

## **Cefalee essenziali: quadri clinici.**

**G. Allais, C. De Lorenzo, D. Ciochetto, O. Mana e C. Benedetto**

**Centro Cefalee della Donna - Dipartimento di Discipline  
Ginecologiche ed Ostetriche - Università di Torino**

La cefalea è la forma di dolore più comune nel genere umano.

Dal punto di vista eziologico le cefalee si distinguono in *primarie* e *secondarie*. Queste ultime sono il sintomo di patologie a carico di organi o di sistemi, e non verranno trattate in questa sede.

Per quanto riguarda le *cefalee primarie*, come suggerisce la definizione, si tratta di vere e proprie patologie indipendenti da cause esterne, la cui classificazione è stata perfezionata ed unificata a livello internazionale dall'International Headache Society (IHS) nel 1988.

Sono stati così identificati 13 gruppi principali di cefalee, dei quali i primi tre sono i più diffusi nella popolazione: emicrania, cefalea a grappolo e cefalea di tipo tensivo.

### **EMICRANIA**

L'emicrania è tipicamente un disturbo dei giovani adulti, anche se è possibile l'insorgenza in età pediatrica; il picco massimo di incidenza è fra i 25 e i 34 anni. La distribuzione fra i sessi non è omogenea, essendone più colpite le donne, in ragione di un rapporto di 4/1 rispetto al sesso maschile. Spesso i pazienti emicranici mettono in relazione la storia del proprio disturbo a qualcuno dei familiari più stretti. Non è ancora chiaro quale sia la modalità di trasmissione secondo cui si eredita l'emicrania, ma una anamnesi familiare positiva per emicrania ricorre in più del 70% degli individui affetti.

I termini *emicrania comune* ed *emicrania classica*, che per anni hanno definito le due principali forme di emicrania, sono stati nel tempo ampiamente confusi, e sono stati sostituiti nella nuova classificazione delle cefalee dell'IHS rispettivamente dai termini "*emicrania senz'aura*" ed "*emicrania con aura*".

L'aura è quel complesso di sintomi neurologici focali che precedono o accompagnano un attacco.

Nella maggior parte dei pazienti si riscontrano esclusivamente attacchi senz'aura, mentre una percentuale minore di emicranici soffre di attacchi sempre preceduti dall'aura; generalmente i pazienti con frequenti attacchi d'emicrania con aura possono manifestare anche attacchi senz'aura. Non esiste dunque una netta suddivisione fra le due forme, potendosi esse verificare nello stesso individuo più volte nell'arco della vita.

Comune a tutte le forme di emicrania è la tendenza alla vasodilatazione, che caratterizza la fase dolorosa dell'attacco emicranico.

### **Emicrania senza aura**

Disordine idiopatico caratterizzato da attacchi ricorrenti di cefalea che durano dalle 4 alle 72 ore. Caratteristiche tipiche della sintomatologia algica sono: unilateralità, intensità media o severa, pulsatilità, aggravamento con la normale attività fisica, presenza di nausea, foto e fonobia.

### **Emicrania con aura**

Disordine idiopatico caratterizzato da attacchi con sintomi neurologici da disfunzione focale emisferica e/o tronco-encefalica, che usualmente si sviluppano gradualmente in 5-20 minuti e perdurano non più di 60 minuti. Cefalea, nausea e/o fotofobia in genere seguono immediatamente i sintomi neurologici dell'aura o dopo un periodo di tempo inferiore ad 1 ora. Il dolore generalmente dura 4-72 ore, ma può anche essere completamente assente.

Per maggiore chiarezza viene qui di seguito descritto nei particolari l'attacco d'emicrania con aura, che solitamente è suddiviso in quattro fasi. Nel caso di una emicrania senz'aura possono essere presenti solo le fasi 3 e 4.

#### *Fase 1 o dei prodromi*

Fino al 50% dei pazienti emicranici riferisce di avvertire dei prodromi dell'attacco acuto. Si tratta di sintomi premonitori spesso insidiosi, sfumati, che il paziente può imparare a riconoscere e che possono comparire fino a 24 ore prima della crisi. Questi prodromi comprendono un vago senso di leggerezza, di torpore, di irritabilità, di introversione, ma anche uno spiccato desiderio di specifici alimenti (dolci in

particolare), così come una sensazione di noia associata a frequenti sbadigli ed una difficoltà ad esprimersi verbalmente; più raramente possono essere presenti euforia, allegria e sensazione di pieno benessere. Spesso queste sensazioni sono così sfumate che il paziente tende a non riferirle spontaneamente al medico.

#### *Fase 2 o dell'aura*

L'aura che il paziente più frequentemente lamenta interessa la vista e viene definita come fotopsia, cioè sensazione di lampi, di visione confusa. In altri casi, il paziente avverte la presenza di bagliori attorno ad una zona in cui non riesce a vedere nulla (scotoma scintillante). Altre sensazioni comprendono delle parestesie alle mani ed infine si può rilevare una disfasia. Tutte queste sensazioni insorgono acutamente e sono fonte di notevole stress per il paziente. L'aura, in genere, precede al massimo di 60 minuti la comparsa della cefalea e può durare dai 5 ai 60 minuti.

#### *Fase 3 della cefalea*

La cefalea è senz'altro il sintomo cardine e più debilitante dell'emicrania. I pazienti la definiscono come severa e pulsante, localizzata tipicamente ad un lato della testa (anche se non è per nulla infrequente la forma bilaterale).

Spesso la cefalea si associa a nausea, vomito, fotofobia e fonofobia. Poiché la cefalea viene generalmente esacerbata dai movimenti e dagli sforzi fisici, molti pazienti emicranici si ritirano a riposare in ambienti bui e vi permangono per molte ore. Nei pazienti pediatrici gli attacchi hanno una durata minore, compresa di solito tra le 2 e le 48 ore.

#### *Fase 4 o della remissione*

Una volta cessata la cefalea, la maggior parte dei pazienti riferisce una sensazione di svuotamento, di estrema prostrazione fisica e mentale, associata ad astenia e mialgia. Al contrario, altri pazienti possono attraversare una fase di euforia, successiva alla scomparsa della cefalea. Caratteristica fondamentale dell'emicrania è l'accessualità: è una patologia che si manifesta con parossismi, intervallati da periodi di assoluto benessere.

Spesso il paziente è in grado di individuare i diversi fattori scatenanti gli attacchi, che vanno dall'assunzione di particolari alimenti, fino ad alcuni

eventi metereologici. Fra i maggiori triggers è opportuno ricordare nelle donne emicraniche la grande influenza delle variazioni cicliche dei livelli ormonali, che caratterizzano la presenza di attacchi perimestruali ed ovulatori, nonché il possibile scatenamento di numerose crisi con l'assunzione di estraprogestinici o con il sopraggiungere del climaterio.

### **CEFALEA A GRAPPOLO (CLUSTER HEADACHE)**

La cefalea a grappolo è fra le cefalee idiopatiche la più grave e devastante: basti pensare che ad essa si riferisce il termine "*cefalea da suicidio*", usato nel passato. La sua incidenza nella popolazione generale è piuttosto bassa, e colpisce con grande preponderanza giovani maschi nella fascia d'età compresa fra i 20-40 anni.

A differenza dell'emicrania non riconosce una predisposizione geneticamente determinata. Viene però di solito riconosciuto, almeno dalle scuole americane, che questi soggetti sono portatori di caratteristiche fisiche particolari e distintive che possono essere così riportate: colorito rubicondo, rughe profonde, pelle a "buccia d'arancia", teleangectasie, rime palpebrali ristrette, cranio e mento ampi. Graham le sintetizzò definendo il volto dei pazienti "*di aspetto leonino*".

La cefalea a grappolo è caratterizzata da accessi parossistici di dolore lancinante sempre unilaterale, di intensità severa, in sede orbitaria, sovraorbitaria e/o temporale della durata variabile di 15-180 minuti. Gli attacchi sono accompagnati da uno o più dei seguenti segni: iniezione congiuntivale, lacrimazione, ostruzione nasale, rinorrea, sudorazione facciale, miosi, ptosi palpebrale, edema palpebrale, irritazione congiuntivale e congestione nasale.

A differenza dell'emicrania, non esiste mai un'aura e la nausea o il vomito raramente compaiono durante la crisi. Il termine "*a grappolo*" fa riferimento all'avvicinarsi di più crisi in un periodo di tempo che può durare da 3 a 16 settimane (il periodo "*cluster*").

Questi periodi, a loro volta, possono presentarsi ad intervalli assai variabili (da sei mesi a cinque anni), anche se è più frequente una ricorrenza regolare di due periodi epicritici nell'arco dei dodici mesi, con una cadenza stagionale (primavera/autunno). Durante il periodo epicritico, gli attacchi possono succedersi una o più volte nelle 24 ore

(mediamente 1-3 attacchi al giorno, principalmente durante le ore notturne e postprandiali). Tanto la frequenza quanto l'intensità degli attacchi può aumentare con un crescendo progressivo dalla prima crisi fino a quella centrale per poi attenuarsi, procedendo verso il termine del periodo epicritico. L'intensità della cefalea è tale da impedire al paziente di rimanere in una posizione fissa (a differenza dell'emigrania) e da indurlo a percuotere il capo con le braccia o contro una parete, in un parossismo di estrema agitazione.

Al pari dell'emigrania, anche la cefalea a grappolo può essere innescata da stimoli esterni, soprattutto dall'alcool. Questa ipersensibilità agli alcoolici è però assoluta nel periodo del grappolo, anche se è limitata solo ad esso:

al di fuori del periodo epicritico il paziente può bere alcoolici senza pericolo. Altri fattori scatenanti sono rappresentati da correnti d'aria sia fredda che calda che colpiscono il volto, da sostanze ad azione vasodilatatrice, quali i nitrati contenuti negli alimenti, così come gli stati di agitazione, eccitazione psichica ed il sonno.

### **CEFALEA DI TIPO TENSIVO**

Mentre le forme algiche precedentemente considerate hanno una comune eziologia vascolare, la cefalea di tipo tensivo ha il suo *primum movens* in una alterazione funzionale della muscolatura cranica e cervicale che trova origine in numerosi agenti causali, primo fra tutti uno stato di stress psicofisico prolungato.

La classificazione della IHS suddivide le cefalee di questo tipo in *forme episodiche e forme croniche*.

Nella maggior parte dei casi, la cefalea tensiva è bilaterale ed il dolore è sordo, cupo e persistente, seppure con variazioni di intensità durante il giorno. Viene spesso descritto come un senso di oppressione, pesantezza, localizzato "a fascia" attorno al capo.

Queste sensazioni dolorose si localizzano spesso in regione frontale e temporale o in regione cervico-occipitale e frequentemente in varie combinazioni fra le suddette aree.

Benchè la cefalea da contrazione muscolare possa variare di sede e di intensità nelle varie recidive, quando è localizzata in una precisa regione talora vi permane per settimane.

Nei tessuti muscolari del capo, del collo e della regione superiore della spalla si possono apprezzare con la palpazione varie aree dolenti spesso di consistenza nodulare, ben delimitati (*trigger points*).

La cefalea di tipo tensivo è inoltre peggiorata da brusca esposizione a basse temperature.

Il quadro clinico sfortunatamente è spesso nebuloso, anche perchè il 10% di questi pazienti soffre anche di emicrania e la sovrapposizione dei sintomi crea un panorama alquanto vario e complesso di manifestazioni cliniche.

La durata del dolore è estremamente variabile, da 30 minuti a sette giorni. Per definizione deve essere presente meno di 15 giorni /mese per potere essere classificata come "*episodica*"; qualora si superino i 15 giorni /mese di dolore, potrà essere definita come "*cronica*".

Nei casi più gravi, la cefalea è sempre presente, ogni giorno. Seppure talora possano esservi associati un certo grado di fotofobia o fonofobia, questi sintomi sono in genere molto lievi. La lieve nausea che a volte può essere rilevata è generalmente espressione più dell'ansia che genera la cefalea, piuttosto che di un sintomo che fa parte del quadro clinico (come nell'emicrania). Viceversa, il vomito non è mai presente nella cefalea tensiva.

Infine, un umore depresso ed uno stato di ansia completano, nella maggior parte dei casi, il corollario sintomatologico della cefalea.