo non deve superare le 10 cartelle dattiloscritte (formato A4, doppio spazio, 30 righe per pagina, 60 caratteri); per i casi clinici la lunghezza massima è prevista in 5 cartelle. La prima pagina deve contenere il titolo in lingua italiana e in lingua inglese, il nome per esteso ed il cognome degli Autori, gli Istituti di appartenenza, l'indirizzo del primo Autore, il riassunto in lingua italiana e inglese della lunghezza massima di 10 righe e almeno tre Key Words in lingua italiana e inglese. Gli articoli devono essere di norma suddivisi in: introduzione, materiale e metodi o caso clinico, risultati, discussione.

TABELLE - Le tabelle (in numero non eccedente la metà delle pagine di testo) devono avere un titolo conciso ed essere numerate con numeri romani. Ogni tabella deve essere scritta su un foglio separato. Tutte le abbreviazioni usate devono essere chiaramente definite.

FIGURE - I grafici ed i disegni devono essere di qualità professionale; le fotografie devono essere inviate su copia cartacea o diapositiva. Sia per i disegni che per le fotografie devono essere inviate tre copie di cui una in originale; le restanti due copie possono essere fotocopie. Le figure devono essere numerate con numeri arabi; sul retro delle illustrazioni vanno riportati a matita il relativo numero progressivo, il nome del primo Autore e l'indicazione del lato superiore. Le didascalie delle figure devono essere scritte in ordine progressivo su un foglio separato; tutte le abbreviazioni ed i simboli che compaiono nelle figure devono essere adeguatamente spiegati nelle didascalie. Le figure devono essere in numero non superiore alla metà delle pagine di testo.

BIBLIOGRAFIA - I riferimenti bibliografici devono essere segnalati nel testo tra parentesi e in numero (es: "...recentemente riportato" (1) oppure (1,2)..). Le voci bibliografiche devono essere riportate alla fine dell'articolo e numerate consecutivamente nell'ordine in cui sono menzionate per la prima volta nel testo.

Nella bibliografia vanno riportati:

- 1) tutti gli Autori eventualmente citati nel testo e nelle didascalie di tabelle/figure;
- 2) tutti gli Autori fino a un massimo di sei. Se sono in un numero superiore, riferire il nome dei primi tre seguiti dalla dicitura "et al.";
- 3) i titoli delle riviste abbreviati seguendo la convenzione in uso nell'Index Medicus (Medicine). I periodici non indicizzati da questo repertorio devono avere il titolo per esteso. Si invitano gli Autori ad attenersi ai seguenti esempi:

PER RIVISTE

- 1) Anthony M, Hinterberger H, Lance JW. Plasma serotonin in migraine and stress. Arch Neurol 1967; 16:544-552.

PER LIBRI

- 2) Kudrow L. Cluster headache: mechanism and management. New York: Oxford University Press 1980; 1-18.
- 3) Barzizza F, Cresci R, Lorenzi A. Alterazioni ECGrafiche in pazienti con cefalea a grappolo. In: Richichi I. & Nappi G. eds. Cefalee di interesse cardiovascolare. Roma: Cluster Press 1989; 7:133-137.

PER ABSTRACT

- 4) Caffarra P, Cammelli F, Scaglioni A et al. Emission tomography (SPECT) and dementia: a new approach. J Clin Exp Neuropsychol 1988; 3:313, abstract.