



Giornale delle Cefalee

PERIODICO
SCIENTIFICO
E DI INFORMAZIONE
DELLA SOCIETÀ
ITALIANA
PER LO STUDIO
DELLE CEFALEE

Anno XX • N. 2 • Luglio 2024

SOMMARIO

1 L'EDITORIALE
La forza della gentilezza
Domenico Cassano

**2 MEDICATION OVERUSE
AND MEDICATION UNDERUSE:
QUANDO IL GIUSTO
È NEL MEZZO**
Gabriele Sebastianelli,
Francesco Casillo

**2 LA CEFALIA TRAFITTIVA
PRIMARIA IN ETÀ PEDIATRICA**
Federica Cernigliaro, Floriana Ferro,
Edvige Correnti, Vincenzo Raieli

**4 BAMBINI E CEFALIE: SFIDE
E SOLUZIONI CLINICHE.
A CHE PUNTO SIAMO?
IL PUNTO DI VISTA
DELLO PSICOLOGO CLINICO**
Agnese Onofri

**5 XVI GIORNATA NAZIONALE
DEL MAL DI TESTA -
18 MAGGIO 2024.
CONOSCERE LA CEFALIA
PER POTERLA COMBATTERE**
Edoardo Mampreso

**5 EMICRANIA EMIPLEGICA
FAMILIARE O SPORADICA: L'ITER
DIAGNOSTICO-TERAPEUTICO**
Maria Pia Prudenzano,
Innocenzo Rainero

**7 PREMIO GIOVANE
RICERCATORE**

EDITORIALE LA FORZA DELLA GENTILEZZA

Domenico Cassano

*...dovremmo essere l'uno dell'altro attento
e gentili anche, finché c'è un po' di tempo.*

Philip Larkin, La falciatrice, 1979

Bandita dai social, accantonata dalla pedagogia quale nota sentimentale e melensa dell'animo umano, rispolverata nelle grandi occasioni o, peggio, ripescata strategicamente per mero opportunismo, la gentilezza viene oggi da più parti evocata a gran voce, forse perché di essa si avverte sempre più impellente bisogno. Carlo Rovelli, il fisico-scrittore stimato tra i 50 pensatori più influenti al mondo, sogna un pianeta in cui "più delle regole, conti la gentilezza" e dedica a questo tema la sua ultima raccolta di saggi; a Capri è stato di recente istituito un apposito assessorato.

COSA S'INTENDE PER GENTILEZZA?

È uno stile che emana dalla nostra interiorità, plasma il comportamento ed è facilmente riconoscibile perché spontanea. Non va identificata riduttivamente con la cortesia, che attiene all'educazione e alle buone maniere che, quando non spontanee o eccessive, appaiono affettate e false.

Il termine deriva dal latino *gentilis* (da *gens*, stirpe, ovvero famiglia di nobili origini) e allude a quelle "qualità sinergiche" - quali *solidarietà, generosità, altruismo, compassione, empatia* - strettamente connesse col principio della "*benevolentia*", vale a dire la volontà di agire per il bene comune, in un richiamo a quella concezione di *filantropia* e di *humanitas* di derivazione greco-romana che ha permeato la cultura occidentale. In tal senso, il filosofo Romano Guardini considera la gentilezza una virtù e la correla alla dignità, premessa essenziale alla condizione umana.

Tra i tanti pensatori che sin dall'antichità ne hanno esaltato il valore, basti citare l'imperatore-filosofo Marco Aurelio, secondo cui "*la gentilezza è la delizia più grande dell'umanità*" precisando altresì che va praticata senza perseguire fini personali, fama o ricompensa economica.

Per l'illustre psichiatra Eugenio Borgna, la gentilezza è un ponte che ci fa uscire dai confini della nostra soggettività e ci apre all'altro. Reagendo all'insulto provocatorio con la fermezza, non disgiunta dalla mitezza e dalla moderazione, - afferma mons. Mario Delpini, arcivescovo di Milano - è possibile edificare percorsi rispettosi e concordi sì da giungere a uno scambio comunicativo efficace. E' possibile altresì attivare uno spirito critico, aprendosi all'altrui diversità, evitando di relegarsi al ruolo di monadi isolate.

Ne deriva la stretta correlazione al senso di *responsabilità*: seguendo le vie della persuasione e della ragionevolezza, l'autorità si trasforma in autorevolezza e si impedisce che le proprie decisioni si convertano in un mero esercizio di potere.

TANTE ACCEZIONI NEL CORSO DEI SECOLI

Molteplici sono le connotazioni che la gentilezza ha assunto nel corso del tempo, in rapporto ai vari contesti - storico, sociale e culturale.

Nella poetica stilnovista, gentile è l'amore: "*Al cor gentile rempaira sempre amore*" canta Guido Guinizelli; lo stesso Dante fa pronunciare alla sventurata Francesca le struggenti parole: "*Amor, ch'al cor gentil ratto s'apprende*" (Inf. V, 100). Ma, nell'incontro con Manfredi, peccatore redento, il sommo poeta descrive il re svevo come "*biondo ... e bello e di gentile aspetto*" (Purg. III, 107), associando la gentilezza alla affabilità dei tratti.

Non mancano riferimenti alla lingua italiana, dal dignitoso Alfieri definita "*idioma gentil, sonante*

e puro" (Rime, CLXXXII); e anche in natura, "*fiore gentile*" è la ginestra, di leopardiana memoria. Per Manzoni tale virtù non alberga tra gli uomini allorquando, parlando per bocca di un Adelchi morente, afferma che "*non vi è posto per compiere azioni nobili e giuste, non resta che far torto o subirlo*". Ma a tale visione pessimistica si contrappone la forza della gentilezza proferita da Lucia in un momento di cupo sconforto: "*Dio perdona tante cose per un'opera di misericordia!*", spianando all'Innominato la strada verso un sincero pentimento.

LA GENTILEZZA NELLA RELAZIONE DI CURA

In tale ambito, l'approccio gentile non va inteso quale mera pratica di sentimentalismo, individuale e facoltativo, ma come una capacità relazionale *autentica* che si realizza adottando gesti che rendano meno penosa la condizione di solitudine nel malato, altresì evitando parole che feriscano o inaridiscano la Speranza: una modalità di intervento che ci consente di intravedere nell'altro le ombre della fragilità e della sofferenza, sì da scorgere la *persona* prima della malattia, potenziando il senso di appartenenza e di vicinanza. Tutto ciò non può che contribuire all'instaurarsi di una relazione terapeutica efficace, prerequisite fondamentale per il raggiungimento degli obiettivi di cura.

VERSO LA TRASCENDENZA

Nel componimento dal titolo "*Conducimi tu, luce gentile*" (Lead, Kindly Light) il filosofo-teologo, dichiarato santo, John H. Newman connota la gentilezza di luminosi orizzonti di trascendenza: gentile è la luce divina che sovviene a rischiarare l'incerto passo di un uomo perduto nei meandri di una modernità segnata da esasperato individualismo e spasmodica competitività.

MEDICATION OVERUSE AND MEDICATION UNDERUSE: QUANDO IL GIUSTO È NEL MEZZO

Gabriele Sebastianelli^{1,2}, Francesco Casillo¹

¹ Sapienza Università di Roma – Polo Pontino, Latina

² SISC Juniors Group

Dolore pulsante, intensità severa, nausea, vomito, fotofobia, fonofobia/

Dolore pulsante, intensità severa, nausea, vomito, fotofobia, fonofobia/

Dolore pulsante, intensità severa, nausea, vomito, fotofobia, fonofobia

A prima lettura queste righe potrebbero sembrare un incantesimo tenebroso, ma sono invece i sintomi tipici dell'attacco emicranico contro cui tanto lottiamo farmacologicamente. L'attacco di emicrania è disabilitante per definizione, porta con sé non solo il dolore, ma anche numerose ore di lavoro perso, ore di svago e momenti sociali mancati. Al termine dell'equazione il risultato è sempre uguale: l'emicrania comporta una complessiva riduzione della qualità di vita del paziente che ne soffre. È evidente quindi che trovare farmaci efficaci, in grado di arginare il dolore e i sintomi associati, è un obiettivo da perseguire nel più breve tempo possibile. Tuttavia, sappiamo che quando un farmaco sintomatico viene assunto per più di tre mesi con una certa regolarità (con una soglia specifica che varia a seconda del tipo di farmaco utilizzato), il farmaco stesso diventa rischio e motivo di cronicizzazione, dando vita alla cefalea cronica da uso eccessivo di sintomatici; per gli internazionali la "Medication Overuse Headache", per gli amici "MOH". L'incidenza dell'MOH è stimata attorno ai 0,72 casi per 1.000 persone-anno⁽¹⁾, con una prevalenza nella popolazione generale dell'1-2%⁽²⁾. Nemmeno a dirlo, l'MOH ha un enorme impatto sulla qualità della vita dei pazienti che ne soffrono⁽³⁾, soprattutto se si considerano l'alto livello di disabilità e i costi correlati⁽⁴⁾.

"MA COME FA UN FARMACO CHE DOVREBBE CURARE IL MAL DI TESTA A FARLO VENIRE?"

L'utilizzo eccessivo e quasi quotidiano di un farmaco sintomatico innesca una serie risposte plastiche nel cervello del paziente emicranico: aumenta la sensitizzazione centrale, altera i circuiti di processazione del dolore e modifica la connettività tra diverse aree e network cerebrali⁽⁵⁾.

Se dovesse essere di difficile digestione comprendere come un farmaco per la cura del mal di testa possa finire per causarlo, di più facile comprensione è invece il concetto di "Medication Underuse". Questa nuova definizione sta recentemente emergendo nella letteratura scientifica internazionale. Forse troppo giovane per conoscerla bene, ma ha già un acronimo per gli amici: "MUH".

LA MEDICATION UNDERUSE HEADACHE

Il concetto di "Medication Underuse Headache" è stato recentemente approfondito da Rattanawong e colleghi, e successivamente pubblicato su *Cephalgia*⁽⁶⁾. Gli autori definiscono "underuse" l'utilizzo inappropriato dei farmaci per il trattamento dell'emicrania, sia sintomatici che di profilassi, e sottolineano come questo possa influenzare negativamente la frequenza della cefalea aumentando il rischio di cronicizzazione. Tuttavia, "Underuse" non si riferisce soltanto ad un loro utilizzo basso in termini numerici, ma anche al loro utilizzo con una tempistica sbagliata, alla loro inefficacia o alla presenza di effetti avversi⁽⁶⁾. Tutte cose che generano insoddisfazione nel paziente e ne riducono in ultima istanza l'utilizzo, mancando quindi il goal terapeutico e rischiando di aumentare il burden e la frequenza dell'emicrania. Diversi sono gli studi che suggeriscono come una risposta inadeguata al trattamento sintomatico è un rischio di progressione verso una forma cronica. Ciò implica che più tempo il cervello passa in uno stato di emicrania attiva, più facilmente il percorso che si attiva per la percezione del dolore (il sistema trigemino-vascolare), si attiverà le volte successive.

In sostanza: la cefalea genera cefalea e l'attacco di emicrania genera altri attacchi^(6,7).

COSA FARE?

Bisogna mettere degli ostacoli su questo percorso, sia con trattamenti sintomatici efficaci che spengano rapidamente gli attacchi, sia con terapie preventive che abbassino la frequenza degli attacchi⁽⁸⁾.

Bisogna quindi trattare la cefalea, ma come si deve!

Se da un lato non si deve incorrere nel rischio della medication overuse, dall'altro non si deve scende-

re nell'underuse, che sembra essere quasi altrettanto pericoloso.

Bisogna quindi trattare gli attacchi, ma farlo bene. Il timing è fondamentale, sia per il sintomatico che per la terapia di profilassi.

Infatti, i triptani hanno uno scarso effetto se assunti dopo 60 minuti dall'attacco, quando si è già sviluppata l'allodinia, mentre l'inizio di una terapia di profilassi dovrebbe essere anticipato a quando il burden dell'emicrania è ancora moderato e la frequenza è bassa.

E quindi il motto "prevenire è meglio che curare" ritorna ancor più attuale, a maggior ragione che i nuovi trattamenti dimostrano una maggiore efficacia e tollerabilità rispetto ai loro predecessori.

LA COSA PIÙ IMPORTANTE:

EDUCARE I PAZIENTI

Ovvero, educare i pazienti su come assumere correttamente la terapia sintomatica, quando assumerla e quante volte, oltre che informarli sull'efficacia nonché sugli effetti collaterali di questi farmaci e di quelli di prevenzione. Una maggiore consapevolezza favorisce una salda aderenza terapeutica e riduce i tassi di interruzione precoci prevenendo l'underuse e riducendo quindi il rischio cronicizzazione⁽⁶⁾.

BIBLIOGRAFIA

1. Hagen K, Linde M, Steiner TJ, Stovner LJ, Zwart JA. Risk factors for medication-overuse headache: an 11-year follow-up study. *The Nord-Trøndelag Health Studies. Pain.* 2012 Jan;153(1):56-61.
2. Westergaard ML, Glümer C, Hansen EH, Jensen RH. Prevalence of chronic headache with and without medication overuse: associations with socioeconomic position and physical and mental health status. *Pain.* 2014 Oct;155(10):2005-13.
3. Schwedt TJ, Hentz JG, Sahai-Srivastava S, Spare NM, Martin VT, Treppe Dahl C, et al. Headache characteristics and burden from chronic migraine with medication overuse headache: Cross-sectional observations from the Medication Overuse Treatment Strategy trial. *Headache.* 2021 Feb;61(2):351-62.
4. Linde M, Gustavsson A, Stovner LJ, Steiner TJ, Barré J, Katsarava Z, et al. The cost of headache disorders in Europe: the Eurolight project. *Eur J Neurol.* 2012 May;19(5):703-11.
5. Ashina S, Terwindt GM, Steiner TJ, Lee MJ, Porreca F, Tassorelli C, et al. Medication overuse headache. *Nat Rev Dis Primer.* 2023 Feb 2;9(1):1-20.
6. Rattanawong W, Rapoport A, Srikiatkachorn A. Medication "underuse" headache. *Cephalgia Int J Headache.* 2024 Apr;44(4):3331024241245658.
7. Andreou AP, Edvinsson L. Mechanisms of migraine as a chronic evolutive condition. *J Headache Pain.* 2019 Dec 23;20(1):117.
8. Sandoe CH, Becker WJ. To treat or not to treat? Medication underuse headache, a novel reframing. *Cephalgia Int J Headache.* 2024 May;44(5):3331024241252159.

LA CEFALEA TRAFITTIVA PRIMARIA IN ETÀ PEDIATRICA

Federica Cernigliaro¹, Floriana Ferro¹, Edvige Correnti², Vincenzo Raieli²

¹ Pro.M.I.S.E. Dipartimento Materno-Infantile "G. D'Alessandro" – Università degli Studi di Palermo

² UOC NPI-ISMEP -ARNAS CIVICO di Palermo

DEFINIZIONE E CRITERI DIAGNOSTICI

La cefalea primaria trafittiva, secondo l'ICHD-3, è una cefalea caratterizzata da dolore trafittivo ben localizzato e di breve durata, tipo colpi o scosse, che compare improvvisamente come fitte singole o in clusters, in assenza di altre patologie organiche delle strutture anatomiche o dei nervi cranici¹. La durata di solito non supera i 3 secondi, raramente si raggiungono i 10-20 secondi, con bassa frequenza giornaliera e sede variabile nei 2/3 dei casi. I sintomi di accompagnamento sono presenti

in una minoranza di pazienti, esclusi sintomi craniali autonomici (CAS). Nei soggetti affetti da emicrania, la cefalea primaria trafittiva si presenta ipsilateralmente rispetto al dolore emicranico¹.

Inizialmente classificata come "Cefalea trafittiva idiopatica" nel 1988 nell'ICHD-1, diviene poi "Cefalea trafittiva primaria" nel 2004 con l'ICHD-2, i cui criteri diagnostici prevedevano una distribuzione del dolore alla prima branca trigeminale, l'assenza di sintomi di accompagnamento e una risposta positiva all'indometacina. Nell'ICHD-3 ven-

gono rimodulati i criteri diagnostici (Tabella 1), che non includono più la localizzazione del dolore (che nel 70% dei casi può riguardare regioni extra-trigeminale) e, tra i sintomi di accompagnamento, vengono esclusi solo i CAS. Inoltre, l'ICHD-3 include anche una probabile cefalea primaria trafittiva, in cui devono essere soddisfatti solo 2 dei criteri B-D (Tabella 2): ciò risulta importante in quei casi in cui non viene soddisfatto il criterio della durata.

Si tratta di un'entità nosografica ampiamente studiata negli adulti, ma con ancora pochi studi e dati

TABELLA 1 – Criteri diagnostici della cefalea trafittiva primaria (ICHD-3¹)

- A. Dolore al capo che si manifesta spontaneamente come una fitta singola oppure come una serie di fitte e che soddisfi i criteri B-D
- B. Ogni fitta ha una durata non superiore ad alcuni secondi¹
- C. Le fitte si presentano con frequenza irregolare, da una a molte volte al giorno²
- D. Non sono presenti sintomi autonomici cranici
- E. Non meglio definita da altra diagnosi ICHD-3.

Note:

1. Nell'80% dei casi le fitte durano fino a 3 secondi; raramente raggiungono i 10-120 secondi.
2. La frequenza degli attacchi è in genere bassa (uno o pochi attacchi al giorno). In casi rari, le fitte si ripetono per giorni; è stato descritto un caso di status con una durata di una settimana.

in età pediatrica, nonostante la sua relativamente alta prevalenza nei bambini. Inoltre, alcune caratteristiche delle forme pediatriche si discostano dalle manifestazioni negli adulti e dunque dai criteri dell'ICHD-3.

Una recente review del 2024 ha analizzato 12 studi (dal 1991 al 2023) con l'obiettivo di valutare l'epidemiologia, le manifestazioni cliniche e il trattamento della cefalea trafittiva primaria e della probabile cefalea trafittiva primaria (secondo i criteri ICHD-3) nei pazienti pediatrici (0-18 anni), riassumendo i principali dati presenti in letteratura².

EPIDEMIOLOGIA

Dai pochi studi disponibili in letteratura riguardanti l'età pediatrica, la cefalea trafittiva primaria e la probabile cefalea trafittiva primaria, presentano una prevalenza che varia tra il 2,5 e il 10% tra i bambini con cefalea primaria, con una percentuale in aumento al di sotto dei 6 anni e con un'età di esordio tra i 7 e gli 11 anni².

In un recente studio retrospettivo del 2024, sono stati reclutati 60 pazienti afferenti ai centri per le ce-

TABELLA 2 – Criteri diagnostici della probabile cefalea trafittiva primaria (ICHD-3¹)

- A. Dolore al capo che si manifesta spontaneamente come una fitta singola oppure come una serie di fitte
- B. Soddisfi solo 2 dei criteri B-D
 1. Ogni fitta ha una durata non superiore ad alcuni secondi
 2. Le fitte si presentano con frequenza irregolare, da una a molte volte al giorno
 3. Non sono presenti sintomi autonomici cranici
- C. Non soddisfa i criteri ICHD-3 per nessun altro tipo di cefalea
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

falee di Roma e Bari negli anni compresi tra il 2016 e il 2022, con un'età media di esordio di 8 anni³.

In diversi studi non è emersa una differente prevalenza nei due sessi, anche se uno studio⁴ ha evidenziato una maggiore prevalenza nel sesso femminile con un rapporto F:M di 2:1, che riflette gli studi condotti sulla popolazione adulta.

CLINICA

In età pediatrica la durata dell'attacco varia da pochi secondi a diversi minuti (10-15)^{5,6} e l'intensità del dolore da moderata a severa. Secondo un recente studio³ la durata delle fitte varia da pochi secondi fino addirittura a 30 minuti, con ricorrenza irregolare. Secondo uno studio del 2019 su 42 pazienti, potevano presentarsi fino a 50 fitte per ogni attacco, con frequenza variabile da giornaliera a mensile⁷. Raramente ci sono sintomi associati quali fotofobia, vertigini, nausea e vomito². L'esame obiettivo neurologico è pressoché normale e l'EEG può mostrare anomalie epilettiformi sporadiche fino in un 30% dei casi². Il dolore è di solito unilaterale, per lo più anteriore, anche se è stata descritta una possibile localizzazione occipitale² (più frequente in età adulta). Inoltre, spesso è presente una storia familiare positiva per cefalee (31-58% dei pazienti²), soprattutto per emicrania.

FISIOPATOLOGIA

La cefalea trafittiva primaria si associa spesso ad altre cefalee primarie, soprattutto all'emicrania e alle sindromi periodiche (47%⁷), facendo supporre un substrato fisiopatologico comune, correlato a meccanismi di sensibilizzazione sia centrale che periferica. Nonostante ciò, nella popolazione pediatrica l'associazione con altre cefalee primarie risulta minore rispetto agli adulti^{4,5,8}.

L'alta prevalenza di cefalea trafittiva primaria in bambini piccoli potrebbe anche suggerire la possibilità di una variante fenotipica precoce di emicrania⁴.

TRATTAMENTO

Non tutti gli studi concordano sulla reale efficacia della terapia profilattica, che attualmente si basa su indometacina, trazodone, valproato e amitriptilina² e viene riservata solo a determinate categorie di pazienti, relativamente alla frequenza e severità degli attacchi e all'eventuale associazione con l'emicrania.

Secondo uno studio del 2020, la terapia con indometacina ad un dosaggio di 25 mg per 3/die può avere successo in quei pazienti con molte fitte giornaliere e/o dolore che interferisce con le normali attività scolastiche, familiari e sociali, con possibilità di interruzione del trattamento dopo 6-8 settimane dalla remissione⁹.

Infatti, la cefalea trafittiva primaria rientra in quel gruppo di disturbi cefalgici noto come "Cefalee indometacina-responsive": si tratta cioè di disturbi accomunati dalla parziale o completa risposta al trattamento con indometacina. Questa categoria include l'emicrania parossistica, l'emicrania continua, le cefalee da tosse e da attività fisica, la cefalea associata ad attività sessuale, la cefalea trafittiva primaria e la cefalea ipnica¹⁰.

Uno studio del 2022 ha voluto analizzare le cefalee indometacina-responsive nei bambini e negli adolescenti, reclutando 32 pazienti pediatrici (di cui 16 femmine) che presentavano un miglioramento di almeno l'80% in seguito al trattamento con indometacina¹¹. Di questi 32 pazienti, 13 presentavano emicrania continua, 1 emicrania parossistica, 2 cefalea trafittiva primaria, 1 SUNCT (attacchi di

cefalea unilaterale nevralgiforme di breve durata con iniezione congiuntivale e lacrimazione), 1 cefalea primaria da attività fisica e 1 cefalea primaria da tosse, con un'età media di esordio di 10,9 anni (range 2-16). Nei pazienti con peso >45 kg la dose iniziale media era 56 mg/die (range 12,5-75) e la dose finale media 122,3 mg/die (range 25-300). Nei pazienti con peso <45 kg la dose iniziale media era 1,1 mg/kg/die (range 0,2-18) e la dose finale media 2,5 mg/kg/die (range 1,1-5,4). La risposta all'indometacina è stata completa (risoluzione del dolore del 100%) in 24/32 pazienti, 2 hanno avuto un miglioramento del 95%, 2 del 90%, 1 dell'85% e 3 dell'80%. Gli eventi avversi si sono presentati nel 41% dei pazienti, principalmente sotto forma di sintomi gastrointestinali, migliorati o eliminati dall'associazione con agenti gastroprotettori.

CONCLUSIONI

Questa cefalea primaria ha dunque delle caratteristiche che differiscono nella popolazione pediatrica rispetto a quella adulta (Tabella 3): la durata risulta maggiore nei bambini, raggiungendo anche i 15 secondi (anziché 3); l'associazione con altre cefalee primarie, seppur presente, risulta inferiore rispetto agli adulti^{4,5,8}.

Inoltre, nei bambini risulta più complicato distinguere una singola fitta più duratura da un cluster di fitte e il disegno può rappresentare uno strumento utile per la descrizione del dolore: la figura 1 mostra il disegno di una bambina di 8 anni che illustra la sua cefalea, caratterizzata da fitte come "colpi di spade" nella testa.

Per queste ragioni, la cefalea trafittiva primaria, pur essendo una cefalea ad alta prevalenza nella popolazione pediatrica, è spesso sotto-diagnosticata, motivo per cui, come già evidenziato in diversi studi^{3,7,9}, meriterebbe una ridefinizione dei criteri



Fig. 1 - Cefalea trafittiva illustrata da una bambina di 8a9m

diagnostici nell'ICHD-3, rendendola più adatta alla diagnosi pediatrica.

BIBLIOGRAFIA

1. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (ICHD-3). *Cephalalgia*. 2018, 38, 1-211.
2. Maria Reimers, Ilaria Bonemazzi, Francesco Brunello, Elena Cavaliere, Stefano Sartori and Irene Toldo. Primary Stabbing Headache in Children and Adolescent. *Life*. 2024, 14, 216.
3. Gabriele Monte, Laura Papetti, Fabiana Ursitti, Giorgia Sforza, Samuela Tarantino, Martina Checchi Proietti, Daniela D'Agnano, Vittorio Scirucchio and Massimiliano Valeriani. Childhood primary stabbing headache: A double center study. *Cephalalgia*. 2024, Vol. 44(1) 1-5.

Tabella 3 – Caratteristiche della cefalea trafittiva primaria negli adulti e nella popolazione pediatrica

| DOLORE | ADULTI | POPOLAZIONE PEDIATRICA |
|---|---|---|
| Qualità | Trafittivo ¹ | Trafittivo ¹ |
| Intensità | Moderata-severa ¹ | Moderata-severa ¹ |
| Localizzazione | Unilaterale > ¹ Occipitale ² | Unilaterale > ¹ Frontale ² |
| Durata | 3 sec (raramente 10-120 sec) ¹ | Fino a 15 min ⁶ |
| Sintomi di accompagnamento | Poco frequenti ¹ | Poco frequenti ¹ |
| Associazione con altre cefalee primarie | Elevata associazione con emicrania ¹ | Associazione < ^{4,5,8} |

- Vincenzo Raieli, Giovanni Luca, Eliseo Michela, La Vecchia Girolama, La Franca Eleonora, Pandolfi Domenico, Puma Donatella, Ragusa Mario Eliseo. Idiopathic stabbing headache in the juvenile population: a clinical study and review of the literature. *J Headache Pain* (2002) 3:21–25.
- S. Soriani, P.A. Battistella, C. Arnaldi, L. De Carlo, R. Cernetti, S. Corrà, G. Tosato. Juvenile Idiopathic Stabbing Headache. *Headache*. 1996, 36, 565–567.
- Bermúdez Salazar M, Rojas Cerón C.A., Arana Muñoz R.S. Prophylaxis with melatonin for primary stabbing headache in pediatrics: A case report. *Colomb. Med.* 2018, 49, 244–248.
- Mas Ahmed, Johnny Canlas, Midusa Mahenthiran, Shantha Al-Ani. Primary stabbing headache in children and adolescents. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 2020, 62: 69–74.
- Carlo Fusco, Francesco Pisani, Carmine Faienza. Idiopathic stabbing headache: clinical characteristics of children and adolescents. *Brain & Development* 25 (2003) 237–240v.
- Ishaq Abu-Arafeh. Primary stabbing headache: the need for a definition for children and adolescents. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2020, 62: 6–17.
- Juliana VanderPluym. Indomethacin-Responsive Headaches. *Curr Neurol Neurosci Rep* (2015) 15:516
- Kenneth A Myers, Rebecca Barmherzig, Nichelle R Raj, Saoussen Berrahmoune, Pablo Ingelmo5, Christine Saint-Martin6, Afsheen Q Khan1, Megan Kouri7, Cynthia Morris8,9, Andrew D Hershey, Joanne Kacperski, Marielle A Kabbouche, Nada Mohamed, Rashmi R Rao, Ana Marissa Lagman-Bartolome, Amy A Gelfand, Christina L Szperka and Serena L Orr. The spectrum of indomethacin-responsive headaches in children and adolescents. *Cephalalgia*. 2022, Vol. 42(8) 793–797

BAMBINI E CEFALIE: SFIDE E SOLUZIONI CLINICHE. A CHE PUNTO SIAMO? IL PUNTO DI VISTA DELLO PSICOLOGO CLINICO

Agnese Onofri

Università degli Studi dell'Aquila - Dipartimento di Scienze Cliniche Applicate e Biotecnologiche

Si è tenuto nella splendida cornice dell'Umbria, nella città di Narni, l'ultimo Congresso Interregionale della sezione Abruzzo-Marche-Umbria della Società Italiana per lo Studio delle Cefalee (SISC) dal titolo "Nuove soluzioni per il rebus delle cefalee". Numerosi interventi di interesse clinico e di ricerca hanno animato questo evento interregionale, rappresentando un'importante occasione per condividere e discutere le ultime ricerche e approcci clinici relativi alla gestione delle cefalee. Anche quest'anno, uno spazio è stato dedicato all'età evolutiva, trattando temi come la diagnosi differenziale, la comorbidità psichiatrica, l'impatto sociale e la gestione delle cefalee nei bambini e negli adolescenti. L'inclusione di quest'ultimo argomento nel programma sottolinea la crescente consapevolezza e preoccupazione per gli effetti a lungo termine delle cefalee sui giovani pazienti e sulle loro famiglie.

UNO SGUARDO AI DATI - UPDATE

Le cefalee primarie in età evolutiva colpiscono un bambino e ragazzo su due, con il 62% dei giovani di 8-18 anni affetti da questa condizione. Di questi, il 38% sono femmine e il 27% maschi. Le forme più diagnosticate sono l'emicrania, che colpisce almeno l'11%, e la cefalea tensiva, nel 17% dei casi⁽¹⁾. Queste percentuali, sebbene significative, sono ancora scarsamente rappresentative a causa della sotto-diagnosi, dovuta alla mancanza di aggiornamento dei criteri diagnostici specifici per questa fascia di età, a studi epidemiologici rigorosi e a strumenti internazionali standardizzati.

La cefalea, anche nel mondo dei bambini e degli adolescenti, rappresenta una delle condizioni neurologiche più comuni, con significative ripercussioni sulla qualità della vita. Ancora ad oggi, l'impatto sociale e le sfide gestionali rimangono aree meno esplorate. L'assenza di strumenti validati per la valutazione e gestione delle cefalee in Italia, ma non solo, complica ulteriormente il trattamento efficace di questi disturbi. In particolare, le cefalee croniche possono influenzare gravemente le relazioni familiari e sociali dei giovani pazienti. I genitori di bambini con cefalea cronica affrontano spesso stress e preoccupazioni significative, con dinamiche familiari alterate e un'attenzione

maggiore al bambino sofferente a scapito di altre esigenze familiari⁽²⁾. La gestione di queste forme, ma non solo, potrebbe richiedere frequenti visite mediche, terapie e cambiamenti nello stile di vita, aggiungendo ulteriore pressione sui genitori e sui giovani pazienti. Pertanto, la loro gestione presenta numerose sfide, dalla diagnosi accurata alla selezione delle terapie più appropriate. Ed una delle principali difficoltà è proprio rappresentata dalla diagnosi accurata, complicata dalla sovrapposizione dei sintomi tra diversi tipi di cefalea e dalla mancanza di strumenti diagnostici validati specifici per la popolazione pediatrica.

SGUARDO AL FUTURO

Le terapie farmacologiche sono certamente importanti, ma quelle non farmacologiche, inclusi interventi psicologici e comportamentali, non sono certo un ripiego; al contrario, stanno assumendo un ruolo sempre più cruciale^(3,4). Educare i pazienti e le loro famiglie su pratiche di gestione dello stress, tecniche di rilassamento e modifiche dello stile di vita può migliorare significativamente gli esiti clinici. Tuttavia, trovare personale qualificato per fornire questo tipo di supporto e gestire i costi associati può rappresentare un problema. A differenza della popolazione adulta, ricerche rigorose e investimenti devono ancora essere fatti per le cefalee in età evolutiva, soprattutto in termini di presa in carico e di ambulatori specificamente dedicati. Dunque, ulteriori ricerche sono necessarie per migliorare la diagnosi, il trattamento e il supporto per i bambini e gli adolescenti affetti da cefalea, con l'obiettivo finale di migliorare la loro qualità della vita e ridurre il carico della malattia. Come per l'adulto, infatti, la cefalea anche in questa fascia di età assume le caratteristiche di una malattia sociale, rivelandosi una condizione disabilitante che si ripercuote negativamente sulla vita ludica, scolastica e relazionale dei bambini, così come dei genitori e dell'intero nucleo familiare⁽⁵⁾. È importante realizzare un'opportuna integrazione tra trattamento farmacologico, trattamento non farmacologico e misure bio-psico-comportamentali.

La parola d'ordine deve essere prevenzione. La presa in carico precoce e globale del bambino/

adolescente affetto da cefalea comporta una migliore gestione della condizione, evita la cronicizzazione della cefalea stessa, restituisce una buona funzionalità e qualità di vita, riduce al minimo l'abuso di analgesici durante l'età adolescenziale e contiene le comorbidità psicopatologiche e psichiatriche correlate alla sintomatologia cefalalgica.



Fig. 1 - Locandina dell'evento

BIBLIOGRAFIA

- Onofri A, Pensato U, Rosignoli C, et al; European Headache Federation School of Advanced Studies (EHF-SAS). Primary headache epidemiology in children and adolescents: a systematic review and meta-analysis. *J Headache Pain*. 2023 Feb 14;24(1):8. doi: 10.1186/s10194-023-01541-0. PMID: 36782182; PMCID: PMC9926688.
- Natalucci G, Faedda N, Baglioni V, Guidetti V. The Relationship Between Parental Care and Pain in Children With Headache: A Narrative Review. *Headache*. 2020 Jun;60(6):1217-1224. doi: 10.1111/head.13822. PMID: 32474926.
- Abu-Arafeh I, Howells R. Management of migraine in children and adolescents. *Handb Clin Neurol*. 2024;199:487-502. doi: 10.1016/B978-0-12-823357-3.00034-3. PMID: 38307665.
- Baglioni V, Orecchio S, Esposito D, et al. Tension-Type Headache in Children and Adolescents. *Life (Basel)*. 2023 Mar 18;13(3):825. doi: 10.3390/life13030825. PMID: 36983980; PMCID: PMC10056425.
- Leonardi M, Grazi L, D'Amico D, et al. Global Burden of Headache Disorders in Children and Adolescents 2007-2017. *Int J Environ Res Public Health*. 2020 Dec 31;18(1):250. doi: 10.3390/ijerph18010250. PMID: 33396281; PMCID: PMC7795582.

XVI GIORNATA NAZIONALE DEL MAL DI TESTA - 18 MAGGIO 2024 CONOSCERE LA CEFALEA PER POTERLA COMBATTERE

Edoardo Mampreso

Gruppo social media SISC, Direttore UOC Neurologia, O.C. Piove di Sacco - AULSS 6 Euganea, Padova

Maggio 2024. Periodo di grandi novità terapeutiche per la cura dell'emicrania, oltre che di rassicuranti conferme.

Trovandoci in epoca quasi post-anticorpale, essendo alquanto note le molte virtù dei farmaci bloccanti il CGRP, sembra che l'emicrania abbia le ore contate. Ciò non toglie che è ancora necessario informare attraverso campagne mediatiche rivolte non solo ai nostri pazienti, ma anche ai familiari e ai caregivers, per sollevarli dai dubbi e perplessità che ancora investono il complesso mondo della cefalea. Una nota positiva è rappresentata dal fatto che noi professionisti della salute, forse per la prima volta dopo molti decenni, vediamo riconosciuta la fatica del nostro gravoso operato, come ricercatori e come clinici. Pertanto, abbiamo voglia di raccontare ciò che facciamo sì da raccogliere i frutti dei nostri nuovi modelli organizzativi e delle potenzialità terapeutiche delle armi di cui attualmente disponiamo.

Per questo motivo, fortemente sostenuti dal Direttivo SISC guidato dal Presidente, prof. Franco Granella, e dalla SIN, a nome del prof. Alessandro Padovani, in qualità di gruppo social della Società per le Cefalee abbiamo ideato la campagna social per l'edizione 2024 della XVI Giornata Nazionale del Mal di Testa, ricorrendo allo slogan: "Cefalea? Conoscila per toglierla dalla testa!"

Come affermato dal prof. Franco Granella: "La prima barriera che si oppone a una corretta gestione dell'emicrania è quella della conoscenza del problema, della scarsa consapevolezza di

esserne affetti ed è soprattutto in virtù di ciò che si rende necessario agire diffondendo, attraverso i canali social SISC e SIN, video di esperti che rispondono, nella maniera più chiara e semplice possibile, alle innumerevoli domande che le persone che soffrono di cefalea formulano sulla loro condizione".

Abbiamo quindi raccolto un campione di domande, tra le più indicative, talora spiazzanti, formulate dai nostri pazienti, grandi e piccoli, donne e uomini e a ognuna abbiamo dato una risposta puntuale, rapida, approfondita e quanto più esauriente possibile: il tutto attraverso brevi video-pillole della durata di circa un minuto.

In epoca di massiva diffusione dei social media e di infodemia, affrontare ogni quesito con il giusto rispetto e approfondimento, come se si avesse l'interlocutore davanti, riteniamo sia la migliore ricetta contro la disinformazione e le fake news.

Con oltre 40 video, in uscita cadenzata dal 18 maggio in poi, abbiamo a oggi raggiunto numerosissimi utenti, col vantaggio che tale materiale rimarrà disponibile alla fruizione anche nel futuro prossimo.

Tutti i video sono pubblicati sulle pagine Facebook e Instagram di SISC e SIN. Gli hashtag di riferimento sono: [#neurologia](#) [#giornatadelmalditesta](#) [#malditesta](#) [#cefalee](#).

L'iniziativa ha riscosso notevole successo, portata avanti da un Gruppo Social di recente rinnovato nella sua composizione. Coordinatore: Edoardo Mampreso; Senior Editors: Cherubino Di Lorenzo

e Antonio Russo; Componenti: Alberto Boccalini, Francesco Casillo, Carla Fasano, Giuseppe Napolitano, Elisa Maria Piella, Martina Proietti Checchi, Marina Romozzi, Simone Salerno.

Riportiamo alcune cifre: i dati di copertura della pagina Facebook SISC, seguita da oltre 3.400 persone, rilevano circa 5.000 contatti, con aumenti vertiginosi: + 1.136% rispetto ai dati pre-Giornata; così come l'incremento recente dei followers (+ 1.450%!!!): contatti nuovi che da oggi avranno l'opportunità di conoscere le iniziative della nostra Società.



Fig. 1 - Locandina dell'evento.

L'EMICRANIA EMIPLEGICA FAMILIARE O SPORADICA: L'ITER DIAGNOSTICO-TERAPEUTICO

Maria Pia Prudeniano¹, Innocenzo Rainero²

Gruppo di Coordinamento sulle malattie neurologiche rare SISC-SIN

¹ UOC NPI-ISMEP -ARNAS CIVICO di Palermo

² Pro.M.I.S.E. Dipartimento Materno-Infantile "G. D'Alessandro" - Università degli Studi di Palermo

BREVI CENNI SULLA PATOLOGIA

L'emicrania emiplegica (Hemiplegic Migraine, HM) è una rara forma di emicrania con aura caratterizzata dalla presenza di deficit motorio tra i sintomi dell'aura.

La prevalenza di questa patologia nella popolazione generale è di circa lo 0.01%; essa è più frequente nel sesso femminile con un rapporto femmine/maschi variabile in base agli studi disponibili tra 2.5:1 e 4.3:1.

Vi sono due forme principali di Emicrania Emiplegica:

a. L'Emicrania Emiplegica Familiare (Familial Hemiplegic Migraine, FHM) in cui è presente almeno un parente di primo o secondo grado con aura emicranica che comprende il deficit motorio fra i sintomi dell'aura;

b. L'Emicrania Emiplegica Sporadica (SHM) in cui la storia familiare è negativa.

Nella FHM una variante patogena in un singolo gene può portare allo sviluppo della malattia con penetranza quasi completa. Attualmente sono riconosciuti 4 sottotipi di Emicrania Emiplegica Familiare:

1. FHM1 in cui è presente una mutazione del gene *CACNA1A* (che codifica per un canale del calcio) sul cromosoma 19;
2. FHM2 ci sono mutazioni nel gene *ATP1A2* (che codifica per una K/Na-ATPase) sul cromosoma 1;
3. FHM3 ci sono mutazioni nel gene *SCN1A* (che codifica per un canale del sodio) sul cromosoma;
4. FHM4 - se non viene identificata alcuna mutazione nota.

Tra i possibili geni coinvolti nella patogenesi della HM vi può essere anche il gene *PRRT2* che svolge un ruolo importante nella migrazione neuronale, nella spinogenesi, nella formazione/mantenimento delle sinapsi durante lo sviluppo e nel rilascio di neurotrasmettitori calcio-dipendenti. Nei pazienti con mutazioni *PRRT2*, oltre all'emicrania emiplegica, sono stati descritti numerosi quadri clinici tra cui disturbi parossistici del movimento, epilessia, difficoltà di apprendimento, disturbi del sonno. Un altro gene che può essere coinvolto nella FHM è *SLC1A3*. Questo gene codifica per un trasportatore di glutammato, e mutazioni in *SLC1A3* sono state identificate in alcuni pazienti con FHM, sug-

gerendo un ruolo del trasporto del glutammato nell'eccitabilità neuronale.

Gli attacchi di emicrania emiplegica possono includere altri segni e sintomi come febbre, convulsioni, disturbi visivi bilaterali, vertigini, disartria, atassia, iperacusia, tinnito, disturbi della coscienza e, nelle crisi più gravi, coma.

L'aura può protrarsi anche per diverse settimane e richiedere l'ospedalizzazione.

Sono stati descritti casi con mutazioni *CACNA1A* in cui si sono verificate lesioni cerebrali irreversibili come atrofia cerebrale ed infarto cerebrale. Gravi attacchi di HM possono avere esito letale, ma si tratta di una evenienza rara.

Nel periodo interictale si possono manifestare sintomi variabili in base al gene specifico coinvolto. Nel 60% dei casi di FHM di tipo 1 e raramente nella FHM di tipo 2 si osserva un coinvolgimento cerebellare con nistagmo e atassia progressiva.

Inoltre, alcune mutazioni di *CACNA1A* o *ATP1A2* sono state associate a ritardo mentale e deterioramento cognitivo dopo episodi gravi e ricorrenti. I principali fattori di rischio per questo tipo di com-

plicanze sono costituiti da attacchi ad esordio precoce, coma e convulsioni. Le crisi epilettiche possono essere parziali o generalizzate, con o senza febbre. Generalmente, l'epilessia esordisce nell'infanzia e talvolta si verifica prima del primo attacco di HM. Le crisi epilettiche sono più frequenti nella FHM2. Nei pazienti con HM, le crisi epilettiche possono essere indipendenti dagli attacchi di emicrania.

CRITERI DIAGNOSTICI PER EMICRANIA EMIPLEGICA 1.2.3. (ICHD III, 2018)

- A. Attacchi che soddisfino i criteri per 1.2 *Emicrania con aura* ed il seguente criterio B
- B. Aura con entrambi i seguenti:
1. Deficit motorio completamente reversibile
 2. Sintomi visivi, sensitivi e/o della parola/linguaggio completamente reversibili.

La diagnosi di HM si basa su un'anamnesi clinica dettagliata e sull'esclusione di altre possibili cause dei sintomi del paziente. Non esistono reperti clinici, di laboratorio o radiologici patognomonici per diagnosticare l'HM. L'elettroencefalogramma può mostrare un'attività asimmetrica a onde lente con onde delta/theta nell'emisfero controlaterale all'emiparesi. L'analisi del liquido cerebrospinale (CSF) può rivelare un aumento della concentrazione proteica correlata alla disfunzione della barriera ematoencefalica ma è stata segnalata anche pleocitosi. Gli studi di imaging tra gli attacchi sono normali, tranne che nei pazienti con FHM1 o SHM1 con atrofia cerebellare. Edema e/o iperintensità corticale dell'emisfero interessato sono stati descritti nelle immagini MRI pesate in T2/FLAIR eseguite durante gli attacchi. Alcuni pazienti presentano enhancement delle lesioni dopo somministrazione di mezzo di contrasto alla risonanza magnetica cerebrale, probabilmente a causa di un'alterazione della barriera ematoencefalica. È anche possibile rilevare segni di edema citotossico. Le anomalie sono controlaterali alla debolezza motoria e tendono a scomparire dopo la risoluzione dei deficit neurologici.

DIAGNOSI DIFFERENZIALE

La diagnosi differenziale va effettuata nei confronti di altre forme di emicrania, di epilessia, di disordini cerebrovascolari (TIA, Ictus, emorragia subaracnoidea, sindrome da vasocostrizione cerebrale reversibile, dissezione arteriosa), di patologie infettive o tumorali del sistema nervoso centrale, di patologie metaboliche ereditarie (MELAS, CADASIL, HHT), di altre patologie ereditarie come Angiopatia amiloide cerebrale ereditaria, forma olandese, Emiplegia alternante dell'infanzia, Vasculopatia Retinica con Leucoencefalopatia Cerebrale e Manifestazioni Sistemiche, Angioma cavernoso cerebrale familiare.

- **Team età pediatrica:** pediatra di libera scelta, neuropsichiatra infantile, neurofisiologo, genetista, psicologo, neuroradiologo, nutrizionista, fisiatra, logoterapista.
- **Team età adulta:** medico di medicina generale, neurologo, neurofisiologo, neuroradiologo, genetista, psicologo, nutrizionista, fisiatra, logoterapista.

INDAGINI DIAGNOSTICHE

- **Test di screening di primo livello (laboratorio e imaging):** screening per trombofilia, ricerca mutazione MTHFR, VES, dosaggio folato, B12, omocisteina, EEG, RMN encefalo + Angio-RMN encefalo, valutazione neuropsicologica, test cognitivi.
- **Test di screening di secondo livello (laboratorio e imaging)** Per la diagnosi differenziale, in

caso di attacchi gravi, possono essere necessarie altre indagini come esame del liquor, compresa la PCR (Polymerase Chain Reaction) per i virus ed esami sierologici e liquorali utili per individuare potenziali agenti patogeni. L'angiografia può precipitare un attacco grave.

- **Indagini genetiche eventualmente estese ai familiari:** ricerca mutazioni *ATP1A2*, *CACNA1A*, *SCN1A*, *PRRT2*, *SLC1A3*; **in casi selezionati** in cui è necessaria la diagnosi differenziale con altre patologie che presentano quadri clinici in parte sovrapponibili l'indagine genetica dovrà essere estesa a: *ACVRL1*, *ENG*, *GDF2*, *SMAD4* (Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia, HHE) *APP* (Angiopatia amiloide cerebrale ereditaria, forma olandese, OMIM 605714), *ATP1A2*, *ATP1A3* (Emiplegia alternante dell'infanzia OMIM PS104290), *CCM2*, *KRIT1*, (Angioma cavernoso cerebrale familiare, PDCD10), *mtDNA* (Epilessia Mioclonica con Fibre Ragged Red, MERFF), *mtDNA 1* (Encefalopatia Mitocondriale, Acidosi Lattica ed Episodi Stroke-like, MELAS), *NOTCH3* (Arteriopatia Cerebrale Autosomica Dominante con Infarti Sottocorticali e Leucoencefalopatia, CADASIL), *TREX1* (Vasculopatia Retinica con Leucoencefalopatia Cerebrale e Manifestazioni Sistemiche).
- **Consulenze specialistiche:** consulenza infettivologica, consulenza rianimatoria, consulenza genetica, consulenza psichiatrica, consulenza endocrinologica, ginecologica e del nutrizionista, consulenza fisiatrica, consulenza logoterapica.

FLOW-CHART RIASSUNTIVA

- Il paziente naif, con primo episodio di emicrania associata a deficit motori e il paziente con HM già diagnosticata che manifesti un nuovo episodio associato a febbre, crisi epilettiche e/o alterazioni dello stato di coscienza devono essere ricoverati sia per escludere possibili patologie vascolari, infettive o di altra natura che possano simulare un quadro di HM che per la gestione terapeutica. Nel corso del ricovero andranno effettuate le indagini di laboratorio e strumentali necessarie per definire la diagnosi secondo quanto già indicato nei paragrafi precedenti. Qualora non sia stata ancora effettuata, dovrà essere avviata l'indagine genetica. Quest'ultima dovrà comprendere l'analisi dei geni *ATP1A2*, *CACNA1A*, *SCN1A*, *PRRT2*, *SLC1A3*. Qualora si renda necessaria la diagnosi differenziale con altre forme ereditarie, l'indagine genetica dovrà essere estesa ad uno o più geni riportati nel paragrafo precedente. Una volta accertata la diagnosi si potrà estendere l'indagine genetica anche ai familiari.
- Il paziente naif in cui l'anamnesi e l'esame obiettivo pongano il sospetto di HM, dovrà essere avviato al centro cefalee di riferimento territoriale ed essere sottoposto ai test di screening di primo livello (esami di laboratorio e imaging) e ad indagine genetica. Quest'ultima dovrà comprendere l'analisi dei geni *ATP1A2*, *CACNA1A*, *SCN1A*, *PRRT2*, *SLC1A3*; Qualora si renda necessaria la diagnosi differenziale con altre forme ereditarie, l'indagine genetica dovrà essere estesa ad uno o più geni riportati nel paragrafo precedente. Una volta accertata la diagnosi si potrà estendere l'indagine genetica anche ai familiari. Inoltre dovrà essere impostata la terapia sintomatica e se necessario la terapia preventiva. Verrà poi predisposto un programma di follow up individuale.
- Il paziente con diagnosi nota dovrà essere seguito presso il centro cefalee di riferimento territoriale e in base al fenotipo ed alla frequenza degli attacchi dovrà essere sottoposto a terapia

sintomatica oppure a terapia sintomatica+ terapia preventiva. Verrà poi predisposto un programma di follow up individuale.

- Il follow up del paziente con HM dovrà prevedere la presa in carico da parte di un team multidisciplinare che vedrà come figure fondamentali, a seconda dell'età, quella del pediatra/medico di medicina generale e quella del neuropsichiatra infantile/neurologo. Il team si dovrà avvalere di altre figure professionali (rianimatore, genetista, infettivologo, fisiatra, psichiatra, endocrinologo, ginecologo, nutrizionista, psicologo, fisioterapista, logoterapista) che verranno coinvolte in base ad un programma individualizzato basato sullo specifico fenotipo clinico.

TERAPIA

Non esistono studi randomizzati e controllati su pazienti affetti da HM: il trattamento si basa pertanto su piccoli studi, case report e sui farmaci utilizzati per le altre forme di emicrania. La gestione degli attacchi gravi, con alterazioni dello stato di coscienza richiede il ricovero in ospedale per consentire l'idratazione, l'alimentazione, il trattamento di crisi epilettiche subentranti, dello stato febbrile e dell'edema. In questi casi vengono utilizzati antiedemigeni, steroidi, antipiretici ed antiepilettici per via endovenosa. Le crisi più lievi vengono trattate con FANS eventualmente associati a benzodiazepine. Nonostante in letteratura vi siano numerose segnalazioni riguardanti l'efficacia e la tollerabilità dei triptani nelle HM, essi sono controindicati, al pari della diidroergotamina, per non aumentare il rischio vascolare determinato dalla oligoemia che si manifesta durante l'aura. La terapia preventiva utilizza le stesse classi farmacologiche utilizzate per le altre forme di emicrania.

- **Terapia specifica autorizzata, e modalità di approvvigionamento e somministrazione, timing:** la terapia preventiva si basa sull'uso di betabloccanti, antidepressivi, antiepilettici, sartani, calcioantagonisti. Di recente sono stati introdotti farmaci agenti con vari meccanismi contro il CGRP (anticorpi, gepanti) che potrebbero essere efficaci e ben tollerati anche in questo tipo di cefalea. Da evitare i vasocostrittori che potrebbero aumentare il rischio di stroke. La terapia sintomatica si basa sull'uso di paracetamolo, FANS e associazioni farmacologiche. Nella fase post-critica di attacchi gravi può essere necessaria riabilitazione motoria e logoterapia.
- **Altri farmaci o parafarmaci ritenuti essenziali (dati di letteratura):** magnesio, riboflavina, acido folico, Q10.
- **Presidi necessari:** sedia a rotelle, deambulatore (generalmente per periodi transitori dopo episodi gravi).

FOLLOW UP

- **Accertamenti (laboratorio e imaging):** tipologia e cadenza: dosaggio farmaci antiepilettici, RMN encefalo, EEG.
- **Consulenze specialistiche:** tipologia e cadenza: visite neurologiche di controllo con cadenza individualizzata, in base al decorso della patologia. Consulenze specialistiche in base al fenotipo clinico.
- **Gestione Urgenze Emergenze:** in caso di nuovo attacco con compromissione dello stato di coscienza o crisi epilettiche è necessario il ricovero urgente in reparto neurologico per consentire l'idratazione, l'alimentazione, il trattamento di eventuali crisi epilettiche subentranti, dello stato febbrile e dell'edema. In questi casi vengono utilizzati acetazolamide, antiedemigeni, steroidi, antipiretici, benzodiazepine ed antiepilettici per via endovenosa.

BIBLIOGRAFIA

1. Olesen J. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS) The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. *Cephalalgia* 2018; 38: 1–211.
2. De Vries B et al (2007) Systematic analysis of three FHM genes in 39 sporadic patients with hemiplegic migraine. *Neurology* 69(23):2170–2176
3. Joutel A et al (1993) A gene for familial hemiplegic migraine maps to chromosome 19. *Nat Genet* 5(1):40–45
4. Bulman DE (1997) Phenotype variation and newcomers in ion channel disorders. *Hum Mol Genet* 6(10):1679–1685
5. Riant F, Roos C, Roubertie A, Barbance C, Hadjadj J, Auvin S, Baille G, Beltramone M, Boulanger C, Cahn A, Cata F, Cheuret E, Cuvellier JC, Defo A, Demarquay G, Donnet A, Gaillard N, Massardier E, Guy N, Lamoureux S, Le Moigno L, Lucas C, Ratiu D, Redon S, Rey C, Thauvin C,

Viallet F, Tournier-Lasserre E, Ducros A. Hemiplegic Migraine Associated With *PRRT2* Variations: A Clinical and Genetic Study. *Neurology*. 2022 Jan 4;98(1):e51–e61

6. Rainero I, Vacca A, Govone F, Gai A, Pinessi L, Rubino E. Migraine: Genetic Variants and Clinical Phenotypes. *Curr Med Chem*. 2019;26(34):6207–6221. doi: 10.2174/0929867325666180719120215. PMID: 30027842.
7. Di Stefano V, Rispoli MG, Pellegrino N, Graziosi A, Rotondo E, Napoli C, Pietrobon D, Brighina F, Parisi P. Diagnostic and therapeutic aspects of hemiplegic migraine. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2020 Jul;91(7):764–771. doi: 10.1136/jnnp-2020-322850. Epub 2020 May 19. PMID: 32430436; PMCID: PMC7361005.
8. Mathew PG, Klein BC. Getting to the Heart of the Matter: Migraine, Triptans, DHE, Ditans, CGRP Antibodies, First/Second-Generation

Gepants, and Cardiovascular Risk. *Headache*. 2019 Sep;59(8):1421–1426. doi: 10.1111/head.13601. Epub 2019 Jul 18. PMID: 31318457.

9. Haghdoost F, Togha M. Migraine management: Non-pharmacological points for patients and health care professionals. *Open Med (Wars)*. 2022 Nov 23;17(1):1869–1882. doi: 10.1515/med-2022-0598. PMID: 36475060; PMCID: PMC9691984.
10. Rainero I, Vacca A, Roveta F, Govone F, Gai A, Rubino E. Targeting MTHFR for the treatment of migraines. *Expert Opin Ther Targets*. 2019 Jan;23(1):29–37. doi: 10.1080/14728222.2019.1549544. Epub 2018 Nov 28. PMID: 30451038.
11. Jen JC. Familial Hemiplegic Migraine. 2001 Jul 17 [Updated 2021 Apr 29]. In: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, et al., editors. *GeneReviews®* [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2024.



PREMIO GIOVANE RICERCATORE

La SISC ha istituito un premio riservato ai giovani iscritti alla Società che sarà consegnato nel corso del 38° Congresso Nazionale che si terrà a Torino, dal 26 al 28 settembre 2024.

Il riconoscimento consiste nell'iscrizione alla International Headache Society per 3 anni, più l'iscrizione al successivo IHC o EHC a discrezione del vincitore, e in un certificato di premio.

SCOPO

Il Premio viene assegnato al miglior articolo originale nel campo delle cefalee pubblicato su una rivista scientifica sottoposta a peer review.

ELEGGIBILITÀ

- I candidati devono avere meno di 40 anni di età alla data del 1° luglio 2024, essere iscritti alla SISC nonché al 38° Congresso Nazionale.

- Dovrà essere presentata copia di un documento d'identità valido indicante la data di nascita con il curriculum vitae.
- I candidati devono essere il primo o l'ultimo autore.
- L'articolo di ricerca originale, completo, deve avere per tema qualsiasi forma di cefalea ed essere stato pubblicato su riviste scientifiche internazionali sottoposte a peer review dal 1 maggio 2023 al 30 aprile 2024.

Il vincitore è tenuto a presentare il proprio elaborato nel corso del Congresso Nazionale della Società. Qualora il vincitore non potesse presenziare al convegno, il premio verrà assegnato al candidato classificato secondo.

Le domande devono includere:

- una lettera in cui si dichiara il proprio interesse per il concorso, la posizione attuale e l'appartenenza del candidato;
- documento d'identità valido indicante la data di nascita;
- file dell'articolo di ricerca.

Un comitato esaminerà i documenti idonei e prenderà una decisione finale in merito al premio entro il 30 luglio 2024. La domanda deve essere presentata a: sisc@sisc.it.

Buone Vacanze



Giornale delle Cefalee

ANNO XX • N. 2 LUGLIO • GIORNALE TRIMESTRALE.

Autorizzazione n. 10/05 del Tribunale di Perugia del 1/4/2005

Direttore Responsabile: Francesco De Cesaris

Direttore Scientifico: Domenico Cassano

Storia della Medicina: Giorgio Zanchin

Medicina di genere: Marina de Tommaso

Social media: Edoardo Mampreso

Sezioni Regionali: Maria Pia Prudeniano

Membri: Valeria Caponnetto, Gianluca Coppola, Antonello D'Attoma, Luigi Francesco Iannone, Agnese Onofri, Vincenzo Raieli, Gabriele Sebastianelli, Marco Trucco

Progetto Grafico: MediaEnter

PER SOSTENERE LA RICERCA DELLA SOCIETÀ È POSSIBILE EFFETTUARE UNA DONAZIONE ONLINE www.sisc.it (clicca La Società – Raccolta Fondi).