



Aura emicranica

La cefalea nel ciclo della vita

9 Maggio 2015

GIORNATA NAZIONALE DELLA CEFALEA

Umberto Cannistrà

CLASSIFICAZIONE IHS 2004

1° livello

1. **EMICRANIA**
2. **CEFALEA DI TIPO TENSIVO**
3. **CEFALEA A GRAPPOLO E ALTRE TACs**
4. **ALTRE CEFALEE PRIMARIE**
5. **CEFALEA ATTRIBUITA A TRAUMA CRANICO O DEL COLLO**
6. **CEFALEA ATTRIBUITA A MALATTIE VASCOLARI INTRACRANICHE O CERVICALI**
7. **CEFALEA ATTRIBUITA A MALATTIE INTRACRANICHE NON VASCOLARI**
8. **CEFALEA ATTRIBUITA ALL'UTILIZZO DI SOSTANZE O ALLA LORO SOSPENSIONE**
9. **CEFALEA ATTRIBUITA AD INFEZIONI**
10. **CEFALEA ATTRIBUITA AD ALTERAZIONI DELL'OMEOSTASI**
11. **CEFALEA O DOLORE FACCIALE ATTRIBUITO A PATOLOGIE DEL CRANIO, COLLO, OCCHI, ORECCHI, NASO, SENI PARANASALI, DENTI, BOCCA O ALTRE STRUTTURE CRANICHE O FACCIALI**
12. **CEFALEA ATTRIBUITA A PATOLOGIE PSICHIATRICHE**
13. **NEURALGIE CRANICHE E CAUSE CENTRALI DI DOLORE FACCIALE**
14. **ALTRE CEFALEE, NEURALGIE CRANICHE, DOLORE FACCIALE CENTRALE O PRIMARIO**

CLASSIFICAZIONE IHS 2004 ICHD-II

CEFALEE PRIMARIE

1. EMICRANIA

- 1.1 Eemicrania senza aura
- 1.2 Eemicrania con aura**
- 1.3 Sindromi periodiche dell'infanzia
- 1.4 Eemicrania retinica
- 1.5 Complicanze dell'Eemicrania
- 1.6 Probabile Eemicrania

1.2 EMICRANIA CON AURA

- **Precedenti terminologie:** emicrania classica, oftalmica, emiparestesica, emiplegica, afasica, emicrania accompagnata o complicata
- **Descrizione ICHD-II 2004:** disordine ricorrente caratterizzato da attacchi con sintomi neurologici focali reversibili che si sviluppano gradualmente in 5-20 minuti e che terminano entro 60 minuti. La cefalea, con le caratteristiche dell'emicrania senza aura, usualmente segue i sintomi dell'aura. Meno frequentemente, la cefalea non ha caratteristiche emicraniche o è completamente assente
- **Meno frequente:** rappresenta il **15-18%** delle emicranie
- Prevalso nel sesso **femminile** (2.2:1) dopo il menarca
- Esordisce di norma nella **II-III decade** (più tardivamente di 1.1)

1.2 EMICRANIA CON AURA

- **La nuova classificazione IHS 2004 (ICHD-II) ha notevolmente modificato** questo capitolo
- Sono state introdotti nuovi sottotipi e ne sono stati esclusi altri già presenti nella ICHD-I del 1988
- L'emicrania con aura e l'emicrania senza aura possono coesistere nello stesso soggetto, tuttavia nella maggioranza dei casi (84,3% degli uomini e 69,9% della donne) l'emicrania con aura si presenta in forma isolata

1.2 EMICRANIA CON AURA

classificazione: confronto 2004 // 1988

○ **ICHD-II 2004**

- **1.2.1** Aura tipica con cefalea emicranica
- **1.2.2** Aura tipica con cefalea non emicranica
- **1.2.3** Aura tipica senza cefalea
- **1.2.4** E. emiplegica familiare (FHM)
- **1.2.5** E. emiplegica sporadica
- **1.2.6** E. tipo basilare

○ **ICHD-I 1988**

- 1.2.1 E.c.A. tipica
- 1.2.2 E.c.A. prolungata
- 1.2.3 E. emiplegica familiare
- 1.2.4 E. basilare
- 1.2.5 Aura emicranica senza cefalea
- 1.2.6 E.c.A. ad esordio acuto

1.2 EMICRANIA CON AURA:

criteri diagnostici ICHD-II 2004

- ⊙ A. Almeno 2 attacchi che soddisfino il criterio B
- ⊙ B. L'aura emicranica soddisfa i criteri B e C per uno dei sottotipi 1.2.1 – 1.2.6
- ⊙ C. Non attribuibile ad altre patologie (1)
- ⊙ **Nota (1)** : la storia clinica, l'esame obiettivo e neurologico escludono i disturbi elencati nei gruppi 5-12; oppure la storia clinica, l'esame obiettivo e neurologico suggeriscono uno di tali disturbi, che però non è confermato da appropriate indagini strumentali, oppure il disturbo è presente, ma gli attacchi di emicrania non si presentano per la prima volta in stretta relazione temporale con il disturbo stesso

1.2 EMICRANIA CON AURA

commenti ICHD-II 2004 (estratto)

- Molti pazienti possono avere sia attacchi con aura che senza aura (codificare sia 1.2 che 1.1)
- **Sintomi premonitori** possono capitare ore fino a 1-2 giorni prima dell'attacco emicranico (con o senza aura). Sono inclusi vari sintomi (astenia, difficoltà di concentrazione, tensione cervicale, ipersensibilità alla luce e rumore, nausea, visione offuscata, sbadigli e pallore). I termini di prodromi o di sintomi di avvertimento sono da evitare perché talora sono stati usati erroneamente per includere l'aura
- Le precedenti forme **Emicrania con aura prolungata** ed **Emicrania con aura ad esordio acuto** sono state **eliminate**. La grande maggioranza dei pazienti con questi attacchi hanno altri attacchi che soddisfano i criteri per uno dei sottotipi di Emicrania con aura e vanno codificati in quest'ultima diagnosi. Gli altri devono essere codificati in 1.6.2 (*probabile emicrania con aura*) specificando tra parentesi la manifestazione atipica (aura prolungata, ad esordio acuto)

Sottotipi dell'emicrania con aura

- 1.2.1 Aura tipica con cefalea emicranica
- 1.2.2 Aura tipica con cefalea non emicranica
 - 1.2.3 Aura tipica senza cefalea
- 1.2.4 Emicrania emiplegica familiare (FHM)
 - 1.2.5 Emicrania emiplegica sporadica
 - 1.2.6 Emicrania tipo basilare

1.2.1 Aura tipica con cefalea emicranica

descrizione ICHD-II 2004

- **L'aura tipica** consiste in sintomi visivi e/o sensitivi e/o del linguaggio. Lo sviluppo graduale, la durata non superiore all'ora, le manifestazioni sia positive che negative e la completa reversibilità caratterizzano l'aura, **che è associata a cefalea che soddisfa i criteri per 1.1 Emicrania senza aura:**
 - La cefalea dura 4-72 ore (se non trattata o trattata con insuccesso)
 - Presenta almeno 2 delle seguenti caratteristiche:
 - Sede unilaterale
 - Dolore pulsante
 - Intensità media o severa
 - Aggravamento da cause evitabili o normale attività fisica
 - Durante la cefalea, almeno 2 dei seguenti sintomi:
 - Nausea e/o vomito
 - Fotofobia e fonofobia

1.2.1 Aura tipica con cefalea emicranica

criteri diagnostici ICHD-II 2004

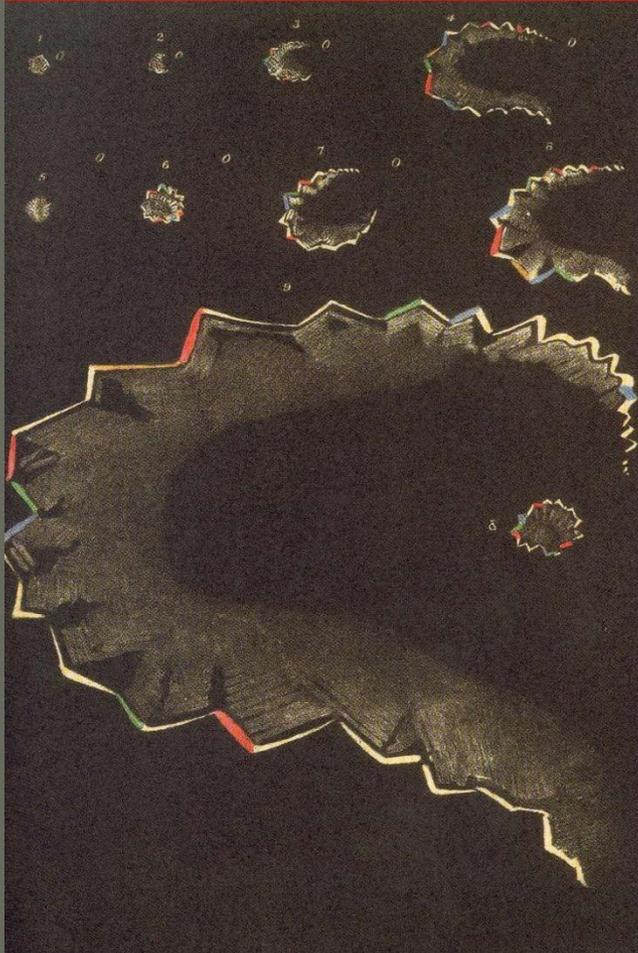
- A. Almeno 2 attacchi che soddisfino i criteri B-D
- B. L'aura consiste in almeno uno dei seguenti sintomi, **ma non deficit motori**:
 - 1. Sintomi **visivi** completamente reversibili, comprendenti manifestazioni positive (es. fosfeni, macchie, linee luminose) e/o negative (es. deficit visivi)
 - 2. Sintomi **sensitivi** completamente reversibili, comprendenti manifestazioni positive (es. parestesie) e/o negative (es. ipoestesie)
 - 3. Disturbi dell'**eloquio** completamente reversibili (es. s. afasici)
- C. Almeno 2 dei seguenti:
 - 1. Sintomi visivi omonimi (1) e/o sintomi sensitivi unilaterali
 - 2. Almeno un sintomo dell'aura si sviluppa gradualmente in oltre 5 minuti e/o i differenti sintomi dell'aura seguono in successione per > 5 minuti
 - 3. Questi sintomi durano da > 5 minuti a < 60 minuti
- D. **La cefalea soddisfa i criteri B-D per 1.1 Emicrania senza aura** ed inizia durante l'aura o dopo ma entro 60 minuti
- E. Non attribuibile ad altre patologie (2)
 - Nota 1: talora sono descritti deficit od offuscamenti della visione centrale
 - Nota 2: vedi prima, nota 1 di 1.2

1.2.1 Aura tipica con cefalea emicranica

commenti ICHD-II 2004 (estratto)

- ◉ È la forma **più frequente di emicrania con aura**
- ◉ La diagnosi è di norma evidente dopo una accurata anamnesi, anche se talora devono essere considerate forme simili secondarie (dissecazione carotidea, MAV, epilessia)
- ◉ L'aura **visiva** è quella più frequente, segue quella **sensitiva**, meno frequente quella con **turbe del linguaggio**. Se l'aura include deficit **motori**, si codifica **1.2.4 o 1.2.5 (Emicrania emiplegica fam/spor)**
- ◉ I sintomi dell'aura di norma seguono **in successione**, prima i visivi poi quelli sensitivi e infine quelli del linguaggio, ma sono descritti anche altri ordini di comparsa
- ◉ Spesso il paziente scopre che è difficile descrivere i sintomi dell'aura, può fornire dati imprecisi e talora deve essere istruito a cogliere i particolari dell'aura in appositi diari

AURA CARATTERISTICHE CLINICHE



AURA EMICRANICA VISIVA

Edward Liveing

**“On Megrim”
(1873)**

**prima illustrazione a
stampa dell’aura
visiva**

AURA CARATTERISTICHE CLINICHE



AURA

CARATTERISTICHE CLINICHE

through the usual round of work and play, a degree of fatigue and a desire for rest are characteristic of severe migraines. A vascular headache, exquisitely sensitive to light, and itself enforces rest, but we find it only, or even the chief, mechanism at work. Many patients during an attack and exhibit diminished tone of skeletal muscles, are dejected, and seek seclusion and passivity, and are drowsy.

The relation of sleep to the complex and furious one, and we will have to touch upon it in many contexts: the intense drowsiness and stupor in the acute classical migraine, the tenacious sleep, and their relation to the various states. At this point we must mention the relationship: the occurrence of intense drowsiness is a common feature of the occasional abortive sleep of unusual duration and the typical protracted sleep in which many attacks find their natural termination.

Nowhere in the literature can we find more vivid and

descriptions of migrainous states than in Livinia's memoirs.

AURA CARATTERISTICHE CLINICHE



Ildegarda fu unica, irripetibile, profetessa e musicista (probabilmente la prima donna musicista della storia cristiana), mistica e donna di potere, visionaria, filosofa e donna di medicina, scienziata e poetessa, umile e famosa in tutta Europa, anticonformista, instancabile organizzatrice e donna dalla salute fragilissima, aristocratica confidente di papa e imperatori e fiera sostenitrice della vicinanza al popolo.

Ildegarda di Bingen, 1098-1179



Sintomi dell'aura tipica di raro riscontro

O. Saks, 1991; Pini-Gallai, 2002

○ Sintomi visivi

- Metamorfopsia (micropsia, macropsia, visione a mosaico, telescopica)
- Déjà vu, jamais vu
- Perseverazione visiva (palinopsia)
- Acromatopsia (assenza di colore)
- Riduzione dell'attenzione visiva

○ Alterazioni di altri sensi

- Allucinazioni olfattive e gustative
- Oscillacusia (fluttuazione dell'intensità dei suoni)

○ Altri sintomi rari

- Acalculia, neglet
- Comportamenti automatici
- Disorientamento temporo-spaziale, sensazione di depersonalizzazione
- Amnesia globale transitoria
- Sintomi psicopatologici, inclusi ansietà e stress emotivo

Alice nel Paese delle Meraviglie

Opera letteraria
di Charles
Lutwidge Dodgson
conosciuto
con lo pseudonimo
di Lewis Carroll



Alice nel Paese delle Meraviglie



allora Alice vide il gatto sparire poco a poco .. prima la coda...poi il corpo.. poi la faccia..poi nulla.... rimase solo il sorriso ...

Alice nel Paese delle Meraviglie



Alice nel Paese delle Meraviglie



Alice nel Paese delle Meraviglie



Sintomi dell'aura tipica di raro riscontro

O. Saks, 1991; Pini-Gallai, 2002

○ Sintomi visivi

- Metamorfopsia (microspia, macropsia, visione a mosaico, telescopica)
- Déjà vu, jamais vu
- Perseverazione visiva (palinopsia)
- Acromatopsia (assenza di colore)
- Riduzione dell'attenzione visiva

○ Alterazioni di altri sensi

- Allucinazioni olfattive e gustative
- Oscillacusia (fluttuazione dell'intensità dei suoni)

○ Altri sintomi rari

- Acalculia, neglet
- Comportamenti automatici
- Disorientamento temporo-spaziale, sensazione di depersonalizzazione
- Amnesia globale transitoria
- Sintomi psicopatologici, inclusi ansietà e stress emotivo

Pablo Picasso, 1881-1973



Autoritratto,
1907



Les demoiselles
d'Avignon, 1907



The weeping
woman, 1937

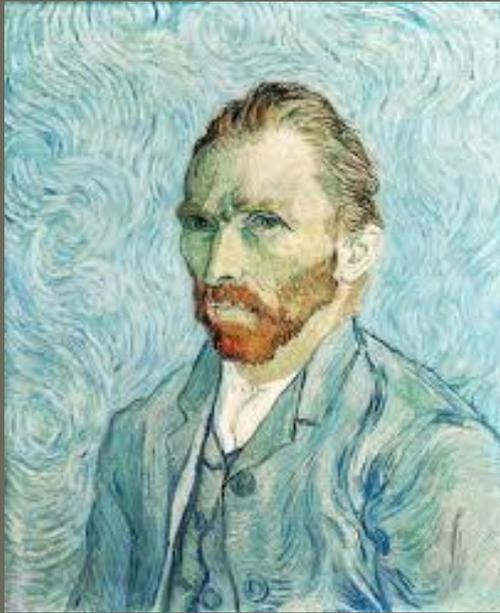


Seated woman on wooden
chair, 1941



Guernica, 1937

Vincent van Gogh, 1853-1890



Autoritratto, 1889



La camera, 1888



La notte stellata, 1889

Sintomi dell'aura tipica di raro riscontro

O. Saks, 1991; Pini-Gallai, 2002

○ Sintomi visivi

- Metamorfopsia (microspia, macropsia, visione a mosaico, telescopica)
- Déjà vu, jamais vu
- Perseverazione visiva (palinopsia)
- Acromatopsia (assenza di colore)
- Riduzione dell'attenzione visiva

○ Alterazioni di altri sensi

- Allucinazioni olfattive e gustative
- Oscillacusia (fluttuazione dell'intensità dei suoni)

○ Altri sintomi rari

- Acalculia, neglet
- Comportamenti automatici
- Disorientamento temporo-spaziale, sensazione di depersonalizzazione
- Amnesia globale transitoria
- Sintomi psicopatologici, inclusi ansietà e stress emotivo

Louis Wain, 1860-1939



I gatti, 1927

Edvard Munch, 1863-1944



«Sentii un urlo attraversare la natura: mi sembrò quasi di udirlo. Dipinsi le nuvole come sangue vero. I colori stavano urlando»: scrive l'artista, a proposito del Grido dove racconta che mentre passeggiava all'ora del tramonto per un sentiero sopra un fiordo, vide le nuvole tinte di rosso come fossero di sangue.

L'Urlo, 1893

Per l'interpretazione di quest'opera molta importanza si attribuisce, oltre alla forma ed ai colori, al gesto. L'uomo che preme le mani sulle orecchie non vuole, come è stato spesso ipotizzato, proteggersi l'udito dal suo urlo troppo squillante, bensì esprime una dualità.

Quella di un'umanità che soffre e quella di un'umanità che non vuol sentire quell'urlo di dolore.

GRAZIE