

EMICRANIA

Serena TELANI, Michele IESTER

L'emicrania è un disturbo spesso familiare, più frequente nelle donne. La diffusione stimata varia dal 5 al 20% negli uomini e dal 15 al 40% nelle donne, certamente minore ma comunque importante nei bambini. Il primo attacco di emicrania si verifica prima dei 10 anni in circa il 25% dei pazienti, entro i 25 anni in circa il 65% ed entro i 40 anni in oltre il 90%. Tuttavia può comparire in età senile e può essere confusa con ischemia cerebrale transitoria. La cefalea è in genere monolaterale, associata a nausea e vomito, e può essere preceduta o associata a disturbi neurologici e dell'umore. Tuttavia queste caratteristiche non sono necessariamente presenti durante ciascun attacco o in ogni paziente.

I tipi principali di emicrania sono:

- Emicrania senza aura ("emicrania comune")
- Emicrania con aura ("emicrania classica")
- Cefalea a grappolo

Emicrania senza aura

Caratterizzata da cefalea con disfunzioni del sistema nervoso autonomo (es. pallore e nausea) ma senza sintomi neurologici o oftalmologici stereotipati come nell'emicrania classica. Benché, per definizione, non sia preceduta da sintomi neurologici focali, molti pazienti presentano turbe dell'autonomia e dell'umore nelle 24 ore precedenti all'attacco (irritabilità, depressione e sonnolenza). La fase dolorosa dell'emicrania comune ha inizio unilateralmente solo in circa il 50% dei pazienti, spesso nella zona periorbitaria, e può progredire o meno fino a diventare olocefalica. Tuttavia il dolore può iniziare in qualsiasi parte del capo o del viso e alla sua comparsa può essere bilaterale (spesso bi frontale). Sebbene molti pazienti sofferenti di emicrania presentino attacchi ricorrenti allo stesso lato, la maggior parte di essi ha attacchi occasionali anche controlateralmente. Il dolore, descritto spesso come lancinante, cresce generalmente in 1-2 ore e ha una durata solitamente di 4-8 ore; in qualche caso possono verificarsi attacchi che persistono per 24 ore.

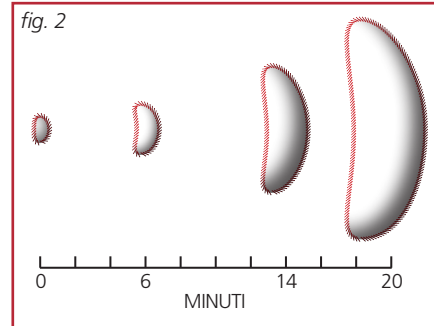
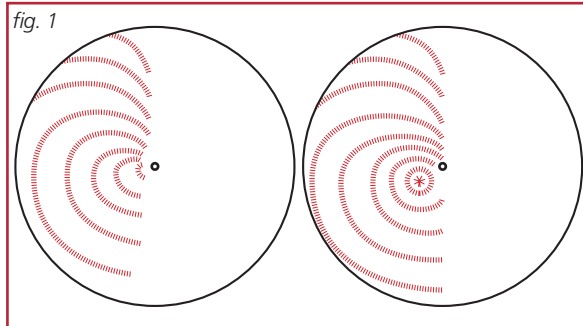
Il dolore è esacerbato dall'attività fisica e spesso si accompagna a nausea (raramente vomito vero e proprio), fotofobia e fonofobia. Solitamente il paziente cerca sollievo in un ambiente silenzioso al buio o nel sonno.

Emicrania con aura

Meno comune ma meglio diagnosticata. È caratterizzata da una fase prodromica che consiste in un sintomo neurologico focale completamente reversibile che in genere dura 15-45 minuti e nella fase di cefalea la cui durata e qualità è simile a quella riscontrata nell'emicrania comune. Tra i prodromi, il più comune è sicuramente lo scotoma omonimo scintillante; più raramente si hanno disturbi emisensoriali (parestesia o intorpidimento che interessa una parte del corpo o del viso), emiparesi o disfasia. Con l'eccezione dell'aura tipica, che descriveremo qui di seguito, i pazienti con alterazioni neurologiche focali necessitano di un consulto neurologico per la diagnosi differenziale tra emicrania e più gravi ischemie cerebrali transitorie.

In genere l'aura viene descritta come percezione di luci multicolori luccicanti (scintillanti) che iniziano nella zona paracentrale e si espandono con forma di mezzaluna scura e larga in un emicampo omonimo in entrambi gli occhi (Fig. 1 e 2).

È abbastanza comune che il paziente descriva il disturbo visivo omonimo come monoculare; in tali pazienti è imperativo determinare se ogni occhio sia stato o meno controllato separatamente. I contorni dello scotoma sono spesso frastagliati (scotoma a fortificazione o "teicopsia" in analogia con una fortezza medioevale); sebbene il bordo principale dello scotoma possa essere "positivo" (immagine lampeggiante che oscura o sostituisce il normale campo visivo), il bordo posteriore o interno dello scotoma è spesso "negativo" (zona relativamente scura che nasconde del tutto o parzialmente la visuale circostante). A mano a mano che lo scotoma si espande può spostarsi verso la periferia prima di frammentarsi. Molti pazienti hanno una variante meno drammatica della perdita progressiva e omonima della visione. Altre sensazioni includono una foschia grigia, nera o colorata, la percezione di un vortice d'acqua e quella che potremmo paragonare alla particolare visione che è determinata da un'interferenza televisiva o dalla caduta di neve. Il ritorno ad una vista normale entro 30 minuti è la regola mentre la persistenza di sintomi per più di un'ora deve far considerare una diagnosi alternativa. La cefalea segue l'aura di circa 30 minuti ed è generalmente emicranica, controlaterale all'emianopsia e accompagnata da nausea e fotofobia. Può tuttavia essere assente (emicrania oftalmica), lieve o molto grave, con variazioni considerevoli tra un attacco e l'altro anche nello stesso soggetto. L'aura visiva senza cefalea è rara negli ultraquarantenni, ma potrebbe sempre esserci una storia di cefalea classica o comune nei paziente di 20-25 anni.



Sebbene la patogenesi dell'emicrania rimanga incerta, la maggior parte dei ricercatori ha la sensazione che le alterazioni vascolari non siano primitive, ma che siano la risultante di una complessa interazione di fattori neuronali, ormonali, ematologici, biochimici e miogenici. Le maggiori controversie riguardano le ipotesi sul meccanismo attraverso il quale il prodromo, l'aura e le fasi di cefalea sono generate:

- Attività neuronale primaria aberrante
- Vari neuropeptidi e sostanze vasoattive
- Alterazioni primitive del flusso sanguigno extra ed intracerebrale
- Combinazione dei tre fattori sopradescritti

Tutti concordano che chi soffre di emicrania ha una soglia più bassa, determinata geneticamente, per certe cause scatenanti ambientali (o interne) che possono dare inizio ad una reazione a catena di eventi vascolari o neurogenetici che possono portare ad un episodio di emicrania. Questi pazienti si distinguono da soggetti controllo senza cefalea per:

- Risposte alterate dell'ipotalamo e del tronco cerebrale ai vari stimoli, compresi gli agonisti dopaminergici
- Reattività vascolare intra ed extracranica alterata in risposta a stress, esercizio fisico, CO₂ e a stimoli freddi
- Risposte minori agli agenti dopaminergici nei vari punti del sistema nervoso centrale
- Funzione alterata delle piastrine, specialmente per quanto riguarda il rilascio di idrossitriptamina

Cefalea a grappolo

È forse il tipo più doloroso di cefalea "benigna". A differenza delle emicranie, le cefalee a grappolo sono più comuni negli uomini che nelle donne. È caratterizzata da dolore unilaterale e periorbitario che tende a verificarsi sempre dalla stessa parte in ogni attacco. Gli attacchi di solito sono più brevi di quelli dell'emicrania, durano 15-180 minuti con una media di 45 minuti, insorgono "a grappoli", almeno una volta al giorno, di solito alla stessa ora. È comune l'attacco notturno che spesso sveglia il paziente. Mano a mano che il periodo in cui si verifica la cefalea a grappolo progredisce, la frequenza degli episodi giornalieri aumenta fino a tre o più episodi al giorno. A differenza dei soggetti sofferenti di emicrania, i pazienti con cefalea a grappolo sono generalmente iperattivi durante l'attacco, spesso percorrono a passi una stanza o si dondolano su una sedia. L'attacco spesso viene accompagnato da una sindrome di Horner omolaterale con lacrimazione, iperemia congiuntivale, congestione nasale, rinorea ed edema palpebrale. Tale sindrome può persistere, specialmente dopo attacchi ripetuti. Il periodo della cefalea a grappolo dura 4-12 settimane, poi il paziente rimane asintomatico fino al periodo successivo (in genere dopo un anno o più, spesso nello stesso periodo dell'anno).

Altri tipi di emicrania

Emicrania focale: accompagnata da disfagia transitoria, sintomi emisensoriali o addirittura ipostenia focale.

Emicrania senza emicrania: caratterizzata da disturbi visivi senza cefalea. Colpisce tipicamente pazienti anziani con storia di emicrania classica.

Emicrania retinica: caratterizzata da perdita visiva monolaterale acuta e transitoria.

Emicrania oftalmoplegica: rara, tipicamente esordisce prima dei 10 anni. Caratterizzata da paralisi transitoria e ricorrente del III nervo cranico che inizia dopo la cefalea.

Emicrania emiplegica familiare: caratterizzata da recupero incompleto dei sintomi neurologici focali dopo la cessazione dell'attacco di emicrania.

Emicrania basilare: colpisce i bambini con aura emicranica tipica associata a parestesie del labbro e delle estremità, spesso bilaterali. Ci possono essere anche andatura atassica e disartria, con occasionale compromissione dello stato di coscienza.

Trattamento

Nei soggetti affetti da emicrania si può procedere all'eliminazione di fattori scatenanti quali il caffè, il cioccolato, l'alcool, il formaggio, i contraccettivi orali, lo stress, la perdita del sonno e lunghi periodi di digiuno. La profilassi è indicata se la frequenza e/o la gravità degli attacchi superano la tolleranza del paziente e può essere effettuata con l'uso di betabloccanti, calcio antagonisti, amitriptilina, clonidina, pizotifene e acido acetilsalicilico a basse dosi.

Nell'attacco acuto possono essere usati in prima battuta semplici analgesici e, se indicato, un antiemetico come la metoclopramide. In pazienti refrattari agli analgesici e nei pazienti con cefalea a grappolo, possono essere utilizzati anticonvulsivanti, sumatriptan e metisergide (meno di 6 mesi per il rischio di fibrosi retroperitoneale).