

Confinia

Cephalalgica

Rivista interdisciplinare fondata da Giuseppe Nappi

SOMMARIO

N. 3

Dicembre 2004

Anno XIII

EDITORIALE

Nuove entità cliniche e le loro denominazioni: qualche pasticcio nella nuova classificazione internazionale delle cefalee.....105
G.C. Manzoni

RASSEGNA

Cosa si prova ad avere un'emicrania: "Mig Installation", un'opera multimediale di Debbie Ayles109
D. Ayles, U. Nicola, K. Podoll

APPROFONDIMENTI

Quando la scienza parla italiano. Riflessioni sul tema *e-health* e cooperazione internazionale.....119
G. Nappi

La nuova classificazione IHS delle cefalee: osservazioni e commenti - II.....123
A cura di C. Tassorelli, M.G. Buzzi, F. Pierelli

STORIA DELLA MEDICINA

L'ospedale "San Salvatore" di Pesaro. Quasi novecento anni di storia.....159
L.M. Bianchini

ABSTRACTS DI INTERESSE.....165
A cura di P. Torelli

CEFALEE TODAY "32" (*e-bulletin www.cefalea.it*).....169

CEFALEE TODAY "33" (*e-bulletin www.cefalea.it*).....173

CEFALEE TODAY "34" (*e-bulletin www.cefalea.it*).....177



UNIVERSITÀ DI PAVIA

Confinia



Cephalalgica

SOMMARIO

N. 3

Dicembre 2004

Anno XIII

EDITORIALE

Nuove entità cliniche e le loro denominazioni: qualche pasticcio nella nuova classificazione internazionale delle cefalee..... 105
G.C. Manzoni

RASSEGNA

Cosa si prova ad avere un'emicrania: "Mig Installation", un'opera multimediale di Debbie Ayles..... 109
D. Ayles, U. Nicola, K. Podoll

APPROFONDIMENTI

Quando la scienza parla italiano. Riflessioni sul tema *e-health* e cooperazione internazionale..... 119
G. Nappi

La nuova classificazione IHS delle cefalee: osservazioni e commenti - II 123
A cura di C. Tassorelli, M.G. Buzzi, F. Pierelli

Cefalea a grappolo ed altre cefalalgie autonomico-trigeminali. 125
C. Tassorelli, P. Torelli, B. Gallai, F. Antonaci, G.C. Manzoni, M. Fanciullacci

Cefalea attribuita a patologie endocraniche non vascolari 131
S. Bastianello, S. Sacco, M. Ceroni, E. Ferrante, A. Magaudo, F. Tomasello, C. Uggetti, A. Romorini

Cefalea attribuita alle infezioni 141
E. Marchioni, E. Tavazzi, G. Bono, L. Minoli, F. Di Sabato, P. Sarchielli, E. Sinforiani, M. De Marinis

Cefalea attribuita a disturbi dell'omeostasi 151
P. Sarchielli, M. De Marinis, G.B. La Pegna, M.P. Prudenzano, G. Sances, P. Tamburro

STORIA DELLA MEDICINA

L'ospedale "San Salvatore" di Pesaro. Quasi novecento anni di storia 159
L.M. Bianchini

ABSTRACTS DI INTERESSE..... 165
A cura di P. Torelli

CEFALEE TODAY "32" (*e-bulletin www.cefalea.it*)..... 169

CEFALEE TODAY "33" (*e-bulletin www.cefalea.it*)..... 173

CEFALEE TODAY "34" (*e-bulletin www.cefalea.it*)..... 177

CONFINIA CEPHALALGICA

DIRETTORE RESPONSABILE

Andrea Arrigo

Registrazione del Tribunale di Milano

N. 254 del 18 aprile 1992

Periodicità Quadrimestrale

*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 ed 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.

Redazione editoriale

Silvia Molinari

Tel. 0382-380299; Fax 0382-380448

E-mail: confinia@mondino.it

Fondazione CIRNA

Editore

Sede Legale: Corso Magenta 56 - Milano

Sede Operativa: Via Palestro, 24 - Pavia

Tel. 335-6000459 - Fax 0382-303044

<http://www.cefalea.it>



UNIVERSITÀ DI PAVIA

Confinia



Cephalalgica

Rivista fondata da Giuseppe Nappi

Organo di collegamento del

Centro Interuniversitario Cefalee e Disturbi Adattativi (UCADH) - Direttore Scientifico G.C. Manzoni, Parma e di

Alleanza Cefalalgici (AL.CE. Group- CIRNA Foundation) - Direttore Scientifico E. Sternieri, Modena

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 Lanzani (Pavia), Arrigo Moglia (Pavia), Luigi Murri (Pisa I), Francesco Pierelli (Roma "La Sapienza"), Francesco Pinto (Firenze), Giorgio Sandrini (Pavia), Giorgio Zanchin (Padova)

ASSISTENTE EDITORIALE

Silvia Molinari, Direzione Scientifica, IRCCS "Istituto Neurologico C. Mondino" (Pavia)
Tel.: +39 0382 380.299 - Fax 380.448 - E-Mail: confinia@mondino.it

COMITATO DI CONSULENZA

SEZIONI UCADH

Cefalee: metabolismo e terapia

Ferdinando Maggioni, Padova

Cefalee primarie: neurogenetica e neurofisiologia

Paolo Rossi, Roma

Cefalee sintomatiche e disturbi correlati

Marco Mauri, Varese

Fisiopatologia e psicopatologia del dolore cefalico

Diego Minciocchi, Firenze

Neuroendocrinologia ginecologica delle cefalee e dei disturbi adattativi

Francesca Bernardi, Pisa (II)

Neuroepidemiologia applicata

Paola Torelli, Parma

Neurofarmacologia delle cefalee

Emilia Martignoni, Novara

Neuropsicobiologia delle cefalee e disturbi adattativi

Cristina Tassorelli, Pavia

Neurotossicologia dell'abuso di farmaci

Anna Ferrari, Modena (II)

Psicobiologia della vita riproduttiva

Alessandra Tirelli, Modena (I)

Studio delle alterazioni del ritmo sonno-veglia e cefalee

Sara Gori, Pisa (I)

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

Andrea Ceriani, 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

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

Confinia Cephalalgica è indicizzata in EMBASE/Excerpta Medica

ERRATA CORRIGE

CONFINIA CEPHALALGICA 2004;13(2):65. IL NOME DEL PRIMO AUTORE È MARIA GABRIELLA BUZZI.

Nuove entità cliniche e loro denominazioni: qualche pasticcio nella nuova classificazione internazionale delle cefalee

Non solo per un'esigenza di formale correttezza nosografica e tassonomica, ma ancor più per la necessità di disporre, tanto nella pratica clinica che nella ricerca, di un chiaro, immediato e comune sistema identificativo, è di fondamentale importanza che le diverse malattie e sindromi siano etichettate da denominazioni che non lascino spazio alcuno ad ambiguità e fraintendimenti.

Uno dei grandi meriti della classificazione della International Headache Society (IHS) del 1988 fu proprio quello di aver messo ordine in una congerie di precedenti denominazioni fornendo ed imponendo un linguaggio comune, unanimemente accettato.

Tra i principi ispiratori della classificazione della IHS del 1988 vi furono la rinuncia ad utilizzare terminologie impegnative dal punto di vista eziopatogenetico per le cefalee primarie prive di una sicura e definitiva base al riguardo e la decisione di non ricorrere ad eponimi.

Così, per esempio, la denominazione cefalea muscolo-tensiva venne sostituita con cefalea di tipo tensivo e vennero definitivamente accantonate denominazioni come sindrome di Sluder, sindrome di Charlin, sindrome di Costen.

Alcune nuove definizioni in sostituzione di precedenti ormai da tempo codificate, come per esempio emicrania senza aura per emicrania comune ed emicrania con aura per emicrania classica, parvero al momento a molti inop-

portune, ma in fin dei conti, a parte le solite, prevedibili, iniziali difficoltà che sempre s'incontrano di fronte al nuovo, per di più forse un po' arbitrario, non trovarono particolari ostacoli ad un'unanime accettazione, dal momento che si trattava di puro atto di convenzione terminologica che non sottendeva alcuna problematica sostanziale.

L'analisi della nuova revisione del 2004 della classificazione delle cefalee (ICHD-II) mette in evidenza alcune apparenti incongruità tra le denominazioni di alcune nuove entità cliniche e le entità cliniche stesse così come delineate dai rispettivi criteri diagnostici: mi riferisco, in particolare all'emicrania cronica, alla cefalea cervicogenica e, soprattutto alla cosiddetta New Daily Persistent Headache (NDPH).

Per quanto riguarda l'emicrania cronica, gli estensori della ICHD-II hanno adottato una denominazione, quella di emicrania cronica (Chronic Migraine) appunto, introdotta negli ultimi anni da ricercatori italiani dei Centri Cefalee delle Università di Pavia e Parma e quindi estesamente utilizzata come sinonimo, o in alternativa, della dizione emicrania trasformata coniata da Mathew negli anni '80 negli Stati Uniti e successivamente diffusa dal gruppo di Silberstein. Purtroppo però, la ICHD-II utilizza la denominazione emicrania cronica per categorizzare una forma di cefalea primaria (emicrania presente per almeno 15 giorni al mese da almeno 3 mesi senza overuse di sintomatici, secondo i relativi criteri diagnostici)

con un'accezione diversa da quella usata da vari autori; noi pensiamo che sarebbe stato utile un commento in tal senso.

Analoghe considerazioni possono essere formulate a proposito della cefalea cervicogenica, denominazione utilizzata dalla ICHD-II per descrivere una forma di cefalea chiaramente secondaria (inserita al punto 11.2.1 della classificazione tra le cefalee attribuite a disturbi del collo) e, perciò, del tutto diversa dalla cefalea cervicogenica originariamente descritta da Sjaastad.

Se per l'emigrania cronica e la cefalea cervicogenica la ICHD-II si limita ad adottare terminologie già precedentemente in uso, con la chiara intenzione però di servirsene per etichettare forme di cefalea certamente diverse da quelle prima comprese sotto la stessa dizione, per la NDPH la modalità d'approccio della ICHD-II appare poco comprensibile e difficilmente approvabile. La denominazione NDPH è stata introdotta nel 1986 da Vanast per descrivere una forma di cefalea ad andamento cronico-quotidiano *ab initio*, senza alcun intervallo libero, la cui data d'esordio viene generalmente ricordata dai pazienti con estrema precisione anche a distanza di molti anni. Successivamente diversi autori, attraverso l'osservazione e la descrizione di numerosi casi, hanno meglio definito la sindrome aggiungendo agli elementi clinici già indicati da Vanast altre due importanti caratteristiche: l'esordio, in circa il 30% dei casi, in stretta relazione temporale con un episodio influenzale o in-

fettivo e la presenza a volte di aspetti di tipo emicranico.

Così, dalla seconda metà degli anni '90 e fino alla recente pubblicazione della ICHD-II la NDPH veniva considerata come una nuova forma di cefalea primaria contraddistinta da un pattern temporale di tipo cronico-quotidiano *ab initio*, con alcuni aspetti clinici mal definiti simili all'emigrania, ad esordio ben delimitato nel tempo e talvolta correlato ad un episodio infettivo. Ancora una recentissima pubblicazione relativa ad una casistica di 30 pazienti giapponesi con NDPH, comparsa su Cephalalgia successivamente alla ICHD-II, confermava questi elementi. Per gli altri autori americani sono prevalenti invece gli aspetti di tipo tensivo.

La ICHD-II "ha ufficializzato" la NDPH con la sua originaria denominazione, inserendola al punto 4.8 nel capitolo delle "altre cefalee primarie" ignorando, diverse descrizioni del suo quadro clinico che l'accostano all'emigrania, corredandola di una serie di criteri diagnostici del tutto sovrapponibili a quelli della cefalea di tipo tensivo cronica, dalla quale si differenzerebbe sostanzialmente solo perchè il pattern temporale cronico è tale fin dall'esordio.

E' auspicabile che nei prossimi anni la ricerca clinica, attraverso l'attenta analisi di ampie casistiche, possa sbrogliare alcune matasse che la ICHD-II ha creato; d'altra parte è inevitabile che nuove entità nosografiche debbano passare al vaglio della validazione clinica.

Gian Camillo Manzoni



IRCCS Fondazione
"Istituto Neurologico Casimiro Mondino"
PAVIA



UNIVERSITÀ DEGLI STUDI
DI PAVIA

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

XVI Edizione "Ottorino Rossi Award"

*19 - 20 Maggio 2005
Palazzo Centrale
Università degli Studi di Pavia*

Cosa si prova ad avere un'emicrania: 'Mig Installation', un'opera multimediale di Debbie Ayles

What it is like to have a migraine: Debbie Ayles multimedia 'Mig Installation'

Debbie Ayles¹, Ubaldo Nicola², Klaus Podoll³

¹Scuola d'Arte e Design, Colchester Institute, Essex, Gran Bretagna

²Saggista e Professore di Filosofia, Liceo Scientifico, Pavia, Italia

³Dipartimento di Psichiatria e Psicoterapia, Università di Aquisgrana (Aachen), Germania

Nel suo saggio finale per un corso di laurea, dal titolo 'Mig Installation', Debbie Ayles, un'artista inglese di 44 anni, ha utilizzato alcuni sintomi della emicrania basilare di cui soffre dall'età di 14 anni. I fenomeni rappresentati nell'installazione multimediale comprendono disturbi visivi, acustici e somatoestetici, assieme ai comportamenti connessi al dolore ed alle reazioni psicologiche causate dallo stress di un attacco emicranico. L'arte può essere un potente mezzo per comunicare cosa vuol dire avere un'emicrania, promuovendo la consapevolezza sociale non solo del dolore ma anche della dimensione spirituale che può accompagnare l'esperienza emicranica.

In her final degree project 'Mig Installation', 44-year-old British artist Debbie Ayles has transformed some of the symptoms of her basilar migraine from which she suffered since the age of 14. The phenomena represented in this multimedia installation encompass visual, acoustic and somesthetic disturbances as well as pain behaviour and psychological reactions to the stress of a migraine attack. Art can be a powerful means to communicate what it is like to have a migraine, promoting society's awareness not only of the suffering, but also of the spiritual dimensions that may be inherent in the migraine experience.

Parole chiave: arte, creatività, emicrania

Key Words: art, creativeness, migraine

Introduzione

Nel 1877 l'oftalmologo tedesco Foerster (1) notò che gli scotomi scintillanti sono "descritti spesso in modo troppo poetico" (p. 122) dai pazienti, osservazione che va intesa in senso critico, non certo come il riconoscimento di una predisposizione dei pazienti alla poesia. In effetti, solo a partire dagli studi di Singer (2), Lippman (3) e Fuller e Gale (4) si è capito che l'esperienza dell'aura emicranica può essere fonte di ispirazione per opere di grande livello spirituale. Esempi d'arte d'ispirazione emicranica sono gli scritti e le miniature che documentano le visioni mistiche di Ildegarda di Bingen, le enig-

matiche avventure di Alice raccontate da Lewis Carroll, i quadri metafisici di Giorgio de Chirico (5), così come quelli di Georgia O'Keeffe (6) e di tanti altri artisti-pazienti contemporanei (7). In nessuno di questi casi, tuttavia, l'artista si poneva espressamente il compito di spiegare al pubblico cosa significhi avere un'emicrania.

E' quindi interessante documentare l'opera che un'artista inglese di 44 anni ha elaborato come saggio finale del suo corso di studi in Arte e Disegno, in cui questo intento educativo è posto in primo piano. 'Mig Installation' (8,9), presentata dal 15 al 21 giugno 2002 durante l'esposizione dei lavori finali del corso di laurea in Arte e Disegno, rap-

presenta il culmine di cinque anni di studi presso la Scuola d'Arte e Disegno, Colchester Institute, Essex. L'artista, che soffre di emicrania basilare dall'età di 14 anni, così spiega le sue intenzioni:

"Quando mi sono resa conto dell'influenza che l'emicrania ha su di me e sulla mia arte, ho capito che la laurea mi offriva l'occasione di proseguire la ricerca e di tentare di esprimere in termini visivi la mia personale esperienza di un attacco. Dato che il saggio finale avrebbe avuto grande risonanza e molta pubblicità, altri pazienti o molte persone che forse non ci hanno mai pensato su sarebbero state coinvolte. Usando la pittura, la fotografia, la luce ed il suono, cose che per me sono dolorose e di grande effetto, speravo di introdurre la gente nel mio 'altro' mondo, di riuscire a far capire con immagini cosa potrebbe essere l'emicrania".

L'installazione spiegata nel catalogo per i visitatori

'Mig Installation' di Debbie Ayles

L'installazione si ispira ad alcuni degli strani fenomeni che possono accadere durante un attacco emicranico.

L'emicrania è un'insidiosa minaccia perennemente pendente sul tuo capo – non sai mai quando ti coprirà di nuovo. Sarà quel lampo di luce, o quella tavoletta di cioccolato? Sarà perché sei stanchissima o stressata?

Tutto ciò ti allontana dal mondo, non riesci più a tenere il passo, rinchiusa in un piccolo mondo interiore di dolore e disperazione. Tutto attorno a te va avanti normalmente, mentre tu affondi piano piano nella angoscia e nella frustrazione di un'altra emicrania.

E' una cosa terribile, ma c'è un lato positivo. Infatti, proprio nel momento in

cui cominciano il dolore, la confusione, la paralisi e la nausea, comincia anche l'alchimia. Lentamente il mondo normale si trasforma in un mosaico. Piacevoli forme colorate fluttuano nel tuo campo visivo, vibrano in avanti, si allontanano e si muovono qua e là. Sei trascinato dentro questo caleidoscopio di intensi verdi e blu, rossi, rosa, giallo ed arancio, che alla fine recedono in monocromo. Un meraviglioso spettacolo privato, solo per te.

E poi tutto finisce. E' andato. Ed il dolore che avevi dimenticato ritorna con la consapevolezza che ti aspettano parecchi giorni di emicrania, senza altre stupende parentesi capaci di sviare la tua attenzione.

Questi strani fenomeni non sono né unici né inusuali. In fin dei conti milioni di persone hanno diverse esperienze d'emicrania. Non sei sola. C'è speranza. Quando l'agonia sarà finita, torneranno l'energia, la positività, l'entusiasmo e la serenità. Lo spirito rinnovato e la chiarezza sono meravigliosi. Le emicranie sono la mia ispirazione.

Descrizione dell'installazione

'Mig Installation' (tabella 1) di Debbie Ayles è collocata in una vecchia officina ristrutturata per rispondere allo scopo. Le dimensioni della stanza, alta 2,5 metri, sono approssimativamente di 6,5 per 3,5 metri. Il soffitto, che originariamente dava su un controsoffitto più in alto, in occasione dell'esibizione è

Mirosa Series 1, 3, 5, 6	F.M.R. I
Photo I	F.M.R. II
Photo II	Farewell to M.R.
Photo III	F.M.R. III
Mask 1	F.M.R. IV
Farewell Light I	Agony Wallpaper
Farewell Light II	

Tabella 1. *'Mig Installation' di Debbie Ayles, Catalogo delle opere*

stato foderato con una tela di cotone bianco a circa 2,5 metri d'altezza, così da restringere lo spazio e favorirvi la diffusione della luce. La moquette è stata ricoperta con grandi quadrati di carta di colore grigio chiaro e le giunture saldate con un nastro isolante di color grigio-argento. In questo modo il pavimento ha assunto l'aspetto di una grata e, a causa della moquette sottostante, risulta elastico e capace di ammortizzare il rumore dai passi. Le quattro pareti laterali sono dipinte di bianco opaco.

Si arriva alla stanza attraverso un corridoio dipinto di bianco, sulle cui pareti vi sono quattro quadri (non illustrati in questo articolo), a mo' di introduzione all'installazione. Abbiamo descritto altrove queste quattro opere, appartenenti ad una serie cui l'artista ha dato il titolo di 'Mirosa': consistono nella sovrapposizione di numerose immagini di natura morta in un modo che simula il fenomeno della perseveranze visive (10), un'illusione che può presentarsi nella aura emicranica.

"Creo immagini astratte con colori e forme intricate per visualizzare alcuni fenomeni emicranici che ho sperimentato", Debbie Ayles spiega, "ad esempio trascinando un'immagine e depositandola sopra un'altra. Ricoprendo e

decostruendo immagini studio gli effetti coloristici e lineari usando acrilici grassi. Anche se qualcosa dell'originale rimane, il colore diventa stupefacente ed intenso. Appaiono forme, poi scompaiono. L'immagine, il suo contenuto e la sua trama sono sconvolte. Nulla è proprio come sembra".

Per avere accesso all'installazione bisogna superare una porta, generalmente lasciata aperta. Su di essa un cartello avvisa che dentro la stanza entreranno in funzione flash luminosi. Superando la soglia, un sensore PIR [Passive Infra Red], sensibile ai movimenti ed al calore corporeo dei visitatori, mette in azione una reazione a catena che attiva un apparecchio capace di emettere flash, come quelli usati in fotografia. Il lampo di luce brillante sconcerta coloro che entrano, che si chiedono 'Perché?' L'artista offre molte spiegazioni: "Un lampo al flash può annunciare o dare origine ad un'emicrania. Non è bello da vedere. Se i visitatori sono girati di spalle cercano di rendersi conto di quanto accade e spesso si sentono obbligati a curiosare in giro per scoprire cosa è stato. Dato che la 'Macchina dell'Emicrania' funziona a scoppio ritardato, i flash sono irregolari, erratici, e quindi imprevedibili, proprio

come un'emicrania. Se sei così sfortunato da prenderti il flash in faccia, avrai occasione di vedere un'immagine postuma che assomiglia allo scotoma".

A sinistra dell'entrata vi è una serie di tre fotografie (figure 1-3). Secondo l'artista, hanno il compito di illustrare alcuni dei fenomeni e



Figura 1. Debbie Ayles, Photo I, 2002

dei contraccolpi emotivi tipici dell'emicrania, disturbi visivi come lo scotoma e la visione a tunnel, sensazioni di de-realizzazione e disturbi nella percezione del tempo, con la sensazione che tutto vada molto piano o incredibilmente veloce. Ella aggiunge: "‘Photo I’ (figura 1) illustra la strana sensazione precedente l'emicrania, quando ogni cosa sembra svolgersi normalmente attorno a me ed io comincio a sentirmi strana, distante da tutto. Il mondo esterno sembra andare più veloce, ma io sto scivolando in quella indeterminatezza che mi sovrasta. So di non essere in grado di controllare ciò che sta per succedere – l'attacco sta per cominciare. ‘Photo III’ (figura 3) mostra un'altra strana sensazione che mi prende prima di un attacco. Tutto è chiaro e lucido. Mi pare di muovermi in fretta, facendo le cose a gran velocità mentre tutto il resto sembra andare

nuciano l'aura emicranica. Sono in piedi in cima ad una rampa di scale alla stazione ferroviaria. Me ne sto immobile, non sto andando da nessuna parte. La visione a tunnel è illustrata dal fatto che la zona centrale della fotografia, che rappresenta me stessa, è nitida, mentre le zone periferiche si fanno sempre più scure e confuse. Alla mia sinistra un uomo di alta statura in ombra sembra minaccioso come la perenne minaccia dell'emicrania. Mi sta passando davanti in fretta, questa volta sono riuscita a sfuggire alla sua attenzione? Sulla destra una figura più lenta sale le scale verso la luce del giorno. Nella parte sinistra della fotografia, nell'angolo, vi sono cerchi di luce che sembrano zone vuote nell'area visiva. Cerchi di un bianco più consistente rimandano allo scotoma. Un segnale dietro me, scritto in rosso, dice 'STOP-GAP' [letteralmente "Temporaneo", in Inghilterra è il nome dei bar-ristorante nelle stazioni ferroviarie, dove ci si può rifornire a qualsiasi ora]. E' di una brillantezza resa dolorosa dall'inizio della fotofobia. Questo segnale è veramente là, sul binario della stazione; è la pubblicità di un caffè, ma la coincidenza del termine mi sembra appropriata – per me l'emicrania è una situazione temporanea,



Figura 2. Debbie Ayles, Photo II, 2002

piano. Ancora un senso di alienazione e di essere 'fuori fase' rispetto al resto del mondo, specialmente con quelli che mi stanno attorno. Desidero essere coinvolta in quello che stanno facendo ma l'emicrania mi porterà via dalla vita per tre giorni. 'Photo II' (figura 2) illustra molte emozioni e fenomeni che an-



Figura 3. Debbie Ayles, Photo III, 2002.

un'interruzione della vita normale, e per quanto sia penosa e terribile, ne posso uscire fuori ristorata, rinvigorita, sino al prossimo attacco”.

Sulla stessa parete, un quadro al titolo 'Mask 1' [Mashera 1] (figura 4) mostra un'altra variante dell'effetto della sovrapposizione di immagini derivata dalla perseverazione dei dati visivi immediati connessa all'aura emicranica. Diversamente dalle 'nature morte' della serie 'Mirosa' prima considerate, dove gli oggetti rappresentati mimetizzati nel loro ambiente, le indicazioni fornite dal titolo 'Mask 1' facilitano il riconoscimento delle fattezze di un volto umano, di una maschera mortuaria, in effetti. “Questa opera (figura 4), in acrilico, fa parte di una coppia. Una è dipinta con colori forti ed audaci, l'altra in tinte pastello, più chiare. Ho deciso

di mettere in mostra quello più vivace e di usarlo anche come immagine nei biglietti di invito. In effetti è la manipolazione dell'immagine di una maschera mortuaria. I pezzi di mosaico che risultano dalle sovrapposizioni, torsioni e cambi di direzione sono dipinti con associazioni di colori contrastanti che feriscono gli occhi. La testa emerge all'interno di un'immagine dove forme e colori rimbalzano e risuonano l'uno contro l'altro. Capovolgendo il quadro appare una testa simile ma differente – i due aspetti di una personalità. Mi è sembrato opportuno ispirarmi ad una maschera mortuaria sia per la sua connotazione sia perché si tratta di un volto anonimo, non il mio, cioè, anche se trasmette il dolore e la confusione che sorgono durante e fra gli attacchi emicranici”.



Sulla parete più lontana dell'installazione vi sono due scatole luminose colorate (figura 5 e 6) che rappresentano l'effetto visivo prodotto dagli episodi di aura emicranica con allucinazioni caleidoscopiche cui l'artista va soggetta, già analizzate in modo dettagliato altrove (11). Secondo Debbie Ayles, “Entrambe sono illuminate con piccole luci le quali fanno sì che alle aree colorate di rosa, blu, giallo e verde sembrino mancare pezzi circolari. La scatola luminosa a sinistra, 'Farewell Light I' (figura 5), si illumina ad intervalli regolari, in modo non troppo rapido ma comunque irritante, tale da confondere l'osservatore quando cerca di os-

Figura 4. Debbie Ayles, Mask 1, 2002

servare i colori e le forme. A causa di questa luce violenta è difficile guardare anche l'altra scatola, 'Farewell Light II' (figura 6). Queste forme e colori sono la componente più intensamente dolorosa delle mie emicranie. All'interno di una area rettangolare in formato ritratto, vedo colori brillanti come un mosaico pulsante ed in movimento. Forme di grande bellezza, caotiche ma tuttavia organizzate, cambiano e si muovono ad un ritmo fantastico. I colori non sono molti ma cambiano di tono ed intensità. Quando cessa questa fase dell'attacco forme e colori si fanno più calmi e tendono al monocromo. Effetti-

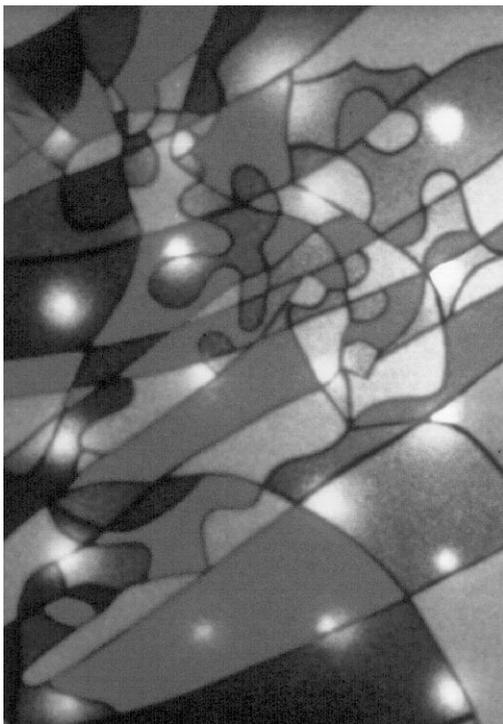


Figura 5. Debbie Ayles, Farewell Light I, 2002

vamente vedo anche forme poligonali più angolate, ma non sono mai riuscita a rappresentarle. In ogni modo volevo che lo spettatore capisse quanto sono

belle, per me, e forse il farle più organiche le rende più attraenti. Un fatto interessante è che queste forme apparvero casualmente mentre stavo lavorando ad un'altra sezione del progetto. Spuntarono fuori dai caotici disegni e sovrapposizioni durante la fase progettuale di un quadro più grande (vedi figura 7). Ciononostante mi è sembrato giusto usare questi pattern finali per mostrare il fatto che, per quanto possano sembrare caotici e casuali, emersero da disegni convenzionali di natura morte".

Sulla terza parete vi sono cinque dipinti – uno centrale più grande, 'Farewell to M.R.' (80 x 90 cm) ed altri più piccoli su entrambi i lati, 'F.M.R. I' e 'F.M.R. II' sulla sinistra, 'F.M.R. III' e 'F.M.R. IV' sulla destra, ognuno di dimensioni 25 x 30 cm. Sia la composizione del quadro



Figura 6. Debbie Ayles, Farewell Light II, 2002

centrale che il suo rapporto con i quattro più piccoli hanno a che fare con gli effetti del sintomo auratico della perseveranza visive di cui già abbiamo parlato. Secondo l'artista, "Il quadro centrale (figura 7) fa vedere come si frantuma un'immagine quando l'emigrania comincia a trascinarci nella sua fossa. Mostra il fenomeno della sovrapposizione di immagini quando guardo ciò che mi circonda. Quando i miei occhi passano in rassegna della stanza, parti ancora riconoscibili dell'interno si accavallano le une sulle altre. Spariscono quando sbatto le palpebre e poi ricominciano quando riprendo a guardare altre immagini. Il quadro chiarisce sia la confusione emotiva connessa ad un attacco sia le conseguenze fisiche dell'emigrania. Le quattro immagini più piccole F.M.R. I-IV (non illustrate in questo articolo) sono parti del quadro più grande, selezionate e così tanto in-

grandite che l'osservatore è in difficoltà nel rintracciarle nell'opera grande. Durante un attacco, anche quando hai un mal di testa intollerabile, ti senti male, hai la nausea ed una terribile diarrea mentre i rumori, le luci e gli odori sono dolorosi, il cervello riesce a funzionare con la massima chiarezza. Puoi continuare a riflettere razionalmente sui problemi della tua vita quotidiana e spesso persino risolverli. E' una delle ragioni per cui ho scelto di mettere in evidenza queste piccole aree e farne piccoli dipinti autonomi – come se queste parti della mia vita potessero essere selezionate, scelte ed accuratamente analizzate quando le guardo, quindi messe in ordine e poi riportate nella caotica struttura centrale".

La parete rimanente è ricoperta da una 'tappezzeria' denominata 'Agony Wallpaper' (figura 8), un lavoro che ancora una volta trasforma un disturbo emigranico in un'opera

d'arte. L'artista commenta: "Quando mi viene l'emigrania, per tutto il tempo in cui rimango sveglia non riesco a trovare una posizione confortevole; non c'è un posto in cui possa mettere il mio corpo e soprattutto la testa senza sentire dolore. Mi tiro su, mi giro e mi contorco in tutte le posizioni che riescono a darmi qualche secondo di sollievo. Questa tappezzeria mostra alcune di queste posizioni. E' disegnata con un pennarello nero su una car-



Figura 7. Debbie Ayles, Farewell to M.R., 2002

ta da parati bianca. Ho scelto il monocromo perché verso la fine di un attacco [cioè di una aura emicranica con allucinazioni caleidoscopiche] i colori ed i fenomeni scompaiono. Tutto diventa 'in bianco e nero', proprio quando mi tocca affrontare l'ultima parte di un attacco, che spesso è anche la più dolorosa. Ho collocato la tappezzeria in modo tale che il grosso delle forme si rivolgano con le loro contorsioni verso la porta, come a significare l'andarsene via, uscire da questa cella claustrofobica, dove, se fosse stata una vera emicrania, avrei passato forse tre giorni, miserabili e penosi. Fuori il mondo continua come prima la sua vita normale. Muori dalla voglia di raggiungerlo e riguadagnare il mio benessere perduto".

In un piccolo spazio nascosto dietro una falsa parete nella parte nascosta dell'officina un lettore CD emette un suono continuo, a significare l'ipersensibilità agli stimoli acustici che

accompagna l'attacco emicranico. L'artista ricorda: "Un monotono ronzio accompagna tutta l'esperienza visiva dell'emicrania illustrata in 'Mig Installation'. Un rumore irritante ed esasperante di intensità fluttuante. Vorresti farlo smettere. E' un CD che trasmette il rumore di un tagliaerba che non si ferma mai. Non riesco a ricordare quante volte me ne sono rimasta a letto in estate durante un attacco, perseguitata dal rumore di un tagliaerba. E' il rumore del mondo di fuori, della luce del sole, dei weekend, del divertimento, dell'estate. E' il ronzio di un'ape, la prospettiva di una partita in giradino, una grigliata. Ma il rumore è minaccioso, senza sosta. Vorrei che si fermasse. E' troppo alto, invade la stanza e la mia testa. Ad un certo punto si ferma per una frazione di secondo, ed io penso 'bene, finalmente è finito', ma non faccio in tempo a pensarlo che è già ricominciato".

Debbie Ayles aggiunge: "Personalmente trovo che l'impressione generale determinata dall'entrare nella stanza e sperimentare queste immagini, luci e suoni sia spaventosamente realistica. E' la migliore rappresentazione che riesco ad escogitare di cosa sia per me l'emicrania. Spero che questa installazione produca maggiore consapevolezza di cosa un paziente vede e sente oltre a rassicurare altri pazienti sul fatto

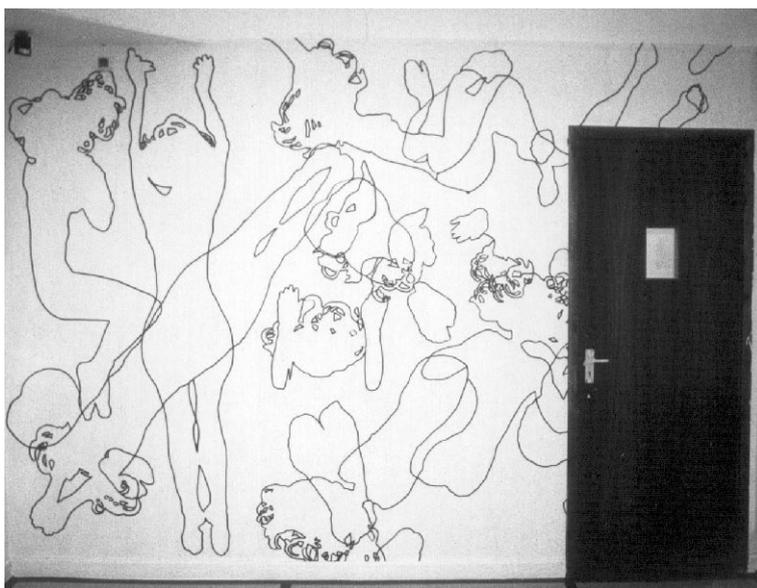


Figura 8. Debbie Ayles, *Agony Wallpaper*, 2002

che sperimentare questi strani fenomeni non comporta nulla di anormale. In particolare vorrei far capire loro che non sono soli nella loro sofferenza. Ci sono persone che veramente li capiscono e capiscono per esperienza personale ciò che ogni emicranico deve sopportare. Per me è molto rassicurante tenere presente che quando sono costretta a letto o in bagno, furiosa e debilitata, non sono sola in quella condizione. Migliaia di altre persone come me stanno affrontando la stessa situazione!”.

Note conclusive

La reazione di chi visita 'Mig Installation' di Debbie Ayles conferma che quest'opera multimediale riesce a comunicare con efficacia l'impatto dell'esperienza multisensoriale di un attacco emicranico, esperienza che può comportare (per usare una celebre frase del poeta francese Arthur Rimbaud) 'le dérèglement de tous les sens' (12), ossia lo sconvolgimento di tutti i sensi. È stato rilevato che i visitatori sofferenti di emicrania o mal di testa notano che tutto ciò ricorda i loro attacchi; sono 'felici di uscirne fuori', definiscono l'esperienza 'terribile'. Ma trovano belli i colori brillanti ed i pattern. Alcuni si riconoscono nelle fotografie. Molti hanno fatto commenti sul suono smorzato dalla carta sul pavimento, sui 'terribili lampi' dell'apparecchio, su come la stanza sembri 'vagament clinica'. Alcuni hanno riconosciuto lo scotoma, le forme caotiche e a mosaico, la visione a tunnel. I visitatori che non soffrono d'emicrania convengono sul fatto che

se questo è ciò che prova un paziente, sono felici di non esserlo. Per tutti, l'opera di Debbie Ayles è utile per accrescere la consapevolezza e la conoscenza non solo della sofferenza, ma anche dell'ispirazione spirituale (13) che può scaturire dall'esperienza emicranica.

Riconoscimenti

Debbie Ayles desidera ringraziare Chris Dobrowolski per la realizzazione del sensore PIR e Judy Payne per la realizzazione della fotografia digitale.

Bibliografia

1. Foerster R. Beziehungen der Allgemein-Leiden und Organ-Erkrankungen zu Veränderungen und Krankheiten des Sehorgans. In: Graefe A, Saemisch T (eds) Handbuch der gesamten Augenheilkunde. 1877;7 part 5 Engelmann, Leipzig:59-234.
2. Singer C. Studies in the history and method of science, First series. Oxford, Clarendon Press, 1917.
3. Lippman CW. Certain hallucinations peculiar to migraine. J Nerv Ment Dis 1952;116:346-351.
4. Fuller GN, Gale MV. Migraine aura as artistic inspiration. Br Med J 1988;297:1670-1672.
5. Nicola U, Podoll K. L'aura di Giorgio de Chirico. Arte emicranica e pittura metafisica. Milano, Mimesis 2003
6. Lisle L. Portrait of an artist: A biography of Georgia O'Keeffe. NY, Seaview Books 1980.
7. Podoll K, Robinson D. Visual migraine aura as source of artistic inspiration in professional painters. Neurol Psychiat Brain Res 2001;9: 81-94.
8. Anonymous. Inspired student suffers for her art. East Anglian Daily Times, 22 June 2002, 19.
9. Sims R. Dust is washed from our souls! Essex County, 5 July 2002, 26.

10. Kölmel HW. Visual illusions and hallucinations. *Baillière's Clin Neurol* 1993;2:243-264.
11. Podoll K, Robinson D, Ayles D, Nicola U. Le allucinazioni caleidoscopiche come sintomo visivo dell'aura emicranica. *Confinia Cephalalgica* 2003;12:53-63
12. Rimbaud A. *Oeuvres complètes*. Éd. critique avec introd. et notes par Steve Murphy. Champion, Paris, 1999.
13. Podoll K, Robinson D. *Migräne und spirituelle Erfahrung*. Ariadne, Aachen, 2001.

Corrispondenza: debbieayles@lineone.net

Quando la scienza parla italiano. Riflessioni sul tema *e-health* e cooperazione internazionale

Giuseppe Nappi

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

Direttore Scientifico IRCCS Fondazione "Istituto Neurologico C. Mondino", Pavia

Presidente Centro Interuniversitario di Ricerca Cefalee e Disordini Adattativi (UCADH)

Il convegno sulle prospettive di telemedicina e di formazione a distanza organizzato a Roma (settembre 2003) dal Consorzio di Bioingegneria e Informatica Medica (CBIM) ha chiuso una settimana di eventi di grande interesse. Di notevole rilievo è stato l'undicesimo convegno della società scientifica internazionale delle cefalee (IHS) che ha avuto come partecipanti più di 2600 colleghi di oltre 70 nazioni per discutere su alcune sindromi neurologiche peculiari, ovvero le cefalee e i dolori di natura neuropatica centrale.

Dopo 15 anni è stata presentata la seconda edizione di un volume pubblicato nel 1988, che codificava i sistemi diagnostici ed i criteri di definizione di patologie neurologiche povere di target e di marker evidenziabili in via biologica, in via di neuroimmagine, in via neurofisiologica. Si tratta infatti di disturbi molto soggettivi, a genesi multifattoriale, a ponte tra la neurologia e la psichiatria, per i quali è estremamente importante la comunicazione tra medico e paziente per la raccolta diligente dei sintomi. Un tentativo analogo è stato fatto dagli psichiatri (30-40 anni fa negli Stati Uniti e poi in tutto il mondo) che hanno creato un manuale statistico

diagnostico delle malattie mentali (DSM) che oramai ha visto numerose riedizioni.

In questo contesto un meeting linguistico fra ricercatori di lingua spagnola, italiana e portoghese ha affrontato il problema di come tradurre nelle varie lingue nazionali una serie di criteri diagnostici espliciti (operazionali) e le nuove conoscenze sulle cefalee; questa è una questione pratica assai rilevante, stante la natura (soggettiva / presenza di sintomi in assenza di segni) di patologie non "semplicemente" riconducibili all'evidenza del vetrino istologico o all'immagine radiologica, al tracciato bioelettrico, etc. In particolare, da tre anni è operativo in questo capitolo delle cefalee un gruppo latino americano, costituito da medici spagnoli, italiani, argentini, brasiliani, uruguayi, cileni e di altri paesi sudamericani.

Nel mondo ci sono più di seimila idiomi, la metà della popolazione ne parla undici. Ma in effetti c'è uno strapotere linguistico della lingua inglese nel campo della comunicazione nelle scienze.

Ogni 18 giorni nel mondo muore una lingua: se va avanti così nell'arco di

100 anni se ne perderanno circa 3.000. Per fortuna, la lingua italiana oggi gode di ottima salute nel mondo, dove si è affermata come la quinta lingua più studiata all'estero, dopo l'inglese, il francese, lo spagnolo e il tedesco, anche se parte da una posizione di svantaggio: tra le lingue parlate infatti occupa solo la diciannovesima posizione. Un altro dato. Il 3,6% delle pagine web su Internet è scritto in italiano. Siamo al settimo posto dietro l'Inglese (35,2%), il Cinese (11,9), il Giapponese (10,3), lo Spagnolo (8,1), il Tedesco (6,5) e il Coreano (4,2), ma davanti al Francese. Negli ultimi cinque anni le iscrizioni ai corsi di italiano nel mondo sono aumentate quasi del 40%; nei programmi di 500 scuole superiori americane sono appena stati inseriti corsi ed esami di Italiano. Ci si augura che la terza edizione della "Settimana della Lingua italiana nel mondo", organizzata dal Ministero degli Esteri con la collaborazione dell'Accademia della Crusca e di altri ministeri o enti, tra cui la Dante Alighieri, contribuirà ad una ulteriore espansione. Le necessità / urgenze della comunicazione scientifica (al pari di quelle, ad esempio, delle notizie di Borsa, transazioni finanziarie, attività economiche), se da un lato rendono inevitabile l'uso dominante della lingua inglese nella comunicazione a livello internazionale, dall'altro però evidenziano anche il bisogno di capire quando sono necessarie le lingue nazionali (sino in certi casi a riscoprire il valore degli idiomi locali e dei dialetti!). In un ambiente di e-learning / e-health a distanza, che ingloba l'universo delle popolazioni, il problema del ruolo delle lin-

gue nazionali in campo telematico non può essere più a lungo ignorato. Ed in verità nel nostro paese l'Accademia della Crusca, come anche l'Istituto Nazionale Miguel Cervantes in Spagna, hanno cominciato da qualche tempo a porsi il problema dell'internazionalizzazione della scienza. In particolare, ci si deve chiedere quando la Scienza deve parlare italiano (v. figura).

La formazione, intesa come formazione scolastica (scuole medie inferiori e superiori, università), deve avvenire (su questo sono tutti d'accordo!) nella lingua madre, che è la lingua più salda ed elastica e, pertanto, più facilmente consente l'accesso al sapere in generale e al sapere scientifico in particolare. Se il linguaggio è logos, se il linguaggio è pensiero, se il linguaggio esprime a un tempo conoscenza e funzioni creative di sistemi fattuali allo stato nascente già concreti, un primo accordo indubbiamente esiste fra linguisti e scienziati. Le lingue, insomma, non sono solo un semplice sistema di parole che consente la trasmissione di conoscenze, di informazione.

I ricercatori invece che si cimentano



Quando la scienza parla italiano

(Accademia della Crusca 2003)

• Nulla più nella vita di oggi può essere circoscritto all'ambito nazionale, tanto meno i sistemi di comunicazione linguistica

- Purismo, nazionalismo, "anglofobia" !
- Lingua veicolare (di lavoro) ← -- → Inglese
- Lingua effettiva dei popoli (nazionale/locale)
 - Formazione scolastica/universitaria
 - Dialogo medico-paziente
 - Divulgazione/informazione scientifica

Nota: vi sono 50 individui al mondo che non possono parlare con nessuno poiché sono gli unici sopravvissuti parlanti un determinato idioma

G. Nappi 2003

nei congressi internazionali e scrivono lavori scientifici su riviste indicizzate, devono necessariamente utilizzare la lingua inglese per scambiarsi in tempo reale le nuove conoscenze.

Quando si ha bisogno invece dell'alleanza del paziente per arrivare ad una diagnosi clinica (possibile, probabile, definita) e all'uso terapeutico razionale di psico-neurofarmaci (si pensi al passaggio epocale dagli analgesici aspecifici che "fanno bene a qualsiasi tipo di dolore", a farmaci selettivamente efficaci per il dolore neuropatico centrale o periferico), la lingua del medico che parla con il paziente deve essere quella nazionale corrente (anche dialettale, se necessario). Esiste, quindi, la necessità di tradurre nelle lingue principali i sistemi diagnostici codificati, i nomenclatori, di creare un Glossario dedicato. Partendo dal concetto di glossario, si possono poi via via cercare di risolvere i problemi estremamente multidimensionali dei sistemi di comunicazione linguistica.

Per quanto riguarda infine la divulgazione scientifica, va ricordato che certi disturbi (come quelli legati all'arcipelago delle cefalee idiopatiche e quelli mentali) portano dal medico solo più o meno il 50% dei pazienti; l'informazione in questi casi intesa

come attività di divulgazione per "la gente" (tramite i media, internet, etc.) è importante (prevenzione, diagnosi precoce e corretta / cure mirate) per ridurre il carico sociale di una serie di vere e proprie "epidemie silenziose" (quali sono appunto quelle rappresentate dal "mal di testa - malattia" e patologie comorbide relative della sfera emozionale affettiva, uso eccessivo di farmaci / dipendenza da sostanze) e non può certamente essere fatta in inglese.

In un sistema di comunicazione a distanza e mondializzazione delle conoscenze, reputo di estremo interesse e lungimirante aver organizzato un convegno sul tema "e-health e cooperazione internazionale" a conclusione di una settimana (11-17 settembre 2003) di meetings internazionali sulle cefalee a Roma: 1. Artemicrania (mostra Giorgio de Chirico); 2. II Joint Meeting of the Italian and Hispanic Linguistic Subcommittees of the International Headache Society; 3. Cluster Club Meeting; 4. XI Congress of the International Headache Society (IHS); 5. II Functional Neurology Club Symposium; 6. Working Group on Neurohead (VI Programma Quadro della Comunità Europea).

Corrispondenza: giuseppe.nappi@mondino.it

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

A Cura di

*Cristina Tassorelli
Maria Gabriella Buzzi
Francesco Pierelli*

Cefalea a grappolo ed altre cefalgie autonomico-trigeminali

Cristina Tassorelli¹, Paola Torelli², Beatrice Gallai³, Fabio Antonaci⁴, Gian Camillo Manzoni², Marcello Fanciullacci⁵

¹ Centro Interuniversitario Cefalee e Disordini Adattativi (UCADH), Sezione di Pavia e IRCCS Fondazione "Istituto Neurologico C. Mondino", Pavia

² Centro Cefalee, Clinica Neurologica, Università di Parma e Centro Interuniversitario Cefalee e Disordini Adattativi (UCADH), Sezione di Parma

³ Dipartimento di Neuroscienze, Clinica Neurologica, Università di Perugia

⁴ Centro Interuniversitario Cefalee e Disordini Adattativi (UDACH), Sezione di Varese e IRCCS "Istituto Neurologico C. Mondino", Pavia

⁵ Presidente della Società Italiana per lo Studio delle Cefalee

La seconda edizione della International Classification of Headache Disorders (ICHD-II) (1) ha introdotto svariate novità in questo capitolo (tabella 1) già a partire dal titolo che, nell'edizione precedente (2), includeva, accanto alla cefalea a grappolo (CH), l'Hemicrania Cronica Parossistica mentre ora fa riferimento più in generale alle cefalgie autonomico trigeminali. L'insieme delle cefalee descritte nel capitolo 3 può essere rapidamente e semplicemente identificato con l'acronimo TACs, dall'inglese *Trigeminal Autonomic Cephalalgias*. Tale termine suggerisce che, nonostante il proposito degli estensori della classificazione di proporre un inquadramento esclusivamente clinico delle cefalee primarie, proprio nella defi-

nizione di questo gruppo di cefalee è stato introdotto, nella versione del 2004, un riferimento ai possibili meccanismi eziologici delle TACs sulla base del comune coinvolgimento delle afferenze del nervo trigemino e delle efferenze del sistema nervoso autonomo cranico, così come è stato proposto nel 1997 da Goadsby et al. (3). Probabilmente questo rappresenta uno dei motivi per cui l'Hemicrania continua (4) - in cui il dolore è strettamente unilaterale e si associa a sintomi vegetativi oculo-facciali di intensità moderata, ma è privo di un rigida topografia trigeminale - benché inserita in questo capitolo per diverso tempo nel corso delle fase preparatoria, è stata infine collocata nel gruppo delle Altre Cefalee Primarie.

3.1 CEFALEA A GRAPPOLO

3.1.1 Cefalea a grappolo episodica

3.1.2 Cefalea a grappolo cronica

3.2 HEMICRANIA PAROSSISTICA

3.2.1 Hemicrania parossistica episodica

3.2.2 Hemicrania parossistica cronica

3.3 SHORT-LASTING UNILATERAL NEURALGIFORM HEADACHE ATTACKS WITH CONJUNCTIVAL INJECTION AND TEARING (SUNCT)

3.4 PROBABILE CEFALALGIA AUTONOMICO-TRIGEMINALE

3.4.1 Probabile cefalea a grappolo

3.4.2 Probabile hemicrania parossistica

3.4.3 Probabile SUNCT

Tabella 1. Cefalee incluse nel terzo capitolo della ICHD-II: Cefalea a grappolo ed altre cefalgie autonomico-trigeminali

Nell'ambito della CH, è viene a mancare la suddivisione della forma cronica in primitiva (come tale *ab initio*) e secondaria (evoluta da una forma episodica), in seguito alla considerazione che, poiché sono possibili svariati percorsi evolutivi (forma cronica persistente, episodica cronica, cronica episodica, forme miste, etc.) (5), la storia naturale della malattia non sembra inquadrabile in un rigido schema classificativo, almeno fino a quando non saranno disponibili studi affidabili condotti su più ampie casistiche. E' stata parimenti abolita la forma a periodicità non determinata; pertanto, se il paziente giunge all'osservazione durante il corso del primo periodo attivo, in attesa di stabilire se si tratta di una forma di CH episodica o cronica, si dovrà semplicemente porre la diagnosi di 3.1 *Cefalea a grappolo*, senza l'attribuzione del terzo numero del codice.

Per quanto concerne i criteri diagnostici per la CH (tabella 2), la durata minima spontanea delle remissioni necessaria per distinguere una forma cronica da quella episodica è stata prolungata da 14 a 30 giorni. La principale novità si riferisce tuttavia all'inserimento dell'irrequietezza o agitazione

psicomotoria nell'elenco dei segni/sintomi associati. Tale inserimento appare quanto mai opportuno, in quanto descrive un comportamento assolutamente tipico e specifico del soggetto con CH (il cosiddetto "pacing the floor" degli autori anglosassoni). Tuttavia, va osservato che un tale inserimento nell'ambito di un criterio diagnostico monotetico, che viene cioè soddisfatto in presenza anche di una sola evenienza all'interno di un elenco di possibili situazioni, rende di fatto fattibile la diagnosi di certezza di CH anche in assenza di segni o sintomi vegetativi oculo-facciali. A nostro parere questo criterio dovrà essere oggetto di accurata validazione ed eventualmente di un adeguato perfezionamento. In tal senso, dovrà essere verificata l'utilità di inserire il comportamento durante attacco come criterio addizionale, oppure prevedere la presenza di almeno due dei segni/sintomi elencati al punto C.

Il gruppo di lavoro per la ICHD-II non ha ritenuto opportuno inserire tra le possibili sedi del dolore anche quella frontale ed occipitale, che sono state considerate solo come possibili irradiazioni del dolore e comunque come

- | |
|---|
| <ul style="list-style-type: none">A. Almeno 5 attacchi che soddisfino i criteri B-DB. Dolore d'intensità forte o molto forte, unilaterale, in sede orbitaria, sovraorbitaria e/o temporale, della durata da 15 a 180 minuti (senza trattamento)C. La cefalea è associata ad almeno uno dei seguenti sintomi o segni:<ul style="list-style-type: none">1. iniezione congiuntivale e/o lacrimazione omolaterali2. ostruzione nasale e/o rinorrea omolaterali3. edema palpebrale omolaterale4. sudorazione facciale e frontale omolaterale5. miosi e/o ptosi omolaterali6. irrequietezza o agitazione psicomotoriaD. La frequenza degli attacchi è compresa tra 1 attacco ogni 2 giorni e 8 attacchi al giornoE. Non attribuita ad altra condizione o patologia |
|---|

Tabella 2. Criteri diagnostici ICHD-II per la cefalea a grappolo

aree con percezione del dolore non massimale, nonostante la dimostrazione ad opera del gruppo di Parma che tale modifica avrebbe consentito di includere nel sottogruppo con diagnosi definita una buona percentuale di individui che sono invece risultati non classificabili con certezza (6). Tale decisione va probabilmente letta in funzione della scelta di definire queste cefalee come autonomico-trigeminali, caratterizzate cioè da un dolore localizzato nel territorio di pertinenza del V nervo cranico; nei commenti della ICHD-II leggiamo infatti che "il dolore raggiunge la massima intensità nella regione orbitaria, sopraorbitaria, temporale, pur potendo interessare altre aree del capo". Ulteriori studi potranno o meno confermare il dato relativo all'esistenza di forme certe di CH in cui il dolore raggiunge la massima intensità in aree diverse da quelle previste dai criteri della ICHD-II. Tale dimostrazione comporterebbe ovviamente delle profonde ripercussioni in termini sia fisiopatogenetici che, probabilmente, nosografici. Per quanto riguarda l'Hemicrania Parossistica (PH), la differenza principale

rispetto alla classificazione del 1988 è l'introduzione della forma episodica (EPH). Con il tempo, infatti, è stato evidenziato che non tutti i pazienti affetti dalla forma nota come Hemicrania Cronica Parossistica (CPH) presentano il tipico decorso cronico, senza remissioni, ma alcuni hanno piuttosto un andamento remittente con distinte fasi attive, in cui sono presenti le crisi, separate da prolungati periodi di remissione senza dolore (7,8). Dal punto di vista clinico, sembra che la CPH sia di gran lunga più comune della EPH, ma mancano dati sistematici in merito. L'identificazione di due forme a periodismo distinto riveste anche lo scopo di stimolare indagini epidemiologiche *ad hoc* nei prossimi anni.

Rispetto alla classificazione precedente, i criteri diagnostici ICHD-II (tabella 3) prevedono un minor numero di attacchi nel criterio A (20 contro 50), una minore durata degli attacchi nel criterio B (fino a 30 minuti contro i 45 previsti in precedenza) e un maggiore numero di segni o sintomi vegetativi oculo-facciali (sono stati aggiunti miosi, sudorazione facciale ed edema palpebrale).

- | |
|---|
| <ul style="list-style-type: none">A. Almeno 20 attacchi che soddisfino i criteri B-DB. Attacchi con dolore unilaterale, di forte intensità, in sede orbitaria, sovraorbitaria e/o temporale, di durata compresa fra 2 e 30 minutiC. Il dolore è accompagnato da almeno uno dei seguenti sintomi o segni:<ul style="list-style-type: none">1. iniezione congiuntivale e/o lacrimazione omolaterali2. congestione nasale e/o rinorrea omolaterale3. edema palpebrale omolaterale4. sudorazione facciale omolaterale5. miosi e/o ptosi omolateraliD. La frequenza degli attacchi è superiore a 5 al giorno per più della metà del tempo, anche se possono presentarsi periodi con una frequenza inferioreE. Risposta elettiva all'indometacinaF. Non attribuita ad altra condizione o patologia |
|---|

Tabella 3. Criteri diagnostici ICHD-II per l'emicrania parossistica

La principale novità relativa al gruppo di cefalee incluse nel terzo capitolo riguarda l'inserimento di della SUNCT (Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with Conjunctival injection and Tearing), una forma di cefalea d'individuazione relativamente recente, la cui prima descrizione risale al 1978 (8) e la cui caratterizzazione clinica è stata realizzata da Sjaastad nel 1989 (9). Si tratta di una forma rara e ad oggi sono circa 50 i casi di cui abbiamo una descrizione, più o meno completa, in lingua inglese.

I criteri ICHD-II per la SUNCT sono riportati in tabella 4 e descrivono una

mazione, ma è possibile osservare anche altri sintomi di interessamento del sistema nervoso vegetativo cranico, quali congestione nasale, rinorea o edema palpebrale. Per tale motivo è legittimo ipotizzare che la SUNCT rappresenti un sottotipo di una forma in cui i sintomi vegetativi osservati non si limitano a lacrimazione ed iniezione congiuntivale e perciò definibile come *Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with cranial Autonomic symptoms* (SUNA). In maniera analoga, l'alta variabilità intra- ed interindividuale della frequenza delle crisi suggerisce la necessità di studi volti a

- | |
|---|
| <ul style="list-style-type: none">A. Almeno 20 attacchi che soddisfino i criteri B-DB. Attacchi di dolore unilaterale, in sede orbitaria, sovraorbitaria o temporale, trafittivo o pulsante, della durata di 5-240 secondiC. Il dolore si associa ad iniezione congiuntivale e lacrimazione omolateraliD. La frequenza degli attacchi è compresa tra 3 e 200 al giornoE. Non attribuita ad altra condizione o patologia |
|---|

Tabella 4. Criteri diagnostici ICHD-II per la SUNCT

sindrome caratterizzata da attacchi di dolore unilaterale, di durata nettamente inferiore rispetto alla CH ed alla hemicrania parossistica, al quale si associano lacrimazione intensa ed iperemia congiuntivale omolaterali.

La scarsità di dati clinico-epidemiologici ha imposto al sottocomitato classificativo la necessità di adottare criteri non tanto basati su evidenze scientifiche, quanto sulla loro applicabilità nei casi clinici descritti, imponendo un'eccessiva rigidità in alcuni casi (v. criterio C) e criteri "a maglie larghe" in altri (v. criterio D). Per questo motivo il sottocomitato classificativo ha voluto precisare, nella sezione dedicata ai commenti, che i pazienti con SUNCT possono in effetti presentare unicamente iniezione congiuntivale o lacri-

stabilire se l'attuale criterio relativo alla frequenza degli attacchi (3-200 attacchi al giorno) non debba in futuro essere sostituito da un criterio che contempli la presenza di uno o più crisi quotidianamente per più della metà del tempo.

Per questi motivi, la SUNA viene descritta nell'appendice, corredata da precisi criteri diagnostici (tabella 5) che andranno validati nei prossimi anni.

Alcuni pazienti riferiscono, nell'arco della vita, un andamento con caratteristiche temporali episodiche e croniche (9-12). Nell'attuale classificazione non è contemplata la descrizione del pattern temporale della SUNCT/SUNA, ma la proposta in appendice identifica una forma episodica accanto ad una cronica, la cui esistenza dovrà essere suf-

- A. Almeno 20 attacchi che soddisfino i criteri B-E
- B. Attacchi di dolore unilaterale, orbitario, sovraorbitario o temporale, trafittivo o pulsante, che dura da 2 secondi a 10 minuti
- C. Il dolore è accompagnato da uno dei seguenti sintomi:
 - 1. iniezione congiuntivale e/o lacrimazione
 - 2. congestione nasale e/o rinorrea
 - 3. edema palpebrale
- D. Gli attacchi si presentano con una frequenza di ≥ 1 al giorno per più della metà del tempo
- E. Gli attacchi scatenati da aree trigger non sono seguiti da un periodo refrattario
- F. Non attribuiti ad altra condizione o patologia

Tabella 5. Criteri diagnostici ICHD-II per la SUNA

fragata da indagini mirate. Come per i primi due capitoli, infine, la ICHD-II prevede una diagnosi di probabilità per quelle forme che soddisfino tutti i criteri diagnostici, tranne uno. Tale possibilità era prevista per la sola cefalea a grappolo nell'edizione 1988, mentre viene ora viene opportunamente estesa anche alla PH e alla SUNCT.

Durante la fase preparatoria della ICHD-II si è a lungo discusso sull'opportunità di identificare delle entità diagnostiche caratterizzate dall'associazione di una delle TACs con la nevralgia trigeminale. Tuttavia, nella fase decisiva ha verosimilmente prevalso l'idea che l'associazione di due patologie, non meglio definita in termini epidemiologici e fisiopatologici, non può assurgere a livello di nuova entità e si è preferito semplicemente ricordare la possibile presentazione come Cluster-tic, Hemicrania Parossistica-tic e SUNCT-nevralgia del trigemino nei commenti, in quanto tali condizioni, per quanto rare e mal definite, sono descritte in letteratura e impongono la necessità di trattare entrambe le patologie per conseguire un miglioramento significativo del quadro clinico.

Bibliografia

1. Olesen J, Boussier M-G, Diener H, et al. For the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders. 2nd Edition. Cephalalgia 2004;24 (Suppl 1):1-160.
2. Headache Classification Committee of the International headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. Cephalalgia 1988; 8 (suppl. 7):70-73.
3. Goadsby PJ, Lipton RB. A review of paroxysmal hemicranias, SUNCT syndrome and other short-lasting headaches with autonomic feature, including new cases. Brain 1997;120:193-209.
4. Sjaastad O, Spiering ELH. "Hemicrania continua": another headache absolutely responsive to indomethacin. Cephalalgia 1984;4:65-70.
5. Manzoni GC, Micieli G, Granella F, Tassorelli C, Ferrari A, Cavallini A. Cluster headache - course over ten years in 189 patients. Cephalalgia 1991;11:169-174.
6. Torelli P, Cologno D, Cademartiri C, Manzoni GC. Application of the International Headache Society classification criteria in 652 cluster headache patients. Cephalalgia 2001;21:145-150.
7. Antonaci F, Sjaastad O. Chronic paroxysmal hemicrania (CPH): A review of the clinical manifestations. Headache 1989;29:648-656
8. Kudrow L, Esperanca P, Vijayan N. Episodic paroxysmal hemicrania? Cephalalgia 1987; 7:197-201.
9. Sjaastad O, Russell D, Horven I, Bunnaes U.

- Multiple neuralgiform unilateral headache attacks associated with conjunctival injection and appearing in clusters: a nosological problem. Proceedings of the Scandinavian Migraine Society Arhus 1978;31.
10. Sjaastad O, Saunte C, Salvesen R et al. Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival tearing, sweating, and rhinorrhea. *Cephalalgia* 1989;9:147-156.
 11. Hannerz J, Linderoth B. Neurosurgical treatment of short-lasting, unilateral, neuralgiform hemicrania with conjunctival injection and tearing. *Br J Neurosurg* 2002;16:55-58.
 12. Becser N, Berky M. SUNCT syndrome: a Hungarian case. *Headache* 1995;35:158-160.

Corrispondenza: cristina.tassorelli@mondino.it

Cefalea attribuita a patologie endocraniche non vascolari

Stefano Bastianello¹, Simona Sacco², Mauro Ceroni³, Enrico Ferrante⁴, Adriana Magaudda⁵, Francesco Tomasello⁶, Carla Uggetti¹, Alessandro Romorini⁷

¹ IRCCS Fondazione "Istituto Neurologico C. Mondino", Pavia

² Dipartimento Scienze Neurologiche, Università de L'Aquila

³ U.O. Neurologia, Casa di Cura Policlinico di Monza (Milano) e Università di Pavia

⁴ Dipartimenti di Neuroscienze e Medicina Interna, Ospedale Niguarda Cà Granda, Milano

⁵ Dipartimento di Neuroscienze, Scienze Psichiatriche e Anestesiologiche, Università di Messina

⁶ Clinica Neurochirurgica Università di Messina

⁷ Centro Cefalee, Ospedale di Magenta (Milano)

Nella precedente edizione dell'*International Classification of Headache Disorders* (1) il capitolo 7 faceva riferimento alla *Cefalea associata a disturbi intracranici non vascolari* (tabella 1); nella nuova edizione (2) il capitolo 7 si riferisce alla *Cefalea attribuita a patologie endocraniche non vascolari* (tabella 2). Nel capitolo 7 della nuova edizione sono incluse le cefalee attribuite ad aumento o riduzione della pressione liquorale, a malattie infiammatorie

non infettive, a neoplasie intracraniche, ad iniezioni intratecali, a crisi epilettiche, a malformazione di Chiari tipo I, a linfocitosi liquorale e ad altri disturbi intracranici non vascolari. Nella nuova edizione, rispetto alla precedente, è stata enfatizzata la necessità di individuare un rapporto causale tra cefalea e disturbo intracranico non vascolare, sostituendo il termine *associata a* con il termine *attribuita a*.

7.1	PRESSIONE LIQUORALE ELEVATA
7.1.1	Ipertensione endocranica benigna
7.1.2	Idrocefalo ipertensivo
7.2	BASSA PRESSIONE LIQUORALE
7.2.1	Cefalea post puntura lombare
7.2.2	Cefalea da fistola liquorale
7.3	INFEZIONE ENDOCRANICA
7.4	SARCOIDOSI ENDOCRANICA ED ALTRE MALATTIE INFIAMMATORIE NON INFETTIVE
7.5	CEFALEA CORRELATA AD INIEZIONI INTRATECALI
7.5.1	Effetto diretto
7.5.2	Dovuta a meningite chimica
7.6	NEOPLASIA ENDOCRANICA
7.7	CEFALEA ASSOCIATA AD ALTRA PATOLOGIA ENDOCRANICA

Tabella 1. Capitolo 7 dell'*International Headache Classification of Headache Disorders*, 1^a Edizione: Cefalea associata a disturbi endocranici non vascolari.

Per quanto riguarda la definizione di Cefalea attribuita a patologie endocraniche non vascolari la nuova edizione dell'*International Classification of Headache Disorders* riporta modifiche sostanziali. La definizione di tutte le cefalee secondarie, come riportato nell'introduzione alla seconda parte della classificazione, è ora basata su criteri definiti come A, B, C e D. Il criterio A specifica che le caratteristiche della ce-

falea devono essere quelle stabilite per lo specifico disturbo; il criterio B richiede che siano soddisfatti i criteri diagnostici maggiori del disturbo intracranico non vascolare; il criterio C richiede la presenza di una relazione temporale e/o altra evidenza di causalità con il disturbo intracranico non vascolare; il criterio D stabilisce che la cefalea deve migliorare in modo sostanziale o regredire entro un periodo

7.1	CEFALEA ATTRIBUITA A PRESSIONE LIQUORALE ELEVATA
7.1.1	Cefalea attribuita ad ipertensione endocranica idiopatica (III)
7.1.2	Cefalea attribuita ad ipertensione endocranica secondaria a cause metaboliche, tossiche od ormonali
7.1.3	Cefalea attribuita ad ipertensione endocranica secondaria ad idrocefalo
7.2	CEFALEA ATTRIBUITA A BASSA PRESSIONE LIQUORALE
7.2.1	Cefalea post puntura durale
7.2.2	Cefalea da fistola liquorale
7.2.3	Cefalea attribuita a bassa pressione liquorale spontanea (o idiopatica)
7.3	CEFALEA ATTRIBUITA A MALATTIE INFIAMMATORIE NON INFETTIVE
7.3.1	Cefalea attribuita a neurosarcooidosi
7.3.2	Cefalea attribuita a meningite asettica (non infettiva)
7.3.3	Cefalea attribuita ad altre malattie infiammatorie non infettive
7.3.4	Cefalea attribuita ad ipofisite linfocitica
7.4	CEFALEA ATTRIBUITA A NEOPLASIE ENDOCRANICHE
7.4.1	Cefalea attribuita ad aumentata pressione endocranica o ad idrocefalo causato da neoplasia
7.4.2	Cefalea attribuita direttamente a neoplasia
7.4.3	Cefalea attribuita a meningite carcinomatosa
7.4.4	Cefalea attribuita ad iper o ipo-secrezione ipotalamica o ipofisaria
7.5	CEFALEA ATTRIBUITA AD INIEZIONE INTRATECALE
7.6	CEFALEA ATTRIBUITA A CRISI EPILETTICA
7.6.1	Emicrania epilettica
7.6.2	Cefalea post-convulsiva
7.7	CEFALEA ATTRIBUITA A MALFORMAZIONE DI CHIARI TIPO I (MC1)
7.8	SINDROME DI CEFALEA TRANSITORIA E DEFICIT NEUROLOGICI CON LINFOCITOSI LIQUORALE (HANDL)
7.9	CEFALEA ATTRIBUITA AD ALTRA PATOLOGIA ENDOCRANICA NON VASCOLARE

Tabella 2. Capitolo 7 dell'*International Headache Classification of Headache Disorders*, 2^a edizione: Cefalea attribuita a patologie endocraniche non vascolari

di tempo definito (entro tre mesi in genere), dopo la remissione del disturbo intracranico non vascolare o dopo la fase acuta. Un limite di tale definizione è rappresentato dal fatto che per molte *Cefalee attribuite a patologie endocraniche non vascolari*, le caratteristiche, richieste dal criterio A, non sono ben delineate. La struttura adottata può comunque rappresentare un incentivo a migliorare la conoscenza delle caratteristiche di tali cefalee. Va inoltre sottolineato che il criterio D richiede un miglioramento sostanziale o la regressione della cefalea dopo trattamento causale, eventualità non sempre possibile per alcune cefalee. In tutti questi casi, come quando è necessario formulare la diagnosi prima dell'intervallo di tempo definito, è possibile porre diagnosi di *Cefalea probabilmente attribuita a patologie endocraniche non vascolari*. L'alternativa, quando la cefalea non si risolve o non migliora in modo significativo dopo 3 mesi ed il disturbo sia stato trattato con successo o sia andato incontro a remissione spontanea, è porre diagnosi di *Cefalea cronica post-patologia endocranica non vascolare (A7.10)*. Nella nuova edizione è inoltre finalmente definito il comportamento da adottare nei confronti di quei pazienti che, avendo già sofferto di una cefalea primaria, presentano un peggioramento della stessa in stretta relazione temporale con l'insorgenza di un disturbo endocranico non vascolare. Secondo la precedente edizione solo una cefalea di nuova insorgenza poteva essere classificata come cefalea secondaria. Nella nuova edizione invece, in caso di peggioramento significativo di una cefalea preesistente, in concomitanza di una patologia che si è dimostrato poter essere responsabile di cefalea, possono essere formulate le due diverse proposizioni diagnostiche di cefalea primaria e di *Cefalea attribuita a patologie endocraniche non vascolari*. In real-

tà, il problema intrinseco alla nuova edizione si pone relativamente al dover decidere quando mantenere solo la diagnosi di cefalea primaria e quando aggiungere anche la diagnosi di cefalea secondaria. L'aggiunta di una seconda diagnosi può essere supportata da un peggioramento della cefalea primaria, dall'evidenza che il disturbo in atto possa essere causa del peggioramento e che, una volta trattato il disordine si possa apprezzare un significativo miglioramento della sintomatologia cefalgica.

Il punto 7.1 descrive sia nella nuova che nella precedente edizione la *Cefalea attribuita a pressione liquorale elevata*. Nella precedente edizione si distinguevano forme di cefalea associate ad *Iperensione endocranica benigna (7.1.1)* e ad *Idrocefalo ipertensivo (7.1.2)*. Nella nuova edizione si distinguono invece la *7.1.1 Cefalea attribuita ad ipertensione endocranica idiopatica*, la *7.1.2 Cefalea attribuita ad ipertensione endocranica secondaria a cause metaboliche, tossiche od ormonali* e la *7.1.3 Cefalea attribuita ad ipertensione endocranica secondaria ad idrocefalo*. In caso di *7.1.1 Cefalea attribuita ad ipertensione endocranica idiopatica* la cefalea si presenta con frequenza giornaliera, è di tipo diffuso e/o costante (non pulsante) ed è aggravata dalla tosse e dallo sforzo. Sono affette da tale disturbo soprattutto le giovani donne, specialmente se obese. Si possono associare papilledema, ingrandimento della macchia cieca, deficit del campo visivo e paralisi del sesto nervo cranico. Altri sintomi o segni includono rumori intracranici, tinnito, transitori oscuramenti del visus [amaurosi transitoria] e diplopia. La misurazione della pressione liquorale è indicativa di valori elevati (>200 mm H₂O nei non obesi, >250 mm H₂O negli obesi) in assenza di altre anomalie a livello del liquor. La cefalea di norma mi-

gliora dopo sottrazione di liquor cefalorachidiano (LCR) e si risolve entro 72 ore dalla normalizzazione della pressione intracranica. In caso di 7.1.2 *Cefalea attribuita ad ipertensione intracranica secondaria a cause metaboliche, tossiche od ormonali* la cefalea ha caratteristiche cliniche, sintomi e segni associati analoghi a quelli descritti in caso di 7.1.1 sviluppandosi però dopo settimane o mesi di disturbi endocrini, ipervitaminosi A o assunzione di sostanze che possono aumentare la pressione del LCR. La cefalea che si verifica come effetto collaterale del trattamento medico è codificata come 8.3 *Cefalea come reazione avversa attribuita a [trattamento medico] cronico*. In caso di 7.1.3 *Cefalea attribuita a ipertensione endocranica secondaria ad idrocefalo* la cefalea che si presenta è di tipo diffuso, peggiora al mattino o con manovre simil-Valsalva, è accompagnata da vomito e si associa a papilledema, paralisi del VI nervo cranico, alterazione dello stato di coscienza, andatura incerta e/o aumento della circonferenza cranica (nei bambini di età inferiore ai 5 anni).

E' presente idrocefalo a pressione elevata (pressione endocranica >200 mm H₂O nei non obesi o >250 mm H₂O negli obesi) con ingrandimento ventricolare alle neuroimmagini.

Il punto 7.2 descrive sia nella nuova che nella precedente edizione la *Cefalea attribuita a bassa pressione liquorale*. In tale punto sono inclusi, come nella precedente edizione, la 7.2.1 *Cefalea post puntura durale* e la 7.2.2 *Cefalea da fistola liquorale*; nella nuova edizione inoltre, rispetto alla precedente è riportata anche la 7.2.3 *Cefalea attribuita a bassa pressione liquorale spontanea (o idiopatica)*. In caso di 7.2.1 *Cefalea post puntura durale (puntura lombare)* la cefalea peggiora entro 15 minuti dal mantenimento della posizione assisa o della stazione eretta e migliora entro 15 minuti dal decubito

orizzontale. Si associano rigidità nucale, tinnito, ipoacusia, fotofobia, nausea. La cefalea si sviluppa entro 5 giorni dalla puntura durale e si risolve spontaneamente entro 1 settimana o entro 48 ore dall'effettivo trattamento della perdita liquorale con *patch* [tamponamento] ematico epidurale. In caso di 7.2.2 *Cefalea da fistola liquorale* la cefalea peggiora entro 15 minuti dal mantenimento della posizione assisa o della stazione eretta. Si possono associare gli stessi sintomi e segni descritti in caso di 7.2.1 *Cefalea post puntura durale (puntura lombare)*. Deve inoltre esserci evidenza di una procedura o un trauma in grado di determinare una persistente perdita di LCR con evidenza di bassa pressione del LCR alla risonanza magnetica (e.g., potenziamento pachimeningeo) o evidenza di perdita di LCR alla mielografia convenzionale, alla mielo-TC o alla cisternografia. La pressione liquorale deve essere inoltre inferiore a 60 mm H₂O in posizione assisa. La cefalea si risolve in genere entro 7 giorni dal blocco della perdita di LCR. In caso di 7.2.3 *Cefalea attribuita a bassa pressione liquorale spontanea (o idiopatica)* la cefalea ha caratteristiche cliniche e strumentali analoghe a quella già descritte per la 7.2.1 in assenza però di anamnesi positiva per puntura durale o altra causa di fistola liquorale. La cefalea si risolve comunque entro 72 ore dal *patch* [tamponamento] ematico epidurale. Il disturbo sottostante può essere rappresentato dal basso volume del LCR. Un'anamnesi di occasionale aumento della pressione endocranica (e.g., per un forte colpo di tosse) è sovente chiamata in causa. In altri casi può essersi verificata una improvvisa caduta della pressione atmosferica. Una cefalea posturale simile a quella da bassa pressione del LCR è stata riportata dopo attività sessuale. Questo tipo di cefalea dovrebbe essere qui codificato perché dovuto a perdita di LCR. Molti pazienti con cefa-

lea spontanea da bassa pressione liquorale rispondono al *patch* [tamponamento] ematico epidurale, alla infusione di soluzione fisiologica epidurale o a terapie farmacologiche come caffeina per via endovenosa o analgesici convenzionali. Alcuni pazienti hanno una risoluzione spontanea della loro cefalea, mentre altri hanno recidive dopo un iniziale trattamento risolutivo. Sono stati riportati casi di erniazione durale a manicotto, soprattutto a livello toracico, trattati chirurgicamente con successo. La puntura durale dovrebbe essere evitata nei pazienti con segni di positività alla risonanza magnetica, come il potenziamento meningeo dopo contrasto.

Le forme di cefalee riportate nella precedente edizione al punto 7.3 *Infezione endocranica* sono riportate nella nuova edizione nel capitolo 9 *Cefalea attribuita ad infezione*. Il punto 7.3 della nuova edizione riporta la *Cefalea attribuita a malattie infiammatorie non infettive* precedentemente descritte al punto 7.4. Nella nuova classificazione sono specificati diverse forme di cefalee quali la 7.3.1 *Cefalea attribuita a neurosarcooidosi*, la 7.3.2 *Cefalea attribuita a meningite asettica (non infettiva)*, la 7.3.3 *Cefalea attribuita ad altre malattie infiammatorie non infettive* e la 7.3.4 *Cefalea attribuita ad ipofisite linfocitica*. In caso di 7.3.1 *Cefalea attribuita a neurosarcooidosi* la cefalea che si presenta non ha caratteristiche tipiche conosciute. L'evidenza di neurosarcooidosi comprende lesioni dei nervi cranici, lesioni endocraniche occupanti spazio alla risonanza magnetica, meningite asettica e/o lesioni infiammatorie focali periventricolari e lesioni espansive con potenziamento omogeneo confermate alla biopsia come granulomi non caseosi. In caso di 7.3.2 *Cefalea attribuita a meningite asettica (non infettiva)* la cefalea si associa ad evidenza all'esame del LCR di pleiocitosi linfocitica, proteine lievemente au-

mentate e glucosio normale in assenza di germi patogeni. In tali casi possono essere impiegati ibuprofene, immunoglobuline, penicillina o trimetoprim, iniezioni intratecali o insufflazioni. In caso di 7.3.3 *Cefalea attribuita ad altre malattie infiammatorie non infettive* la cefalea non ha caratteristiche tipiche conosciute ed è presente evidenza di una delle malattie infiammatorie note per essere associate con cefalea. La cefalea può essere associata, pur non essendo abitualmente un sintomo d'esordio o dominante, ad encefalite acuta disseminata (ADEM), a lupus eritematoso sistemico (LES), a sindrome di Behçet, a sindrome da anticorpi anti-fosfolipidi, a sindrome di Vogt-Koyanagi-Harada. In caso di 7.3.4 *Cefalea attribuita ad ipofisite linfocitica* la cefalea che non presenta caratteristiche tipiche conosciute si associa ad ipopituitarismo ed ingrandimento simmetrico dell'ipofisi con potenziamento omogeneo dopo contrasto alla risonanza magnetica. E' inoltre necessaria la conferma biptica di ipofisite linfocitica. L'ipofisite linfocitica è spesso accompagnata da iperprolattinemia (50% dei casi) o da autoanticorpi contro la proteina citosolica ipofisaria (20%). Il disturbo si sviluppa tipicamente alla fine della gravidanza o durante il post-partum, ma può verificarsi anche negli uomini.

Il punto 7.4 della nuova edizione descrive la *Cefalea attribuita a neoplasie endocraniche* descritta nella precedente edizione al punto 7.6 *Neoplasia endocranica*.

Si distinguono in tale ambito la 7.4.1 *Cefalea attribuita ad aumentata pressione endocranica o ad idrocefalo causato da neoplasia*, la 7.4.2 *Cefalea attribuita direttamente a neoplasia*, la 7.4.3 *Cefalea attribuita a meningite carcinomatosa* e la 7.4.4 *Cefalea attribuita ad iper o ipo-secrezione ipotalamica o ipofisaria*. In caso di 7.4.1 *Cefalea attribuita ad aumentata pressione*

endocranica o ad idrocefalo causato da neoplasia la cefalea è diffusa, non pulsante, può associarsi a nausea e/o vomito e peggiora con l'attività fisica e/o con manovre note per aumentare la pressione endocranica (come la manovra di Valsalva, la tosse o lo starnuto). Alla tomografia computerizzata o alla risonanza magnetica c'è evidenza di tumori endocranici occupanti spazio che causano idrocefalo. La cefalea migliora entro 7 giorni dalla rimozione chirurgica o dalla riduzione di volume del tumore. L'esordio della cefalea può essere improvviso (cefalea a colpo di tuono) e, in questi casi, associato con perdita di coscienza come ad esempio nella cisti colloidale del III ventricolo. In caso di *7.4.2 Cefalea attribuita direttamente a neoplasia* la cefalea è di tipo progressivo, localizzata, peggiora al mattino, è aggravata dalla tosse o dalla flessione in avanti. Alle neuroimmagini si evidenzia una neoplasia endocranica. La cefalea si risolve entro 7 giorni dopo rimozione chirurgica o riduzione di volume della neoplasia o trattamento con corticosteroidi. In caso di *7.4.3 Cefalea attribuita a meningite carcinomatosa* la cefalea può essere diffusa o localizzata. Deve essere presente meningite carcinomatosa documentata da (ripetuti) esami del LCR e/o dal potenziamento durale alla risonanza magnetica. La cefalea può migliorare temporaneamente con chemioterapia intratecale o prednisone (prednisolone). In caso di *7.4.4*

Cefalea attribuita ad iper o ipo-secrezione ipotalamica o ipofisaria la cefalea è bilaterale fronto-temporale e/o retro-orbitaria. E' presente ipersecrezione di prolattina, ormone della crescita (GH) e ormone adrenocorticotropo (ACTH) associata a microadenomi di diametro <10 mm o in alternativa disturbi della termoregolazione, alterazioni dell'emotività, della sete e dell'appetito e alterazioni dello stato di coscienza in caso di tumore ipotalamico. La cefalea si

sviluppa sempre durante l'alterazione endocrina.

Il punto 7.5 riporta sia nella nuova che nella precedente edizione la *Cefalea attribuita ad iniezione intratecale*. Nella precedente edizione si operava però una distinzione, non più presente, tra cefalea da *Effetto diretto (7.5.1)* e *Dovuta a meningite chimica (7.5.2)*. In caso di *Cefalea attribuita ad iniezione intratecale* la cefalea è di tipo diffuso e persiste in decubito orizzontale. In anamnesi è presente l'esecuzione di una iniezione intratecale con cefalea che si sviluppa entro 4 ore dall'iniezione intratecale e si risolve entro 14 giorni. Se la cefalea persiste oltre 14 giorni, la probabile diagnosi è *7.2.2 Cefalea da fistola liquorale*.

Il punto 7.6 della nuova edizione riporta la cefalea attribuita a crisi epilettica, non descritta nella precedente edizione. Sono specificati due punti il *7.6.1 Emicrania epilettica* ed il *7.6.2 Cefalea post-convulsiva*. L'associazione tra emicrania ed epilessia è complessa e bidirezionale. Può essere correlata a fattori di rischio genetici e/o ambientali che aumentano l'eccitabilità neuronale o diminuiscono la soglia per entrambi i tipi di attacco. L'emicrania e l'epilessia possono coesistere anche senza che l'una costituisca un aggiuntivo fattore di rischio per l'altra. L'emicrania e l'epilessia possono rappresentare una comorbilità poiché talune malattie cerebrali (e.g., MELAS) predispongono i pazienti sia all'epilessia che all'emicrania, verificandosi a distanza di tempo l'una dall'altra. Sembra anche esservi un'alta incidenza di emicrania in talune forme di epilessia come l'epilessia occipitale benigna, l'epilessia rolandica benigna e l'epilessia cortico-reticolare con assenza di crisi. Inoltre, lesioni strutturali come le malformazioni artero-venose possono presentarsi con le caratteristiche cliniche dell'emicrania con aura associata a convulsioni, generalmente accompagnate da cefalea.

Inoltre è stato riportato che convulsioni si verificano durante o immediatamente dopo un'aura emicranica. Il termine *migraine* è stato usato per descrivere crisi epilettiche che si verificano tra l'aura e la fase di cefalea dell'emicrania. Non vi è ragione per la quale le crisi epilettiche, così suscettibili ai fattori scatenanti interni ed esterni, non possano essere suscettibili ai cambiamenti corticali indotti dall'emicrania. Comunque, tutto ciò è così estremamente raro che solo pochi casi clinici sono stati pubblicati pur essendo l'emicrania e l'epilessia tra le più comuni patologie dell'encefalo. In accordo con una recente rassegna, queste manifestazioni sono vere crisi epilettiche occipitali che imitano l'aura emicranica. Per esempio, due dei tre pazienti con *migraine* di Lennox e Lennox (1960) sembravano affetti da epilessia occipitale sintomatica ed idiopatica con allucinazioni visive. In caso di 7.6.1 *Emicrania epilettica* la cefalea dura da secondi a minuti e si presenta durante una crisi epilettica parziale o si sviluppa sincronicamente alla crisi convulsiva, omolaterale alla scarica ictale, o si risolve immediatamente dopo la convulsione. Si riconosce, seppur rara, una cefalea sincrona omolaterale con caratteristiche emicraniche che si presenta come una manifestazione ictale della scarica convulsiva. La diagnosi richiede l'inizio simultaneo della cefalea e della scarica ictale dimostrata dall'elettroencefalogramma. In caso di 7.6.2 *Cefalea post-convulsiva* la cefalea ha le caratteristiche di cefalea tensiva o, nei pazienti con emicrania, di cefalea emicranica e si verifica entro 3 ore dalla crisi in pazienti che hanno presentato una crisi epilettica parziale o generalizzata. Si risolve in genere entro 72 ore dalla crisi convulsiva. La cefalea post-convulsiva con caratteristiche emicraniche è una ben nota conseguenza di una scarica convulsiva. La cefalea

post-convulsiva è spesso indistinguibile dalla cefalea emicranica ed associata a nausea e vomito. E' ugualmente frequente in soggetti con o senza anamnesi familiare positiva per emicrania. Come altra somiglianza con la cefalea emicranica, in alcuni pazienti, la cefalea post-convulsiva si sviluppa 3-15 minuti dopo la fine delle allucinazioni visive (dura più a lungo ed è più grave dopo crisi visive di più lunga durata). Una cefalea simile post-convulsiva è stata riscontrata in pazienti con epilessia sintomatica ma è soprattutto evidente nelle crisi occipitali idiopatiche. E' possibile che le scariche epilettiche nei lobi occipitali scatenino una vera cefalea emicranica attraverso meccanismi trigemino-vascolari o troncali.

Il punto 7.7 della nuova edizione descrive la *Cefalea attribuita a malformazione di Chiari tipo I*, non riportata nella precedente edizione. In caso di tale patologia, la cefalea è scatenata dalla tosse e/o dalla manovra di Valsala e protratta (da ore a giorni) e si localizza in regione occipitale e/o suboccipitale; si associa a sintomi e/o segni di disfunzione troncale, cerebellare, del midollo cervicale e a sintomi e/o segni otoneurologici quali capogiro, perdita di equilibrio, sensazione di alterazione della pressione endoauricolare, ipoacusia o iperacusia, vertigini, nistagmo verso il basso, oscillopsia e sintomi visivi transitori (fotopsie scintillanti, offuscamento visivo, diplopia o disturbi transitori del campo visivo). Alla risonanza magnetica cranio-cervicale deve essere presente erniazione delle tonsille cerebellari definita da specifici criteri.

La cefalea è spesso descrittivamente simile a quella primaria da colpo di tosse con l'eccezione della possibile maggior durata (minuti piuttosto che secondi). La cefalea rappresenta il sintomo più comune della malformazione di Chiari tipo I anche se i pazienti posso-

no presentare disturbi localizzati ocularo-vestibolari (74% dei casi), degli ultimi nervi cranici, del tronco, del cervelletto (50%) e/o disfunzione del midollo indicativa di siringomielia (66%). Sebbene allo stato attuale non esistano criteri specifici per caratterizzare la cefalea attribuibile a malformazione di Chiari tipo I, è raccomandata una rigida aderenza ai criteri clinici e radiologici sopra descritti prima dell'intervento chirurgico. Questi criteri richiedono comunque una verifica e saranno inevitabilmente modificati in future revisioni della *International Classification of Headache Disorders*. Studi prospettici con prognosi chirurgica a lungo termine sono necessari.

Il punto 7.8 riporta la *Sindrome di cefalea transitoria e deficit neurologici con linfocitosi liquorale (HaNDL)*. Tale sindrome è caratterizzata da episodi di cefalea moderata o severa che durano ore prima di risolversi completamente. L'esame del LCR mostra pleiocitosi con prevalenza di linfociti (>15 cellule/ml) mentre le neuroimmagini, l'esame culturale del LCR e altri test eziologici risultano normali. Gli episodi di cefalea, che si ripetono entro 3 mesi, sono in genere accompagnati o immediatamente seguiti da deficit neurologici transitori che iniziano in stretta relazione temporale con lo sviluppo di pleiocitosi del LCR. Questa sindrome, da principio chiaramente descritta da Bartleson et al. (1981) è stata anche descritta in letteratura come una sindrome emicranica con pleiocitosi cerebrospinale e come pseudoemicrania con sintomi neurologici temporanei e pleiocitosi linfocitica. Il quadro clinico è caratterizzato da 1 fino a 20 episodi individualmente distinti di deficit neurologici accompagnati o seguiti da cefalea di moderata o severa intensità. La maggior parte degli episodi durano ore. Le manifestazioni neurologiche che coinvolgono gli emisferi cerebrali e/o il tronco/cervelletto, consistono più

comunemente di sintomi sensitivi (78% dei casi riportati), afasia (66%) e deficit motori (56%). Sintomi visivi simili a quelli dell'aura emicranica sono relativamente poco frequenti (18%). Alcuni individui riferiscono una marcia dei sintomi simile a quella riportata nella tipica emicrania con aura. I pazienti sono asintomatici tra gli episodi. Oltre alla linfocitosi liquorale (10-760 cellule/ml) vi sono aumenti delle proteine totali del LCR (20-250 mg/dl) in >90% dei casi e della pressione liquorale iniziale (100-400 mm H2O) in >50% dei casi. Il papilledema è occasionalmente presente. La tomografia computerizzata e la risonanza magnetica di routine (con o senza contrasto per via endovenosa) e l'angiografia sono effettivamente sempre normali. Le indagini microbiologiche sono invariabilmente normali. L'elettroencefalogramma e la SPECT possono documentare aree di alterazione focale correlate ai deficit neurologici focali. La pleiocitosi liquorale può normalizzarsi ai ripetuti esami liquorali. Sebbene non siano stati riportati in letteratura ampi studi sistematici con *follow-up* a lungo termine sembra che alcuni pazienti con questa sindrome possano presentare recidiva. La maggior parte dei pazienti con questa sindrome non hanno anamnesi positive per emicrania. Il medico deve comunque considerare altre possibili diagnosi che possano condividere alcune delle connotazioni cliniche, come l'emicrania emiplegica familiare, la neuroborreliosi, la neurosifilide, la neurobrucellosi, il micoplasma, la meningite, l'aracnoidite granulomatosa e neoplastica, l'encefalite e le vasculiti del SNC.

Il punto 7.9 riporta la *Cefalea attribuita ad altra patologia endocranica non vascolare*. E' una cefalea che si presenta con frequenza giornaliera, dolore diffuso che si aggrava con la manovra di Valsala. Si associa ad evidenza di una patologia intracranica diversa da quel-

le precedentemente descritte.

Il capitolo 7 della nuova edizione dell'*International Classification of Headache Disorders* oltre ad offrire maggior chiarezza riguardo le entità già precedentemente descritte porta all'attenzione dei lettori anche quadri clinici di più recente identificazione come anche patologie rare. Pur persistendo ancora territori di incertezza, la nuova edizione dell'*International Headache Society* rappresenta un fondamentale strumento per la ricerca e per l'attività clinica. Attraverso il suo impiego sarà possibile accumulare informazioni che possano da un lato rinforzare e, dall'altro, sottolineare ciò che racchiude

delle imprecisioni in modo da favorire il progresso nella conoscenza delle cefalee.

Bibliografia

1. The International Headache Classification of Headache Disorders, 2nd Edition. Cephalalgia 2004; 1 Suppl 24:1-160.
2. Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgia, and facial pain. Cephalalgia 1988; 8 Suppl 7:1-96.

Corrispondenza: stefano.bastianello@uniroma1.it

Cefalea attribuita alle infezioni

Enrico Marchioni¹, Eleonora Tavazzi¹, Giorgio Bono², Lorenzo Minoli³, Francesco Di Sabato⁴, Paola Sarchielli⁵, Elena Sinforiani¹, Milena de Marinis⁶

¹ IRCCS Fondazione "Istituto Neurologico C. Mondino", Pavia

² Dipartimento di Neurologia, Università dell'Insubria, Varese

³ Dipartimento di Malattie Infettive, IRCCS Policlinico, San Matteo, Pavia

⁴ Dipartimento di Medicina Clinica, Università di Roma "La Sapienza"

⁵ Dipartimento di Neuroscienze, Università di Perugia

⁶ Dipartimento di Scienze Neurologiche, Università di Roma "La Sapienza"

Introduzione

Il tentativo di fornire criteri classificativi adeguati per le cefalee correlate alle infezioni è un compito molto impegnativo per l'ampio spettro di patologie che ne fanno parte.

Nella precedente classificazione le differenze tra le varie malattie in termini eziopatogenetici, prognostici e terapeutici aveva portato alla trattazione delle cefalee associate a infezioni intracraniche e delle cefalee associate a infezioni sistemiche in due differenti capitoli: rispettivamente il 7, dedicato alle "ce-

falee associate a lesioni intracraniche non vascolari" e il 9, riservato alle "cefalee in corso di infezioni sistemiche".

La scelta era giustificata dai diversi meccanismi patogenetici coinvolti nelle due situazioni, la prima contraddistinta da una stretta correlazione anatomo-funzionale tra lesione e sintomo, la seconda in cui detta correlazione è indiretta e meno conosciuta.

La nuova classificazione invece, unendo i due argomenti in uno stesso capitolo intitolato "Headache attributed to infection" (tabella 1) ne sottolinea l'indiscutibile affinità, che trova riscontro

- | |
|---|
| <p>9.1. CEFALEA ATTRIBUITA AD INFEZIONE INTRACRANICA</p> <ul style="list-style-type: none">9.1.1 Cefalea attribuita a meningite batterica9.1.2 Cefalea attribuita a meningite linfocitica9.1.3 Cefalea attribuita ad encefalite9.1.4 Cefalea attribuita ad ascesso cerebrale9.1.5 Cefalea attribuita ad empiema subdurale <p>9.2 CEFALEA ATTRIBUITA AD INFEZIONI SISTEMICHE</p> <ul style="list-style-type: none">9.2.1 Cefalea attribuita ad infezione batterica sistemica9.2.2 Cefalea attribuita ad infezione virale sistemica9.2.3 Cefalea attribuita ad altre infezioni sistemiche <p>9.3 CEFALEA ATTRIBUITA AD HIV/AIDS</p> <p>9.4 CEFALEA CRONICA POST-INFETTIVA</p> <ul style="list-style-type: none">9.4.1 Cefalea cronica post-infettiva attribuita a meningite batterica |
|---|

Tabella 1. Le cefalee in corso di infezioni secondo la nuova classificazione IHS

pratico nel contesto clinico specialistico cui entrambe afferiscono: l' infettivologia neurologica.

Metodologia di lavoro

La stesura di questa revisione critica è stata preceduta da un' indagine bibliografica ristretta al periodo 1988-2004 e fondata su strategie di ricerca infor-

matica e manuale (Medline, Handbook of Clinical Neurology, Bradley, Adams). Abbiamo seguito questo percorso con il duplice obiettivo di svolgere il lavoro rispettando le reali evidenze scientifiche e di fornire al lettore gli strumenti adatti per giudicarlo. I criteri adottati per la ricerca e i relativi risultati sono illustrati nella tabella 2. Come il lettore potrà notare, nella bi-

Strategia di ricerca: Medline* ricerca manuale	Numero complessivo delle voci bibliografiche	Numero studi generici (1)	Numero studi ad hoc (2)	Numero revisioni e capitoli di libri (3)	Totale dei lavori selezionati (1+2+3)
9.1 - CEFALEA ATTRIBUITA AD INFEZIONE INTRACRANICA *MESH: headache AND meningitis/encephalitis/subdural empyema/brain abscess/EBV/HSV	1393	27	1	9	37
9.2 - CEFALEA ATTRIBUITA A INFEZIONI SISTEMICHE *MESH: headache AND fever	2035	10	0	2	12
9.3 - CEFALEA ATTRIBUITA AD HIV/AIDS *MESH: headache AND hiv	298	9	7	9	25
9.4 - CEFALEA CRONICA POSTINFETTIVA *MESH: chronic viral headache; chronic bacterial headache; post viral headache; post bacterial headache; chronic postinfectious headache	180	1	0	2	3
TOTALE	3906	47	8	22	77
Legenda 1) lavori in cui le caratteristiche della cefalea rappresentano un aspetto marginale della ricerca 2) lavori in cui la cefalea è l' obiettivo principale dello studio 3) secondo il criterio di classificazione Medline (publication types)					

Tabella 2. Risultati della ricerca bibliografica

biografia sono presenti anche alcuni voci precedenti al 1988. Si tratta di argomenti (v. 9.4.1 Cefalea cronica post-infettiva attribuita a meningite batterica) sui quali non esistono altri studi oltre a quelli riportati. Sulla 9.1 "Cefalea attribuita ad infezioni intracraniche" sono stati reperiti studi primari e revisioni, mentre sulla 9.2 "Cefalea attribuita ad infezioni sistemiche" abbiamo potuto consultare solo revisioni qualitative e capitoli di libri, vista la carenza di altro materiale bibliografico disponibile. Dall'analisi della letteratura emerge che, ai fini di una classificazione sistematica, esistono due problematiche di carattere metodologico: 1) scarsa rappresentazione di studi *ad hoc*. La maggior parte dei lavori pubblicati è principalmente mirata alla definizione di altri aspetti della malattia infettiva, in cui il problema della cefalea viene affrontato in modo marginale e con scarso rigore metodologico; 2) relativa scarsità di studi prospettici. Le poche eccezioni riguardano le ricerche sulla New Daily Persistent Headache (NDPH) (1), sulla Chronic Fatigue Syndrome (CFS) (2) e sulla cefalea in corso di infezione da HIV (3,4,5,6). Le prime due condizioni, nonostante le crescenti evidenze sulla loro possibile origine virale, sono attualmente classificate in altri capitoli, mentre la cefalea in corso di HIV/AIDS è effettivamente riportato nel capitolo 9 della nuova classificazione, di cui costituisce probabilmente la novità più importante.

In generale le cefalee infettivologiche, che costituiscono uno dei problemi più complessi e articolati nel capitolo delle cefalee secondarie, sono state codificate nella vecchia e nella nuova classificazione secondo criteri piuttosto diversi che andiamo ad analizzare.

9.1 Cefalea attribuita ad infezione intracranica

Descrizione

La vecchia classificazione esaurisce il problema in modo molto sbrigativo e schematico, poiché accorpa nel paragrafo 7.3.2 tutte le encefaliti, le meningiti, gli ascessi e l'empiema sottodurale, ignorando che le caratteristiche cliniche della cefalea e i rispettivi background eziopatogenetici sono diversi nelle varie condizioni. La nuova classificazione, invece, articola l'argomento in modo molto dettagliato, codificando quasi tutte le diverse situazioni sulla base di un criterio essenzialmente organo-specifico che tiene conto anche dei rispettivi meccanismi fisiopatogenetici (tabella 3). Viene opportunamente attribuita una specifica dignità nosologica alle seguenti condizioni:

- 9.1.1 Cefalea attribuita a meningite batterica;
- 9.1.2 Cefalea attribuita a meningite linfocitica;
- 9.1.3 Cefalea attribuita ad encefalite;
- 9.1.4 Cefalea attribuita ad ascesso cerebrale;
- 9.1.5 Cefalea attribuita ad empiema subdurale.

Il meccanismo patogenetico che sta all'origine della cefalea varia in tutte queste situazioni essendo dovuto ad irritazione delle strutture algogene nelle meningiti, ad edema diffuso nelle encefaliti, a ipertensione endocranica con effetto massa nell'ascesso cerebrale e infine ad una combinazione di effetti irritativi e di ipertensione endocranica nell'empiema sottodurale. La distinzione tra cefalea in corso di meningite batterica e di meningite linfocitica non è sempre possibile nella pratica clinica. Come avremo modo di sottolineare in seguito, il paragrafo "cefalea attribuita a meningite linfocitica" contiene una serie molto eterogenea di condizioni

che comprendono anche le meningiti linfocitarie benigne e le cosiddette meningiti asettiche, caratterizzate da un quadro clinico dominato dalla cefalea occipito-nucale non associata ad altri sintomi neurologici.

Commenti

L'esposizione basata su una rigida distinzione tra meningiti ed encefaliti ha una finalità prettamente scolastica, poiché in linea teorica le due sindromi sono distinguibili attraverso la semeiologia classica. In realtà tale condizione "ideale" è osservabile solo in una ristretta minoranza di casi. Infatti, nonostante i vari agenti eziologici abbiano un tropismo più spiccato per le meningiti (batteri) o per l'encefalo (virus), la

maggior parte delle situazioni, nelle fasi conclamate di malattia, sono contraddistinte da quadri misti con interessamento di entrambe le componenti. E' ovvio, che in queste condizioni piuttosto abituali, la cefalea abbia contemporaneamente i caratteri dell'ipertensione endocranica, dell'irritazione meningea e dell'ipertermia.

Il punto 9.1.2 merita senz'altro alcune considerazioni a parte, vista la notevole complessità dell'argomento (tabella 3). La classificazione con il titolo "Cefalea attribuita a meningite linfocitaria" comprende molte condizioni a genesi variabile e talora non ricostruibile, caratterizzate da comportamenti molto diversi, sia del quadro clinico generale sia della cefalea. E' indubbiamente l'ar-

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

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

Commenti

Cefalea, febbre, fotofobia e rigidità nucale sono i sintomi più importanti delle meningiti linfocitiche 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. Dato che i segni di flogosi sistemica associati a cefalea non indicano necessariamente meningite o encefalite, la diagnosi di meningite linfocitica 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, Adenovirus, virus della parotite ed altri virus.

Tabella 3. Cefalea attribuita a meningite linfocitica (9.1.2). Criteri diagnostici

gomento più eterogeneo dell'intero capitolo, poiché comprende tutte le "meningiti non batteriche". Il termine è piuttosto ambiguo e implica un ampio spettro di condizioni che vanno dalla cosiddetta meningite linfocitaria benigna, osservabile in varie condizioni (7), fino alla grave meningite da Herpes Simplex o alla meningite tubercolare. Non è chiara la ragione per cui in nota venga riportato l'esempio della tubercolosi a fianco di "virus, borrelia, listeria, miceti," viste le caratteristiche cliniche, liquorali e prognostiche correlate all'infezione del bacillo di Koch che la pongono in una posizione del tutto diversa rispetto alle altre condizioni (8,9).

Argomenti in discussione

CEFALEA ATTRIBUITA ALLE MENINGITI LINFOCITICHE 9.1.2

- Come già sottolineato, il capitolo delle meningiti linfocitiche comprende situazioni troppo eterogenee che dovrebbero essere ri-codificate in rapporto alle prerogative dell' agente eziologico, da cui dipendono le caratteristiche del quadro clinico. Non ci sembra del tutto appropriato identificare con lo stesso codice le cefalee da meningiti da tubercolosi, virus, spirochete, Clamidia, Rickettsia, micoplasma pneumoniae, brucella...Il paragrafo potrebbe essere sottoposto a verifica con l'obiettivo specifico di differenziare le "Cefalee in corso di meningite tubercolare e condizioni affini" dalle "Cefalee in corso di meningiti virali".
- I quadri di meningite acuta, siano essi sostenuti da infezioni virali o batteriche, sono caratterizzati da un importante contesto febbrile/infiammatorio generale e dovrebbero essere distinti dalle meningiti croniche o cronico-recidivanti, ad andamento più indolente, generalmente dovuti ad alcune varianti di tubercolosi, ad infezione fungina o ad altre forme

più rare (sindrome di Mollaret) (10,11). Queste ultime condizioni, infatti, hanno caratteristiche proprie, diverse rispetto alle meningiti acute e molto diverse anche rispetto alle cefalee croniche post infettive, rispetto alle quali devono essere classificate separatamente.

Sarebbe pertanto utile valutare l' opportunità di considerare le "Cefalee in corso di meningiti croniche".

- Vi è una certa confusione in letteratura e nella pratica clinica sull' uso del termine "meningite asettica". Fonti autorevoli (10) attribuiscono al termine un significato che comprende tutte quelle condizioni, perlopiù ad andamento benigno, nelle quali sia documentabile un quadro clinico di meningite acuta con cefalea occipito-nucale e un danno infiammatorio nel liquor cefalo-rachidiano, senza evidenza documentata dell' agente microbico responsabile. Viene esplicitato che questa definizione comprende quelle situazioni, piuttosto frequenti, in cui la patogenesi infettiva sia molto probabile ma non dimostrata. Molte situazioni, descritte in letteratura con il termine "meningite asettica" rientrano a pieno titolo nel punto 9.1.2, mentre la nuova classificazione utilizza questa dicitura, in modo fuorviante, come sinonimo di meningite da agenti non infettivi (v. capitolo 7.3.2). Questa scelta, che può generare ulteriore confusione sull'uso del termine "meningite asettica" potrebbe esser riconsiderata.

L'INQUADRAMENTO NOSOLOGICO DELLE "CEFALEE IN CORSO DI MALATTIE INFIAMMATORIE NON INFETTIVE" 7.3.3. IL PROBLEMA DELL'ENCEFALOMIELE ACUTA DISSEMINATA

- Esiste un' ampia documentazione bibliografica (12,13) che dimostra l'esistenza di cefalea in corso di encefalomielite post/parainfettiva, meglio nota con l'acronimo anglosassone di ADEM (Acute Disseminated Encephalomyelitis). Questa

forma di cefalea, che è semeiologicamente indistinguibile da quella osservata in corso di meningoencefalite, viene invece classificata, come in passato, con il codice 7.3.3 nel capitolo delle malattie infiammatorie non infettive. L'eziopatogenesi è tuttora discussa tanto che in alcuni testi la malattia viene annoverata tra le malattie infettive, in altri tra le malattie autoimmuni. In ogni caso l'ADEM, nella sua variante più frequentemente osservata, è preceduta da un'infezione e mima una meningoencefalite da danno microbico diretto, rispetto alla quale si pongono i principali problemi della diagnosi differenziale.

Da un punto di vista pratico, visto il contesto clinico chiaramente post/parainfettivo e il tipo di cefalea ad espressione "meningoencefalitica", riteniamo che sarebbe più opportuno inserire questa forma di cefalea nel capitolo 9, come "*Cefalee in encefaliti ad eziologia infettiva e verosimile patogenesi autoimmune*".

9.2 Cefalea attribuita ad infezioni sistemiche

Descrizione

- 9.2.1 Cefalea attribuita ad infezione batterica sistemica;
- 9.2.2 Cefalea attribuita ad infezione virale sistemica;
- 9.2.3 Cefalea attribuita ad altre infezioni sistemiche.

L'approccio della vecchia e della nuova classificazione al problema della cefalea in corso di infezione sistemica non è sostanzialmente cambiato. In entrambi i casi viene operata una distinzione tra infezioni virali e batteriche e, nel contesto di queste, tra forme localizzate a singoli organi e forme disseminate. Molto opportunamente nella nuova classificazione viene fornita una

giustificazione a questa scelta con l'affermazione che "Alcuni microrganismi patogeni possono interferire con i nuclei del troncoencefalo attraverso il rilascio di sostanze capaci di indurre cefalea, in alternativa alcune endotossine possono attivare l'enzima che sintetizza l'ossido nitrico (NOS) con conseguente produzione di tale sostanza. L'esatta natura di questi meccanismi deve essere indagata". Va detto che, se questo meccanismo è stato in parte documentato per i batteri, la stessa cosa non si può dire per i virus, rispetto ai quali non esiste dimostrazione.

Commenti

Solo nella nuova classificazione viene discusso il ruolo della febbre come fattore potenzialmente implicato nella patogenesi della cefalea, in modo indipendente rispetto all'agente responsabile dell'infezione. Per ragioni non chiare, tuttavia, lo schema classificativo non comprende una codifica per la cefalea in corso di ipertermia, nonostante vi siano evidenze patogenetiche ed epidemiologiche a favore di questa relazione (14).

Argomenti in discussione

L'introduzione di una codifica per le "*cefalee attribuite ad ipertermia*" potrebbe avere una notevole utilità pratica per identificare quelle situazioni, molto frequenti, in cui l'andamento della cefalea fluttua in modo direttamente correlato alle modificazioni della temperatura corporea.

9.3 Cefalea attribuita ad HIV/AIDS

Descrizione

E' la novità più importante della nuova classificazione nel capitolo delle cefalee attribuite ad infezioni (tabella 4). Si propone l'obiettivo di segnalare la possibilità che, in corso di infezione da HIV, compaia una cefalea di tipo "sordo e bilaterale" come sintomo neurolo-

gico isolato e svincolato dalle altre complicanze tipiche della malattia (infezioni opportunistiche, neoplasie, meningiti asettiche).

Commenti

DESCRIZIONE DEL SINTOMO: è piuttosto aspecifica e non fornisce strumenti utili per poterla distinguere da altre forme di cefalea non direttamente correlabili alla malattia.

CRITERI DIAGNOSTICI: è oggettivamente difficile riuscire a interpretare quali siano gli elementi clinici e strumentali adeguati per classificare questo tipo di cefalea. E' particolarmente ambiguo il significato del punto B "...presenza di fenomeni fisiopatologici correlati all'HIV/AIDS che possono causare cefalea, mediante indagini neuroradiologiche, esame del liquor, EEG e/o indagini di laboratorio". Il lettore potrebbe

essere indotto a credere che la cefalea in corso di HIV sia associata a particolari markers diagnostici bioumorali e strumentali, che invece rappresentano i classici segni di accompagnamento delle cefalee attribuibili alle infezioni opportunistiche o alla meningite asettica. E' lecito chiedersi quali siano questi rilievi e in che modo essi permettano una adeguata discriminazione diagnostica. Il punto C ripropone lo stesso concetto e introduce il criterio della correlazione temporale tra la cefalea e il riscontro dei suddetti "fenomeni fisiopatologici". Il punto D afferma il principio della reversibilità del sintomo in funzione del controllo viro-immunologico dell' infezione. L' introduzione di un criterio temporale di risoluzione dei sintomi, corrispondente a 3 mesi dalla remissione dell' infezione, non sembra supportato da studi adeguati.

- A. Cefalea con variabile modalità di presentazione, sede ed intensità¹ che soddisfi i criteri C e D.
- B. Conferma di infezione da HIV e/o diagnosi di AIDS e della presenza di fenomeni fisiopatologici correlati all'HIV/AIDS che possono causare cefalea², mediante indagini neuroradiologiche, esame del liquor, EEG e/o indagini di laboratorio.
- C. La cefalea si sviluppa in stretta relazione temporale con fenomeni fisiopatologici HIV/AIDS correlati.
- D. La cefalea si risolve entro 3 mesi dalla remissione della infezione.

Note

1. La cefalea come sintomo di infezione da HIV è caratterizzata da un dolore sordo e bilaterale. Ne gli altri casi, l'insorgenza, la sede e l'intensità della cefalea variano in relazione alle presenza di altre condizioni correlate all'HIV/AIDS (come meningiti, encefaliti o infezioni sistemiche).
2. vedi Commenti.

Commenti

Una cefalea di tipo sordo e bilaterale può far parte della sintomatologia dell'infezione da HIV. La cefalea può anche essere attribuita a meningiti asettiche che si instaurano nel corso dell'infezione stessa (non esclusivamente nella fase di AIDS) ed a meningiti secondarie o encefaliti associate ad infezioni occasionali o neoplasie (che prevalentemente si verificano nei diversi stadi dell'AIDS). Le più comuni infezioni intracraniche da HIV/AIDS sono la toxoplasmosi e la meningite da criptococco. Una cefalea che si manifesti in pazienti con HIV/AIDS, ma che è attribuita ad una specifica infezione intercorrente va classificata in tale gruppo.

Tabella 4. Cefalea attribuita ad HIV/AIDS (9.3). Criteri diagnostici

Argomenti in discussione

L' esistenza di una cefalea correlata all' infezione HIV sembra confermata da una serie di studi retrospettivi e prospettici (3,4,5,6). Tuttavia le conoscenze attuali non permettono di fornire indicazioni utili circa le caratteristiche peculiari di questo tipo di cefalea. Riteniamo sia utile rivalutare questo capitolo della classificazione in funzione delle seguenti osservazioni:

- 1) da tutti i dati disponibili in letteratura emerge con una certa chiarezza che la cefalea HIV-relata è una diagnosi di esclusione rispetto alle note patologie di accompagnamento dell' AIDS, a loro volta invariabilmente connotate da alterazioni liquorali e/o neuroradiologiche;
- 2) non vi sono segnalazioni che suggeriscano l' esistenza di markers diagnostici indicativi di cefalea da HIV;
- 3) pensiamo che sia utile ridiscutere i criteri diagnostici affinché vengano affermati con maggiore chiarezza a) la variabilità del pattern clinico di questo tipo di cefalea b) la mancanza di un meccanismo fisiopatogenetico noto c) la sua indipendenza da qualunque marker biologico o strumentale;
- 4) a proposito della reversibilità del sintomo in funzione del controllo della malattia proponiamo l' introduzione di un intervallo temporale meno rigido rispetto a quello attualmente proposto di 3 mesi;
- 5) in definitiva sembrano delinearsi 3 condizioni di cui solo la prima è diretta espressione dell' AIDS o dell' infezione HIV, mentre le altre 2 dipendono dalla presenza di manifestazioni settiche o asettiche che sono solo indirettamente legate alla malattia e di cui la cefalea assume le caratteristiche:
 - una cefalea subcontinua, sorda, correlata alla sieropositività, non chiaramente connotata dal punto

di vista clinico (durata, sede, risposta ai FANS);

- una cefalea correlata alla meningite asettica, che può comparire durante varie fasi della malattia tra cui la sierconversione;
 - la cefalea delle varie infezioni opportunistiche di cui assume ovviamente le caratteristiche in rapporto alle specifiche peculiarità dell' agente infettivo e alle conseguenze più comunemente prodotte a livello encefalico (ipertensione endocranica, meningismo, irritazione chimica delle strutture algogene, idrocefalo);
- 6) esiste la cefalea come effetto collaterale dei farmaci antiretrovirali (15,16). I criteri della classificazione non tengono conto di questo potenziale effetto confondente.

9.4 Cefalea cronica post-infettiva

(9.4.1 Cefalea cronica post-infettiva attribuita a meningite batterica)

Descrizione

La nuova classificazione introduce questa categoria che trova riscontro in alcune segnalazioni della letteratura (1,2,17). Il settore è limitato alle forme conseguenti ad infezioni batteriche (tabella 5) sebbene, in appendice (A9.4.2), sia ammessa, in attesa di evidenze più solide, l' esistenza di una cefalea cronica attribuita ad infezioni non batteriche.

Commenti

Vi sono alcune considerazioni da aggiungere sia di carattere formale che sostanziale:

- 1) non è chiaro se per "dolore diffuso continuo" si intenda un dolore a sede olocranica o presente in tutto il corpo.
- 2) Nell' ipotesi che la prima interpretazione sia quella corretta, il lettore è

portato a credere che il “dolore diffuso continuo” non rappresenti un carattere tipico di questa forma, ma un aspetto opzionale che si pone in alternativa con la “vertigine” e con i “disturbi della concentrazione e/o della memoria”. A questo punto è lecito chiedersi quali siano le caratteristiche “basali” che connotano il dolore della cefalea 9.4.1, al quale si dovrebbe associare almeno uno dei sintomi elencati ai punti 1,2,3.

- 3) E' presumibile che il termine “vertigine” non debba essere inteso nel suo significato specifico, ma in quello generico, alludendo ad una sensazione di malessere generale percepita come alterazione dell'equilibrio. In effetti la traduzione italiana del termine anglosassone “dizziness”, utilizzato nella versione originale della classificazione, non è “vertigine” bensì “disturbo dell'equilibrio”.

Argomenti in discussione

- 1) Pensando di interpretare correttamente le intenzioni degli autori suggeriamo che il punto A venga modificato nel modo seguente:
Cefalea con dolore diffuso, continuo, associato ad almeno una delle seguenti caratteristiche e che soddisfi C e D:
 - vertigine;
 - difficoltà di concentrazione e/o perdita di memoria.
- 2) Dovrebbe essere chiarito meglio il reale significato da attribuire al termine vertigine in questo particolare contesto.
- 3) A nostro avviso le evidenze scientifiche disponibili in favore dell'introduzione definitiva della categoria “cefalea attribuita ad infezioni non batteriche”, attualmente inserita in appendice A 9.4.2, hanno una rilevanza sovrapponibile alla 9.4.1 (17).

9.4.1 Cefalea cronica post infettiva attribuita a meningite batterica. Criteri diagnostici

- A. Cefalea con almeno una delle seguenti caratteristiche e che soddisfi C e D:
1. dolore diffuso continuo;
 2. associata a vertigine;
 3. associata a difficoltà di concentrazione e/o perdita di memoria;
- B. Dimostrazione di precedente infezione batterica intracranica mediante esame del liquor o indagini neuroradiologiche;
- C. La cefalea è una diretta continuazione di 9.1.1 Cefalea attribuita a meningite batterica;
- D. La cefalea persiste per più di 3 mesi dopo la risoluzione dell'infezione.

Commenti

Il 32% degli individui che sopravvivono ad una meningite batterica soffre di cefalea persistente. Non vi sono evidenze a favore di cefalea persistente in seguito ad altre infezioni ed ulteriori ricerche sono necessarie, tuttavia nell'appendice vengono proposti i criteri per A.9.4.2 Cefalea cronica dopo infezione non batterica.

Tabella 5. Cefalea cronica post infettiva (9.4).

Bibliografia

1. Li Z., Rozen T.D. The clinical characteristics of new daily persistent headache. *Cephalalgia* 2002;22(1):66-9.
2. Kuratsune H., Yamaguti K. Symptoms, signs and laboratory findings in patients with chronic fatigue syndrome. *Nippon Rinsho* 1992;50(11):2665-72.
3. Singer, E. J. Kim J., Fahy-Chandon et al. Headache in ambulatory HIV-1-infected men enrolled in a longitudinal study. *Neurology* 1996;47(2):487-94.
4. Holloway R.G., Kiebertz K.D. Headache and the human immunodeficiency virus type 1 infection. *Headache* 1995;35(5):245-55.
5. Graham III C.B., Wippold II F.J. Headache in the HIV patient: a review with special attention to the role of imaging. *Cephalalgia* 2001;21(3):169-74.
6. Brew BJ., Miller J. Human immunodeficiency virus-related headache. *Neurology* 1993;43(6):1098-100.
7. 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
8. Roos X.L. Mycobacterium tuberculosis meningitis and other etiologies of the aseptic meningitis syndrome. *Semin Neurol* 2000;20(3):329-35. Review.
9. Lu C.H., Chang W.N., et al. The prognostic factors of adult tuberculous meningitis. *Infection* 2001;29(6):299-304.
10. Solbrig M.V. Infectious of the Nervous System. In: *Neurology in Clinical Practice*. W.G.Bradley, Daroff R.B., Fenichel G.M., Marsden G.C. (eds). Butterworth-Heinemann 3rd edition 2000;II:1315-1430.
11. Chan T.Y., Parwani A.V. et al. Mollaret's meningitis: cytopathologic analysis of fourteen cases. *Diagn Cytopathol* 2003;28(5):227-31.
12. Tenenbaum S., Camoles N. Acute disseminated encephalomyelitis: a long-term follow-up study of 84 pediatric patients. *Neurology* 200222;59(8):1224-31.
13. Rolak L.A. Acute Disseminated Encephalomyelitis. In: *Neuro-Immunology for the Clinician*. Rolak L.A., Harati Y. (eds). Butterworth-Heinemann 1997;167-176.
14. De Marinis M., Welch K.M.A. Headache associated with non-cephalic infections: classification and mechanisms. *Cephalalgia* 1992;12(4):197-201.
15. Cvetkovic R.S., Goa K.L. Lopinavir/ritonavir: a review of its use in the management of HIV infection. *Drugs* 2003;63(8):769-802.
16. Hervey P.S., Perry C.M. Abacavir: a review of its clinical potential in patients with HIV infection. *Drugs* 2000 Aug;60(2):447-79.
17. Bohr V., Hansen B., Kiersen H, et al. Sequelae from bacterial meningitis and their relation to the clinical condition during acute illness, based on 667 questionnaire returns. Part II of a three part series. *J Infect* 1983;7(2):102-10.

Corrispondenza: enrico.marchioni@mondino.it

Cefalea attribuita a disturbi dell'omeostasi

Paola Sarchielli¹, Marina De Marinis², Giovanni Battista La Pagna³,
Maria Pia Prudenzano⁴, Grazia Sances⁵, Paolo Tamburro⁶

¹ Dipartimento di Neuroscienze, Clinica Neurologica, Università di Perugia

² Dipartimento di Scienze Neurologiche, Università di Roma "La Sapienza"

³ Dipartimento di Neuroscienze, A.S.L. n. 2, Caltanissetta

⁴ Clinica Neurologica I, Università di Bari

⁵ Centro Interuniversitario Cefalee e Disordini Adattativi (UCADH), sezione di Pavia e IRCCS "Istituto Neurologico C. Mondino, Pavia

⁶ Centro Cefalee, Università di Chieti

Introduzione

Nella precedente classificazione IHS 1998 (1) questo capitolo era indicato come "Cefalea associata a malattia metabolica o sistemica". I disturbi cefalalgici descritti includevano le cefalee da ipossia, ipercapnia, da ipossia ed ipercapnia, da iperglicemia e da dialisi. L'ICH 2nd edition 2004 (2), come per le altre cefalee secondarie, introduce il termine di "attribuita" al posto di "associata", sottolineando la stretta relazione temporale e quindi potenzialmente causale con il disturbo dell'omeostasi. Questo concetto risulta valido anche in presenza di una cefalea preesistente, sia che essa abbia le caratteristiche dell'emicrania, che quelle della cefalea di tipo tensivo o della cefalea a grappolo. In tal caso oltre all'associazione temporale anche il peggioramento della cefalea preesistente in stretta relazione temporale con il disturbo dell'omeostasi ed il miglioramento o la scomparsa della cefalea preesistente con il suo miglioramento supportano l'eventualità di porre entrambe le diagnosi, sia cioè quella della cefalea preesistente che quella del disturbo dell'omeostasi. Nella nuova classificazione disturbi dell'omeostasi

che si aggiungono a quelli sovraelencati sono alterazioni significative della pressione arteriosa, ischemia cardiaca, disfunzioni endocrine definite sulla base delle acquisizioni in campo clinico ed epidemiologico. Come in altri capitoli dedicati alle cefalee secondarie, l'attuale revisione della classificazione prevede la possibilità di porre diagnosi di "Cefalea probabilmente attribuita a disturbi dell'omeostasi" qualora il disturbo non può essere trattato efficacemente o se esso non si risolve spontaneamente o se ancora non è trascorso sufficiente tempo affinché esso possa risolversi. Un'altra eventualità prevista solo in appendice, è la "Cefalea cronica conseguente ad un disturbo dell'omeostasi", nel caso in cui la cefalea non risolve o non migliora significativamente dopo 3 mesi dalla risoluzione del disturbo dell'omeostasi spontanea o ottenuta farmacologicamente.

Criteri, note e commenti

10.1 CEFALEA DA IPOSSIA E/O IPERCAPNIA. Analogamente ai precedenti criteri diagnostici si specifica che la cefalea insorge entro 24 ore dall'esordio acuto dell'ipossia con una PaO₂ <70 mmHg o in condizioni di ipossia cronica con

valori di PaO₂ costantemente assestati intorno o sotto a questo valore. Si precisa inoltre che spesso è difficile spesso separare gli effetti dell'ipossia da quelli dell'ipercapnia.

Nell'ambito delle cefalee da ipossia e/o ipercapnia sono incluse: le seguenti forme 10.1.1. cefalea da elevata altitudine; 10.1.12 cefalea da immersione, non contemplata nella precedente classificazione; 10.1.3 cefalea da apnea nel sonno, già presente nella classificazione IHS 1988. Scompare invece la Cefalea ipossica (ambiente a bassa pressione, malattie polmonari che causano ipossia) che riportava una definizione analoga a quella ora presente complessivamente per il gruppo 10.1.

10.1.1 CEFALEA DA ELEVATA ALTITUDINE. Come si specificava già nella Classificazione IHS 1988 tale cefalea insorge entro 24 ore dall'ascesa, ad altitudini superiori a 2500 metri, cut-off lievemente più basso di quello dei 3000 metri riportato nei precedenti criteri. Vengono descritte poi le caratteristiche della cefalea, completamente assenti nella precedente classificazione: localizzazione bilaterale, frontale o fronto-temporale, qualità gravativa o costringente di intensità lieve o moderata, aggravamento con lo sforzo fisico, il movimento, l'affaticamento, la tosse, l'atto di piegarsi in avanti. Altro elemento che permette di definire questa forma è la sua risoluzione dopo 8 ore dalla discesa. Nei commenti si precisa che una cefalea da elevate altitudini è evenienza frequente, che si presenta in oltre l'80% dei casi, molti dei quali rispondono positivamente al trattamento con comuni analgesici (paracetamolo, ibuprofene). Si fornisce inoltre una definizione della Malattia acuta da montagna che consiste in una cefalea di intensità moderata associata ad almeno

uno dei seguenti sintomi: nausea, anoressia, astenia, vertigini e disturbi del sonno. Riguardo a questa evenienza sono riportati suggerimenti per il trattamento (acetazolamide : 125 mg, due o tre volte al giorno) e strategie di prevenzione quali l'acclimatazione di due giorni prima di effettuare esercizi fisici particolarmente gravosi, evitare l'assunzione di alcool e, al contrario, favorire l'assunzione di liquidi

10.1.2 CEFALEA DA IMMERSIONE. Non ha particolari caratteristiche cliniche che la definiscono e si presenta per immersioni ad una profondità superiore a 10 m, accompagnandosi ad almeno uno dei seguenti sintomi di intossicazione da CO₂ in assenza di malattia da decompressione: sensazione di testa leggera, confusione mentale, dispnea, sensazione di arrossamento al volto, incoordinazione motoria. Essa può essere presente anche in assenza di ipossia.. Tale cefalea si risolve dopo trattamento per un'ora con O₂ al 100%. Nei commenti si fa riferimento agli eventi patogenetici che la determinano: l'ipercapnia (pCO₂ arteriosa >50 mm Hg), è responsabile di una vasodilatazione cerebrale ed un aumento della pressione intracranica. La categoria a rischio è chiaramente rappresentata dai sommozzatori, nelle condizioni in cui essi respirano in modo intermittente o mantengono un respiro superficiale per contrastare le variazioni di spinta idrostatica in passaggi stretti o nel caso ipoventilino in maniera non intenzionale a causa di una muta troppo stretta o un giubbotto di compensazione per galleggiamento che limita l'espansività toracica o infine ventilano in maniera inadeguata rispetto all'esercizio fisico che svolgono. I sommozzatori con malattia da decompressione possono presentare una cefalea che si può

associare a dolori muscolo-scheletrici, a disturbi neurologici focali e/o sintomi respiratori, perdita di coscienza o disturbi cognitivi. L'immersione può essere un fattore precipitante di una cefalea di tipo tensivo, di una cefalea primaria da sforzo, di una cefalea da compressione esterna e di una cefalea da freddo, condizioni distinte dalla cefalea da immersione. Un'altra causa di cefalea nei sommozzatori è rappresentata da una possibile intossicazione da monossido di carbonio, nel caso in cui l'ingresso dell'aria delle bombole sia contaminato dallo scarico del sistema di combustione. In tal caso si pone diagnosi di 8.1.3 Cefalea indotta da monossido di carbonio.

10.1.3 CEFALEA DA APNEA NEL SONNO. Questa cefalea era già inserita nel gruppo delle cefalee associate a malattia metabolica o sistemica della precedente classificazione, ma in tale sede non altrimenti definita. La Classificazione ICHD 2nd edition la descrive come una cefalea ricorrente che si presenta per più di 15 giorni al mese, bilaterale, di qualità gravativa, non accompagnata da nausea, fono e fotofobia, che si presenta al risveglio e la cui risoluzione avviene entro 30 minuti. Queste caratteristiche sono emerse dai vari studi epidemiologici e clinici condotti negli ultimi anni sull'argomento. Nei nuovi criteri classificativi si specifica che la sindrome da apnea nel sonno (indice respiratorio ≥ 5) deve essere confermata da un esame polisonnografico notturno. Nei commenti si sottolinea che se la cefalea al risveglio è più frequente nei pazienti con apnea nel sonno essa non ne rappresenta una caratteristica esclusiva, in quanto può ricorrere in pazienti con altre cefalee primarie e secondarie, o presentarsi nel corso di

altri disturbi correlati al sonno quali la Sindrome di Pichwick e la broncopneumopatia ostruttiva, che, nella precedente classificazione, erano catalogati separatamente sotto la voce cefalea ipossica. Altro disturbo primario del sonno in cui la cefalea può essere presente al risveglio è la sindrome delle gambe senza riposo. Sempre nei commenti si fa accenno alla mancanza di informazioni sui meccanismi patogenetici alla base della cefalea da apnea nel sonno.

10.2 CEFALEA DA DIALISI. Nella nuova classificazione questa diagnosi può essere posta se si sono verificati almeno 3 attacchi di cefalea entro mezz'ora dall'inizio della sessione di emodialisi che si risolvono entro 72 ore dal termine della sessione (48 ore nella classificazione IHS 1988) o in seguito a trapianto riuscito. Tra le ipotesi patogenetiche, nei commenti, si fa riferimento all'ipotensione e alla sindrome da squilibrio da dialisi. Quest'ultima può iniziare con cefalea e poi evolvere verso una riduzione del livello di coscienza fino al coma, in presenza o meno di crisi epilettiche, e può essere prevenuta modificando i parametri dell'emodialisi. Ulteriore ipotesi volta a spiegare la cefalea in corso di dialisi è il brusco abbassamento dei livelli di caffeina, dovuto alla sua rapida rimozione per il procedimento emodialitico, in pazienti che ne consumano elevate quantità. In tal caso dovrebbe essere posta diagnosi di 8.4.1. Cefalea da sospensione di caffeina.

10.3 CEFALEA DA IPERTENSIONE ARTERIOSA. Nella precedente classificazione le cefalee da ipertensione arteriosa erano incluse nel capitolo 6 Cefalee associate a patologie vascolari, che comprendeva sia patologie vascolari cerebrali che si-

stemiche. Queste ultime nell'attuale revisione sono state inserite e maggiormente caratterizzate nel capitolo 10.

Ne gruppo introdotto nel capitolo 10 della revisione della classificazione sono riportate cefalee associate ad incrementi parossistici della pressione arteriosa, mentre viene specificato che un'ipertensione cronica lieve (140-159/90-99 mmHg) o moderata (160-179/100-109 mmHg) non sembra essere invece causa di cefalea.

Nella revisione della classificazione viene inoltre precisato che è ancora argomento di discussione se un'ipertensione moderata sia fattore predisponente alla cefalea, mentre il monitoraggio ambulatoriale della pressione in pazienti con ipertensione lieve o moderata non sembra aver evidenziato una possibile relazione tra fluttuazioni dei livelli pressori e comparsa di cefalea.

10.3.1 CEFALEA DA FEOCROMOCITOMA. Questa cefalea si sviluppa, in concomitanza con l'incremento improvviso della pressione arteriosa, nel 70-80% dei pazienti con feocromocitoma, confermato con indagini biochimiche (dimostrazione dell'aumento di escrezione urinaria delle catecolamine e dei loro metaboliti anche in un singolo campione delle 24 ore in concomitanza al rialzo pressorio o quando il paziente è sintomatico), radiologiche ed eventualmente chirurgiche e si risolve entro un'ora dalla normalizzazione della pressione arteriosa. Gli attacchi brevi (<15 minuti nel 50% dei pazienti e comunque <1 ora nel 70% dei casi), intermittenti di cefalea si accompagnano a sudorazione, cardiopalmo, ansia e pallore. Altri sintomi sono una sensazione di morte imminente, tremore, disturbi visivi, dolore addominale o toracico, nausea, vomito, pallore o arrossamento del volto ed, occasionalmente, parestesie. La cefalea è spesso molto intensa,

frontale o occipitale ed in genere di qualità pulsante o continua.

10.3.2 CEFALEA DA CRISI IPERTENSIVE SENZA ENCEFALOPATIA. La cefalea si sviluppa in concomitanza con crisi ipertensive (incremento parossistico della pressione sistolica e diastolica >160 e >120 mm Hg rispettivamente) in assenza di segni clinici suggestivi di encefalopatia ipertensiva e si risolve entro un'ora dalla normalizzazione della pressione arteriosa. E' una cefalea bilaterale, di qualità pulsante ed è precipitata dall'attività fisica. Deve essere chiaramente esclusa l'assunzione di sostanze esogene o di farmaci ad azione vasoattiva quali fattori causali. Nel commento si specifica che può presentarsi in condizioni di deficit dei riflessi barocettivi, come conseguenza per esempio di interventi di endoarteriectomia o irradiazione del collo o in pazienti con tumori delle cellule entorocromaffini. La diagnosi 10.3.2 viene posta nel caso di sospetto, ma in assenza di una diagnosi di certezza, di feocromocitoma quando non sia presente encefalopatia ipertensiva.

Nella precedente classificazione le cefalee da crisi ipertensive senza encefalopatia non venivano distinte dalle cefalee con encefalopatia ipertensiva ed entrambi erano contemplati al punto 6.8.2. Ipertensione maligna. Si riportavano come criteri indispensabili per la sua definizione una cefalea associata a retinopatia di stadio 3 o 4 secondo la classificazione di Keith Wagner e valori di pressione diastolica >100 mm Hg come pure la sua scomparsa entro 2 giorni dalla normalizzazione della pressione arteriosa quando non era presente encefalopatia ipertensiva, o entro 7 giorni dalla riduzione della pressione arteriosa nel caso in cui vi era un'encefalopatia ipertensiva.

Questa definizione è ben lontana da

quella più dettagliata definita sulla base delle evidenze cliniche ed epidemiologiche dalla nuova classificazione che caratterizza e descrive in dettaglio le due forme.

10.3.3 CEFALEA DA ENCEFALOPATIA IPERTENSIVA. Tale cefalea si presenta in stretta relazione temporale con l'aumento della pressione arteriosa, la cui persistenza a livelli $>160/120$ mmHg si accompagna ad almeno due delle seguenti condizioni: confusione, riduzione del livello di coscienza, disturbi visivi distinti dall'aura, che includono amaurosi e crisi epilettiche. Si tratta di un dolore diffuso a tutta la testa, di qualità pulsante, aggravato dall'attività fisica che si risolve entro 3 mesi dalla dal trattamento efficace dell'ipertensione. Nei commenti si riporta l'ipotesi patogenetica alla base della cefalea da encefalopatia ipertensiva, cioè la perdita dei meccanismi di autoregolazione del flusso ematico cerebrale, quando cioè la vasocostrizione cerebrale non è in grado più di contrastare l'ipoperfusione cerebrale che si instaura per l'incremento della pressione sanguigna. In questa condizione si ha un aumento della permeabilità dell'endotelio vascolare cerebrale responsabile di edema cerebrale, che è più evidente, all'esame di Risonanza Magnetica cerebrale, nella sostanza bianca parieto-occipitale. Sempre nei commenti si precisa che, se un'encefalopatia ipertensiva può presentarsi in pazienti con ipertensione arteriosa cronica per aumenti della pressione diastolica >120 mm Hg e in presenza di una retinopatia ipertensiva di grado 2 o 3, essa può instaurarsi anche in soggetti precedentemente normotesi, anche per incrementi di pressione $>160/100$ ed in assenza di retinopatia ipertensiva.

10.3.4 CEFALEA DA PRE-ECLAMPSIA. Nella classificazione IHS essa non era separata dalla cefalea da eclampsia. Nella revisione della classificazione si definisce cefalea da pre-eclampsia una cefalea che si presenta in corso di gravidanza o puerperio (fino a 7 giorni dall'espletamento del parto) complicati da preeclampsia. Questa ultima è definita dalla presenza di ipertensione ($140/90$ mm Hg) documentata da due misurazioni della pressione arteriosa a distanza di quattro ore e dalla presenza di proteinuria $>0,3$ mg nelle 24 ore. La cefalea insorge in concomitanza con l'incremento della pressione arteriosa e si risolve nei 7 giorni successivi alla normalizzazione della pressione arteriosa in seguito a trattamento efficace. Caratteristiche della cefalea sono la bilateralità, la qualità pulsante del dolore e l'aggravamento con l'attività fisica. E' fondamentale per la diagnosi l'esclusione, attraverso indagini appropriate, dell'assunzione di sostanze vasoattive, farmaci o la presenza di un feocromocitoma. Si sottolinea nei commenti il ruolo fondamentale della placenta quale fattore responsabile della preeclampsia, attraverso una potente risposta infiammatoria materna che coinvolge il sistema immunitario ed un interessamento multisistemico con ipertensione, proteinuria, edema tissutale, trombocitopenia, alterazione della funzionalità epatica.

10.3.5. CEFALEA DA ECLAMPSIA. Essa si verifica in corso di gravidanza o puerperio (fino a 4 settimane dall'espletamento del parto) complicati da eclampsia. Quest'ultima è definita, oltre che dai criteri già riportati per la preeclampsia (presenza di ipertensione arteriosa lieve con valori pressori di $140/90$ mm Hg confermati da due mi-

surazioni della pressione arteriosa a distanza di quattro ore e dalla presenza di proteinuria $>0,3$ mg nelle 24 ore), dal verificarsi di un attacco epilettico. Le caratteristiche sono simili a quelle della cefalea da preeclampsia (localizzazione bilaterale, qualità pulsante del dolore, aggravamento con l'attività fisica) e come questa si risolve nei 7 giorni successivi alla normalizzazione della pressione arteriosa in seguito a trattamento efficace. Come per la cefalea da pre-eclampsia è necessaria, per la diagnosi, l'esclusione, attraverso indagini appropriate, dell'assunzione di sostanze vasoattive e di farmaci o della presenza di un feocromocitoma ed aggiunta. A questo si aggiunge l'esclusione di ictus cerebrali.

10.3.6 CEFALEA DA RISPOSTA PRESSORIA ACUTA AD AGENTI ESOGENI. Nella precedente classificazione era classificata al punto 6.8.1 con la stessa denominazione. Nella revisione è descritta come una cefalea con caratteristiche aspecifiche che si sviluppa in stretta relazione temporale con l'innalzamento della pressione arteriosa che si verifica dopo somministrazione o ingestione di farmaci o agenti tossici ad azione vasoattiva. Questi includono la cocaina (codificata altrove come 8.1.6 cefalea indotta da cocaina) o altri agenti vasoattivi come farmaci simpaticomimetici o anfetamine ed infine inibitori delle monoaminoossidasi, nel caso in cui si verificano interazioni con cibi contenenti tiramina. Se nella precedente classificazione la cefalea poteva presentarsi in concomitanza di un aumento improvviso della pressione diastolica $> 25\%$, nei commenti della revisione si specifica che non vi sono evidenze scientifiche sufficienti per stabilire di quale entità debba essere il rialzo pressorio responsabile di cefalea. Come nella classifica-

zione IHS 1988, è inserito un criterio arbitrario per aumentare la specificità diagnostica cioè la risoluzione della cefalea 24 ore dalla normalizzazione della pressione arteriosa. Devono essere infine esclusi altri meccanismi alla base della cefalea.

10.4 CEFALEA DA IPOTIROIDISMO. E' l'unica cefalea associata ad una patologia endocrina che è stata introdotta nella nuova classificazione per la maggiore ricchezza di evidenze cliniche ed epidemiologiche. E' una cefalea bilaterale, non pulsante, continua che si verifica nel 30% dei pazienti con ipotiroidismo confermato con opportune indagini. Ha una prevalenza nel sesso femminile ed è spesso preceduta da una storia di emicrania. Il meccanismo patogenetico non è noto. La cefalea si sviluppa entro due mesi dal momento in cui si evidenziano i sintomi della patologia endocrina e si risolve entro due mesi dal suo trattamento efficace. Nei commenti si sottolinea la non associazione con nausea e vomito.

10.5 CEFALEA DA DIGIUNO. Si tratta di una cefalea con localizzazione frontale o diffusa, qualità non pulsante del dolore, intensità lieve o moderata che si presenta, durante un digiuno di più di 16 ore e che si risolve entro 72 ore dalla riassunzione di cibo. Nei commenti si sottolinea che la cefalea da digiuno è più comune nei soggetti emicranici, in particolare senza aura. La probabilità che si sviluppi aumenta con la durata del digiuno. Non sembra essere correlata alla durata del sonno, alla sospensione o assunzione di caffeina o all'ipoglicemia. La cefalea da ipoglicemia era riportata nella precedente classificazione tra le cefalee associate a patologie metaboliche al punto 10.4. Quale

unico criterio diagnostico era riportata una glicemia al di sotto di 2.2. mmol/L. Le evidenze cliniche disponibili non hanno però permesso di dimostrare un rapporto causale tra calo della glicemia e insorgenza della cefalea, sebbene non si possa escludere il suo verificarsi in corso di disfunzione cerebrale indotta da ipoglicemia. Sono necessari quindi ulteriori studi a riguardo per fornire una risposta definitiva. A favore di una definizione di cefalea da digiuno vi sono le osservazioni cliniche che mostrano il suo ricorrere in assenza di variazioni della glicemia, il fatto che l'ipoglicemia indotta da insulina non determina cefalea in soggetti emicranici ed inoltre l'evidenza che la cefalea non fa parte del corteo sintomatologico dei pazienti che si presentano al Pronto Soccorso con ipoglicemia sintomatica. Nel caso in cui l'ipoglicemia precipita un attacco di emicrania quest'ultima si codifica in accordo al suo sottotipo e l'ipoglicemia è considerata quale fattore scatenante.

10.6 CEFALEA CARDIOGENA. Questa entità nosografica, non presente nella precedente classificazione, è descritta come una cefalea di intensità forte, aggravata dallo sforzo fisico ed accompagnata da nausea, che si sviluppa in concomitanza ad un'ischemia cardiaca, confermata da prove da sforzo o con radionuclidi. Nei commenti si sottolinea la necessità di differenziarla da attacchi di emicrania senza aura (entrambe sono caratterizzate da dolore cefalico inteso, aggravato dallo sforzo fisico, accompagnato da nausea), soprattutto perché i farmaci indicati per l'attacco emicranico, come i triptani e i derivati dell'ergot, sono controindicati in pazienti con patologie cardio-vascolari. Sempre nei commenti si precisa

che una cefalea con caratteristiche simil-emicraniche può insorgere in pazienti con angina in seguito a trattamento con nitroglicerina.

10.7 CEFALEA ATTRIBUITA AD ALTRI DISTURBI DELL'OMEOSTASI. In questo gruppo vengono classificate le cefalee che si sviluppano entro due mesi dall'esordio di ogni altro disturbo dell'omeostasi non contemplato nel capitolo 10 e che si risolvono entro 3 mesi dalla risoluzione di tale disturbo.

Appendice della classificazione

L'appendice alla classificazione riporta un ulteriore sottotipo nell'ambito del punto 10.7: il sottotipo *A10.7.1. Cefalea attribuita ad altre malattie metaboliche o patologie sistemiche.* Le malattie o condizioni patologiche elencate in questo gruppo sono numerose: anemia, ipercapnia, insufficienza adrenocorticale, deficienza di mineralcorticoidi, iperaldosteronismo, policitemia, sindrome da iperviscosità, porpora trombotica trombocitopenica, sindrome da iperviscosità, plasmaferesi, sindrome da anticorpi anticardioliopina, Malattia di Cushing, iponatremia, ipertiroidismo, iperglicemia, ipercalcemia, lupus eritematosus sistemico, sindrome da fatica cronica, fibromialgia. Per tutte queste patologie o condizioni patologiche si sottolinea la necessità di definire studi prospettici ben controllati per definire l'incidenza e le caratteristiche della cefalea eventualmente associata.

Un ulteriore sottotipo suggerito nell'Appendice della classificazione è *A10.8 Cefalea cronica conseguente a un disturbo dell'omeostasi.* Si tratta di una cefalea che è stata attribuita ad

un disturbo dell'omeostasi ma che persiste dopo 3 mesi dal suo trattamento efficace o dalla sua risoluzione spontanea. Si sottolinea, anche in questo caso la necessità di svolgere studi sistematici sull'argomento, data la scarsità delle evidenze disponibili.

Conclusioni

Il capitolo 10 nella nuova classificazione rappresenta sicuramente un avanzamento sia per la migliore caratterizzazione dei disturbi già previsti nella precedente classificazione che per l'introduzione di nuove forme e la ricollocazione di entità nosografiche inserite sotto altri gruppi ma sicuramente rapportabili a patologie sistemiche. C'è ancora molto da fare, in termini di studi clinici ed epidemiologici, allo scopo di confermare la presenza di cefalee attribuite ad altre patologie metaboliche non contemplate nella attuale revisione e di cefalee attribuite alla maggior parte delle patologie

endocrine, ad esclusione dell'ipotiroidismo. Ulteriori patologie sistemiche per le quali esistono solo riscontri limitati dovrebbero far parte di questo capitolo come suggerito in appendice. E' un capitolo quindi ancora in completa evoluzione ed il fervore dei lavori attualmente in corso ne sottolineano l'interesse notevole da parte della comunità scientifica, non esclusivamente limitato agli studiosi dedicati alle cefalee.

Bibliografia

1. Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia* 1988; (suppl 7):1-97.
2. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders ICDH 2004. *Cephalalgia* 2004;24 (Suppl. 1):1-162

Corrispondenza: headache@unipg.it

L'Ospedale "San Salvatore" Di Pesaro. Quasi novecento anni di storia

Luigi Maria Bianchini

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

La storia dell'ospedale pesarese risale a oltre ottocento anni fa, traendo origine dalle istituzioni sanitarie dei primi secoli dell'era cristiana, ricordando sempre, però, che la mutua assistenza, gli ospedali, i medici di quartiere già esistevano nella Roma imperiale.

Pesaro era un comune medio-piccolo con qualche migliaio di abitanti e, come in tutto l'occidente cristiano, l'origine dell'ospedale è anche qui nelle **confraternite**, che, grazie a devoluzioni volontarie, testamenti, lasciti, erano organizzate in *luoghi laicali dipendenti dalla Comunità* e che avevano come scopo di soccorrere le persone meno abbienti, dare sepoltura ai morti poveri, accogliere pellegrini e romei, curare i malati che non potevano pagare i medici privati.

Tra 1200 e 1300, compare la *condotta*: il Comune stipulava un contratto con un medico che *conduceva* nel paese per curare i malati poveri, ecc. Le congregazioni avevano una sede propria, perlopiù presso chiese, da cui traevano il nome, e questi luoghi di accoglienza prendevano il nome di **hospitali**, in cui all'assistenza inizialmente religiosa si sostituì progressivamente quella laica dei condotti, esterni alla struttura, aiutati all'interno dai *conversi*, con funzioni similinfermieristiche.

La prima citazione storica relativa all'ospedale di Pesaro è del **1154**, quando Adriano VI, Nicola Breakspear, fino-

ra l'unico inglese salito al soglio pontificio, in una bolla cita un **ospedale della Serra degli Olmi**, di cui non si hanno altre notizie. Un documento del 25 ottobre 1183 menziona la vendita di un terreno presso la chiesa di **S. Ermete** a Gabicce -paese a pochi chilometri dalla città-, appezzamento che confinava con un *Campus Hospitalis*, l'**Ospedale dei Pellegrini**, in cui alloggiavano i viandanti, i maschi a piano terra, le femmine nel solaio. Nel **1374** in un *istromento* è citato l'**hospitalis Candelarie**, a Candelara, nei colli pesaresi.

A Pesaro città, la chiesa di **S. Agostino**, allora intitolata a S. Lorenzo, eretta nel **1257**, era **loco d'ospedale**; poi sarà trasferito a *S. Spirito*, ove, come **S. Maria delle Fabbreccce**, trovavano ricovero i pellegrini. Nel **1263**, *Andrea del fu Tolomeo* dona *2 soldi agli ospedali cittadini di S. Claudio, e S. Giovanni*; come pure nel **1330**, un tale *Uomosanto di Giacomo*, istituì un ospedale nella stessa sede in cui ora si trova la **Pescheria Monumentale**, ampliando l'ospedale preesistente. Di fronte a questo, venticinque anni dopo fu edificato un altro ospedale più grande che prese il nome di **S. Maria della Misericordia**. Un altro ospedale, presso la chiesa di **S. Antonio Vecchio**, si trovava in fondo a via Branca, presso Porta Collina o Curina. Le confraternite con finalità strettamente connesse con l'assistenza ospedaliera erano numerose: *della Nunzia-*

ta - fondata nel 1347 dai beati Cecco e Michelina, sepolta in *S. Francesco* in una tomba fatta edificare da Pandolfo Malatesta, scampato a un naufragio-, *della Misericordia, di S. Andrea, di S. Antonio, del Buon Gesù*, che si fuse con quella *del Sacramento*.

Negli *hospitali* erano ricoverati poveri, pellegrini, trovatelli, malati poveri e ognuno aveva una specializzazione: a esempio, quelli affetti da *morbo pestifero* andavano, assieme ai viandanti, all'ospedale della *Pietà*, in Valmanente; il Lazzaretto, o *Casone*, era fuori *Porta Fanestra* o *Fanese*, alla fine di via *S. Francesco*.

Nel 1469, per le cattive condizioni economiche dei vari ospedali, fu presentata ad Alessandro Sforza per *l'assunzione della gravezza* delle spese: il duca decise di unire le forze delle fratrie, dalla cui fusione nacque l'**Ospedale dell'Unione del San Salvatore**. In quel periodo ospedali maggiori, dalla fusione di altri più piccoli nascevano in tutt'Italia (Milano, Ferrara, Pavia, Mantova, ecc.). La direzione era esercitata da dieci deputati, due per confraternita; fu concessa l'esenzione dalle tasse, ma fu revocata già nel 1472. Costanzo, Giovanni Sforza, Cesare Borgia dal 1550 al 1503, di nuovo Giovanni, il figlio Costanzo II, Giuliano Della Rovere, nipote di Giulio II, Lorenzino de' Medici - padre di Caterina di Francia -, nipote di Leone X, Giulio de' Medici e di nuovo Francesco Maria II e Federico Ubaldo, che morì prima del padre, alla cui scomparsa, nel 1631, il ducato passò alla diretta amministrazione dello Stato della Chiesa.

Nel 1468 è istituito il *Monte di Pietà*; nel 1513 furono istituite le figure dei due *revisori dei conti*; nel 1514 la cari-

ca di *rettore* e quella dei *fattori* che sovrintendevano ai beni agricoli e alle strutture murarie. Nel 1532, i rettori dell'ospedale diventano dodici. Nel 1582, Vittoria Farnese, moglie di Guidubaldo II, fonda il *Conservatorio delle Zitelle*, l'istituto che accoglieva le trovatelle.

Francesco Maria fu il primo a promulgare un regolamento scritto: *Capitoli per il governo dell'Hospitale di Pesaro mandati con lettera da S.A.S. il Signor Duca, li X aprile 1606*. I nomi dei rettori erano inseriti in un bussolo da cui ne erano estratti tre che avrebbero tenuto quattro mesi ciascuno le chiavi di masserizie, olio, grano, farina, carne, ecc., avrebbero dovuto pagare i salariati e *uisitare* spesso la *casa* e *almeno due volte la settimana*, *l'Hospitale* per vedere da vicino *come passano le cose, et imparticolare dell'Infermi*.

Nel 1689, nuovo regolamento, i rettori non giuravano più *in mano del Cancelliere della camera*, ma del *Cancellerie della Città*, venendo confermati non dal duca, ma dall'*Eminentissimo Legato pro tempore*: i reggenti restavano in carica due anni, visitavano le infermerie due volte la settimana; il priore - un laico, non un religioso-, che doveva badare in particolare che *la Cucineria eserciti la sua carica con puntualità, e carità, a ciò li poveri infermi sijno ben serviti*, presentava loro settimanalmente il rendiconto. Doveva anche recarsi mattina e sera nelle infermerie, per controllare se ai malati *occorra cosa alcuna, se gl'infermieri esercitano il loro debito, et obbligo*, se fossero in ordine *gl'unguenti, acque, ceroti, et ogn'altro, che dalla Spetieria sarà dato per gl'Infermi, sij di tutta perfettione e di profitto per li amalati o feriti*. Ricoverava

gli ammalati inviati da' signori Medici, o Chirurghi, che godono la condotta di questa città di Pesaro, assisteva alla loro svestizione, prendeva in consegna tutte le robbe di ognuno, mettendole in una cassa (compiti svolti nell'800 dal Chirurgo Astante). Annesso all'ospedale era l'orfanotrofio, suo compito era anche di cura, et disciplina, d'educare le Putte, e i Giuveni, che dimorano nell'Hospedale con farle applicare alli lavori del telaro, filare, far calzetti et ogn'altra cosa per sparagno della Casa e per loro amaestramento, evitando di frequentare chiunque (huomini, donne, balie) e ogni quindici giorni si recava a controllare Putti e Putte affidati alle nutrici, se lattanti, o alle famiglie cui erano stati affidati.

Dai **Regolamenti** del 1837, apprendiamo che i posti di ricovero erano cinquanta per maschi e femmine, divisi in due corsie. Il personale era costituito da impiegati: priore, segretario, computista, depositario o cassiere, chirurgo astante –in sostanza, un medico di guardia ventiquattr'ore su ventiquattro-, cappellano delle infermerie, confessore del conservatorio, coadiutore del cappellano, priora del conservatorio –sempre laica-, fattore spenditore e magazzinoiere, fattore sorvegliante; inservienti: tre infermieri per la camerata degli uomini, due infermiere per quella delle donne, un barbiere, una balia per i neonati esposti, un chierico della chiesa, un becchino, una becchina.

La visita e le cure erano praticate da medico e chirurgo condotti di Pesaro, coadiuvati dall'astante sempre presente, che, quando gli ammalati si aggravavano particolarmente, li ricoveravano per seguirli in ricovero. L'ospedale disponeva di una propria farmacia cui

faceva ricorso anche la cittadinanza, ma la cura essenziale era rappresentata dall'alimentazione e per la carenza di terapie e per essere molto spesso la fame alla base di molte patologie. Le diete erano distinte in *Dieta, Quarta, Mezza, Tre quarti, Intera*, contenenti tutte minestra, carne, pane, vino in quantità diverse a seconda delle diete, delle stagioni, ecc.

Ancora non c'erano le cartelle cliniche, che erano sostituite da *module* indicate con lettere diverse (A, biglietto di ricovero, B registro generale dei ricoverati, H per l'ordinazione delle diete alimentari, K per la spesa quotidiana, G con tutti i malati defunti, addirittura una, la I, che era un *Registro nosografico in cui dal Chirurgo astante del Ven. Ospedale di San Salvatore di Pesaro vengono notati i principali, e più singolari casi di malattie sofferte dagli'Infermi che furono ricevuti, e curati nello Spedale medesimo*, ecc.).

L'11 settembre 1860 le truppe italiane entrarono in Pesaro, a novembre le Marche furono annesse al Regno d'Italia mediante plebiscito. Con decreto 24 ottobre 1860 i luoghi pii furono sottoposti all'amministrazione della *Congregazione di Carità*; nel 1863 vennero rivisti gli statuti. I primi cinque anni furono impiegati a prendere possesso dei vari istituti di beneficenza senza apportare modifiche. Nei vent'anni successivi si procedette alla sistemazione amministrativa e al concentrazione dei vari servizi e al raggruppamento dei vari uffici, delle contabilità riducendo a sette i conti che per lo innanzi erano ben ventuno.

Nel 1877 s'instaurò un regolare registro patrimoniale dell'ospedale. Si accorciarono le degenze, si aumentò il

numero dei ricoveri. Nel 1888 erano stati forniti *non solo dei moderni apparecchi chirurgici, ma dei ferri operatori più comuni, di cui si era del tutto sforiniti*, si erano costruite due case coloniche e risanati parecchi debiti e il bilancio era sostanzialmente in pareggio (entrate 61.217,23 lire, uscite 62.015,30). Per ogni malato cronico, il comune corrispondeva 40 cent. al giorno, per i soldati da 1,30 a 1,50 lire.

Il 28 novembre 1889 il consigliere comunale Alessandro Simoncelli pronunciò un discorso sulla necessità di un nuovo nosocomio a Pesaro, non più sufficiente per le mutate esigenze della città e per i nuovi livelli di terapie. La struttura era sempre quella primitiva di Corso XI settembre ed era ormai carente e inadeguata. La riforma sanitaria del 1888 e le modifiche degli anni successivi comportarono grossi progressi su tutto il territorio nazionale. Fu indetta una pubblica sottoscrizione tra la popolazione, ci furono i sostanziali contributi della Cassa di Risparmio e della famiglia Albani.

Nel 1903 iniziarono i lavori per la realizzazione del nuovo ospedale nella sede in cui ancora si trova, al posto del convento dei Cappuccini, la cui prima pietra era stata posta nel 1656 dalla regina Cristina di Svezia.

Domenica 5 agosto 1906 fu inaugurato il nuovo ospedale, che mantenne lo stesso nome *San Salvatore*: primo presidente Dante Oliva, primo direttore Artirolo Venturoli. Erano state abolite le grandi corsie, sostituite da stanze con più letti, ma anche singole per i paganti, i padiglioni erano organizzati secondo le moderne concezioni dell'ingegneria sanitaria. Pronto Soccorso, gabinetto idroterapico, sezione milita-

re, sala operatoria, stanza per la sterilizzazione di medici e infermieri operatori, per la sterilizzazione dei ferri, per le medicazioni, la cucina, la dispensa, la cantina, il guardaroba (tutte le attività relative alle ultime quattro, in precedenza, erano state svolte nel *Conservatorio delle Zitelle*, adiacente al vecchio ospedale). Illuminazione a gas, addirittura, impianto telefonico, campanelli elettrici; l'acqua proveniva da due fonti. Un gabinetto d'analisi, con un microscopio e un apparecchio centrifugatore; l'elettroterapia e il gabinetto radiologico sarebbero stati realizzabili solamente nel 1921 (contributi ancora di Cassa di Risparmio e Albani); sempre nel '21, la farmacia, fondata nel 1746, esterna all'ospedale, data sempre in affitto, fu gestita direttamente.

Costo dell'ospedale 300.000 lire, ne erano state raccolte 170.000.

Nel 1923 i consiglieri divennero 9: 5 eletti dalla prefettura, 4 dal comune.

Un'altra camera operatoria e ristrutturazione e ampliamenti nel 1934, costruzione del padiglione per i tubercolosi: complessivamente 200 posti letto. Mille interventi l'anno, 40.000 giornate di degenza: disponeva di beni per 7.095.534,60 lire.

Nel '35: categoria I, malati a carico del Comune: retta di 10 lire; categoria II, poveri di altri Comuni lire 18 per la medicina, 20 per la chirurgia; categoria III, paganti in proprio con ulteriori suddivisioni dalla I alla III classe, se residenti e da quanto tempo a Pesaro, ecc. Salvo le urgenze, si veniva ricoverati di pomeriggio, si pagava una tassa d'ingresso e una tassa di cura medica o di operazione chirurgica, suddivisa in 316 voci (prezzo massimo, 480 lire per la

prostatectomia per tumore maligno della prostata). La quota andava per il 41 % all'amministrazione, per il 50 % al primario, per il 5 % all'aiuto, per il 4 % all'assistente. Presidente G. Maurel.

Nel '37, nasce l'ECA, ente comunale d'assistenza, al posto della Congregazione di Carità. Nel '39, l'ospedale, l'orfanotrofio, gli ospizi, i ricoveri di mendicizia, ecc. confluirono nell'IRAB (Istituzioni Riunite di Assistenza e Beneficenza di Pesaro): l'ospedale è classificato di seconda categoria. Fu erroneamente bombardato durante l'ultima guerra.

Nel periodo postbellico, oltre Medicina, Chirurgia, Malattie Infettive, Laboratorio, Radiologia, Farmacia, comparvero Otorinolaringoiatria, Oculistica, Ostetricia, Pneumologia, Ortopedia, Urologia, Nefrologia, il Servizio Autonomo di Pronto Soccorso, Rianimazione, Neurologia, Ematologia, Psichiatria, Pneumologia, Dermatologia.

Nel '78, con la legge 833 scomparve l'Ente Ospedaliero, assorbito dalle Unità Sanitarie Locali (USL), 24 nelle marche, la numero 3, quella di Pesaro.

Nel 1993 l'ospedale *San Salvatore* è stato giudicato uno dei pochi nella nostra regione in grado di divenire azienda ospedaliera capace di amministrazione autonoma e, dal 1° febbraio 1995, ha assunto la denominazione di *Azienda Ospedaliera - Ospedale San Salvatore*, separandosi amministrativamente dalla USL n° 3, diventa, a sua volta, ASL n°1.

Sempre nel 1995, alcuni medici dell'ospedale hanno fondato la rivista scientifica medica *Diario del San Salvatore*, che con cadenza quadrimestrale, ha pubblicato articoli originali di specialisti dei vari reparti dello stesso, ma an-

che di altri nosocomi e università della regione e di molte altre città italiane - Roma, Ancona, Bologna, Urbino, Fano, ecc.-. La rivista, finanziata da *sponsor* privati o enti -Fondazione Cassa di Risparmio di Pesaro, Ordine dei Medici, AIL, Comune di Gabicce, Fondazione Berloni, ecc.-, era inviata a tutti i medici della provincia di Pesaro e Urbino. La pubblicazione è cessata dopo sette anni, quando il direttore del giornale ha chiesto all'Azienda Ospedaliera, proprietaria della testata, di assumerne l'onere in prima persona.

L'ottimismo non manca...

Nota bibliografica

D. Trebbi. Pesaro- storia dei sobborghi e dei castelli, II e III. Fano 1989 e 1991

G. Calegari, Memorie di Candelora. Pesaro 1993

S. Caponetto. Pesaro e la Legazione di Urbino nella seconda metà del secolo XVIII, "Studia Oliveriana", VII, 1959

D. Seccherelli. Cenni storici dell'Ospedale San Salvatore. Biblioteca Oliveriana, Pesaro, 1960

G. Cosmacini. Storia della medicina e della sanità in Italia. Laterza, Bari, 1992

Celli (ed). Manuale dell'ufficiale sanitario - corso di perfezionamento. Società Editrice Dante Alighieri, Roma 1899

E. Fazio. Trattato d'igiene (Atavismo e Mesologia). Napoli 1887

M. Frenquellucci. La storia urbana di Pesaro nel Medioevo: mille anni di trasformazione. AA VV, Pesaro tra Medioevo e Rinascimento, Venezia 1989

G. Gabucci. I santi di Pesaro. Pesaro, 1936
L'Adriatico. L'inaugurazione del nuovo ospedale. 9/VIII/1906

G. Penso. La medicina romana, l'arte di Escu-

lapio nell'antichità. Ciba-Geigy, Saronno 1991
Regolamenti Stabilimento di S. Salvatore. Tipografia Nobili, Pesaro 1837

Statuti organici della Congregazione di carità di Pesaro e Luoghi pii da essa dipendenti. 1873, Archivi ASL n°1 Pesaro

Congregazione di carità di Pesaro. Elenco delle offerte raccolte pro Cucine Economiche (inverno 1929-1930), 1931, Archivio ASL n°1 Pesaro

Congregazione di carità di Pesaro. Tariffa per le rette di spedalità, 1935, Archivio ASL n°1 Pesaro

Congregazione di carità di Pesaro. Relazione sulle Opere pie, 1889, Archivio ASL n°1 Pesaro

L.M. Bianchini, M. Gunelli. Pesaro e il suo ospedale. Notizie storiche, Pesaro, 1995

L.M. Bianchini. La documentazione prima della cartella clinica: in particolare le "Module" dell'ospedale San Salvatore di Pesaro nel 1837. In: La cartella clinica. Profili strumentali, gestionali, giuridici ed archivistici, Oddo Bucci (ed) per il Convegno nazionale organizzato dall'Università di Macerata a Fermo- Maggioli Editore, San Marino, 1999

L.M. Bianchini. Il conservatorio della zitelle. L'assistenza alle trovatelle nella tradizione pesarese della solidarietà. CM Arti Grafiche, Civitanova Marche, 2001

Corrispondenza: imbianchini@tin.it

A cura di Paola Torelli

Reliability of the nitroglycerin provocative test in the diagnosis of neurovascular headaches

Sances G, Tassorelli C, Pucci E, Ghiotto N, Sandrini G, Nappi G

La somministrazione di nitroglicerina (NTG) è in grado di scatenare, se somministrata a soggetti affetti da emicrania e da cefalea a grappolo (CG), crisi di cefalea del tutto sovrapponibili, dal punto di vista sintomatologico, agli attacchi spontanei e per questo motivo è stata ampiamente utilizzata per creare modelli sperimentali per lo studio di queste forme di cefalea primaria.

L'obiettivo di questo studio è valutare la possibilità di utilizzare il test di provocazione degli attacchi con NTG come indagine di supporto alla diagnosi di alcune forme di cefalea primaria che vedono coinvolto, nella patogenesi delle crisi, il sistema neuro-vascolare. L'affidabilità della metodica è stata testata in un campione costituito da 197 emicranici, 42 soggetti con CG e 53 controlli sani. Nei pazienti con emicrania senz'aura la sensibilità del test con NTG è pari a 82.1%, la specificità a 96.2% e l'accuratezza a 85.5%, mentre in soggetti affetti da emicrania con aura l'utilità del test si è rivelata inferiore (sensibilità: 13.6%, specificità: 96.2%, accuratezza: 72.0%). Nel gruppo di pazienti affetti da CG è stata calcolata una sensibilità dell'80.6%, la specificità è 100% e l'accuratezza è 92.9%. Considerando questi risultati è possibile concludere che il test con NTG, essendo di facile esecuzione, economico ed affidabile può essere considerato un utile ausilio alla formulazione della diagnosi di emicrania senz'aura e di CG.

Cephalalgia 2004;24:110-9

Clinical features, effectiveness of drug-based treatment, and prognosis of new daily persistent headache (NDPH): 30 cases in Japan

Takase Y, Nakano M, Tatsumi C, Matsuyama T

La New Daily Persistent Headache (NDPH) è stata descritta per la prima volta da Vanast nel 1986. E' una forma di cefalea ad andamento cronico-quotidiano ab initio, senza alcun intervallo libero. Il paziente è generalmente in grado di riportare il giorno esatto di inizio del disturbo anche a distanza di molti anni e, in circa il 30% dei casi, l'esordio è in stretta relazione temporale con un episodio influenzale o infettivo. Nonostante la NDPH sia considerata una forma di cefalea refrattaria ai trattamenti farmacologici, l'efficacia delle terapie sintomatiche e preventive e la prognosi di questa entità clinica non sono state estensivamente studiate. Al fine di valutare l'effetto del trattamento farmacologico, gli autori hanno considerato 17 uomini e 13 donne affetti da NDPH in accordo con i criteri diagnostici della seconda edizione della *International Classification of Headache Disorders* trattati per 4 anni (da novembre 1997 a ottobre 2002) all'ospedale municipale di Toyonaka. L'età media di esordio è 35.0 anni (min. 13 anni, max 73 anni): nel 20% (n = 6) dei casi l'insorgenza della NDPH è correlata ad eventi stressanti, mentre nell'80% (n = 24) dei soggetti non è stato identificato alcun fattore "scatenante" l'esordio della cefalea. Per quel che riguarda la terapia, i miorilassanti sono stati somministrati come prima scelta e, se non vi era beneficio, sono stati utilizzati gli antidepressivi triciclici,

gli inibitori selettivi del *reuptake* della serotonina e gli antiepilettici; non vengono indicati i nomi dei principi attivi prescritti. Il 27% (n = 8) del campione ha definito il trattamento "molto efficace", il 3% (n = 1) "mediamente efficace", il 20% (n = 6) "poco efficace" e il 50% (n = 15) "inefficace". Benché non si tratti di uno studio farmacologico in senso stretto, i risultati di questa indagine confermano che la NDPH rappresenta una cefalea "ribelle" alle terapie farmacologiche attualmente utilizzate e sono necessari ulteriori studi per individuare molecole efficaci.

Cephalalgia 2004;24:955-959

Cluster headache and right-to-left shunt on contrast transcranial doppler

Finocchi C, Del Sette M, Angeli S, Rizzi D, Gandolfo C

La pervietà del forame ovale (PFO) sembra essere più frequente nei soggetti affetti da emicrania con aura rispetto ai controlli sani, anche se la definizione del rapporto tra queste due patologie è controversa e ancora oggetto di discussione tra gli esperti del settore. In questo studio sono stati considerati 40 pazienti con cefalea a grappolo (CG) (32 maschi e 8 femmine - 38 con CG episodica e 2 con CG cronica) afferiti al Centro Cefalee dell'Università di Genova e 40 pazienti neurologici, appaiati per sesso ed età (± 5 anni), non affetti da CG, da altre cefalee primarie e da patologie cerebrovascolari. Tutti i soggetti sono stati sottoposti ad un doppler transcranico con iniezione di mezzo di contrasto gassoso e la presenza di almeno una microbolla a livello dell'arteria cerebrale media, entro 22 secondi dalla somministrazione della soluzione salina miscela-

ta con aria a livello della vena anti-cubitale, è stata considerata indicativa della presenza di uno shunt destro-sinistro. Il numero di microbolle è stato registrato a riposo e dopo esecuzione di manovra di Valsalva. Nel 42.5% dei casi con CG è stato rilevato uno shunt destro-sinistro, mentre solo il 17.5% dei controlli ne è risultato portatore ($p = 0.029$; OR = 3.48; IC 95% 1.13-10.69). Il numero medio di microbolle registrato è pari a 4.2 ± 6.7 nei pazienti con CG e 3.7 ± 1.1 nei controlli. Durante l'esecuzione della manovra di Valsalva il numero medio di microbolle è maggiore negli affetti da CG (13.3 ± 13.7 vs 3.7 ± 1.1) rispetto ai controlli, anche se la differenza non è statisticamente significativa. Gli autori commentano che l'associazione tra CG e PFO potrebbe essere geneticamente determinata sulla base delle seguenti considerazioni: a) anche nell'emigrania con aura è stata ipotizzata un'associazione con il PFO geneticamente determinata; b) recentemente Leone et al. hanno osservato una familiarità positiva in 44 dei 220 pazienti con CG considerati ed hanno concluso che il rischio di ammalare di CG nei parenti di primo grado degli affetti (39 su 1135 soffrivano di CG) è ben 39 volte superiore rispetto alla popolazione generale; c) il PFO è stato descritto come disordine familiare. La logica conseguenza di questa ipotesi è che il PFO, se geneticamente associato alla CG, non può essere implicato nell'eziologia e tantomeno nella fisiopatologia di questa forma di cefalea. Come ipotesi alternativa, gli autori suggeriscono che la presenza di uno shunt destro-sinistro, associato ad apnee ostruttive notturne, può causare un livello di ipossiemia tale da favorire l'insorgenza delle crisi di CG. Saranno necessari ulteriori studi per verificare

l'effettiva presenza dell'associazione descritta e per accertare le ipotesi che ne derivano.

Neurology 2004;63:1300-1310

Individualizing treatment with verapamil for cluster headache patients
Blau JN, Engel HO

Il verapamil rappresenta attualmente il farmaco di prima scelta nel trattamento preventivo della cefalea a grappolo (CG). In letteratura solitamente viene riportato che un dosaggio variabile da 240 mg a 480 mg, in tre somministrazioni giornaliere, determina la riduzione o la scomparsa delle crisi nel 50-80% dei soggetti. Alcuni autori hanno descritto l'utilizzo di dosaggio superiori (720-1200 mg/die di verapamil) e solo in pochi casi 120 mg/die si sono dimostrati efficaci. Nella pratica clinica Blau e Engel hanno osservato la necessità di adattare la somministrazione del farmaco agli orari di insorgenza delle crisi e, in particolare, l'utilità di impiegare un dosaggio maggiore prima di andare a dormire per evitare gli attacchi notturni. Gli autori hanno pertanto sviluppato uno schema di incremento del dosaggio del verapamil da applicare fino al completo controllo delle crisi di CG. L'obiettivo di questo studio è identificare il minimo dosaggio efficace sulla base della valutazione del singolo individuo e del conseguente aggiustamento della dose. Sono stati considerati 70 soggetti con CG (52 con CG episodica e 18 con CG cronica) afferiti consecutivamente ad un Centro Cefalee londinese, trattati inizialmente con 40 mg di verapamil al mattino, 80 mg nel primo pomeriggio e 80 mg prima di coricarsi. Tutti i pazienti sono stati istruiti ad indicare in un diario giornaliero della cefalea l'orario di insorgenza delle crisi, la durata e l'intensità del dolore. Per quel

to della terapia sono state date le seguenti indicazioni verbali e scritte: aumentare di 40 mg a giorni alterni in base agli orari di insorgenza delle crisi – se le crisi erano notturne l'incremento doveva essere inizialmente nelle ore serali e successivamente nel primo pomeriggio; se gli attacchi si presentavano al risveglio o subito dopo l'assunzione doveva avvenire due ore prima l'orario usuale del risveglio. Sono state fissate delle visite di controllo settimanali fino al completo controllo delle crisi e, per gli affetti da CG episodica, una visita alla fine del periodo attivo in cui veniva consigliato di continuare ad assumere il farmaco per altre 2 settimane prima di iniziare una graduale riduzione della dose fino alla sospensione. Il controllo competo delle crisi è stato osservato nel 94% (n = 49) dei pazienti con CG episodica e nel 55% (n = 10) di quelli con CG cronica (nel 69% degli uomini e nel 20% delle donne). Nella maggior parte dei casi sono stati necessari 200 mg due volte al giorno, mentre in 9 pazienti affetti da CG episodica e in 3 con CG cronica sono stati somministrati da 520 a 960 mg/die per ottenere la soppressione del dolore. In 10 soggetti (2 con CG episodica e 8 con CG cronica) è stato necessario aggiungere un altro principio attivo – carbonato di litio, sumatriptan oppure valproato di sodio. Due pazienti hanno sospeso il trattamento a causa, rispettivamente, dell'eccessiva stanchezza e dello sviluppo della sindrome di Stevens-Johnson. Considerando i risultati ottenuti, gli autori concludono che il verapamil può essere considerato altamente efficace nel trattamento della CG episodica e la ricerca del dosaggio adeguato per il singolo paziente determina, nella maggior parte dei soggetti, il completo controllo degli episodi di cefalea. Nella forma cronica il farmaco si è dimostrato meno efficace soprattutto nelle donne.

Headache 2004;44:1013-1018

Medication overuse headache from antimigraine therapy: clinical features, pathogenesis and management
Smith TR, Stoneman J

La cefalea associata ad "overuse" di farmaci sintomatici (MOH) è un'entità clinica di frequente riscontro nei Centri Cefalee e negli ambulatori di neurologia. In accordo con i criteri diagnostici della seconda edizione della *International Classification of Headache Disorders*, alla prima osservazione è possibile formulare solo una diagnosi di probabilità, mentre la diagnosi certa di MOH può essere fatta solo dopo l'osservazione dell'andamento clinico a 2 mesi dall'interruzione dell'"overuse". Dal punto di vista clinico, nella maggior parte dei casi la MOH deriva dalla trasformazione dell'emigrania senz'aura in una forma cronica quotidiana in seguito all'uso frequente di farmaci sintomatici, in particolare gli analgesici di combinazione che contengono barbiturici e caffeina. Alla luce di recenti osservazioni anche i triptani devono essere considerati farmaci che potenzialmente portano allo sviluppo di MOH. Le teorie in merito all'eziopatogenesi della MOH non sono univoche e includono: a) il fenomeno della sensibilizzazione centrale dovuto all'attivazione ripetitiva dei circuiti nocicettivi; b) l'effetto diretto dei farmaci sintomatici sulla capacità del cervello di inibire la percezione del dolore; c) la riduzione

della concentrazione ematica della serotonina dovuta all'*up-regulation* dei recettori serotoninici conseguente alla somministrazione frequente e prolungata di farmaci sintomatici; d) i fenomeni di adattamento cellulare; f) i cambiamenti strutturali a livello della sostanza grigia periacqueduttale dovuti probabilmente al ripetersi delle crisi di emigrania. L'approccio terapeutico principale consiste nell'interruzione dell'"overuse" dei farmaci in quanto dall'esperienza clinica emerge chiaramente che è molto difficile ottenere la riduzione della frequenza delle crisi con il solo utilizzo dei trattamenti preventivi. La sospensione dei farmaci sintomatici, che determina spesso l'insorgenza di una cosiddetta "cefalea da rimbalzo" difficilmente controllabile, dovrebbe essere seguita dal tempestivo inizio di un trattamento farmacologico di tipo profilattico associato ad una terapia di supporto non farmacologica. Un elemento fondamentale per il successo del trattamento è la consapevolezza del paziente del ruolo negativo che gioca la frequente assunzione dei farmaci sintomatici e la fiducia nella terapia preventiva. Naturalmente, la conoscenza di questa forma di cefalea deve portare al tentativo di prevenire l'instaurarsi dell'"overuse" e lo sviluppo di un andamento cronico quotidiano, ogni volta che si è in presenza di possibili fattori di rischio per la MOH.

Drugs 2004;64:2503-14



Anno 6, Numero 32

Giugno 2004

**Numero speciale dedicato alla
settimana della cefalea
2004—III edizione**

Sommar	
Numero speciale dedicato alla settimana della cefalea 2004	1-3
News	3
Concorso fotografico "Cefalee in Cerca d'autore" - Il vincitore	4



Venerdì 21 maggio 2004 si è inaugurata, nella ridente cittadina di Cervia, la Settimana della Cefalea - "a headache break", iniziativa di diffusione culturale, promossa da Alleanza Cefalalgici, AI.Ce. Group-CIRNA Foundation, giunta alla sua terza edizione e presieduta dal prof. Giuseppe Nappi di

Pavia e dal prof. Emilio Sternieri di Modena. Introducendo i lavori, il prof. Sternieri ha posto l'accento sull'importanza delle associazioni di pazienti e sulla spinta che esse possono dare alla diffusione di informazioni in ambito sanitario; questo è vero anche per la cefalea, patologia ormai molto conosciuta e studiata ma ancora ritenuta una malattia di serie B pur creando una disabilità superiore ad altre patologie croniche come il diabete e l'asma. Dopo il benvenuto ed il saluto delle Autorità locali,

il prof. Nappi, presidente della Fondazione CIRNA, ha evidenziato l'importanza della collaborazione fra cittadino e medico nel campo della cefalea, che oltre ad un problema biologico / farmacologico è anche uno scambio attivo fra paziente e curante; a questo proposito, ha auspicato l'apertura di una scuola per pazienti cefalalgici ed ha ricordato il ruolo che il sito www.cefalea.it ha svolto nella diffusione di informazioni scientifiche con un linguaggio accessibile a tutti nel web. Anche l'intervento del prof. Bertolini, nell'ambito di una visione globale del malato, ha sottolineato l'importanza del fattore "umano" e, pertanto, la necessità di una sempre maggiore iperspecializzazione che coinvolga un team di esperti di diverse branche della medicina e della psicologia. La prima sessione dei lavori ha toccato un argomento molto spinoso ma di enorme interesse, la quantificazione della disabilità prodotta dalla cefalea e gli aspetti medico-legali ed assicurativi. La dr.ssa Catarci (Roma) ha approfondito con molta chiarezza il concetto di disabilità ed i metodi di misura della stessa, ponendo l'accento sul fatto che non vi siano, al momento, scale comprensive di tutti gli

aspetti ma strumenti parziali di quantificazione. Il dr. Venturini (Ferrara) ha poi fatto un quadro del variegato mondo dei traumi cranio-cervicali e del loro riflesso sulle sindromi dolorose del capo e del collo, indicando alcuni aspetti medico-legali del problema ma anche l'importanza di un lavoro di collaborazione tra il medico e altre figure emergenti di supporto nella diagnosi, come ad esempio l'ingegnere meccanico. A seguire, il prof. Beduschi (cattedra di Medicina Legale a Modena) ha polemicamente sottolineato i possibili aspetti di simulazione che, a volte, si celano in contenziosi nell'ambito lavorativo (assenteismo) o in rivendicazioni post-trauma (risarcimento). A conclusione della sessione il dr. Tronconi, giurista pavese, ha dissertato su potenzialità e prospettive di assicurazione sanitaria per colmare un gap dovuto alle sempre più scarse risorse statali stanziare per alcune patologie come la cefalea, non ritenute di grande rilevanza. La discussione che è scaturita successivamente, moderata dal prof. Avato (cattedra di medicina legale a Ferrara), è stata molto movimentata ed ha visto la partecipazione attiva di alcuni dei pazienti intervenuti al convegno, che hanno voluto portare il loro contributo ed il loro punto di vista in un argomento che si presta a facili equivoci. La mattinata di sabato 22 maggio è stata incentrata su un argomento vasto ed in continua evoluzione: "Terapie farmacologiche versus terapie complementari". L'avvio è stato dato dal prof. Manzoni (Parma), che ha illustrato indicazioni e limiti dell'uso dei triptani nell'emicrania e nella cefalea a grappolo, seguito dal dr. Maggioni (Padova) sulle terapie di profilassi convenzionali delle cefalee primarie. Innovativo l'intervento del dr. Morazzoni (Indena), che si è soffermato sugli studi più recenti relativi all'uso dei fitofarmaci (salice, ginger, tanacetone, hypericum perforatum), mercato in crescita, visto anche il crescente interesse e le richieste dei pazienti. Ultima, ma non certo meno interessante, la presentazione della dr.ssa Isabella Neri di Modena che ha

illustrato i possibili trattamenti non farmacologici per le cefalee, quali biofeedback/terapia cognitivo-comportamentale/ agopuntura / TENS. Dopo lunga e animata discussione, si è aperta una sessione per le comunicazioni libere ad invito (vedi box).

Nell'ambito del Convegno ci sono state anche delle sessioni con comunicazioni libere ad invito su argomenti specifici di ricerca, clinica e diagnosi, aspetti di sanità pubblica, casi interessanti nell'ambito dell'argomento cefalea:

- Cinetica dell'indometacina in pazienti cefalalgici utilizzatori abituali di ICP (Leone)
- Trattamento di profilassi dell'emicrania in età pediatrica con associazione di Magnesio e Tartufano (Tamburi)
- Emicrania e sclerosi multipla (Maneschi)
- La cefalea nel dipartimento di emergenza (Querzani)
- Cefalea ipnica, lo stato dell'arte (Nataschia Ghiotto)
- Il gene WFS1, un possibile candidato nel determinismo della comorbidità psichiatrica dell'emicrania (Cherubino Di Lorenzo)
- Case report: un insolito caso di cefalea secondaria (Pasquinelli)

A seguire, pranzo in onore del vincitore del concorso fotografico, Paolo Gasco, che ha immortalato magistralmente, in una foto, il disagio dei soggetti sofferenti di emicrania con aura visiva; al vincitore sono stati consegnati una targa, offerta dal fotografo Trentani (Pavia) ed un premio della rivista fotografica Reflex. Nella sessione scientifica del sabato pomeriggio è stato sviluppato il tema delle cefalee croniche e delle cefalee da uso eccessivo di farmaci sintomatici, capitolo molto dibattuto nel corso dei lavori dell'ultima classificazione internazionale delle cefalee. Il primo intervento (dr.ssa Paola Torelli di Parma) ha riguardato lo stato dell'arte sulle cefalee croniche; di seguito la dr.ssa Sances (Pavia) ha presentato una revisione critica del capitolo specifico sulle cefalee da uso eccessivo di farmaci sintomatici. Per finire, la dr.ssa Ferrari (Modena) ha sviluppato il concetto di come la cefalea possa essere

anche un effetto secondario di alcuni farmaci e di loro interazioni. Alla fine la discussione è stata animata da numerosi interventi su questo capitolo molto controverso ma di rilevanza notevole sia per problemi di inquadramento diagnostico che per la sanità pubblica. In contemporanea, brillante tavola rotonda su "Attività scolastica e cefalee" coordinata dal prof. Vincenzo Guidetti (Roma) e dal giornalista Luciano Lombardi (Milano); ampia relazione in merito apparirà sul prossimo numero di Cefalee Today. La seconda metà del pomeriggio ha visto il varo del gruppo di sostegno www.cefalea.it, coordinato dalla dr.ssa Sances e dal dr. Paolo Rossi di Roma; l'idea della creazione di questo gruppo è nata dal successo che sul sito web ha avuto la sezione "I vostri commenti", dove i naviganti giornalmente si incontrano e dialogano non solo di mal di testa. Hanno partecipato il dr. Rossi (approfondita disamina di importanza, limiti, pericoli e prospettive dei forum nel web); Lara Merighi, nota sul nostro sito web come "mammalara" con una commovente testimonianza a nome anche degli altri frequentatori del forum; Carmelo Buono, rappresentante Al.Ce. Sicilia, che ha lanciato l'idea di un passaporto "medico" per i cefalalgici ed ha fatto notare come gli incontri sul web diano origine anche ad una terminologia propria sull'argomento cefalea (es. il mal di testa è definito MDT); la dr.ssa Ferrari ha ribadito l'importanza di aprire delle scuole per pazienti che potrebbero anche passare per il web; Renata Golinelli (Al.Ce. Emilia Romagna) con parole semplici ha immortalato il percorso umano e doloroso tipico del paziente cefalico, ribadendo l'importanza della sensibilizzazione dell'opinione pubblica su un argomento così spinoso. Per finire la dr.ssa Verticale (psicologa a Pavia) ha sorpreso i presenti esponendo in alcune diapositive una serie di aspetti statistici e di comportamento dei naviganti del forum sul nostro sito, dei quali ha osservato e studiato i messaggi, sottolineando l'importanza dei

gruppi di sostegno self-health e della comunicazione non verbale. Al termine dei lavori, cena sociale dedicata ai vincitori delle precedenti edizioni dei premi letterari "Cefalee in cerca d'Autore", rappresentati da Anna Gasparrini e Rosaria Grillo. Domenica 23 maggio, sotto una pioggia torrenziale, sessione dedicata a cefalee ed ormoni femminili, con interventi sull'emicrania mestruale (dr.ssa Cupini di Roma), sulle comorbilità di questa forma (prof. Facchinetti di Modena) e su emicrania e contraccettivi orali, menopausa, trattamenti sostitutivi (dr.ssa Rossella Nappi, Pavia). Ognuno dei relatori si è soffermato brillantemente su aspetti specifici che interessano un gran numero di pazienti, dal momento che l'emicrania è una patologia tipicamente femminile. L'ultima sessione, dedicata alle indicazioni e ai limiti dei trattamenti antidolorifici per le cefalee, ha portato l'argomento sull'uso e, a volte, il "mal uso" dei farmaci sintomatici per il trattamento acuto di varie forme di cefalea. Sono intervenuti il prof. Bertolini, il prof. Sternieri, la dr.ssa Buzzi, ognuno dei quali ha portato il contributo scientifico sulle differenti categorie farmacologiche in commercio (FANS, COX-2 selettivi, farmaci con associazione di sostanze, triptani). A conclusione, meeting satellite (coordinato da Nappi e Sternieri) con il giornalisti di settore su "Cefalee e disordini adattativi: ruolo del magnesio", con le relazioni dei proff. Facchinetti, Guidetti, Sandrini.

Arrivederci all'anno prossimo!!!!

Marianna Loi

NEWS

Il Presidente di Alleanza Cefalalgici (Al.Ce. Group), prof. **Damiano Nigro**, è stato eletto vicepresidente dell'ordine dei giornalisti della Lombardia, in rappresentanza dei pubblicisti (giornalisti che hanno un altro lavoro, al quale affiancano l'attività giornalistica).



**Concorso
Fotografico
"Cefalee in
cerca
d'autore"-
I Edizione**

"UN COMMENTO"

Servendosi di una fotocamera digitale l'autore ha voluto descrivere, immortalando il ritratto di un uomo, in maniera metafisica, lo stato di dolore e lo stato di disagio psicologico di chi soffre di emicrania.

La stranezza delle coincidenze ha voluto che il vincitore fosse non solo un medico, ma anche un appartenente al "club" degli emicranici e questo spiega la facilità con la quale ha descritto fotograficamente il dolore.

Il termine "metafisico" non è preso a caso, in quanto il grande artista Giorgio De Chirico ha sicuramente creato gran parte delle sue opere ripercorrendo mentalmente le visioni irreali che gli apparivano durante gli attacchi di emicrania.

Il confronto tra il grande maestro e il vincitore del concorso fotografico, anche se ardito, ha come comune denominatore la creatività che spesso e con facilità gli emicranici riescono ad esprimere.

Ora ci attende un altro anno e un'altra edizione della "Settimana della cefalea" per raccogliere consensi e adesioni al concorso fotografico che sarà alla seconda edizione, con l'augurio che i partecipanti siano sempre più numerosi.

*Carmelo Buono
Al.Ce. Sicilia*

1° Classificato:

Paolo Gasco (Casale Monferrato - AL)



L'aura visiva svela il nulla dentro la realtà

La motivazione della giuria è stata la seguente:

"Per aver interpretato in maniera metafisica l'espressione del dolore con l'immagine della realtà, elaborata con sapiente tecnica fotografica senza eccessivi artifici digitali. Ha saputo cogliere in un fotogramma uno dei momenti tipici dell'emicranico: l'aura, espressione di sofferenza e disagio fisico e psichico".

Cefalee Today

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

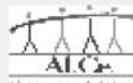
Redattore Responsabile: Grazia Sances (Pavia)
Comitato Editoriale: M. Gabriella Buzzi (Roma);
Teresa Catarci (Roma); Alfredo Costa (Pavia);
Silvano Cristina (Pavia); Anna Ferrari (Modena);
Oreste Ferrari Ginevra (Pavia); Natascia Ghiotto
(Pavia); Pasquale Marchione (Roma); Enrico
Marchioni (Pavia); Alberto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

Segreteria: Silvana Bosoni (Pavia)
Partnering: Roberto Nappi (Pavia)

Per informazioni: Alleanza Cefalalgici (Al.Ce.)
Via Palestro, 3 - 27100 Pavia

Fax. 0382-380369

E-mail: alcegroup@tin.it





Anno 6, Numero 33

Agosto 2004

TAVOLA ROTONDA "Attività scolastica e cefalee: interazione tra le équipes psico-medico-pedagogiche della scuola e i medici curanti". Cervia, 22.05.04

Sommaro	
Tavola rotonda: Attività scolastica e cefalee: integrazione...	1-2
Testimonianza da Cervia...	2-3
In Pubblicazione	3
Cefalee attribuite a disordini psichiatrici	4

Dall'incontro di specialisti e giornalisti del settore sono emersi alcuni dati interessanti sulla cefalea del bambino e dell'adolescente. Da un punto di vista epidemiologico si è sottolineato come la cefalea interessi circa il 20-25% delle persone e che il 4-5% ne soffra in modo continuativo e frequente. Anche in età evolutiva è un disturbo molto diffuso e circa il 30% dei bambini in età scolare soffre di qualche forma di mal di testa. La cefalea colpisce tutte le fasce di età ed è molto frequente anche fra i più piccoli, ma risulta difficile da classificare nei bambini in età prescolare. Infatti, spesso i bambini non sanno esprimere con precisione il tipo di dolore che provano e non sempre risulta facile ai genitori capire che si tratta di mal di testa. Un argomento che ha suscitato molto interesse è stato quello dell'approccio terapeutico, che richiede, oltre al corretto inquadramento diagnostico, la rassicurazione dei pazienti e dei genitori, l'individuazione degli eventuali fattori scatenanti, la valutazione degli aspetti emotivi e relazionali, una corretta igiene di vita e una solida alleanza terapeutica.

Nel campo della terapia sintomatica dell'attacco emicranico, esistono linee guida condivise e studi controllati che hanno dimostrato l'efficacia di diversi principi attivi farmacologici. Per quanto riguarda, invece, la profilassi farmacologica, disponiamo di pochi e "datati" studi controllati, per cui molte indicazioni derivano maggiormente dall'esperienza clinica.

Attività scolastica e cefalee: interazione tra le équipes psico-medico-pedagogiche della scuola ed i medici curanti

Tavola rotonda

Vincenzo Guidetti, Roma - Luciano Lombardi, Milano
G. Baroncelli, Ravenna - O. Ferrari Ginevra, Pavia
C. Maioni, Ravenna - D. Moscato, Roma - G. Pasciullo, Modena
C. Termine, Varese - P. Tucci, Firenze

- Epidemiologia in Italia e in altri paesi
- Genitori, Insegnanti, Curanti: aspetti relazionali delle cefalee in età evolutiva
- Terapie farmacologiche e farmaci adiuvanti
- Esperienze di terapie di gruppo con psicologi ed educatori
- Cefalee e stress in età giovanile

Infatti, molti dei farmaci profilattici per l'emicrania, di provata efficacia negli adulti, non sono stati testati adeguatamente nei



bambini. L'ambito della cefalea tensiva risulta addirittura praticamente inesplorato, sia per quanto riguarda la terapia dell'attacco sia per la profilassi. Si è quindi giunti alla conclusione (considerando i dati di efficacia delle terapie farmacologiche al momento disponibili e tenendo conto che in età evolutiva le percentuali di risposta al placebo sono più elevate rispetto a quelle dell'adulto) che non di rado vi sia un frequente ricorso a farmaci adiuvanti e non convenzionali. Per questo motivo, spesso vale la regola del "fai da te"; infatti sono stati riportati dati riguardanti più di un migliaio di adolescenti e giovani modenesi, di età compresa tra i 14 e i 20 anni, intervistati per mezzo di un questionario appositamente preparato dal gruppo di ricerca. Si è evidenziata una grande diffusione dell'automedicazione in caso di cefalea (57,7% dei soggetti intervistati), con una netta prevalenza dell'uso di analgesici tra le femmine (63%) rispetto ai maschi (52,5%). L'intervento del pediatra ha evidenziato come si riscontrino delle difficoltà nell'approccio con questi soggetti, soprattutto nell'ambito della formulazione di una diagnosi differenziale corretta. Inoltre, quando un ragazzino viene portato in ambulatorio, i genitori accettano più facilmente una patologia di base che giustifichi la cefalea, piuttosto che considerare la cefalea come un sintomo. Il pediatra deve stare molto attento a non indurre l'automantenimento del sintomo stesso o a trattare la cefalea come una malattia e a far assumere al ragazzo ed alla famiglia comportamenti che evocano uno stato di malattia permanente. È importante che l'alleanza terapeutica fra il pediatra, lo specialista neuropsichiatra infantile, il bambino e la sua famiglia rappresenti uno strumento sicuramente

non nuovo, ma indispensabile per affrontare questa patologia.

Un intervento originale è stato poi presentato al termine della tavola rotonda; sottolineando ancora l'importanza della collaborazione tra i diversi operatori che hanno a che fare con l'adolescente o il bambino, si è parlato di un esperimento di pet therapy. È questa una terapia comportamentale organizzata con animali e psicoterapeuti competenti, che è stata proposta ai soggetti cefalalgici in cui la patologia era prevalentemente legata al disagio. Si è riscontrato un notevole miglioramento sia della cefalea che delle condizioni psicologiche dei pazienti.

Oreste Ferrari Ginevra

TESTIMONIANZA da Cervia di una "navigante" di www.cefalea.it

Sono diretta al Convegno sulla cefalea che si svolgerà a Cervia.

Durante il viaggio di andata, penso alle motivazioni che mi hanno portata ad intraprendere questo viaggio.

Sono motivazioni molto valide: vado a portare la testimonianza mia e dei miei amici. Amici incontrati nel sito www.cefalea.it.

Ci incontriamo quotidianamente sul sito, usando lo spazio riservato ai commenti e ogni giorno ci raccontiamo le nostre gioie e i nostri dolori, ci aggrega un grosso problema, il MDT (mal di testa). Porto con me tutti i loro messaggi e sono loro che mi danno la forza di continuare la strada senza invertire il senso di marcia.



Arrivo, sistemo le cose in modo che tutto sia in ordine (caratteristica del cefalalgico, tutto deve avere la giusta collocazione), raggiungo la sala dove si tiene il convegno. Ho passato quel giorno e i due giorni successivi, ad ascoltare dei medici che lavorano e studiano per riuscire a migliorarci la vita.

Molti sono stati gli interventi che ho ascoltato e mai un istante è diminuita la mia attenzione.

Cosa porto a casa dopo questa esperienza che serva a me e al gruppo di amici che frequento sul sito?

Porto a casa e nel cuore la serenità. Porto a casa la consapevolezza che molti medici specialisti stanno lavorando per alleggerirci il cammino.

Porto a casa la consapevolezza che loro da soli non possono farcela, serve l'aiuto della società, fondi per la ricerca... Senza dimenticare inoltre che a nulla servirebbe ogni aiuto a medici, specialisti e ricercatori senza la nostra collaborazione. Noi pazienti dobbiamo metterci del nostro, collaborando con i medici che ci hanno in cura, amando noi stessi accettando la nostra malattia, educando chi ci circonda spiegando loro che siamo persone speciali, dotate di una particolare sensibilità e con noi le emozioni si esprimono usando il linguaggio del dolore.

Sono certa che i benefici di questa esperienza mi saranno utili per molti anni e non saranno utili solo a me perché cercherò di trasmetterli in futuro a tutte le persone con questa malattia.

Rinnovo la mia gratitudine alle persone che hanno reso possibile tutto questo, anche a nome di tutti gli amici del sito.

Grazie, di vero cuore.

Ferrara, 24/05/2004

Mammalara (Lara Merighi)

IN PUBBLICAZIONE

Nappi G, Manzoni GC.
Con la collaborazione di C. Tassorelli e P. Torelli.

MANUALE DELLE CEFALEE

Masson Editore, Milano 2004



Lo studio delle cefalee rappresenta un'opportunità stimolante, con traguardi sempre nuovi per il medico che si dedichi non solo alla diagnosi e al trattamento delle varie forme, ma anche alla ricerca scientifica nel settore. Sono tre le date fondamentali per capire la rapida evoluzione in campo scientifico del concetto di cefalea primaria: il 1982, anno in cui fu fondata a Londra la Società Internazionale delle Cefalee (IHS); il 1988, anno in cui fu pubblicata la prima classificazione IHS, che rappresentò una novità assoluta nel campo delle cefalee, in quanto, per la prima volta, furono individuati precisi criteri per porre diagnosi delle varie forme di cefalea, basati su dati empirici o sul consenso degli esperti; infine il 2004, anno in cui si è approdati alla seconda edizione della classificazione IHS, dopo quindici anni di studi mirati a vagliare, validare ed integrare la prima versione.

Gli autori, esperti internazionalmente riconosciuti, hanno ritenuto fondamentale rivedere organicamente le informazioni scientifiche acquisite in questo ultimo decennio. Il risultato è questo manuale, esaustivo e di facile consultazione, ricco di grafici e tabelle a supporto della trattazione.

Lo specialista potrà trarne grande vantaggio sia nella pratica clinica sia come stimolo per future ricerche; il medico di medicina generale potrà invece utilizzarlo nel processo di inquadramento nosografico delle varie forme di cefalea.

CEFALEE ATTRIBUITE A DISORDINI PSICHIATRICI

Le cefalee sono generalmente associate ad una varietà di disturbi psichiatrici, tuttavia resta argomento di studio se vi sia una relazione causale e quale ne sia la direzionalità. Si ritiene che, nella maggior parte dei casi, le cefalee associate a disturbi psichiatrici siano molto probabilmente espressione di comuni fattori di rischio o di eziologia. Le cefalee che riconoscono una causa attribuibile ad un disturbo psichiatrico (cefalee sintomatiche / anche dette secondarie) sono estremamente rare; vi sono assai limitate evidenze a supporto di una causalità psichiatrica della cefalea. Le uniche categorie diagnostiche incluse nel nuovo capitolo 12 della nuova classificazione IHS (ICHD-II) sono quelle rare forme note per manifestarsi sintomatologicamente con 'cefalea', quali i disturbi psicotici ed i disturbi di somatizzazione (ad esempio pazienti che riferiscono cefalea nella falsa convinzione di avere una "placca metallica che è stata inserita subdolanamente nella testa", oppure come manifestazione di un Disturbo di Somatizzazione secondo i criteri del DSM-IV). Le cefalee da disturbo psichiatrico sono presenti solo in concomitanza dello stesso e scompaiono (o hanno un netto miglioramento) dopo un efficace trattamento o per remissione spontanea del disturbo stesso. La grande maggioranza delle cefalee che occorrono in concomitanza con i più comuni disturbi psicopatologici della serie ansioso-depressiva (disturbo depressivo maggiore, disturbo da attacchi di panico, disturbo d'ansia generalizzata, disturbo somatoforme indifferenziato, fobia sociale, disturbo di separazione, disturbo da stress post traumatico), non sono correlate da un nesso causale ma, piuttosto, rappresentano una condizione di comorbidità, indicando probabilmente un substrato biologico comune.

In tali casi si deve formulare sia la diagnosi di cefalea "primaria" sia quella del disturbo psichiatrico concomitante. Vi sono evidenze secondo cui la concomitanza di un disturbo psichiatrico tende a peggiorare la prognosi della cefalea (emicrania e cefalea di tipo tensivo) con aumento della frequenza ed intensità delle crisi, che risultano, inoltre, più resistenti ai trattamenti e spesso complicate da un elevato consumo di farmaci sintomatici. Per un'appropriate gestione della cefalea è, quindi, importante il riconoscimento di ogni condizione psichiatrica concomitante. Al fine di incoraggiare ulteriori ricerche in questo ambito, sono stati proposti criteri diagnostici per individuare le possibili relazioni causali tra disturbi psichiatrici e cefalee.

Bibliografia:

Olesen J, Bousser M-G, Diener H, Dodick D, First M, Goadsby P, Göbel H, Lainez M, Lance J, Lipton R, Nappi G, Sakai F, Schoenen J, Silberstein S, Steiner T, for the International Headache Society. *The International Classification of Headache Disorders. 2nd Edition (2004). Cephalalgia 24 (Suppl 1):1-160*

G. Nappi, A. Proietti Cecchini

Cefalee Today

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

Redattore Responsabile: Grazia Sances (Pavia)

Comitato Editoriale: M. Gabriella Buzzi (Roma); Teresa Catarci (Roma); Alfredo Costa (Pavia); Silvano Cristina (Pavia); 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)

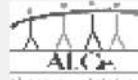
Segreteria: Silvana Bosoni (Pavia)

Partnering: Roberto Nappi (Pavia)

Per informazioni: Alleanza Cefalalgici (AI.Ce.)
Via Palestro, 3 - 27100 Pavia

Fax. 0382- 380369

E-mail: alcegroup@tin.it





LA CEFALEA ORTOSTATICA

Sommario

La Cefalea Ortostatica	1-2
Traduzione Italiana a cura di: Italian Linguistic Subcommittee of the Interna- tional Headache Society	3-4

La cefalea ortostatica è un mal di testa che si manifesta quando il soggetto è in posizione eretta (seduta o in piedi) e si riduce o scompare in posizione sdraiata. Tanto più a lungo il paziente mantiene la posizione eretta, tanto maggiore è la durata della cefalea. La seconda edizione della classificazione delle cefalee della Società internazionale della cefalee (IHC 2nd Ed. 2004) definisce i criteri diagnostici della cefalea ortostatica. Si tratta di una cefalea che si manifesta o peggiora 15 minuti dopo aver assunto la posizione eretta e migliora e/o regredisce entro 15 minuti dall'assunzione della posizione orizzontale. La forma più frequente di cefalea ortostatica è quella che si manifesta in soggetti sottoposti a puntura lombare, anestesia spinale. In questi casi generalmente la cefalea insorge dopo circa 48 ore dalla esecuzione della puntura lombare, ma può comparire anche più tardi fino a 12 giorni dopo. Si manifesta in circa il 30% dei casi e regredisce spontaneamente, con il riposo a letto, in circa il 70% dei casi entro 7 giorni dall'esordio, raramente può durare 2 settimane. Il dolore si localizza generalmente in sede occipito-nucale-frontale, di solito di tipo pulsante o gravativo (come

un peso sulla testa), si manifesta o peggiora in posizione eretta e migliora o scompare quando il paziente si sdraia. Il dolore aumenta con lo scuotimento della testa, spesso si accompagna a nausea, vertigini, ronzii auricolari, fastidio per la luce, annebbiamento visivo. Tali sintomi si risolvono di solito dopo alcuni giorni, talvolta possono persistere per qualche settimana. Questa cefalea sarebbe causata dalla perdita di liquor cerebro-spinale. Il liquido cerebro-spinale (LCS) è limpido, incolore, si comporta come una sorta di "camicia d'acqua" per il midollo spinale ed il cervello, proteggendoli da colpi potenzialmente dannosi alla colonna vertebrale o al cranio. Inoltre fornisce una spinta idrostatica al cervello con effetto di sostegno sullo stesso. Un cervello di 1500 grammi, sospeso nel LCS, pesa solo 50 grammi, galleggiando così nel suo involucro liquido. La fuoriuscita di LCS nei tessuti lombari attraverso il foro provocato sulla dura madre (la membrana che avvolge e protegge il midollo spinale) dall'ago durante l'esecuzione della puntura lombare provoca la cefalea ortostatica. La perdita di LCS determina così una diminuzione del volume del LCS e, ge-



neralmente, anche della pressione liquorale che causa una riduzione dell'effetto di sostegno esercitato sul cervello da parte del liquido cerebrospinale. Ciò è evidente in posizione eretta quando si manifesta uno spostamento in basso del cervello. Ciò provoca mal di testa a causa della trazione e distorsione delle strutture di ancoraggio del cervello nel cranio, soprattutto le vene cerebrali che terminano nei seni venosi durali cerebrali (seno longitudinale superiore, retto e laterali), che sono sensibili al dolore. Anche la dilatazione stessa delle vene cerebrali, specie delle vene meningee, e dei seni venosi durali cerebrali, che avviene per compensare la riduzione del volume di LCS contribuisce a scatenare la cefalea ortostatica. La cefalea ortostatica può essere provocata anche da una sindrome rara (la sindrome da ipotensione liquorale spontanea) che è causata sempre dalla perdita di LCS a livello spinale. La cefalea ha le stesse caratteristiche e gli stessi sintomi di accompagnamento della cefalea post-puntura lombare. In tale patologia la lacerazione della dura madre spinale, che determina la perdita liquorale, sarebbe non provocata dalla puntura lombare ma spontanea a causa di una fragilità costituzionale della dura madre. Alcune volte la causa scatenante di tale sindrome può essere uno sforzo fisico, un trauma, un colpo di tosse o starnuto di notevole entità, spesso la causa scatenante non è nota. In tali casi la pressione liquorale è bassa (uguale o inferiore a 60 mmH₂O in posizione orizzontale) o addirittura non misurabile. La sede della perdita di LCS è difficile da evidenziare, nella maggior parte dei casi avviene a livello cervicale o cervico-dorsale. A volte si verifica a livello di cisti meningee spinali che sono frequenti in alcune malattie del tessuto connettivo. La cefalea ortostatica si può manifestare anche nei pazienti portatori di derivazione ventricolo-peritoneale, posizionata per trattare l'idrocefalo (dilatazione delle cavità ventricolari cerebrali).

In questi casi l'eccessivo funzionamento della valvola della derivazione causa una notevole eliminazione di LCS nella cavità peritoneale causando la cefalea ortostatica con lo stesso meccanismo del mal di testa provocato dalla puntura lombare. La prognosi della cefalea ortostatica post-puntura lombare è di solito buona; la cefalea, come detto sopra, scompare entro 7 giorni con il riposo a letto ed idratazione abbondante per bocca. In rari casi la cefalea può persistere per alcune settimane ed allora viene trattata con il tampone (patch) di sangue extradurale che consiste nell'iniettare circa 10 cc di sangue dello stesso paziente nello spazio extradurale lombare. Con efficacia nella quasi totalità dei casi. Anche la cefalea ortostatica provocata dalla sindrome da ipotensione liquorale spontanea generalmente guarisce con lo stesso trattamento della cefalea post-puntura lombare. Però di solito dura più a lungo ed è più frequente il ricorso al trattamento con patch di sangue che a volte deve anche essere ripetuto due o tre volte. In rari casi quando il trattamento con patch è inefficace e si è ben localizzato il sito di perdita di LCS può essere necessario l'intervento chirurgico per chiudere il foro durale spinale. La cefalea ortostatica provocata dall'eccessivo funzionamento della derivazione ventricolo-peritoneale richiede invece l'intervento del neurochirurgo per tarare la valvola.



Bibliografia

Vilming ST, Kloster R. Post-lumbar puncture headache: clinical features and suggestion for diagnostic criteria. *Cephalalgia* 1997;17:778-784

Ferrante E, Savino A, Sances G, Nappi G. Spontaneous intracranial hypotension syndrome: report of twelve cases. *Headache* 2004;44:615-622

Enrico Ferrante



*** Traduzione
Italiana a
cura di :**

**ITALIAN
LINGUISTIC SUBCOMMITTEE
OF THE INTERNATIONAL
HEADACHE SOCIETY**

(Coordinatore: Prof. G. Nappi)

Gruppi di lavoro

1. Emicrania

Coordinatore: M.G. Buzzi, IRCCS Santa Lucia (Roma) e Centro Interuniversitario Cefalee e Disturbi Adattativi (UCADH)

Membri: A. Alberti (Perugia), T. Catarci (Roma), F. Pierelli (Roma/Pozzilli), G. Sances (Pavia), C. Tassorelli (Pavia), S. Gori (Pisa)

2. Cefalea di tipo tensivo

Coordinatore: L. Savi, Dipartimento di Neuroscienze dell'Università di Torino

Membri: F. Granella (Parma), V. Guidetti (Roma), G. Sances (Pavia), G. Sandrini (Pavia), G. Zanchin (Padova), I. Rainero (Torino)

3. Cefalea a grappolo ed altre cefalalgie autonomico-trigeminali

Coordinatore: C. Tassorelli, IRCCS Istituto Neurologico Fondazione C. Mondino (Pavia) e UCADH

Membri: F. Antonaci (Pavia), V. Gallait (Perugia), G.C. Manzoni (Parma), P. Rossi (Grottaferrata), M. Fanciullacci (Firenze), P. Torelli (Parma)

4. Altre cefalee primarie

Coordinatore: G. Zanchin, Dipartimento di Neuroscienze dell'Università di Padova e UCADH

Membri: F. Antonaci (Pavia), L.M. Cupini

(Roma), F. Maggioni (Padova), P. Rossi (Grottaferrata), P. Torelli (Parma), M. Trucco (Pietra Ligure)

5. Cefalea attribuita a trauma cranico e/o cervicale

Coordinatore: G. Bono, Dipartimento di Neurologia dell'Università dell'Insubria (Varese) e UCADH

Membri: D. Bettucci (Novara), P. Cherubino (Varese), R. Formisano (Roma), A. Mazzucchi (Parma), G. Tomei (Varese), M. Tavani (Varese)

6. Cefalea attribuita a disturbi vascolari cranici o cervicali

Coordinatore: A. Carolei, Dipartimento di Neurologia dell'Università de L'Aquila

Membri: G. Bono (Varese), I. Ciancarelli (L'Aquila), M. Paciaroni (Perugia), V. Di Piero (Roma), A. Tessitore (Napoli), P. Giacomini (Roma)

7. Cefalea attribuita a disturbi intracranici non vascolari

Coordinatore: S. Bastianello, IRCCS Fondazione Istituto Neurologico C. Mondino e Università di Pavia

Membri: M. Ceroni (Pavia/Monza), E. Ferrante (Milano), A. Magaouda (Messina), F. Tomasello (Messina), C. Uggetti (Pavia), A. Romorini (Magenta)

8. Cefalea attribuita all'uso di una sostanza o alla sua sospensione

Coordinatore: E. Sternieri, Sezione di Farmacologia Clinica e Tossicologia dell'Università di Modena-Reggio Emilia e UCADH

Membri: A. Bertolini (Modena), A. Ferrari (Modena), T. Catarci (Roma), P.L. Canonico (Novara), G. Sances (Pavia), P. Torelli (Parma)

9. Cefalea attribuita a infezione

Coordinatore: M. De Marinis, Dipartimento di Scienze Neurologiche dell'Università "La Sapienza" (Roma)

Membri: G. Bono (Varese), F. Di Sabato (Roma), L. Minoli (Pavia), P. Sarchielli (Perugia), E. Sinforiani (Pavia), E. Marchioni (Pavia)

10. Cefalea attribuita a disturbi dell'omeostasi

Coordinatore: P. Sarchielli, Dipartimento di Neuroscienze dell'Università degli Studi di Perugia

Membri: M. De Marinis (Roma), G.B. La Perga (Caltanissetta), M.P. Prudenzano (Bari), G. Sances (Pavia), P. Tamburo (Chieti), V. Gallai† (Perugia)

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

Coordinatore: G. Sandrini, IRCCS Fondazione Istituto Neurologico C. Mondino (Pavia) e UCADH

Membri: G. Bono (Varese), E. Pacella (Roma), F. Pacella (Roma), P. Turchetti (Roma), A. Librando (Roma), S. Masieri (Roma), T. Forciniti (Pavia), G. Iannetti (Roma), M. Galli (Roma)

12. Cefalea attribuita a disturbo psichiatrico

Coordinatore: M. Guazzelli, Dipartimento di Psichiatria dell'Università di Pisa

Membri: G. Perugi (Pisa), P. Pietrini (Pisa), M.P. Prudenzano (Bari), P. Sarchielli (Perugia), P. Scapicchio (Roma), E. Smeraldi (Milano)

13. Nevralgie craniche e dolori facciali di origine centrale

Coordinatore: G. Cruccu, Dipartimento di Scienze Neurologiche dell'Università "La Sapienza" (Roma)

Membri: G. Sandrini (Pavia), M. Leandri (Roma), P. Marchettini (Milano), I. Pagani (Pavia), A. Giorgetti (Legnano), A. Proietti Cecchini (Pavia)

14. Altre cefalee, nevralgie craniche e dolori facciali di origine centrale o primari

Coordinatore: T. Catarci, UCADH

Membri: G. Dalla Volta (Brescia), F. Fiacco (Bergamo), F. Granella (Parma), C. Lisotto (San Vito al Tagliamento).

Appendice

Coordinatori: G. Nappi, IRCCS Fondazione Istituto Neurologico C. Mondino (Pavia), Dipartimento di Neurologia e Otorinolaringoiatria, Università "La Sapienza" (Roma) e UCADH

V. Gallai†, Dipartimento di Neuroscienze dell'Università degli Studi di Perugia

Membri: E. Martignoni (Novara), M. Trucchi (Pietra Ligure), R.E. Nappi (Pavia), G. Mazzotta (Perugia), A. Tessitore (Napoli), R. Torta (Torino)

Assistente Linguistico: Catherine Wrenn, Consulente IRCCS Istituto Neurologico Fondazione C. Mondino, Pavia

Con la collaborazione di Società Italiana per lo Studio della Cefalea (SISC) (Presidente: Prof. M. Fanciullacci)

* Edizione fuori commercio riservata ai Sigg. Medici, realizzata in esclusiva per Pfizer Italia

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)

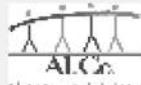
Segreteria: Silvana Bosoni (Pavia)

Partnering: Roberto Nappi (Pavia)

Per informazioni: Alleanza Cefalalgici (Al.Ce.)
Via Palestro, 3 - 27100 Pavia

Fax. 0382-380369

E-mail: alcegroup@tin.it



INDICE PER SEZIONI

EDITORIALI

- 5 *G.C. Manzoni*
Linee guida sulla terapia preventiva dell'emicrania a confronto
- 45 *G.C. Manzoni*
La terapia preventiva dell'emicrania:
sempre più solo una questione di serendipità?
- 105 *G.C. Manzoni*
Nuove entità cliniche e le loro denominazioni: qualche pasticcio nella nuova
classificazione internazionale delle cefalee

RASSEGNE

- 11 *K. Podoll, U. Nicola*
Cefalee emicraniche come fonte di ispirazione in un artista contemporaneo
- 21 *L.M. Bianchini*
Il lupo mannaro
- 49 *P. Adamson*
Alcune strane aure emicraniche
- 55 *E. Pucci, S. Buscone, S. Mazza, N. Ghiotto, G. Sandrini, G. Nappi*
Cefalee occupazionali
- 109 *D. Ayles, U. Nicola, K. Podoll*
Cosa si prova ad avere un'emicrania: "Mig Installation", un'opera multimediale
di Debbie Ayles

APPROFONDIMENTI

- 29 *F.M. Santorelli*
Dal gene, al genoma, alla post genomica: la farmacogenomica e la rivoluzione
della medicina nel XXI secolo
C. Tassorelli, M.G. Buzzi, F. Pierelli (A cura di)
La nuova classificazione IHS delle cefalee: osservazioni e commenti - I
- 63 *G. Nappi*
Generalità sulla International Classification of Headache Disorders - II Edizione
- 65 *M.G. Buzzi, C. Tassorelli, G. Sances, T. Catarci, A. Alberti, S. Gori, F. Pierelli, G. Nappi*
Emicrania: linee guida diagnostiche nella seconda edizione della Classificazione
della International Headache Society
- 77 *S. Sacco, G. Bono, I. Ciancarelli, M. Paciaroni, V. Di Piero, A. Tessitore,
P. Giacomini, A. Carolei*
Cefalea attribuita a disturbi vascolari cranici e cervicali
- 85 *T. Catarci, G. Dalla Volta, F. Fiacco, F. Granella, C. Lisotto*
Commenti e considerazioni a proposito del capitolo 14 della nuova International
Classification of Headache Disorders (ICHD) "Altre cefalee, nevralgie craniche,
algie facciali centrali o primarie"

- 119 *G. Nappi*
Quando la scienza parla italiano. Riflessioni sul tema *e-health* e cooperazione internazionale
C. Tassorelli, M.G. Buzzi, F. Pierelli (A cura di)
La nuova classificazione IHS delle cefalee: osservazioni e commenti - II
- 125 *C. Tassorelli, P. Torelli, B. Gallai, F. Antonaci, G.C. Manzoni, M. Fanciullacci*
Cefalea a grappolo ed altre cefalalgie autonomico-trigeminali.
- 131 *S. Bastianello, S. Sacco, M. Ceroni, E. Ferrante, A. Magaudda, F. Tomasello, C. Uggetti, A. Romorini*
Cefalea attribuita a patologie endocraniche non vascolari
- 141 *E. Marchioni, E. Tavazzi, G. Bono, L. Minoli, F. Di Sabato, P. Sarchielli, E. Sinforiani, M. De Marinis*
Cefalea attribuita alle infezioni
- 151 *P. Sarchielli, M. De Marinis, G.B. La Pagna, M.P. Prudenzano, G. Sances, P. Tamburro*
Cefalea attribuita a disturbi dell'omeostasi

LETTERA ALL'EDITORE

- 37 *E. Bernkopf*
Verità scientifica: l'onere della prova

STORIA DELLA MEDICINA

- 159 *L.M. Bianchini*
L'ospedale "San Salvatore" di Pesaro. Quasi novecento anni di storia

ABSTRACTS DI INTERESSE (Dalla letteratura internazionale)

- 31 *P. Torelli (A cura di)*
87 *P. Torelli (A cura di)*
165 *P. Torelli (A cura di)*

CEFALEE TODAY

- 41 "28" (*e-bulletin www.cefalea.it*)
93 "29" (*e-bulletin www.cefalea.it*)
97 "30" (*e-bulletin www.cefalea.it*)
101 "31" (*e-bulletin www.cefalea.it*)
169 "32" (*e-bulletin www.cefalea.it*)
173 "33" (*e-bulletin www.cefalea.it*)
177 "34" (*e-bulletin www.cefalea.it*)

INDICE PER AUTORI

Adamson P.	49	Lisotto C.	85
Alberti A.	65	Magaudda A.	131
Antonaci F.	125	Manzoni G.C.	5, 45, 105, 125
Ayles D.	109	Marchioni E.	141
Bastianello S.	131	Mazza S.	55
Bernkopf E.	37	Minoli L.	141
Bianchini L.M.	21, 159	Nappi G.	55, 63, 65, 119
Bono G.	77, 141	Nicola U.	11, 109
Buscone S.	55	Paciaroni M.	77
Buzzi M.G.	65	Pierelli F.	65
Carolei A.	77	Podoll K.	11, 109
Catarci T.	65, 85	Prudenzano M.P.	151
Ceroni M.	131	Pucci E.	55
Cianciarelli I.	77	Romorini A.	131
Dalla Volta G.	85	Sacco S.	77, 131
De Marinis M.	141, 151	Sances G.	65, 151
Di Piero V.	77	Sandrini G.	55
Di Sabato F.	141	Santorelli F.M.	29
Fanciullacci M.	125	Sarchielli P.	141, 151
Ferrante E.	131	Sinforiani P.	141
Fiacco F.	85	Tamburro P.	151
Gallai B.	125	Tassorelli C.	65, 125
Ghiotto N.	55	Tavazzi E.	141
Giacomini P.	77	Tessitore A.	77
Gori S.	65	Tomasello F.	131
Granella F.	85	Torelli P.	31, 87, 125, 165
La Pegna G.B.	151	Uggetti C.	131

NORME PER GLI AUTORI

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 Palestro, 3 - 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: "...come 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.