

3^a EDIZIONE
VERSIONE BETA

Classificazione Internazionale delle Cefalee

Headache Classification Committee
of the International Headache Society (IHS)
The International Classification of Headache Disorders

3rd edition

3^a

EDIZIONE

VERSIONE BETA

Classificazione Internazionale delle Cefalee

Third Headache Classification Committee of the International Headache Society

Jes Olesen (Danimarca, Coordinatore), Lars Bendtsen (Danimarca),
David Dodick (Stati Uniti), Anne Ducros (Francia), Stefan Evers (Germania),
Michael First (Stati Uniti), Peter J Goadsby (Stati Uniti), Andrew Hershey
(Stati Uniti), Zaza Katsarava (Germania), Morris Levin (Stati Uniti),
Julio Pascual (Spagna), Michael B Russell (Norvegia), Todd Schwedt
(Stati Uniti), Timothy J Steiner (Regno Unito, Segretario), Cristina Tassorelli
(Italia), Gisela M Terwindt (Paesi Bassi), Maurice Vincent (Brasile), Shuu-Jiun
Wang (Taiwan)

Traduzione Italiana a cura del Gruppo di Interesse Linguistico Italiano
della International Headache Society (Chairman G. Sandrini)

Coordinamento: C. Tassorelli

In collaborazione con la Società Italiana per lo Studio delle Cefalee (SISC)
e con la revisione dell'Associazione Neurologica Italiana per la Ricerca
sulle Cefalee (ANIRCEF)

Reproduced by permission of SAGE Publications Ltd. London Los Angeles New Delhi Singapore and Washington DC
from Cephalalgia 33(9) 629-808

© 2014 Per questa edizione italiana OGM-One Global Medicine s.r.l.

P.zza San Camillo de Lellis 1 - 20124 Milano

Tel. 02.20241664 (r.a.) - Fax 02.2043000 - Publishing Services & Communication

Progetto editoriale Grafica Videoimpaginazione e Stampa a cura di OGM s.r.l.

OG-13-0195

Tutti i diritti di riproduzione adattamento parziale o totale con qualsiasi mezzo (compresi microfilms copie fotostatiche o xerografiche) sono riservati.

Edizione fuori commercio riservata ai Sigg. Medici. Realizzata in esclusiva per Istituto Lusofarmaco d' Italia S.p.a.

Vietata la vendita.

Membri del First Headache Classification Committee

Jes Olesen, Danimarca (Coordinatore)
André Bes, Francia
Robert Kunkel, Stati Uniti
James W Lance, Australia
Giuseppe Nappi, Italia
Volker Pfaffenrath, Germania
Frank Clifford Rose, Regno Unito
Bruce S Schoenberg, Stati Uniti
Dieter Soyka, Germania
Peer Tfelt-Hansen, Danimarca (Segretario)
K Michael A Welch, Stati Uniti
Marica Wilkinson, Regno Unito

Membri del Second Headache Classification Committee

Jes Olesen, Danimarca (Coordinatore)
Marie-Germaine Bousser, Francia
Hans-Christoph Diener, Germania
David Dodick, Stati Uniti
Michael First, Stati Uniti
Peter J Goadsby, Regno Unito
Hartmut Göbel, Germania
Miguel JA Lainez, Spagna
James W Lance, Australia
Richard B Lipton, Stati Uniti
Giuseppe Nappi, Italia
Fumihiko Sakai, Giappone
Jean Schoenen, Belgio
Stephen D Silberstein, Stati Uniti
Timothy J Steiner, Regno Unito (Segretario)

Membri del Third Headache Classification Committee

Jes Olesen, Danimarca (Coordinatore)
Lars Bendtsen, Danimarca
David Dodick, Stati Uniti
Anne Ducros, Francia
Stefan Evers, Germania
Michael First, Stati Uniti
Peter J Goadsby, Stati Uniti
Andrew Hershey, Stati Uniti
Zaza Katsarava, Germania
Morris Levin, Stati Uniti
Julio Pascual, Spagna
Michael B Russell, Norvegia
Todd Schwedt, Stati Uniti
Timothy J Steiner, Regno Unito (Segretario)
Cristina Tassorelli, Italia
Gisela M Terwindt, Paesi Bassi
Maurice Vincent, Brasile
Shuu-Jiun Wang, Taiwan

Membri dei Gruppi di lavoro del Comitato per la terza edizione della Classificazione dell'International Headache Society

1. **Gruppo di lavoro Emicrania:**
J Olesen, Danimarca (Coordinatore)
 (jes.olesen@regionh.dk)
 S Evers, Germania; A Charles, Stati Uniti;
 A. Hershey, Stati Uniti; R Lipton, Stati Uniti;
 M First, Stati Uniti; H Bolay, Turchia; M Lantéri-Minet, Francia; EA MacGregor, Regno Unito;
 T Takeshima, Giappone; HW Schyztz, Danimarca.
2. **Gruppo di lavoro Cefalea di tipo tensivo:**
L Bendtsen, Danimarca (Coordinatore)
 (lars.bendtsen@regionh.dk)
 S Ashina, Stati Uniti; MT Goicochea, Argentina;
 K Hirata, Giappone; K Holroyd, Stati Uniti;
 C Lampl, Austria; RB Lipton, Stati Uniti;
 DD Mitsikostas, Grecia; J Schoenen, Belgio.
3. **Gruppo di lavoro Cefalea a grappolo e altre cefalee autonomico-trigeminali:**
P Goadsby, Stati Uniti (Coordinatore)
 (peter.goadsby@ucsf.edu)
 C Boes, Stati Uniti; C Bordini, Brasile; E Cittadini, Regno Unito; A Cohen, Regno Unito; M Leone, Italia; A May, Germania; L Newman, Stati Uniti;
 J Pareja, Spagna; J-W Park, Corea del Sud;
 T Rozen, Stati Uniti; E Waldenlind, Svezia.
4. **Gruppo di lavoro Altre cefalee primarie:**
S-J Wang, Taiwan (Coordinatore)
 (sjwang@vghtpe.gov.tw)
 A Ducros, Francia; S Evers, Germania;
 J-L Fuh, Taiwan; A Ozge, Turchia;
 JA Pareja, Spagna; J Pascual, Spagna;
 M Peres, Brasile; W Young, Stati Uniti; S-Y Yu, Cina.
5. **Gruppo di lavoro Cefalea attribuita a traumatismo cranico e/o cervicale:**
T Schwedt, Stati Uniti (Coordinatore)
 (schwedt.todd@mayo.edu)
 I Abu-Arafeh, Regno Unito; J Gladstone, Canada;
 S-J Huang, Taiwan; R Jensen, Danimarca;
 JMA Lainez, Spagna; D Obelieniene, Lituania;
 P Sandor, Svizzera; AI Scher, Stati Uniti.
6. **Gruppo di lavoro Cefalea attribuita a disturbi vascolari cranici o cervicali:**
A Ducros, Francia (Coordinatore)
 (anne.ducros@lrh.aphp.fr)
 M Arnold, Svizzera; M Dichgans, Germania;
 E Houdart, Francia; J Ferro, Portogallo;
 E Leroux, Canada; Y-S Li, Cina; A Singhal, Stati Uniti; G Tietjen, Stati Uniti.
7. **Gruppo di lavoro Cefalea attribuita a patologie intracraniche non vascolari:**
DW Dodick, Stati Uniti (Coordinatore)
 (dodick.david@mayo.edu)
 S Evers, Germania; D Friedman, Stati Uniti; S Kirby, Canada; B Mokri, Stati Uniti; J Pascual, (Spagna);
 M Peres, Brasile; A Purdy, Canada; K Ravishankar, India; P Sandor, Svizzera; W Schievink, Stati Uniti;
 R Stark, Australia; F Taylor, Stati Uniti.
8. **Gruppo di lavoro Cefalea attribuita all'uso di una sostanza o alla sua sospensione:**
MB Russell, Norway (Coordinatore)
 (m.b.russell@medisin.uio.no)
 L Bendtsen, Danimarca; J-L Fuh, Taiwan;
 Z Katsarava, Germania; AV Krymchantowski, Brasile; M Leone, Italia; K Ravishankar, India;
 A Tugrul, Turchia; NJ Wiendels, Paesi Bassi.
9. **Gruppo di lavoro Cefalea attribuita ad infezione:**
C Tassorelli, Italia (Coordinatore)
 (cristina.tassorelli@mondino.it)
 E Marchioni, Italia; V Osipova, Russia;
 K Ravishankar, India; L Savi, Italia;
 F Sakai, Giappone; JR Berger, Stati Uniti.
10. **Gruppo di lavoro Cefalea attribuita a disturbo dell'omeostasi:**
J Pascual, Spagna (Coordinatore)
 (juliopascualgomez@gmail.com)
 M Bigal, Brasile; C Bordini, Brasile;
 J González Menacho, Spagna; F Mainardi, Italia;
 A Ozge, Turchia; J Pereira-Monteiro, Portogallo;
 M Serrano-Dueñas, Ecuador.
11. **Gruppo di lavoro Cefalea o dolori facciali attribuiti a disturbi di cranio, collo, occhi, orecchie, naso, seni paranasali, denti, bocca o altre strutture facciali o craniche:**
M Levin, Stati Uniti (Coordinatore)
 (mo.levin@hitchcock.org)
 R Cady, Stati Uniti; C Fernandez de las Peñas, Spagna; D Friedman, Stati Uniti; V Guidetti, Italia;
 J Lance, Australia; P Svensson, Danimarca.
12. **Gruppo di lavoro Cefalea attribuita a disturbo psichiatrico:**
M Vincent, Brasile (Coordinatore)
 (maurice.vincent@me.com)
 M First, Stati Uniti; E Loder, Stati Uniti; AE Lake III, Stati Uniti; F Radat, Francia; JI Escobar, Stati Uniti.
13. **Gruppo di lavoro Neuropatie dolorose craniche e altri dolori faciali:**
Z Katsarava, Germania (Coordinatore)
 (zaza.katsarava@uni-due.de)
 R Benoliel, Israele; C Sommer, Germania;
 A Woda, Francia; J Zakrzewska, Regno Unito;
 V Aggarwal, Regno Unito; L Bonamico, Argentina;
 D Ettlin, Stati Uniti; S Graff-Radford, Stati Uniti;
 J-P Goulet, Canada; S Jääskeläinen, Finlandia;
 V Limmroth, Germania; A Michelotti, Italia;
 D Nixdorf, Stati Uniti; M Obermann, Germania;
 R Ohrbach, Stati Uniti;
 J Pereira-Monteiro, Portogallo; P Pionchon, Francia;
 T Renton, Regno Unito; S De Siqueira, Brasile;
 C Wöber-Bingöl, Austria.
14. **Gruppo di lavoro Appendice, Disordini e Criteri:**
GM Terwindt, Paesi Bassi (Coordinatore)
 (g.m.terwindt@lumc.nl)

Acknowledgements

The work of the Headache Classification Committee of the International Headache Society is financially supported exclusively by the International Headache Society. There has been no commercial sponsorship of the International. Classification of Headache Disorders 3rd edition. We gratefully acknowledge the support of Timothy Steiner first for his efforts as honorary secretary of the Classification Committee and second for his work on copy-editing and preparation of this manuscript.

Gruppi di lavoro per la traduzione italiana

1. **Emicrania**
Coordinatore: M.G. Buzzi, IRCCS Santa Lucia (Roma)
Membri: A. Ambrosini (Pozzilli), G. Sances (Pavia)
 2. **Cefalea di tipo tensivo**
Coordinatore: L. Savi, Dipartimento di Neuroscienze dell'Università di Torino
Membri: M. Trucco (Pietra Ligure)
 3. **Cefalea a grappolo e altre cefalee autonomico-trigeminali**
Coordinatore: F. Antonaci, Headache Science Center, IRCCS Istituto Neurologico Nazionale C. Mondino, Dipartimento di Scienze del Sistema Nervoso e del Comportamento, Università di Pavia, Consorzio Interuniversitario Disordini Adattativi e Cefalee (UCADH)
Membri: M. Trucco (Pietra Ligure), P. Rossi (Grottaferrata) M. Viana (Novara)
 4. **Altre cefalee primarie**
Coordinatore: G. Zanchin, Dipartimento di Neuroscienze dell'Università di Padova
Membri: C. Lisotto (San Vito al Tagliamento), F. Mainardi (Venezia), M. Viana (Novara)
 5. **Cefalea attribuita a traumatismo cranico e/o cervicale**
Coordinatore: G. Bono, Dipartimento di Neurologia dell'Università dell'Insubria (Varese) e UCADH
Membri: R. Formisano (Roma), F. Antonaci (Pavia)
 6. **Cefalea attribuita a disturbi vascolari cranici o cervicali**
Coordinatore: A. Carolei, Dipartimento di Neurologia dell'Università dell'Aquila
Membri: S. Sacco (L'Aquila), D. Degan (L'Aquila), V. Di Piero (Roma)
 7. **Cefalea attribuita a patologie intracraniche non vascolari**
Coordinatore: E. Marchioni, IRCCS Istituto Neurologico Nazionale C. Mondino
Membri: E. Ferrante (Milano), G. Berzero (Pavia)
 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
Membri: A. Ferrari (Modena), G. Sances (Pavia), I. Tiraferri (Modena), M. Ciccarese (Modena), M. Allena (Pavia)
 9. **Cefalea attribuita ad infezione**
Coordinatore: C. Tassorelli, Headache Science Center, IRCCS Istituto Neurologico Nazionale C. Mondino, Dipartimento di Scienze del Sistema Nervoso e del Comportamento, Università di Pavia, UCADH, Pavia
Membri: S. Bruscella (Pavia), E. Marchioni (Pavia)
 10. **Cefalea attribuita a disturbo dell'omeostasi**
Coordinatore: P. Sarchielli, Dipartimento di Neuroscienze dell'Università degli Studi di Perugia
Membri: I. Corbelli (Perugia), S. Caproni (Perugia), M.P. Prudenzano (Bari), F. Granella (Parma), C. Di Lorenzo (Latina)
 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, Headache Science Center, IRCCS Istituto Neurologico Nazionale C. Mondino, Dipartimento di Scienze del Sistema Nervoso e del Comportamento, Università di Pavia, UCADH, Pavia
Membri: M. Avenali (Pavia)
 12. **Cefalea attribuita a disturbo psichiatrico**
Coordinatore: V. Guidetti, Dipartimento di Scienze Neurologiche e Psichiatriche dell'Età Evolutiva, Università "La Sapienza" (Roma)
Membri: F. Galli (Pavia), E. Salvi (Roma)
 13. **Neuropatie dolorose craniche e altri dolori facciali**
Coordinatore: G. Cruccu, Dipartimento di Scienze Neurologiche, Università "La Sapienza" (Roma)
Membri: M. Valeriani (Roma), A. Perrotta (Pozzilli)
- Revisione a cura di:**
Pietro Cortelli, Giulia Pierangeli, Sabina Cevoli, Franca Moschiano, Domenico D'Amico

Realizzata in collaborazione con la Società Italiana per lo Studio delle Cefalee (SISC) e con l'Associazione Neurologica Italiana per la Ricerca sulle Cefalee (ANIRCEF)

Codici dell'ICHD-3BETA

Codice	Diagnosi
1.	Emicrania
1.1	Emicrania senza aura
1.2	Emicrania con aura
1.2.1	Emicrania con aura tipica
1.2.1.1	Aura tipica con cefalea
1.2.1.2	Aura tipica senza cefalea
1.2.2	Emicrania con aura troncoencefalica
1.2.3	Emicrania emiplegica
1.2.3.1	Emicrania emiplegica familiare (FHM)
1.2.3.1.1	Emicrania emiplegica familiare tipo 1 (FHM1)
1.2.3.1.2	Emicrania emiplegica familiare tipo 2 (FHM2)
1.2.3.1.3	Emicrania emiplegica familiare tipo 3 (FHM3)
1.2.3.1.4	Emicrania emiplegica familiare, altri loci
1.2.3.2	Emicrania emiplegica sporadica
1.2.4	Emicrania retinica
1.3	Emicrania cronica
1.4	Complicanze dell'emicrania
1.4.1	Stato emicranico
1.4.2	Aura persistente senza infarto
1.4.3	Infarto emicranico
1.4.4	Epilessia indotta dall'emicrania
1.5	Probabile emicrania
1.5.1	Probabile emicrania senza aura
1.5.2	Probabile emicrania con aura
1.6	Sindromi episodiche che possono essere associate all'emicrania
1.6.1	Disturbo gastrointestinale ricorrente
1.6.1.1	Sindrome del vomito ciclico
1.6.1.2	Emicrania addominale
1.6.2	Vertigine parossistica benigna
1.6.3	Torcicollo parossistico benigno
2.	Cefalea di tipo tensivo
2.1	Cefalea di tipo tensivo episodica sporadica
2.1.1	Cefalea di tipo tensivo episodica sporadica associata a dolorabilità dei muscoli pericranici
2.1.2	Cefalea di tipo tensivo episodica sporadica non associata a dolorabilità dei muscoli pericranici
2.2	Cefalea di tipo tensivo episodica frequente
2.2.1	Cefalea di tipo tensivo episodica frequente associata a dolorabilità dei muscoli pericranici
2.2.2	Cefalea di tipo tensivo episodica frequente non associata a dolorabilità dei muscoli pericranici
2.3	Cefalea di tipo tensivo cronica
2.3.1	Cefalea di tipo tensivo cronica associata a dolorabilità dei muscoli pericranici
2.3.2	Cefalea di tipo tensivo cronica non associata a dolorabilità dei muscoli pericranici
2.4	Probabile cefalea di tipo tensivo
2.4.1	Probabile cefalea di tipo tensivo episodica sporadica

- 2.4.2 Probabile cefalea di tipo tensivo episodica frequente
- 2.4.3 Probabile cefalea di tipo tensivo cronica
- 3. Cefalea a grappolo e altre cefalee autonomico-trigeminali**
- 3.1 Cefalea a grappolo
 - 3.1.1 Cefalea a grappolo episodica
 - 3.1.2 Cefalea a grappolo cronica
- 3.2 Eemicrania parossistica
 - 3.2.1 Eemicrania parossistica episodica
 - 3.2.2 Eemicrania parossistica cronica
- 3.3 Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks
 - 3.3.1 Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with Conjunctival injection and Tearing (SUNCT)
 - 3.3.1.1 SUNCT episodica
 - 3.3.1.2 SUNCT cronica
 - 3.3.2 Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with cranial Autonomic symptoms (SUNA)
 - 3.3.2.1 SUNA episodica
 - 3.3.2.2 SUNA cronica
- 3.4 Eemicrania continua
 - 3.4.1 Eemicrania continua, forma remittente
 - 3.4.2 Eemicrania continua, forma non remittente
- 3.5 Probabile cefalea autonomico-trigeminali
 - 3.5.1 Probabile cefalea a grappolo
 - 3.5.2 Probabile eemicrania parossistica
 - 3.5.3 Probabile SUNCT
 - 3.5.4 Probabile eemicrania continua
- 4. Altre cefalee primarie**
- 4.1 Cefalea primaria da tosse
 - 4.1.1 Probabile cefalea primaria da tosse
- 4.2 Cefalea primaria da attività fisica
 - 4.2.1 Probabile cefalea primaria da attività fisica
- 4.3 Cefalea primaria associata ad attività sessuale
 - 4.3.1 Probabile cefalea primaria associata ad attività sessuale
- 4.4 Cefalea primaria “a rombo di tuono”
- 4.5 Cefalea da stimolo freddo
 - 4.5.1 Cefalea attribuita all’applicazione esterna di stimolo freddo
 - 4.5.2 Cefalea attribuita a ingestione di sostanze fredde o inalazione di aria fredda
 - 4.5.3 Probabile cefalea da stimolo freddo
 - 4.5.3.1 Cefalea probabilmente attribuita all’applicazione esterna di stimolo freddo
 - 4.5.3.2 Cefalea probabilmente attribuita all’ingestione o all’inalazione di stimolo freddo
- 4.6 Cefalea da pressione esterna
 - 4.6.1 Cefalea da compressione esterna
 - 4.6.2 Cefalea da trazione esterna
 - 4.6.3 Probabile cefalea da pressione esterna
 - 4.6.3.1 Probabile cefalea da compressione esterna
 - 4.6.3.2 Probabile cefalea da trazione esterna

- 4.7 Cefalea primaria trafittiva
 - 4.7.1 Probabile cefalea primaria trafittiva
- 4.8 Cefalea nummulare
 - 4.8.1 Probabile cefalea nummulare
- 4.9 Cefalea ipnica
 - 4.9.1 Probabile cefalea ipnica
- 4.10 New Daily Persistent Headache (NDPH)
 - 4.10.1 Probabile New Daily Persistent Headache
- 5. Cefalea attribuita a traumatismo cranico e/o cervicale**
- 5.1 Cefalea acuta attribuita a traumatismo cranico
 - 5.1.1 Cefalea acuta attribuita a traumatismo cranico moderato o severo
 - 5.1.2 Cefalea acuta attribuita a traumatismo cranico lieve
- 5.2 Cefalea persistente attribuita a traumatismo cranico
 - 5.2.1 Cefalea persistente attribuita a traumatismo cranico moderato o severo
 - 5.2.2 Cefalea persistente attribuita a traumatismo cranico lieve
- 5.3 Cefalea acuta attribuita a colpo di frusta
- 5.4 Cefalea persistente attribuita a colpo di frusta
- 5.5 Cefalea acuta post-craniotomia
- 5.6 Cefalea persistente post-craniotomia
- 6. Cefalea attribuita a disturbi vascolari cranici o cervicali**
- 6.1 Cefalea attribuita ad ictus ischemico o attacco ischemico transitorio
 - 6.1.1 Cefalea attribuita ad ictus ischemico (infarto cerebrale)
 - 6.1.2 Cefalea attribuita ad attacco ischemico transitorio (TIA)
- 6.2 Cefalea attribuita ad emorragia intracranica non traumatica
 - 6.2.1 Cefalea attribuita ad emorragia intracerebrale non traumatica
 - 6.2.2 Cefalea attribuita ad emorragia subaracnoidea (SAH) non traumatica
 - 6.2.3 Cefalea attribuita ad ematoma subdurale acuto (ASDH) non traumatico
- 6.3 Cefalea attribuita a malformazione vascolare che non ha sanguinato
 - 6.3.1 Cefalea attribuita ad aneurisma sacculare che non ha sanguinato
 - 6.3.2 Cefalea attribuita a malformazione arterovenosa (AVM)
 - 6.3.3 Cefalea attribuita a fistola durale arterovenosa (DAVF)
 - 6.3.4 Cefalea attribuita ad angioma cavernoso
 - 6.3.5 Cefalea attribuita ad angiomatosi encefalotrigeminale o leptomeningea (sindrome di Sturge Weber)
- 6.4 Cefalea attribuita ad arterite
 - 6.4.1 Cefalea attribuita ad arterite a cellule giganti (GCA)
 - 6.4.2 Cefalea attribuita ad angite primaria del sistema nervoso centrale (PACNS)
 - 6.4.3 Cefalea attribuita ad angite secondaria del sistema nervoso centrale (SACNS)
- 6.5 Cefalea attribuita a disturbo del tratto cervicale dell'arteria carotide o dell'arteria vertebrale
 - 6.5.1 Cefalea o dolore facciale o del collo attribuiti a dissezione arteriosa cervicale carotidea o vertebrale
 - 6.5.2 Cefalea post-endoarterectomia
 - 6.5.3 Cefalea attribuita ad angioplastica carotidea o vertebrale
- 6.6 Cefalea attribuita a trombosi venosa cerebrale (CVT)
- 6.7 Cefalea attribuita ad altro disturbo acuto arterioso intracranico
 - 6.7.1 Cefalea attribuita a procedura endovascolare intracranica
 - 6.7.2 Cefalea da angiografia

- 6.7.3 Cefalea attribuita a sindrome da vasocostrizione cerebrale reversibile (RCVS)
- 6.7.3.1 Cefalea probabilmente attribuita a sindrome da vasocostrizione cerebrale reversibile (RCVS)
- 6.7.4 Cefalea attribuita a dissezione arteriosa intracranica
- 6.8 Cefalea attribuita a vasculopatia genetica
- 6.8.1 Arteriopatia cerebrale autosomica dominante con infarti sottocorticali e leucoencefalopatia (CADASIL)
- 6.8.2 Encefalopatia mitocondriale, acidosi lattica ed episodi simil-ictali (MELAS)
- 6.8.3 Cefalea attribuita ad altra vasculopatia genetica
- 6.9 Cefalea attribuita ad apoplezia ipofisaria
- 7. Cefalea attribuita a patologie intracraniche non vascolari**
- 7.1 Cefalea attribuita ad ipertensione liquorale
- 7.1.1 Cefalea attribuita ad ipertensione intracranica idiopatica (IIH)
- 7.1.2 Cefalea attribuita ad ipertensione intracranica secondaria a cause metaboliche, tossiche o ormonali
- 7.1.3 Cefalea attribuita ad ipertensione intracranica secondaria a idrocefalo
- 7.2 Cefalea attribuita ad ipotensione liquorale
- 7.2.1 Cefalea post-puntura durale
- 7.2.2 Cefalea da fistola liquorale
- 7.2.3 Cefalea attribuita ad ipotensione liquorale spontanea
- 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 a ipofisite linfocitaria
- 7.3.5 Cefalea e deficit neurologici transitori con linfocitosi liquorale (HaNDL)
- 7.4 Cefalea attribuita a neoformazione intracranica
- 7.4.1 Cefalea attribuita a neoplasia intracranica
- 7.4.1.1 Cefalea attribuita a cisti colloide del terzo ventricolo
- 7.4.2 Cefalea attribuita a meningite carcinomatosa
- 7.4.3 Cefalea attribuita a iper- o iposecrezione ipotalamica o ipofisaria
- 7.5 Cefalea attribuita ad iniezione intratecale
- 7.6 Cefalea attribuita a crisi epilettica
- 7.6.1 Eemicrania epilettica
- 7.6.2 Cefalea post-convulsiva
- 7.7 Cefalea attribuita a malformazione di Chiari tipo I (CM1)
- 7.8 Cefalea attribuita ad altra patologia intracranica non vascolare
- 8. Cefalea attribuita all'uso di una sostanza o alla sua sospensione**
- 8.1 Cefalea attribuita ad uso o esposizione ad una sostanza
- 8.1.1 Cefalea indotta da donatori di ossido nitrico (NO)
- 8.1.1.1 Cefalea indotta da donatori di NO ad insorgenza immediata
- 8.1.1.2 Cefalea indotta da donatori di NO ad insorgenza ritardata
- 8.1.2 Cefalea indotta da inibitori della fosfodiesterasi (PDE)
- 8.1.3 Cefalea indotta da monossido di carbonio (CO)
- 8.1.4 Cefalea indotta da alcol
- 8.1.4.1 Cefalea indotta da alcol ad insorgenza immediata
- 8.1.4.2 Cefalea indotta da alcol ad insorgenza ritardata

- 8.1.5 Cefalea indotta da cibo e/o additivi alimentari
 - 8.1.5.1 Cefalea indotta da glutammato monosodico (MSG)
- 8.1.6 Cefalea indotta da cocaina
- 8.1.7 Cefalea indotta da istamina
 - 8.1.7.1 Cefalea indotta da istamina ad insorgenza immediata
 - 8.1.7.2 Cefalea indotta da istamina ad insorgenza ritardata
- 8.1.8 Cefalea indotta da peptide correlato al gene della calcitonina (CGRP)
 - 8.1.8.1 Cefalea indotta da CGRP ad insorgenza immediata
 - 8.1.8.2 Cefalea indotta da CGRP ad insorgenza ritardata
- 8.1.9 Cefalea attribuita ad esposizione acuta ad un agente ipertensivo esogeno
- 8.1.10 Cefalea attribuita all'uso occasionale di farmaci non specifici per la cefalea
- 8.1.11 Cefalea attribuita all'uso a lungo termine di farmaci non specifici per la cefalea
- 8.1.12 Cefalea attribuita ad ormoni esogeni
- 8.1.13 Cefalea attribuita ad uso o esposizione acuta di altra sostanza
- 8.2 Cefalea da uso eccessivo di farmaci
 - 8.2.1 Cefalea da uso eccessivo di ergotaminici
 - 8.2.2 Cefalea da uso eccessivo di triptani
 - 8.2.3 Cefalea da uso eccessivo di analgesici semplici
 - 8.2.3.1 Cefalea da uso eccessivo di paracetamolo (acetaminofene)
 - 8.2.3.2 Cefalea da uso eccessivo di acido acetilsalicilico
 - 8.2.3.3 Cefalea da uso eccessivo di altri farmaci antiinfiammatori non steroidei (FANS)
 - 8.2.4 Cefalea da uso eccessivo di oppioidi
 - 8.2.5 Cefalea da uso eccessivo di prodotti di combinazione di analgesici
 - 8.2.6 Cefalea da uso eccessivo di farmaci sintomatici in combinazione
 - 8.2.7 Cefalea da uso eccessivo non verificabile di più classi farmacologiche
 - 8.2.8 Cefalea da uso eccessivo di altri farmaci
- 8.3 Cefalea attribuita a sospensione di sostanze
 - 8.3.1 Cefalea da sospensione di caffeina
 - 8.3.2 Cefalea da sospensione di oppioidi
 - 8.3.3 Cefalea da sospensione di estrogeni
 - 8.3.4 Cefalea attribuita a sospensione dell'uso cronico di altre sostanze
- 9. Cefalea attribuita ad infezione**
- 9.1 Cefalea attribuita ad infezione intracranica
 - 9.1.1 Cefalea attribuita a meningite o meningoencefalite batterica
 - 9.1.1.1 Cefalea acuta attribuita a meningite o meningoencefalite batterica
 - 9.1.1.2 Cefalea cronica attribuita a meningite o meningoencefalite batterica
 - 9.1.1.3 Cefalea persistente attribuita a meningite o meningoencefalite batterica in esiti
 - 9.1.2 Cefalea attribuita a meningite o encefalite virale
 - 9.1.2.1 Cefalea attribuita a meningite virale
 - 9.1.2.2 Cefalea attribuita a encefalite virale
 - 9.1.3 Cefalea attribuita ad infezione intracranica fungina o causata da altri parassiti
 - 9.1.3.1 Cefalea acuta attribuita ad infezione intracranica fungina o causata da altri parassiti
 - 9.1.3.2 Cefalea cronica attribuita ad infezione intracranica fungina o causata da altri parassiti
 - 9.1.4 Cefalea attribuita ad ascesso cerebrale
 - 9.1.5 Cefalea attribuita ad empiema subdurale

- 9.2 Cefalea attribuita ad infezione sistemica
 - 9.2.1 Cefalea attribuita ad infezione sistemica batterica
 - 9.2.1.1 Cefalea acuta attribuita ad infezione sistemica batterica
 - 9.2.1.2 Cefalea cronica attribuita ad infezione sistemica batterica
 - 9.2.2 Cefalea attribuita ad infezione sistemica virale
 - 9.2.2.1 Cefalea acuta attribuita ad infezione sistemica virale
 - 9.2.2.2 Cefalea cronica attribuita ad infezione sistemica virale
 - 9.2.3 Cefalea attribuita ad altra infezione sistemica
 - 9.2.3.1 Cefalea acuta attribuita ad altra infezione sistemica
 - 9.2.3.2 Cefalea cronica attribuita ad altra infezione sistemica
- 10. Cefalea attribuita a disturbo dell'omeostasi**
 - 10.1 Cefalea attribuita ad ipossia e/o ipercapnia
 - 10.1.1 Cefalea da elevata altitudine
 - 10.1.2 Cefalea attribuita a viaggio aereo
 - 10.1.3 Cefalea da immersione
 - 10.1.4 Cefalea da apnee nel sonno
 - 10.2 Cefalea da dialisi
 - 10.3 Cefalea attribuita ad ipertensione arteriosa
 - 10.3.1 Cefalea attribuita a feocromocitoma
 - 10.3.2 Cefalea attribuita a crisi ipertensiva senza encefalopatia ipertensiva
 - 10.3.3 Cefalea attribuita ad encefalopatia ipertensiva
 - 10.3.4 Cefalea attribuita a pre-eclampsia o eclampsia
 - 10.3.5 Cefalea attribuita a disreflessia autonoma
 - 10.4 Cefalea attribuita ad ipotiroidismo
 - 10.5 Cefalea attribuita a digiuno
 - 10.6 Cefalea cardiaca
 - 10.7 Cefalea attribuita ad altri disturbi dell'omeostasi
- 11. Cefalea o dolori facciali attribuiti a disturbi di cranio, collo, occhi, orecchie, naso, seni paranasali, denti, bocca o altre strutture facciali o craniche**
 - 11.1 Cefalea attribuita a disturbi del cranio
 - 11.2 Cefalea attribuita a disturbi del collo
 - 11.2.1 Cefalea cervicogenica
 - 11.2.2 Cefalea attribuita a tendinite retrofaringea
 - 11.2.3 Cefalea attribuita a distonia craniocervicale
 - 11.3 Cefalea attribuita a disturbi oculari
 - 11.3.1 Cefalea attribuita a glaucoma acuto
 - 11.3.2 Cefalea attribuita a vizi di rifrazione
 - 11.3.3 Cefalea attribuita ad eteroforia o eterotropia (strabismo latente o manifesto)
 - 11.3.4 Cefalea attribuita a disturbi flogistici dell'occhio
 - 11.3.5 Cefalea attribuita a trocleite (infiammazione del nervo trocleare)
 - 11.4 Cefalea attribuita a disturbi dell'orecchio
 - 11.5 Cefalea attribuita a disturbi del naso e dei seni paranasali
 - 11.5.1 Cefalea attribuita a rinosinusite acuta
 - 11.5.2 Cefalea attribuita a rinosinusite cronica o ricorrente
 - 11.6 Cefalea attribuita a disturbi dei denti e delle arcate dentarie

- 11.7 Cefalea attribuita a disturbi dell'articolazione temporomandibolare (ATM)
- 11.8 Cefalea o dolore facciale attribuiti a tendinite inserzionale del muscolo stiloideo (flogosi del legamento stiloideo)
- 11.9 Cefalea attribuita ad altri disturbi di cranio, collo, occhi, orecchie, naso, seni paranasali, denti, bocca o altre strutture facciali o craniche
- 12. Cefalea attribuita a disturbo psichiatrico**
- 12.1 Cefalea attribuita a disturbo da somatizzazione
- 12.2 Cefalea attribuita a disturbo psicotico
- 13. Neuropatie dolorose craniche e altri dolori faciali**
- 13.1 Nevralgia trigeminale
 - 13.1.1 Nevralgia trigeminale classica
 - 13.1.1.1 Nevralgia trigeminale classica, esclusivamente parossistica
 - 13.1.1.2 Nevralgia trigeminale classica con dolore facciale persistente
 - 13.1.2 Neuropatia trigeminale dolorosa
 - 13.1.2.1 Neuropatia trigeminale dolorosa attribuita a *Herpes zoster* acuto
 - 13.1.2.2 Neuropatia trigeminale post-herpetica
 - 13.1.2.3 Neuropatia trigeminale post-traumatica
 - 13.1.2.4 Neuropatia trigeminale dolorosa attribuita a placca di Sclerosi Multipla (SM)
 - 13.1.2.5 Neuropatia trigeminale dolorosa attribuita a lesione occupante spazio
 - 13.1.2.6 Neuropatia trigeminale dolorosa attribuita ad altri disordini
- 13.2 Nevralgia glossofaringea
- 13.3 Nevralgia del nervo intermedio (nervo faciale)
 - 13.3.1 Nevralgia del nervo intermedio classica
 - 13.3.2 Neuropatia del nervo intermedio attribuita ad *Herpes zoster*
- 13.4 Nevralgia occipitale
- 13.5 Neurite ottica
- 13.6 Cefalea attribuita a paralisi ischemica di un nervo oculomotore
- 13.7 Sindrome di Tolosa-Hunt
- 13.8 Sindrome paratrigeminale oculosimpatica (di Raeder)
- 13.9 Neuropatia oftalmoplegica dolorosa ricorrente
- 13.10 Sindrome della bocca urente (Burning mouth syndrome)
- 13.11 Dolore facciale idiopatico persistente (DFIP)
- 13.12 Dolore neuropatico centrale
 - 13.12.1 Dolore neuropatico centrale attribuito a Sclerosi Multipla (SM)
 - 13.12.2 Dolore centrale post-ictus
- 14. Altri disturbi cefalalgici**
- 14.1 Cefalea non classificata altrove
- 14.2 Cefalea non specificata

Nota del gruppo di lavoro per la traduzione:

“Al fine di realizzare in tempi brevi un prodotto maneggevole per i Colleghi italiani che si occupano di clinica o di ricerca nell'ambito delle cefalee, la presente traduzione si riferisce ai soli criteri diagnostici e alle relative note. I commenti sono stati tradotti ogni qualvolta gli esperti li avessero ritenuti importanti per una migliore comprensione delle motivazioni dei nuovi criteri”.

Indice

Codici dell'ICHD-3BETA	7
Capitolo 1. Eemicrania	17
Capitolo 2. Cefalea di tipo tensivo	31
Capitolo 3. Cefalea a grappolo e altre cefalee autonomico-trigeminali	37
Capitolo 4. Altre cefalee primarie	45
Capitolo 5. Cefalea attribuita a traumatismo cranico e/o cervicale	55
Capitolo 6. Cefalea attribuita a disturbi vascolari cranici o cervicali	63
Capitolo 7. Cefalea attribuita a patologie intracraniche non vascolari	77
Capitolo 8. Cefalea attribuita all'uso di una sostanza o alla sua sospensione	87
Capitolo 9. Cefalea attribuita ad infezione	101
Capitolo 10. Cefalea attribuita a disturbo dell'omeostasi	109
Capitolo 11. Cefalea o dolori facciali attribuiti a disturbi di cranio, collo, occhi, orecchie, naso, seni paranasali, denti, bocca o altre strutture facciali o craniche	121
Capitolo 12. Cefalea attribuita a disturbo psichiatrico	131
Capitolo 13. Neuropatie dolorose craniche e altri dolori facciali	135
Capitolo 14. Altri disturbi cefalalgici	147
Appendice	149
A1. Eemicrania	151
A2. Cefalea di tipo tensivo (criteri alternativi)	154
A3. Cefalee autonomico-trigeminali (TACs)	154
A4. Altre cefalee primarie	154
A5. Cefalea attribuita a traumatismo cranico o cervicale	155
A6. Cefalea attribuita a disturbo vascolare cranico o cervicale	156
A7. Cefalea attribuita a disturbo intracranico non vascolare	157
A8. Cefalea attribuita ad uso o sospensione di una sostanza	157
A9. Cefalea attribuita ad infezione	157
A10. Cefalea attribuita a disturbi dell'omeostasi	158
A11. Cefalea o dolori facciali attribuiti a disturbi di cranio, collo, occhi, orecchie, naso, seni paranasali, denti, bocca o altre strutture facciali o craniche	159
A12. Cefalea attribuita a disturbo psichiatrico	160

Emicrania

1 EMICRANIA

1.1 Emicrania senza aura

1.2 Emicrania con aura

1.2.1 Emicrania con aura tipica

1.2.1.1 Aura tipica con cefalea

1.2.1.2 Aura tipica senza cefalea

1.2.2 Emicrania con aura troncoencefalica

1.2.3 Emicrania emiplegica

1.2.3.1 Emicrania emiplegica familiare (FHM)

1.2.3.1.1 Emicrania emiplegica familiare tipo 1 (FHM1)

1.2.3.1.2 Emicrania emiplegica familiare tipo 2 (FHM2)

1.2.3.1.3 Emicrania emiplegica familiare tipo 3 (FHM3)

1.2.3.1.4 Emicrania emiplegica familiare, altri loci

1.2.3.2 Emicrania emiplegica sporadica

1.2.4 Emicrania retinica

1.3 Emicrania cronica

1.4 Complicanze dell'emicrania

1.4.1 Stato emicranico

1.4.2 Aura persistente senza infarto

1.4.3 Infarto emicranico

1.4.4 Epilessia indotta dall'emicrania

1.5 Probabile emicrania

1.5.1 Probabile emicrania senza aura

1.5.2 Probabile emicrania con aura

1.6 Sindromi episodiche che possono essere associate all'emicrania

1.6.1 Disturbo gastrointestinale ricorrente

1.6.1.1 Sindrome del vomito ciclico

1.6.1.2 Emicrania addominale

1.6.2 Vertigine parossistica benigna

1.6.3 Torcicollo parossistico benigno

1. Eemicrania

1.1 Eemicrania senza aura

Criteri diagnostici:

- A. Almeno 5 attacchi¹ che soddisfino i criteri B-D
- B. La cefalea dura 4-72 ore (non trattata o trattata senza successo)^{2,3}
- C. La cefalea presenta almeno due delle seguenti caratteristiche:
 - 1. localizzazione unilaterale
 - 2. dolore di tipo pulsante
 - 3. dolore con intensità media o forte
 - 4. aggravata da o che limiti le attività fisiche di routine (per es., camminare, salire le scale)
- D. Alla cefalea si associa almeno una delle seguenti condizioni:
 - 1. presenza di nausea e/o vomito
 - 2. presenza di fotofobia e fonofobia
- E. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3

Note:

- ¹ Uno o più attacchi emicranici possono non essere facilmente distinti da episodi di cefalea simil-emicranica sintomatica. Inoltre, la natura di un singolo attacco o di pochi attacchi può essere difficile da comprendere. Pertanto, è richiesta la presenza di almeno cinque attacchi. Pazienti che altrimenti soddisfano i criteri per 1.1 Eemicrania senza aura ma che abbiano presentato meno di cinque episodi debbono essere codificati come 1.5.1 Probabile emicrania senza aura.
- ² Se il paziente si addormenta durante un attacco e al risveglio non presenta cefalea, la durata dell'attacco deve essere calcolata fino al risveglio.
- ³ Nei bambini e negli adolescenti (minori di 18 anni) gli attacchi possono durare 2-72 ore (non vi sono evidenze relative a durata inferiore alle 2 ore di attacchi non trattati).

1.2 Eemicrania con aura

Criteri diagnostici:

- A. Almeno 2 attacchi che soddisfino i criteri B e C
- B. Uno o più dei seguenti sintomi dell'aura completamente reversibili:
 - 1. visivi
 - 2. sensitivi
 - 3. parola/linguaggio
 - 4. motori
 - 5. del tronco encefalo
 - 6. retinici
- C. Almeno due delle quattro seguenti caratteristiche:
 - 1. almeno un sintomo dell'aura si sviluppa gradualmente in ≥ 5 minuti e/o due o più sintomi si verificano in successione
 - 2. ogni singolo sintomo dura 5-60 minuti¹
 - 3. almeno un sintomo dell'aura è unilaterale²
 - 4. l'aura è accompagnata, o seguita entro 60 minuti, da cefalea

- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3 ed è stato escluso un attacco ischemico transitorio.

Note:

- ¹ Qualora, ad esempio, si presentino tre sintomi durante un'aura, la durata massima accettabile è di 3x60 minuti. I sintomi motori possono durare fino a 72 ore.
- ² L'afasia è da considerarsi sintomo unilaterale, mentre la disartria può esserlo o no.

1.2.1 Eemicrania con aura tipica

Criteri diagnostici:

- A. Almeno 2 attacchi che soddisfino i criteri B e C
- B. Aura caratterizzata da sintomi visivi, sensitivi e/o della parola/linguaggio, ognuno completamente reversibile, in assenza di sintomi motori, del tronco o retinici.
- C. Almeno due delle quattro seguenti caratteristiche:
 - 1. almeno un sintomo dell'aura si sviluppa gradualmente in ≥ 5 minuti e/o due o più sintomi si verificano in successione
 - 2. ogni singolo sintomo dura 5-60 minuti¹
 - 3. almeno un sintomo dell'aura è unilaterale²
 - 4. l'aura è accompagnata o seguita, entro 60 minuti, da cefalea
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3 ed è stato escluso un attacco ischemico transitorio.

Note:

- ¹ Qualora, ad esempio, si presentino tre sintomi durante un'aura, la durata massima accettabile è di 3x60 minuti.
- ² L'afasia è da considerarsi sintomo unilaterale, mentre la disartria può esserlo o no.

1.2.1.1 Aura tipica con cefalea

Criteri diagnostici:

- A. Soddisfa i criteri per 1.2.1 Eemicrania con aura tipica
- B. La cefalea, con o senza caratteristiche di emicrania, accompagna o segue l'aura entro 60 minuti.

1.2.1.2 Aura tipica senza cefalea

Criteri diagnostici:

- A. Soddisfa i criteri per 1.2.1 Eemicrania con aura tipica
- B. Assenza di cefalea durante o dopo l'aura entro 60 minuti.

1.2.2 Eemicrania con aura troncoencefalica

Criteri diagnostici:

- A. Almeno 2 attacchi che soddisfino i criteri B-D
- B. Aura caratterizzata da sintomi visivi, sensitivi e/o della parola/linguaggio, ognuno completamente reversibile, in assenza di sintomi motori¹ o retinici.

- C. Almeno due dei seguenti sintomi del tronco encefalo:
1. disartria
 2. vertigini
 3. acufeni
 4. ipoacusia
 5. diplopia
 6. atassia
 7. ridotto livello di coscienza
- D. Almeno due delle quattro seguenti caratteristiche:
1. almeno un sintomo dell'aura si sviluppa gradualmente in ≥ 5 minuti e/o due o più sintomi si verificano in successione
 2. ogni singolo sintomo dura 5-60 minuti²
 3. almeno un sintomo dell'aura è unilaterale³
 4. l'aura è accompagnata, o seguita entro 60 minuti, da cefalea
- E. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3; è esclusa la diagnosi di attacco ischemico transitorio.

Note:

- ¹ In presenza di sintomi motori, codificare come 1.2.3 *Emicrania emiplegica*.
- ² Qualora, ad esempio, si presentino tre sintomi durante un'aura, la durata massima accettabile è di 3x60 minuti.
- ³ L'afasia è da considerarsi sintomo unilaterale, mentre la disartria può esserlo o no.

1.2.3 Emicrania emiplegica¹*Criteri diagnostici:*

- A. Almeno 2 attacchi che soddisfino i criteri B e C
- B. Aura caratterizzata da entrambi i seguenti sintomi:
1. deficit motorio completamente reversibile
 2. sintomi visivi, sensitivi e/o della parola/linguaggio completamente reversibili
- C. Almeno due delle quattro seguenti caratteristiche:
1. almeno un sintomo dell'aura si sviluppa gradualmente in ≥ 5 minuti e/o due o più sintomi si verificano in successione
 2. ogni sintomo non motorio dura 5-60 minuti ed i sintomi motori < 72 ore²
 3. almeno un sintomo dell'aura è unilaterale³
 4. l'aura è accompagnata o seguita, entro 60 minuti, da cefalea.
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3 ed è stato escluso un attacco ischemico transitorio e ictus.

Note:

- ¹ In molte lingue il termine plegia indica la paralisi completa, ma nella maggior parte degli attacchi il deficit è caratterizzato da ipostenia muscolare.
- ² In alcuni pazienti, l'ipostenia muscolare può durare settimane.
- ³ L'afasia è da considerarsi sintomo unilaterale, mentre la disartria può esserlo o no.

Commento:

Talora può risultare difficile distinguere l'ipostenia muscolare dal disturbo della sensibilità.

1.2.3.1 Emicrania emiplegica familiare (FHM)*Criteri diagnostici:*

- A. Soddisfa i criteri per 1.2.3 *Emicrania emiplegica*
- B. Almeno un familiare di primo o secondo grado ha avuto attacchi che soddisfano i criteri per 1.2.3 *Emicrania emiplegica*.

1.2.3.1.1 Emicrania emiplegica familiare tipo 1 (FHM1)*Criteri diagnostici:*

- A. Soddisfa i criteri 1.2.3.1 *Emicrania emiplegica familiare (FHM)*
- B. È dimostrata una mutazione responsabile sul gene CACNA1A.

1.2.3.1.2 Emicrania emiplegica familiare tipo 2 (FHM2)*Criteri diagnostici:*

- A. Soddisfa i criteri 1.2.3.1 *Emicrania emiplegica familiare (FHM)*
- B. È dimostrata una mutazione responsabile sul gene ATP1A2.

1.2.3.1.3 Emicrania emiplegica familiare tipo 3 (FHM3)*Criteri diagnostici:*

- A. Soddisfa i criteri 1.2.3.1 *Emicrania emiplegica familiare (FHM)*
- B. È dimostrata una mutazione responsabile sul gene SCN1A.

1.2.3.1.4 Emicrania emiplegica familiare, altri loci*Criteri diagnostici:*

- A. Soddisfa i criteri 1.2.3.1 *Emicrania emiplegica familiare (FHM)*
- B. I test genetici non hanno mostrato mutazioni sui geni CACNA1A, ATP1A2 o SCN1A.

1.2.3.2 Emicrania emiplegica sporadica*Criteri diagnostici:*

- A. Soddisfa i criteri 1.2.3 *Emicrania emiplegica*
- B. Nessun familiare di primo o secondo grado soddisfa i criteri per 1.2.3 *Emicrania emiplegica*.

1.2.4 Emicrania retinica*Criteri diagnostici:*

- A. Almeno 2 attacchi che soddisfino i criteri B e C
- B. Aura caratterizzata da sintomi visivi monoculari positivi e/o negativi completamente rever-

sibili (fosfeni, scotomi, cecità) confermati durante un attacco da uno o entrambi i seguenti:

1. esame clinico del campo visivo
2. disegno del paziente (adeguatamente addestrato) di un difetto di campo monoculare

- C. Almeno due delle tre seguenti caratteristiche
1. l'aura si sviluppa gradualmente in ≥ 5 minuti
 2. i sintomi dell'aura durano 5-60 minuti
 3. l'aura è accompagnata o seguita, entro 60 minuti, da cefalea
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3; sono state escluse tutte le possibili altre cause di amaurosis fugax.

1.3 Eemicrania cronica^{1,2}

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea (di tipo tensivo e/o emicranico) per ≥ 15 giorni/mese da >3 mesi² che soddisfino i criteri B e C
- B. Cefalea che si manifesta in un paziente che abbia almeno 5 attacchi che soddisfino i criteri B-D per 1.1 *Eemicrania senza aura* e/o i criteri B e C per 1.2 *Eemicrania con aura*
- C. Cefalea che soddisfino per ≥ 8 giorni/mese per >3 mesi almeno uno dei seguenti criteri³:
1. criteri C e D per 1.1 *Eemicrania senza aura*
 2. criteri B e C per 1.2 *Eemicrania con aura*
 3. cefalea che il paziente ritenga di tipo emicranico al suo esordio ed alleviata dal trattamento con un triptano o un derivato dell'ergot
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3

Note:

- ¹ La diagnosi di 1.3 *Eemicrania cronica* esclude la diagnosi di 2. *Cefalea di tipo tensivo* o dei suoi sottotipi poiché la cefalea con caratteristiche di tipo tensivo è inclusa nei criteri diagnostici per 1.3 *Eemicrania cronica*.
- ² La ragione per differenziare la forma cronica di emicrania da quella episodica consiste nel fatto che è impossibile distinguere episodi individuali di cefalea in pazienti con cefalee così frequenti o continue. In effetti le caratteristiche della cefalea possono variare non soltanto di giorno in giorno, ma persino nell'arco della medesima giornata. È estremamente difficile mantenere questi pazienti privi di trattamenti sintomatici allo scopo di osservare la storia naturale della loro cefalea. In questa situazione vengono considerati attacchi sia senza che con aura, come anche episodi di cefalea di tipo tensivo. La causa più comune di un quadro clinico suggestivo per emicrania cronica è l'uso eccessivo di farmaci sintomatici, come definito nel paragrafo 8.2 *Cefalea da uso eccessivo di farmaci*. Circa il 50% dei pazienti apparentemente affetti da 1.3 *Eemicrania cronica* ritornano ad un sottotipo di emicrania episodica dopo la sospensione dell'abuso di farmaci sintomatici; tali pazienti sono in un certo senso erroneamente diagnosticati come 1.3 *Eemicrania cronica*. Allo stesso modo, molti pazienti che apparentemente abusano di trattamenti sintomatici non migliorano dopo la sospensione nell'assunzione di analgesici e la diagnosi di 8.2 *Cefalea da uso eccessivo di farmaci* può in un certo senso essere inappropriata (presumendo che la cronicità indotta dall'uso eccessivo di farmaci sintomatici sia sempre reversibile). Per queste ragioni e nel rispetto della regola

generale, i pazienti che soddisfino i criteri diagnostici per 1.3 *Eemicrania cronica* e per 8.2 *Cefalea da uso eccessivo di farmaci* dovrebbero ricevere entrambe le diagnosi. Dopo la sospensione dell'uso eccessivo di farmaci sintomatici o l'emicrania verrà riconvertita al sottotipo di Eemicrania episodica oppure rimarrà cronica, e verrà quindi nuovamente diagnosticata in modo conseguente; nel secondo caso la diagnosi di 8.2 *Cefalea da uso eccessivo di farmaci* può essere annullata. In alcuni Paesi è pratica comune porre diagnosi di *Cefalea da uso eccessivo di farmaci* soltanto alla dimissione.

- ³ La caratterizzazione di una cefalea che ricorra frequentemente, in genere, richiede un diario della cefalea che riporti giorno per giorno per almeno un mese le informazioni circa il dolore ed i sintomi associati. Modelli di tali diari sono disponibili al sito <http://www.ihs.org>.

1.4 Complicanze dell'emicrania

Commento:

Classificare separatamente la forma emicranica preesistente e la complicanza.

1.4.1 Stato emicranico

Criteri diagnostici:

- A. Attacco di cefalea che soddisfino i criteri B e C
- B. Attacco di cefalea in soggetto che soffre di 1.1 *Eemicrania senza aura* e/o 1.2 *Eemicrania con aura*, con caratteristiche assimilabili agli attacchi precedenti ad eccezione della sua durata e gravità
- C. La cefalea presenta entrambe le seguenti caratteristiche:
1. persistenza da >72 ore
 2. dolore e/o sintomi associati sono disabilitanti
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Note:

- ¹ Remissioni di durata fino a 12 ore con trattamenti sintomatici o sonno sono accettate.
- ² Crisi più moderate, che non soddisfino il criterio C2, sono codificate come 1.5.1 *Eemicrania senza aura probabile*.

Commento:

Una cefalea con le caratteristiche di 1.4.1 *Stato emicranico* può, spesso, essere causata dall'uso eccessivo di farmaci sintomatici. Quando la cefalea in queste circostanze soddisfa i criteri per 8.2 *Cefalea da uso eccessivo di farmaci*, va codificata come 1.3 *Eemicrania cronica* e 8.2 *Cefalea da uso eccessivo di farmaci* ma non come 1.4.1 *Stato emicranico*. Quando l'uso eccessivo di farmaci sintomatici è di durata inferiore ai 3 mesi, bisogna codificare soltanto per il sottotipo appropriato (o sottotipi appropriati) di emicrania.

1.4.2 Aura persistente senza infarto

Criteri diagnostici:

- A. Aura che soddisfino il criterio B
- B. Attacco emicranico in soggetto che soffre di 1.2 *Eemicrania con aura* con caratteristiche assimi-

labili a quelle degli attacchi precedenti, ad eccezione del fatto che uno o più sintomi dell'aura persistono per >1 settimana

- C. Nessuna evidenza neuroradiologica di infarto
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

Aure persistenti sono rare, ma ben documentate: si tratta di sintomi spesso bilaterali che possono protrarsi per mesi o anni. La durata minima di 1 settimana nel criterio B è basata sull'opinione degli esperti e dovrebbe essere investigata in modo formale. L'analisi diagnostica deve distinguere 1.4.2 *Aura persistente senza infarto* da 1.4.3 *Infarto emicranico* ed escludere un'aura sintomatica conseguente ad infarto cerebrale da altre cause. Gli attacchi che durano più di 1 ora e meno di 1 settimana e che non soddisfino i criteri per 1.2.1 *Emicrania con aura tipica* sono codificati come 1.5.2 *Probabile emicrania con aura*.

1.4.3 Infarto emicranico

Criteri diagnostici:

- A. Attacco emicranico che soddisfi i criteri B e C
- B. Attacco emicranico in un soggetto affetto da 1.2 *Emicrania con aura* e con caratteristiche assimilabili a quelle degli attacchi precedenti ad eccezione del fatto che uno o più sintomi dell'aura persistono per >60 minuti
- C. Le indagini neuroradiologiche mostrano una lesione ischemica in un'area congrua
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

Un ictus ischemico che si presenta in un paziente emicranico può essere diagnosticato come infarto cerebrale da altre cause coesistente con l'emicrania, come infarto cerebrale da altra causa che si manifesta con sintomatologia simil-emicranica con aura, oppure ancora come un infarto cerebrale che si verifica in corso di un tipico attacco di emicrania con aura. Solo quest'ultimo soddisfa i criteri per 1.4.3 *Infarto emicranico*. L'evento 1.4.3 *Infarto emicranico* si verifica nella maggior parte dei casi a carico del circolo posteriore e nelle donne più giovani.

Un rischio di stroke ischemico superiore di 2 volte è stato dimostrato, in numerosi studi di popolazione, in pazienti affetti da emicrania con aura. È necessario, però, sottolineare che questi infarti non sono infarti emicranici. Il meccanismo relativo all'incremento del rischio di infarto ischemico nei pazienti affetti da emicrania è ancora poco chiaro, come poco chiarita è la relazione tra la frequenza

dell'aura e le caratteristiche dei sintomi dell'aura che si associano ad un aumento del rischio di infarto. La maggior parte degli studi non ha dimostrato associazione tra emicrania senza aura e infarto ischemico.

1.4.4 Epilessia indotta dall'emicrania

Criteri diagnostici:

- A. Una crisi convulsiva che soddisfa i criteri diagnostici per un tipo di crisi epilettica ed il criterio B a seguire
- B. Una crisi convulsiva che si manifesta in un paziente con 1.2 *Emicrania con aura* durante un attacco di emicrania con aura o entro l'ora successiva
- C. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3

Commento:

Emicrania ed epilessia sono esempi prototipici di disturbi parossistici cerebrali. Mentre è molto frequente che si verifichi cefalea di tipo emicranico durante il periodo post-critico convulsivo, solo occasionalmente compaiono convulsioni durante o successivamente all'attacco emicranico. Questo fenomeno, definito "*migralepsy*" (*migralessia*), è un evento raro, descritto in origine in soggetti affetti da 1.2 *Emicrania con aura*. Non sono ancora disponibili evidenze di associazione con 1.1 *Emicrania senza aura*.

1.5 Probabile emicrania

Criteri diagnostici:

- A. Gli attacchi soddisfano tutti i criteri A-D per 1.1 *Emicrania senza aura* tranne uno o tutti i criteri A-C per 1.2 *Emicrania con aura* tranne uno
- B. Non soddisfano i criteri ICHD-3 per nessun altro disturbo cefalalgico
- C. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

Nel porre una diagnosi per cefalea, gli attacchi che soddisfano i criteri sia per 2. *Cefalea di tipo tensivo* che per 1.5 *Probabile emicrania* vengono codificati secondo il primo codice, in accordo con la regola generale che una diagnosi definita prevale su una diagnosi di probabilità. Però, in pazienti che abbiano già una diagnosi di emicrania e, laddove la questione consista nel contare il numero di attacchi verificatisi (ad esempio per una misura di *outcome* in un *trial* farmacologico), gli attacchi che soddisfano i criteri per 1.5 *Probabile emicrania* dovrebbe-

ro essere considerati come attacchi emicranici. La ragione di questa strategia è nel fatto che attacchi emicranici di intensità moderata, o attacchi trattati precocemente, spesso non arrivano a manifestare tutte le caratteristiche necessarie per la diagnosi di attacco emicranico ma ciò nonostante rispondono a trattamenti antiemicranici specifici.

1.5.1 Probabile emicrania senza aura

Criteri diagnostici:

- A. Gli attacchi soddisfano tutti i criteri A-D per 1.1 *Emicrania senza aura* tranne uno
- B. Non soddisfa i criteri ICHD-3 per nessun altro disturbo cefalalgico
- C. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

1.5.2 Probabile emicrania con aura

Criteri diagnostici:

- A. Gli attacchi soddisfano tutti i criteri A-C per 1.2 *Emicrania con aura* o qualsiasi sua sottoforma, tranne uno
- B. Non soddisfano i criteri ICHD-3 per nessun altro disturbo cefalalgico
- C. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3

1.6 Sindromi episodiche che possono essere associate all'emicrania

Commento:

Questo gruppo di disturbi si verifica in pazienti che hanno anche 1.1 *Emicrania senza aura* o 1.2 *Emicrania con aura*, o che presentano un incremento della probabilità di sviluppare uno di questi disturbi. Sebbene storicamente si sia osservato che esse si verificano durante l'infanzia, possono comunque manifestarsi anche in età adulta.

Condizioni aggiuntive che si possono verificare in questi pazienti includono episodi di chinetosi e disturbi periodici del sonno quali sonnambulismo, somnoliquio, crisi di *pavor nocturnus* e bruxismo.

1.6.1 Disturbo gastrointestinale ricorrente

Criteri diagnostici:

- A. Almeno cinque attacchi con episodi distinti di dolore addominale e/o malessere e/o nausea e/o vomito
- B. Esame clinico e valutazione dell'apparato gastrointestinale normale
- C. Non attribuito ad altro disturbo

1.6.1.1 Sindrome del vomito ciclico

Criteri diagnostici:

- A. Almeno cinque attacchi di nausea intensa e vomito che soddisfino i criteri B e C
- B. Attacchi stereotipati nel singolo paziente e ricorrenti con periodicità prevedibile
- C. Tutti i criteri seguenti:
 - 1. nausea e vomito che si verificano per almeno quattro volte per ora
 - 2. gli attacchi durano da ≥ 1 ora e fino a 10 giorni
 - 3. gli attacchi si verificano con intervalli di ≥ 1 settimana
- D. Completa assenza di sintomi tra gli attacchi
- E. Non attribuito ad altro disturbo¹

Nota:

¹ In particolare vanno escluse patologie gastrointestinali attraverso l'anamnesi e l'esame obiettivo.

Commento:

La 1.6.1.1 *Sindrome del vomito ciclico* è una condizione episodica autolimitantesi tipica del bambino, con periodi di completo benessere tra gli episodi critici.

La natura ciclica è la sua caratteristica principale ed è prevedibile.

Questo disturbo non era incluso fra le sindromi periodiche dell'infanzia nella prima edizione della *Classificazione Internazionale delle Cefalee* (1988), ma lo era nella seconda edizione. Le caratteristiche cliniche della sindrome richiamano i sintomi di accompagnamento dell'emicrania e molti studi negli anni passati hanno suggerito come la sindrome del vomito ciclico sia una condizione correlata all'emicrania.

1.6.1.2 Emicrania addominale

Criteri diagnostici:

- A. Almeno 5 attacchi di dolore addominale che soddisfino i criteri B-D
- B. Il dolore si manifesta con almeno due delle seguenti tre caratteristiche:
 - 1. dolore a livello della linea mediana, periumbelicale o non ben localizzato
 - 2. qualità del dolore di tipo sordo o "semplice dolenzia"
 - 3. intensità moderata o severa
- C. Durante la fase algica sono presenti almeno due dei seguenti sintomi:
 - 1. anoressia
 - 2. nausea
 - 3. vomito
 - 4. pallore

- D. Gli attacchi durano da 2 a 72 ore se non trattati o trattati senza successo
- E. Completa assenza di sintomi nella fase intercritica
- F. Non attribuita ad altro disturbo¹

Nota:

¹ Nessun sospetto di malattia gastrointestinale o renale emerse dall'anamnesi e dall'esame obiettivo, o tali malattie sono escluse a seguito di indagini appropriate.

Commento:

Il dolore della 1.6.1.2 *Emicrania addominale* è abbastanza intenso da interferire con le attività della vita quotidiana.

Nei bambini più piccoli la presenza di cefalea è spesso trascurata. È necessaria una anamnesi attenta per presenza o assenza di cefalea e, se si identifica la presenza di cefalea o dolore cefalico durante gli attacchi, bisognerebbe prendere in considerazione una diagnosi di 1.1 *Emicrania senza aura*.

Per il bambino può risultare difficile distinguere tra anoressia e nausea. Il pallore è spesso associato a occhiaie, ma, in alcuni soggetti, il fenomeno vasomotorio predominante è rappresentato dall'iperemia al volto. La maggior parte dei bambini affetti da emicrania addominale svilupperà cefalea di tipo emicranico nel corso della vita.

1.6.2 *Vertigine parossistica benigna*

Criteri diagnostici:

- A. Almeno 5 attacchi che soddisfino i criteri B e C
- B. Vertigini¹ che si verificano senza sintomi premonitori, con intensità massima all'esordio e che si risolvono spontaneamente nell'arco di minuti o ore senza perdita di coscienza
- C. Almeno uno dei seguenti sintomi o segni in associazione al disturbo vertiginoso:
 1. nistagmo
 2. atassia
 3. vomito
 4. pallore
 5. sensazione di paura
- D. L'esame neurologico, le funzioni audiometriche e quelle vestibolari risultano normali nel periodo intercritico
- E. Non attribuito ad altro disturbo

Nota:

¹ I bambini più piccoli con vertigini potrebbero non essere in grado di descrivere i sintomi vertiginosi. L'osservazione, da parte dei genitori, di episodi periodici di instabilità possono essere interpretati, nei bambini, come episodi vertiginosi.

Commento:

Debbono essere esclusi: tumori della fossa cranica posteriore, crisi comiziali e disturbi vestibolari.

La relazione tra 1.6.2 *Vertigine parossistica benigna* e A1.6.6 *Emicrania vestibolare* (vedi Appendice) necessita di ulteriori approfondimenti.

1.6.3 *Torcicollo parossistico benigno*

Criteri diagnostici:

- A. Attacchi ricorrenti¹ in un bambino piccolo che soddisfino i criteri B e C
- B. Episodi di inclinazione del capo da un lato (entrambi i lati), con o senza lieve rotazione, che si risolvono spontaneamente nell'arco di minuti o ore
- C. Almeno uno dei seguenti sintomi o segni in associazione al disturbo:
 1. pallore
 2. irritabilità
 3. sensazione di malessere
 4. vomito
 5. atassia²
- D. Esame neurologico normale nel periodo intercritico
- E. Non attribuito ad altro disturbo

Note:

¹ Gli attacchi tendono ad avere ricorrenza mensile

² È più probabile che l'atassia si manifesti nei bambini di maggiore età nell'ambito del gruppo di età affetto dalla patologia.

Commento:

Il capo del bambino può essere ricondotto alla posizione neutra durante gli attacchi: si può incontrare una certa resistenza al movimento passivo, ma questa può essere superata.

La diagnosi differenziale include il reflusso gastroesofageo, la distonia idiopatica da torsione e l'epilessia parziale complessa; particolare attenzione va posta nell'investigare la fossa cranica posteriore e la giunzione cranio-cervicale, le cui anomalie congenite o acquisite potrebbero indurre torcicollo. Tali osservazioni necessitano di ulteriore validazione in base ai diari dei pazienti, interviste strutturate e raccolta longitudinale dei dati. La forma 1.6.3 *Torcicollo parossistico benigno* può evolvere in 1.6.2 *Vertigine parossistica benigna* oppure in 1.2 *Emicrania con aura* (in particolare in 1.2.2 *Emicrania con aura troncoencefalica*) oppure interrompersi senza presenza di ulteriore sintomatologia.

Bibliografia

1.1 *Emicrania senza aura*

Arruda MA, Guidetti V, Galli F, et al. Primary headaches in childhood—A population-based study. *Cephalalgia* 2010; 30: 1056-1064.

- Diener HC and Silberstein SD. Medication overuse headache. In: Olesen J, Goadsby PJ, Ramadan NM, et al. (eds). *The Headaches, 3rd ed.* Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2006; 971-979.
- Gelfand AA, Fullerton HJ and Goadsby PJ. Child neurology: Migraine with aura in children. *Neurology* 2010; 75(5): e16-e19.
- Goadsby PJ. Recent advances in the diagnosis and management of migraine. *BMJ* 2006; 332: 25-29.
- Goadsby PJ. Migraine pathophysiology. *Headache* 2005; 45Suppl 1: S14-S24.
- Katsarava Z, Manack A, Yoon MS, et al. Chronic migraine: classification and comparisons. *Cephalalgia* 2011; 31: 520-529.
- Lipton RB, Bigal ME, Steiner TJ, et al. Classification of primary headaches. *Neurology* 2004; 63: 427-435.
- Martelletti P, Haimanot RT, Lainez MJ, et al. The Global Campaign (GC) to Reduce the Burden of Headache Worldwide. The International Team for Specialist Education (ITSE). *J Headache Pain* 2005; 6: 261-263.
- Silberstein SD. Migraine. *Lancet* 2004; 363: 381-391.
- Vos T, Flaxman AD, Naghavi M, Lozano R, et al. Years lived with disability (YLD) for 1160 sequelae of 289 diseases and injuries 1990-2010: A systematic analysis for the global burden of disease study 2010. *Lancet* 2012; 380: 2163-2196.
- 1.2 Eemicrania con aura**
- Cao Y, Welch KM, Aurora S, et al. Functional MRI-BOLD of visually triggered headache in patients with migraine. *Arch Neurol* 1999; 56: 548-554.
- Charles A and Brennan K. Cortical spreading depression - new insights and persistent questions. *Cephalalgia* 2009; 29: 1115-1124.
- Cologno D, Torelli P and Manzoni GC. Migraine with aura: A review of 81 patients at 10-20 years' follow-up. *Cephalalgia* 1998; 18: 690-696.
- Cutler FM, Sorensen AG, Weisskoff RM, et al. Perfusion-weighted imaging defects during spontaneous migrainous aura. *Ann Neurol* 1998; 43: 25-31.
- Eriksen MK, Thomsen LL, Andersen I, et al. Clinical characteristics of 362 patients with familial migraine with aura. *Cephalalgia* 2004; 24: 564-575.
- Eriksen MK, Thomsen LL and Olesen J. The Visual Aura Rating Scale (VARs) for migraine aura diagnosis. *Cephalalgia* 2005; 25: 801-810.
- Hadjikhani N, Sanchez del Rio M, Wu O, et al. Mechanisms of migraine aura revealed by functional MRI in human visual cortex. *PNAS* 2001; 98: 4687-4692.
- Hansen JM, Lipton R, Dodick D, et al. Migraine headache is present in the aura phase - a prospective study. *Neurology* 2012; 79: 2044-2049.
- Jensen K, Tfelt-Hansen P, Lauritzen M, et al. Classic migraine. A prospective recording of symptoms. *Acta Neurol Scand* 1986; 73: 359-362.
- Kallela M, Wessman M, Farkkila M, et al. Clinical characteristics of migraine in a population-based twin sample: Similarities and differences between migraine with and without aura. *Cephalalgia* 1999; 19: 151-158.
- Kelman L. The premonitory symptoms (prodrome): A tertiary care study of 893 migraineurs. *Headache* 2004; 44: 865-872.
- Lauritzen M. Pathophysiology of the migraine aura. The spreading depression theory. *Brain* 1994; 117: 199-210.
- Leao AAP. Spreading depression of activity in the cerebral cortex. *J Neurophysiol* 1944; 7: 359-390.
- Olesen J, Friberg L, Olsen TS, et al. Timing and topography of cerebral blood flow, aura, and headache during migraine attacks. *Ann Neurol* 1990; 28: 791-798.
- Queiroz LP, Friedman DI, Rapoport AM, et al. Characteristics of migraine visual aura in Southern Brazil and Northern USA. *Cephalalgia* 2011; 31: 1652-1658.
- Rasmussen BK and Olesen J. Migraine with aura and migraine without aura: An epidemiological study. *Cephalalgia* 1992; 12: 221-228 (discussion 186).
- Salhofer-Polanyi S, Frantal S, Brannath W, et al. Prospective analysis of factors related to migraine aura - The PAMINA Study. *Headache* 2012; 52: 1236-1245.
- Schoonman GG, Evers DJ, Terwindt GM, et al. The prevalence of premonitory symptoms in migraine: A questionnaire study in 461 patients. *Cephalalgia* 2006; 26: 1209-1213.
- Vibeke U, Gervil M, Kyvik KO, et al. Evidence of a genetic factor in migraine with aura: A population-based Danish twin study. *Ann Neurol* 1999; 45: 242-246.
- 1.2.1 Eemicrania con aura tipica**
- Eriksen MK, Thomsen LL and Olesen J. Implications of clinical subtypes of migraine with aura. *Headache* 2006; 46: 286-297.
- Matharu MJ and Goadsby PJ. Post-traumatic chronic paroxysmal hemicrania (CPH) with aura. *Neurology* 2001; 56: 273-275.
- Morrison DP. Abnormal perceptual experiences in migraine. *Cephalalgia* 1990; 10: 273-277.
- Silberstein SD, Niknam R, Rozen TD, et al. Cluster headache with aura. *Neurology* 2000; 54: 219-221.
- Wijman CA, Wolf PA, Kase CS, et al. Migrainous visual accompaniments are not rare in late life: The Framingham Study. *Stroke* 1998; 29: 1539-1543.
- 1.2.2 Eemicrania con aura troncoencefalica**
- Ambrosini A, D'Onofrio M, Grieco GS, et al. Familial basilar migraine associated with a new mutation in the ATP1A2 gene. *Neurology* 2005; 65: 1826-1828.
- Bickerstaff ER. Basilar artery migraine. *Lancet* 1961; i: 15.
- Caplan LR. Migraine and vertebrobasilar ischemia. *Neurology* 1991; 41: 55-61.
- Eriksen MK, Thomsen LL and Olesen J. Implications of clinical subtypes of migraine with aura. *Headache* 2006; 46: 286-297.

- Kirchmann M, Thomsen LL and Olesen J. Basilar-type migraine: Clinical, epidemiologic, and genetic features. *Neurology* 2006; 66: 880–886.
- Lempert T, Neuhauser H and Daroff RB. Vertigo as a symptom of migraine. *Ann NY Acad Sci* 2009; 1164: 242–251.
- Sturzenegger MH and Meienberg O. Basilar artery migraine: A follow-up study of 82 cases. *Headache* 1985; 25: 408–415.
- Swanson JW and Vick NA. Basilar artery migraine 12 patients, with an attack recorded electroencephalographically. *Neurology* 1978; 28: 782–786.
- Thomsen LL, Eriksen MK, Roemer SF, et al. A populationbased study of familial hemiplegic migraine suggests revised diagnostic criteria. *Brain* 2002; 125: 1379–1391.
- Thomsen LL, Ostergaard E, Olesen J, et al. Evidence for a separate type of migraine with aura: Sporadic hemiplegic migraine. *Neurology* 2003; 60: 595–601.
- 1.2.3 Emicrania emiplegica**
- Ambrosini A, D’Onofrio M, Grieco GS, et al. Familial basilar migraine associated with a new mutation in the ATP1A2 gene. *Neurology* 2005; 65: 1826–1828.
- De Fusco M, Marconi R, Silvestri L, et al. Haploinsufficiency of ATP1A2 encoding the Na⁺/K⁺ pump alpha2 subunit associated with familial hemiplegic migraine type 2. *Nat Genet* 2003; 33: 192–196.
- de Vries B, Frants RR, Ferrari M, et al. Molecular genetics of migraine. *Human Genet* 2009; 126: 115–132.
- Dichgans M, Freilinger T, Eckstein G, et al. Mutation in the neuronal voltage-gated sodium channel SCN1A in familial hemiplegic migraine. *Lancet* 2005; 366: 371–377.
- Dreier JP, Jurkat-Rott K, Petzold GC, et al. Opening of the blood-brain barrier preceding cortical edema in a severe attack of FHM type II. *Neurology* 2005; 64: 2145–2147.
- Eriksen MK, Thomsen LL and Olesen J. Implications of clinical subtypes of migraine with aura. *Headache* 2006; 46: 286–297.
- Hansen JM, Schytz HW, Larsen VA, et al. Hemiplegic migraine aura begins with cerebral hypoperfusion: Imaging in the acute phase. *Headache* 2011; 51: 1289–1296.
- Hansen JM, Thomsen LL, Olesen J, et al. Coexisting typical migraine in familial hemiplegic migraine. *Neurology* 2010; 74: 594–600.
- Iizuka T, Takahashi Y, Sato M, et al. Neurovascular changes in prolonged migraine aura in FHM with a novel ATP1A2 gene mutation. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2012; 83: 205–212.
- Jurkat-Rott K, Freilinger T, Dreier JP, et al. Variability of familial hemiplegic migraine with novel A1A2 Na⁺/K⁺-ATPase variants. *Neurology* 2004; 62: 1857–1861.
- Kirchmann M, Thomsen LL and Olesen J. Basilar-type migraine: clinical, epidemiologic, and genetic features. *Neurology* 2006; 66: 880–886.
- Leo L, Gherardini L, Barone V, et al. Increased susceptibility to cortical spreading depression in the mouse model of familial hemiplegic migraine type 2. *PLoS Genet* 2011; 7: e1002129.
- Thomsen LL, Eriksen MK, Roemer SF, et al. A populationbased study of familial hemiplegic migraine suggests revised diagnostic criteria. *Brain* 2002; 125: 1379–1391.
- Thomsen LL, Kirchmann M, Bjornsson A, et al. The genetic spectrum of a population-based sample of familial hemiplegic migraine. *Brain* 2007; 130: 346–356.
- Thomsen LL, Ostergaard E, Olesen J, et al. Evidence for a separate type of migraine with aura: Sporadic hemiplegic migraine. *Neurology* 2003; 60: 595–601.
- Vanmolkot KRJ, Kors EE, Turk U, et al. Two de novo mutations in the Na,K-ATPase gene ATP1A2 associated with pure familial hemiplegic migraine. *Eur J Human Genet* 2006; 14: 555–560.
- 1.2.4 Emicrania retinica**
- Carroll D. Retinal migraine. *Headache* 1970; 10: 9–13.
- Chronicle EP and Mulleners WM. Visual system dysfunction in migraine: A review of clinical and psychophysical findings. *Cephalalgia* 1996; 16: 525–535.
- Hedges TR. Isolated ophthalmic migraine in the differential diagnosis of cerebro-ocular ischemia. *Stroke* 1976; 7: 379–381.
- Grosberg BM, Solomon S, Friedman DI and Lipton RB. Retinal migraine reappraised. *Cephalalgia* 2006; 26: 1275–1286.
- Hill DL, Daroff RB, Ducros A, et al. Most cases labeled as ‘retinal migraine’ are not migraine. *J Neuroophthalmol* 2007; 27: 3–8.
- Martin TJ and Corbett JJ. Disorders of the eye. In Silberstein SD, Lipton RB and Dalessio DJ, editors. *Wolff’s Headache and Other Head Pain*. New York: Oxford University Press 2001; 459–474.
- Troost T and Zagami AS. Ophthalmoplegic migraine and retinal migraine. In Olesen J, Tfelt-Hansen P and Welch KMA, editors. *The Headaches*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2000; 511–516.
- 1.3 Emicrania cronica**
- Aurora SK. Is chronic migraine one end of a spectrum of migraine or a separate entity? *Cephalalgia* 2009; 29: 597–605.
- Bigal ME and Lipton RB. Concepts and mechanisms of migraine chronification. *Headache* 2008; 48: 7–15.
- Bigal M, Rapoport A, Sheftell F, et al. The International Classification of Headache Disorders revised criteria for chronic migraine – field testing in a headache specialty clinic. *Cephalalgia* 2007; 27: 230–234.
- Bigal ME, Serrano D, Reed M and Lipton RB. Chronic migraine in the population: burden, diagnosis, and satisfaction with treatment. *Neurology* 2008; 71: 559–566.

- Bigal ME, Sheftell FD, Rapoport AM, et al. Chronic daily headache in a tertiary care population: Correlation between the International Headache Society diagnostic criteria and proposed revisions of criteria for chronic daily headache. *Cephalalgia* 2002; 22: 432–438.
- Bloudek LM, Stokes M, Buse DC, et al. Cost of health-care for patients with migraine in five European countries: results from the International Burden of Migraine Study (IBMS). *J Headache Pain* 2012; 13: 361–378.
- Buse DC, Manack AN, Fanning KM, et al. Chronic migraine prevalence, disability, and sociodemographic factors. Results from the American Migraine Prevalence and Prevention Study. *Headache* 2012; 52: 1456–1470.
- Buse D, Manack A, Serrano D, et al. Headache impact of chronic and episodic migraine: results from the American Migraine Prevalence and Prevention study. *Headache* 2012; 52: 3–17.
- Diamond S. A view of chronic daily headache. *Headache Quart* 2000; 11: 177.
- Mathew NT, Stubits E and Nigam MR. Transformation of migraine into daily headache: Analysis of factors. *Headache* 1982; 22: 66–68.
- Diener HC, Dodick DW, Goadsby PJ, et al. Chronic migraine – classification, characteristics and treatment. *Nat Rev Neurol* 2012; 8: 162–171.
- Goadsby PJ and Hargreaves R. Refractory migraine and chronic migraine: pathophysiological mechanisms. *Headache* 2008; 48: 799–804.
- Katsarava Z, Manack A, Yoon MS, et al. Chronic migraine: classification and comparisons. *Cephalalgia* 2011; 31: 520–529.
- Manzoni GC, Bonavita V, Bussone G, et al; ANIRCEF (Associazione Neurologica Italiana Ricerca Cefalee). Chronic migraine classification: current knowledge and future perspectives. *J Headache Pain* 2001; 12: 585–592.
- Mathew NT, Stubits E and Nigam MP. Transformed or evolutive migraine. *Headache* 1987; 27: 102–106.
- Natoli JL, Manack A, Dean B, et al. Global prevalence of chronic migraine: a systematic review. *Cephalalgia* 2010; 30: 599–609.
- Scher AI, Stewart WF, Liberman J and Lipton RB. Prevalence of frequent headache in a population sample. *Headache* 1998; 38: 497–506.
- Scher AI, Stewart WF, Ricci JA and Lipton RB. Factors associated with the onset and remission of chronic daily headache in a population-based study. *Pain* 2003; 106: 81–89.
- Silberstein SD, Lipton RB and Sliwinski M. Classification of daily and near-daily headaches: Field trial of revised IHS criteria. *Neurology* 1996; 47: 871–875.
- Silberstein SD, Lipton RB, Solomon S and Mathew NT. Classification of daily and near-daily headaches: Proposed revisions to the IHS criteria. *Headache* 1994; 34: 1–7.
- Stewart WF, Scher AI and Lipton RB. Stressful life events and risk of chronic daily headache: Results from the frequent headache epidemiology study. *Cephalalgia* 2001; 21: 279.
- Zeeberg P, Olesen J and Jensen R. Probable medication-overuse headache: The effect of a 2-month drug-free period. *Neurology* 2006; 66: 1894–1898.
- Zeeberg P, Olesen J and Jensen R. Medication overuse headache and chronic migraine in a specialized headache centre: Fieldtesting proposed new appendix criteria. *Cephalalgia* 2009; 29: 214–220.

1.4.1 Stato emicranico

- Akhtar ND, Murray MA and Rothner AD. Status migrainosus in children and adolescents. *Semin Pediatr Neurol* 2001; 8: 27–33.
- Couch JR and Diamond S. Status migrainosus. Causative and therapeutic aspects. *Headache* 1983; 23: 94–101.
- Cure J and Rothrock J. Prolonged status migrainosus complicated by cerebellar infarction. *Headache* 2007; 47: 1091–1092.
- Gentile S, Rainero I, Daniele D, et al. Reversible MRI abnormalities in a patient with recurrent status migrainosus. *Cephalalgia* 2009; 29: 687–690.
- Lanfranconi S, Corti S, Bersano A, et al. Aphasic and visual aura with increased vasogenic leakage: An atypical migrainosus status. *J Neurol Sci* 2009; 285: 227–229.
- Perucca P, Terzaghi M and Manni R. Status epilepticus migrainosus: Clinical, electrophysiologic, and imaging characteristics. *Neurology* 2010; 75: 373–374.
- Raskin NH. Treatment of status migrainosus: The American experience. *Headache* 1990; 30 Suppl 2: 550–553.

1.4.2 Aura persistente senza infarto

- Ambrosini A, de Noordhout AM and Schoenen J. Neuromuscular transmission in migraine patients with prolonged aura. *Acta Neurol Belg* 2001; 101: 166–170.
- Bento MS and Esperanca P. Migraine with prolonged aura. *Headache* 2000; 40: 52–53.
- Chen WT, Fuh JL, Lu SR and Wang SJ. Persistent migrainous visual phenomena might be responsive to lamotrigine. *Headache* 2001; 41: 823–825.
- Chen WT, Lin YY, Fuh JL, et al. Sustained visual cortex hyperexcitability in migraine with persistent visual aura. *Brain* 2011; 134 (Pt 8): 2387–2395.
- Evans RW and Lay CL. A persistent migraine aura. *Headache* 2000; 40: 696–698.
- Haan J, Sluis P, Sluis IH and Ferrari MD. Acetazolamide treatment for migraine aura status. *Neurology* 2000; 55: 1588–1589.
- Haas DC. Prolonged migraine aura status. *Ann Neurol* 1982; 11: 197–199.
- Liu GT, Schatz NJ, Galetta SK, et al. Persistent positive visual phenomena in migraine. *Neurology* 1995; 45: 664–668.

- Luda E, Bo E, Sicuro L, et al. Sustained visual aura: A totally new variation of migraine. *Headache* 1991; 31: 582–583.
- Relja G, Granato A, Ukmar M, et al. Persistent aura without infarction: Description of the first case studied with both brain SPECT and perfusion MRI. *Cephalalgia* 2005; 25: 56–59.
- Rothrock JF. Successful treatment of persistent migraine aura with divalproex sodium. *Neurology* 1997; 48: 261–262.
- San-Juan OD and Zermen˜o PF. Migraine with persistent aura in a Mexican patient: Case report and review of the literature. *Cephalalgia* 2007; 27: 456–460.
- Smith M, Cros D and Sheen V. Hyperperfusion with vasogenic leakage by fMRI in migraine with prolonged aura. *Neurology* 2002; 58: 1308–1310.
- Wang YF, Fuh JL, Chen WT and Wang SJ. The visual aura rating scale as an outcome predictor for persistent visual aura without infarction. *Cephalalgia* 2008; 28: 1298–1304.
- 1.4.3 Infarto emicranico**
- Bono G, Minonzio G, Mauri M and Clerici AM. Complications of migraine: Migrainous infarction. *Clin Exp Hypertens* 2006; 28: 233–242.
- Bousser MG, Conard J, Kittner S, et al. Recommendations on the risk of ischemic stroke associated with use of combined oral contraceptives and hormone replacement therapy in women with migraine. The International Headache Society Task Force on Combined Oral Contraceptives & Hormone Replacement Therapy. *Cephalalgia* 2000; 20: 155–156.
- Chang CL, Donaghy M and Poulter N. Migraine and stroke in young women: case-control study. The World Health Organization Collaborative Study of Cardiovascular Disease and Steroid Hormone Contraception. *BMJ* 1999; 318: 13–18.
- Connor CCR. Complicated migraine. A study of permanent neurological and visual defects. *Lancet* 1962; ii: 1072–1075.
- Laurell K, Artto V, Bendtsen L, et al. Migrainous infarction: A Nordic multicenter study. *Eur J Neurol* 2011; 18: 1220–1226.
- MacGregor EA and Guillebaud J. Combined oral contraceptives, migraine and ischemic stroke. Clinical and Scientific Committee of the Faculty of Family Planning and Reproductive Health Care and the Family Planning Association. *Br J Fam Plann* 1998; 24: 55–60.
- Olesen J, Friberg L, Olsen TS, et al. Ischaemia-induced (symptomatic) migraine attacks may be more frequent than migraine induced ischemic insults. *Brain* 1993; 116: 187–202.
- Rothrock JF, Walicke P, Swenson MR, et al. Migrainous stroke. *Arch Neurol* 1988; 45: 63–67.
- Schulz UG, Blamire AM, Davies P, et al. Normal cortical energy metabolism in migrainous stroke: A 31P-MR spectroscopy study. *Stroke* 2009; 40: 3740–3744.
- Tietjen GE. The relationship of migraine and stroke. *Neuroepidemiology* 2000; 19: 13–19.
- Tzourio C, Kittner SJ, Bousser MG, et al. Migraine and stroke in young women. *Cephalalgia* 2000; 20: 190–199.
- Wolf ME, Szabo K, Griebel M, et al. Clinical and MRI characteristics of acute migrainous infarction. *Neurology* 2011; 76: 1911–1917.
- 1.4.4 Epilessia indotta dall'emicrania**
- Belcastro V, Striano P, Kasteleijn-Nolst Trenite´ DG, et al. Migraine, hemicrania epileptica, post-ictal headache and 'ictal epileptic headache': A proposal for terminology and classification revision. *J Headache Pain* 2011; 12: 289–294.
- Davies PT and Panayiotopoulos CP. Migraine triggered seizures and epilepsy triggered headache and migraine attacks: A need for re-assessment. *J Headache Pain* 2011; 12: 287–288.
- Friedenberg S and Dodick DW. Migraine-associated seizure: A case of reversible MRI abnormalities and persistent nondominant hemisphere syndrome. *Headache* 2000; 40: 487–490.
- Maggioni F, Mampreso E, Ruffatti S, et al. Migraine: Is the current definition too narrow? *Headache* 2008; 48: 1129–1132.
- Marks DA and Ehrenberg BL. Migraine-related seizures in adults with epilepsy, with EEG correlation. *Neurology* 1993; 43: 2476–2483.
- Merlino G, Valente MR, D'Anna S and Gigli GL. Seizures with prolonged EEG abnormalities during an attack of migraine without aura. *Headache* 2007; 47: 919–922.
- Parisi P and Kasteleijn-Nolst Trenite´ DGA. 'Migraine': A call for revision of the definition. *Epilepsia* 2010; 51: 932–933.
- Rogawski MA. Common pathophysiologic mechanisms in migraine and epilepsy. *Arch Neurol* 2008; 65: 709–714.
- Sances G, Guaschino E, Perucca P, et al. Migraine: A call for revision of the definition. *Epilepsia* 2009; 50: 2487–2496.
- Ter Berg HW. Migraine-associated seizure: A case of reversible MRI abnormalities and persistent nondominant hemisphere syndrome. *Headache* 2001; 41: 326–328.
- Velioglu SK and Ozmenoglu M. Migraine-related seizures in an epileptic population. *Cephalalgia* 1999; 19: 797–801.
- Verrotti A, Coppola G, Di Fonzo A, et al. Should 'migraine' be considered an obsolete concept? A multicenter retrospective clinical/EEG study and review of the literature. *Epilepsy Behav* 2011; 21: 52–59.
- 1.5 Probabile emicrania**
- Granella F, Alessandro RD, Manzoni GC, et al. International Headache Society classification: Interobserver reliability in the diagnosis of primary headaches. *Cephalalgia* 1994; 14: 16–20.

- Rains JC, Penzien DB, Lipchik GL, et al. Diagnosis of migraine: Empirical analysis of a large clinical sample of atypical migraine (IHS 1.7) patients and proposed revision of the IHS criteria. *Cephalalgia* 2001; 21: 584–595.
- Rasmussen BK, Jensen R and Olesen J. A population-based analysis of the diagnostic criteria of the International Headache Society. *Cephalalgia* 1991; 11: 129–134.
- Russell MB and Olesen J. Migrainous disorder and its relation to migraine without aura and migraine with aura. A genetic epidemiological study. *Cephalalgia* 1996; 16: 431–435.
- 1.6.1 Disturbo gastrointestinale ricorrente**
- Abu-Arafeh I and Russel G. Prevalence and clinical features of abdominal migraine compared with those of migraine headache. *Arch Dis Child* 1995; 72: 413–417.
- Al-Twajiri WA and Shevell MI. Pediatric migraine equivalents: Occurrence and clinical features in practice. *Pediatr Neurol* 2002; 26: 365–368.
- Dignan F, Abu-Arafeh I and Russell G. The prognosis of childhood abdominal migraine. *Arch Dis Child* 2001; 84: 415–418.
- Drossman DA and Dumitrascu DL. Rome III: New standard for functional gastrointestinal disorders. *J Gastrointest Liver Dis* 2006; 15: 237–241.
- Farquar HA. Abdominal migraine in children. *BMJ* 1956; i: 1082–1085.
- Fleisher DR. Cyclic vomiting syndrome and migraine. *J Pediatr* 1999; 134: 533–535.
- Haan J, Kors EE and Ferrari MD. Familial cyclic vomiting syndrome. *Cephalalgia* 2002; 22: 552–554.
- Li BU. Cyclic vomiting syndrome: Age-old syndrome and new insights. *Semin Pediatr Neurol* 2001; 8: 13–21.
- Li BUK, Lefevre F, Chelimsky GG, et al. NASPGHAN Consensus Statement on the Diagnosis and Management of CVS. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008; 47: 379–393.
- Rashed H, Abell TL, Familoni BO, et al. Autonomic function in cyclic vomiting syndrome and classic migraine. *Dig Dis Sci* 1999; 44 Suppl 8: 74S–78S.
- Russell G, Abu-Arafeh I and Symon DN. Abdominal migraine: Evidence for existence and treatment options. *Paediatr Drugs* 2002; 4: 1–8.
- Thiessen PN. Recurrent abdominal pain. *Pediatr Rev* 2002; 23: 39–46.
- Welch KM. Scientific basis of migraine: speculation on the relationship to cyclic vomiting. *Dig Dis Sci* 1999; 44 Suppl 8: 26S–30S.
- 1.6.2 Vertigine parossistica benigna**
- Drigo P, Carli G and Laverda AM. Benign paroxysmal vertigo of childhood. *Brain Dev (Netherlands)* 2001; 23: 38–41.
- Dunn DW and Snyder CH. Benign paroxysmal vertigo of childhood. *Am J Dis Child* 1976; 130: 1099–1100.
- Fenichel GM. Migraine as a cause of benign paroxysmal vertigo of childhood. *J Pediatr* 1967; 71: 114–115.
- 1.6.3 Torcicollo parossistico benigno**
- Drigo, P, Carli G and Laverda AM. Benign paroxysmal torticollis of infancy. *Brain Dev* 2000; 22: 169–172.
- Giffin NJ, Benton S and Goadsby PJ. Benign paroxysmal torticollis of infancy: Four new cases and linkage to CACNA1A mutation. *Dev Med Child Neurol* 2002; 44: 490–493.
- Rosman NP, Douglass LM, Sharif UM, Paolini J. The neurology of benign paroxysmal torticollis of infancy: Report of 10 new cases and review of the literature. *J Child Neurol* 2009; 24: 155–160.

Cefalea di tipo tensivo

2 CEFALEA DI TIPO TENSIVO

2.1 Cefalea di tipo tensivo episodica sporadica

2.1.1 Cefalea di tipo tensivo episodica sporadica associata a dolorabilità dei muscoli pericranici

2.1.2 Cefalea di tipo tensivo episodica sporadica non associata a dolorabilità dei muscoli pericranici

2.2 Cefalea di tipo tensivo episodica frequente

2.2.1 Cefalea di tipo tensivo episodica frequente associata a dolorabilità dei muscoli pericranici

2.2.2 Cefalea di tipo tensivo episodica frequente non associata a dolorabilità dei muscoli pericranici

2.3 Cefalea di tipo tensivo cronica

2.3.1 Cefalea di tipo tensivo cronica associata a dolorabilità dei muscoli pericranici

2.3.2 Cefalea di tipo tensivo cronica non associata a dolorabilità dei muscoli pericranici

2.4 Probabile cefalea di tipo tensivo

2.4.1 Probabile cefalea di tipo tensivo episodica sporadica

2.4.2 Probabile cefalea di tipo tensivo episodica frequente

2.4.3 Probabile cefalea di tipo tensivo cronica

2. Cefalea di tipo tensivo

2.1 Cefalea di tipo tensivo episodica sporadica

Criteri diagnostici:

- A. Almeno 10 episodi di cefalea che si verificano in media <1 giorno al mese (<12 giorni all'anno) e che soddisfino i criteri B-D
- B. Durata da 30 minuti a 7 giorni
- C. Almeno due delle seguenti quattro caratteristiche:
 1. localizzazione bilaterale
 2. qualità gravativa o costrittiva (non pulsante)
 3. intensità lieve o media
 4. non aggravata dall'attività fisica di routine, come camminare o salire le scale
- D. Si verificano entrambe le seguenti condizioni:
 1. assenza di nausea e vomito
 2. può essere presente fotofobia oppure fonofobia, ma non entrambe
- E. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3

2.1.1 Cefalea di tipo tensivo episodica sporadica associata a dolorabilità dei muscoli pericranici

Criteri diagnostici:

- A. Episodi di cefalea che soddisfino i criteri per 2.1 Cefalea di tipo tensivo episodica sporadica.
- B. Aumentata dolorabilità dei muscoli pericranici alla palpazione manuale

2.1.2 Cefalea di tipo tensivo episodica sporadica non associata a dolorabilità dei muscoli pericranici

Criteri diagnostici:

- A. Episodi di cefalea che soddisfino i criteri per 2.1 Cefalea di tipo tensivo episodica sporadica
- B. Nessun aumento di dolorabilità dei muscoli pericranici

2.2 Cefalea di tipo tensivo episodica frequente

Criteri diagnostici:

- A. Almeno 10 episodi di cefalea che si verificano in media 1-14 giorni al mese per > 3 mesi (≥12 e <180 giorni all'anno) e che soddisfino i criteri B-D
- B. Durata da 30 minuti a 7 giorni

- C. Almeno due delle seguenti quattro caratteristiche:
 1. localizzazione bilaterale
 2. qualità gravativa o costrittiva (non pulsante)
 3. intensità lieve o media
 4. non aggravata dall'attività fisica di routine, come camminare o salire le scale
- D. Si verificano entrambe le seguenti condizioni:
 1. assenza di nausea e vomito
 2. può essere presente fotofobia oppure fonofobia, ma non entrambe
- E. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3

2.2.1 Cefalea di tipo tensivo episodica frequente associata a dolorabilità dei muscoli pericranici

Criteri diagnostici:

- A. Episodi di cefalea che soddisfino i criteri per 2.2 Cefalea di tipo tensivo episodica frequente
- B. Aumentata dolorabilità dei muscoli pericranici alla palpazione manuale

2.2.2 Cefalea di tipo tensivo episodica frequente non associata a dolorabilità dei muscoli pericranici

Criteri diagnostici:

- A. Episodi di cefalea che soddisfino i criteri per 2.2 Cefalea di tipo tensivo episodica frequente
- B. Nessun aumento di dolorabilità dei muscoli pericranici

2.3 Cefalea di tipo tensivo cronica

Criteri diagnostici:

- A. La cefalea è presente in media ≥15 giorni al mese per >3 mesi (≥180 giorni all'anno) e soddisfa i criteri B-D
- B. Durata da ore a giorni, o continua
- C. Almeno due delle seguenti quattro caratteristiche:
 1. localizzazione bilaterale
 2. qualità gravativa o costrittiva (non pulsante)
 3. intensità lieve o media
 4. non aggravata dall'attività fisica di routine, come camminare o salire le scale
- D. Si verificano entrambe le seguenti condizioni:
 1. non più di uno tra i seguenti sintomi: fotofobia, fonofobia o lieve nausea
 2. assenza di nausea moderata o forte e di vomito
- E. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3

2.3.1 Cefalea di tipo tensivo cronica associata a dolorabilità dei muscoli pericranici

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi i criteri per 2.3 Cefalea di tipo tensivo cronica
- B. Aumentata dolorabilità dei muscoli pericranici alla palpazione manuale

2.3.2 Cefalea di tipo tensivo cronica non associata a dolorabilità dei muscoli pericranici

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi i criteri per 2.3 Cefalea di tipo tensivo cronica
- B. Nessun aumento di dolorabilità dei muscoli pericranici

2.4 Probabile cefalea di tipo tensivo

2.4.1 Probabile cefalea di tipo tensivo episodica sporadica

Criteri diagnostici:

- A. Uno o più episodi di cefalea che soddisfino tutti i criteri A-D per 2.1 Cefalea di tipo tensivo episodica sporadica tranne uno
- B. Non soddisfano i criteri ICHD-3 per qualunque altra forma di cefalea
- C. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3

2.4.2 Probabile cefalea di tipo tensivo episodica frequente

Criteri diagnostici:

- A. Episodi di cefalea che soddisfino tutti i criteri A-D per 2.2 Cefalea di tipo tensivo episodica frequente tranne uno
- B. Non soddisfano i criteri ICHD-3 per qualunque altra forma di cefalea
- C. Non meglio attribuibile ad altra diagnosi ICHD-3

2.4.3 Probabile cefalea di tipo tensivo cronica

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi tutti i criteri A-D per 2.3 Cefalea di tipo tensivo cronica tranne uno
- B. Non soddisfa i criteri ICHD-3 per qualunque altra forma di cefalea
- C. Non meglio attribuibile ad altra diagnosi ICHD-3

Bibliografia

- Ashina M. Nitric oxide synthase inhibitors for the treatment of chronic tension-type headache. *Expert Opin Pharmacother* 2002; 3: 395-399.
- Ashina M. Neurobiology of chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2004; 24: 161-172.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, et al. Muscle hardness in patients with chronic tension-type headache: Relation to actual headache state. *Pain* 1999; 79: 201-205.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, et al. Possible mechanisms of glyceryl-trinitrate-induced immediate headache in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2000; 20: 919-924.
- Ashina M, Lassen LH, Bendtsen L, et al. Effect of inhibition of nitric oxide synthase on chronic tension-type headache: A randomised crossover trial. *Lancet* 1999; 353: 287-289.
- Ashina M, Stallknecht B, Bendtsen L, et al. Tender points are not sites of ongoing inflammation - In vivo evidence in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2003; 23: 109-116.
- Ashina M, Stallknecht B, Bendtsen L, et al. In vivo evidence of altered skeletal muscle blood flow in chronic tension-type headache. *Brain* 2002; 125: 320-326.
- Ashina S, Babenko L, Jensen R, et al. Increased muscular and cutaneous pain sensitivity in cephalic region in patients with chronic tension-type headache. *Eur J Neurol* 2005; 12: 543-549.
- Ashina S, Bendtsen L, Ashina M, et al. Generalized hyperalgesia in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2006; 26: 940-948.
- Ashina S, Bendtsen L and Jensen R. Analgesic effect of amitriptyline in chronic tension-type headache is not directly related to serotonin reuptake inhibition. *Pain* 2004; 108: 108-114.
- Bendtsen L. Central sensitization in tension-type headache - possible pathophysiological mechanisms. *Cephalalgia* 2000; 20: 486-508.
- Bendtsen L, Bigal ME, Cerbo R, et al. Guidelines for controlled trials of drugs in tension-type headache: second edition. *Cephalalgia* 2010; 30: 1-16.
- Bendtsen L, Evers S, Linde M, et al. EFNS guideline on the treatment of tension-type headache - Report of an EFNS task force. *Eur J Neurol* 2010; 17: 1318-1325.
- Bendtsen L, Jensen R. Amitriptyline reduces myofascial tenderness in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2000; 20: 603-610.
- Bendtsen L and Jensen R. Mirtazapine is effective in the prophylactic treatment of chronic tension-type headache. *Neurology* 2004; 62: 1706-1711.
- Bendtsen L and Jensen R. Tension-type headache: The most common, but also the most neglected, headache disorder. *Curr Opin Neurol* 2006; 19: 305-309.
- Bendtsen L, Jensen R, Jensen NK and Olesen J. Pressure-controlled palpation: A new technique which increases the reliability of manual palpation. *Cephalalgia* 1995; 15: 205-210.

- Bendtsen L, Jensen R and Olesen J. A non-selective (amitriptyline), but not a selective (citalopram), serotonin reuptake inhibitor is effective in the prophylactic treatment of chronic tension-type headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996; 61: 285–290.
- Bendtsen L, Jensen R and Olesen J. Decreased pain detection and tolerance thresholds in chronic tension-type headache. *Arch Neurol* 1996; 53: 373–376.
- Bendtsen L, Jensen R and Olesen J. Qualitatively altered nociception in chronic myofascial pain. *Pain* 1996; 65: 259–264.
- Buchgreitz L, Egsgaard LL, Jensen R, et al. Abnormal pain processing in chronic tension-type headache: A high-density EEG brain mapping study. *Brain* 2008; 131: 3232–3238.
- Buchgreitz L, Lyngberg AC, Bendtsen L and Jensen R. Frequency of headache is related to sensitization: A population study. *Pain* 2006; 123: 19–27.
- Buchgreitz L, Lyngberg AC, Bendtsen L and Jensen R. Increased pain sensitivity is not a risk factor but a consequence of frequent headache: A population-based follow-up study. *Pain* 2008; 137: 623–630.
- Cathcart S, Petkov J and Pritchard D. Effects of induced stress on experimental pain sensitivity in chronic tension-type headache sufferers. *Eur J Neurol* 2008; 15: 552–558.
- Cathcart S, Petkov J, Winefield AH, et al. Central mechanisms of stress-induced headache. *Cephalalgia* 2010; 30: 285–295.
- Cathcart S, Winefield AH, Lushington K and Rolan P. Noxious inhibition of temporal summation is impaired in chronic tension-type headache. *Headache* 2010; 50: 403–412.
- Christensen M, Bendtsen L, Ashina M and Jensen R. Experimental induction of muscle tenderness and headache in tension-type headache patients. *Cephalalgia* 2005; 25: 1061–1067.
- Clark GT, Sakai S, Merrill R, et al. Cross-correlation between stress, pain, physical activity, and temporalis muscle EMG in tension-type headache. *Cephalalgia* 1995; 15: 511–518.
- Fernandez-de-Las-Penas C, Alonso-Blanco C, Cuadrado ML, et al. Myofascial trigger points and their relationship to headache clinical parameters in chronic tension-type headache. *Headache* 2006; 46: 1264–1272.
- Fernandez-de-Las-Penas C, Alonso-Blanco C, Cuadrado ML and Pareja JA. Myofascial trigger points in the suboccipital muscles in episodic tension-type headache. *Man Ther* 2006; 11: 225–230.
- Fernandez-de-Las-Penas C, Cuadrado ML, Arendt-Nielsen L, et al. Increased pericranial tenderness, decreased pressure pain threshold, and headache clinical parameters in chronic tension-type headache patients. *Clin J Pain* 2007; 23: 346–352.
- Fernandez-de-Las-Penas C, Cuadrado ML, Arendt-Nielsen L, et al. Myofascial trigger points and sensitization: An updated pain model for tension-type headache. *Cephalalgia* 2007; 27: 383–393.
- Fernandez-de-Las-Penas C, Cuadrado ML and Pareja JA. Myofascial trigger points, neck mobility, and forward head posture in episodic tension-type headache. *Headache* 2007; 47: 662–672.
- Fernandez-de-Las-Penas C and Schoenen J. Chronic tension-type headache: What is new? *Curr Opin Neurol* 2009; 22: 254–261.
- Fumal A and Schoenen J. Tension-type headache: Current research and clinical management. *Lancet Neurol* 2008; 7: 70–83.
- Heckman BD and Holroyd KA. Tension-type headache and psychiatric comorbidity. *Curr Pain Headache Rep* 2006; 10: 439–447.
- Holroyd KA, O'Donnell FJ, Stensland M, et al. Management of chronic tension-type headache with tricyclic antidepressant medication, stress management therapy, and their combination: A randomized controlled trial. *JAMA* 2001; 285: 2208–2215.
- Holroyd KA, Stensland M, Lipchik GL, et al. Psychosocial correlates and impact of chronic tension-type headaches. *Headache* 2000; 40: 3–16.
- Hubbard DR and Berkoff GM. Myofascial trigger points show spontaneous needle EMG activity. *Spine* 1993; 18: 1803–1807.
- Janke EA, Holroyd KA and Romanek K. Depression increases onset of tension-type headache following laboratory stress. *Pain* 2004; 111: 230–238.
- Jensen R. Mechanisms of spontaneous tension-type headaches: An analysis of tenderness, pain thresholds and EMG. *Pain* 1996; 64: 251–256.
- Jensen R. Pathophysiological mechanisms of tension-type headache: A review of epidemiological and experimental studies. *Cephalalgia* 1999; 19: 602–621.
- Jensen R, Bendtsen L and Olesen J. Muscular factors are of importance in tension-type headache. *Headache* 1998; 38: 10–17.
- Jensen R, Rasmussen BK, Pedersen B, et al. Cephalic muscle tenderness and pressure pain threshold in a general population. *Pain* 1992; 48: 197–203.
- Jensen R, Rasmussen BK, Pedersen B and Olesen J. Muscle tenderness and pressure pain thresholds in headache. A population study. *Pain* 1993; 52: 193–199.
- Jensen R and Stovner LJ. Epidemiology and comorbidity of headache. *Lancet Neurol* 2008; 7: 354–361.
- Jensen R, Zeeberg P, Dehlendorff C and Olesen J. Predictors of outcome of the treatment programme in a multidisciplinary headache centre. *Cephalalgia* 2010; 30: 1214–1224.
- Langemark M, Bach FW, Jensen TS and Olesen J. Decreased nociceptive flexion reflex threshold in chronic tension-type headache. *Arch Neurol* 1993; 50: 1061–1064.
- Langemark M, Jensen K, Jensen TS and Olesen J. Pressure pain thresholds and thermal nociceptive thresholds in chronic tension-type headache. *Pain* 1989; 38: 203–210.

- Langemark M and Olesen J. Pericranial tenderness in tension headache. A blind, controlled study. *Cephalalgia* 1987; 7: 249–255.
- Leistad R, Sand T, Westgaard R, et al. Stress-induced pain and muscle activity in patients with migraine and tension-type headache. *Cephalalgia* 2006; 26: 64–73.
- Lindelof K, Ellrich J, Jensen R and Bendtsen L. Central pain processing in chronic tension-type headache. *Clin Neurophysiol* 2009; 120: 1364–1370.
- Lindelof K, Jung K, Ellrich J, et al. Low-frequency electrical stimulation induces long-term depression in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2010; 30: 860–867.
- Lyngberg AC, Rasmussen BK, Jorgensen T and Jensen R. Has the prevalence of migraine and tension-type headache changed over a 12-year period? A Danish population survey. *Eur J Epidemiol* 2005; 20: 243–249.
- Mathew NT. Tension-type headache. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2006; 6: 100–105.
- Mork H, Ashina M, Bendtsen L, et al. Induction of prolonged tenderness in patients with tension-type headache by means of a new experimental model of myofascial pain. *Eur J Neurol* 2003; 10: 249–256.
- Mork H, Ashina M, Bendtsen L, et al. Possible mechanisms of pain perception in patients with episodic tension-type headache. A new experimental model of myofascial pain. *Cephalalgia* 2004; 24: 466–475.
- Nestoriuc Y, Rief W and Martin A. Meta-analysis of biofeedback for tension-type headache: Efficacy, specificity, and treatment moderators. *J Consult Clin Psychol* 2008; 76: 379–396.
- Olesen J. Clinical and pathophysiological observations in migraine and tension-type headache explained by integration of vascular, supraspinal and myofascial inputs. *Pain* 1991; 46: 125–132.
- Pielsticker A, Haag G, Zaudig M and Lautenbacher S. Impairment of pain inhibition in chronic tension-type headache. *Pain* 2005; 118 (1–2): 215–223.
- Rasmussen BK, Jensen R, Schroll M and Olesen J. Epidemiology of headache in a general population – A prevalence study. *J Clin Epidemiol* 1991; 44: 1147–1157.
- Sandrini G, Rossi P, Milanov I, et al. Abnormal modulatory influence of diffuse noxious inhibitory controls in migraine and chronic tension-type headache patients. *Cephalalgia* 2006; 26: 782–789.
- Schmidt-Hansen PT, Svensson P, Bendtsen L, et al. Increased muscle pain sensitivity in patients with tension-type headache. *Pain* 2007; 129: 113–121.
- Schmidt-Wilcke T, Leinisch E, Straube A, et al. Gray matter decrease in patients with chronic tension type headache. *Neurology* 2005; 65: 1483–1486.
- Schoenen J, Bottin D, Hardy F and Gerard P. Cephalic and extracephalic pressure pain thresholds in chronic tension-type headache. *Pain* 1991; 47: 145–149.
- Schoenen J, Gerard P, De P, et al. Multiple clinical and paraclinical analyses of chronic tension-type headache associated or unassociated with disorder of pericranial muscles. *Cephalalgia* 1991; 11: 135–139.
- Schwartz BS, Stewart WF, Simon D and Lipton RB. Epidemiology of tension-type headache. *JAMA* 1998; 279: 381–383.

Cefalea a grappolo e altre cefalee autonomico-trigeminali

3 CEFALEA A GRAPPOLO E ALTRE CEFALEE AUTONOMICO-TRIGEMINALI

3.1 Cefalea a grappolo

- 3.1.1 Cefalea a grappolo episodica
- 3.1.2 Cefalea a grappolo cronica

3.2 Eemicrania parossistica

- 3.2.1 Eemicrania parossistica episodica
- 3.2.2 Eemicrania parossistica cronica

3.3 Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks*

- 3.3.1 Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with Conjunctival injection and Tearing (SUNCT)
 - 3.3.1.1 SUNCT episodica
 - 3.3.1.2 SUNCT cronica

- 3.3.2 Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with cranial Autonomic symptoms (SUNA)

- 3.3.2.1 SUNA episodica
- 3.3.2.2 SUNA cronica

3.4 Eemicrania continua

- 3.4.1 Eemicrania continua, forma remittente
- 3.4.2 Eemicrania continua, forma non remittente

3.5 Probabile cefalea autonomico-trigeminali

- 3.5.1 Probabile cefalea a grappolo
- 3.5.2 Probabile eemicrania parossistica
- 3.5.3 Probabile SUNCT
- 3.5.4 Probabile eemicrania continua

* Attacchi di breve durata con dolore nevralgiforme unilaterale

3. Cefalea a grappolo e altre cefalee autonomico-trigeminali

3.1 Cefalea a grappolo

Criteri diagnostici:

- A. Almeno 5 attacchi che soddisfino i criteri B-D
- B. Dolore di intensità severa o molto severa, unilaterale, in sede orbitaria, sovraorbitaria e/o temporale, della durata di 15-180 minuti (senza trattamento)¹
- C. La cefalea è associata ad una o entrambi le seguenti condizioni:
 - 1. almeno uno dei seguenti sintomi o segni omolaterali al dolore
 - a) iniezione congiuntivale e/o lacrimazione
 - b) congestione nasale e/o rinorrea
 - c) edema palpebrale
 - d) sudorazione facciale e frontale
 - e) arrossamento facciale e frontale
 - f) sensazione di orecchio pieno
 - g) miosi e/o ptosi
 - 2. sensazione di irrequietezza o agitazione.
- D. La frequenza degli attacchi è compresa tra 1 ogni due giorni e 8 al giorno per più della metà del periodo di tempo in cui la patologia è in fase attiva
- E. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Note:

¹ Durante parte del decorso temporale della 3.1 Cefalea a grappolo (comunque per meno della metà della sua durata) gli attacchi possono essere di minore intensità e/o di durata inferiore o superiore a quella indicata.

Commento:

Gli attacchi si manifestano in periodi attivi, denominati "grappoli", della durata di settimane o mesi e sono intervallati da fasi di remissione della durata di mesi o anni. Circa il 10-15% dei soggetti presenta la 3.1.2 Cefalea a grappolo cronica senza periodi di remissione. In un'ampia casistica sottoposta a un adeguato follow-up un quarto dei soggetti aveva presentato un solo periodo attivo. Questi individui devono essere classificati con il codice diagnostico 3.1 Cefalea a grappolo.

Il dolore della 3.1 Cefalea a grappolo raggiunge la massima intensità nella regione orbitaria, sovraorbitaria, temporale (o in più di una di queste sedi, in qualsiasi combinazione), ma può estendersi a interessare altre aree del capo. Negli attacchi più intensi il dolore diventa pressoché insopportabile. Il paziente di solito non riesce a stare disteso ed è tipico il camminare avanti e indietro. Il dolore

tende a ripresentarsi dallo stesso lato nel periodo attivo. Durante i periodi attivi nella 3.1.1 Cefalea a grappolo episodica e in ogni momento della 3.1.2 Cefalea a grappolo cronica, gli attacchi si manifestano con regolarità e possono essere scatenati da alcol, istamina o nitroglicerina.

L'età all'esordio si colloca in genere tra 20 e 40 anni. Per motivi ancora sconosciuti la prevalenza è 3 volte maggiore negli uomini rispetto alle donne.

Gli attacchi di cefalea a grappolo si associano a un'attivazione della sostanza grigia dell'ipotalamo posteriore. In circa il 5% dei casi la 3.1 Cefalea a grappolo presenta una trasmissione ereditaria (autosomica dominante). Sono stati segnalati pazienti affetti da 3.1 Cefalea a grappolo e 13.1 Nevralgia trigeminale (talvolta definita come sindrome cluster-tic). Questi pazienti vanno classificati con entrambe le diagnosi. L'importanza di questa osservazione risiede nel fatto che entrambe le condizioni vanno trattate adeguatamente per poter essere efficaci sulla sintomatologia.

3.1.1 Cefalea a grappolo episodica

Criteri diagnostici:

- A. Attacchi che soddisfino i criteri per 3.1 Cefalea a grappolo e che si verificano in periodi ("grappoli")
- B. Almeno due "grappoli" che durano da 7 giorni ad 1 anno (senza trattamento) e intervallati da periodi di remissione che durano ≥ 1 mese

Commento:

Il periodo di "grappolo" dura abitualmente da 2 settimane a 3 mesi.

3.1.2 Cefalea a grappolo cronica

Criteri diagnostici:

- A. Attacchi che soddisfino i criteri per 3.1 Cefalea a grappolo e il seguente criterio B
- B. Attacchi senza fasi di remissione o con periodi di remissione che durano < 1 mese per almeno un anno.

Commento:

La cefalea a grappolo cronica 3.1.2 può esordire *de novo* (in passato veniva indicata con il termine di cefalea a grappolo cronica primitiva) oppure evolvere da 3.1.1 Cefalea a grappolo episodica (in passato indicata con il termine di Cefalea a grappolo cronica secondaria).

Alcuni pazienti possono passare da una forma 3.1.2 Cefalea a grappolo cronica a 3.1.1 Cefalea a grappolo episodica.

3.2 *Emicrania parossistica*

Criteri diagnostici:

- A. Almeno 20 attacchi che soddisfino i criteri B-E
- B. Attacchi con dolore unilaterale, di intensità severa, in sede orbitaria, sovraorbitaria e/o temporale, della durata di 2-30 minuti
- C. Il dolore è accompagnato da almeno uno dei seguenti sintomi o segni omolaterali al dolore:
 1. iniezione congiuntivale e/o lacrimazione
 2. congestione nasale e/o rinorrea
 3. edema palpebrale
 4. sudorazione frontale e facciale
 5. arrossamento frontale e facciale
 6. sensazione di orecchio pieno
 7. miosi e/o ptosi
- D. La frequenza degli attacchi è superiore a 5 al giorno per più della metà del tempo
- E. Gli attacchi sono prevenuti in maniera completa da dosi terapeutiche di indometacina¹
- F. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Note:

¹ Nel soggetto adulto occorre somministrare l'indometacina ad una dose giornaliera di almeno 150 mg per via orale ed incrementata se necessario fino a 225 mg/al dì, oppure 100-200 mg per via parenterale. La dose di mantenimento è abitualmente inferiore.

Commento:

A differenza della cefalea a grappolo, non vi è predominanza nel sesso maschile. L'esordio si colloca abitualmente nell'età adulta, anche se sono stati segnalati casi in età infantile.

3.2.1 *Emicrania parossistica episodica*

Criteri diagnostici:

- A. Attacchi che soddisfino i criteri per 3.2 *Emicrania parossistica* e che si manifestano in periodi attivi
- B. Almeno due periodi attivi della durata da 7 giorni a un anno (se non in trattamento), intervallati da periodi di remissione che durano almeno 1 mese.

3.2.2 *Emicrania parossistica cronica*

Criteri diagnostici:

- A. Attacchi che soddisfino i criteri diagnostici per 3.2 *Emicrania parossistica* e il seguente criterio B.
- B. Assenza di un periodo di remissione, o con remissioni inferiori a 1 mese per almeno 1 anno.

Commento:

I soggetti che soddisfano i criteri diagnostici per 3.2.2 *Emicrania parossistica cronica* e per 13.1 *Neuralgia trigeminale* (talvolta definiti come *CPH-TIC*)

dovrebbero ricevere entrambe le diagnosi. È importante riconoscere la presenza di queste due diverse forme di cefalea perché ciascuna richiede un trattamento adeguato. Il significato fisiopatologico di questa associazione non è ancora noto.

3.3 *Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks*

Criteri diagnostici:

- A. Almeno 20 attacchi che soddisfino i criteri B-D
- B. Attacchi di dolore unilaterale moderato-severo, in sede orbitaria, sovraorbitaria o temporale, e/o altra distribuzione trigeminale, della durata di 1-600 secondi, che si manifestano come scarica singola, serie di scariche o con un andamento a dente di sega (ovvero bruschi picchi di dolore intervallati da brevi remissioni)
- C. Almeno uno dei seguenti segni o sintomi vegetativi cranici, omolaterali al dolore:
 1. iniezione congiuntivale e/o lacrimazione
 2. congestione nasale e/o rinorrea
 3. edema palpebrale
 4. sudorazione frontale e facciale
 5. arrossamento frontale e facciale
 6. sensazione di orecchio pieno
 7. miosi e/o ptosi
- D. La frequenza degli attacchi è di almeno 1 al giorno per più della metà del periodo in cui la cefalea è in fase attiva
- E. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

Gli attacchi di durata più protratta sono caratterizzati da fitte multiple o con andamento a dente di sega.

Nella classificazione ICHD-3 beta si riconoscono due sottotipi di 3.3 *Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks*: 3.3.1 *Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with Conjunctival injection and Tearing (SUNCT)* e 3.3.2 *Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with cranial Autonomic symptoms (SUNA)*.

3.3.1 *SUNCT* potrebbe essere una sottoforma di 3.3.2 *SUNA* anche se questo dato ha bisogno di ulteriori studi. Nel frattempo vengono ognuna classificate come entità separate secondo la descrizione sottostante: 3.3.1 *SUNCT* e 3.3.2 *SUNA* sono scatenate senza un periodo refrattario a differenza di quanto avviene in 13.1 *Neuralgia trigeminale*, che in genere presenta un periodo refrattario dopo ogni attacco.

3.3.1 Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with Conjunctival injection and Tearing (SUNCT)

Criteri diagnostici:

- A. Attacchi che soddisfano i criteri per 3.3 Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks
- B. Presenza di iniezione congiuntivale e lacrimazione.

Commento:

Secondo i dati della letteratura, la causa organica che più frequentemente si manifesta con cefalea simile alla SUNCT, è rappresentata da una lesione in fossa cranica posteriore.

Sono stati descritti dei pazienti nei quali coesistono 3.3 SUNCT e 13.1 *Neuralgia trigeminale*. In questi casi dovrebbero essere formulate entrambe le diagnosi, anche se la differenziazione clinica fra le due forme è molto difficile.

Sono stati descritti dei pazienti nei quali coesiste 3.3 SUNCT e 3.1 *Cefalea a grappolo* per i quali il significato fisiopatologico di questa associazione è ancora ignoto.

3.3.1.1 SUNCT episodica

Criteri diagnostici:

- A. Attacchi che soddisfano i criteri per 3.3.1 Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with Conjunctival injection and Tearing e che si verificano in periodi
- B. Almeno due periodi della durata da 7 gg a 1 anno separati da periodi asintomatici di almeno un mese.

3.3.1.2 SUNCT cronica

Criteri diagnostici:

- A. Attacchi che soddisfano i criteri per 3.3.1 Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with Conjunctival injection and Tearing e il criterio B seguente
- B. Assenza di un periodo di remissione o con remissioni inferiori ad 1 mese per almeno 1 anno.

3.3.2 Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with cranial Autonomic symptoms (SUNA)

- A. Attacchi che soddisfano i criteri per 3.3. Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks e il criterio B seguente
- B. Solo uno o nessuno dei segni iniezione congiuntivale e lacrimazione.

3.3.2.1 SUNA episodica

Criteri diagnostici:

- A. Attacchi che soddisfano i criteri per 3.3.2 Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with cranial Autonomic symptoms e che si verificano in periodi
- B. Almeno due periodi della durata da 7 gg a 1 anno separati da periodi asintomatici di almeno 1 mese.

3.3.2.2 SUNA cronica

Criteri diagnostici:

- A. Attacchi che soddisfano i criteri per 3.3.2 Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with cranial Autonomic symptoms e il criterio B sottostante
- B. Assenza di un periodo di remissione o con remissioni inferiori ad 1 mese, per almeno 1 anno.

3.4 Eemicrania continua

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea unilaterale che soddisfi i criteri B-D
- B. Presente da almeno 3 mesi con esacerbazioni di intensità moderato-severa
- C. Uno o entrambi i seguenti criteri:
 1. almeno uno dei seguenti segni o sintomi omolaterali alla cefalea:
 - a) iniezione congiuntivale e/o lacrimazione
 - b) congestione nasale e/o rinorrea
 - c) edema palpebrale
 - d) sudorazione frontale e facciale
 - e) arrossamento frontale e facciale
 - f) sensazione di orecchio pieno
 - g) miosi e/o ptosi
 2. incapacità a stare fermo o agitazione o aggravamento del dolore con il movimento.
- D. Remissione completa con dosi adeguate di indometacina¹
- E. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Nota:

¹ Nel soggetto adulto occorre somministrare l'indometacina ad una dose giornaliera di almeno 150 mg per via orale ed incrementata se necessario fino a 225 mg/al di, oppure 100-200 mg per via parenterale. La dose di mantenimento è abitualmente inferiore.

Commento:

Sintomi emicranici come la fotofobia e la fonofobia sono di frequente riscontro in 3.4 *Eemicrania continua*. 3.4 *Eemicrania continua* è stata inclusa nel capitolo 3 (in precedenza era nel capitolo 4) sulla base della tipica unilateralità del dolore come pure dei sintomi autonomici quando presenti.

Le neuroimmagini hanno dimostrato importanti sovrapposizioni nelle cefalee descritte in questo capitolo, in particolare l'attivazione della sostanza grigia nell'ipotalamo posteriore.

Inoltre, 3.4 *Emicrania continua* e 3.2 *Emicrania parossistica* condividono la risposta assoluta all'indometacina.

3.4.1 *Emicrania continua, forma remittente*

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi i criteri per 3.4 *Emicrania continua* e il criterio B seguente
- B. La cefalea non è quotidiana o continua ma è interrotta da periodi di remissione di almeno un giorno senza trattamento.

Commento:

3.4.1 *Emicrania continua, forma remittente* può esordire ex novo oppure evolvere da 3.4.2 *Emicrania continua, forma non remittente*.

3.4.2 *Emicrania continua, forma non remittente*

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi i criteri per 3.4 *Emicrania continua* e il criterio B seguente:
- B. La cefalea è quotidiana e continua per almeno 1 anno senza periodi di remissione di almeno 1 giorno.

Commento:

3.4.2 *Emicrania continua, forma non remittente* può esordire ex novo o evolvere da 3.4.1 *Emicrania continua, forma remittente*.

La maggior parte dei pazienti manifesta la *forma non remittente* ab initio.

3.5 *Probabile cefalea autonomico-trigemiale*

Criteri diagnostici:

- A. Attacchi di cefalea che soddisfino tutti tranne uno dei criteri A-D per 3.1 *Cefalea a grappolo*, dei criteri A-E per 3.2 *Emicrania parossistica*, dei criteri A-D per 3.3 *Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks* o i criteri A-D per 3.4 *Emicrania continua*
- B. Non soddisfa i criteri ICHD-3 per nessun altro tipo di cefalea
- C. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

I pazienti possono essere classificati 3.5.1 *Probabile cefalea a grappolo*, 3.5.2 *Probabile emicrania parossistica*, 3.5.3 *Probabile SUNCT* oppure 3.5.4 *Probabile emicrania continua*. Questi pazienti potrebbero non avere avuto un numero sufficiente di attacchi tipici (es. il primo periodo di cefalea a grappolo), o averne avuti ma non aver soddisfatto uno degli altri criteri.

Bibliografia

- Bahra A, May A and Goadsby PJ. Cluster headache: A prospective clinical study in 230 patients with diagnostic implications. *Neurology* 2002; 58: 354-361.
- Benoliel R and Sharav Y. Trigeminal neuralgia with lacrimation or SUNCT syndrome? *Cephalalgia* 1998; 18: 85-90.
- Bing R. Uber traumatische Erythromelalgie und Erthroprosopalgie. *Nervenarzt* 1930; 3: 506-512.
- Boes CJ, Matharu MS and Goadsby PJ. The paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Cephalalgia* 2003; 23: 24-28.
- Bordini C, Antonaci F, Stovner LJ, et al. 'Hemicrania continua': A clinical review. *Headache* 1991; 31: 20-26.
- Bouhassira D, Attal N, Esteve M and Chauvin M. SUNCT syndrome. A case of transformation from trigeminal neuralgia. *Cephalalgia* 1994; 14: 168-170.
- Broeske D, Lenn NJ and Cantos E. Chronic paroxysmal hemicrania in a young child: Possible relation to ipsilateral occipital infarction. *J Child Neurol* 1993; 8: 235-236.
- Bussone G, Leone M, Volta GD, et al. Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with tearing and conjunctival injection: The first symptomatic case. *Cephalalgia* 1991; 11: 123-127.
- Caminero AB, Pareja JA and Dobato JL. Chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Cephalalgia* 1998; 18: 159-161.
- Cittadini E and Goadsby PJ. Hemicrania Continua: A clinical study of 39 patients with diagnostic implications. *Brain* 2010; 133: 1973-1986.
- Cittadini E, Matharu MS and Goadsby PJ. Paroxysmal hemicrania: A prospective clinical study of thirty-one cases. *Brain* 2008; 131: 1142-1155.
- Cohen AS, Matharu MS and Goadsby PJ. Short-lasting Unilateral Neuralgiform Headache Attacks with Conjunctival injection and Tearing (SUNCT) or cranial Autonomic features (SUNA). A prospective clinical study of SUNCT and SUNA. *Brain* 2006; 129: 2746-2760.
- De Benedittis G. SUNCT syndrome associated with cavernous angioma of the brain stem. *Cephalalgia* 1996; 16: 503-506.

- Ekbom K. Ergotamine tartrate orally in Horton's 'histaminic cephalalgia' (also called Harris's ciliary neuralgia). *Acta Psychiatr Scand* 1947; 46: 106-113.
- Ekbom K. Nitroglycerin as a provocative agent in cluster headache. *Arch Neurol* 1968; 19: 487-493.
- Empl M, Goadsby PJ and Kaube H. Migraine with aura, episodic cluster headache, and SUNCT syndrome consecutively in a patient: Trigemino-vascular trinity. *Cephalalgia* 2003; 23: 584.
- Eulenberg A. *Lehrbuch der Nervenkrankheiten*. 2nd ed. Berlin: Hirschwald 1878.
- Goadsby PJ. Pathophysiology of cluster headache: A trigeminal autonomic cephalgia. *Lancet Neurol* 2002; 1: 37-43.
- Goadsby PJ and Lipton RB. A review of paroxysmal hemicranias, SUNCT syndrome and other short-lasting headaches with autonomic features, including new cases. *Brain* 1997; 120: 193-209.
- Goadsby PJ and Lipton RB. Paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Headache* 2001; 41: 608-609.
- Goadsby PJ, Matharu MS and Boes CJ. SUNCT syndrome or trigeminal neuralgia with lacrimation. *Cephalalgia* 2001; 21: 82-83.
- Hannerz J. Trigeminal neuralgia with chronic paroxysmal hemicrania: The CPH-tic syndrome. *Cephalalgia* 1993; 13: 361-364.
- Hannerz J. The second case of chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome [Editorial comment]. *Cephalalgia* 1998; 18: 124.
- Harris W. Ciliary (migrainous) neuralgia and its treatment. *BMJ* 1936; 1: 457-460.
- Horton BT. Histaminic cephalgia. *Lancet* 1952; 72: 92-98.
- Irimia P, Cittadini E, Paemeleire K, et al. Unilateral photophobia or phonophobia in migraine compared with trigeminal autonomic cephalalgias. *Cephalalgia* 2008; 28: 626-630.
- Klimek A. Cluster-tic syndrome. *Cephalalgia* 1987; 7: 161-162.
- Kreiner M. Use of streptomycin-lidocaine injections in the treatment of the cluster-tic syndrome. Clinical perspectives and a case report. *J Craniomaxillofac Surg* 1996; 24: 289-292.
- Kudrow L. *Cluster headache: Mechanisms and management*. Oxford: Oxford University Press 1980.
- Kudrow DB and Kudrow L. Successful aspirin prophylaxis in a child with chronic paroxysmal hemicrania. *Headache* 1989; 29: 280-281.
- Manzoni GC. Gender ratio of cluster headache over the years: A possible role of changes in lifestyle. *Cephalalgia* 1998; 18: 138-142.
- Manzoni GC, Micieli G, Granella F, et al. Cluster headache - Course over ten years in 189 patients. *Cephalalgia* 1991; 11: 169-174.
- Manzoni GC, Terzano MG, Bono G, et al. Cluster headache - Clinical findings in 180 patients. *Cephalalgia* 1983; 3: 21-30.
- Martinez-Salio A, Porta-Etessam J, Perez-Martinez D, et al. Chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Headache* 2000; 40: 682-685.
- May A, Bahra A, Buchel C, et al. Hypothalamic activation in cluster headache attacks. *Lancet* 1998; 352: 275-278.
- May A and Goadsby PJ. The trigeminovascular system in humans: Pathophysiological implications for primary headache syndromes of the neural influences on the cerebral circulation. *J Cereb Blood Flow Metab* 1999; 19: 115-127.
- Monzillo PH, Sanvito WL and Da Costa AR. Cluster-tic syndrome: Report of five new cases. *Arq Neuropsiquiatr* 2000; 58: 518-521.
- Morales F, Mostacero E, Marta J and Sanchez S. Vascular malformation of the cerebellopontine angle associated with SUNCT syndrome. *Cephalalgia* 1994; 14: 301-302.
- Mulleners WM and Verhagen WIM. Cluster-tic syndrome. *Neurology* 1996; 47: 302.
- Newman LC, Lipton RB and Solomon S. Hemicrania continua: Ten new cases and a review of the literature. *Neurology* 1994; 44: 2111-2114.
- Obermann M, Yoon M-S, Dommes P, et al. Prevalence of trigeminal autonomic symptoms in migraine: A population-based study. *Cephalalgia* 2007; 27: 504-509.
- Olivarius de Fine B. Hemicrania neuralgiformis chronica (Chronic migrainous neuralgia). Quoted by Sjaastad O, editor. *Proceedings of the Scandinavian Migraine Society Annual Meeting* 1971; p. 8.
- Pascual J and Berciano J. Relief of cluster-tic syndrome by the combination of lithium and carbamazepine. *Cephalalgia* 1993; 13: 205-206.
- Romberg MH. *Lehrbuch der Nervenkrankheiten des Menschen*. Berlin: Dunker 1840.
- Russell MB, Andersson PG, Thomsen LL and Iselius L. Cluster headache is an autosomal dominantly inherited disorder in some families: A complex segregation analysis. *J Med Genet* 1995; 32: 954-956.
- Sanahuja J, Vazquez P and Falguera M. Paroxysmal hemicranial syndrome responsive to acetazolamide. *Cephalalgia* 2005; 25: 547-549.
- Silberstein SD, Niknam R, Rozen TD and Young WB. Cluster headache with aura. *Neurology* 2000; 54: 219-221.
- Sjaastad O and Dale I. Evidence for a new (?) treatable headache entity. *Headache* 1974; 14: 105-108.
- Sjaastad O, Saunte C, Salvesen R, et al. Shortlasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection, tearing, sweating, and rhinorrhea. *Cephalalgia* 1989; 9: 147-156.
- Sjostrand C, Waldenlind E and Ekbom K. A follow up study of 60 patients after an assumed first period of cluster headache. *Cephalalgia* 2000; 20: 653-657.
- Sluder G. The syndrome of sphenopalatine ganglion neurosis. *Am J Med* 1910; 140: 868-878.

- Solomon S, Apfelbaum RI and Guglielmo KM. The cluster-tic syndrome and its surgical therapy. *Cephalalgia* 1985; 5: 83–89.
- Sprenger T and Goadsby PJ. What has functional neuroimaging done for primary headache...and for the clinical neurologist? *J Clin Neurosci* 2010; 17: 547–553.
- Vail HH. Vidian neuralgia. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1932; 41: 837–856.
- Watson P and Evans R. Cluster-tic syndrome. *Headache* 1985; 25: 123–126.
- Zukerman E, Peres MFP, Kaup AO, et al. Chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Neurology* 2000; 54: 1524–1526.

Altre cefalee primarie

4 ALTRE CEFALEE PRIMARIE

4.1 Cefalea primaria da tosse

4.1.1 Probabile cefalea primaria da tosse

4.2 Cefalea primaria da attività fisica

4.2.1 Probabile cefalea primaria da attività fisica

4.3 Cefalea primaria associata ad attività sessuale

4.3.1 Probabile cefalea primaria associata ad attività sessuale

4.4 Cefalea primaria "a rombo di tuono"

4.5 Cefalea da stimolo freddo

4.5.1 Cefalea attribuita all'applicazione esterna di stimolo freddo

4.5.2 Cefalea attribuita a ingestione di sostanze fredde o inalazione di aria fredda

4.5.3 Probabile cefalea da stimolo freddo

4.6 Cefalea da pressione esterna

4.6.1 Cefalea da compressione esterna

4.6.2 Cefalea da trazione esterna

4.6.3 Probabile cefalea da pressione esterna

4.7 Cefalea primaria trafittiva

4.7.1 Probabile cefalea primaria trafittiva

4.8 Cefalea nummulare

4.8.1 Probabile cefalea nummulare

4.9 Cefalea ipnica

4.9.1 Probabile cefalea ipnica

4.10 New Daily Persistent Headache (NDPH)*

4.10.1 Probabile New Daily Persistent Headache

* Nuova cefalea quotidiana persistente

4. Altre cefalee primarie

4.1 Cefalea primaria da tosse

Criteri diagnostici:

- A. Almeno due episodi di cefalea che soddisfino i criteri B-D
- B. È scatenata e si manifesta solo in concomitanza con colpi di tosse, sforzi fisici e/o altra manovra di Valsalva
- C. Esordio improvviso
- D. La durata è compresa tra 1 secondo e 2 ore
- E. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

È di solito bilaterale e posteriore, colpisce prevalentemente pazienti di età superiore a 40 anni. Esiste una correlazione significativa tra la frequenza dei colpi di tosse e l'intensità della cefalea. Sono stati descritti sintomi associati quali vertigine, nausea e disturbi del sonno in circa 2/3 dei pazienti. Sebbene la forma primaria risponde all'indometacina (50-200 mg/die), ne è stata provata la efficacia anche in pochi casi sintomatici. La sindrome della cefalea da tosse è sintomatica in circa il 40% dei casi. Si tratta in maggioranza di pazienti portatori di malformazione di Arnold-Chiari tipo I. Altre cause descritte sono: ipotensione liquorale, patologie del circolo carotideo e vertebro basillare, tumori della fossa cranica media o posteriore, cisti mesencefalica, impressione basilare, platibasia, ematoma subdurale, aneurismi cerebrali e sindrome da vasocostrizione cerebrale reversibile. Il neuroimaging riveste un ruolo importante nella ricerca di possibili lesioni o anomalie intracraniche. Visto che i tumori sottotentoriali rappresentano più del 50% di lesioni occupanti spazio intracraniche nei bambini, nei pazienti in età pediatrica la cefalea da tosse deve sempre far ipotizzare una cefalea sintomatica.

4.1.1 Probabile cefalea primaria da tosse

Criteri diagnostici:

- A. Uno dei seguenti:
 1. un singolo episodio di cefalea che soddisfi i criteri B-D
 2. almeno due episodi di cefalea che soddisfino il criterio B e almeno uno dei criteri C e D
- B. È scatenata e si manifesta solo in concomitanza con colpi di tosse, sforzi fisici e/o altra manovra di Valsalva
- C. Esordio improvviso
- D. La durata è compresa tra 1 secondo e 2 ore
- E. Non soddisfa i criteri ICHD-3 per nessun altro tipo di cefalea

- F. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

4.2 Cefalea primaria da attività fisica

Criteri diagnostici:

- A. Almeno due episodi di cefalea che soddisfino i criteri B e C
- B. È scatenata e si manifesta solo durante o dopo un'attività fisica intensa
- C. La durata è <48 ore
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

Le temperature elevate e l'altitudine ne favoriscono l'insorgenza. La cefalea aveva carattere pulsante nella maggior parte dei soggetti valutati nello studio Vaga, tale percentuale era minore negli adolescenti tra i quali peraltro la durata era inferiore a 5 minuti in circa la metà dei casi. Esistono alcune segnalazioni di efficacia dell'ergotamina tartrato nella prevenzione di tale cefalea. L'indometacina è risultata efficace nella maggior parte dei casi. Esistono casi sintomatici. Al primo episodio è indispensabile l'esclusione di: emorragia subaracnoidea, dissecazione arteriosa e sindrome da vasocostrizione cerebrale reversibile.

4.2.1 Probabile cefalea primaria da attività fisica

Criteri diagnostici:

- A. Uno dei seguenti:
 1. un singolo episodio di cefalea che soddisfi i criteri B e C
 2. almeno due episodi di cefalea che soddisfino il criterio B ma non il criterio C
- B. È scatenata e si manifesta solo durante o dopo un'attività fisica intensa
- C. La durata è <48 ore
- D. Non soddisfa i criteri ICHD-3 per nessun altro tipo di cefalea
- E. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

4.3 Cefalea primaria associata ad attività sessuale

Criteri diagnostici:

- A. Almeno due episodi di cefalea e/o dolore al collo che soddisfino i criteri B-D
- B. È scatenata e si manifesta solo durante l'attività sessuale

- C. Almeno uno o entrambi dei seguenti:
1. aumento di intensità con l'aumentare dell'eccitazione sessuale
 2. intensità immediatamente esplosiva appena prima o durante l'orgasmo
- D. La durata è compresa tra 1 minuto e 24 ore con intensità severa e/o fino a 72 ore con intensità lieve
- E. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

Studi recenti hanno dimostrato che nel 40% dei casi il decorso della cefalea è cronico per più di un anno. Dati epidemiologici hanno chiarito che tale cefalea può presentarsi a qualsiasi età con vita sessuale attiva, è più frequente negli uomini rispetto alle donne (con rapporto M/F compreso tra 1,2:1 e 3:1), non è correlata al tipo di attività sessuale, nella maggior parte dei casi non è accompagnata da sintomatologia autonoma, è bilaterale in 2/3 ed unilaterale in 1/3 dei casi ed è diffusa o con sede occipitale nell'80% dei casi. La frequenza degli attacchi dovrebbe essere correlata con la frequenza dell'attività sessuale. Non sono presenti disturbi della coscienza, vomito o sintomi di tipo visivo, sensitivo o motorio (che possono essere presenti nelle forme sintomatiche). Al primo episodio di cefalea da attività sessuale è indispensabile escludere: emorragia subaracnoidea, dissecazione arteriosa e sindrome da vasocostrizione cerebrale reversibile. L'occorrenza di multiple cefalee esplosive durante l'attività sessuale deve sempre far ipotizzare una *6.7.3 Cefalea attribuita a sindrome da vasocostrizione cerebrale reversibile*, che deve essere esclusa con adeguata neuroimaging vascolare (angiografia, angioRM, angioTAC) o Doppler transcranico. Da considerare la possibilità di non evidenza della vasocostrizione in fase precoce, per cui possono essere necessari successivi controlli.

4.3.1 Probabile cefalea primaria associata ad attività sessuale**Criteria diagnostici:**

- A. Uno dei seguenti:
1. un singolo episodio di cefalea che soddisfi i criteri B-D
 2. almeno due episodi di cefalea che soddisfino il criterio B e almeno uno ma non entrambi i criteri C e D
- B. È scatenata e si manifesta solo durante l'attività sessuale
- C. Almeno uno o entrambi dei seguenti:
1. aumento di intensità con l'aumentare dell'eccitazione sessuale

2. intensità immediatamente esplosiva appena prima o durante l'orgasmo
- D. La durata è compresa tra 1 minuto e 24 ore con intensità severa e/o fino a 72 ore con intensità lieve
- E. Non soddisfa i criteri ICHD-3 per nessun altro tipo di cefalea
- F. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

4.4 Cefalea primaria "a rombo di tuono" (o "a ciel sereno")**Criteria diagnostici:**

- A. Cefalea intensa che soddisfi i criteri B e C
- B. Esordio improvviso, con raggiungimento del picco di massima intensità in <1 minuto.
- C. Durata ≥5 minuti.
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3

Commento:

Sono scarse le evidenze sulla esistenza della forma primaria: la ricerca di una causa sottostante deve essere rapida e completa. Cause più comuni: emorragia subaracnoidea, emorragia cerebrale, trombosi venosa cerebrale, malformazioni vascolari non rotte, dissecazioni arteriose, sindrome da vasocostrizione cerebrale reversibile ed apoplezia ipofisaria. Altre cause organiche: meningite, cisti colloidale del terzo ventricolo, ipotensione liquorale e sinusite acuta (particolarmente da barotrauma). Quindi la diagnosi di forma primaria deve essere una diagnosi di esclusione con normalità del neuroimaging e dell'esame liquorale.

4.5 Cefalea da stimolo freddo**4.5.1 Cefalea attribuita all'applicazione esterna di stimolo freddo****Criteria diagnostici:**

- A. Almeno 2 episodi di cefalea acuta che soddisfino i criteri B e C
- B. È scatenata e si manifesta solo in seguito alla applicazione al capo di uno stimolo freddo esterno
- C. La cefalea si risolve entro 30 minuti dalla rimozione dello stimolo freddo
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

Alcuni pazienti presentano cefalea intensa, di breve durata, trafittivo, localizzata al centro della fronte, anche se in altri casi il dolore può avere lo-

calizzazione unilaterale a livello temporale, frontale o retroorbitario.

4.5.2 Cefalea attribuita a ingestione di sostanze fredde o inalazione di aria fredda

Criteri diagnostici:

- A. Almeno 2 episodi di cefalea acuta frontale o temporale che soddisfino i criteri B e C
- B. È scatenata e si manifesta immediatamente dopo uno stimolo freddo a livello del palato e/o della parete posteriore della faringe, da ingestione di cibi o bevande freddi o da inalazione di aria fredda
- C. La cefalea si risolve entro 10 minuti dalla rimozione dello stimolo freddo
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

4.5.3 Probabile cefalea da stimolo freddo

Criteri diagnostici:

- A. Un singolo episodio di cefalea che soddisfi i criteri B e C
- B. È scatenata e si manifesta solo durante o immediatamente dopo uno stimolo freddo applicato esternamente al capo, oppure ingestione di sostanze fredde o inalazione di aria fredda
- C. La cefalea si risolve entro 10 minuti dalla rimozione dello stimolo freddo
- D. Non soddisfa i criteri ICHD-3 per altre forme di cefalea
- E. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

4.6 Cefalea da pressione esterna

4.6.1 Cefalea da compressione esterna

Criteri diagnostici:

- A. Almeno due episodi di cefalea che soddisfino i criteri B-D
- B. È scatenata e si manifesta solo entro 1 ora durante la prolungata compressione esterna della fronte o dello scalpo
- C. La cefalea ha intensità massima nell'area sottoposta alla compressione
- D. La cefalea si risolve entro 1 ora dalla rimozione della compressione
- E. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

4.6.2 Cefalea da trazione esterna

Criteri diagnostici:

- A. Almeno due episodi di cefalea che soddisfino i criteri B-D

- B. È scatenata e si manifesta entro 1 ora solo durante la prolungata trazione esterna dello scalpo
- C. La cefalea ha intensità massima nell'area sottoposta alla trazione
- D. La cefalea si risolve entro 1 ora dalla rimozione della trazione
- E. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

4.6.3 Probabile cefalea da pressione esterna

Criteri diagnostici:

- A. Una delle seguenti condizioni:
 - 1) un singolo episodio di cefalea che soddisfi i criteri B-D
 - 2) almeno due episodi di cefalea che soddisfino il criterio B e uno fra i criteri C e D, ma non entrambi
- B. È scatenata e si manifesta solo durante una compressione o una trazione prolungata della fronte e/o dello scalpo
- C. La cefalea ha intensità massima nell'area sottoposta alla compressione o trazione
- D. La cefalea si risolve entro 1 ora dalla rimozione della compressione o della trazione
- E. Non soddisfa i criteri ICHD-3 per altre forme di cefalea.
- F. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

4.7 Cefalea primaria trafittiva

Criteri diagnostici:

- 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 secondi
- C. Le fitte si presentano con frequenza irregolare, da una a molte volte al giorno
- D. Non sono presenti sintomi autonomici cranici
- E. Non meglio definita da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

Nell'80% dei casi le fitte durano fino a 3 secondi; raramente raggiungono i 10-120 secondi. 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 durata di una settimana. Nel 70% sono colpite le regioni extra-trigeminali. La sede è in genere variabile e fissa solo in 1/3 dei pazienti; in questi casi vanno escluse lesioni strutturali nella sede del dolore o nei nervi cranici afferenti.

4.7.1 Probabile cefalea primaria trafittiva

Criteria diagnostici:

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

4.8 Cefalea nummulare

Criteria diagnostici:

- A. Dolore al capo continuo o intermittente che soddisfi il criterio B
- B. Percepito esclusivamente in un'area dello scalpo, con tutte le seguenti 4 caratteristiche:
 1. a contorni netti
 2. di grandezza e forma fisse
 3. di forma circolare o ellittica
 4. di diametro da 1 a 6 cm
- C. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

L'area dolorosa può avere qualsiasi localizzazione ma più spesso è riferita in regione parietale. Sono rari i casi bi o multifocali, in cui ogni area sintomatica presenta tutte le caratteristiche di cefalea nummulare. L'intensità del dolore è generalmente lieve o moderata, occasionalmente severa. Possono presentarsi esacerbazioni spontanee o dopo stimolo, sovrainposte al dolore di fondo. La durata è altamente variabile: è descritta la forma cronica (presente per più di 3 mesi) in circa il 75% dei casi pubblicati, ma in altri casi la durata varia da secondi a giorni. Nell'area affetta è presente una combinazione variabile di: ipoestesia, disestesie, parestesie, allodinia e/o dolorabilità locale. Devono essere escluse forme organiche o da lesioni dermatologiche attraverso anamnesi, esame obiettivo ed appropriate indagini.

4.8.1 Probabile cefalea nummulare

Criteria diagnostici:

- A. Dolore al capo continuo o intermittente che soddisfi il criterio B
- B. Percepito esclusivamente in un'area dello scalpo, con solo 3 delle seguenti 4 caratteristiche:

1. a contorni netti
2. di grandezza e forma fisse
3. di forma circolare o ellittica
4. di diametro da 1 a 6 cm

- C. Non soddisfa i criteri ICHD-3 per nessun altro tipo di cefalea
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

4.9 Cefalea ipnica

Criteria diagnostici:

- A. Cefalea ricorrente che soddisfi i criteri B-E
- B. Si manifesta esclusivamente durante il sonno e causa il risveglio del soggetto
- C. Si verifica in ≥ 10 giorni al mese da > 3 mesi
- D. Dura ≥ 15 minuti e fino a 4 ore dopo il risveglio
- E. Non sono presenti sintomi autonomici cranici o irrequietezza motoria
- F. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

In genere esordisce dopo i 50 anni. Il dolore è di solito lieve o moderato, severo in 1/5 dei pazienti. È bilaterale in circa 2/3 dei casi. Si riteneva che le caratteristiche della cefalea ipnica fossero di tipo tensivo, mentre studi recenti hanno segnalato la possibilità di caratteristiche di tipo emicranico con presenza di nausea in alcuni pazienti. Il trattamento con litio, caffeina, melatonina e indometacina si è dimostrato efficace in molti casi descritti. Oltre alle Cefalee autonome trigeminali, altre possibili cause di cefalea ad insorgenza durante il sonno e con conseguente risveglio devono essere escluse, in particolare la sindrome da apnee notturne, l'ipertensione arteriosa notturna, l'ipoglicemia ed uso eccessivo di farmaci. Vanno escluse lesioni intracraniche.

4.9.1 Probabile cefalea ipnica

Criteria diagnostici:

- A. Cefalea ricorrente che soddisfi il criterio B e solo due dei criteri C-E
- B. Si manifesta esclusivamente durante il sonno e causa il risveglio del soggetto
- C. Si verifica in ≥ 10 giorni al mese da > 3 mesi
- D. Dura ≥ 15 minuti e fino a 4 ore dopo il risveglio
- E. Assenza di sintomi autonomici cranici o di irrequietezza motoria
- F. Non soddisfa i criteri ICHD-3 per nessun altro tipo di cefalea
- G. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

4.10 New Daily Persistent Headache (NDPH)

Criteria diagnostici:

- A. Cefalea persistente che soddisfi i criteri B e C
- B. Inizio ben definito e con chiaro ricordo del paziente con dolore divenuto, entro 24 ore, continuo e non remittente
- C. Presente da >3 mesi
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

I pazienti con questa cefalea invariabilmente ricordano il momento di esordio e lo possono riportare in modo accurato; in caso contrario, deve essere posta un'altra diagnosi. Le caratteristiche cliniche possono suggerire sia la *Emicrania* che la *Cefalea di tipo tensivo*. Principali diagnosi differenziali: 1.3 *Emicrania cronica*, 2.3 *Cefalea di tipo tensivo cronica*, 3.4 *Emicrania continua*, 8.2 *Cefalea da uso eccessivo di farmaci*, 7.1 *Cefalea attribuita ad ipertensione liquorale*, 7.2 *Cefalea attribuita ad ipotensione liquorale*, 5.1 *Cefalea acuta attribuita a traumatismo cranico*. Esistono due sottotipi: uno autolimitante che tipicamente si risolve nell'arco di mesi senza trattamento, ed uno refrattario che è resistente a strategie terapeutiche aggressive.

4.10.1 Probabile New Daily Persistent Headache

Criteria diagnostici:

- A. Cefalea persistente che soddisfi i criteri B e C
- B. Inizio ben definito e con chiaro ricordo del paziente con dolore divenuto, entro 24 ore, continuo e non remittente
- C. Non soddisfa i criteri ICHD-3 per nessuna altro tipo di cefalea
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Bibliografia

4.1 Cefalea primaria da tosse

Chen PK, Fuh JL and Wang SJ. Cough headache: A study of 83 consecutive patients. *Cephalalgia* 2009; 29: 1079-1085.

Chen YY, Lirng JF, Fuh JL, et al. Primary cough headache is associated with posterior fossa crowdedness: A morphometric MRI study. *Cephalalgia* 2004; 24: 694-699.

Cohen ME and Duffner PK, eds. *Brain tumors in children. Principles of diagnosis and treatment*. New York: Raven Press 1994.

Cutrer FM and Boes CJ. Cough, exertional, and sex headaches. *Neurol Clin* 2004; 22: 133-149.

Ozge C, Atis S, Ozge A, et al. Cough headache: frequency, characteristics and the relationship with the characteristics of cough. *Eur J Pain* 2005; 9: 383-388.

Pascual J. Primary cough headache. *Curr Pain Headache Rep* 2005; 9: 272-276.

Pascual J, González-Mandly A, Martín R and Oterino A. Headaches precipitated by cough, prolonged exercise or sexual activity: A prospective etiological and clinical study. *J Headache Pain* 2008; 9: 259-266.

Pascual J, Iglesias F, Oterino A, et al. Cough, exertional, and sexual headaches: An analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996; 46: 1520-1524.

Perini F, Toso V. Benign cough 'cluster' headache. *Cephalalgia* 1998; 18: 493-494.

Raskin NH. The cough headache syndrome treatment. *Neurology* 1995; 45: 1784.

4.2 Cefalea primaria da attività fisica

Buzzi MG, Formisano R, Colonnese C, et al. Chiari-associated exertional, cough and sneeze headache responsive to medical therapy. *Headache* 2003; 43: 404-406.

Chen SP, Fuh JL, Lu SR and Wang SJ. Exertional headache: A survey of 1963 adolescents. *Cephalalgia* 2009; 29: 401-407.

Doepf F, Valdueza JM and Schreiber SJ. Incompetence of internal jugular valve in patients with primary exertional headache: A risk factor? *Cephalalgia* 2008; 28: 182-185.

Edis RH and Silbert PL. Sequential benign sexual headache and exertional headache (letter). *Lancet* 1988; 30: 993.

Green MW. A spectrum of exertional headaches. *Headache* 2001; 4: 1085-1092.

Heckmann JG, Hilz MJ, Muck-Weymann M and Neundorfer B. Benign exertional headache/benign sexual headache: A disorder of myogenic cerebrovascular autoregulation? *Headache* 1997; 37: 597-598.

Lance JW and Lambros J. Unilateral exertional headache as asymptomatic of cardiac ischemia. *Headache* 1998; 38: 315-316.

Lipton RB, Lowenkopf T, Bajwa ZH, et al. Cardiac cephalgia: A treatable form of exertional headache. *Neurology* 1997; 49: 813-816.

McCroory P. Recognizing exercise-induced headache. *Phys Sports Med* 1997; 25: 33-43.

Pascual J, Iglesias F, Oterino A, et al. Cough, exertional, and sexual headaches: An analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996; 46: 1520-1524.

Silbert PL, Edis RH, Stewart-Wynne EG and Gubbay SS. Benign vascular sexual headache and exertional headache: Interrelationships and long term prognosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1991; 54: 417-421.

Sjaastad O and Bakketeig LS. Exertional headache. I. Vågå study of headache epidemiology. *Cephalalgia* 2002; 22: 784-790.

- Sjaastad O and Bakketeig LS. Exertional headache-II. Clinical features Vågå study of headache epidemiology. *Cephalalgia* 2003; 23: 803–807.
- Wang SJ and Fuh JL. The 'Other' headaches: Primary cough, exertion, sex, and primary stabbing headaches. *Curr PainHeadache Rep* 2010; 14: 41–46.
- 4.3 Cefalea primaria associata ad attività sessuale**
- Biehl K, Evers S and Frese A. Comorbidity of migraine and headache associated with sexual activity. *Cephalalgia* 2007; 27: 1271–1273.
- Chakravarty A. Primary headaches associated with sexual activity – Some observations in Indian patients. *Cephalalgia* 2006; 26: 202–207.
- D'Andrea G, Granella F and Verdelli F. Migraine with aura triggered by orgasm. *Cephalalgia* 2002; 22: 485–486.
- Evers S, Peikert A and Frese A. Sexual headache in young adolescence: A case report. *Headache* 2009; 49: 1234–1235.
- Frese A, Eikermann A, Frese K, et al. Headache associated with sexual activity: Demography, clinical features, and comorbidity. *Neurology* 2003; 61: 796–800.
- Frese A, Rahmann A, Gregor N, et al. Headache associated with sexual activity: Prognosis and treatment options. *Cephalalgia* 2007; 27: 1265–1270.
- Kumar KL and Reuler JB. Uncommon headaches: Diagnosis and treatment. *J Gen Int Med* 1993; 8: 333–341.
- Lance JW. Headaches related to sexual activity. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1976; 39: 1226–1230.
- Landtblom AM, Fridriksson S, Boivie J, et al. Sudden onset headache: A prospective study of features, incidence and causes. *Cephalalgia* 2002; 22: 354–360.
- Lundberg PO and Osterman PO. Intercourse and headache. In: Genazzani AR, Nappi G, Facchinetti F and Martignoni E (eds). *Pain and reproduction*. Parthenon Publishing 1988: 149–153.
- Pascual J, Iglesias F, Oterino A, et al. Cough, exertional, and sexual headaches: An analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996; 46: 1520–1524.
- Pascual J, González-Mandly A, Martín R and Oterino A. Headaches precipitated by cough, prolonged exercise or sexual activity: A prospective etiological and clinical study. *J Headache Pain* 2008; 9: 259–266.
- Yeh YC, Fuh JL, Chen SP and Wang SJ. Clinical features, imaging findings and outcomes of headache associated with sexual activity. *Cephalalgia* 2010; 30: 1329–1335.
- 4.4 Cefalea primaria a "rombo di tuono"**
- Bassi P, Bandera R, Loiero M, et al. Warning signs in subarachnoid hemorrhage: A cooperative study. *Acta Neurol Scand* 1991; 84: 277–281.
- Chen SP, Fuh JL, Liang JF, et al. Recurrent primary thunderclap headache and benign CNS angiopathy: Spectra of the same disorder? *Neurology* 2006; 67: 2164–2169.
- Dodick DW, Brown RD, Britton JW and Huston J. Nonaneurysmal thunderclap headache with diffuse, multifocal, segmental and reversible vasospasm. *Cephalalgia* 1999; 19: 118–123.
- Garg RK. Recurrent thunderclap headache associated with reversible vasospasm causing stroke. *Cephalalgia* 2001; 21: 78–79.
- Landtblom AM, Fridriksson S, Boivie J, et al. Sudden onset headache: A prospective study of features incidence and causes. *Cephalalgia* 2002; 22: 354–360.
- Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A and van Gijn J. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and benign thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1998; 65: 791–793.
- Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A and van Gijn J. Follow-up of idiopathic thunderclap headache in general practice. *J Neurol* 1999; 246: 946–948.
- Linn FHH and Wijdicks EFM. Causes and management of thunderclap headache: A comprehensive review. *Neurologist* 2002; 8: 279–289.
- Markus HS. A prospective follow-up of thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991; 54: 1117–1125.
- Mauriño J, Saposnik G, Lepera S, et al. Multiple simultaneous intracerebral haemorrhages. *Arch Neurol* 2001; 58: 629–632.
- Nowak DA, Rodiek SO, Henneken S, et al. Reversible segmental cerebral vasoconstriction (Call-Fleming syndrome): Are calcium channel inhibitors a potential treatment option? *Cephalalgia* 2003; 23: 218–222.
- Schwedt TJ, Matharu MS and Dodick DW. Thunderclap headache. *Lancet Neurol* 2006; 5: 621–631.
- Slivka A and Philbrook B. Clinical and angiographic features of thunderclap headache. *Headache* 1995; 35: 1–6.
- Sturm JW and Macdonell RAL. Recurrent thunderclap headache associated with reversible intracerebral vasospasm causing stroke. *Cephalalgia* 2000; 20: 132–135.
- Wijdicks EFM, Kerkhoff H and van Gijn J. Cerebral vasospasm and unruptured aneurysm in thunderclap headache. *Lancet* 1988; ii: 1020.
- Witham TF and Kaufmann AM. Unruptured cerebral aneurysm producing a thunderclap headache. *Am J Emergency Med* 2000; 1: 88–90.
- 4.5 Cefalea da stimolo freddo**
- Bird N, MacGregor A and Wilkinson MIP. Ice-cream headache – Site, duration, and relationship to migraine. *Headache* 1992; 32: 35–38.
- Burkhart CG and Burkhart CN. Ice cream headaches with cryotherapy of actinic keratoses. *Int J Dermatol* 2006; 45: 1116–1117.
- Drummond PD and Lance JW. Neurovascular disturbances in headache patients. *Clin Exp Neurol* 1984; 20: 93–99.
- Fasano VA, Broggi G, Lo Russo G and Zeme S. Headache induced by freezing external carotid artery branches. *Adv Neurol* 1982; 33: 399.

Fuh JL, Wang SJ, Lu SR and Juang KD. Ice-cream headache—A large survey of 8359 adolescents. *Cephalalgia* 2003; 23: 977–981.

Kaczorowski Mand Kaczorowski J. Ice-cream evoked headaches (ICE-H) study: randomised trial of accelerated versus cautious ice-cream eating regimen. *BMJ* 2002; 21: 1445–1446.

Mattsson P. Headache caused by drinking cold water is common and related to active migraine. *Cephalalgia* 2001; 21: 230–235.

Raskin NH and Knittle SC. Ice cream headache and orthostatic symptoms in patients with migraine. *Headache* 1976; 16: 222–225.

Selekler HM, Erdogan MS and Budak F. Prevalence and clinical characteristics of an experimental model of 'ice-cream headache' in migraine and episodic tension-type headache patients. *Cephalalgia* 2004; 24: 293–297.

4.6 Cefalea da pressione esterna

Blau JN. Ponytail headache: A pure extracranial headache. *Headache* 2004; 44: 411–413.

Krymchantowski AV. Headaches due to external compression. *Curr Pain Headache Rep* 2010; 14: 321–324.

Pestronk A and Pestronk S. Goggle migraine. *N Engl J Med* 1983; 308: 226–227.

4.7 Cefalea primaria trafittiva

Dangond F and Spierings EL. Idiopathic stabbing headaches lasting a few seconds. *Headache* 1993; 33: 257–258.

Fuh JL, Kuo KH and Wang SJ. Primary stabbing headache in a headache clinic. *Cephalalgia* 2007; 27: 1005–1009.

Fusco C, Pisani F and Faienza C. Idiopathic stabbing headache: Clinical characteristics of children and adolescents. *Brain Develop* 2003; 25: 237–240.

Martins IP, Parreira E and Costa I. Extratrigeminal icepick status. *Headache* 1995; 35: 107–110.

Pareja JA, Ruiz J, de Isla C, et al. Idiopathic stabbing headache (jabs and jolts syndrome). *Cephalalgia* 1996; 16: 93–96.

Raskin NH and Schwartz RK. Icepick-like pain. *Neurology* 1980; 30: 203–205.

Selekler HM and Budak F. Idiopathic stabbing headache and experimental ice cream headache (short-lived headaches). *Eur Neurol* 2004; 51: 6–9.

Shin JH, Song HK, Lee JH, et al. Paroxysmal stabbing headache in the multiple dermatomes of the head and neck: a variant of primary stabbing headache or occipital neuralgia? *Cephalalgia* 2007; 27: 1101–1108.

Sjaastad O, Pettersen H and Bakketeig LS. The Vågå study; epidemiology of headache I: The prevalence of ultrashort paroxysms. *Cephalalgia* 2001; 21: 207–215.

Sjaastad, O, Pettersen, H and Bakketeig, LS. Long-lasting cephalic jabs (?) The Vågå study of headache epidemiology. *Cephalalgia* 2005; 25: 581–592.

Soriani S, Battistella PA, Arnaldi C, et al. Juvenile idiopathic stabbing headache. *Headache* 1996; 36: 565–567.

4.8 Cefalea nummulare

Cuadrado ML, Valle B, Fernández de las Peñas C, et al. Bifocal nummular headache: The first three cases. *Cephalalgia* 2009; 29: 583–586.

Cuadrado ML, Valle B, Fernández-de-las-Peñas C, et al. Pressure pain sensitivity of the head in patients with nummular headache: A cartographic study. *Cephalalgia* 2010; 30: 200–206.

Fernández-de-las Peñas C, Cuadrado ML, Barriga FJ and Pareja JA. Local decrease of pressure pain threshold in nummular headache. *Headache* 2006; 46: 1195–1198.

Fernández-de-las-Peñas C, Cuadrado ML, Barriga FJ and Pareja JA. Pericranial tenderness is not related to nummular headache. *Cephalalgia* 2007; 27: 182–186.

Grosberg BM, Solomon S and Lipton RB. Nummular headache. *Curr Pain Headache Rep* 2007; 11: 310–312.

Guerrero AL, Cortijo E, Herrero-Velázquez S, et al. Nummular headache with and without exacerbations: Comparative characteristics in a series of 72 patients. *Cephalalgia* 2012; 32: 649–653.

Moon J, Ahmed K and Garza I. Case series of sixteen patients with nummular headache. *Cephalalgia* 2010; 12: 1527–1530.

Pareja JA, Caminero AB, Serra J, et al. Numular headache: A coin-shaped cephalgia. *Neurology* 2002; 58: 1678–1679.

Pareja JA, Cuadrado ML, Fernández de las Peñas C, et al. Nummular headache with trophic changes inside the painful area. *Cephalalgia* 2008; 28: 186–190.

Pareja JA, Montojo T and Alvarez M. Nummular Headache Update. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2012; 12: 118–124.

Pareja JA, Pareja J, Barriga FJ, et al. Nummular headache. A prospective series of 14 new cases. *Headache* 2004; 44: 611–614.

Ruscheweyh R, Buchheister A, Gregor N, et al. Nummular headache: Six new cases and lancinating pain attacks as possible manifestation. *Cephalalgia* 2010; 30: 249–253.

4.9 Cefalea ipnica

Centonze V, D'Amico D, Usai S, et al. First Italian case of hypnic headache, with literature review and discussion of nosology. *Cephalalgia* 2001; 21: 71–74.

Dodick DW. Polysomnography in hypnic headache syndrome. *Headache* 2000; 40: 748–752.

Dodick DW, Jones JM and Capobianco DJ. Hypnic headache: Another indomethacin-responsive headache syndrome? *Headache* 2000; 40: 830–835.

Donnet A and Lantéri-Minet M. A consecutive series of 22 cases of hypnic headache in France. *Cephalalgia* 2009; 29: 928–934.

- Evers S and Goadsby PJ. Hypnic headache: Clinical features, pathophysiology, and treatment. *Neurology* 2003; 60: 905–909.
- Gil-Gouveia R and Goadsby PJ. Secondary ‘hypnic headache’. *J Neurol* 2007; 254: 646–654.
- Holle D, Naegel S, Krebs S, et al. Hypothalamic gray matter volume loss in hypnic headache. *Ann Neurol* 2011; 69: 533–539.
- Holle D, Naegel S, Krebs S, et al. Clinical characteristics and therapeutic options in hypnic headache. *Cephalalgia* 2010; 30: 1435–1442.
- Holle D, Wessendorf TE, Zaremba S, et al. Serial polysomnography in hypnic headache. *Cephalalgia* 2011; 31: 286–290.
- Liang JF, Fuh JL, Yu HY, et al. Clinical features, polysomnography and outcome in patients with hypnic headache. *Cephalalgia* 2008; 28: 209–215.
- Newman LC, Lipton RB and Solomon S. The hypnic headache syndrome: A benign headache disorder of the elderly. *Neurology* 1990; 40: 1904–1905.
- Peres MF, Masruha MR, Zukerman E, et al. Potential therapeutic use of melatonin in migraine and other headache disorders. *Expert Opin Investig Drugs* 2006; 15: 367–375.
- Raskin NH. The hypnic headache syndrome. *Headache* 1988; 28: 534–536.
- 4.10 New Daily Persistent Headache (NDPH)**
- Bigal ME, Lipton RB, Tepper SJ, et al. Primary chronic daily headache and its subtypes in adolescents and adults. *Neurology* 2004; 14: 843–847.
- Bigal ME, Rapoport AM, Tepper SJ, et al. The classification of chronic daily headache in adolescents – A comparison between the second edition of the international classification of headache disorders and alternative diagnostic criteria. *Headache* 2005; 45: 582–589.
- Castillo J, Munoz P, Guitera V and Pascual J. Epidemiology of chronic daily headache in the general population. *Headache* 1999; 39: 190–196.
- Chakravarty A. Chronic daily headache in children and adolescents: A clinic based study from India. *Cephalalgia* 2005; 25: 795–800.
- Donnet A and Levrier O. A consecutive series of ten cases of new daily persistent headache: Clinical presentation and morphology of the venous system. *Neurology* 2009; 72: A419.
- Evans RW. New daily persistent headache. *Curr Pain Headache Rep* 2003; 7: 303–307.
- Evans RW and Rozen TD. Etiology and treatment of new daily persistent headache. *Headache* 2001; 41: 830–832.
- Goadsby PJ and Boes C. New daily persistent headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2002; 72 Suppl 2: ii6–ii9.
- Grande RB, Aaseth K, Lundqvist C, et al. Prevalence of new daily persistent headache in the general population. The Akershus study of chronic headache. *Cephalalgia* 2009; 29: 1149–1155.
- Kung E, Tepper SJ, Rapoport AM, et al. New daily persistent headache in the pediatric population. *Cephalalgia* 2009; 29: 17–22.
- Li D and Rozen TD. The clinical characteristics of new daily persistent headache. *Cephalalgia* 2002; 22: 66–69.
- Mack KJ. New daily persistent headache in children and adults. *Curr Pain Headache Rep* 2009; 13: 47–51.
- Mack KJ. What incites new daily persistent headache in children? *Pediatr Neurol* 2004; 31: 122–125.
- Meineri P, Torre E, Rota E and Grasso E. New daily persistent headache: Clinical and serological characteristics in a retrospective study. *Neurol Sci* 2004; 25 Suppl 3: S281–S282.
- Peng KP, Fuh JL, Yuan HK, et al. New daily persistent headache: Should migrainous features be incorporated? *Cephalalgia* 2011; 31: 1561–1569.
- Peres MF, Lucchetti G, Mercante JP and Young WB. New daily persistent headache and panic disorder. *Cephalalgia* 2011; 31: 250–253.
- Prakash S and Shah ND. Postinfectious new daily persistent headache may respond to intravenous methylprednisolone. *J Headache Pain* 2010; 11: 59–66.
- Robbins MS, Grosberg BM, Napchan U, et al. Clinical and prognostic subforms of new daily-persistent headache. *Neurology* 2010; 74: 1358–1364.
- Rozen TD, Roth JM and Denenberg N. Cervical spine joint hypermobility: A possible predisposing factor for new daily persistent headache. *Cephalalgia* 2006; 26: 1182–1185.
- Rozen T and Swidan SZ. Elevation of CSF tumor necrosis factor alpha levels in new daily persistent headache and treatment refractory chronic migraine. *Headache* 2007; 47: 1050–1055.
- Santoni JR and Santoni-Williams CJ. Headache and painful lymphadenopathy in extracranial or systemic infection: Etiology of new daily persistent headaches. *Intern Med* 1993; 32: 530–532.
- Silberstein SD, Lipton RB, Solomon S and Mathew NT. Classification of daily and near daily headaches: Proposed revisions to the IHS classification. *Headache* 1994; 34: 1–7.
- Takase Y, Nakano M, Tatsumi C and Matsuyama T. Clinical features, effectiveness of drug-based treatment, and prognosis of new daily persistent headache (NDPH): 30 cases in Japan. *Cephalalgia* 2004; 24: 955–959.
- Vanast WJ. New daily persistent headaches: Definition of a benign syndrome. *Headache* 1986; 26: 317.
- Young WB and Swanson JW. New daily-persistent headache: The switched-on headache. *Neurology* 2010; 74: 1338–1339.

Cefalea attribuita a traumatismo cranico e/o cervicale

5 CEFALEA ATTRIBUITA A TRAUMATISMO CRANICO E/O CERVICALE

5.1 Cefalea acuta attribuita a traumatismo cranico

5.1.1 Cefalea acuta attribuita a traumatismo cranico moderato o severo

5.1.2 Cefalea acuta attribuita a traumatismo cranico lieve

5.2 Cefalea persistente attribuita a traumatismo cranico

5.2.1 Cefalea persistente attribuita a traumatismo cranico moderato o severo

5.2.2 Cefalea persistente attribuita a traumatismo cranico lieve

5.3 Cefalea acuta attribuita a colpo di frusta

5.4 Cefalea persistente attribuita a colpo di frusta

5.5 Cefalea acuta post-craniotomia

5.6 Cefalea persistente post-craniotomia

5. Cefalea attribuita a traumatismo cranico e/o cervicale

5.1 Cefalea acuta attribuita a traumatismo cranico

Criteri diagnostici:

- A. Qualunque cefalea che soddisfi i criteri C e D
- B. Precedente trauma cranico¹
- C. La cefalea è esordita entro 7 giorni, rispettivamente:
 - 1. dall'evento traumatico del capo
 - 2. dal momento del recupero della coscienza dopo il trauma cranico
 - 3. dalla sospensione dei farmaci che compromettono la capacità di percepire o riferire la cefalea dopo il trauma cranico
- D. Uno dei seguenti requisiti:
 - 1. la cefalea si risolve entro i 3 mesi successivi al trauma cranico
 - 2. la cefalea persiste, ma (al momento della osservazione) non sono ancora trascorsi 3 mesi dal trauma cranico
- E. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Note:

¹ Per traumatismo cranico (lesione/danno traumatico del capo) si intende una alterazione strutturale o funzionale secondaria all'azione di una forza esterna sulle strutture del capo. La definizione si applica quindi alle condizioni in cui il capo viene colpito o viceversa impatta su un oggetto, come pure ai casi di penetrazione da parte di un corpo estraneo, di forze generate da uno spostamento d'aria/esplosione o da altre forze non meglio definite.

Commento:

Rispetto a intervalli temporali più lunghi, il termine di 7 giorni stabilito arbitrariamente per l'esordio della cefalea definita come 5.1 garantisce ai criteri diagnostici una maggiore specificità (maggiore evidenza per il nesso di causa) a fronte di una relativa sensibilità. Ulteriori ricerche potranno eventualmente definire un intervallo temporale più appropriato. Nel frattempo, i criteri in Appendice per A5.1.1.1 e A5.1.2.1 - Cefalea acuta ad esordio tardivo attribuita a traumatismo cranico, rispettivamente, moderato/severo e lieve - possono essere utilizzati nel caso l'intervallo tra evento traumatico ed esordio della cefalea sia maggiore di 7 giorni.

5.1.1 Cefalea acuta attribuita a traumatismo cranico moderato o severo

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi i criteri per 5.1 Cefalea acuta attribuita a traumatismo cranico

- B. Trauma del capo con almeno uno dei seguenti requisiti:
 - 1. perdita di coscienza di durata >30 minuti
 - 2. Glasgow Coma Scale (GCS) score <13
 - 3. amnesia post-traumatica di durata >24 ore
 - 4. alterazione dello stato di vigilanza di durata >24 ore
 - 5. evidenza neuroradiologica di danno cerebrale traumatico (emorragia intracranica e/o lesione contusiva cerebrale).

Note:

¹ La durata dell'amnesia post-traumatica è definita dall'intervallo di tempo compreso tra evento traumatico e pieno recupero della memoria e delle coordinate temporali.

5.1.2 Cefalea acuta attribuita a traumatismo cranico lieve

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi i criteri per 5.1 Cefalea acuta attribuita a traumatismo cranico
- B. Trauma cranico che soddisfi entrambi i seguenti requisiti:
 - 1. non associato con alcuna delle seguenti condizioni:
 - a) perdita di coscienza di durata >30 minuti
 - b) Glasgow Coma Scale (GCS) score <13
 - c) amnesia post-traumatica di durata >24 ore
 - d) disturbo di vigilanza di durata >24 ore
 - e) evidenza neuroradiologica di danno cerebrale traumatico (emorragia intracranica e/o lesione contusiva cerebrale)
 - 2. possibile associazione, nella immediata fase post-traumatica, con uno o più dei seguenti sintomi e/o segni:
 - a) transitorio stato di confusione, disorientamento o alterazione della coscienza
 - b) perdita della memoria per gli eventi immediatamente precedenti o successivi all'evento traumatico
 - c) due o più sintomi suggestivi per danno cerebrale traumatico lieve: nausea, vomito, disturbi visivi, instabilità e/o vertigine, disturbi di memoria e/o concentrazione.

5.2 Cefalea persistente attribuita a traumatismo cranico

Criteri diagnostici:

- A. Qualunque cefalea che soddisfi i criteri C e D
- B. Precedente trauma cranico
- C. Esordio della cefalea entro i 7 giorni successivi a una delle seguenti condizioni:
 - 1. all'evento traumatico causale
 - 2. al recupero della coscienza dopo il trauma/vigilanza eventualmente successivo

3. alla sospensione dei farmaci che compromettono la capacità di percepire o riferire la cefalea dopo il trauma cranico
- D. La cefalea persiste da più di 3 mesi dal trauma del capo
- E. Non meglio inquadrabile da altra diagnosi ICHD-3.

5.2.1 Cefalea persistente attribuita a traumatismo cranico moderato o severo

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi i criteri per 5.2 Cefalea persistente attribuita a traumatismo cranico
- B. Trauma cranico associato ad almeno una delle seguenti condizioni:
 1. perdita di coscienza di durata >30 minuti
 2. Glasgow Coma Scale (GCS) score <13
 3. amnesia post-traumatica di durata >24 ore
 4. alterazione dello stato di vigilanza di durata >24 ore
 5. evidenza neuroradiologica di danno cerebrale traumatico (emorragia intracranica e/o lesione contusiva cerebrale).

Commento:

Quando la cefalea post-traumatica diventa persistente, considerare anche la possibile diagnosi di 8.2 Cefalea da uso eccessivo di farmaci.

5.2.2 Cefalea persistente attribuita a traumatismo cranico lieve

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi i criteri per 5.2 Cefalea persistente attribuita a traumatismo cranico
- B. Traumatismo cranico che soddisfi entrambi i seguenti requisiti:
 1. non associato con alcuna delle seguenti condizioni:
 - a) perdita di coscienza di durata >30 minuti
 - b) Glasgow Coma Scale (GCS) score <13
 - c) amnesia post-traumatica di durata >24 ore
 - d) alterazione dello stato di vigilanza di durata >24 ore
 - e) evidenza neuroradiologica di danno cerebrale traumatico (emorragia intracranica e/o lesione contusiva cerebrale)
 2. possibile associazione, nell'immediata fase post-traumatica, con uno o più dei seguenti sintomi e/o segni:
 - a) transitorio stato di confusione, disorientamento o alterazione della coscienza
 - b) perdita della memoria per gli eventi immediatamente precedenti o successivi all'evento traumatico

- c) due o più sintomi suggestivi di danno cerebrale traumatico lieve: nausea, vomito, disturbi visivi, instabilità e/o vertigine, disturbi di memoria e/o concentrazione.

Commento:

Quando la cefalea post-traumatica diventa persistente, considerare anche la possibile diagnosi di 8.2 Cefalea da uso eccessivo di farmaci.

5.3 Cefalea acuta attribuita a colpo di frusta¹

Criteri diagnostici:

- A. Qualunque cefalea soddisfi i criteri C e D
- B. Precedente colpo di frusta associato a dolore al collo e/o cefalea
- C. Cefalea con esordio entro 7 giorni dal colpo di frusta
- D. Una delle seguenti condizioni:
 1. la cefalea si risolve entro 3 mesi dal colpo di frusta
 2. la cefalea persiste, ma non sono ancora trascorsi 3 mesi dal colpo di frusta
- E. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

Può presentarsi come sintomo isolato o nel contesto di una costellazione di sintomi che riguardano il collo o anche sintomi somatici extracervicali, sintomi sensitivi, comportamentali, cognitivi e/o alterazioni dell'umore.

5.4 Cefalea persistente attribuita a colpo di frusta

Criteri diagnostici:

- A. Qualunque cefalea che soddisfi i criteri C e D
- B. Precedente colpo di frusta associato a dolore al collo e/o cefalea
- C. Cefalea con esordio entro 7 giorni dal colpo di frusta
- D. La cefalea persiste da più di 3 mesi dal colpo di frusta
- E. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Note:

¹ Per colpo di frusta si intende un improvviso e non adeguatamente controllato movimento di accelerazione/decelerazione del capo con flessione/estensione del collo. Il colpo di frusta può avvenire a seguito di un impatto con forza più o meno grande.

Commento:

Quando la cefalea da colpo di frusta diviene persistente, considerare anche la possibile diagnosi 8.2 Cefalea da uso eccessivo di farmaci.

5.5 Cefalea acuta post-craniotomia

Criteri diagnostici:

- A. Qualunque cefalea che soddisfi i criteri C e D
- B. Precedente craniotomia chirurgica
- C. Esordio della cefalea entro i 7 giorni successivi a una delle seguenti condizioni:
 1. alla craniotomia¹
 2. al recupero della coscienza dopo craniotomia
 3. alla sospensione dei farmaci che compromettono la capacità di percepire o riferire la cefalea dopo la craniotomia
- D. Una delle seguenti condizioni:
 1. la cefalea si è risolta spontaneamente entro 3 mesi dalla craniotomia
 2. la cefalea persiste ma non sono ancora trascorsi 3 mesi dalla craniotomia
- E. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

Si può presentare in più dei 2/3 dei pazienti. Nella maggioranza dei casi si risolve entro il periodo postoperatorio. È particolarmente frequente dopo interventi a livello della base cranica. È spesso localizzata all'area della craniotomia potendo essere anche essere diffusa ed evocare una cefalea di tipo tensivo o emicranico. Diagnosi differenziale con altre cefalee secondarie: cefalea cervicogenica (derivante da posizionamento durante l'intervento), cefalea da perdita liquorale, infezioni, idrocefalo ed emorragia intracranica.

5.6 Cefalea persistente post-craniotomia¹

Criteri diagnostici:

- A. Qualunque cefalea che soddisfi i criteri C e D
- B. Precedente craniotomia chirurgica
- C. Cefalea con esordio entro 7 giorni da una delle seguenti condizioni:
 1. dalla craniotomia
 2. dal recupero della coscienza dopo la craniotomia
 3. dalla sospensione dei farmaci che possono compromettere la capacità di percepire o riferire la cefalea dopo la craniotomia
- D. La cefalea persiste dopo oltre 3 mesi dalla craniotomia
- E. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Note:

¹ Quando la craniotomia viene effettuata per il trauma cranico, codificare 5.2.1 Cefalea persistente attribuita a traumatismo cranico moderato o severo

Commento:

Circa un quarto dei pazienti che sviluppa 5.5 Cefalea acuta post-craniotomia, vanno incontro a 5.6 Cefalea persistente post-craniotomia.

Quando la cefalea post-craniotomia diventa persistente è necessario prendere in considerazione anche la possibile diagnosi di 8.2 Cefalea da uso eccessivo di farmaci.

Bibliografia

Traumatic Brain Injury (TBI) Task Force for the US Department of the Army. TBI Task Force Report to the Surgeon General. US Army 2008 @ <http://www.armymedicine.army.mil/prr/tbitfr.html> (accessed 13 February 2013).

Introduzione

Aoki Y, Inokuchi R, Gunshin M, et al. Diffusion tensor imaging studies of mild traumatic brain injury: a meta-analysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2012; 83: 870-876.

Faux S and Sheedy J. A prospective controlled study in the prevalence of posttraumatic headache following mild traumatic brain injury. *Pain Med* 2008; 9: 1001-1011.

Kirk C, Naquib G and Abu-Arafeh I. Chronic post-traumatic headache after head injury in children and adolescents. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50: 422-425.

Lucas S, Hoffman JM, Bell KR, Walker W and Dikmen S. Characterization of headache after traumatic brain injury. *Cephalalgia* 2012; 32: 600-606.

Nampiaparampil DE. Prevalence of chronic pain after traumatic brain injury: A systematic review. *JAMA* 2008; 300: 711-719.

Russell MB and Olesen J. Migraine associated with head trauma. *Eur J Neurol* 1996; 3: 424-428.

Theeler BJ, Flynn FG and Erickson JC. Headaches after concussion in US soldiers returning from Iraq or Afghanistan. *Headache* 2010; 50: 1262-1272.

5.1, 5.2 Cefalea acuta o persistente attribuita a traumatismo cranico

Afari N, Harder LH, Madra NJ, et al. PTSD, combat injury, and headache in Veterans Returning from Iraq/Afghanistan. *Headache* 2009; 49: 1267-1276.

Alfano DP. Emotional and pain-related factors in neuropsychological assessment following mild traumatic brain injury. *Brain Cogn* 2006; 60: 194-196.

Bazarian JJ, Wong T, Harris M, et al. Epidemiology and predictors of post-concussive syndrome after minor head injury in an emergency population. *Brain Inj* 1999; 13: 173-189.

Bazarian JJ, Zhong J, Blyth B, et al, Peterson D. Diffusion tensor imaging detects clinically important axonal damage after mild traumatic brain injury: A pilot study. *J Neurotrauma* 2007; 24: 1447-1459.

- Borgaro SR, Prigatano GP, Kwasnica C and Rexer JL. Cognitive and affective sequelae in complicated and uncomplicated mild traumatic brain injury. *Brain Inj* 2003; 17: 189–198.
- Buzzi MG, Bivona U, Matteis M, et al. Cognitive and psychological patterns in post-traumatic headache following severe traumatic brain injury. *Cephalalgia* 2003; 23: 672 (P4L22).
- Couch JR and Bearss C. Chronic daily headache in the posttrauma syndrome: Relation to extent of head injury. *Headache* 2001; 41: 559–564.
- Couch JR, Lipton RB, Stewart WF and Scher AI. Head or neck injury increases the risk of chronic daily headache: A population-based study. *Neurology* 2007; 69: 1169–1177.
- Couch JR, Lipton R and Stewart WF. Is post-traumatic headache classifiable and does it exist? *Eur J Neurol* 2009; 16: 12–13.
- De Benedittis G and De Santis A. Chronic post-traumatic headache: Clinical, psychopathological features and outcome determinants. *J Neurosurg Sci* 1983; 27: 177–186.
- De Kruijk JR, Leffers P, Menheere PP, et al. Prediction of posttraumatic complaints after mild traumatic brain injury: Early symptoms and biochemical markers. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2002; 73: 727–732.
- Evans RW. Post-traumatic headaches. *Neurol Clin N Am* 2004; 22: 237–249.
- Formisano R, Bivona U, Catani S, et al. Post-traumatic headache: facts and doubts. *J Headache Pain* 2009; 10: 145–152.
- Gladstone J. From psychoneurosis to ICHD-2: An overview of the state of the art in post-traumatic headache. *Headache* 2009; 49: 1097–1111.
- Jensen OK and Nielsen FF. The influence of sex and pre-traumatic headache on the incidence and severity of headache after head injury. *Cephalalgia* 1990; 10: 285–293.
- King NS. Emotional, neuropsychological, and organic factors: Their use in the prediction of persisting post-concussion symptoms after moderate and mild head injuries. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1996; 61: 75–81.
- King NS, Crawford S, Wenden FJ, et al. Early prediction of persisting post-concussion symptoms following mild and moderate head injuries. *Br J Clin Psychol* 1999; 38 (Pt 1): 15–25.
- Lahz S and Bryant RA. Incidence of chronic pain following traumatic brain injury. *Arch Phys Med Rehabil* 1996; 77: 889–891.
- Leininger BE, Gramling SE, Farrell AD, et al. Neuropsychological deficits in symptomatic minor head injury patients after concussion and mild concussion. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1990; 53: 293–296.
- Lenaerts ME. Post-traumatic headache: From classification challenges to biological underpinnings. *Cephalalgia* 2008; 28 Suppl 1: 12–15.
- Lew HL, Lin PH, Fuh JL, et al. Characteristics and treatment of headache after traumatic brain injury: A focused review. *Am J Phys Med Rehabil* 2006; 85: 619–627.
- Martins HA, Ribas VR, Martins BB, et al. Post-traumatic headache. *Arq Neuropsiquiatr* 2009; 67: 43–45.
- McAllister TW, Saykin AJ, Flashman LA, et al. Brain activation during working memory 1 month after mild traumatic brain injury: A functional MRI study. *Neurology* 1999; 53: 1300–1308.
- Metting Z, Rodiger LA, De Keyser J and van der Naalt J. Structural and functional neuroimaging in mild-to-moderate head injury. *Lancet Neurol* 2007; 6: 699–710.
- Mickeviene D, Schrader H, Nestvold K, et al. A controlled historical cohort study on the post-concussion syndrome. *Eur J Neurol* 2002; 9: 581–587.
- Mickeviene D, Schrader H, Obelieniene D, et al. A controlled prospective inception cohort study on the post-concussion syndrome outside the medicolegal context. *Eur J Neurol* 2004; 11: 411–419.
- Neely ET, Midgett LA and Scher AI. Clinical review and epidemiology of headache disorders in US service members: With emphasis on post-traumatic headache. *Headache* 2009; 49: 1089–1096.
- Nampiaparampil DE. Prevalence of chronic pain after traumatic brain injury: A systematic review. *JAMA* 2008; 300: 711–719.
- Obermann M, Nebel K, Schumann C, et al. Gray matter changes related to chronic posttraumatic headache. *Neurology* 2009; 73: 978–983.
- Obermann M, Holle D and Katsarava Z. Post-traumatic headache. *Expert Rev Neurother* 2009; 9: 1361–1370.
- Packard RC. Current concepts in chronic post-traumatic headache. *Curr Pain Headache Rep* 2005; 9: 59–64.
- Packard RC. Posttraumatic headache: Permanency and relationship to legal settlement. *Headache* 1992; 32: 496–500.
- Packard RC. Epidemiology and pathogenesis of post-traumatic headache. *J Head Trauma Rehabil* 1999; 14: 9–21.
- Rimel RW, Giordani B, Barth JT, et al. Disability caused by minor head injury. *Neurosurgery* 1981; 9: 221–228.
- Ruff RL, Ruff SS and Wang XF. Headaches among Operation Iraqi Freedom/Operation Enduring Freedom veterans with mild traumatic brain injury associated with exposures to explosions. *J Rehabil Res Dev* 2008; 45: 941–952.
- Sarmiento E, Moreira P, Brito C, et al. Proton spectroscopy in patients with post-traumatic headache attributed to mild head injury. *Headache* 2009; 49: 1345–1352.
- Schaumann-von Stosch R, Schmidt H and Sandor P. Posttraumatic headache – IHS chapter 5. *Cephalalgia* 2008; 28: 908–909.

- Sheedy J, Harvey E, Faux S, et al. Emergency department assessment of mild traumatic brain injury and the prediction of postconcussive symptoms: A 3-month prospective study. *J Head Trauma Rehabil* 2009; 24: 333–343.
- Sheftell FD, Tepper SJ, Lay CL and Bigal ME. Post-traumatic headache: Emphasis on chronic types following mild closed head injury. *Neurol Sci* 2007; 28: S203–S207.
- Solomon S. Post-traumatic headache: Commentary: An overview. *Headache* 2009; 49: 1112–1115.
- Stovner LJ, Schrader H, Mickeviciene D, et al. Postconcussion headache: Reply to editorial. *Eur J Neurol* 2009; 16: e14.
- Stovner LJ, Schrader H, Mickeviciene D, et al. Headache after concussion. *Eur J Neurol* 2009; 16: 112–120.
- Tatrow K, Blanchard EB, Hickling EJ and Silverman DJ. Posttraumatic headache: Biopsychosocial comparisons with multiple control groups. *Headache* 2003; 43: 755–766.
- Theeler BJ, Flynn FG and Erickson JC. Headaches after concussion in US soldiers returning from Iraq or Afghanistan. *Headache* 2010; 50: 1262–1272.
- Theeler BJ and Erickson JC. Mild head trauma and chronic headaches in returning US soldiers. *Headache* 2009; 49: 529–334.
- Thornhill S, Teasdale GM, Murray GD, et al. Disability in young people and adults one year after head injury: Prospective cohort study. *BMJ* 2000; 320: 1631–1635.
- Uomoto JM and Esselman PC. Traumatic brain injury and chronic pain: Differential types and rates by head injury severity. *Arch Phys Med Rehabil* 1993; 74: 61–64.
- Walker WC, Seel RT, Curtiss G and Warden DL. Headache after moderate and severe traumatic brain injury: A longitudinal analysis. *Arch Phys Med Rehabil* 2005; 86: 1793–1800.
- Yamaguchi M. Incidence of headache and severity of head injury. *Headache* 1992; 32: 427–431.
- Yang CC, Hua MS, Tu YK and Huang SJ. Early clinical characteristics of patients with persistent post-concussion symptoms: A prospective study. *Brain Inj* 2009; 23: 299–306.
- Yang CC, Tu YK, Hua MS and Huang SJ. The association between the postconcussion symptoms and clinical outcomes for patients with mild traumatic brain injury. *J Trauma* 2007; 62: 657–663.
- Zasler ND. Posttraumatic headache: Caveats and controversies. *J Head Trauma Rehabil* 1999; 14: 1–8.
- 5.3, 5.4 Cefalea acuta o persistente attribuita a colpo di frusta**
- Obelieniene D, Schrader H, Bovim G, et al. Pain after whiplash: A prospective controlled inception cohort study. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1999; 66: 279–283.
- Obermann M, Nebel K, Riegel A, et al. Incidence and predictors of chronic headache attributed to whiplash injury. *Cephalalgia* 2010; 30: 528–534.
- O'Neill B, Haddon W, Jr, Kelley AB and Sorenson WW. Automobile head restraints—Frequency of neck injury claims in relation to the presence of head restraints. *Am J Public Health* 1972; 62: 399–406.
- Richter M, Otte D, Pohlemann T, et al. Whiplash-type neck distortion in restrained car drivers: frequency, causes and long-term results. *Eur Spine J* 2000; 9: 109–117.
- Spitzer WO, Skovron ML, Salmi LR, et al. Scientific monograph of the Quebec Task Force on Whiplash-Associated Disorders: Redefining 'whiplash' and its management. *Spine* 1995; 20 Suppl 8: 1S–73S.
- 5.5, 5.6 Cefalea acuta o persistente post-craniotomia**
- De Benedittis G, Lorenzetti A, Spagnoli D, et al. Postoperative pain in neurosurgery: a pilot study in brain surgery. *Neurosurgery* 1996; 38: 466–470.
- De Gray LC and Matta BF. Acute and chronic pain following craniotomy: A review. *Anaesthesia* 2005; 60: 693–704.
- Gee JR, Ishaq Y and Vijayan N. Post craniotomy headache. *Headache* 2003; 43: 276–278.
- Harner SG, Beatty CW and Ebersold MJ. Headache after acoustic neuroma excision. *Am J Otol* 1993; 14: 552–555.
- Kaur A, Selwa L, Fromes Gand Ross D. Persistent headache after supratentorial craniotomy. *Neurosurgery* 2000; 47: 633–636.
- Rocha Filho P. Post-craniotomy headache after acoustic neuroma surgery. *Cephalalgia* 2010; 30: 509–510.
- Rocha-Filho PAS, Gherpelli JLD, De Siqueira JTT and Rabello GD. Post-craniotomy headache: characteristics, behavior and effect on quality of life in patients operated for treatment of supratentorial intracranial aneurysms. *Cephalalgia* 2008; 28: 41–48.
- Rocha-Filho PAS, Gherpelli JLD, de Siqueira JTT and Rabello GD. Post-craniotomy headache: a proposed revision of IHS diagnostic criteria. *Cephalalgia* 2010; 30: 560–566.
- Schaller B and Baumann A. Headache after removal of vestibular schwannoma via the retrosigmoid approach: a long-term follow-up study. *Otolaryngol Head Neck Surgery* 2003; 128: 387–395.
- Thibault M, Girard F, Moundjian R, et al. Craniotomy site influences postoperative pain following neurosurgical procedures: a retrospective study. *Can J Anesth* 2007; 54: 544–548.
- Vijayan N. Postoperative headache in acoustic neuroma. *Headache* 1995; 2: 98–100.

Cefalea attribuita a disturbi vascolari cranici o cervicali

6 CEFALEA ATTRIBUITA A DISTURBI VASCOLARI CRANICI O CERVICALI

6.1 Cefalea attribuita ad ictus ischemico o attacco ischemico transitorio

- 6.1.1 Cefalea attribuita ad ictus ischemico (infarto cerebrale)
- 6.1.2 Cefalea attribuita ad attacco ischemico transitorio (TIA)

6.2 Cefalea attribuita ad emorragia intracranica non traumatica

- 6.2.1 Cefalea attribuita ad emorragia intracerebrale non traumatica
- 6.2.2 Cefalea attribuita ad emorragia subaracnoidea (SAH) non traumatica
- 6.2.3 Cefalea attribuita ad ematoma subdurale acuto (ASDH) non traumatico

6.3 Cefalea attribuita a malformazione vascolare che non ha sanguinato

- 6.3.1 Cefalea attribuita ad aneurisma saccolare che non ha sanguinato
- 6.3.2 Cefalea attribuita a malformazione arterovenosa (AVM)
- 6.3.3 Cefalea attribuita a fistola durale arterovenosa (DAVF)
- 6.3.4 Cefalea attribuita ad angioma cavernoso
- 6.3.5 Cefalea attribuita ad angiomatosi encefalotrigeminale o leptomeningea (sindrome di Sturge Weber)

6.4 Cefalea attribuita ad arterite

- 6.4.1 Cefalea attribuita ad arterite a cellule giganti (GCA)
- 6.4.2 Cefalea attribuita ad angite primaria del sistema nervoso centrale (PACNS)
- 6.4.3 Cefalea attribuita ad angite secondaria del sistema nervoso centrale (SACNS)

6.5 Cefalea attribuita a disturbo del tratto cervicale dell'arteria carotide o dell'arteria vertebrale

- 6.5.1 Cefalea o dolore facciale o del collo attribuiti a dissezione arteriosa cervicale carotidea o vertebrale
- 6.5.2 Cefalea post-endoarterectomia
- 6.5.3 Cefalea attribuita ad angioplastica carotidea o vertebrale

6.6 Cefalea attribuita a trombosi venosa cerebrale (CVT)

6.7 Cefalea attribuita ad altro disturbo acuto arterioso intracranico

- 6.7.1 Cefalea attribuita a procedura endovascolare intracranica
- 6.7.2 Cefalea da angiografia
- 6.7.3 Cefalea attribuita a sindrome da vasocostrizione cerebrale reversibile (RCVS)
 - 6.7.3.1 Cefalea probabilmente attribuita a sindrome da vasocostrizione cerebrale reversibile (RCVS)
- 6.7.4 Cefalea attribuita a dissezione arteriosa intracranica

6.8 Cefalea attribuita a vasculopatia genetica

- 6.8.1 Arteriopatia cerebrale autosomica dominante con infarti sottocorticali e leucoencefalopatia (CADASIL)
- 6.8.2 Encefalopatia mitocondriale, acidosi lattica ed episodi simil-ictali (MELAS)
- 6.8.3 Cefalea attribuita ad altra vasculopatia genetica

6.9 Cefalea attribuita ad apoplessia ipofisaria

6. Cefalea attribuita a disturbi vascolari cranici o cervicali

6.1 Cefalea attribuita ad ictus ischemico o attacco ischemico transitorio

6.1.1 Cefalea attribuita ad ictus ischemico (infarto cerebrale)

Criteri diagnostici:

- A. Ogni nuova cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Diagnosi di ictus ischemico acuto
- C. Evidenza del nesso di causalità dimostrato da almeno una tra i seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata simultaneamente o in relazione temporale molto stretta con altri sintomi e/o segni clinici di ictus ischemico o ha portato alla diagnosi di ictus ischemico
 2. la cefalea è migliorata significativamente in parallelo con la stabilizzazione o con il miglioramento degli altri sintomi o segni clinici o radiologici di ictus ischemico
- D. La cefalea non risulta meglio inquadrata da altre diagnosi ICHD-3.

6.1.2 Cefalea attribuita ad attacco ischemico transitorio (TIA)

Criteri diagnostici:

- A. Ogni nuova cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Diagnosi di attacco ischemico transitorio (TIA)
- C. Evidenza del nesso di causalità dimostrato da entrambi i seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata simultaneamente ai sintomi e/o segni clinici di TIA
 2. la cefalea si risolve entro 24 ore
- D. La cefalea non risulta meglio inquadrata da altre diagnosi ICHD-3.

6.2 Cefalea attribuita ad emorragia intracranica non traumatica

6.2.1 Cefalea attribuita ad emorragia intracerebrale¹ non traumatica

Criteri diagnostici:

- A. Ogni nuova cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Diagnosi di emorragia intracerebrale (ICH) in assenza di trauma cranico
- C. Evidenza del nesso di causalità dimostrato da almeno due tra i seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata in stretta relazione temporale con altri sintomi e/o segni clinici di ICH o ha portato alla diagnosi di ICH

2. la cefalea è migliorata significativamente in parallelo con la stabilizzazione o con il miglioramento degli altri sintomi o segni clinici o radiologici di ICH
3. la cefalea ha almeno una tra le seguenti tre caratteristiche:
 - a) esordio improvviso o "a rombo di tuono"
 - b) massima nel giorno dell'esordio
 - c) localizzata in rapporto alla sede dell'emorragia
- D. La cefalea non risulta meglio inquadrata da altre diagnosi ICHD-3.

Nota:

¹ Abitualmente il termine *intracerebrale* impiegato in questo contesto include *intracerebellare*.

6.2.2 Cefalea attribuita ad emorragia subaracnoidea (SAH) non traumatica

Criteri diagnostici:

- A. Ogni nuova cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Diagnosi di emorragia subaracnoidea (SAH) in assenza di trauma cranico
- C. Evidenza del nesso di causalità dimostrato da almeno due tra i seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata in stretta relazione temporale con altri sintomi e/o segni clinici di SAH o ha portato alla diagnosi di SAH
 2. la cefalea è migliorata significativamente in parallelo con la stabilizzazione o il miglioramento degli altri sintomi o segni clinici o radiologici di SAH
 3. la cefalea ha esordio improvviso o "a rombo di tuono"
- D. La cefalea non risulta meglio inquadrata da altre diagnosi ICHD-3.

6.2.3 Cefalea attribuita ad ematoma subdurale acuto (ASDH) non traumatico

Criteri diagnostici:

- A. Ogni nuova cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Diagnosi di emorragia subdurale in assenza di trauma cranico (ASDH)
- C. Evidenza del nesso di causalità dimostrato da almeno due tra le seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata in relazione temporale molto stretta con altri sintomi e/o segni clinici di ASDH o ha portato alla diagnosi di ASDH
 2. uno o entrambi i seguenti:
 - a) la cefalea è peggiorata significativamente in parallelo con il peggioramento dell'ASDH
 - b) la cefalea è migliorata significativamente in parallelo con il miglioramento degli al-

tri sintomi o segni clinici o radiologici di ASDH

3. la cefalea ha almeno una tra le seguenti due caratteristiche:
 - a) esordio improvviso o "a rombo di tuono"
 - b) localizzata in rapporto alla sede dell'emorragia
- D. La cefalea non risulta meglio inquadrata da altre diagnosi ICHD-3.

6.3 Cefalea attribuita a malformazione vascolare che non ha sanguinato

6.3.1 Cefalea attribuita ad aneurisma sacculare che non ha sanguinato

Criteri diagnostici:

- A. Ogni nuova cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Diagnosi di aneurisma sacculare che non ha sanguinato
- C. Evidenza del nesso di causalità dimostrato da almeno due tra le seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata in stretta relazione temporale con i sintomi e/o segni clinici di aneurisma sacculare che non ha sanguinato o ha portato alla sua diagnosi
 2. uno o entrambi i seguenti:
 - a) la cefalea è peggiorata significativamente in parallelo con il peggioramento degli altri sintomi o segni clinici o radiologici di crescita dell'aneurisma sacculare
 - b) la cefalea si è risolta dopo trattamento dell'aneurisma sacculare
 3. uno o entrambi i seguenti:
 - a) la cefalea ha esordio improvviso o "a rombo di tuono"
 - b) la cefalea si associa a paralisi dolorosa del III nervo cranico
- D. La cefalea non risulta meglio inquadrata da altre diagnosi ICHD-3, essendo state escluse l'emorragia intracranica e la sindrome da vasocostrizione cerebrale reversibile con indagini appropriate.

6.3.2 Cefalea attribuita a malformazione arterovenosa (AVM)

Criteri diagnostici:

- A. Ogni cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Diagnosi di malformazione arterovenosa (AVM)
- C. Evidenza del nesso di causalità dimostrato da almeno due tra i seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata in stretta relazione temporale con altri sintomi e/o segni clini-

ci di AVM o ha portato al riscontro di una AVM

2. uno o entrambi i seguenti:
 - a) la cefalea è peggiorata significativamente in parallelo con il peggioramento dell'AVM
 - b) la cefalea è migliorata significativamente in parallelo con il miglioramento dell'AVM
3. la cefalea si localizza in corrispondenza della sede dell'AVM
- D. La cefalea non risulta meglio inquadrata da altre diagnosi ICHD-3, essendo stata esclusa l'emorragia intracerebrale con indagini appropriate.

6.3.3 Cefalea attribuita a fistola durale arterovenosa (DAVF)

Criteri diagnostici:

- A. Ogni nuova cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Diagnosi di fistola durale arterovenosa (DAVF)
- C. Evidenza del nesso di causalità dimostrato da almeno due tra i seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata in stretta relazione temporale con altri sintomi e/o segni clinici di DAVF o ha portato alla diagnosi di DAVF
 2. uno o entrambi i seguenti:
 - a) la cefalea è peggiorata significativamente in parallelo con il peggioramento degli altri sintomi o segni clinici o radiologici di crescita della DAVF
 - b) la cefalea è migliorata significativamente dopo il trattamento della DAVF
 3. almeno uno dei seguenti:
 - a) la cefalea è accompagnata da tinnito pulsante
 - b) la cefalea è accompagnata da oftalmoplegia
 - c) la cefalea aumenta progressivamente di intensità e peggiora al mattino e/o con i colpi di tosse e/o chinandosi
 4. localizzazione corrispondente alla sede della DAVF
- D. La cefalea non risulta meglio inquadrata da altre diagnosi ICHD-3, essendo state escluse l'emorragia intracerebrale e la trombosi venosa cerebrale con indagini appropriate.

6.3.4 Cefalea attribuita ad angioma cavernoso

Criteri diagnostici:

- A. Ogni nuova cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Diagnosi di angioma cavernoso

C. Evidenza del nesso di causalità dimostrato da almeno due tra i seguenti:

1. la cefalea si è sviluppata in stretta relazione temporale con altri sintomi e/o segni clinici di angioma cavernoso
2. uno o entrambi i seguenti:
 - a) la cefalea è peggiorata significativamente in parallelo con il peggioramento degli altri sintomi o segni clinici o radiologici di crescita dell'angioma cavernoso
 - b) la cefalea è migliorata significativamente o si è risolta dopo rimozione dell'angioma cavernoso
3. localizzazione corrispondente alla sede dell'angioma cavernoso

D. La cefalea non risulta meglio inquadrata da altre diagnosi ICHD-3, essendo stata esclusa l'emorragia intracerebrale con indagini appropriate.

6.3.5 Cefalea attribuita ad angiomatosi encefalotrigeminale o leptomeningea (sindrome di Sturge Weber)

Criteri diagnostici:

- A. Ogni nuova cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Angioma del volto ed evidenza alle immagini neuroradiologiche di un angioma meningeo omolaterale rispetto all'angioma del volto
- C. Evidenza del nesso di causalità dimostrato da almeno due tra i seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata in stretta relazione temporale con altri sintomi e/o segni clinici e/o evidenza alle neuroimmagini di angioma meningeo
 2. la cefalea è peggiorata significativamente in relazione temporale molto stretta con altri sintomi e/o segni clinici e/o radiologici di crescita dell'angioma meningeo
 3. la cefalea è simil-emicranica, con localizzazione bilaterale o corrispondente alla sede dell'angioma e si associa ad aura controlaterale alla sede dell'angioma
- D. La cefalea non risulta meglio inquadrata da altre diagnosi ICHD-3.

6.4 Cefalea attribuita ad arterite

Criteri diagnostici:

- A. Ogni nuova cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Diagnosi di arterite
- C. Evidenza del nesso di causalità dimostrato da almeno una tra i seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata in stretta relazione temporale con altri sintomi e/o segni clinici

di esordio di arterite o ha portato alla diagnosi di arterite

2. uno o entrambi i seguenti:
 - a) la cefalea è peggiorata significativamente in parallelo con il peggioramento dell'arterite
 - b) la cefalea è migliorata significativamente in parallelo con il miglioramento dell'arterite

D. La cefalea non risulta meglio inquadrata da altre diagnosi ICHD-3.

6.4.1 Cefalea attribuita ad arterite a cellule giganti (GCA)

Criteri diagnostici:

- A. Ogni nuova cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Diagnosi di arterite a cellule giganti (GCA)
- C. Evidenza del nesso di causalità dimostrato da almeno due tra i seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata in relazione temporale stretta con altri sintomi e/o segni clinici o biologici di esordio di arterite a cellule giganti (GCA) o ha portato alla diagnosi di arterite a cellule giganti (GCA)
 2. uno o entrambi i seguenti:
 - a) la cefalea è peggiorata significativamente in parallelo con il peggioramento dell'arterite a cellule giganti (GCA)
 - b) la cefalea è migliorata significativamente o si è risolta entro 3 giorni dall'inizio del trattamento con steroidi ad alte dosi
 3. la cefalea si associa a ipersensibilità dello scalpo e/o a claudicatio mandibolare
- D. La cefalea non risulta meglio inquadrata da altre diagnosi ICHD-3.

6.4.2 Cefalea attribuita ad angite primaria del sistema nervoso centrale (PACNS)

Criteri diagnostici:

- A. Ogni nuova cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Diagnosi di angite primaria del sistema nervoso centrale (PACNS)
- C. Evidenza del nesso di causalità dimostrato da una o entrambe le seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata in stretta relazione temporale con altri sintomi e/o segni clinici di esordio di PACNS o ha portato alla diagnosi di PACNS
 2. uno o entrambi i seguenti:
 - a) la cefalea è peggiorata significativamente in parallelo con il peggioramento della PACNS
 - b) la cefalea è migliorata significativamente in parallelo con il miglioramento della

PACNS a seguito del trattamento con steroidi e/o immunosoppressori

D. La cefalea non risulta meglio inquadrata da altre diagnosi ICHD-3 essendo state escluse infezioni del SNC, neoplasie del SNC e la sindrome da vasocostrizione cerebrale reversibile con indagini appropriate.

6.4.3 Cefalea attribuita ad angite secondaria del sistema nervoso centrale (SACNS)

Criteri diagnostici:

- A. Ogni nuova cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Diagnosi di angite secondaria del sistema nervoso centrale (SACNS)
- C. Evidenza del nesso di causalità dimostrato da almeno una tra i seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata in stretta relazione temporale con altri sintomi e/o segni clinici di esordio di SACNS (angite del SNC in presenza di angite sistemica)
 2. uno o entrambi i seguenti:
 - a) la cefalea è peggiorata significativamente in parallelo con il peggioramento dell'angite sistemica
 - b) la cefalea è migliorata significativamente in parallelo con il miglioramento dell'angite sistemica, a seguito del trattamento con steroidi e/o immunosoppressori
- D. La cefalea non risulta meglio inquadrata da altre diagnosi ICHD-3.

6.5 Cefalea attribuita a disturbo del tratto cervicale dell'arteria carotide o dell'arteria vertebrale

Criteri diagnostici:

- A. Ogni nuova cefalea e/o dolore facciale o del collo che soddisfi il criterio C
- B. Dimostrazione di lesione di un'arteria cervicale, o intervento chirurgico o radiologico effettuato su un'arteria cervicale
- C. Evidenza del nesso di causalità dimostrato da almeno due tra i seguenti:
 1. il dolore si è sviluppato in stretta relazione temporale con altri segni locali di lesione di un'arteria cervicale o ha portato alla diagnosi di lesione di un'arteria cervicale
 2. uno o entrambi i seguenti:
 - a) il dolore è peggiorato significativamente in parallelo con il peggioramento degli altri segni di lesione di un'arteria cervicale
 - b) il dolore è migliorato considerevolmente o si è risolto entro un mese dal suo esordio
 3. il dolore è unilaterale ed omolaterale all'arteria cervicale lesionata

D. La cefalea non risulta meglio inquadrata da altre diagnosi ICHD-3.

6.5.1 Cefalea o dolore facciale o del collo attribuiti a dissezione arteriosa cervicale carotidea o vertebrale

Criteri diagnostici:

- A. Ogni nuova cefalea e/o dolore facciale o del collo che soddisfi il criterio C
- B. Diagnosi di dissezione carotidea o vertebrale
- C. Evidenza del nesso di causalità dimostrato da almeno due tra le seguenti:
 1. il dolore si è sviluppato in stretta relazione temporale con altri segni locali di dissezione di un'arteria cervicale o ha portato alla diagnosi di dissezione di un'arteria cervicale
 2. uno o entrambi i seguenti:
 - a) il dolore è peggiorato significativamente in parallelo con il peggioramento degli altri segni di dissezione di un'arteria cervicale
 - b) il dolore è migliorato considerevolmente o si è risolto entro un mese dall'esordio
 3. uno o entrambi i seguenti:
 - a) il dolore è severo e continuo per giorni o più a lungo
 - b) il dolore precede la comparsa dei segni di ischemia acuta retinica e/o cerebrale
 4. il dolore è unilaterale ed omolaterale all'arteria cervicale lesionata
- D. La cefalea non risulta meglio inquadrata da altre diagnosi ICHD-3.

6.5.2 Cefalea post-endoarterectomia

Criteri diagnostici:

- A. Ogni nuova cefalea che soddisfi il criterio C
- B. È stata effettuata una endoarterectomia carotidea
- C. Evidenza del nesso di causalità dimostrato da almeno due tra seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata entro una settimana dall'endoarterectomia carotidea
 2. la cefalea si è risolta entro un mese dall'endoarterectomia carotidea
 3. la cefalea è unilaterale, omolaterale all'endoarterectomia carotidea e presenta una delle seguenti tre caratteristiche:
 - a) dolore diffuso lieve
 - b) dolore unilaterale simil-cefalea a grappolo con attacchi della durata di 2-3 ore che si verificano una o due volte al giorno
 - c) dolore pulsante severo

D. La cefalea non risulta meglio inquadrata da altre diagnosi ICHD-3, essendo stata esclusa la dissezione arteriosa con indagini appropriate.

6.5.3 Cefalea attribuita ad angioplastica carotidea o vertebrale

Criteri diagnostici:

- A. Ogni nuova cefalea che soddisfi il criterio C
- B. È stata effettuata una angioplastica carotidea o vertebrale
- C. Evidenza del nesso di causalità dimostrato da tutti i seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata entro una settimana dall'angioplastica
 2. la cefalea si è risolta entro un mese dall'angioplastica
 3. la cefalea è omolaterale all'angioplastica
- D. La cefalea non risulta meglio inquadrata da altre diagnosi ICHD-3, essendo stata esclusa la dissezione arteriosa con indagini appropriate.

6.6 Cefalea attribuita a trombosi venosa cerebrale (CVT)

Criteri diagnostici:

- A. Ogni nuova cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Diagnosi di trombosi venosa cerebrale (CVT)
- C. Evidenza del nesso di causalità dimostrata da entrambi i seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata in stretta relazione temporale con altri sintomi e/o segni clinici di CVT o ha portato alla diagnosi di CVT
 2. uno o entrambi i seguenti:
 - a) la cefalea è peggiorata significativamente in parallelo con il peggioramento dei segni clinici o radiologici di estensione della CVT
 - b) la cefalea è migliorata significativamente o si risolve dopo miglioramento della CVT
- D. La cefalea non risulta meglio inquadrata da altre diagnosi ICHD-3.

6.7 Cefalea attribuita ad altro disturbo acuto arterioso intracranico

6.7.1 Cefalea attribuita a procedura endovascolare intracranica

Criteri diagnostici:

- A. Ogni nuova cefalea che soddisfi il criterio C
- B. È stato effettuato trattamento con angioplastica o embolizzazione

C. Evidenza del nesso di causalità dimostrata da tutti i seguenti:

1. la cefalea si è sviluppata nel giro di secondi dalla procedura
2. la cefalea si è risolta entro 24 ore dal termine della procedura
3. la cefalea è severa, unilaterale ed omolaterale alla sede della procedura

D. La cefalea non risulta meglio inquadrata da altre diagnosi ICHD-3, essendo stata esclusa la dissezione arteriosa con indagini appropriate.

6.7.2 Cefalea da angiografia

Criteri diagnostici:

- A. Ogni nuova cefalea che soddisfi il criterio C
- B. È stata effettuata una procedura di angiografia intra-arteriosa carotidea o vertebrale
- C. Almeno due tra i seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata durante l'angiografia
 2. la cefalea si è risolta entro 72 ore dal termine dell'angiografia
 3. la cefalea ha entrambe le seguenti caratteristiche:
 - a) diffusa, urente, severa
 - b) in pazienti emicranici ha le caratteristiche di 1.1 *Emicrania senza aura* o 1.2 *Emicrania con aura*
- D. La cefalea non risulta meglio inquadrata da altre diagnosi ICHD-3.

6.7.3 Cefalea attribuita a sindrome da vasocostrizione cerebrale reversibile (RCVS)

Criteri diagnostici:

- A. Ogni nuova cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Diagnosi di sindrome da vasocostrizione cerebrale reversibile (RCVS)
- C. Evidenza del nesso di causalità dimostrato da almeno uno tra i seguenti:
 1. la cefalea, con o senza deficit focali e/o crisi epilettiche, ha portato ad effettuare l'angiografia (con aspetto "a collana di perle" nelle arterie intracraniche) e a diagnosticare la RCVS
 2. la cefalea ha una o entrambe le seguenti caratteristiche:
 - a) ricorrente entro un mese ed esordio "a rombo di tuono"
 - b) scatenata da attività sessuale, esercizio fisico, manovra di Valsalva, emozioni, bagno e/o doccia

3. assenza di nuova significativa cefalea ad oltre un mese dall'esordio

D. La cefalea non risulta meglio inquadrata da altre diagnosi ICHD-3, essendo stata esclusa l'emorragia subaracnoidea da aneurisma con indagini appropriate.

6.7.3.1 Cefalea probabilmente attribuita a sindrome da vasocostrizione cerebrale reversibile (RCVS)

Criteri diagnostici:

- A. Ogni nuova cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Sospetto di RCVS, con angiografia cerebrale normale
- C. Probabile causalità dimostrata da tutte le seguenti:
 1. almeno due episodi di cefalea nell'arco di un mese, con tutte e tre le seguenti caratteristiche:
 - a) esordio "a rombo di tuono", picco massimo entro un minuto
 - b) intensità severa
 - c) durata superiore o pari a 5 minuti
 2. almeno un episodio di cefalea "a rombo di tuono" è stato scatenato da uno dei seguenti:
 - a) attività sessuale (poco prima o durante l'orgasmo)
 - b) esercizio fisico
 - c) manovra di Valsalva
 - d) emozioni
 - e) bagno e/o doccia
 - f) piegamenti
 3. nessuna nuova cefalea "a rombo di tuono" o altra cefalea significativa si verifica ad oltre un mese dall'esordio
- D. Non soddisfatti i criteri diagnostici ICHD-3 per ogni altro disturbo cefalalgico
- E. La cefalea non risulta meglio inquadrata da altre diagnosi ICHD-3, essendo stata esclusa l'emorragia subaracnoidea da aneurisma con indagini appropriate.

6.7.4 Cefalea attribuita a dissezione arteriosa intracranica

Criteri diagnostici:

- A. Ogni nuova cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Diagnosi di dissezione arteriosa intracranica
- C. Evidenza del nesso di causalità dimostrato da almeno due tra le seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata in stretta relazione temporale con altri sintomi e/o segni clini-

ci di dissezione arteriosa intracranica o ha portato alla diagnosi di dissezione arteriosa intracranica

2. la cefalea si è risolta entro un mese dall'esordio
3. la cefalea ha almeno una tra le seguenti caratteristiche:
 - a) esordio improvviso o "a rombo di tuono"
 - b) intensità severa
4. la cefalea è unilaterale e omilaterale alla dissezione
- D. La cefalea non risulta meglio inquadrata da altre diagnosi ICHD-3.

6.8 Cefalea attribuita a vasculopatia genetica

Criteri diagnostici:

- A. Attacchi ricorrenti di cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Diagnosi di vasculopatia genetica, con appropriato test genetico
- C. La cefalea è:
 1. simil-emicranica
 2. il sintomo di esordio di episodi simil-stroke
- D. La cefalea non risulta meglio inquadrata da altre diagnosi ICHD-3.

6.8.1 Arteriopatia cerebrale autosomica dominante con infarti sottocorticali e leucoencefalopatia (CADASIL)

Criteri diagnostici:

- A. Attacchi ricorrenti di emicrania con aura tipica, emiplegica o prolungata, che soddisfi il criterio C
- B. Arteriopatia cerebrale autosomica dominante con infarti sottocorticali e leucoencefalopatia (CADASIL) confermata da test genetico per le mutazioni del gene NOTCH-3 e/o positività della biopsia cutanea
- C. Uno o entrambi i seguenti:
 1. L'emicrania con aura è stata la più precoce manifestazione clinica della CADASIL
 2. Gli attacchi di emicrania con aura migliorano o cessano quando le altre manifestazioni della CADASIL (ictus ischemico, disturbi dell'affettività e/o disfunzione cognitiva) compaiono o peggiorano
- D. La cefalea non risulta meglio inquadrata da altre diagnosi ICHD-3.

6.8.2 Encefalopatia mitocondriale, acidosi lattica ed episodi simil-ictali (MELAS)

Criteri diagnostici:

- A. Attacchi ricorrenti di cefalea che soddisfino il criterio C
- B. Dimostrazione di un'anomalia genetica mitocondriale associata alla MELAS
- C. Uno o entrambi i seguenti:
 1. attacchi ricorrenti di emicrania con o senza aura
 2. cefalea acuta che precede i deficit neurologici focali e/o le convulsioni
- D. La cefalea non risulta meglio inquadrata da altre diagnosi ICHD-3.

6.8.3 Cefalea attribuita ad altra vasculopatia genetica

Criteri diagnostici:

- A. Attacchi ricorrenti di emicrania con o senza aura, che soddisfino il criterio C
- B. Avvenuta diagnosi di vasculopatia genetica, tramite un appropriato test genetico
- C. Gli attacchi di emicrania sono parte riconosciuta della sindrome clinica associata alla vasculopatia genetica
- D. La cefalea non risulta meglio inquadrata da altre diagnosi ICHD-3.

6.9 Cefalea attribuita ad apoplezia ipofisaria

Criteri diagnostici:

- A. Ogni nuova cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Diagnosi di infarcimento emorragico acuto dell'ipofisi
- C. Evidenza del nesso di causalità dimostrata da almeno due dei seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata in stretta relazione temporale con altri sintomi e/o segni clinici di apoplezia ipofisaria o ha portato alla diagnosi di apoplezia ipofisaria
 2. almeno uno dei seguenti:
 - a) la cefalea è peggiorata significativamente in parallelo con il peggioramento degli altri sintomi e/o segni di apoplezia ipofisaria
 - b) la cefalea è migliorata significativamente o si è risolta in parallelo con il miglioramento degli altri sintomi e/o segni di apoplezia ipofisaria
 3. cefalea severa ad esordio improvviso o "a rombo di tuono"
- D. La cefalea non risulta meglio inquadrata da altre diagnosi ICHD-3.

Bibliografia

6.1.1 Cefalea attribuita ad ictus ischemico (infarto cerebrale)

- Ferro JM, Melo TP, Oliveira V, et al. A multivariate study of headache associated with ischemic stroke. *Headache* 1995; 35: 315-319.
- Fisher CM. Headache in acute cerebrovascular disease. In: Vinken PH and Bruyn GW eds. *Headache and cranial neuralgias. Handbook of clinical neurology.* Amsterdam: Elsevier 1968; 5: 124-156.
- Gorelick PB, Hier DB, Caplan LR and Langenberg D. Headache in acute cerebrovascular disease. *Neurology* 1986; 36: 1445-1450.
- Portenoy RK, Abissi CJ, Lipton RB, et al. Headache in cerebrovascular disease. *Stroke* 1984; 15: 1009-1012.
- Schwedt TJ and Dodick DW. Thunderclap stroke: Embolic cerebellar infarcts presenting as thunderclap headache. *Headache* 2006; 46: 520-522.
- Verdelho A, Ferro JM, Melo T, et al. Headache in acute stroke. A prospective study in the first 8 days. *Cephalalgia* 2008; 28: 346-354.

6.1.2 Cefalea attribuita ad attacco ischemico transitorio (TIA)

- Caplan LR. Migraine and vertebrobasilar ischemia. *Neurology* 1991; 41: 55-61.
- Ferro JM, Costa I, Melo TP, et al. Headache associated with transient ischemic attacks. *Headache* 1995; 35: 544-548.
- Fisher CM. Migraine accompaniments versus arteriosclerotic ischemia. *Trans Am Neurol Assoc* 1968; 93: 211-213.
- Fisher CM. Cerebral ischemia: Less familiar types. *Clin Neurosurg* 1971; 18: 267-336.
- Fisher CM. Late-life migraine accompaniments as a cause of unexplained transient ischemic attacks. *Can J Med Sci* 1980; 7: 9-17.
- Martsen BH, Sorensen PS and Marquardsen J. Transient ischemic attacks in young patients: a thromboembolic or migrainous manifestation? A ten-year follow-up of 46 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1990; 53: 1029-1033.

6.2.1 Cefalea attribuita ad emorragia intracerebrale non traumatica

- Ferro JM, Melo TP and Guerreiro M. Headaches in intracerebral hemorrhage survivors. *Neurology* 1998; 50: 203-207.
- Gorelick PB, Hier DB, Caplan LR and Langenberg P. Headache in acute cerebrovascular disease. *Neurology* 1986; 36: 1445-1450.
- Jensen TS and Gorelick PB. Headache associated with stroke and intracranial hematoma. In: *The Headaches. 2nd edition.* J Olesen, P Telt-Hansen and KMA Welch eds. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins 2000, 781-787.

Melo TP, Pinto AN and Ferro JM. Headache in intracerebral hematomas. *Neurology* 1996; 47: 494–500.

Schuaib A, Metz L and Hing T. Migraine and intracerebral hemorrhage. *Cephalalgia* 1989; 9: 59–61.

Verdelho A, Ferro JM, Melo T, et al. Headache in acute stroke. A prospective study in the first 8 days. *Cephalalgia* 2008; 28; 346–354.

6.2.2 Cefalea attribuita ad emorragia subaracnoidea (SAH) non traumatica

Bassi P, Bandera R, Loiero M, et al. Warning signs in subarachnoid hemorrhage: A cooperative study. *Acta Neurol Scand* 1991; 84: 277–281.

Edlow JA and Caplan LR. Avoiding pitfalls in the diagnosis of subarachnoid hemorrhage. *NEJM* 2000; 342: 29–36.

Evans RW. Diagnostic testing for the evaluation of headaches. *Neurology Clinics* 1996; 14: 1–26.

Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A and van Gijn J. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and benign thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1998; 65: 791–793.

Mayberg MR, Batjer HH, Dacey R, et al. Guidelines for the management of aneurysmal subarachnoid hemorrhage. A statement for healthcare professionals from a special writing group of the Stroke Council of the American Heart Association. *Stroke* 1994; 25: 2315–2328.

Ramirez-Lassepas M, Espinosa CE, Cicero JJ, et al. Predictors of intracranial pathologic findings in patients who seek emergency care because of headache. *Arch Neurol* 1997; 54: 1506–1509.

Seymour JJ, Moscatti RM and Jehle DV. Response of headaches to non-narcotic analgesics resulting in missed intracranial hemorrhage. *Am J Emerg Med* 1995; 13: 43–45.

Sidman R, Vconnolly E and Lemke T. Subarachnoid hemorrhage diagnosis: Lumbar puncture is still needed when the computed tomography scan is normal. *Acad Emerg Med* 1996; 3: 827–831.

Van der Wee N, Rinkel GJE, Hasan D and van Gijn J. Detection of subarachnoid hemorrhage on early CT: is lumbar puncture still needed after a negative scan? *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1995; 58: 357–359.

Verweij RD, Wijdicks EFM and van Gijn J. Warning headache in aneurysmal subarachnoid hemorrhage. A case control study. *Arch Neurol* 1988; 45: 1019–1020.

Weir B. Diagnostic aspects of SAH. In: Weir B. *Subarachnoid hemorrhage: causes and cures*. New York: Oxford University Press 1998, 144–176.

6.2.3 Cefalea attribuita ad ematoma subdurale acuto (ASDH) non traumatico

Chhiber SS and Singh JP. Acute spontaneous subdural hematoma of arterial origin: A report of four cases and review of literature. *Neurol India* 2010; 58: 654–658.

Depreitere B, Van Calenbergh F and van Loon J. A clinical comparison of non-traumatic acute subdural haematomas either related to coagulopathy or of arterial origin without coagulopathy. *Acta Neurochir (Wien)* 2003; 145: 541–546.

Koerbel A, Ernemann U and Freudenstein D. Acute subdural hematoma without subarachnoid hemorrhage caused by rupture of internal carotid artery bifurcation aneurysm: case report and review of literature. *Br J Radiol* 2005; 78: 646–650.

Missori P, Fenga L, Maraglino C, et al. Spontaneous acute subdural hematomas. A clinical comparison with traumatic acute subdural hematomas. *Acta Neurochir (Wien)* 2000; 142: 697–701

de Noronha RJ, Sharrack B, Hadjivassiliou M and Romanowski CA. Subdural haematoma: a potentially serious consequence of spontaneous intracranial hypotension. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74: 752–755.

Ogawa K, Oishi M, Mizutani T, et al. Dural arteriovenous fistula on the convexity presenting with pure acute subdural hematoma. *Acta Neurol Belg* 2010; 110: 190–192.

Takahashi S, Shinoda J and Hayashi T. Cerebral Venous Sinus Thrombosis in an Adult Patient Presenting as Headache and Acute Subdural Hematoma. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 2010; 21: 338–340.

6.3.1 Cefalea attribuita ad aneurisma sacculare che non ha sanguinato

Byruma EP, McGregor JM and Christoforidis GA. Thunderclap headache without subarachnoid hemorrhage associated with regrowth of previously coil-occluded aneurysms. *Am J Neuroradiol* 2009; 30: 1059–1061.

Day JW and Raskin NH. Thunderclap headache: Symptom of unruptured cerebral aneurysm. *Lancet* 1986; 2: 1247–1248.

Linn FHH, Wijdicks EFM, van der Graaf Y, et al. Prospective study of sentinel headache in aneurysmal subarachnoid haemorrhage. *Lancet* 1994; 344: 590–593.

Markus HS. A prospective follow-up of thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1991; 54: 1117–1125.

Mas JL, Baron JC, Bousser MG and Chiras J. Stroke, migraine and intracranial aneurysm: A case report. *Stroke* 1986; 17: 1019–1021.

Ostergard JR and Ramadan N. Unruptured vascular malformations and subarachnoid hemorrhage. In J Olesen, P Tfelt-Hansen and KMA Welch eds. *The Headaches 2nd edition*. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins 2000: 789–796.

Raps EC, Rogers JD, Galetta DL, et al. The clinical spectrum of unruptured intracranial aneurysms. *Arch Neurol* 1993; 50: 265–268.

Schievink WI. Intracranial aneurysms. *NEJM* 1997; 336: 28–40.

Wijdicks EFM, Kerkhoff H and van Gijn J. Long-term follow-up of 71 patients with thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *Lancet* 1988; 2: 68-70.

6.3.2 Cefalea attribuita a malformazione arterovenosa (AVM)

Bruyn GW. Intracranial arteriovenous malformation and migraine. *Cephalalgia* 1984; 4: 191-207.

Haas DC. Arteriovenous malformations and migraine: Case reports and an analysis of the relationship. *Headache* 1991; 31: 509-513.

Troost BT, Mark LE and Maroon JC. Resolution of classic migraine after removal of an occipital lobe AVM. *Ann Neurol* 1979; 5: 199-201.

6.3.3 Cefalea attribuita a fistola durale arterovenosa (DAVF)

Garza I. Images from headache: A 'noisy' headache: Dural arteriovenous fistula resembling new daily persistent headache. *Headache* 2008; 48: 1120-1121.

Malek AM, Halbach VV, Dowd CF and Higashida RT. Diagnosis and treatment of dural arteriovenous fistulas. *Neuroimaging Clin N Am* 1998; 8: 445-468.

6.3.4 Cefalea attribuita ad angioma cavernoso

Afridi S and Goadsby PJ. New onset migraine with a brain stem cavernous angioma. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2003; 74: 680-682.

De Benedittis G. SUNCT syndrome associated with cavernous angioma of the brain stem. *Cephalalgia* 1996; 16: 503-506.

Denier C, Labauge P, Brunereau L, et al. Clinical features of cerebral cavernous malformations patients with krit1 mutations. *Ann Neurol* 2004; 55: 213-220.

Epstein MA, Beerman PH and Schut L. Cavernous angioma presenting as atypical facial and head pain. *J Child Neurol* 1990; 5: 27-30.

Kivelev J, Niemela M, Kivisaari R and Hernesniemi J. Intraventricular cerebral cavernomas: a series of 12 patients and review of the literature. *J Neurosurg* 2010; 112: 140-149.

Robinson JR, Awad IA and Little JR. Natural history of the cavernous angioma. *J Neurosurg* 1991; 75: 709-714.

6.3.5 Cefalea attribuita ad angiomatosi encefalotrigeminale o leptomeningea (sindrome di Sturge Weber)

Chabriat H, Pappata S, Traykov L, et al. Angiomatose de Sturge Weber responsable d'une hémiplégie sans infarctus cérébral en fin de grossesse. *Rev Neurol (Paris)* 1996; 152: 536-541.

Klapper J. Headache in Sturge-Weber syndrome. *Headache* 1994; 34: 521-522.

Lisotto C, Mainardi F, Maggioni F and Zanchin G. Headache in Sturge-Weber syndrome: a case report

and review of the Literature. *Cephalalgia* 2004; 24: 1001-1004.

Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual SI, Velazquez-Fragua R and Viano J. Sturge-Weber syndrome: Study of 55 patients. *Can J Neurol Sci* 2008; 35: 301-307.

6.4.1 Cefalea attribuita ad arterite a cellule giganti (GCA)

Caselli RJ and Hunder GG. Neurologic aspects of giant cell (temporal) arteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1993; 19: 941-953.

Gonzalez-Gay MA, Barros S, Lopez-Diaz MJ, et al. Giant cell arteritis: Disease patterns of clinical presentation in a series of 240 patients. *Medicine (Baltimore)* 2005; 84: 269-276.

Hunder GG. Giant cell (temporal) arteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1990; 16: 399-409.

Lee AG and Brazis PW. Temporal arteritis: A clinical approach. *J Am Geriatr Soc* 1999; 47: 1364-1370.

Mukhtyar C, Guillevin L, Cid MC, et al. EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2009; 68: 318-323.

Solomon S and Cappa KG. The headache of temporal arteritis. *J Am Geriatr Soc* 1987; 35: 163-165.

Thielen KR, Wydicks EFM and Nichols DA. Giant cell (temporal) arteritis: Involvement of the vertebral and internal carotid arteries. *Mayo Clin Proc* 1998; 73: 444-446.

6.4.2, 6.4.3 Cefalea attribuita ad angite primaria o secondaria del sistema nervoso centrale

Calabrese LH, Furlan AH, Gragg LA and Ropos TH. Primary angiitis of the central nervous system: Diagnostic criteria and clinical approach. *Cleve J Med* 1992; 59: 293-306.

Calabrese LH, Duna GF and Lie JT. Vasculitis in the central nervous system. *Arthritis Rheum* 1997; 40: 1189-1201.

Hajj-Ali RA, Singhal AB, Benseler S, et al. Primary angiitis of the CNS. *Lancet Neurol* 2011; 10: 561-572.

Harris KG, Tran DD, Sickels WJ, et al. Diagnosing intracranial vasculitis: The roles of MR and angiography. *Am J Neuroradiol* 1994; 15: 317-330.

Kumar R, Wijdicks EFM, Brown RD, et al. Isolated angiitis of the CNS presenting as subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psych* 1997; 62: 649-651.

Lie JT. Primary (granulomatous) angiitis of the central nervous system: a clinicopathologic analysis of 15 new cases and a review of the literature. *Hum Pathol* 1992; 23: 164-171.

Moore PM. Vasculitis of the central nervous system. *Semin Neurol* 1994; 14: 313-319.

Salvarani C, Brown RD, Jr, Calamia KT, et al. Primary central nervous system vasculitis: analysis of 101 patients. *Ann Neurol* 2007; 62: 442-451.

Savage COS, Harper L, Cockwell P, et al. ABC of arterial and vascular disease: Vasculitis. *BMJ* 2000; 320: 1325–1328.

6.5.1 Cefalea o dolore facciale o del collo attribuiti a dissezione arteriosa cervicale carotidea o vertebrale

Arnold M, Cumurciuc R, Stapf C, et al. Pain as the only symptom of cervical artery dissection. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2006; 77: 1021–1024.

Biousse V, D'Anglejan-Chatillon J, Touboul PJ, et al. Time course of symptoms in extracranial carotid artery dissections. A series of 80 patients. *Stroke* 1995; 26: 235–239.

Debette S and Leys D. Cervical-artery dissections: Pre-disposing factors, diagnosis, and outcome. *Lancet Neurol* 2009; 8: 668–678.

Fisher CM. The headache and pain of spontaneous carotid dissection. *Headache* 1982; 22: 60–65.

Guillon B, Le'vy C and Bousser MG. Internal carotid artery dissection: An update. *J Neurol Sci* 1998; 153: 146–158.

Nakatomi H, Nagata K, Kawamoto S and Shiokawa Y. Ruptured dissecting aneurysm as a cause of subarachnoid hemorrhage of unverified etiology. *Stroke* 1997; 28: 1278–1282.

Ramadan NM, Tietjen GE, Levine SR and Welch KMA. Scintillating scotomata associated with internal carotid artery dissection: Report of three cases. *Neurology* 1991; 41: 1084–1087.

Silbert PL, Mokri B and Schievink WI. Headache and neck pain in spontaneous internal carotid and vertebral artery dissections. *Neurology* 1995; 45: 1517–1522.

Sturzenegger M. Headache and neck pain. The warning symptoms of vertebral artery dissection. *Headache* 1994; 34: 187–193.

Tzourio C, Benslamia L, Guillon B, et al. Migraine and the risk of cervical artery dissection: A case-control study. *Neurology* 2002; 59: 435–437.

6.5.2 Cefalea post-arterectomia

Breen JC, Caplan LR, DeWitt LD, et al. Brain edema after carotid surgery. *Neurology* 1996; 46: 175–181.

De Marinis M, Zaccaria A, Faraglia V, et al. Post endarterectomy headache and the role of the oculo-sympathetic system. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1991; 54: 314–317.

Ille O, Woimant F, Pruna A, et al. Hypertensive encephalopathy after bilateral carotid endarterectomy. *Stroke* 1995; 26: 488–491.

Leviton A, Caplan L and Salzman E. Severe headache after carotid endarterectomy. *Headache* 1975; 15: 207–209.

Tehindranarivelo A, Lutz G, Petitjean C and Bousser MG. Headache following carotid endarterectomy: A prospective study. *Cephalalgia* 1991; 11 suppl 11: 353.

6.5.3 Cefalea attribuita ad angioplastica carotidea o vertebrale

Dietrich EB, Ndiaye M and Reid DB. Stenting in the carotid artery. Experience in 110 patients. *J Endovasc Surg* 1996; 3: 42–62.

Gil-Peralta A, Mayol A, Gonzalez Marcos JR, et al. Percutaneous transluminal angioplasty of the symptomatic atherosclerotic carotid arteries; Results, complications and follow-up. *Stroke* 1996; 27: 2271–2273.

McCabe DJH, Brown MM and Clifton A. Fatal cerebral reperfusion hemorrhage after carotid stenting. *Stroke* 1999; 30: 2483–2486.

Munari LM, Belloni G, Moschini L, et al. Carotid pain during percutaneous angioplasty. Pathophysiology and clinical features. *Cephalalgia* 1994; 14: 127–131.

Schoser BG, Heesen C, Eckert B and Thie A. Cerebral hyperperfusion injury after percutaneous transluminal angioplasty of extracranial arteries. *J Neurol* 1997; 244: 101–104.

6.6 Cefalea attribuita a trombosi venosa cerebrale (CVT)

Aidi S, Chaunu MP, Biousse V and Bousser MG. Changing pattern of headache pointing to cerebral venous thrombosis after lumbar puncture and intra venous high dose cortico-steroids. *Headache* 1999; 39: 559–564.

Biousse V, Ameri A and Bousser MG. Isolated intracranial hypertension as the only sign of cerebral venous thrombosis. *Neurology* 1999; 53: 1537–1542.

Bousser MG and Ferro JM. Cerebral venous thrombosis: An update. *Lancet Neurol* 2007; 6: 162–170.

Cumurciuc R, Crassard I, Sarov M, et al. Headache as the only neurological sign of cerebral venous thrombosis: A series of 17 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2005; 76: 1084–1087.

De Bruijn SFTM, Stam J, Kappelle LJ for CVST study group. Thunderclap headache as first symptom of cerebral venous sinus thrombosis. *Lancet* 1996; 348: 1623–1625.

Leker RR and Steiner I. Features of dural sinus thrombosis simulating pseudotumor cerebri. *Eur J Neurol* 1999; 6: 601–604.

Newman DS, Levine SR, Curtis VL and Welch KMA. Migraine like visual phenomena associated with cerebral venous thrombosis. *Headache* 1989; 29: 82–85.

Wasay M, Kojan S, Dai AI, et al. Headache in Cerebral Venous Thrombosis: Incidence, pattern and location in 200 consecutive patients. *J Headache Pain* 2011; 11: 137–139.

6.7.1 Cefalea attribuita a procedura endovascolare intracranica

Gil-Gouveia R, Fernandes Sousa R, Lopes L, et al. Headaches during angiography and endovascular procedures. *J Neurol* 2007; 254: 591–596.

Martins IP, Baeta E, Paiva T, et al. Headaches during intracranial endovascular procedures: A possible model for vascular headache. *Headache* 1993; 23: 227-233.

Nichols FT, Mawad M, Mohr JP, et al. Focal headache during balloon inflation in the vertebral and basilar arteries. *Headache* 1993; 33: 87-89.

Nichols FT, Mawad M, Mohr JP, et al. Focal headache during balloon inflation in the internal carotid and middle cerebral arteries. *Stroke* 1990; 21: 555-559.

6.7.2 Cefalea da angiografia

Gil-Gouveia RS, Sousa RF, Lopes L, et al. Post-angiography headaches. *J Headache Pain* 2008; 9: 327-330.

Ramadan NM, Gilkey SJ, Mitchell M, et al. Postangiography headache. *Headache* 1995; 35: 21-24.

Shuaib A and Hachinski VC. Migraine and the risks from angiography. *Arch Neurol* 1988; 45: 911-912.

6.7.3 Cefalea attribuita a sindrome da vasocostrizione cerebrale reversibile (RCVS)

e 6.7.3.1 Cefalea probabilmente attribuita a sindrome da vasocostrizione cerebrale reversibile

Call GK, Fleming MC, Sealton S, et al. Reversible cerebral segmental vasoconstriction. *Stroke* 1988; 19: 1159-1170.

Calabrese LH, Dodick DW, Schwedt TJ and Singhal AB. Narrative review: Reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Intern Med* 2007; 146: 34-44.

Chen SP, Fuh JL, Lirng JF, et al. Recurrent primary thunderclap headache and benign CNS angiopathy: Spectra of the same disorder? *Neurology* 2006; 67: 2164-2169.

Chen SP, Fuh JL, Wang SJ, et al. Magnetic resonance angiography in reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Neurol* 2010; 67: 648-656.

Ducros A, Boukobza M, Porcher R, et al. The clinical and radiological spectrum of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. A prospective series of 67 patients. *Brain* 2007; 130: 3091-3101.

Ducros A and Bousser MG. Thunderclap headache. *BMJ* 2012; 345: e8557.

Ducros A, Fiedler U, Porcher R, et al. Hemorrhagic manifestations of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. Frequency, features, and risk factors. *Stroke* 2010; 41: 2505-2511.

Dodick DW, Brown RD, Britton JW and Huston J. Non aneurysmal thunderclap headache with diffuse, multifocal segmental and reversible vasospasm. *Cephalalgia* 1999; 19: 118-123.

Singhal AB, Hajj-Ali RA, Topcuoglu MA, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndromes: Analysis of 139 cases. *Arch Neurol* 2011; 68: 1005-1012.

6.7.4 Cefalea attribuita a dissezione arteriosa intracranica

Dlamini N, Freeman JL, Mackay MT, et al. Intracranial dissection mimicking transient cerebral arteriopathy

in childhood arterial ischemic stroke. *J Child Neurol* 2011; 26: 1203-1206.

Sharif AA, Remley KB and Clark HB. Middle cerebral artery dissection. A clinicopathologic study. *Neurology* 1995; 45: 1929-1231.

Szatmary Z, Boukobza M, Vahedi K, et al. Orgasmic headache and middle cerebral artery dissection. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2006; 77: 693-694.

6.8.1 Arteriopatia cerebrale autosomica dominante con infarti sottocorticali e leucoencefalopatia (CADASIL)

Chabriat H, Tournier-Lasserre E, Vahedi K, et al. Autosomal dominant migraine with MRI white matter abnormalities mapping to the CADASIL locus. *Neurology* 1995; 45: 1086-1091.

Chabriat H, Vahedi K, Iba-Zizen MT, et al. Clinical spectrum of CADASIL: A study of 7 families. *Lancet* 1995; 346: 934-939.

Joutel A, Corpechot C, Ducros A, et al. 'Notch 3' mutations in CADASIL, a hereditary adult-onset condition causing stroke and dementia. *Nature* 1996; 383: 707-710.

Vahedi K, Chabriat H, Levy C, et al. Migraine with aura and brain magnetic resonance imaging abnormalities in patients with CADASIL. *Arch Neurol* 2004; 61: 1237-1240.

6.8.2 Encefalopatia mitocondriale, acidosi lattica ed episodi simil-ictali (MELAS)

Klopstock A, May P, Siebel E, et al. Mitochondrial DNA in migraine with aura. *Neurology* 1996; 46: 1735-1738.

Koo B, Becker L, Chuang S, et al. Mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis, stroke-like episodes (MELAS): Clinical, radiological, pathological and genetic observations. *Ann Neurol* 1993; 34: 25-32.

Ojaimi J, Katsabanis S, Bower S, et al. Mitochondrial DNA in stroke and migraine with aura. *Cerebrovasc Dis* 1998; 8: 102-106.

Pavlikis SG, Phillips PC, Di Mauro S, et al. Mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis and stroke-like episodes: A distinct clinical syndrome. *Ann Neurol* 1984; 16: 481-488.

6.8.3 Cefalea attribuita ad altra vasculopatia genetica

Gould DB, Phalan FC, van Mil SE, et al. Role of COL4A1 in small-vessel disease and hemorrhagic stroke. *NEJM* 2006; 354: 1489-1496.

Hottenga JJ, Vanmolkot KR, Kors EE, et al. The 3p21.1-p21.3 hereditary vascular retinopathy locus increases the risk for Raynaud's phenomenon and migraine. *Cephalalgia* 2005; 25: 1168-1172.

Richards A, van den Maagdenberg AM, Jen JC, et al. C-terminal truncations in human 3'-5' DNA exonuclease TREX1 cause autosomal dominant retinal vasculopathy with cerebral leukodystrophy. *Nat Genet* 2007; 39: 1068-1070.

- Terwindt GM, Haan J, Ophoff RA, et al. Clinical and genetic analysis of a large Dutch family with autosomal dominant vascular retinopathy, migraine and Raynaud's phenomenon. *Brain* 1998; 121: 303–316.
- Vahedi K, Boukobza M, Massin P, et al. Clinical and brain MRI follow-up study of a family with COL4A1 mutation. *Neurology* 2007; 69: 1564–1568.
- Vahedi K, Massin P, Guichard JP, et al. Hereditary infantile hemiparesis, retinal arteriolar tortuosity, and leukoencephalopathy. *Neurology* 2003; 60: 57–63.
- 6.9 Cefalea attribuita ad apoplexia ipofisaria**
- Carral F. Pituitary apoplexy. *Arch Neurol* 2001; 58: 1143–1144.
- Chakeres DW, Curtin A and Ford G. Magnetic resonance imaging of pituitary and parasellar abnormalities. *Radiol Clin North Am* 1989; 27: 265–281.
- Da Motta LA, de Mello PA, de Lacerda CM, et al. Pituitary apoplexy. Clinical course, endocrine evaluations and treatment analysis. *J Neurosurg Sci* 1991; 43: 25–36.
- Dodick DW and Wijdicks EFM. Pituitary apoplexy presenting as thunderclap headache. *Neurology* 1998; 50: 1510–1511.
- Hernandez A, Angeles Del Real M, Aguirre M, et al. Pituitary apoplexy: A transient benign presentation mimicking with subarachnoid hemorrhage with negative angiography. *Eur J Neurol* 1998; 5: 499–501.
- Lee CC, Cho AS and Carter WA. Emergency department presentation of pituitary apoplexy. *Am J Emerg Med* 2000; 18: 328–331.
- McFadzean RM, Doyle D, Rampling R, et al. Pituitary apoplexy and its effect on vision. *Neurosurgery* 1991; 29: 669–675.

Cefalea attribuita a patologie intracraniche non vascolari

7 CEFALEA ATTRIBUITA A PATOLOGIE INTRACRANICHE NON VASCOLARI

7.1 Cefalea attribuita ad ipertensione liquorale

- 7.1.1 Cefalea attribuita ad ipertensione intracranica idiopatica (IIH)
- 7.1.2 Cefalea attribuita ad ipertensione intracranica secondaria a cause metaboliche, tossiche o ormonali
- 7.1.3 Cefalea attribuita ad ipertensione intracranica secondaria a idrocefalo

7.2 Cefalea attribuita ad ipotensione liquorale

- 7.2.1 Cefalea post-puntura durale
- 7.2.2 Cefalea da fistola liquorale
- 7.2.3 Cefalea attribuita ad ipotensione liquorale spontanea

7.3 Cefalea attribuita a malattie infiammatorie non infettive

- 7.3.1 Cefalea attribuita a neurosarcoidosi
- 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 a ipofisite linfocitaria
- 7.3.5 Cefalea e deficit neurologici transitori con linfocitosi liquorale (HaNDL)

7.4 Cefalea attribuita a neoformazione intracranica

- 7.4.1 Cefalea attribuita a neoplasia intracranica
 - 7.4.1.1 Cefalea attribuita a cisti colloide del terzo ventricolo
- 7.4.2 Cefalea attribuita a meningite carcinomatosa
- 7.4.3 Cefalea attribuita a iper- o iposecrezione ipotalamica o ipofisaria

7.5 Cefalea attribuita ad iniezione intratecale

7.6 Cefalea attribuita a crisi epilettica

- 7.6.1 Eemicrania epilettica
- 7.6.2 Cefalea post-convulsiva

7.7 Cefalea attribuita a malformazione di Chiari tipo I (CM1)

7.8 Cefalea attribuita ad altra patologia intracranica non vascolare

7. Cefalea attribuita a patologie intracraniche non vascolari

7.1 Cefalea attribuita ad ipertensione liquorale

Criteri diagnostici:

- A. Ogni tipo di cefalea che ottemperi il criterio C
- B. Aumento della pressione liquorale (>250 mm H₂O) misurata con la puntura lombare (eseguita in decubito laterale, senza farmaci sedativi), con monitoraggio epidurale o intraventricolare, in presenza di normale composizione fisico-chimica del LCS
- C. Evidenza di nesso causale dimostrata da almeno una delle seguenti correlazioni:
 1. la cefalea è insorta in relazione temporale con l'ipertensione endocranica
 2. la cefalea si è alleviata con la riduzione della pressione endocranica
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

7.1.1 Cefalea attribuita ad ipertensione intracranica idiopatica (IIH)

Criteri diagnostici:

- A. Ogni tipo di cefalea che ottemperi il criterio C
- B. Riscontro di ipertensione endocranica (IIH), con pressione liquorale >250 mmH₂O (misurata con la puntura lombare eseguita in decubito laterale, senza farmaci sedativi, o con monitoraggio epidurale o intraventricolare)
- C. Evidenza di nesso causale dimostrata da almeno due delle seguenti correlazioni:
 1. la cefalea è insorta in relazione temporale con l'ipertensione endocranica o ha portato al suo riscontro
 2. la cefalea si è alleviata con la riduzione della pressione endocranica
 3. la cefalea si è aggravata in relazione temporale con l'aumento della pressione endocranica
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

7.1.2 Cefalea attribuita ad ipertensione intracranica secondaria a cause metaboliche, tossiche o ormonali

Criteri diagnostici:

- A. Ogni tipo di cefalea che ottemperi il criterio C
- B. Riscontro di un disordine metabolico, tossico o ormonale, in presenza di una pressione liquorale >250 mmH₂O (misurata con la puntura lombare eseguita in decubito laterale, senza farmaci sedativi o con monitoraggio epidurale o intraventricolare) e normale composizione fisico-chimica del LCS
- C. Evidenza di nesso causale dimostrata da almeno una delle seguenti condizioni:
 1. la cefalea è insorta in relazione temporale con il disordine metabolico, tossico o ormonale
 2. almeno una delle seguenti correlazioni:
 - a) la cefalea è significativamente peggiorata con il peggioramento del disordine metabolico, tossico o ormonale
 - b) la cefalea è significativamente migliorata con il miglioramento del disordine metabolico, tossico o ormonale
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

colare) e normale composizione fisico-chimica del LCS

- C. Evidenza di nesso causale dimostrata da almeno una delle seguenti condizioni:
 1. la cefalea è insorta in relazione temporale con il disordine metabolico, tossico o ormonale
 2. almeno una delle seguenti correlazioni:
 - a) la cefalea è significativamente peggiorata con il peggioramento del disordine metabolico, tossico o ormonale
 - b) la cefalea è significativamente migliorata con il miglioramento del disordine metabolico, tossico o ormonale
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

7.1.3 Cefalea attribuita ad ipertensione intracranica secondaria a idrocefalo

Criteri diagnostici:

- A. Ogni tipo di cefalea che ottemperi il criterio C
- B. Riscontro di idrocefalo con pressione liquorale >250 mmH₂O (misurata con la puntura lombare eseguita in decubito laterale, senza farmaci sedativi o con monitoraggio epidurale o intraventricolare)
- C. Evidenza di nesso causale dimostrata da almeno una delle seguenti condizioni:
 1. la cefalea è insorta in relazione temporale con l'idrocefalo
 2. almeno una delle seguenti correlazioni:
 - a) la cefalea è significativamente peggiorata con il peggioramento dell'idrocefalo
 - b) la cefalea è significativamente migliorata con il miglioramento dell'idrocefalo
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

7.2 Cefalea attribuita ad ipotensione liquorale

Criteri diagnostici:

- A. Ogni tipo di cefalea che ottemperi il criterio C
- B. Bassa pressione liquorale (<60 mmH₂O) e/o evidenza di perdita di liquor alle immagini
- C. La cefalea è insorta in relazione temporale con l'abbassamento della pressione liquorale o con la perdita di liquor, o ha portato all'esecuzione degli accertamenti appropriati
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

7.2.1 Cefalea post-puntura durale

Criteri diagnostici:

- A. Ogni tipo di cefalea che ottemperi il criterio C

- B. È stata eseguita una puntura durale
- C. La cefalea è insorta entro 5 giorni dalla puntura durale
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

7.2.2 Cefalea da fistola liquorale

Criteria diagnostici:

- A. Ogni tipo di cefalea che ottemperi il criterio C
- B. Entrambi i seguenti elementi:
 1. anamnesi di una procedura o di un trauma in grado di provocare una perdita persistente di LCS (fistola liquorale)
 2. bassa pressione liquorale (<60 mmH₂O) e/o evidenza di bassa pressione liquorale e/o di perdita di liquor alla RMN, mielografia, mielo-TC o cisternografia con radionucleotide
- C. La cefalea è insorta in relazione temporale con la procedura o con il trauma
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

7.2.3 Cefalea attribuita ad ipotensione liquorale spontanea

Criteria diagnostici:

- A. Ogni tipo di cefalea che ottemperi il criterio C
- B. Bassa pressione liquorale (<60 mmH₂O) e/o evidenza di perdita di liquor alle immagini
- C. La cefalea è insorta in relazione temporale con la diminuzione della pressione liquorale o con la perdita di liquor, o ha portato all'esecuzione degli accertamenti appropriati
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

7.3 Cefalea attribuita a malattie infiammatorie non infettive

Criteria diagnostici:

- A. Ogni tipo di cefalea che ottemperi il criterio C
- B. È stata diagnosticata una malattia infiammatoria non infettiva in grado di provocare cefalea
- C. Evidenza di nesso causale dimostrata da almeno una delle seguenti condizioni:
 1. la cefalea è insorta in relazione temporale con l'esordio della malattia infiammatoria non infettiva
 2. almeno una delle seguenti correlazioni:
 - a) la cefalea è peggiorata significativamente con il peggioramento della malattia infiammatoria non infettiva
 - b) la cefalea è migliorata significativamente con il miglioramento della malattia infiammatoria non infettiva
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

7.3.1 Cefalea attribuita a neurosarcooidosi

Criteria diagnostici:

- A. Ogni tipo di cefalea che ottemperi il criterio C
- B. È stata posta diagnosi di neurosarcooidosi
- C. Evidenza di nesso causale dimostrata da almeno due delle seguenti condizioni:
 1. la cefalea è insorta in relazione temporale con l'esordio della neurosarcooidosi
 2. almeno una delle seguenti correlazioni:
 - a) la cefalea è significativamente peggiorata con il peggioramento della neurosarcooidosi
 - b) la cefalea è significativamente migliorata con il miglioramento della neurosarcooidosi
 3. la cefalea è accompagnata dalla paralisi di uno o più nervi cranici
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

7.3.2 Cefalea attribuita a meningite asettica (non infettiva)

Criteria diagnostici:

- A. Ogni tipo di cefalea che ottemperi il criterio C
- B. È stata diagnosticata una meningite asettica mediante l'esame del LCS
- C. Evidenza di nesso causale dimostrata da almeno due delle seguenti condizioni:
 1. la cefalea è insorta in relazione temporale con l'esordio della meningite asettica, o ha portato al suo riscontro
 2. almeno una delle seguenti correlazioni:
 - a) la cefalea è peggiorata significativamente con il peggioramento della meningite asettica
 - b) la cefalea è migliorata significativamente con il miglioramento della meningite asettica
 3. la cefalea è accompagnata da altri sintomi e/o segni di irritazione meningea, inclusi rigidità nucale (meningismo) e/o fotofobia
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

7.3.3 Cefalea attribuita ad altre malattie infiammatorie non infettive

Criteria diagnostici:

- A. Ogni tipo di cefalea che ottemperi il criterio C
- B. È stata diagnosticata una malattia infiammatoria non infettiva in grado di causare cefalea, diversa da quelle precedentemente indicate
- C. Evidenza di nesso causale dimostrata da almeno una delle seguenti condizioni:
 1. la cefalea è insorta in relazione temporale

con l'esordio della patologia infiammatoria non infettiva

2. almeno una delle seguenti correlazioni:
 - a) la cefalea è significativamente peggiorata con il peggioramento della patologia infiammatoria non infettiva
 - b) la cefalea è significativamente migliorata con il miglioramento della patologia infiammatoria non infettiva

D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

7.3.4 Cefalea attribuita a ipofisite linfocitaria

Criteri diagnostici:

- A. Ogni tipo di cefalea che ottemperi il criterio C
- B. È stata diagnosticata una ipofisite linfocitaria
- C. Evidenza di nesso causale dimostrata da almeno una delle seguenti condizioni:
 1. la cefalea è insorta in relazione temporale con l'esordio dell'ipofisite linfocitaria
 2. almeno una delle seguenti correlazioni:
 - a) la cefalea è significativamente peggiorata con il peggioramento dell'ipofisite linfocitaria
 - b) la cefalea è significativamente migliorata con il miglioramento dell'ipofisite linfocitaria
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

7.3.5 Cefalea e deficit neurologici transitori con linfocitosi liquorale (HaNDL)

Criteri diagnostici:

- A. Episodi di cefalea con caratteristiche emicraniche che ottemperino i criteri B e C
- B. Entrambe le seguenti condizioni:
 1. gli episodi sono accompagnati o preceduti con breve latenza da almeno uno dei seguenti deficit neurologici transitori, i quali durano più di 4 ore:
 - a) parestesie ad un emilato
 - b) disfasia
 - c) emiparesi
 2. gli episodi sono associati a pleiocitosi linfocitaria liquorale (>15 cellule per µl), in presenza di indagini eziologiche negative
- C. Evidenza di nesso causale dimostrata da almeno una delle seguenti condizioni:
 1. la cefalea e i deficit neurologici transitori sono insorti o sono significativamente peggiorati in relazione temporale con la pleiocitosi

linfocitaria liquorale, o hanno portato al suo riscontro

2. la cefalea e i deficit neurologici transitori sono significativamente migliorati con il miglioramento della pleiocitosi linfocitaria liquorale

D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

7.4 Cefalea attribuita a neoformazione intracranica

Criteri diagnostici:

- A. Ogni tipo di cefalea che ottemperi il criterio C
- B. È stata diagnosticata una neoformazione intracranica
- C. Evidenza di nesso causale dimostrata da almeno una delle seguenti condizioni:
 1. la cefalea è insorta in relazione temporale con la neoformazione intracranica, o ha portato al suo riscontro
 2. la cefalea è significativamente peggiorata con l'evoluzione della neoformazione intracranica
 3. la cefalea è significativamente migliorata dopo aver trattato efficacemente la neoformazione intracranica
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

7.4.1 Cefalea attribuita a neoplasia intracranica

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che ottemperi il criterio C
- B. È stata riscontrata una neoplasia intracranica occupante spazio
- C. Evidenza di nesso causale dimostrata da almeno due delle seguenti condizioni:
 1. la cefalea è insorta in relazione temporale con la neoplasia, o ha portato al suo riscontro
 2. almeno una delle seguenti correlazioni:
 - a) la cefalea è significativamente peggiorata con l'evoluzione della neoplasia
 - b) la cefalea è significativamente migliorata dopo aver trattato efficacemente la neoplasia
 3. la cefalea presenta almeno una delle tre seguenti caratteristiche:
 - a) è progressiva
 - b) è più intensa al mattino o dopo il riposo diurno
 - c) è aggravata dalla manovra di Valsalva

D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

7.4.1.1 Cefalea attribuita a cisti colloide del terzo ventricolo

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che ottemperi il criterio C
- B. È stata riscontrata una cisti colloide del terzo ventricolo
- C. Evidenza di nesso causale dimostrata da entrambe le seguenti condizioni:
 1. la cefalea è insorta in relazione temporale con la cisti colloide, o ha portato al suo riscontro
 2. almeno uno dei seguenti elementi:
 - a) la cefalea è ricorrente, con inizio "a rombo di tuono" ed è accompagnata da un'alterazione dello stato di coscienza o da perdita di coscienza
 - b) la cefalea è significativamente migliorata, o si è risolta, dopo aver trattato efficacemente la cisti colloide
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

7.4.2 Cefalea attribuita a meningite carcinomatosa

Criteri diagnostici:

- A. Ogni tipo di cefalea che ottemperi il criterio C
- B. È stata riscontrata una meningite carcinomatosa (in presenza di una neoplasia sistemica che si associa a meningite carcinomatosa)
- C. Evidenza di nesso causale dimostrata da almeno due delle seguenti condizioni:
 1. la cefalea è insorta in relazione temporale con la meningite carcinomatosa
 2. almeno una delle seguenti correlazioni:
 - a) la cefalea è significativamente peggiorata con la progressione della meningite carcinomatosa
 - b) la cefalea è significativamente migliorata con il miglioramento della meningite carcinomatosa
 3. la cefalea si associa a paralisi di nervi cranici e/o ad encefalopatia
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

7.4.3 Cefalea attribuita a iper- o iposecrezione ipotalamica o ipofisaria

Criteri diagnostici:

- A. Ogni tipo di cefalea che ottemperi il criterio C
- B. È stata riscontrata una iper- o iposecrezione ipotalamica o ipofisaria (inclusa ipersecrezione

di prolattina, ormone della crescita (GH) e/o ormone adrenocorticotropo (ACTH)), associata ad adenoma ipofisario

- C. Evidenza di nesso causale dimostrata da almeno due delle seguenti condizioni:
 1. la cefalea è insorta in relazione temporale con l'iper- o iposecrezione ipotalamica o ipofisaria
 2. almeno una delle seguenti correlazioni:
 - a) la cefalea è significativamente peggiorata con il peggioramento della iper- o iposecrezione ipotalamica o ipofisaria
 - b) la cefalea è significativamente migliorata con il miglioramento della iper- o iposecrezione ipotalamica o ipofisaria
 3. la cefalea si associa ad almeno uno dei seguenti elementi:
 - a) disturbi della termoregolazione
 - b) alterazione dello stato emotivo
 - c) alterazione della sete o dell'appetito
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

7.5 Cefalea attribuita ad iniezione intratecale

Criteri diagnostici:

- A. Ogni tipo di cefalea che ottemperi il criterio C
- B. È stata eseguita un'iniezione intratecale
- C. Evidenza di nesso causale dimostrata da almeno due delle seguenti condizioni:
 1. la cefalea è insorta entro 4 giorni dall'iniezione intratecale
 2. la cefalea è significativamente migliorata entro 14 giorni dall'iniezione intratecale
 3. sono presenti segni di irritazione meningea
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

7.6 Cefalea attribuita a crisi epilettica

Criteri diagnostici:

- A. Ogni tipo di cefalea che ottemperi il criterio C
- B. Il paziente sta avendo o ha avuto recentemente una crisi epilettica
- C. Evidenza di nesso causale dimostrata da entrambe le seguenti condizioni:
 1. la cefalea è insorta contemporaneamente alla crisi epilettica
 2. la cefalea si è risolta spontaneamente al termine della crisi epilettica
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

7.6.1 Eemicrania epilettica

Criteri diagnostici:

- A. Ogni tipo di cefalea che ottemperi il criterio C
- B. Il paziente sta avendo una crisi epilettica parziale
- C. Evidenza di nesso causale dimostrata da entrambe le seguenti condizioni:
 - 1. la cefalea è insorta contemporaneamente alla crisi epilettica parziale
 - 2. almeno uno dei seguenti elementi:
 - a) la cefalea è migliorata significativamente subito dopo il termine della crisi epilettica parziale
 - b) la cefalea è ipsilaterale alla sede della scarica epilettogena
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

7.6.2 Cefalea post-convulsiva

Criteri diagnostici:

- A. Ogni tipo di cefalea che ottemperi il criterio C
- B. Il paziente ha avuto recentemente una crisi epilettica parziale o generalizzata
- C. Evidenza di nesso causale dimostrata da entrambe le seguenti condizioni:
 - 1. la cefalea è insorta entro tre ore dal termine della crisi epilettica
 - 2. la cefalea si è risolta entro 72 ore dal termine della crisi epilettica
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

7.7 Cefalea attribuita a malformazione di Chiari tipo I (CM1)

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che ottemperi il criterio C
- B. È stata riscontrata una malformazione di Chiari tipo I (CM1)¹
- C. Evidenza di nesso causale dimostrata da almeno due delle seguenti condizioni:
 - 1. almeno una delle seguenti correlazioni:
 - a) la cefalea è insorta in relazione temporale con la malformazione di Chiari tipo I
 - b) la cefalea si è risolta entro 3 mesi dopo aver efficacemente trattato la malformazione di Chiari tipo I
 - 2. la cefalea presenta almeno una delle tre seguenti caratteristiche:

- a) è scatenata dalla tosse o da altra manovra di Valsalva
- b) ha sede occipitale o suboccipitale
- c) ha durata inferiore ai 5 minuti
- 3. la cefalea si associa ad altri sintomi e/o segni clinici di disfunzione troncoencefalica, cerebellare, dei nervi cranici inferiori e/o del midollo cervicale
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3².

Note:

- ¹ La diagnosi di malformazioni di Chiari mediante RMN richiede una discesa caudale di circa 5 mm delle tonsille cerebellari o in alternativa una discesa caudale di circa 3 mm delle tonsille cerebellari associata a una riduzione degli spazi subaracnoidei alla giunzione cranio-cervicale espressa da una compressione degli spazi liquorali cerebellari posteriori e laterali, da una ridotta altezza della squama dell'occipitale, da un'aumentata inclinazione del tentorio, o da un'ingnociamento del midollo allungato.
- ² I pazienti con ipotensione endocranica spontanea secondaria a perdita di liquor possono presentare alla RMN dell'encefalo una discesa secondaria delle tonsille cerebellari e una CM1. Questi pazienti possono anche presentare una cefalea scatenata dalla tosse o da altra manovra di Valsalva (e sono classificati correttamente nel gruppo 7.2.3 *Cefalea attribuita ad ipotensione liquorale spontanea*). Quindi, in tutti i pazienti che presentano cefalea e CM1, deve essere esclusa una perdita di liquor.

7.8 Cefalea attribuita ad altra patologia intracranica non vascolare

Criteri diagnostici:

- A. Ogni tipo di cefalea che ottemperi il criterio C
- B. È stata diagnosticata una patologia intracranica non vascolare in grado di causare cefalea, diversa da quelle precedentemente indicate
- C. Evidenza di nesso causale dimostrata da almeno due delle seguenti condizioni:
 - 1. la cefalea è insorta in relazione temporale con l'esordio della patologia intracranica non vascolare
 - 2. almeno una delle seguenti correlazioni:
 - a) la cefalea è insorta o è significativamente peggiorata con il peggioramento della patologia intracranica non vascolare
 - b) la cefalea è significativamente migliorata con il miglioramento della patologia intracranica non vascolare
 - 3. la cefalea ha caratteristiche tipiche per quella patologia intracranica non vascolare
 - 4. esistono altre evidenze di nesso causale
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Bibliografia

7.1.1 Cefalea attribuita ad ipertensione intracranica/idiopatica (IIH)

Avery RA, Shah SS, Licht DJ, et al. Reference range for cerebrospinal fluid opening pressure in children. *NEJM* 2010;363: 891–893.

Friedman DI and Jacobson DM. Idiopathic intracranial hypertension. *J Neuroophthalmol* 2004;24: 138–145.

Corbett JJ and Mehta MP. Cerebrospinal fluid pressure in normal obese subjects and patients with pseudotumor cerebri. *Neurology* 1983;33: 1386–1388.

Whiteley W, Al-Shahi R, Warlow CP, et al. CSF opening pressure: Reference interval and the effect of body mass index. *Neurology* 2006;67: 1690–1691.

7.2.1 Cefalea post-puntura durale

Amorim JA, Gomes de Barros MV and Valenca MM. Post-dural (post-lumbar) puncture headache: Risk factors and clinical features. *Cephalalgia* 2012;32: 916–923.

Bezov D, Lipton RB and Ashina S. Post-dural puncture headache: Part I diagnosis, epidemiology, etiology and pathophysiology. *Headache* 2010;50: 1144–1152.

7.2.3 Cefalea attribuita ad ipotensione liquorale spontanea

Mea E, Chiapparini L, Savoiaro M, et al. Application of IHS criteria to headache attributed to spontaneous intracranial hypotension in a large population. *Cephalalgia* 2009;29: 418–422.

Schievink WI. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *JAMA* 2006;295: 2286–2296.

Schievink WI, Dodick DW, Mokri B, et al. Diagnostic criteria for headache due to spontaneous intracranial hypotension: A perspective. *Headache* 2011;51: 1442–1444.

Schievink WI, Maya MM, Louy C, et al. Diagnostic criteria for spontaneous spinal CSF leaks and intracranial hypotension. *Am J Neuroradiol* 2008;29: 853–856.

Schwedt TJ and Dodick DW. Spontaneous intracranial hypotension. *Curr Pain Headache Rep* 2007;11: 56–61.

7.3.5 Cefalea e deficit neurologici transitori con linfocitosi liquorale (HaNDL)

Bartleson JD, Swanson JW and Whisnant JP. A Migrainous syndrome with cerebrospinal fluid pleocytosis. *Neurology* 1981;31: 1257–1262.

Berg MJ and Williams LS. The transient syndrome of headache with neurologic deficits and CSF lymphocytosis (review). *Neurology* 1995;45: 1648–1654.

Chapman KM, Szczygielski BI, Toth C, et al. Pseudomigraine with lymphocytic pleocytosis: A calcium channelopathy?

Clinical description of 10 cases and genetic analysis of the familial hemiplegic migraine gene CACNA1A. *Headache* 2003;43: 892–895.

Fuentes B, Diez Tejedor E, Pascual J, et al. Cerebral blood flow changes in pseudomigraine with pleocytosis analyzed by single photon emission computed tomography. A spreading depression mechanism? *Cephalalgia* 1998;18: 570–573.

Fumal A, Vandenhede M, Coppola G, et al. The syndrome of transient headache with neurological deficits and CSF lymphocytosis (HaNDL): Electrophysiological findings suggesting a migrainous pathophysiology. *Cephalalgia* 2005;25: 754–758.

Gomez-Aranda F, Canadillas F, Marti-Masso JF, et al. Pseudomigraine with temporary neurological symptoms and lymphocytic pleocytosis: A report of fifty cases. *Brain* 1997;120: 1105–1113.

Kürtüncü M, Kaya D, Zuliani L, et al. CACNA1A antibodies associated with headache with neurological deficits and cerebrospinal fluid lymphocytosis (HaNDL). *Cephalalgia* 2013;33: 123–129.

Morrison DG, Phuah HK, Reddy AT, et al. Ophthalmologic involvement in the syndrome of headache, neurologic deficits, and cerebrospinal fluid lymphocytosis. *Ophthalmology* 2003;110: 115–118.

Parissis D, Ioannidis P, Balamoutsos G and Karacostas D. Confusional state in the syndrome of HaNDL. *Headache* 2011;51: 1285–1288.

7.6 Cefalea attribuita a crisi epilettica

Förderreuther S, Henkel A, Noachtar S and Straube A. Headache associated with epileptic seizures: Epidemiology and clinical characteristics. *Headache* 2002;42: 649–655.

Ito M, Adachi N, Nakamura F, et al. Multi-centre study on postictal headache in patients with localization-related epilepsy. *Psychiatry Clin Neurosci* 2002;53: 385–389.

Ito M, Adachi N, Nakamura F, et al. Characteristics of postictal headache in patients with partial epilepsy. *Cephalalgia* 2004;24: 23–28.

Karaali-Savrun F, Göksan B, Yeni SN, et al. Seizure-related headache in patients with epilepsy. *Seizure* 2002;11: 67–69.

Kwan P, Man CBL, Leung H, et al. Headache in patients with epilepsy: A prospective incidence study. *Epilepsia* 2008;49: 1099–1102.

Leniger T, Isbruch K, Von den Driesch S, et al. Seizure-associated headache in epilepsy. *Epilepsia* 2001;42: 1176–1179.

Schachter SC, Richman K, Loder E and Beluk S. Self-reported characteristics of postictal headaches. *J Epilepsy* 1995;8: 41–43.

Schmidt Botha S, Schutte C-M, Olorunju S and Kakaza M. Postictal headache in South African adult patients with generalized epilepsy in a tertiary care setting: A cross-sectional study. *Cephalalgia* 2012;30: 1495–1501.

- Schon F and Blau JN. Post-epileptic headache and migraine. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1987;50: 1148-1152.
- Syversten M, Helde G, Stovner LJ and Brodtkorb E. Headache add to the burden of epilepsy. *J Headache Pain* 2007;8: 224-230.
- Yankovsky AE, Andermann F and Bernasconi A. Characteristics of headache associated with intractable partial epilepsy. *Epilepsia* 2005;46: 1241-1245.
- 7.7 Cefalea attribuita a malformazione di Chiari tipo I (CM1)**
- Chen P-K, Fuh J-L and Wang S-J. Cough headache: A study of 83 consecutive patients. *Cephalalgia* 2009;29: 1079-1085.
- Pascual J, Iglesias F, Oterino a, et al. Cough, exertional, and sexual headaches: An analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996;46: 1520-1524.
- Pascual J, Gonza'lez-Mandly A, Marti'n R and Oterino A. Headaches precipitated by cough, prolonged exercise or sexual activity: a prospective etiological and clinical study. *J Headache Pain* 2008;9: 259-266.
- Grazzi L and Usai S. Headache and Chiari malformation in young age: Clinical aspects and differential diagnosis. *Neurol Sci* 2011;32 Suppl 3: S299-S301.
- Mea E, Chiapparini L, Leone M, et al. Chronic daily headache in the adults: differential diagnosis between symptomatic Chiari I malformation and spontaneous intracranial hypotension. *Neurol Sci* 2011;32 Suppl 3: S291-S294.

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

8 CEFALEA ATTRIBUITA ALL'USO DI UNA SOSTANZA O ALLA SUA SOSPENSIONE

8.1 Cefalea attribuita ad uso o esposizione ad una sostanza

- 8.1.1 Cefalea indotta da donatori di ossido nitrico (NO)
 - 8.1.1.1 Cefalea indotta da donatori di NO ad insorgenza immediata
 - 8.1.1.2 Cefalea indotta da donatori di NO ad insorgenza ritardata
- 8.1.2 Cefalea indotta da inibitori della fosfodiesterasi (PDE)
- 8.1.3 Cefalea indotta da monossido di carbonio (CO)
- 8.1.4 Cefalea indotta da alcol
 - 8.1.4.1 Cefalea indotta da alcol ad insorgenza immediata
 - 8.1.4.2 Cefalea indotta da alcol ad insorgenza ritardata
- 8.1.5 Cefalea indotta da cibo e/o additivi alimentari
 - 8.1.5.1 Cefalea indotta da glutammato monosodico (MSG)
- 8.1.6 Cefalea indotta da cocaina
- 8.1.7 Cefalea indotta da istamina
 - 8.1.7.1 Cefalea indotta da istamina ad insorgenza immediata
 - 8.1.7.2 Cefalea indotta da istamina ad insorgenza ritardata
- 8.1.8 Cefalea indotta da peptide correlato al gene della calcitonina (CGRP)
 - 8.1.8.1 Cefalea indotta da CGRP ad insorgenza immediata
 - 8.1.8.2 Cefalea indotta da CGRP ad insorgenza ritardata
- 8.1.9 Cefalea attribuita ad esposizione acuta ad un agente ipertensivo esogeno

- 8.1.10 Cefalea attribuita all'uso occasionale di farmaci non specifici per il mal di testa
- 8.1.11 Cefalea attribuita all'uso a lungo termine di farmaci non specifici per la cefalea
- 8.1.12 Cefalea attribuita ad ormoni esogeni
- 8.1.13 Cefalea attribuita all'uso o esposizione acuta di altra sostanza

8.2 Cefalea da uso eccessivo di farmaci

- 8.2.1 Cefalea da uso eccessivo di ergotaminici
- 8.2.2 Cefalea da uso eccessivo di triptani
- 8.2.3 Cefalea da uso eccessivo di analgesici semplici
 - 8.2.3.1 Cefalea da uso eccessivo di paracetamolo (acetaminofene)
 - 8.2.3.2 Cefalea da uso eccessivo di acido acetilsalicilico
 - 8.2.3.3 Cefalea da uso eccessivo di altri farmaci antiinfiammatori non steroidei (FANS)
- 8.2.4 Cefalea da uso eccessivo di oppioidi
- 8.2.5 Cefalea da uso eccessivo di prodotti di combinazione di analgesici
- 8.2.6 Cefalea da uso eccessivo di farmaci sintomatici in combinazione
- 8.2.7 Cefalea da uso eccessivo non verificabile di più classi farmacologiche
- 8.2.8 Cefalea da uso eccessivo di altri farmaci

8.3 Cefalea attribuita a sospensione di sostanze

- 8.3.1 Cefalea da sospensione di caffeina
- 8.3.2 Cefalea da sospensione di oppioidi
- 8.3.3 Cefalea da sospensione di estrogeni
- 8.3.4 Cefalea attribuita a sospensione dell'uso cronico di altre sostanze

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

8.1 Cefalea attribuita ad uso o esposizione ad una sostanza

Commento:

8.1 Cefalea attribuita ad uso o esposizione ad una sostanza può essere causata da una sostanza tossica o manifestarsi come effetto indesiderato di una sostanza utilizzata in terapia o in studi sperimentali. La cefalea è stata riportata come effetto collaterale di molti farmaci, spesso solo come effetto dell'elevata prevalenza di tale disturbo nella popolazione generale.

Solo quando la cefalea compare nei trial clinici controllati in doppio cieco molto più frequentemente col farmaco attivo che col placebo può essere considerata un vero effetto collaterale.

Lo studio in doppio cieco può quindi essere usato sperimentalmente per valutare la relazione tra effetti del farmaco e cefalea. In alcuni casi, per esempio con i donatori di NO, questi studi hanno contribuito a una più approfondita comprensione del coinvolgimento dei meccanismi neurotrasmettitoriali nelle cefalee primarie.

Diverse sostanze, come i donatori di NO e istamina, determinano una cefalea immediata nei volontari sani e in soggetti emicranici. In generale, i soggetti con 1. *Emicrania* sono molto più sensibili a tali mal di testa rispetto agli altri individui e lo stesso si può dire per persone con 2. *Cefalea di tipo tensivo*, o 3.1 *Cefalea a grappolo*. Un certo numero di sostanze, come i donatori di NO e di istamina, inducono una cefalea immediata sia in volontari sani che in emicranici.

Tuttavia, è ormai noto che i soggetti con cefalea primaria sviluppano anche una cefalea ritardata dopo una o diverse ore dall'eliminazione della sostanza dal sangue.

La conoscenza della potenzialità di indurre cefalea da parte di farmaci utilizzati in terapia è importante per classificare questi farmaci in modo appropriato. Alcune associazioni, come quella dell'alcol con il disulfiram, possono causare cefalea anche se i singoli componenti non la provocano.

Paradossalmente, la cefalea che compare nella maggior parte dei soggetti dopo l'uso di abbondanti quantità di bevande alcoliche può essere un fatto positivo in quanto evita un uso eccessivo di alcolici. Le sostanze che causano mal di testa attraverso i loro effetti tossici, come il monossido di carbonio, non possono essere studiate sperimen-

talmente ed il nesso causale tra l'esposizione e la cefalea deve quindi essere dimostrata in casi clinici in cui la sostanza è stata utilizzata accidentalmente o per tentato suicidio.

8.1.1 Cefalea indotta da donatori di ossido nitrico (NO)

Commento:

8.1.1 Cefalea indotta da donatori di ossido nitrico (NO) è tipicamente fronto-temporale e pulsante. Tutti i donatori di NO (ad esempio, nitrato di amile, eritritil tetranitrato, pentaeritritil tetranitrato, nitroglicerina [NTG], isosorbide mono o dinitrato, nitroprussiato di sodio, esanitrato di mannitolo) possono causare questo tipo di mal di testa. La nitroglicerina (NTG) induce cefalea immediata nella maggior parte delle persone normali, ma può anche causare una cefalea ad insorgenza ritardata in soggetti emicranici che soddisfino i criteri diagnostici per 1.1 *Emicrania senza aura*. In soggetti con 2.3 *Cefalea di tipo tensivo cronica*, è stato dimostrato che la NTG è in grado di indurre una cefalea ad insorgenza ritardata che presenta le caratteristiche della 2. *Cefalea di tipo tensivo* (l'effetto è sconosciuto in quelli con 2.1 *Cefalea di tipo tensivo episodica sporadica* o 2.2 *Cefalea di tipo tensivo episodica frequente*). Questi mal di testa si presentano in modo ritardato in tempi variabili, mediamente 5-6 ore dopo l'esposizione alla sostanza.

Le persone con 3. *Cefalea a grappolo* sviluppano solo cefalea ad insorgenza ritardata durante i periodi di cluster: la nitroglicerina (NTG) di solito induce un attacco di cluster 1-2 ore dopo l'assunzione. La cefalea è nota come effetto collaterale dell'uso terapeutico della NTG e degli altri donatori di NO. Con l'uso cronico si sviluppa tolleranza entro una settimana e la cefalea indotta da NTG scompare in molti soggetti entro questo periodo di tempo. Altri donatori di NO sono stati poco studiati, ma i dati disponibili inducono a ritenere che anch'essi possano produrre cefalea.

L'isosorbide mononitrato è stato studiato in una sperimentazione controllata in doppio cieco e ha causato una cefalea di durata superiore a quella indotta dalla NTG a causa del suo lento rilascio di NO.

8.1.1.1 Cefalea indotta da donatori di NO ad insorgenza immediata

Criteri diagnostici:

- A. Qualsiasi cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Con accertato assorbimento di un donatore di ossido nitrico (NO)

C. La dimostrazione del nesso causale confermata da tutte le seguenti:

1. cefalea che si è sviluppata entro 1 ora dall'assorbimento del donatore di NO
2. cefalea che si è risolta entro 1 ora dopo la terminazione del rilascio di NO
3. cefalea con almeno una delle seguenti quattro caratteristiche:
 - a) bilaterale
 - b) di intensità da lieve a moderata
 - c) a carattere pulsante
 - d) aggravata dall'attività fisica

D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

8.1.1.2 Cefalea indotta da donatori di NO ad insorgenza ritardata

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea in un soggetto affetto da una cefalea primaria e con le caratteristiche di questo tipo di mal di testa, che soddisfi il criterio C
- B. Con accertato assorbimento di un donatore di ossido nitrico (NO)
- C. La dimostrazione del nesso causale confermata da entrambe le seguenti:
 1. cefalea che si è sviluppata entro 2-12 ore dopo l'esposizione ad un donatore di NO e dopo che l'NO è stato eliminato dal sangue
 2. cefalea che si è risolta entro 72 ore dopo l'esposizione
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

8.1.2 Cefalea indotta da inibitori della fosfodiesterasi (PDE)

Criteri diagnostici:

- A. Qualsiasi cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Assunzione di una singola dose di un inibitore della fosfodiesterasi (PDE)
- C. La prova del nesso causale dimostrata da tutte le seguenti:
 1. cefalea che si è sviluppata entro 5 ore dalla assunzione dell'inibitore della PDE
 2. cefalea che si risolve entro 72 ore dall'insorgenza
 3. cefalea con almeno una delle seguenti quattro caratteristiche:
 - a) bilaterale
 - b) di intensità da lieve a moderata
 - c) qualità pulsante
 - d) aggravata dall'attività fisica

D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

Le PDE sono una grande famiglia di enzimi che scindono i nucleotidi ciclici cGMP e cAMP. Gli inibitori della PDE-5, sildenafil e dipiridamolo, aumentano notevolmente i livelli di cGMP e cAMP. La cefalea risultante ha solitamente le caratteristiche di cefalea di tipo tensivo, ma nelle persone con 1. *Emicrania* (che dovrebbero essere avvertite di questo effetto collaterale), ha le caratteristiche di 1.1 *Emicrania senza aura*.

8.1.3 Cefalea indotta da monossido di carbonio (CO)

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea bilaterale che soddisfi il criterio C
- B. Accertata esposizione al monossido di carbonio (CO)
- C. La dimostrazione del nesso causale confermata da tutte le seguenti:
 1. cefalea che si è sviluppata entro 12 ore dall'esposizione al CO
 2. cefalea la cui intensità varia con la gravità dell'intossicazione da CO
 3. cefalea che si risolve entro 72 ore dall'eliminazione del CO
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

Solitamente la cefalea è di lieve intensità, non associata a sintomi gastrointestinali o neurologici quando i livelli di carbossiemoglobina sono compresi in un intervallo del 10-20%; con concentrazioni del 20-30% la cefalea è pulsante, di intensità media ed è presente irritabilità; con concentrazioni del 30-40% la cefalea è forte e si associa a nausea, vomito e visione offuscata. Quando i livelli di CO superano il 40%, la cefalea non è di solito riferita a causa delle alterazioni dello stato di coscienza. Non esistono validi studi sugli effetti a lungo termine dell'intossicazione da CO sulla cefalea, ma ci sono alcune evidenze dell'esistenza di una cefalea cronica successiva a intossicazione da CO.

8.1.4 Cefalea indotta da alcol

8.1.4.1 Cefalea indotta da alcol ad insorgenza immediata

Criteri diagnostici:

- A. Qualsiasi cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Ingestione di bevande alcoliche

- C. La dimostrazione del nesso causale confermata da tutte le seguenti:
1. cefalea che si è sviluppata entro 3 ore dall'assunzione di alcol
 2. cefalea che si risolve entro 72 ore dopo che l'assunzione di alcol è terminata
 3. cefalea che ha almeno una delle seguenti tre caratteristiche:
 - a) bilaterale
 - b) qualità pulsante
 - c) aggravata dall'attività fisica
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

La dose di alcol efficace nel causare 8.1.4.1 *Cefalea indotta da alcol ad insorgenza immediata* è variabile, e può essere molto piccola nelle persone con 1. *Emicrania* (che, in altri momenti, possono tollerare l'alcol allo stesso livello dei soggetti non-emicranici). 8.1.4.1 *Cefalea indotta da alcol ad insorgenza immediata* è molto più rara rispetto alla 8.1.4.2 *Cefalea indotta da alcol ad insorgenza ritardata*.

8.1.4.2 Cefalea indotta da alcol ad insorgenza ritardata

Criteri diagnostici:

- A. Qualsiasi cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Assunzione di bevande alcoliche
- C. La dimostrazione del nesso causale confermata da tutte le seguenti:
 1. cefalea che si sviluppa entro 5-12 ore dall'ingestione di alcol
 2. cefalea che si risolve entro 72 ore dall'insorgenza
 3. cefalea con almeno una delle seguenti tre caratteristiche:
 - a) bilaterale
 - b) qualità pulsante
 - c) aggravata dall'attività fisica
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

8.1.4.2 *Cefalea indotta da alcol ad insorgenza ritardata* è uno tra i più comuni tipi di cefalea secondaria. Rimane ancora da chiarire se ulteriori sostanze giocano un ruolo, come la nicotina del fumo di sigaretta, che spesso viene inalata contemporaneamente all'ingestione di alcol. Se la cefalea ad insorgenza ritardata sia un effetto tossico o la manifestazione di meccanismi simili a quelli della 8.1.1.2

Cefalea indotta da donatori di NO ad insorgenza ritardata è ancora una questione irrisolta.

8.1.5 Cefalea indotta da cibo e/o additivi alimentari

Criteri diagnostici:

- A. Qualsiasi cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Assunzione di un alimento o di un additivo alimentare contenente una o più sostanze specifiche, non necessariamente identificate ma in grado di causare cefalea in soggetti sensibili
- C. La dimostrazione del nesso causale confermata da tutte le seguenti:
 1. cefalea che si è sviluppata entro 12 ore dall'ingestione di un alimento o di un additivo alimentare
 2. cefalea che si è risolta entro 72 ore dopo l'ingestione di un alimento o di un additivo alimentare
 3. cefalea con almeno una delle seguenti quattro caratteristiche:
 - a) bilaterale
 - b) di intensità da lieve a moderata
 - c) qualità pulsante
 - d) aggravata dall'attività fisica
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

Il glutammato monosodico, che è una causa di cefalea ben nota, ha una sottocodificazione a sé stante. Feniletilamina, tiramina e aspartame sono stati incriminati, ma senza evidenze definitive.

8.1.5.1 Cefalea indotta da glutammato monosodico (MSG)

Criteri diagnostici:

- A. Qualsiasi cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Assunzione di glutammato monosodico (MSG)
- C. La dimostrazione del nesso causale confermato da tutte le seguenti:
 1. cefalea che si è sviluppata entro 1 ora dall'ingestione di MSG
 2. cefalea che si è risolta entro 72 ore dopo l'ingestione di MSG
 3. cefalea con almeno una delle seguenti cinque caratteristiche:
 - a) bilaterale
 - b) di intensità da lieve a moderata
 - c) qualità pulsante
 - d) associata a rossore del viso, sensazione di oppressione al volto ed al torace, sensazione di bruciore localizzato a livello del

collo, delle spalle e/o del torace, vertigini e disturbi addominali

e) aggravata dall'attività fisica

D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

8.1.5.1 *Cefalea indotta da glutammato monosodico (MSG)* può avere, in genere, carattere gravativo/costrittivo o urente, ma può anche essere pulsante nei soggetti con 1. *Emicrania*. Essa è comunemente associata ad altri sintomi della sindrome quali rossore del volto, sensazione di oppressione alla faccia ed al torace, sensazione di bruciore localizzato a livello del collo, delle spalle e/o del torace, vertigini e disturbi addominali.

8.1.6 *Cefalea indotta da cocaina*

Criteri diagnostici:

- A. Qualsiasi cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Assunzione di cocaina per mezzo di qualsiasi via di somministrazione
- C. La dimostrazione del nesso causale confermata dalle seguenti:
 1. cefalea che si sviluppa entro 1 ora dall'uso di cocaina
 2. cefalea che si risolve entro 72 ore dopo l'assunzione di cocaina
 3. cefalea con almeno una delle seguenti caratteristiche
 - a) bilaterale
 - b) di intensità da lieve a moderata
 - c) qualità pulsante
 - d) aggravata dall'attività fisica
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3

Commento:

Le principali vie di somministrazione della cocaina sono orale (masticazione), intranasale (sniffing), intravenosa ed inalatoria (fumo).

8.1.7 *Cefalea indotta da istamina*

Commento:

L'istamina ha gli stessi effetti dopo somministrazione per via venosa, cutanea o per inalazione. Il meccanismo è primariamente mediato dai recettori H_1 in quanto è quasi completamente bloccato dalla mepiramina. L'istamina causa cefalea ad insorgenza immediata in soggetti non cefalalgici, ma può causare cefalea ad insorgenza sia immediata che ritardata in pazienti emicranici che soddisfino appieno i criteri per 1.1. *Emicrania senza aura*. In pazienti con 2. *Cefalea di tipo tensivo* l'istamina

può provocare cefalea ad insorgenza ritardata con le stesse caratteristiche della cefalea di base.

Questi attacchi di cefalea ad insorgenza ritardata avvengono in media 5-6 ore dopo l'esposizione. Pazienti con 3. *Cefalea a grappolo* sviluppano cefalea ad insorgenza ritardata con le caratteristiche della cefalea di base solo durante il periodo del grappolo, di solito 1-2 ore dopo l'esposizione.

8.1.7.1 *Cefalea indotta da istamina ad insorgenza immediata*

Criteri diagnostici:

- A. Qualsiasi cefalea che soddisfi il criterio C
- B. È stata somministrata istamina
- C. La dimostrazione del nesso causale confermata dalle seguenti:
 1. cefalea che si sviluppa entro 1 ora dall'assorbimento di istamina
 2. cefalea che si risolve entro 1 ora dal termine dell'assorbimento dell'istamina
 3. cefalea con almeno una delle seguenti quattro caratteristiche:
 - a) bilaterale
 - b) di intensità da lieve a moderata
 - c) qualità pulsante
 - d) aggravata dall'attività fisica
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3

8.1.7.2 *Cefalea indotta da istamina ad insorgenza ritardata*

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea con le caratteristiche di una cefalea primaria che compaia in un soggetto che soffra di quella forma di cefalea primaria e che soddisfi il criterio C
- B. È stata somministrata istamina
- C. La dimostrazione del nesso causale confermata da entrambe le seguenti:
 1. cefalea che si sviluppa entro 2-12 ore dopo la somministrazione di istamina
 2. cefalea che si risolve entro 72 ore dopo la somministrazione di istamina
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3

8.1.8 *Cefalea indotta da peptide correlato al gene della calcitonina (CGRP)*

Commento:

Il peptide correlato al gene della calcitonina (CGRP) somministrato per infusione causa un attacco immediato di cefalea. Può anche causare

cefalea ad insorgenza ritardata in pazienti emicranici, in media 5-6 ore dopo l'esposizione.

Quest'ultima soddisfa appieno i criteri 1.1. *Emicrania senza aura*.

È stato dimostrato che un antagonista del CGRP, telcagepant, è efficace nel trattamento dell'attacco emicranico.

8.1.8.1 Cefalea indotta da CGRP ad insorgenza immediata

Criteri diagnostici:

- A. Qualsiasi cefalea che soddisfi il criterio C
- B. È stato somministrato CGRP
- C. La dimostrazione del nesso causale confermata dalle seguenti:
 1. cefalea che si sviluppa entro 1 ora dall'assorbimento del CGRP
 2. cefalea che si risolve entro 1 ora dalla fine dell'assorbimento del CGRP
 3. cefalea con almeno una delle seguenti caratteristiche:
 - a) bilaterale
 - b) di intensità da moderata a severa
 - c) qualità pulsante
 - d) aggravata dall'attività fisica
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3

8.1.8.2 Cefalea indotta da CGRP ad insorgenza ritardata

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea con le caratteristiche di una cefalea primaria che compaia in un soggetto che soffre di quella cefalea primaria e che soddisfi il criterio C
- B. È stato somministrato CGRP
- C. La dimostrazione del nesso causale confermata da entrambi le seguenti:
 1. cefalea che si sviluppa entro 2-12 dalla somministrazione di CGRP
 2. cefalea che si risolve entro 72 ore dopo il termine della somministrazione di CGRP
- D. Non meglio attribuibile ad altra diagnosi ICHD-3

8.1.9 Cefalea attribuita ad esposizione acuta ad un agente ipertensivo esogeno

Criteri diagnostici:

- A. Qualsiasi cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Rialzo pressorio in seguito a somministrazione di un agente ipertensivo esogeno
- C. La dimostrazione del nesso causale confermata da entrambi le seguenti:

1. cefalea che si manifesta entro 1 ora dalla somministrazione dell'agente ipertensivo esogeno
2. cefalea che si risolve entro 72 ore dal termine della somministrazione dell'agente ipertensivo esogeno

- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3

8.1.10 Cefalea attribuita all'uso occasionale di farmaci non specifici per la cefalea

Criteri diagnostici:

- A. Qualsiasi cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Uso di farmaci per indicazioni terapeutiche diverse dalla cefalea
- C. La dimostrazione del nesso causale confermata da entrambe le seguenti:
 1. cefalea che si sviluppa nell'arco di minuti o ore dopo l'uso
 2. cefalea che si risolve entro 72 ore dopo la sospensione dell'uso
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3

Commento:

8.1.10 Cefalea attribuita all'uso occasionale di farmaci non specifici per la cefalea è stata segnalata dopo l'uso di numerosi farmaci, fra cui quelli più comunemente implicati sono: atropina, digitale, disulfiram, idralazina, imipramina, nicotina, nifedipina, nimodipina. Le caratteristiche della cefalea non sono ben definite in letteratura e probabilmente dipendono dal tipo di farmaco, ma nella maggioranza dei casi la cefalea risulta gravativa, continua, diffusa e di intensità da media a forte.

8.1.11 Cefalea attribuita all'uso a lungo termine di farmaci non specifici per la cefalea

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea presente per più di 15 giorni al mese e che soddisfi il criterio C
- B. Uso a lungo termine di un farmaco per indicazioni terapeutiche diverse dalla cefalea
- C. La dimostrazione del nesso causale confermata da entrambe le seguenti:
 1. cefalea che si sviluppa in relazione temporale all'inizio dell'uso del farmaco
 2. una o più delle seguenti:
 - a. cefalea che peggiora significativamente dopo un aumento del dosaggio del farmaco

- b. cefalea che migliora significativamente o si risolve dopo una riduzione del dosaggio del farmaco
 - c. cefalea che si risolve dopo la sospensione del farmaco
3. il farmaco è riconosciuto come causa della cefalea, almeno in alcuni pazienti, se utilizzato a lungo termine

D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3

Commento:

Il dosaggio e la durata dell'esposizione che possono causare cefalea durante l'utilizzo prolungato variano da farmaco a farmaco. Al tempo stesso, il tempo richiesto per la risoluzione varia se l'effetto è reversibile. *8.1.11 Cefalea attribuita all'uso a lungo termine di farmaci non specifici per la cefalea:* può essere il risultato o dell'azione farmacologica diretta del farmaco, come la vasocostrizione che produce ipertermia maligna, o dell'effetto secondario come l'ipertensione intracranica farmaco-indotta. Quest'ultima è riconosciuta come complicanza dell'uso a lungo termine di steroidi anabolizzanti, amiodarone, litio carbonato, acido nalidixico, terapia sostitutiva con ormoni tiroidei, tetracicline e minocicline.

8.1.12 Cefalea attribuita ad ormoni esogeni

Criteri diagnostici:

- A. Qualsiasi cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Assunzione regolare di una o più terapie ormonali
- C. La dimostrazione del nesso causale confermata da entrambe le seguenti:
 - 1. cefalea che si sviluppa in relazione temporale all'inizio della terapia ormonale
 - 2. una o più delle seguenti:
 - a. cefalea che peggiora significativamente dopo l'aumento del dosaggio della terapia ormonale
 - b. cefalea che migliora significativamente o si risolve dopo la riduzione del dosaggio della terapia ormonale
 - c. cefalea che si risolve dopo la sospensione della terapia ormonale
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3

Commento:

L'uso regolare degli ormoni esogeni, in particolare del contraccettivo orale e della terapia ormonale sostitutiva, può essere associato all'aumento della frequenza o ad una nuova insorgenza di emicrania o altre cefalee. Come regola generale quando

una cefalea si presenta per la prima volta in stretta correlazione temporale con l'uso di ormoni esogeni è codificata come *8.1.12 Cefalea attribuita ad ormoni esogeni*. Quando una cefalea preesistente con le caratteristiche di una cefalea primaria diventa cronica o peggiora significativamente (generalmente con un raddoppio della frequenza e dell'intensità delle crisi) in stretta correlazione temporale con l'uso di ormoni esogeni, può essere codificata sia come la cefalea iniziale, sia come *8.1.12 Cefalea attribuita ad ormoni esogeni*. Nel caso in cui una donna con diagnosi di *8.1.12 Cefalea attribuita ad ormoni esogeni* manifesti anche *8.3.3 Cefalea da sospensione di estrogeni*, entrambe le diagnosi andrebbero poste.

8.1.13 Cefalea attribuita ad uso o esposizione acuta ad altra sostanza

Criteri diagnostici:

- A. Qualsiasi cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Esposizione a sostanze diverse da quelle descritte precedentemente
- C. La dimostrazione del nesso causale confermata da entrambe le seguenti:
 - 1. cefalea che si sviluppa entro 12 ore dall'esposizione
 - 2. cefalea che si risolve entro 72 ore dall'esposizione
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3

Commento:

8.1.13 La cefalea attribuita ad uso o esposizione acuta di altra sostanza include cefalea causata da prodotti erboristici, prodotti di origine animale, sostanze organiche ed inorganiche, prescritte da medici e non medici, a scopo terapeutico anche se non sono registrati (inclusi in farmacopea).

8.1.13 La cefalea attribuita ad uso o esposizione acuta di altra sostanza è stata descritta in seguito ad esposizione a numerosi composti organici ed inorganici. Di seguito sono elencate le sostanze più comuni: **Composti inorganici:** Arsenico, borato, bromato, clorato, rame, iodio, piombo, litio, mercurio, tola-zolina cloridrato.

Composti organici: Anilina, balsamo, canfora, disolfuro di carbonio, tetracloruro di carbonio, clordecone, EDTA, eptacloro, acido solfidrico, kerosene, alcoli (a lunga catena), alcol metilico, bromuro di metile, cloruro di metile, ioduro di metile, naftalene, composti organofosforici (parathion, piretro).

Le caratteristiche della cefalea *8.1.13 Cefalea attribuita ad uso o esposizione acuta di altra sostanza* non sono ben definite in letteratura e variano a seconda

dell'agente. Nella maggioranza dei casi la cefalea risulta gravativa, continua, diffusa e di intensità da moderata a severa.

8.2 Cefalea da uso eccessivo di farmaci

Commento generale:

Nei seguenti criteri per i diversi sottotipi, la definizione di uso eccessivo dei vari farmaci in termini di giorni di assunzione, è basata sull'opinione di esperti piuttosto che su evidenze formali.

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea presente per ≥ 15 giorni al mese in un soggetto con una cefalea preesistente
- B. Uso eccessivo regolare da >3 mesi di uno o più farmaci che possono essere utilizzati per il trattamento acuto o sintomatico della cefalea¹
- C. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Nota:

¹ I pazienti devono essere codificati per uno o più sottotipi di 8.2 Cefalea da uso eccessivo di farmaci in base allo specifico farmaco (o farmaci) di abuso e ai criteri di ciascun sottotipo, riportati di seguito. Per esempio, un paziente che soddisfi i criteri sia per 8.2.2 Cefalea da uso eccessivo di triptani che per uno dei sottotipi di 8.2.3 Cefalea da uso eccessivo di analgesici semplici dovrebbe avere entrambi questi codici. L'eccezione si verifica nel caso di pazienti che fanno uso eccessivo di prodotti di combinazione di analgesici che devono essere classificati al punto 8.2.5 Cefalea da uso eccessivo di prodotti di combinazione di analgesici e non in base ad ogni componente del prodotto.

I pazienti che fanno uso di più farmaci per il trattamento acuto o sintomatico della cefalea possono assumerli in modo che si verifichi un uso eccessivo anche senza uso eccessivo dei singoli farmaci o classe di farmaci; tali pazienti devono essere classificati al punto 8.2.6 Cefalea da uso eccessivo di farmaci sintomatici in combinazione.

I pazienti che stanno chiaramente facendo un uso eccessivo di più farmaci per il trattamento acuto o sintomatico della cefalea, ma che non sono in grado di indicare in modo adeguato i loro nomi e/o le quantità assunte devono essere classificati al punto 8.2.7 Cefalea da uso eccessivo non verificabile di più classi farmacologiche, fino a quando non siano disponibili maggiori informazioni. In quasi tutti i casi, questo richiede un follow-up attraverso l'utilizzo del diario.

Commento:

8.2 Cefalea da uso eccessivo di farmaci costituisce il risultato dell'interazione tra un agente terapeutico utilizzato in maniera esagerata e un paziente suscettibile.

Tra i pazienti con una precedente diagnosi di cefalea primaria, la maggioranza soddisfa i criteri diagnostici per 1. Emicrania o 2. Cefalea di tipo tensivo (o entrambi); solo una piccola minoranza di pazienti ha altre diagnosi di cefalea primaria, come 3.1.2 Cefalea a grappolo cronica o 4.10 New Daily Persistent Headache (NDPH).

La diagnosi di 8.2 Cefalea da uso eccessivo di farmaci è molto importante dal punto di vista clinico; la metà dei soggetti con cefalea che si presenta almeno 15 giorni al mese da più di 3 mesi è affetta da 8.2 Cefalea da uso eccessivo di farmaci.

Evidenze scientifiche mostrano che la maggior parte dei pazienti con tale disturbo migliora dopo la sospensione del farmaco abusato ed, inoltre, risponde meglio a trattamenti di profilassi. Semplici informazioni su cause e conseguenze di 8.2 Cefalea da uso eccessivo di farmaci costituiscono un elemento essenziale per la sua gestione. Un opuscolo informativo è spesso sufficiente per prevenire o interrompere l'uso eccessivo di farmaci. La prevenzione è particolarmente importante in pazienti con attacchi di cefalea frequenti.

Tuttavia, il comportamento di alcuni pazienti affetti da 8.2 Cefalea da uso eccessivo di farmaci somiglia a quello che si verifica in altre tossicodipendenze, il punteggio della Severity of Dependence Scale (SDS) è significativamente predittivo di uso eccessivo di farmaci tra i pazienti con cefalea.

8.2.1 Cefalea da uso eccessivo di ergotaminici

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi i criteri per 8.2 Cefalea da uso eccessivo di farmaci
- B. Assunzione regolare di ergotaminici per ≥ 10 giorni al mese da >3 mesi.

Commento:

La biodisponibilità degli ergotaminici è talmente variabile da rendere impossibile la definizione di una dose minima.

Un paziente che soddisfi i criteri per 8.2.1 Cefalea da uso eccessivo di ergotaminici e che presenta, da >3 mesi, assunzione o uso eccessivo regolare di un altro farmaco (o di altri farmaci) per il trattamento acuto o sintomatico della cefalea dovrebbe ricevere anche tutti gli altri codici applicabili.

8.2.2 Cefalea da uso eccessivo di triptani

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi i criteri per 8.2 Cefalea da uso eccessivo di farmaci
- B. Assunzione regolare di uno o più triptani¹, in qualsiasi formulazione, per ≥ 10 giorni al mese da >3 mesi.

Nota:

¹ Il triptano (i triptani) è di solito specificato tra parentesi.

Commento:

L'uso eccessivo di triptani può indurre un aumento della frequenza degli attacchi emicranici fino a configurare il quadro di 1.3 *Emicrania cronica*. Dati scientifici suggeriscono che questo fenomeno si realizzi più rapidamente con i triptani rispetto agli ergotaminici.

Un paziente che soddisfi i criteri per 8.2.2 *Cefalea da uso eccessivo di triptani* e che presenta, da >3 mesi, assunzione o uso eccessivo regolare di un altro farmaco (o di altri farmaci) per il trattamento acuto o sintomatico della cefalea dovrebbe ricevere anche tutti gli altri codici applicabili.

8.2.3 Cefalea da uso eccessivo di analgesici semplici

Commento:

Un paziente che soddisfi i criteri per 8.2.3 *Cefalea da uso eccessivo di analgesici* (o per uno dei suoi sottotipi) e che presenta, da >3 mesi, assunzione o uso eccessivo regolare di un altro farmaco (o di altri farmaci) per il trattamento acuto o sintomatico della cefalea, dovrebbe ricevere anche tutti gli altri codici applicabili.

8.2.3.1 Cefalea da uso eccessivo di paracetamolo (acetaminofene)

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi i criteri per 8.2 *Cefalea da uso eccessivo di farmaci*
- B. Assunzione regolare di paracetamolo per ≥ 15 giorni al mese da >3 mesi.

8.2.3.2 Cefalea da uso eccessivo di acido acetilsalicilico

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi i criteri per 8.2 *Cefalea da uso eccessivo di farmaci*
- B. Assunzione regolare di acido acetilsalicilico per ≥ 15 giorni al mese da >3 mesi.

8.2.3.3 Cefalea da uso eccessivo di altri farmaci antiinfiammatori non steroidei (FANS)

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi i criteri per 8.2 *Cefalea da uso eccessivo di farmaci*
- B. Assunzione regolare di uno o più FANS¹ diversi dall'acido acetilsalicilico per ≥ 15 giorni al mese da >3 mesi.

Nota:

¹ Il FANS (i FANS) è di solito specificato tra parentesi.

8.2.4 Cefalea da uso eccessivo di oppioidi

Criteri diagnostici:

1. Cefalea che soddisfi i criteri per 8.2 *Cefalea da uso eccessivo di farmaci*
2. Assunzione regolare di uno o più oppioidi¹ per ≥ 10 giorni al mese da >3 mesi.

Nota:

¹ L'oppioide (gli oppioidi) è di solito specificato tra parentesi.

Commento:

Studi prospettici indicano che i soggetti che usano oppioidi in maniera eccessiva presentano una maggiore frequenza di ricaduta nell'*overuse* dopo il trattamento di sospensione/svezzamento. Un paziente che soddisfa i criteri per 8.2.4 *Cefalea da uso eccessivo di oppioidi* (o per uno dei suoi sottotipi) che presenta, da >3 mesi uso eccessivo di uno o più farmaci per il trattamento acuto o sintomatico della cefalea dovrebbe ricevere la diagnosi relativa anche agli altri sottotipi di 8.2 per cui i criteri risultino soddisfatti.

8.2.5 Cefalea da uso eccessivo di prodotti di combinazione di analgesici¹

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi i criteri per 8.2 *Cefalea da uso eccessivo di farmaci*
- B. Assunzione regolare di uno o più prodotti di combinazione di analgesici^{1,2} per ≥ 10 giorni al mese da >3 mesi.

Note:

¹ Il termine prodotti di combinazione di analgesici è utilizzato specificamente per le formulazioni che combinano farmaci appartenenti a due o più classi, ciascuna con effetto analgesico o in qualità di coadiuvanti.

² Il prodotto (o i prodotti) di combinazione di analgesici è solitamente specificato tra parentesi.

Commento:

Esistono, in commercio, molti prodotti di combinazione di analgesici che tendono ad essere ampiamente utilizzati da soggetti con cefalea e sono frequentemente implicati in 8.2 *Cefalea da uso eccessivo di farmaci*. Per tale motivo 8.2.5 *Cefalea da uso eccessivo di prodotti di combinazione di analgesici*¹ è stata codificata separatamente. Le combinazioni tipicamente implicate nell'uso eccessivo riguardano l'associazione di comuni analgesici con oppioidi, butalbital e/o caffeina.

8.2.6 Cefalea da uso eccessivo di farmaci sintomatici in combinazione

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi i criteri per 8.2 *Cefalea da uso eccessivo di farmaci*

B. Assunzione regolare di qualsiasi combinazione di ergotamina, triptani, analgesici semplici, FANS e/o oppioidi¹ per un totale di >10 giorni al mese da >3 mesi in assenza di uso eccessivo per le singole classi².

Note:

¹ I farmaci o le classi di farmaci sono di solito specificati tra parentesi.

² Senza un uso eccessivo di qualsiasi singolo farmaco o classe di farmaci¹ significa che il criterio B non è stato soddisfatto per ogni sottotipo da 8.2.1 a 8.2.5.

8.2.7 Cefalea da uso eccessivo non verificabile di più classi farmacologiche

Criteri diagnostici:

A. Cefalea che soddisfi i criteri per 8.2 Cefalea da uso eccessivo di farmaci

B. Entrambi i seguenti:

1. Assunzione regolare di qualsiasi combinazione di ergotamina, triptani, comuni analgesici, FANS e/o oppioidi per ≥ 10 giorni al mese da >3 mesi
2. Non è possibile stabilire in maniera attendibile l'identità, la quantità e/o il modo di uso o abuso di queste classi di farmaci.

Commento:

Non è raro incontrare pazienti che hanno un sicuro uso eccessivo di differenti farmaci per il trattamento acuto o sintomatico della cefalea ma che non sono in grado di fornire informazioni precise su che cosa, quando e quanto utilizzano. La compilazione di un diario prospettico per alcune settimane potrebbe fornire tali informazioni ma ritarderebbe l'inizio del trattamento di sospensione/svezzamento, che è chiaramente necessario.

8.2.8 Cefalea da uso eccessivo di altri farmaci

Criteri diagnostici:

A. Cefalea che soddisfi i criteri per 8.2 Cefalea da uso eccessivo di farmaci

B. Uso eccessivo regolare, per ≥ 10 giorni al mese, da >3 mesi, di uno o più farmaci diversi da quelli elencati sopra¹, assunti per il trattamento acuto o sintomatico della cefalea.

Nota:

¹ Il farmaco (i farmaci) è di solito specificato tra parentesi.

8.3 Cefalea attribuita a sospensione di sostanze

8.3.1 Cefalea da sospensione di caffeina

Criteri diagnostici:

A. Qualsiasi cefalea che soddisfi il criterio C

B. Interruzione o ritardo nel consumo di caffeina >200 mg/die dopo un periodo di consumo che si protraveva da più di 2 settimane

C. La dimostrazione del nesso causale confermata da entrambe le seguenti:

1. la cefalea si sviluppa entro 24 ore dopo l'ultima assunzione di caffeina
2. una o entrambe le seguenti condizioni:
 - a) cefalea che si attenua entro 1 ora dall'assunzione di 100 mg di caffeina
 - b) cefalea che si risolve entro 7 giorni dalla sospensione totale della caffeina

D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

8.3.2 Cefalea da sospensione di oppioidi

Criteri diagnostici:

A. Qualsiasi cefalea che soddisfi il criterio C

B. Interruzione di un'assunzione giornaliera di oppioidi che si protraveva da più di 3 mesi

C. La dimostrazione del nesso causale confermata da entrambe le seguenti:

1. cefalea che si sviluppa entro 24 ore dall'ultima assunzione di oppioidi
2. cefalea che si risolve entro 7 giorni dalla totale sospensione di oppioidi

D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3

8.3.3 Cefalea da sospensione di estrogeni

Criteri diagnostici:

A. Qualsiasi cefalea che soddisfi il criterio C

B. Interruzione dell'assunzione giornaliera di estrogeni esogeni che si protraveva da più di 3 settimane

C. La dimostrazione del nesso causale confermata da entrambe le seguenti:

1. cefalea che si sviluppa entro 5 giorni dall'ultima assunzione di estrogeni
2. cefalea che si risolve entro 3 giorni dall'insorgenza

D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3

Commento:

La sospensione degli estrogeni esogeni dopo un periodo di assunzione (per esempio durante l'intervallo senza pillola contraccettiva orale combinata o dopo un periodo di trattamento sostitutivo o supplementare con estrogeni) può indurre cefalea e/o emicrania.

8.3.4 Cefalea attribuita a sospensione dell'uso cronico di altre sostanze

Criteria diagnostici:

- A. Qualsiasi cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Interruzione dell'assunzione giornaliera per > 3 mesi di una sostanza diversa da quelle sopra descritte
- C. La dimostrazione del nesso causale confermata da entrambe le seguenti:
 1. Cefalea che si è sviluppata in stretto rapporto temporale con la sospensione dell'uso della sostanza
 2. Cefalea che si è risolta entro 3 mesi dalla totale sospensione dell'uso della sostanza
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3

Commento:

È stato suggerito, ma senza prove sufficienti, che la sospensione dell'uso cronico delle sostanze seguenti: corticosteroidi, antidepressivi triciclici, inibitori selettivi della ricaptazione della serotonina (SSRI), antiinfiammatori non-steroidi (FANS) possa causare cefalea.

Bibliografia

8.1 Cefalea attribuita ad uso o esposizione ad una sostanza

- Altura BM, Altura BT and Gebrewold A. Alcohol induced spasm of cerebral blood vessels. *J Mental Sci* 2000; 104: 972-999.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R and Olesen J. Nitric oxide-induced headache in patients with chronic tension-type headache. *Brain* 2000; 123: 1830-1837.
- Askmark H, Lundberg PO and Olsson S. Drug related headache. *Headache* 1989; 29: 441-444.
- Beck HG, Schulze WH and Suter GM. Carbon monoxide-a domestic hazard. *JAMA* 1940; 115: 1.
- Birk S, Kruuse C, Petersen KA, et al. The headache-inducing effect of cilostazol in human volunteers. *Cephalgia* 2006; 26: 1304-1309.
- Bonnet GF and Nepveux P. Migraine due to tyramine. *Sem Hop* 1971; 47: 2441-2445.
- Brewerton TD, Murphy DL, Lesem MD, et al. Headache responses following m-chlorophenylpiperazine in bulimics and controls. *Headache* 1992; 32: 217-222.
- Cleophas TJ, Niemeyer MG, van der Wall EE and van der Meulen J. Nitrate-induced headache in patients with stable angina pectoris: Beneficial effect of starting on a low dose. *Angiology* 1996; 47: 679-685.
- Council of Scientific Affairs. Aspartame: Review of safety issues. *JAMA* 1985; 254: 400-402.
- Cregler LL and Mark H. Medical complications of cocaine abuse. *NEJM* 1986; 315: 1495-1501.
- Dhopes V, Maany I and Herring C. The relationship of cocaine to headache in polysubstance abusers. *Headache* 1991; 31: 17-19.
- Dhuna A, Pascual-Leone A and Belgrade M. Cocaine-related vascular headaches. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1991; 54: 803-806.
- De Marinis M, Janiri L and Agnoli A. Headache in the use and withdrawal of opiates and other associated substances of abuse. *Headache* 1991; 31: 159-163.
- Ekbom K. Nitroglycerin as a provocative agent in cluster headache. *Arch Neurol* 1968; 19: 487-493.
- el-Mallakh RS. Marijuana and migraine. *Headache* 1987; 27: 442-443.
- el-Mallakh RS, Kranzler HR and Kamanitz JR. Headaches and psychoactive substance use. *Headache* 1991; 31: 584-587.
- Fanciullacci M, Alessandri M, Figini M, et al. Increase in plasma calcitonin gene-related peptide from the extracerebral circulation during nitroglycerin-induced cluster headache attack. *Pain* 1995; 60: 119-123.
- Forbes HS, Cobb S and Fremont-Smith F. Cerebral edema and headache following carbon monoxide asphyxia. *Arch Neurol Psychiatr* 1924; 11: 164.
- Ghose K and Carrol JD. Mechanisms of tyramine-induced migraine: Similarities with dopamine and interactions with disulfiram and propranolol. *Neuro-psychobiol* 1984; 12: 122-126.
- Gore ME and Salmon PR. Chinese restaurant syndrome: Fact or fiction. *Lancet* 1980; 318: 251-252.
- Hanington E and Harper AM. The role of tyramine in the etiology of migraine and related studies on the cerebral and intracerebral circulations. *Headache* 1968; 8: 84-97.
- Iversen HK, Nielsen TM, Olesen J and Tfelt-Hansen P. Intravenous nitroglycerin as an experimental model of vascular headache. Basic characteristics. *Pain* 1989; 38: 17-24.
- Kenney RA and Tidball CS. Human susceptibility to oral monosodium l-glutamate. *Am J Clin Nutr* 1972; 25: 140-146.
- Krabbe AA and Olesen J. Headache provocation by continuous intravenous infusion of histamine, clinical results and receptor mechanisms. *Pain* 1980; 8: 253-259.
- Kruuse C, Thomsen LL, Jacobsen TB and Olesen J. The phosphodiesterase 5 inhibitor sildenafil has no effect on cerebral blood flow or blood velocity, but nevertheless induces headache in healthy subjects. *J Cereb Blood Flow Metab* 2002; 22: 1124-1131.
- Kruuse C, Jacobsen TB, Lassen LH, et al. Dipyridamole dilates large cerebral arteries concomitant to headache induction in healthy subjects. *J Cereb Blood Flow Metab* 2000; 20: 1372-1379.
- Lassen LH, Thomsen LL and Olesen J. Histamine induces migraine via the H receptor. Support for the NO-hypothesis of migraine. *Neuroreport* 1995; 6: 1475-1479.

- Leon AS, Hunninghake DB, Bell C, et al. Safety of long-term doses of aspartame. *Arch Int Med* 1989; 149: 2318–2324.
- Leone M, Attanasio A, Croci D, et al. The serotonergic agent mchlorophenylpiperazine induced migraine attacks: A controlled study. *Neurology* 2000; 55: 136–139.
- Lichten E, Lichten J, Whitty A and Pieper D. The confirmation of a biochemical marker for women's hormonal migraine: The depo-oestradiol challenge test. *Headache* 1996; 36: 367–371.
- Lipton RB, Kwong CM and Solomon S. Headaches in hospitalized cocaine users. *Headache* 1989; 29: 225–228.
- Magos AL, Brewster E, Singh R, et al. The effects of norethisterone in postmenopausal women on oestrogen replacement therapy: A model for the premenstrual syndrome. *Br J Obstet Gynaecol* 1986; 93: 1290–1296.
- Merritt JE and Williams PB. Vasospasm contributes to monosodium glutamate-induced headache. *Headache* 1990; 30: 575–580.
- Murphree AB, Greenberg LA and Carrol RB. Neuropharmacologic effects of substances other than ethanol in alcoholic beverages. *Fed Proc* 1967; 26: 1468–1473.
- Nappi RE, Cagnacci A, Granella F, et al. Course of primary headaches during hormone replacement therapy. *Maturitas* 2001; 38: 157–163.
- Schiffmann SS, Buckley CE, Sampson HA et al. Aspartame and susceptibility to headache. *NEJM* 1987; 317: 1181–1185.
- Seltzer S. Foods and drug combinations, responsible for head and neck pain. *Cephalalgia* 1982; 2: 111–124.
- Sicuteri F, Bene ED, Poggioni M and Bonazzi A. Unmasking latent dysnociception in healthy subjects. *Headache* 1987; 27: 180–185.
- Tarasoff L and Kelly MF. Monosodium L-glutamate: A doubleblind study and review. *Food Chem Toxicol* 1993; 31: 1019–1035.
- Thomsen LL, Kruse C, Iversen HK and Olesen J. A Nitric oxide donor triggers genuine migraine attacks. *Eur J Neurol* 1994; 1: 71–80.
- Yang WH, Drouin MA, Herbert M, et al. The monosodium glutamate symptom complex: Assessment in a double blind, placebo controlled, randomized study. *J Allergy Clin Immunol* 1997; 99: 757–762.
- Ala-Hurula V, Myllyla V, Hokkanen E and Tokola O. Tolfenamic acid and ergotamine abuse. *Headache* 1981; 21: 240–242.
- Allgulander C. History and current status of sedative-hypnotic drug use and abuse. *Acta Psychiatr Scand* 1986; 73: 465–478.
- Andersson PG. Ergotamine headache. *Headache* 1975; 15: 118–121.
- Bigal ME, Rapoport AM, Sheftell FD, et al. Transformed migraine and Medication overuse in a tertiary headache centre - Clinical characteristics and treatment outcomes. *Cephalalgia* 2004; 24: 483–490.
- deMarinis M, Janiri L and Agnoli A. Headache in the use and withdrawal of opiates and other associated substances of abuse. *Headache* 1991; 31: 159–163.
- Diener HC, Dichgans J, Scholz E, et al. Analgesic-induced chronic headache: Long-term results of withdrawal therapy. *J Neurol* 1989; 236: 9–14.
- Evers S, Gralow I, Bauer B, et al. Sumatriptan and ergotamine overuse and drug-induced headache: A clinicoepidemiologic study. *Clin Neuropharmacol* 1999; 22: 201–206.
- Fanciullacci M, Alessandri M, Pietrini U, et al. Long-term ergotamine abuse: Effect on adrenergically induced mydriasis. *Clin Pharm Ther* 1992; 51: 302–307.
- Fritsche G, Frettlöh J, Hüppe M, et al. Prevention of medication overuse in patients with migraine. *Pain* 2010; 151: 404–413.
- Fuh JL, Wang SJ, Lu SR and Juang KD. Does medication overuse headache represent a behavior of dependence? *Pain* 2005; 119: 49–55.
- Gaist D, Hallas J, Sindrup SH and Gram LF. Is overuse of sumatriptan a problem? A population-based study. *Eur J Clin Pharmacol* 1996; 50: 161–165.
- Gaist D, Tsiropoulos I, Sindrup SH, et al. Inappropriate use of sumatriptan: Population based register and interview study. *BMJ* 1998; 316: 1352–1353.
- Gossop M, Darke S, Griffiths P, et al. The Severity of Dependence Scale (SDS): psychometric properties of the SDS in English and Australian samples of heroin, cocaine and amphetamine users. *Addiction* 1995; 90: 607–614.
- Granella F, Farina S, Malferrari G and Manzoni GC. Drug abuse in chronic headache: A clinicoepidemiologic study. *Cephalalgia* 1987; 7: 15–19.
- Grande RB, Aaseth K, Šaltytė Benth J, et al. The Severity of Dependence Scale detects people with medication overuse: The Akershus study of chronic headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2009; 80: 784–789.
- Grande RB, Aaseth K, Šaltytė Benth J, et al. Reduction of medication-overuse headache after modified brief intervention. The Akershus study on chronic headache. *Eur J Neurol* 2011; 18: 129–37.
- Hering R and Steiner TJ. Abrupt outpatient withdrawal from medication in analgesic-abusing migraineurs. *Lancet* 1991; 337: 1442–1443.

8.2 Cefalea da uso eccessivo di farmaci

- Aaseth K, Grande RB, Šaltytė Benth J, et al. 3-years-follow-up of secondary chronic headaches. The Akershus study of chronic headache. *Eur J Pain* 2011; 15: 186–92.
- Ala-Hurula V, Myllyla V and Hokkanen E. Ergotamine abuse: Results of ergotamine discontinuation with special reference to the plasma concentrations. *Cephalalgia* 1982; 2: 189–195.

- Horton BT and Peters GA. Clinical manifestations of excessive use of ergotamine preparations and management of withdrawal effect: Report of 52 cases. *Headache* 1963; 3: 214–226.
- Katsarava Z, Fritsche G, Muessig M, et al. Clinical features of withdrawal headache following overuse of triptans and other headache drugs. *Neurology* 2001; 57: 1694–1698.
- Kaube H, May A, Diener HC and Pfaffenrath V. Sumatriptan misuse in daily chronic headache. *BMJ* 1994; 308: 1573.
- Limmroth V, Katsarava Z, Fritsche G and Diener HC. Headache after frequent use of new 5-HT agonists zolmitriptan and naratriptan. *Lancet* 1999; 353: 378.
- Limmroth V, Katsarava Z, Fritsche G, et al. Features of medication overuse headache following overuse of different acute headache drugs. *Neurology* 2002; 59: 1011–1014.
- Lucas RN and Falkowski W. Ergotamine and methysergide abuse in patients with migraine. *Br J Psychiatry* 1973; 122: 199–203.
- Lundqvist C, Grande RB, Aaseth K and Russell MB. The severity of dependence scale predicts prognosis of medication overuse headache. The Akershus study of chronic headache. *Pain* 2012; 153: 682–686.
- Mathew NT, Kurman R and Perez F. Drug induced refractory headache - Clinical features and management. *Headache* 1990; 30: 634–638.
- Michultka DM, Blanchard EB, Appelbaum KA, et al. The refractory headache patient-2. High medication consumption (analgesic rebound) headache. *Behav Res Ther* 1989; 27: 411–420.
- Nicolodi M, DelBianco PL and Sicuteri F. The way to serotonergic use and abuse in migraine. *Int J Clin Pharmacol Res* 1997; 17: 79–84.
- Page H. Rebound headache from ergotamine withdrawal. *JAMA* 1981; 246: 719.
- Rapoport A, Stang P, Gutterman DL, et al. Analgesic rebound headache in clinical practice: Data from a physician survey. *Headache* 1996; 36: 14–19.
- Roswell AR, Neylan C and Wilkinson M. Ergotamine induced headache in migrainous patients. *Headache* 1973; 13: 65–67.
- Saper JR. Drug overuse among patients with headache. *Neurol Clin* 1983; 1: 465–477.
- Schnider P, Aull S, Baumgartner C, et al. Long-term outcome of patients with headache and drug abuse after inpatient withdrawal: Five-year followup. *Cephalalgia* 1996; 16: 481–485.
- Schnider P, Aull S and Feucht M. Use and abuse of analgesics in tension-type headache. *Cephalalgia* 1994; 14: 162–167.
- Seller EM, Busto UE, Kaplan HL, et al. Comparative abuse liability of codeine and naratriptan. *Clin Pharmacol Ther* 1998; 63: 121.
- Tfelt-Hansen P and Krabbe AA. Ergotamine. Do patients benefit from withdrawal? *Cephalalgia* 1981; 1: 29–32.
- Von Korff M, Galer BS and Stang P. Chronic use of symptomatic headache medications. *Pain* 1995; 62: 179–186.
- Walker J, Parisi S and Olive D. Analgesic rebound headache: Experience in a community hospital. *Southern Med J* 1993; 86: 1202–1205.

8.3 Cefalea attribuita a sospensione di sostanze

- Abbott PJ. Caffeine: A toxicological overview. *Med J Aust* 1986; 145: 518–521.
- Epstein MT, Hockaday JM and Hockaday TDR. Migraine and reproductive hormones through the menstrual cycle. *Lancet* 1975; i: 543–548.
- Laska EM, Sunshine A, Mueller F, et al. Caffeine as an analgesic adjuvant. *JAMA* 1984; 251: 1711–1718.
- Lichten E, Lichten J, Whitty A and Pieper D. The confirmation of a biochemical marker for women's hormonal migraine: The depo-oestradiol challenge test. *Headache* 1996; 36: 367–371.
- Silverman K, Evans SM, Strain EC and Griffiths RR. Withdrawal syndrome after the double-blind cessation of caffeine consumption. *NEJM* 1992; 327: 1109–1114.
- Somerville BW. Estrogen-withdrawal migraine. I. Duration of exposure required and attempted prophylaxis by premenstrual estrogen administration. *Neurology* 1975; 25: 239–244.
- Somerville BW. Estrogen-withdrawal migraine. II. Attempted prophylaxis by continuous estradiol administration. *Neurology* 1975; 25: 245–250.
- Somerville BW. The role of estradiol withdrawal in the etiology of menstrual migraine. *Neurology* 1972; 22: 355–365.
- Somerville BW. The role of progesterone in menstrual migraine. *Neurology* 1971; 21: 853–859.
- van Dusseldorp M and Katan MB. Headache caused by caffeine withdrawal among moderate coffee drinkers switched from ordinary to decaffeinated coffee: A 12 week double blind trial. *BMJ* 1990; 300: 1558–1559.

Cefalea attribuita ad infezione

9 CEFALEA ATTRIBUITA AD INFEZIONE

9.1 Cefalea attribuita ad infezione intracranica

- 9.1.1 Cefalea attribuita a meningite o meningoencefalite batterica
 - 9.1.1.1 Cefalea acuta attribuita a meningite o meningoencefalite batterica
 - 9.1.1.2 Cefalea cronica attribuita a meningite o meningoencefalite batterica
 - 9.1.1.3 Cefalea persistente attribuita a meningite o meningoencefalite batterica in esiti
- 9.1.2 Cefalea attribuita a meningite o encefalite virale
 - 9.1.2.1 Cefalea attribuita a meningite virale
 - 9.1.2.2 Cefalea attribuita a encefalite virale
- 9.1.3 Cefalea attribuita ad infezione intracranica fungina o causata da altri parassiti
 - 9.1.3.1 Cefalea acuta attribuita ad infezione intracranica fungina o causata da altri parassiti
 - 9.1.3.2 Cefalea cronica attribuita ad infezione intracranica fungina o causata da altri parassiti

- 9.1.4 Cefalea attribuita ad ascesso cerebrale
- 9.1.5 Cefalea attribuita ad empiema subdurale

9.2 Cefalea attribuita ad infezione sistemica

- 9.2.1 Cefalea attribuita ad infezione sistemica batterica
 - 9.2.1.1 Cefalea acuta attribuita ad infezione sistemica batterica
 - 9.2.1.2 Cefalea cronica attribuita ad infezione sistemica batterica
- 9.2.2 Cefalea attribuita ad infezione sistemica virale
 - 9.2.2.1 Cefalea acuta attribuita ad infezione sistemica virale
 - 9.2.2.2 Cefalea cronica attribuita ad infezione sistemica virale
- 9.2.3 Cefalea attribuita ad altra infezione sistemica
 - 9.2.3.1 Cefalea acuta attribuita ad altra infezione sistemica
 - 9.2.3.2 Cefalea cronica attribuita ad altra infezione sistemica

9. Cefalea attribuita ad infezione

9.1 Cefalea attribuita ad infezione intracranica

9.1.1 Cefalea attribuita a meningite o meningoencefalite batterica

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea di qualsiasi durata che soddisfi il criterio C
- B. Diagnosi di meningite batterica o meningoencefalite
- C. Evidenza del rapporto causa-effetto dimostrato da almeno due dei seguenti criteri:
 1. la cefalea si è sviluppata in relazione temporale con l'esordio della meningite batterica o della meningoencefalite
 2. la cefalea è significativamente peggiorata in parallelo con il peggioramento della meningite batterica o della meningoencefalite
 3. la cefalea è significativamente migliorata in parallelo con il miglioramento della meningite batterica o della meningoencefalite
 4. uno od entrambi di seguenti criteri:
 - a) la cefalea è olocranica
 - b) la cefalea è localizzata all'area nucale e associata a rigidità del collo
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3

9.1.1.1 Cefalea acuta attribuita a meningite o meningoencefalite batterica

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi i criteri per 9.1.1 Cefalea attribuita a meningite o meningoencefalite batterica e il criterio C seguente
- B. Meningite batterica o meningoencefalite attiva o risoltasi recentemente
- C. La cefalea è stata presente per <3 mesi

9.1.1.2 Cefalea cronica attribuita a meningite o meningoencefalite batterica

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi i criteri per 9.1.1 Cefalea attribuita a meningite o meningoencefalite batterica e il criterio C seguente
- B. Meningite batterica o meningoencefalite attiva o risoltasi entro gli ultimi tre mesi
- C. La cefalea è stata presente per >3 mesi

9.1.1.3 Cefalea persistente attribuita a meningite o meningoencefalite batterica in esiti

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea in precedenza soddisfacente i criteri per 9.1.1 Cefalea attribuita a meningite o menin-

goencefalite batterica e che soddisfa il criterio C seguente

- B. Meningite batterica o meningoencefalite in esiti
- C. La cefalea è persistita per >3 mesi dopo la risoluzione della meningite batterica o della meningoencefalite
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

9.1.2 Cefalea attribuita a meningite o encefalite virale

Criteri diagnostici:

- A. Qualsiasi cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Diagnosi di meningite o encefalite virale
- C. Evidenza del rapporto causa-effetto dimostrato da almeno due dei seguenti criteri:
 1. la cefalea si è sviluppata in relazione temporale con l'esordio della meningite virale o dell'encefalite
 2. la cefalea è significativamente peggiorata in parallelo con il peggioramento della meningite virale o dell'encefalite
 3. la cefalea è significativamente migliorata in parallelo con il miglioramento della meningite virale o dell'encefalite
 4. uno od entrambi i seguenti criteri:
 - a) la cefalea è olocranica
 - b) la cefalea è localizzata all'area nucale e associata a rigidità del collo
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

9.1.2.1 Cefalea attribuita a meningite virale

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi i criteri per 9.1.2 Cefalea attribuita a meningite o encefalite virale
- B. Le indagini neuroradiologiche mostrano un potenziamento delle leptomeningi.

9.1.2.2 Cefalea attribuita a encefalite virale

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi i criteri per 9.1.2 Cefalea attribuita a meningite o encefalite virale
- B. Uno od entrambi i seguenti criteri:
 1. le immagini neuroradiologiche mostrano un diffuso edema cerebrale
 2. almeno uno dei seguenti:
 - a) stato mentale alterato
 - b) deficit neurologici focali
 - c) crisi epilettiche

9.1.3 Cefalea attribuita ad infezione intracranica fungina o causata da altri parassiti

Criteri diagnostici:

- A. Qualsiasi cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Diagnosi di infezione intracranica fungina o causata da altri parassiti
- C. Evidenza del rapporto causa-effetto dimostrato da almeno due dei seguenti criteri:
 1. la cefalea si è sviluppata in relazione temporale con l'esordio dell'infezione fungina o causata da altri parassiti
 2. la cefalea è significativamente peggiorata in parallelo con il peggioramento dell'infezione fungina o causata da altri parassiti
 3. la cefalea è significativamente migliorata in parallelo con il miglioramento dell'infezione fungina o causata da altri parassiti
 4. la cefalea si sviluppa progressivamente¹ e segue uno od entrambi i seguenti criteri:
 - a) è olocranica
 - b) è localizzata all'area nucale e associata a rigidità del collo
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Nota:

¹ I sintomi clinici tendono a evolvere di settimana in settimana, in parallelo con il livello di immunosoppressione.

9.1.3.1 Cefalea acuta attribuita ad infezione intracranica fungina o causata da altri parassiti

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi i criteri per 9.1.3 Cefalea attribuita ad infezione intracranica fungina o causata da altri parassiti, e il criterio C che segue
- B. Infezione intracranica fungina o causata da altri parassiti attiva o risoltasi recentemente
- C. La cefalea è stata presente per <3 mesi.

9.1.3.2 Cefalea cronica attribuita ad infezione intracranica fungina o causata da altri parassiti

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi i criteri per 9.1.3 Cefalea attribuita ad infezione intracranica fungina o causata da altri parassiti, e il criterio B seguente
- B. Infezione intracranica fungina o causata da altri parassiti attiva o risoltasi entro gli ultimi 3 mesi
- C. La cefalea è stata presente per >3 mesi

9.1.4 Cefalea attribuita ad ascesso cerebrale

Criteri diagnostici:

- A. Qualsiasi cefalea che soddisfi il criterio C

- B. Dimostrazione di un ascesso cerebrale
- C. Evidenza del rapporto causa-effetto dimostrato da almeno due dei seguenti criteri:
 1. la cefalea si è sviluppata in relazione temporale con lo sviluppo dell'ascesso, o ha condotto alla sua scoperta
 2. la cefalea è significativamente peggiorata in parallelo con il peggioramento dell'ascesso, come dimostrato da almeno uno dei seguenti criteri:
 - a) peggioramento dei sintomi e/o dei segni clinici derivanti dall'ascesso
 - b) evidenza dell'aumento in dimensioni dell'ascesso
 - c) evidenza della rottura dell'ascesso
 3. la cefalea è significativamente migliorata in parallelo con il miglioramento dell'ascesso
 4. la cefalea ha almeno una delle seguenti 3 caratteristiche:
 - a) intensità che aumenta gradualmente in molte ore o giorni, a moderata o severa
 - b) è aggravata dallo sforzo o da altre manovre di Valsalva
 - c) è accompagnata da nausea
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

9.1.5 Cefalea attribuita ad empiema subdurale

Criteri diagnostici:

- A. Qualsiasi cefalea che segua il criterio C
- B. Dimostrazione di un empiema subdurale
- C. Evidenza del rapporto causa-effetto dimostrato da almeno due dei seguenti criteri:
 1. la cefalea si è sviluppata in relazione temporale con lo sviluppo dell'empiea, o ha condotto alla sua scoperta
 2. la cefalea è significativamente peggiorata in parallelo con il peggioramento dell'empiea, come dimostrato da qualsiasi dei seguenti criteri:
 - a) Peggioramento dei sintomi e/o dei segni clinici derivanti dall'empiea
 - b) evidenza dell'aumento di dimensioni dell'empiea
 - c) evidenza della rottura dell'empiea
 3. la cefalea è significativamente migliorata in parallelo con il miglioramento dell'empiea
 4. la cefalea ha una o entrambe delle seguenti caratteristiche:
 - a) è unilaterale o è più intensa in un emilato
 - b) è associata a dolorabilità del cranio

D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

9.2 Cefalea attribuita ad infezione sistemica

9.2.1 Cefalea attribuita ad infezione sistemica batterica

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea di qualsiasi durata che soddisfi il criterio C
- B. Entrambe le seguenti caratteristiche:
 1. diagnosi di infezione batterica sistemica
 2. nessuna evidenza di coinvolgimento meningitico o meningoencefalitico
- C. Evidenza del rapporto causa-effetto dimostrato da almeno due dei seguenti criteri:
 1. la cefalea si è sviluppata in relazione temporale con l'esordio dell'infezione sistemica batterica
 2. la cefalea è significativamente peggiorata in parallelo con il peggioramento dell'infezione sistemica batterica
 3. la cefalea è significativamente migliorata o si è risolta in parallelo con la risoluzione dell'infezione sistemica batterica
 4. la cefalea ha una o entrambe delle seguenti caratteristiche:
 - a) il dolore è diffuso
 - b) l'intensità è moderata o severa
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

9.2.1.1 Cefalea acuta attribuita ad infezione sistemica batterica

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi i criteri per 9.2.1. *Cefalea attribuita ad infezione sistemica batterica*, e il criterio C seguente
- B. L'infezione sistemica batterica è attiva o si è recentemente risolta
- C. La cefalea è stata presente per <3 mesi

9.2.1.2 Cefalea cronica attribuita ad infezione sistemica batterica

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi i criteri per 9.2.1. *Cefalea attribuita ad infezione sistemica batterica*, e il criterio C seguente
- B. L'infezione sistemica batterica è attiva o si è risolta entro gli ultimi tre mesi
- C. La cefalea è stata presente per >3 mesi

9.2.2 Cefalea attribuita ad infezione sistemica virale

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea di qualsiasi durata che soddisfi il criterio C
- B. Entrambe le seguenti caratteristiche:
 1. diagnosi di infezione sistemica virale
 2. nessuna evidenza di coinvolgimento meningitico o meningoencefalitico
- C. Evidenza del rapporto causa-effetto dimostrato da almeno due dei seguenti criteri:
 1. la cefalea si è sviluppata in relazione temporale con l'esordio dell'infezione sistemica virale
 2. la cefalea è significativamente peggiorata in parallelo con il peggioramento dell'infezione sistemica virale
 3. la cefalea è significativamente migliorata o si è risolta in parallelo con la risoluzione dell'infezione sistemica virale
 4. la cefalea ha una o entrambe delle seguenti caratteristiche:
 - a) il dolore è diffuso
 - b) l'intensità è moderata o severa
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

9.2.2.1 Cefalea acuta attribuita ad infezione sistemica virale

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi i criteri per 9.2.2. *Cefalea attribuita ad infezione sistemica virale*, e il criterio C seguente
- B. L'infezione sistemica virale è attiva o si è recentemente risolta
- C. La cefalea è stata presente per <3 mesi

9.2.2.2 Cefalea cronica attribuita ad infezione sistemica virale

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi i criteri per 9.2.2. *Cefalea attribuita ad infezione sistemica virale*, e il criterio C seguente
- B. L'infezione sistemica batterica è attiva o si è risolta entro gli ultimi 3 mesi
- C. La cefalea è stata presente per >3 mesi

9.2.3 Cefalea attribuita ad altra infezione sistemica

Criteri diagnostici:

- A. Qualsiasi cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Entrambe le seguenti caratteristiche:
 1. diagnosi di infezione sistemica fungina, di infestazione protozoaria o di altri parassiti

2. nessuna evidenza di coinvolgimento meningeo o meningoencefalitico
- C. Evidenza del rapporto causa-effetto dimostrata da almeno due dei seguenti criteri:
1. la cefalea si è sviluppata in relazione temporale con l'esordio dell'infezione sistemica o dell'infestazione
 2. la cefalea è significativamente peggiorata in parallelo con il peggioramento dell'infezione sistemica o dell'infestazione
 3. la cefalea è significativamente migliorata o si è risolta in parallelo con la risoluzione dell'infezione sistemica o l'infestazione
 4. la cefalea ha una o entrambe le seguenti caratteristiche:
 - a) il dolore è diffuso
 - b) l'intensità è moderata o severa
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

9.2.3.1 Cefalea acuta attribuita ad altra infezione sistemica

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi i criteri per 9.2.3. Cefalea attribuita ad altra infezione sistemica e il criterio C seguente
- B. L'infezione sistemica è attiva o si è recentemente risolta
- C. La cefalea è stata presente per <3 mesi

9.2.3.2 Cefalea cronica attribuita ad altra infezione sistemica

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi i criteri per 9.2.3. Cefalea attribuita ad altra infezione sistemica e il criterio C seguente
- B. L'infezione sistemica è attiva o si è risolta entro gli ultimi 3 mesi
- C. La cefalea è stata presente per >3 mesi.

Bibliografia

9.1.1 Cefalea attribuita a meningite o meningoencefalite batterica

- Bohr V, Hansen B, Kjersén 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): 102–110.
- Brooks RG, Licitra CM and Peacock MG. Encephalitis caused by *Coxiella burnetii*. *Ann Neurol* 1986; 20: 91–93.

- Drexler ED. Severe headache: When to worry, what to do. *Postgrad Med* 1990; 87: 164–170, 173–180.
- Francke E. The many causes of meningitis. *Postgrad Med* 1987; 82: 175–178, 181–183, 187–188.
- Gedde-Dahl TW, Lettenstrom GS and Bovre K. Coverage for meningococcal disease in the Norwegian morbidity and mortality statistics. *NIPH Ann* 1980; 3: 31–35.
- Helbok R, Broessner G, Pfausler B and Schmutzhard E. Chronic meningitis. *J Neurol* 2009; 256: 168–175.
- Jones HR and Siekert RG. Neurological manifestation of infective endocarditis. *Brain* 1989; 112: 1295–1315.
- Pachner AR and Steere AC. Neurological findings of Lyme disease. *Yale Biol Med* 1984; 57: 481–483.
- Pachner AR and Steere AC. The triad of neurologic manifestations of Lyme disease: Meningitis, cranial neuritis, and radiculoneuritis. *Neurology* 1985; 35: 47–53.
- Tonjum T, Nilsson F, Bruun JH and Hanebeg B. The early phase of meningococcal disease. *NIPH Ann* 1983; 6: 175–181.
- van de Beek D, de Gans J, Spanjaard L, et al. Clinical features and prognostic factors in adults with bacterial meningitis. *NEJM* 2004; 351(18): 1849–1859.
- Zhang SR, Zhang YS and Zhao XD. Tuberculous meningitis with hydrocephalus: A clinical and CT study. *Chung Hua Nei Ko Tsa Chih* 1989; 28: 202–204.

9.1.2 Cefalea attribuita a meningite o encefalite virale

- Ambrose HE, Granerod J, Clewley JP, et al. UK Aetiology of Encephalitis Study Group. Diagnostic strategy used to establish etiologies of encephalitis in a prospective cohort of patients in England. *J Clin Microbiol* 2011; 49: 3576–3583.
- Davis LE and McLaren LC. Relapsing herpes simplex encephalitis following antiviral therapy. *Ann Neurol* 1983; 13: 192–195.
- Denes E, Labach C, Durox H, et al. Intrathecal synthesis of specific antibodies as a marker of herpes simplex encephalitis in patients with negative PCR. *Swiss Med Wkly* 2010; 140: w13107.
- Desmond RA, Accortt NA, Talley L, et al. Enteroviral meningitis: Natural history and outcome of pleconaril therapy. *Antimicrob Agents Chemother* 2006; 50: 2409–2414.
- Domachowske JB, Cunningham CK, Cummings DL, et al. Acute manifestations and neurologic sequelae of Epstein-Barr virus encephalitis in children. *Pediatr Infect Dis J* 1996; 15: 871–875.
- Domingues RB, Kuster GW, Onuki de Castro FL, et al. Headache features in patients with dengue virus infection. *Cephalalgia* 2006; 26: 879–882.
- Farazmand P, Woolley PD and Kinghorn GR. Mol-laret's meningitis and herpes simplex virus type 2 infections. *Int J STD AIDS* 2011; 22: 306–307.

Kennedy PG. Retrospective analysis of 46 cases of simple encephalitis seen in Glasgow between 1962 and 1985. *OJM* 1988; 86: 533–540.

Kennedy PG, Adams IH, Graham DI and Clements GB. A clinico- pathological study of herpes simplex encephalitis. *Neuropathol Appl Neurobiol* 1998; 14: 395–415.

Mutton K and Guiver M. Laboratory techniques for human viral encephalitis diagnosis. *Infect Disord Drug Targets* 2011; 11(3): 206–234.

Poneprasert B. Japanese encephalitis in children in northern Thailand. *Southeast Asian J Trop Med Public Health* 1989; 20: 599–603.

Poulikakos PJ, Sergi EE, Margaritis AS, et al. A case of recurrent benign lymphocytic (Mollaret's) meningitis and review of the literature. *J Infect Public Health* 2010; 3: 192–195.

Saged JL, Weinstein Mo and Miller DC. Chronic encephalitis possibly due to herpes simplex virus: Two cases. *Neurology* 1985; 35: 1470–1472.

Sauerbrei A and Wutzler P. Laboratory diagnosis of central nervous system infections caused by herpesviruses. *J Clin Virol* 2002; 25 Suppl 1: S45–S51.

Singer JL, Maur PR, Riley JP and Smith PB. Management of central nervous system infections during an epidemic of enteroviral aseptic meningitis. *J Pediatr* 1980; 96: 559–563.

Takeuchi S, Takasato Y, Masaoka H, et al. Hemorrhagic encephalitis associated with Epstein-Barr virus infection. *J Clin Neurosci* 2010; 17: 153–154.

9.1.3 Cefalea attribuita ad infezione intracranica fungina o causata da altri parassiti

Cochius JL, Burns RJ and Willoughby JO. CNS cryptococcosis: Unusual aspects. *Clin Exp Neurol* 1989; 26: 183–191.

Contini C. Clinical and diagnostic management of toxoplasmosis in the immunocompromised patient. *Parassitologia* 2008; 50: 45–50.

Drake KW and Adam RD. Coccidioidal meningitis and brain abscesses: Analysis of 71 cases at a referral center. *Neurology* 2009; 73: 1780–1786.

Onishi A, Sugiyama D, Kogata Y, et al. Diagnostic accuracy of serum 1,3-β-D-glucan for pneumocystis jiroveci pneumonia, invasive candidiasis, and invasive aspergillosis: Systematic review and meta-analysis. *J Clin Microbiol* 2012; 50: 7–15.

Patil SA, Katyayani S and Arvind N. Significance of antibody detection in the diagnosis of cryptococcal meningitis. *J Immunoassay Immunochem* 2012; 33: 140–148.

Prandota J. Recurrent headache as the main symptom of acquired cerebral toxoplasmosis in nonhuman immunodeficiency virus-infected subjects with no lymphadenopathy: the parasite may be respon-

sible for the neurogenic inflammation postulated as a cause of different types of headaches. *Am J Ther* 2007; 14: 63–105.

Singh RR, Chaudhary SK, Bhatta NK, et al. Clinical and etiological profile of acute febrile encephalopathy in eastern Nepal. *Indian J Pediatr* 2009; 76: 1109–1111.

9.1.4 Cefalea attribuita ad accesso cerebrale

Chalstrey S, Pflleiderer AG and Moffat DA. Persisting incidence and mortality of sinogenic cerebral abscess: A continuing reflection of late clinical diagnosis. *J R Soc Med* 1991; 84: 193–195.

Chun CH, Johnson JD, Hofstetter M and Raff MJ. Brain abscess: A study of 45 consecutive cases. *Medicine* 1986; 65: 415–431.

Harris LF, Maccubbin DA, Triplett JN and Haws FB. Brain abscess: Recent experience at a community hospital. *South Med J* 1985; 78: 704–707.

Kulay A, Ozatik N and Topucu I. Otogenic intracranial abscesses. *Acta Neurochir (Wien)* 1990; 107: 140–146.

Seven H, Coskun BU, Calis AB, et al. Intracranial abscesses associated with chronic suppurative otitis media. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2005; 262: 847–851.

Yen PT, Chan ST and Huang TS. Brain abscess: with special reference to otolaryngologic sources of infection. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 113: 15–22.

9.1.5 Cefalea attribuita ad empiema subdurale

Hodges J, Anslow P and Gillet G. Subdural empyema: Continuing diagnostic problems in the CT scan era. *QJM* 1986; 59: 387–393.

Leotta N, Chaseling R, Duncan G and Isaacs D. Intracranial suppuration. *J Paediatr Child Health* 2005; 41: 508–512.

McIntyre PB, Lavercombe PS, Kemp RJ and McCormack JG. Subdural and epidural empyema: Diagnostic and therapeutic problems. *Med J Aust* 1991; 154: 653–657.

Sellik JA. Epidural abscess and subdural empyema. *J Am Osteopath Assoc* 1989; 89: 806–810.

9.2 Cefalea attribuita ad infezione sistemica

Arredondo M, Hackett J, de Bethencourt FR, et al. Prevalence of XMRV infection in different risk populations in Spain. *AIDS Res Hum Retroviruses* 2012; 28: 1089–1094.

Capelli E, Zola R, Lorusso L, et al. Chronic fatigue syndrome/ myalgic encephalomyelitis: an update. *Int J Immunopathol Pharmacol* 2010; 23(4): 981–989.

De Marinis M and Welch KM. Headache associated with noncephalic infections: classification and mechanisms. *Cephalalgia* 1992; 12: 197–201.

Hou CC, Lin H, Chang CP, et al. Oxidative stress and pyrogenic fever pathogenesis. *Eur J Pharmacol* 2011; 667(1–3): 6–12.

Cefalea attribuita a disturbo dell'omeostasi

10. CEFALEA ATTRIBUITA A DISTURBO DELL'OMEOSTASI

10.1 Cefalea attribuita ad ipossia e/o ipercapnia

- 10.1.1 Cefalea da elevata altitudine
- 10.1.2 Cefalea attribuita a viaggio aereo
- 10.1.3 Cefalea da immersione
- 10.1.4 Cefalea da apnee nel sonno

10.2 Cefalea da dialisi

10.3 Cefalea attribuita ad ipertensione arteriosa

- 10.3.1 Cefalea attribuita a feocromocitoma
- 10.3.2 Cefalea attribuita a crisi ipertensiva senza encefalopatia ipertensiva
- 10.3.3 Cefalea attribuita ad encefalopatia ipertensiva

10.3.4 Cefalea attribuita a pre-eclampsia o eclampsia

10.3.5 Cefalea attribuita a disreflessia autonoma

10.4 Cefalea attribuita ad ipotiroidismo

10.5 Cefalea attribuita a digiuno

10.6 Cefalea cardiaca

10.7 Cefalea attribuita ad altri disturbi dell'omeostasi

10. Cefalea attribuita a disturbo dell'omeostasi

Introduzione

I meccanismi sottostanti i diversi sottotipi di 10. *Cefalea attribuita a disturbo dell'omeostasi* sono vari. Ciononostante è possibile stabilire i seguenti criteri diagnostici generali, applicabili nella maggior parte dei casi:

- A. Cefalea che soddisfi il criterio C
- B. È stato diagnosticato un disturbo dell'omeostasi noto per essere in grado di causare una cefalea
- C. Evidenza di un rapporto di causalità dimostrato da almeno uno dei seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata in relazione temporale con l'esordio del disturbo dell'omeostasi
 2. uno o entrambi dei seguenti:
 - a) la cefalea è significativamente peggiorata in parallelo al peggioramento del disturbo dell'omeostasi
 - b) la cefalea è significativamente migliorata dopo la risoluzione del disturbo dell'omeostasi
 3. la cefalea ha caratteristiche tipiche per il disturbo dell'omeostasi
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi dell'ICHD-3.

10.1 Cefalea attribuita ad ipossia e/o ipercapnia

Criteri diagnostici:

- A. Qualsiasi cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Esposizione a condizioni di ipossia e/o di ipercapnia
- C. Evidenza di una causalità dimostrata da almeno uno dei seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata in relazione temporale all'esposizione
 2. uno o entrambi dei seguenti:
 - a) la cefalea è significativamente peggiorata in parallelo all'incrementata esposizione all'ipossia e/o all'ipercapnia
 - b) la cefalea è significativamente migliorata in parallelo al miglioramento dell'ipossia e/o dell'ipercapnia
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi dell'ICHD-3.

10.1.1 Cefalea da elevata altitudine

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi il criterio C

- B. Ha avuto luogo un'ascensione ad un'altitudine superiore ai 2500 m
- C. Evidenza di un rapporto di causalità dimostrato da almeno due dei seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata in relazione temporale con l'ascesa
 2. uno o entrambi dei seguenti:
 - a) la cefalea è significativamente peggiorata in parallelo alla prosecuzione dell'ascesa
 - b) la cefalea è risolta entro 24 ore dopo la discesa sotto i 2500 m
 3. la cefalea ha almeno due delle 3 seguenti caratteristiche:
 - a) localizzazione bilaterale
 - b) intensità lieve o moderata
 - c) aggravata dall'esercizio, dal movimento, dallo sforzo, dalla tosse e/o dal piegarsi
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi dell'ICHD-3.

Commento:

La 10.1.1 *Cefalea da elevata altitudine* è una frequente complicanza della scalata ad alta quota, che si verifica in più del 30% degli alpinisti. Fattori di rischio includono una storia di 1. *Emicrania*, una bassa saturazione arteriosa di ossigeno, un alto grado percepito di sforzo e un'introduzione di liquidi al di sotto dei 2 litri nelle 24 ore.

La maggior parte dei casi di 10.1.1 *Cefalea da elevata altitudine* risponde ad analgesici semplici come il paracetamolo (acetaminofene) o l'ibuprofene. Tuttavia, il male da montagna acuto (mountain sickness-AMS) consiste di almeno una cefalea moderata, in combinazione con uno o più dei seguenti sintomi: nausea, anoressia, fatica, fotofobia, capogiri e disturbi del sonno. Acetazolamide (125 mg due o tre volte al giorno) e steroidi possono ridurre la suscettibilità alla AMS. Altre strategie preventive includono 2 giorni di acclimatazione prima di affrontare un esercizio strenuo ad altitudini elevate, l'assunzione di notevoli quantità di liquidi e l'astensione dall'alcol.

10.1.2 Cefalea attribuita a viaggio aereo

Criteri diagnostici:

- A. Almeno due episodi di cefalea che soddisfino il criterio C
- B. Il paziente sta viaggiando in aeroplano
- C. Evidenza di un rapporto di causalità dimostrato da almeno due dei seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata esclusivamente durante il volo
 2. uno o entrambi dei seguenti:
 - a) la cefalea è peggiorata in relazione tem-

porale con l'ascesa dopo il decollo e/o la discesa prima dell'atterraggio dell'aeroplano

b) la cefalea è migliorata spontaneamente entro 30 minuti dal termine dell'ascesa o della discesa dell'aereo

3. la cefalea è di forte intensità con almeno due delle tre seguenti caratteristiche:

a) localizzazione unilaterale

b) localizzazione orbitofrontale (può verificarsi una diffusione parietale)

c) a stiletate o trafittiva (può essere presente anche pulsazione)

D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi dell'ICHD-3.

Commento:

La 10.1.2 *Cefalea attribuita a viaggio aereo* si verifica durante l'atterraggio in più dell'85% dei pazienti. Un'alternanza di lato tra i diversi voli si verifica in circa il 10% dei casi. Una congestione nasale, una sensazione di congestione del volto o lacrimazione possono verificarsi ipsilateralmente, ma questi sono stati descritti in meno del 5% dei casi.

Deve essere esclusa la presenza di una patologia a carico dei seni paranasali.

10.1.3 *Cefalea da immersione*

Criteri diagnostici:

A. Qualsiasi cefalea che soddisfi il criterio C

B. Entrambi i seguenti:

1. il paziente si è immerso ad una profondità maggiore di 10 m

2. non vi è evidenza di malattia da decompressione

C. Evidenza di un rapporto di causalità dimostrato da almeno uno dei seguenti:

1. la cefalea si è sviluppata durante l'immersione

2. uno o entrambi dei seguenti:

a) la cefalea è peggiorata continuando l'immersione

b) uno dei seguenti:

(i) la cefalea si è risolta spontaneamente entro 3 giorni dal termine dell'immersione

(ii) la cefalea è cessata entro 1 ora dal trattamento con ossigeno 100%

3. almeno uno dei seguenti sintomi di intossicazione da CO₂:

a) confusione mentale

b) sensazione di testa leggera

c) incoordinazione motoria

d) dispnea

e) arrossamento del volto

D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi dell'ICHD-3.

Commento:

Vi è qualche evidenza che l'ipercapnia in assenza di ipossia sia associata alla cefalea. Il migliore esempio clinico è la 10.1.3 *Cefalea da immersione*. L'ipercapnia (PCO₂ arteriosa >50 mmHg) è riconosciuta come causa di rilassamento della muscolatura liscia dei vasi cerebrali, con conseguente vasodilatazione e aumento della pressione intracranica. L'anidride carbonica può accumularsi in un sommozzatore che intenzionalmente trattiene il respiro in modo intermittente (skip breathing) in un errato tentativo di risparmiare aria, o mantiene un respiro superficiale per minimizzare le variazioni della spinta idrostatica nei passaggi stretti di un relitto o di una grotta. I sommozzatori possono anche ipoventilare non intenzionalmente quando una muta stretta o un giubbotto di compensazione per galleggiamento limitano l'espansibilità della gabbia toracica, o quando la ventilazione è inadeguata in risposta allo sforzo fisico. Lo sforzo fisico eccessivo incrementa il tasso di produzione di CO₂ di oltre dieci volte, determinando un transitorio incremento della PCO₂ a più di 60 mmHg. La cefalea da immersione di solito si intensifica durante la fase di decompressione dell'immersione o alla risalita in superficie.

10.1.4 *Cefalea da apnee nel sonno*

Criteri diagnostici:

A. Cefalea presente al risveglio dal sonno e che soddisfi il criterio C

B. Sono state diagnosticate apnee nel sonno (indice di apnea/ipopnea¹ ≥5)

C. Evidenza di un rapporto di causalità dimostrato da almeno due dei seguenti:

1. la cefalea si è sviluppata in relazione temporale con l'esordio delle apnee nel sonno

2. uno o entrambi dei seguenti:

a) la cefalea è peggiorata in parallelo con il peggioramento delle apnee nel sonno

b) la cefalea è significativamente migliorata o regredita in parallelo al miglioramento o la risoluzione delle apnee nel sonno

3. la cefalea ha almeno una delle seguenti tre caratteristiche:

a) ricorre per >15 giorni al mese

b) tutti i seguenti:

(i) localizzazione bilaterale

(ii) qualità compressiva

(iii) non accompagnata da nausea, fotofobia o fonofobia

c) si risolve entro 4 ore

D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi dell'ICHD-3.

Nota:

¹ L'indice apnea-ipopnea è calcolato dividendo il numero di eventi apneici per il numero di ore di sonno (5-15/ore=lieve; 15-30 ore=moderato; >30/ore=grave).

Commento:

La 10.1.4 *Cefalea da apnee nel sonno* sembra essere meno frequente e di più lunga durata di quanto precedentemente ritenuto. Una diagnosi definitiva richiede una polisonnografia notturna. Sebbene la cefalea mattutina sia significativamente più comune in pazienti con apnee nel sonno rispetto alla popolazione generale, la cefalea presente al risveglio è un sintomo aspecifico che si verifica in una varietà di disturbi cefalalgici primari e secondari, in altri disturbi respiratori correlati al sonno diversi dalle apnee nel sonno (per es., sindrome di Pickwick, broncopneumopatia cronica ostruttiva) e in altri disturbi del sonno primari quali i movimenti periodici delle gambe durante il sonno.

Non è chiaro se il meccanismo della 10.1.4 *Cefalea da apnee nel sonno* sia correlato all'ipossia, all'ipercapnia o al disturbo del sonno.

10.2 Cefalea da dialisi

Criteri diagnostici:

- A. Almeno 3 episodi di cefalea acuta che soddisfino il criterio C
- B. Il paziente è in emodialisi
- C. Evidenza di un rapporto di causalità dimostrato da almeno due dei seguenti:
 1. ciascun episodio di cefalea si è sviluppato durante una sessione di emodialisi
 2. uno o entrambi dei seguenti:
 - a) ciascun episodio di cefalea è peggiorato durante la sessione emodialitica
 - b) ciascuno episodio di cefalea è risolto entro 72 ore dal termine della sessione dialitica
 3. gli episodi di cefalea cessano completamente dopo un trapianto renale riuscito ed il termine della emodialisi
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi dell'ICHD-3.

Commento:

La 10.2 *Cefalea da dialisi* comunemente si presenta in associazione all'ipotensione e alla sindrome da squilibrio da dialisi. Tale sindrome può iniziare con cefalea e poi progredire fino all'ottundimento e infine al coma, con o senza crisi epilettiche. È relativamente rara e si può evitare modificando i parametri della dialisi.

Bassi livelli di magnesio ed elevati livelli di sodio possono essere fattori di rischio per lo sviluppo della 10.2 *Cefalea da dialisi*.

Dal momento che la caffeina è rapidamente rimossa dalla dialisi, si deve considerare la 8.3.1 *Cefalea da sospensione di caffeina* nei pazienti che ne consumano elevate quantità.

10.3 Cefalea attribuita ad ipertensione arteriosa

Criteri diagnostici:

- A. Qualsiasi cefalea che soddisfi il criterio C
- B. È stata dimostrata una ipertensione definita come una pressione sistolica ≥ 180 mmHg e/o una pressione diastolica ≥ 120 mmHg
- C. Evidenza di un rapporto di causalità dimostrato da uno o entrambi dei seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata in relazione temporale con l'esordio dell'ipertensione
 2. uno o entrambi dei seguenti:
 - a) la cefalea è significativamente peggiorata in parallelo al peggioramento dell'ipertensione
 - b) la cefalea è significativamente migliorata in concomitanza con il miglioramento dell'ipertensione
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi dell'ICHD-3.

Commento:

Un'ipertensione arteriosa cronica lieve (140-159/90-99 mmHg) o moderata (160-179/100-109 mmHg) non sembra *causare* cefalea. Se un'ipertensione moderata non predisponga affatto alla cefalea rimane materia di discussione, ma vi è qualche evidenza a supporto. Il monitoraggio ambulatoriale della pressione arteriosa in pazienti con ipertensione arteriosa lieve o moderata non ha mostrato alcuna relazione convincente tra le fluttuazioni circadiane della pressione arteriosa e la presenza o assenza di cefalea.

10.3.1 Cefalea attribuita a feocromocitoma

Criteri diagnostici:

- A. Episodi distinti e ricorrenti di cefalea di breve durata che soddisfino il criterio C
- B. È stato dimostrato un feocromocitoma
 1. Evidenza di un rapporto di causalità dimostrato da almeno due dei seguenti: gli episodi di cefalea sono iniziati in relazione temporale allo sviluppo del feocromocitoma o hanno portato alla sua scoperta

2. uno o entrambi i:
 - a) singoli episodi di cefalea sviluppano in relazione temporale con l'improvviso rialzo della pressione arteriosa
 - b) singoli episodi di cefalea regrediscono in relazione temporale con la normalizzazione della pressione arteriosa
3. la cefalea è accompagnata da almeno uno dei seguenti:
 - a) sudorazione
 - b) palpitazioni
 - c) ansia
 - d) pallore
4. la cefalea recede completamente dopo la rimozione del feocromocitoma

D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi dell'ICHD-3.

Commento:

La 10.3.1 *Cefalea attribuita a feocromocitoma* si verifica come una cefalea parossistica nel 51-80% dei pazienti con feocromocitoma. È spesso di forte intensità, frontale o occipitale e in genere descritta sia come pulsante che come costante in qualità. Un'importante caratteristica della cefalea è la sua breve durata: meno di 15 minuti nel 50% e meno di 1 ora nel 70% dei pazienti.

I sintomi associati includono apprensione e/o ansia, spesso con un senso di morte imminente, tremore, disturbi visivi, dolore addominale o toracico, nausea, vomito e occasionalmente parestesie. Il volto può diventare pallido o arrossato durante l'attacco.

La diagnosi di feocromocitoma è stabilita dalla dimostrazione di un'aumentata escrezione di catecolamine o di metaboliti delle catecolamine, e può essere usualmente garantita dall'analisi di un campione di urine delle 24 ore quando il paziente è iperteso o sintomatico.

10.3.2 *Cefalea attribuita a crisi ipertensiva senza encefalopatia ipertensiva*

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Entrambi i seguenti:
 1. si sta verificando una crisi ipertensiva¹
 2. non vi sono caratteristiche cliniche o altre evidenze di encefalopatia ipertensiva
- C. Evidenza di un rapporto di causalità dimostrato da almeno due dei seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata durante la crisi ipertensiva
 2. uno o entrambi dei seguenti:
 - a) la cefalea è peggiorata in parallelo all'incremento della pressione

- b) la cefalea è significativamente migliorata o si è risolta in parallelo al miglioramento o alla risoluzione della crisi ipertensiva

3. la cefalea ha almeno una delle seguenti tre caratteristiche:

- a) localizzazione bilaterale
- b) qualità pulsante
- c) precipitata dall'attività fisica

D. Non meglio inquadrata da un'altra diagnosi dell'ICHD-3.

Nota:

¹ Una crisi ipertensiva è definita come un incremento parossistico della pressione sistolica (fino a ≥ 180 mmHg) e/o diastolica (fino a ≥ 120 mmHg).

Codificata altrove:

10.3.1 *Cefalea attribuita a feocromocitoma*

Commento:

Un'ipertensione parossistica può verificarsi in associazione con una disfunzione dei riflessi dei barorecettori (dopo endoarterectomia carotidea o successiva ad irradiazione del collo) o in pazienti con tumori delle cellule enterocromaffini.

10.3.3 *Cefalea attribuita ad encefalopatia ipertensiva*

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi il criterio C
- B. È stata diagnosticata una encefalopatia ipertensiva
- C. Evidenza di un rapporto di causalità dimostrato da almeno due dei seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata in relazione temporale con l'esordio dell'encefalopatia ipertensiva
 2. uno o entrambi dei seguenti:
 - a) la cefalea è significativamente peggiorata in parallelo al peggioramento dell'encefalopatia ipertensiva
 - b) la cefalea è significativamente migliorata o si è risolta in parallelo al miglioramento o alla risoluzione dell'encefalopatia ipertensiva
 3. la cefalea ha almeno due delle seguenti tre caratteristiche:
 - a) dolore diffuso
 - b) qualità pulsante
 - c) aggravata dall'attività fisica
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi dell'ICHD-3.

Commento:

L'encefalopatia ipertensiva si presenta con un persistente rialzo della pressione arteriosa a $\geq 180/120$

mmHg con almeno due dei seguenti sintomi: confusione, riduzione del livello di coscienza, disturbi visivi (diversi da quelli tipici dell'aura emicranica) che includono un'amaurosi e convulsioni. Si ritiene che l'encefalopatia ipertensiva possa presentarsi quando la vasocostrizione cerebrale compensatoria non può più contrastare l'iperperfusion cerebrale che si instaura in presenza di un aumento della pressione. Nel momento in cui viene sopraffatto il meccanismo fisiologico di autoregolazione del flusso ematico, la permeabilità endoteliale aumenta e si verifica edema cerebrale. Alla risonanza magnetica questo è spesso più evidente a livello della sostanza bianca parieto-occipitale. Sebbene l'encefalopatia ipertensiva in pazienti con ipertensione arteriosa cronica sia di solito accompagnata ad un aumento della pressione arteriosa diastolica >120 mmHg e da un grado III o IV di retinopatia ipertensiva (classificazione di Keith-Wagner), individui precedentemente normotesi possono sviluppare segni di encefalopatia con valori di pressione arteriosa <160/100 mmHg. La retinopatia ipertensiva può non essere presente al momento della manifestazione clinica.

Qualsiasi causa di ipertensione può condurre a una encefalopatia ipertensiva. La cefalea attribuita ad encefalopatia ipertensiva dovrebbe essere codificata come 10.3.3 *Cefalea attribuita ad encefalopatia ipertensiva*, indipendentemente dalla causa sottostante.

10.3.4 Cefalea attribuita a pre-eclampsia o eclampsia

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea, in una donna che è incinta o è nel puerperio (fino a 4 settimane postpartum), che soddisfi il criterio C
- B. È stata diagnosticata una pre-eclampsia o una eclampsia
- C. Evidenza di un rapporto di causalità dimostrato da almeno due dei seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata in relazione temporale con l'esordio della pre-eclampsia o dell'eclampsia
 2. uno o entrambi dei seguenti:
 - a) la cefalea è significativamente peggiorata in parallelo al peggioramento della pre-eclampsia o eclampsia
 - b) la cefalea è significativamente migliorata o si è risolta in parallelo al miglioramento o alla risoluzione della pre-eclampsia o dell'eclampsia
 3. la cefalea ha almeno due delle seguenti tre caratteristiche:
 - a) localizzazione bilaterale

b) qualità pulsante

c) aggravata dall'attività fisica

D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi dell'ICHD-3.

Commento:

La pre-eclampsia e l'eclampsia sembrano coinvolgere una potente risposta infiammatoria materna, con una vasta attività immunologica sistemica. La placenta sembra essere essenziale per il loro sviluppo, sebbene delle pubblicazioni di casi clinici indichino che la eclampsia può verificarsi nel puerperio come pure durante la gravidanza.

La pre-eclampsia e l'eclampsia sono malattie multisistemiche che si manifestano in varie forme. La loro diagnosi richiede ipertensione (>140/90 mmHg) documentata da due misurazioni della pressione arteriosa distanziate di almeno 4 ore, o un incremento della pressione diastolica ≥ 15 mmHg o della pressione sistolica ≥ 30 mmHg, accoppiate ad una escrezione urinaria di proteine >0,3 g nelle 24 ore.

10.3.5 Cefalea attribuita a disreflessia autonoma

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea ad esordio improvviso, che soddisfi il criterio C
- B. Presenza di una lesione del midollo spinale e disregolazione autonoma documentata da un incremento parossistico al di sopra del livello basale della pressione sistolica ≥ 30 mmHg e/o della pressione diastolica ≥ 20 mmHg
- C. Evidenza di un rapporto di causalità dimostrato da almeno due dei seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata in relazione temporale con l'incremento della pressione
 2. uno o entrambi dei seguenti:
 - a) la cefalea è significativamente peggiorata in parallelo all'incremento della pressione arteriosa
 - b) la cefalea è significativamente migliorata o si è risolta in parallelo al decremento della pressione arteriosa
 3. la cefalea ha almeno due delle seguenti quattro caratteristiche:
 - a) forte intensità
 - b) qualità martellante o pulsante
 - c) accompagnata da diaforesi cranica fino al livello della lesione midollare
 - d) scatenata da riflessi vescicali o intestinali
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi dell'ICHD-3.

Commento:

Il periodo dal danno del midollo spinale all'esordio della disreflessia autonoma è variabile ed è

stato riportato da 4 giorni a 15 anni. Dato che la disreflessia autonoma può essere una condizione mortale, il suo pronto riconoscimento e un'adeguata gestione sono vitali. Tipicamente, la 10.3.5 *Cefalea attribuita a disreflessia autonoma* è una cefalea ad esordio improvviso, di forte intensità, accompagnata da diversi altri sintomi e segni clinici che includono un incremento della pressione arteriosa, un'alterata frequenza cardiaca e diaforesi cranialmente al livello del danno midollare. Questi sono scatenati da stimoli nocivi o non nocivi, usualmente di origine viscerale (distensione vescicale, infezioni del tratto urinario, distensione intestinale o occlusione, procedure urologiche, ulcera gastrica e altri) ma anche di origine somatica (ulcere da pressione, unghia incarnita, ustioni, trauma o procedure diagnostiche chirurgiche o invasive).

10.4 Cefalea attribuita ad ipotiroidismo

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi il criterio C
- B. È stato dimostrato un ipotiroidismo
- C. Evidenza di un rapporto di causalità dimostrato da almeno due dei seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata in relazione temporale con l'esordio dell'ipotiroidismo o ha portato alla sua scoperta
 2. uno o entrambi dei seguenti:
 - a) la cefalea è significativamente peggiorata in parallelo al peggioramento dell'ipotiroidismo
 - b) la cefalea è significativamente migliorata o si è risolta in parallelo con il miglioramento o la risoluzione dell'ipotiroidismo
 3. la cefalea ha almeno una delle seguenti tre caratteristiche:
 - a) localizzazione bilaterale
 - b) qualità non pulsante
 - c) costante nel tempo
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi dell'ICHD-3.

Commento:

È stato stimato che circa il 30% dei pazienti con ipotiroidismo sia affetto da 10.4 *Cefalea attribuita ad ipotiroidismo*. Il meccanismo sottostante non è chiaro. Vi è una prevalenza nel sesso femminile e spesso una storia di emicrania nell'infanzia. La cefalea non è associata né a nausea né a vomito.

In presenza di ipotiroidismo, la cefalea può anche essere una manifestazione di un adenoma ipofisario (codificata come 7.4.3 *Cefalea attribuita a iper- o iposecrezione ipotalamica o ipofisaria*).

10.5 Cefalea attribuita a digiuno

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea diffusa che non soddisfi i criteri di 1. *Emicrania* o di uno qualsiasi dei suoi sottotipi ma che soddisfi il criterio C
- B. Il paziente ha digiunato per ≥ 8 ore
- C. Evidenza di rapporto di causalità dimostrato da entrambi i seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata durante il digiuno
 2. la cefalea è significativamente migliorata dopo l'assunzione di cibo
- D. Non meglio spiegata da un'altra diagnosi dell'ICHD-3.

Commento:

La 10.5 *Cefalea attribuita a digiuno* è significativamente più comune nei soggetti con una precedente storia di cefalea. Anche se la tipica cefalea attribuita a digiuno è diffusa, non pulsante e di intensità da lieve a moderata, in coloro che hanno una precedente storia di emicrania, la cefalea può essere simile a 1.1 *Emicrania senza aura*. Se i criteri di questo disturbo sono soddisfatti, la cefalea dovrebbe essere codificata di conseguenza (essendo il digiuno un fattore precipitante). La probabilità che la cefalea si sviluppi come risultato del digiuno aumenta con la durata del digiuno. Tuttavia, la 10.5 *Cefalea attribuita a digiuno* non sembra essere correlata alla durata del sonno, alla sospensione dell'assunzione di caffeina o all'ipoglicemia. Sebbene la cefalea possa insorgere in condizioni di disfunzione cerebrale indotta dall'ipoglicemia, non vi sono evidenze conclusive che suggeriscono un rapporto di causalità. La 10.5 *Cefalea attribuita a digiuno* può insorgere in assenza di ipoglicemia, l'ipoglicemia indotta da insulina non precipita la cefalea in soggetti affetti da emicrania e la cefalea non fa parte dei disturbi riferiti dai pazienti che giungono al Pronto Soccorso con ipoglicemia sintomatica.

10.6 Cefalea cardiaca

Criteri diagnostici:

- A. Qualsiasi cefalea che soddisfi il criterio C
- B. È stata dimostrata una ischemia miocardica acuta
- C. Evidenza di un rapporto di causalità dimostrato da almeno due dei seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata in relazione temporale con l'esordio dell'ischemia miocardica acuta
 2. uno o entrambi dei seguenti:
 - a) la cefalea è significativamente peggiorata in parallelo al peggioramento dell'ischemia miocardica

- b) la cefalea è significativamente migliorata o si è risolta in parallelo con il miglioramento o la risoluzione dell'ischemia miocardica

3. la cefalea ha almeno una delle seguenti quattro caratteristiche:

- a) intensità da moderata a forte
- b) accompagnata da nausea
- c) non accompagnata da fotofobia o fonofobia
- d) aggravata dallo sforzo

4. la cefalea è alleviata dalla nitroglicerina o dai suoi derivati

D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi dell'ICHD-3.

Commento:

La diagnosi deve includere un'accurata documentazione della cefalea e della simultanea ischemia miocardica durante prove da sforzo o con radionuclidi. Comunque è stata descritta una *10.6 Cefalea cardiaca* che si presenta a riposo. Il mancato riconoscimento e la non corretta diagnosi di *10.6 Cefalea cardiaca* può condurre a gravi conseguenze. Pertanto è di fondamentale importanza differenziare questo disturbo da *1.1 Emicrania senza aura*, in particolare perché farmaci vasocontrittori (per es., triptani o derivati dell'ergot) trovano indicazione nel trattamento dell'emicrania, ma sono controindicati nei pazienti con malattia ischemica cardiaca. Entrambi i disturbi possono produrre un dolore cefalico di forte intensità accompagnato da nausea ed entrambi possono essere scatenati dall'esercizio fisico. Una cefalea simil-emicranica può essere indotta da farmaci utilizzati per il trattamento dell'angina, come la nitroglicerina.

10.7 Cefalea attribuita ad altri disturbi dell'omeostasi

Criteri diagnostici:

- A. Qualsiasi cefalea che soddisfi il criterio C
- B. È stato diagnosticato un disturbo dell'omeostasi, oltre quelli descritti sopra, noto per essere in grado di indurre cefalea
- C. Evidenza di un rapporto di causalità dimostrato da uno o entrambi dei seguenti:
 - 1. la cefalea si è sviluppata in relazione temporale con l'esordio del disturbo dell'omeostasi
 - 2. uno o entrambi dei seguenti:
 - a) la cefalea è significativamente peggiorata in parallelo al peggioramento del disturbo dell'omeostasi
 - b) la cefalea è significativamente migliorata o si è risolta in parallelo con il mi-

glioramento o la risoluzione del disturbo dell'omeostasi

D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi dell'ICHD-3.

Commento:

Sebbene siano state proposte relazioni tra cefalea e una varietà di malattie sistemiche e metaboliche, non è stata effettuata una valutazione sistematica di queste relazioni e non vi è sufficiente evidenza per formulare criteri diagnostici operativi.

Bibliografia

Bigal ME and Gladstone J. The metabolic headaches. *Curr Pain Headache Rep* 2008; 12: 292-295.

10.1.1 Cefalea da elevata altitudine

Appenzeller O. Altitude headache. *Headache* 1972; 12: 126-129.

Burtscher M, Mairer K, Wille M and Broessner G. Risk factors for high-altitude headache in mountaineers. *Cephalalgia* 2011; 31: 706-711.

Clarke C. Acute mountain sickness: Medical problems associated with acute and subacute exposure to hypobaric hypoxia. *Postgrad Med J* 2006; 82: 748-753.

Ginsberg MD. Carbon monoxide intoxication: Clinical features, neuropathology and mechanisms of injury. *J Toxicol Clin Toxicol* 1985; 23: 281-288.

Heckerling PS, Leikiin JB, Maturen A and Perkins JT. Predictors of occult carbon monoxide poisoning in patients with headache and dizziness. *Ann Intern Med* 1987; 107: 174-176.

Jafarian S, Gorouhi F and Lotfi J. Reverse association between high-altitude headache and nasal congestion. *Cephalalgia* 2007; 27: 899-903.

Lipton RB, Mazer C, Newman LC and Solomon S. Sumatriptan relieves migraine-like headaches associated with carbon monoxide exposure. *Headache* 1997; 37: 392-395.

Porcelli J and Gugelchuk G. A trek to the top: A review of acute mountain sickness. *J Am Osteopath Assoc* 1995; 95: 718-720.

Serrano-Dueñas M. High-altitude headache. *Expert Rev Neurother* 2007; 7: 245-248.

Schoonman GG, Sándor PS, Agosti RM, et al. Normobaric hypoxia and nitroglycerin as trigger factors for migraine. *Cephalalgia* 2006; 26: 816-819.

Silber E, Sonnenberg P, Collier DJ, et al. Clinical features of headache at altitude: A prospective study. *Neurology* 2003; 60: 1167-1171.

Wilson MH, Newman S and Imray CH. The cerebral effects of ascent to high altitudes. *Lancet Neurol* 2009; 8: 175-191.

10.1.2 Cefalea attribuita a viaggio aereo

- Berilgen MS and Mungen B. Headache associated with airplane travel: Report of six cases. *Cephalalgia* 2006; 26: 707–711.
- Berilgen MS and Mungen B. A new type of headache. Headache associated with airplane travel: Preliminary diagnostic criteria and possible mechanisms of aetiopathogenesis. *Cephalalgia* 2011; 31: 1266–1273.
- Mainardi F, Lissotto C, Maggioni F and Zanchin G. Headache attributed to airplane travel ('Airplane headache'). Clinical profile based on a large case series. *Cephalalgia* 2012; 32: 592–599.

10.1.3 Cefalea da immersione

- Cheshire WP and Ott MC Jr. Headache in divers. *Headache* 2001; 41: 235–247.
- Di Fabio R, Vanacore N, Davassi C, et al. Scuba diving is not associated with high prevalence of headache: A cross-sectional study in men. *Headache* 2012; 52: 385–392.
- Edmonds RC, Greene ER, Schoene RB, et al. *Diving and subaquatic medicine. 3rd Ed.* Oxford: Butterworth-Heinemann 1992: 404–406.
- Englund M and Risberg J. Self-reported headache during saturation diving. *Aviat Space Environ Med* 2003; 74: 236–241.
- Sliwka U, Kransney JA, Simon SG, et al. Effects of sustained low-level elevations of carbon dioxide on cerebral blood flow and autoregulation of the intracerebral arteries in humans. *Aviat Space Environ Med* 1998; 69: 299–306.

10.1.4 Cefalea da apnee nel sonno

- Aldrich MS and Chauncey JB. Are morning headaches part of obstructive sleep apnea syndrome? *Arch Intern Med* 1990; 150: 1265–1267.
- Alberti A, Mazzotta G, Gallinella E, et al. Headache characteristics in obstructive sleep apnea syndrome and insomnia. *Acta Neurol Scand* 2005; 111: 309–316.
- Chen PK, Fuh JL, Lane HY, et al. Morning headache in habitual snorers: Frequency, characteristics, predictors and impacts. *Cephalalgia* 2011; 31: 829–836.
- Greenough GP, Nowell PD and Sateia MJ. Headache complaints in relation to nocturnal oxygen saturation among patients with sleep apnea syndrome. *Sleep Med* 2002; 3: 361–364.
- Goksan B, Gunduz A, Karadeniz D, et al. Morning headache in sleep apnoea: Clinical and polysomnographic evaluation and response to nasal continuous positive airway pressure. *Cephalalgia* 2009; 29: 635–641.
- Kristiansen HA, Kvaerner KJ, Akre H, et al. Tension-type headache and sleep apnea in the general population. *J Headache Pain* 2011; 12: 63–69.
- Kristiansen HA, Kvaerner KJ, Akre H, et al. Sleep apnea headache in the general population. *Cephalalgia* 2012; 32: 451–458.

Loh NK, Dinner DS, Foldvary DO, et al. Do patients with obstructive sleep apnea wake up with headaches? *Arch Intern Med* 1999; 159: 1765–1768.

Luchesi LM, Speciali JG, Santos-Silva R, et al. Nocturnal awakening with headache and its relationship with sleep disorders in a population sample of adult inhabitants of Sao Paulo City, Brazil. *Cephalalgia* 2010; 30: 1477–1485.

Mitsikostas DD, Vikelis M and Viskos A. Refractory chronic headache associated with obstructive sleep apnoea syndrome. *Cephalalgia* 2008; 28: 139–143.

Ozge A, Ozge C, Kaleagasi H, et al. Headache in patients with chronic obstructive pulmonary disease: Effects of chronic hypoxemia. *J Headache Pain* 2006; 7: 37–43.

Poceta JS and Dalessio DJ. Identification and treatment of sleep apnea in patients with chronic headache. *Headache* 1995; 35: 586–589.

10.2 Cefalea da dialisi

Antoniazzi AL, Bigal ME, Bordini CA and Speciali JG. Headache associated with dialysis. The IHS criteria revisited. *Cephalalgia* 2003; 23: 146–149.

Gksel BK, Torun D, Karaca S, et al. Is low blood magnesium level associated with hemodialysis headache? *Headache* 2006; 46: 40–45.

Antonazzzi AL and Corrado AP. Dialysis headache. *Curr Pain Headache Rep* 2007; 11: 297–303.

Jameson MD and Wiegmann TB. Principles, uses, and complications of hemodialysis. *Medical Clin North-Am* 1990; 74: 945–960.

10.3 Cefalea attribuita ad ipertensione arteriosa

Dodick DW. Recurrent short-lasting headache associated with paroxysmal hypertension: A clonidine-responsive syndrome. *Cephalalgia* 2000; 20: 509–514.

Gipponi S, Venturelli E, Rao R, et al. Hypertension is a factor associated with chronic daily headache. *Neurol Sci* 2010; 31 Suppl 1: 171–173.

Furlan JC. Headache attributed to autonomic dysreflexia. *Neurology* 2011; 77: 792–798.

Gus M, Fuchs FD, Pimentel M, et al. Behavior of ambulatory blood pressure surrounding episodes of headache in mildly hypertensive patients. *Arch Intern Med* 2001; 161: 252–255.

Kruszewski P, Bieniaszewski L, Neubauer J and Krupa-Wojciechowska B. Headache in patients with mild to moderate hypertension is generally not associated with simultaneous blood pressure elevation. *J Hypertension* 2000; 18: 437–444.

Lance JW and Hinterberger H. Symptom of pheochromocytoma with particular reference to headache, correlated with catecholamine production. *Arch Neurol* 1976; 33: 281–288.

Land SH and Donovan T. Pre-eclampsia and eclampsia headache: Classification recommendation [letter]. *Cephalalgia* 1999; 19: 67–69.

- Loh KC, Shlossberg AH, Abbott EC, et al. Pheochromocytoma: A ten-year survey. *Quart J Med* 1997; 90: 51-60.
- Mannelli M, Ianni L, Cilotti A and Conti A. Pheochromocytoma in Italy: A multicentric retrospective study. *Eur J Endocrinol* 1999; 141: 619-624.
- Thomas JE, Rooke ED and Kvale WF. The neurologists experience with pheochromocytoma. *JAMA* 1966; 197: 754-758.
- Vaughan CJ and Delanty N. Hypertensive emergencies. *Lancet* 2000; 356: 411-417.
- Walker JJ. Pre-eclampsia. *Lancet* 2000; 356: 1260-1265.
- Weiss NS. Relation of high blood pressure to headache, epistaxis, and selected other symptoms. The United States Health Examination Survey of Adults. *NEJM* 1972; 287: 631-633.
- Zampaglione B, Pascale C, Marchisio M and Cavallo-Perin P. Hypertensive urgencies and emergencies. Prevalence and clinical presentation. *Hypertension* 1996; 27: 144-147.
- 10.4 Cefalea attribuita ad ipotiroidismo**
- Airaghi L and Catania A. Endocrine headache. In: *Seminars in headache management. Neuroendocrinological aspects of headache, vol 4, number 4*. BC Decker Inc 1999: 1-15.
- Amy JR. Tests of thyroid function in chronic headache patients. *Headache* 1987; 27: 351-353.
- Arafah BM, Prunty D, Ybarra J, et al. The dominant role of increased intrasellar pressure in the pathogenesis of hypopituitarism, hyperprolactinemia, and headache in patients with pituitary adenomas. *J Clin Endocrinol Metab* 2000; 85: 1789-1793.
- Fenichel NM. Chronic headache due to masked hypothyroidism. *Ann Intern Med* 1948; 29: 456-460.
- Levy MJ, Matharu MS, Meeran K, et al. The clinical characteristics of headache in patients with pituitary tumours. *Brain* 2005; 128: 1921-1930.
- Moreau T. Headache in hypothyroidism. Prevalence and outcome under thyroid hormone therapy. *Cephalalgia* 1988; 18: 687-689.
- 10.5 Cefalea attribuita a digiuno**
- Dalton K. Food intake prior to migraine attacks. Study of 2,313 spontaneous attacks. *Headache* 1975; 15: 188-193.
- Dexter JD, Roberts J and Byer JA. The five hour glucose tolerance test and effect of low sucrose diet in migraine. *Headache* 1978; 18: 91-94.
- Malouf R and Brust JCM. Hypoglycemia: Causes, neurological manifestations, and outcome. *Ann Neurol* 1985; 17: 421-430.
- Mosek AC and Korczyn AD. Yom Kippur Headache. *Neurology* 1995; 45: 1953-1955.
- Pearce J. Insulin induced hypoglycaemia in migraine. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1971; 34: 154-156.
- Service FJ. Hypoglycemic disorders. In: Wyngaarden JB, Smith LH and Bennett JC, eds. *Cecil's textbook of medicine, 18th ed*. Philadelphia: WB Saunders 1992: 1310-1317.
- 10.6 Cefalea cardiaca**
- Blacky RA, Rittlemeyer JT and Wallace MR. Headache angina. *Am J Cardiol* 1987; 60: 730.
- Chen SP, Fuh JL, Yu WC, et al. Cardiac cephalgia: Case series and review of the literature with new ICDH-II criteria revisited. *Eur Neurol* 2004; 24: 231-234.
- Bowen J and Oppenheimer G. Headache as a presentation of angina: reproduction of symptoms during angioplasty. *Headache* 1993; 33: 238-239.
- Fleetcroft R and Maddocks JL. Headache due to ischaemic heart disease. *J Roy Soc Med* 1985; 78: 676.
- Grace A, Horgan J, Breathnach K and Staunton H. Anginal headache and its basis. *Cephalalgia* 1997; 17: 195-196.
- Gutiérrez-Morlote J and Pascual J. Cardiac cephalgia is not necessarily an exertional headache: Case report. *Cephalalgia* 2002; 22: 765-766.
- Lefkowitz D and Biller J. Bregmatic headache as a manifestation of myocardial ischemia. *Arch Neurol* 1982; 39: 130.
- Lipton RB, Lowenkopf T, Bajwa ZH, et al. Cardiac cephalgia: A treatable form of exertional headache. *Neurology* 1997; 49: 813-816.
- Vernay D, Deffond D, Fraysse P and Dordain G. Walk headache: An unusual manifestation of ischemic heart disease. *Headache* 1989; 29: 350-351.
- Wei JH and Wang HF. Cardiac cephalgia: Case reports and review. *Cephalalgia* 2008; 28: 892-896.

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

11. CEFALEA O DOLORI FACCIALI ATTRIBUITI A DISTURBI DI CRANIO, COLLO, OCCHI, ORECCHIE, NASO, SENI PARANASALI, DENTI, BOCCA O ALTRE STRUTTURE FACCIALI O CRANICHE

11.1 Cefalea attribuita a disturbi del cranio

11.2 Cefalea attribuita a disturbi del collo

11.2.1 Cefalea cervicogenica

11.2.2 Cefalea attribuita a tendinite retrofaringea

11.2.3 Cefalea attribuita a distonia craniocervicale

11.3 Cefalea attribuita a disturbi oculari

11.3.1 Cefalea attribuita a glaucoma acuto

11.3.2 Cefalea attribuita a vizi di rifrazione

11.3.3 Cefalea attribuita ad eteroforia o eterotropia (strabismo latente o manifesto)

11.3.4 Cefalea attribuita a disturbi flogistici dell'occhio

11.3.5 Cefalea attribuita a trocleite

11.4 Cefalea attribuita a disturbi dell'orecchio

11.5 Cefalea attribuita a disturbi del naso e dei seni paranasali

11.5.1 Cefalea attribuita a rinosinusite acuta

11.5.2 Cefalea attribuita a rinosinusite cronica o ricorrente

11.6 Cefalea attribuita a disturbi dei denti e delle arcate dentarie

11.7 Cefalea attribuita a disturbi dell'articolazione temporomandibolare (ATM)

11.8 Cefalea o dolore facciale attribuiti a tendinite inserzionale del muscolo stiloideo (flogosi del legamento stiloideo)

11.9 Cefalea attribuita ad altri disturbi di cranio, collo, occhi, orecchie, naso, seni paranasali, denti, bocca o altre strutture facciali o craniche

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

11.1 Cefalea attribuita a disturbi del cranio

Criteri diagnostici:

- A. Qualunque cefalea che soddisfi i criteri C
- B. Segni clinici, laboratoristici e/o neuroradiologici di un disturbo o di una lesione delle ossa del cranio che sia dimostrata essere causa di cefalea
- C. Evidenza del rapporto di causa-effetto dimostrato da almeno due dei seguenti criteri:
 1. la cefalea si è sviluppata in stretta relazione temporale con l'esordio del disturbo o con la comparsa di una lesione delle ossa del cranio
 2. uno od entrambi i seguenti criteri:
 - a) la cefalea peggiora in modo significativo parallelamente al peggioramento del disturbo o della lesione ossea del cranio
 - b) la cefalea migliora parallelamente al miglioramento del disturbo o della lesione ossea del cranio
 3. la cefalea è aggravata dall'applicazione di una pressione in corrispondenza della lesione ossea del cranio
 4. la cefalea è localizzata in corrispondenza della sede della lesione ossea del cranio
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

11.2 Cefalea attribuita a disturbi del collo

11.2.1 Cefalea cervicogenica

Criteri diagnostici:

- A. Qualunque cefalea che soddisfi i criteri C
- B. Segni clinici, laboratoristici e/o radiologici di una malattia o di una lesione del rachide cervicale o dei tessuti molli del collo che sia dimostrata essere causa di cefalea
- C. Evidenza del rapporto di causa-effetto dimostrato da almeno due dei seguenti criteri:
 1. la cefalea si è sviluppata in stretta relazione temporale con l'esordio del disturbo o con la comparsa della lesione cervicale
 2. la cefalea migliora o scompare parallelamente al miglioramento o alla remissione del disturbo o della lesione cervicale

3. la motilità del collo si riduce e la cefalea peggiora con manovre provocative
 4. abolizione della cefalea dopo blocco diagnostico di una struttura cervicale o di un nervo che ad essa si distribuisce
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

11.2.2 Cefalea attribuita a tendinite retrofaringea

Criteri diagnostici:

- A. Qualunque cefalea che soddisfi i criteri C
- B. Tendinite retrofaringea evidenziata alle indagini neuroradiologiche da edema dei tessuti molli prevertebrali del rachide cervicale
- C. Evidenza del rapporto di causa-effetto dimostrato da almeno due dei seguenti criteri:
 1. la cefalea si è sviluppata in stretta relazione temporale con l'esordio della tendinite retrofaringea
 2. uno od entrambi i seguenti criteri:
 - a) la cefalea peggiora in modo significativo parallelamente alla progressione della tendinite retrofaringea
 - b) la cefalea migliora o scompare parallelamente al miglioramento o alla risoluzione della tendinite retrofaringea
 3. la cefalea si accentua con la flessione all'indietro del capo, la rotazione del capo e/o la deglutizione
 4. dolorabilità a livello dei processi trasversi delle prime tre vertebre cervicali
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

11.2.3 Cefalea attribuita a distonia craniocervicale

Criteri diagnostici:

- A. Dolore al collo con irradiazione nucale che soddisfi i criteri C
- B. La distonia craniocervicale è dimostrata dalla presenza di movimenti anormali o dalla posizione viziata del collo o della testa come conseguenza dell'iperattività muscolare
- C. Evidenza del rapporto di causa-effetto dimostrato da almeno due dei seguenti criteri:
 1. la cefalea si è sviluppata in stretta relazione temporale con l'esordio della distonia craniocervicale
 2. la cefalea peggiora in modo significativo parallelamente alla progressione della distonia craniocervicale
 3. la cefalea migliora o scompare parallelamente

te al miglioramento o alla risoluzione della distonia craniocervicale

4. la localizzazione della cefalea corrisponde alla sede del muscolo o dei muscoli distonici

D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

11.3 Cefalea attribuita a disturbi oculari

11.3.1 Cefalea attribuita a glaucoma acuto

Criteri diagnostici:

- A. Qualunque cefalea che soddisfi i criteri C
 B. Diagnosi di glaucoma acuto ad angolo stretto
 C. Evidenza del rapporto di causa-effetto dimostrato da almeno due dei seguenti criteri:
1. la cefalea si è sviluppata in stretta relazione temporale con l'esordio del glaucoma
 2. la cefalea peggiora in modo significativo parallelamente all'aggravarsi del glaucoma
 3. la cefalea migliora o scompare parallelamente al miglioramento o alla risoluzione del glaucoma
 4. la sede del dolore comprende anche l'occhio affetto
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

11.3.2 Cefalea attribuita a vizi di rifrazione

Criteri diagnostici:

- A. Qualunque cefalea che soddisfi i criteri C
 B. Vizio/i di rifrazione non o erroneamente corretto in uno od entrambi gli occhi
 C. Evidenza del rapporto di causa-effetto dimostrato da almeno due dei seguenti criteri:
1. la cefalea si è sviluppata e/o peggiora in stretta relazione temporale con la comparsa o il peggioramento del vizio/i di rifrazione
 2. la cefalea migliora significativamente dopo la correzione del vizio/i di rifrazione
 3. la cefalea è aggravata dal prolungato impegno visivo alla distanza o secondo l'angolo in cui l'acuità visiva è compromessa
 4. la cefalea migliora significativamente quando l'impegno visivo è interrotto
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

11.3.3 Cefalea attribuita ad eteroforia o eterotropia (strabismo latente o manifesto)

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea frontale che soddisfi i criteri C
 B. Strabismo documentato da almeno uno dei seguenti sintomi:

1. visione annebbiata
2. diplopia
3. difficoltà di messa a fuoco nel passaggio da oggetti vicini a quelli lontani e viceversa

C. Evidenza del rapporto di causa-effetto dimostrato da almeno due dei seguenti criteri:

1. la cefalea si è sviluppata in stretta relazione temporale con l'esordio di strabismo o ha portato alla sua identificazione
2. la cefalea migliora significativamente dopo correzione dello strabismo
3. la cefalea è aggravata dal prolungato impegno visivo
4. la cefalea è alleviata in seguito alla chiusura di un occhio e/o all'interruzione dell'impegno visivo

D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

11.3.4 Cefalea attribuita a disturbi flogistici dell'occhio

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea e dolore oculare a localizzazione periorbitaria che soddisfino i criteri C
 B. Segni clinici, laboratoristici e/o radiologici di malattia infiammatoria oculare come irite, uveite, ciclite, scleriti, coroiditi, congiuntiviti o infiammazione corneale
 C. Evidenza del rapporto di causa-effetto dimostrato da almeno due dei seguenti criteri:
1. la cefalea si è sviluppata in stretta relazione temporale con l'esordio del disturbo oculare
 2. uno od entrambi i seguenti:
 - a) la cefalea subisce un significativo peggioramento parallelamente all'aggravarsi del disturbo oculare
 - b) la cefalea migliora o scompare parallelamente al miglioramento o alla remissione del disturbo oculare
 3. uno od entrambi i seguenti:
 - a) la cefalea migliora dopo applicazione di anestetici topici sull'occhio
 - b) la cefalea peggiora dopo applicazione di una compressione sull'occhio
 4. in caso di disturbo oculare unilaterale, la cefalea è localizzata ipsilateralmente al disturbo stesso
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

11.3.5 Cefalea attribuita a trocleite (infiammazione del nervo trocleare)

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea frontale e/o periorbitale che soddisfi i criteri C

- B. Segni clinici e/o neuroradiologici di infiammazione del nervo trocleare
- C. Evidenza del rapporto di causa-effetto dimostrato da almeno due dei seguenti criteri:
 1. dolore oculare unilaterale
 2. la cefalea è aggravata dai movimenti oculari, in particolare dallo sguardo verso il basso e medialmente
 3. la cefalea migliora in modo significativo dopo iniezione peritrocleare di agenti anestetici locali o antinfiammatori steroidei
 4. in caso di trocleite unilaterale, la cefalea è localizzata ipsilateralmente al disturbo stesso
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

11.4 Cefalea attribuita a disturbi dell'orecchio

Criteri diagnostici:

- A. Qualunque cefalea che soddisfi i criteri C
- B. Segni clinici, laboratoristici e/o radiologici di processi infettivi, lesioni neoplastiche o altri disturbi irritativi di una od entrambe le orecchie che siano dimostrate essere causa di cefalea
- C. Evidenza del rapporto di causa-effetto dimostrato da almeno due dei seguenti criteri:
 1. la cefalea si è sviluppata in stretta relazione temporale con l'esordio del disturbo o con la comparsa della lesione dell'orecchio
 2. uno od entrambi i seguenti:
 - a) la cefalea subisce un significativo peggioramento parallelamente all'aggravarsi od alla progressione del disturbo o della lesione dell'orecchio
 - b) la cefalea migliora o scompare parallelamente al miglioramento o alla remissione del disturbo o della lesione dell'orecchio
 3. la cefalea peggiora dopo applicazione di una compressione sull'orecchio/e affetto/e o sulle strutture periauricolari
 4. in caso di disturbo o lesione unilaterale, la cefalea è localizzata ipsilateralmente allo stesso
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

11.5 Cefalea attribuita a disturbi del naso e dei seni paranasali

11.5.1 Cefalea attribuita a rinosinusite acuta

Criteri diagnostici:

- A. Qualunque cefalea che soddisfi i criteri C

- B. Segni clinici, endoscopici, neuroradiologici di rinosinusite acuta
- C. Evidenza del rapporto di causa-effetto dimostrato da almeno due dei seguenti criteri:
 1. la cefalea si è sviluppata in stretta relazione temporale con l'esordio della rinosinusite
 2. uno od entrambi i seguenti:
 - a) la cefalea subisce un significativo peggioramento parallelamente all'aggravarsi della rinosinusite
 - b) la cefalea migliora o scompare parallelamente al miglioramento o alla remissione della rinosinusite
 3. la cefalea peggiora dopo applicazione di una compressione sui seni paranasali
 4. in caso di rinosinusite unilaterale, la cefalea è localizzata ipsilateralmente alla stessa
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

11.5.2 Cefalea attribuita a rinosinusite cronica o ricorrente

Criteri diagnostici:

- A. Qualunque cefalea che soddisfi i criteri C
- B. Segni clinici, endoscopici, neuroradiologici di rinosinusite cronica o ricorrente o di altri processi infiammatori a carico dei seni paranasali
- C. Evidenza del rapporto di causa-effetto dimostrato da almeno due dei seguenti criteri:
 1. la cefalea si è sviluppata in stretta relazione temporale con l'esordio della rinosinusite cronica
 2. la cefalea aumenta e si riduce di intensità (si aggrava e si attenua) parallelamente all'entità della congestione sinusale, del drenaggio nasale e di altri sintomi correlati agli stati di rinosinusite cronica
 3. la cefalea peggiora dopo applicazione di una compressione sui seni paranasali
 4. in caso di rinosinusite unilaterale, la cefalea è localizzata ipsilateralmente alla stessa
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

11.6 Cefalea attribuita a disturbi dei denti e delle arcate dentarie

Criteri diagnostici:

- A. Qualunque cefalea che soddisfi i criteri C
- B. Segni clinici e/o radiologici di un disturbo o di lesione di uno o più denti e/o delle arcate dentarie, che siano dimostrati essere causa di cefalea

- C. Evidenza del rapporto di causa-effetto dimostrato da almeno due dei seguenti criteri:
1. la cefalea si è sviluppata in stretta relazione temporale con l'esordio del disturbo o con la comparsa della lesione
 2. uno od entrambi i seguenti:
 - a) la cefalea subisce un significativo peggioramento parallelamente all'aggravarsi del disturbo o della lesione
 - b) la cefalea migliora o scompare parallelamente al miglioramento o alla risoluzione del disturbo o della lesione
 3. la cefalea peggiora dopo applicazione di una compressione sulla lesione
 4. in caso di disturbo o lesione unilaterale, la cefalea è localizzata ipsilateralmente ad esso
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

11.7 Cefalea attribuita a disturbi dell'articolazione temporo-mandibolare (ATM)

Criteri diagnostici:

- A. Qualunque cefalea che soddisfi i criteri C
- B. Segni clinici e/o radiografici di una patologia dell'articolazione temporo-mandibolare (ATM), dei muscoli masticatori e/o di altre strutture associate
- C. Evidenza del rapporto di causa-effetto dimostrato da almeno due dei seguenti criteri:
 1. la cefalea si è sviluppata in stretta relazione temporale con l'esordio del disturbo dell'ATM
 2. uno od entrambi i seguenti:
 - a) la cefalea subisce un significativo peggioramento parallelamente all'aggravarsi del disturbo dell'ATM
 - b) la cefalea migliora o scompare parallelamente al miglioramento o alla risoluzione del disturbo dell'ATM
 3. la cefalea è scatenata o esacerbata dai movimenti attivi della mandibola, dai movimenti passivi attraverso i gradi di movimento articolare della mandibola e/o da manovre scatenanti il dolore se applicate alle strutture temporo-mandibolari, così come la digito-compressione della capsula articolare dell'ATM e dei muscoli masticatori adiacenti
 4. la cefalea, quando unilaterale, è localizzata ipsilateralmente al lato del disturbo dell'ATM
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

11.8 Cefalea o dolore facciale attribuiti a tendinite inserzionale del muscolo stiloideo (flogosi del legamento stiloideo)

Criteri diagnostici:

- A. Qualsiasi forma di dolore alla testa, al collo, faringeo o facciale che soddisfi i criteri C
- B. Segni radiografici di un allungamento inserzionale calcifico del processo stiloideo
- C. Evidenza del rapporto di causa-effetto dimostrato da almeno due dei seguenti criteri:
 1. il dolore è scatenato o aggravato dalla digito-compressione del processo stiloideo
 2. il dolore è scatenato o aggravato dai movimenti di rotazione della testa
 3. il dolore migliora di gran lunga dopo iniezione nel legamento stiloideo di anestetici o dopo stiloidectomia
 4. il dolore è localizzato ipsilateralmente al processo stiloideo infiammato
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

11.9 Cefalea attribuita ad altri disturbi di cranio, collo, occhi, orecchie, naso, seni paranasali, denti, bocca o altre strutture facciali o craniche

Criteri diagnostici:

- A. Qualunque forma di cefalea o dolore facciale che soddisfi i criteri C
- B. Disturbi o lesioni di cranio, collo, occhi, orecchie, naso, seni paranasali, denti, bocca o altre strutture facciali o cervicali diverse da quelle elencate nei paragrafi precedenti ma che siano dimostrati essere causa di cefalea non ancora diagnosticata
- C. Evidenza del rapporto causa-effetto dimostrato da almeno due dei seguenti criteri:
 1. la cefalea e/o il dolore facciale si sono sviluppati in stretta relazione temporale con l'esordio del disturbo o con la comparsa della lesione
 2. uno od entrambi i seguenti:
 - a) la cefalea e/o il dolore facciale subiscono un significativo peggioramento parallelamente all'aggravarsi del disturbo o della lesione
 - b) la cefalea e/o il dolore facciale migliorano o scompaiono parallelamente al miglioramento o alla risoluzione del disturbo o della lesione

3. la cefalea e/o il dolore facciale sono aggravati dalla digitopressione nella sede di lesione
 4. la cefalea e/o il dolore facciale sono localizzati nella stessa sede della lesione
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Bibliografia

11.1 Cefalea attribuita a disturbi del cranio

- Bhatoe HS and Deshpande GU. Primary cranial Ewing's sarcoma. *Br J Neurosurg* 1998; 12: 165-169.
- Hayashi T, Kuroshima Y, Yoshida K, et al. Primary osteosarcoma of the sphenoid bone with extensive periosteal extension - Case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2000; 40: 419-422.
- Scherer A, Engelbrecht V, Nawatny J, et al. MRI of the cerebellopontine angle in patients with cleidocranial dysostosis. *Rofo Fortschr Geb Rontgenstr Neuen Bildgeb Verfah* 2001; 173: 315-318.

11.2.1 Cefalea cervicogenica

- Antonaci F, Fredriksen TA and Sjaastad O. Cervicogenic headache: Clinical presentation, diagnostic criteria, and differential diagnosis. *Curr Pain Headache Rep* 2001; 5: 387-392.
- Antonaci F, Ghirmai S, Bono G, et al. Cervicogenic headache: Evaluation of the original diagnostic criteria. *Cephalalgia* 2001; 21: 573-583.
- Bogduk N, Corrigan B, Kelly P, et al. Cervical Headache. *Med J Aust* 1985; 143: 202-207.
- Bogduk N. Cervicogenic headache: Anatomic basis and pathophysiologic mechanisms. *Curr Pain Headache Rep* 2001; 5: 382-386.
- Bogduk N: Headache and the neck. In: Goadsby PJ and Silberstein SD (eds): *Headache*. Boston: Butterworth-Heinemann 1997: 369-381.
- Fredriksen TA and Sjaastad O. Cervicogenic headache: Current concepts of pathogenesis related to anatomical structure. *Clin Exp Rheumatol* 2000; 18 (2 Suppl 19): S16-18.
- Göbel H and Edmeads JG. Disorders of the skull and cervical spine. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P and Welch KMA (eds). *The Headaches*. 2nd edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2000: 891-898.
- Knackstedt H, Bansevicius D, Kjersti A, et al. Cervicogenic headache in the general population: the Akershus study of chronic headache. *Cephalalgia* 2010; 30: 1468-1476.
- Lance JW and Anthony M. Neck-tongue syndrome on sudden turning of the head. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1980; 43: 97-101.
- Leone M, D'Amico D, Grazi L, et al. Cervicogenic headache: a critical review of the current diagnostic criteria. *Pain* 1998; 78: 1-5.
- Leone M, D'Amico D, Moschiano F, et al. Possible identification of cervicogenic headache among patients

with migraine: An analysis of 374 headaches. *Headache* 1995; 35: 461-464.

- Lord S, Barnsley L, Wallis B and Bogduk N. Third occipital headache: A prevalence study. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1994; 57: 1187-1190.
- Lord SM and Bogduk N. The cervical synovial joints as sources of post-traumatic headache. *J Musculoskel Pain* 1996; 4: 81-94.
- Poughias L, Kruszewski P and Inan L. Cervicogenic headache: A clinical review with special emphasis on therapy. *Funct Neurol* 1997; 12: 305-317.
- Sjaastad O, Fredriksen TA, Stolt-Nielsen A, et al. Cervicogenic headache: the importance of sticking to the criteria. *Funct Neurol* 2002; 17: 35-36.
- Sjaastad O and Bakkeiteig LS. Prevalence of cervicogenic headache: Vågå study of headache epidemiology. *Acta Neurol Scand* 2008; 117: 173-180.

11.2.2 Cefalea attribuita a tendinite retrofaringea

- Eastwood JD, Hudgins PA and Malone D. Retropharyngeal effusion in acute calcific prevertebral tendonitis: Diagnosis with CT and MR imaging. *Am J Neuroradiol* 1998; 19: 1789-1792.
- Ekbom K, Torhall J, Annell K and Traff J. Magnetic resonance imaging in retropharyngeal tendonitis. *Cephalalgia* 1994; 14: 266-269.
- Pearce JM. Longus cervicis colli 'myositis' (syn: retropharyngeal tendonitis). *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1996; 61: 324-329.
- Sarkozi J and Fam AG. Acute calcific retropharyngeal tendonitis: An unusual cause of neck pain. *Arthritis Rheum* 1984; 27: 708-710.

11.2.3 Cefalea attribuita a distonia craniocervicale

- Csala B and Deuschl G. Craniocervical dystonia. Pragmatic general concept or nosologic entity? *Nervenarzt* 1994; 65: 75-94.
- Friedman J and Standaert DG. Dystonia and its disorders. *Neurol Clin* 2001; 19: 681-705.
- Göbel H and Deuschl G. Dauerkontraktionen kranialer oder zervikaler Muskeln. *Münchener Medizinische Wochenschrift* 1997; 139: 456-458.
- Göbel H, Heinze A, Heinze-Kuhn K and Austermann K. Botulinum toxin A in the treatment of headache syndromes and pericranial pain syndromes. *Pain* 2001; 91: 195-199.
- Markham CH. The dystonias. *Curr Opin Neurol Neurosurg* 1992; 5: 301-307.

11.3 Cefalea attribuita a disturbi oculari

- Akinci A, Güven A, Degerliyurt A, et al. The correlation between headache and refractive errors. *J AAPOS* 2008; 12: 290-293.
- Daroff RB. Ocular causes of headache. *Headache* 1998; 38: 661-667.
- Daum KM, Good G and Tijerina L. Symptoms in video display terminal operators and the presence of small refractive errors. *J Am Optom Assoc* 1988; 59: 691-697.

- Gerling J, Janknecht P and Kommerell G. Orbital pain in optic neuritis and anterior ischemic optic neuropathy. *Neuro-Ophthalmology* 1998; 19: 93–99.
- Göbel H and Martin TJ. Ocular disorders. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P and Welch KMA. *The Headaches. 2nd edition*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2000: 899–904.
- Gordon GE, Chronicle EP and Rolan P. Why do we still not know whether refractive error causes headaches? Towards a framework for evidence based practice. *Ophthalmic Physiol Opt* 2001; 21: 45–50.
- Lewis J and Fourman S. Subacute angle-closure glaucoma as a cause of headache in the presence of a white eye. *Headache* 1998; 38: 684–686.
- McCluskey PJ, Lightman S, Watson PG, et al. Posterior scleritis. Clinical features, systemic associations, and outcome in a large series of patients. *Ophthalmology* 1999; 106: 2380–2386.
- Tychsen L, Tse DT, Ossoinig K and Anderson RL. Trochleitis with superior oblique myositis. *Ophthalmology* 1984; 91: 1075–1079.
- Yangüela J, Pareja JA, Lopez N and Sanchez del Rio M. Trochleitis and migraine headache. *Neurology* 2002; 58: 802–805.
- Yangüela J, Sánchez del Rio M, Bueno A, et al. Primary trochlear headache. A new cephalgia generated and modulated on the trochlear region. *Neurology* 2004; 62: 1134–1140.
- Zaragoza-Casares P, Gómez-Fernández T, Gómez de Liaño MA and Zaragoza-García P. Bilateral idiopathic trochleitis as a cause of frontal cephalgia. *Headache* 2009; 49: 476–477.
- 11.5 Cefalea attribuita a disturbi del naso e dei seni paranasali**
- Aaseth K, Grande RB, Benth JS, et al. 3-year follow-up of secondary chronic headaches: The Akershus study of chronic headache. *Eur J Pain* 2011; 15: 186–192.
- Aaseth K, Grande RB, Kvaerner K, et al. Chronic rhinosinusitis gives a ninefold increased risk of chronic headache. The Akershus study of chronic headache. *Cephalgia* 2010; 30: 152–160.
- Abu-Bakra M and Jones NS. Prevalence of nasal mucosal contact points in patients with facial pain compared with patients without facial pain. *J Laryngol Otol* 2001; 115: 629–632.
- Blumenthal HJ. Headache and sinus disease. *Headache* 2001; 41: 883–888.
- Boes CJ, Swanson JW and Dodick DW. Chronic paroxysmal hemicrania presenting as otalgia with a sensation of external acoustic meatus obstruction: Two cases and a pathophysiologic hypothesis. *Headache* 1998; 38: 787–791.
- Cady RK, Dodick DW, Levine HL, et al. Sinus headache: A neurology, otolaryngology, allergy and primary care consensus on diagnosis and treatment. *Mayo Clin Proc* 2005; 80: 908–916.
- Close LG and Aviv J. Headaches and disease of the nose and paranasal sinuses. *Semin Neurol* 1997; 17: 351–354.
- De Vuyst D, De Schepper AM and Parizel PM. Chronic cocaine abuse. *JBR-BTR* 2001; 84: 60.
- Göbel H and Baloh RW. Disorders of ear, nose, and sinus. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P and Welch KMA. *The Headaches. 2nd edition*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2000: 905–912.
- Kenny TJ, Duncavage J, Bracikowski J, et al. Prospective analysis of sinus symptoms and correlation with paranasal computed tomography scan. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 125: 40–43.
- Lam DK, Lawrence HP and Tenenbaum HC. Aural symptoms in temporomandibular disorder patients attending a craniofacial pain unit. *J Orofac Pain* 2001; 15: 146–157.
- Lanza DC and Kennedy DW. Adult rhinosinusitis defined. Report of the Rhinosinusitis Task Force Committee of the American Academy of Otolaryngology Head and Neck Surgery. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 117: S1–S7.
- Levine HL. Patients with headache and visual disturbance: a differentiation between migraine and sinus headache. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 126: 234–235.
- Murphy E and Merrill RL. Non-odontogenic toothache. *J Ir Dent Assoc* 2001; 47: 46–58.
- Pinto A, De Rossi SS, McQuone S and Sollecito TP. Nasal mucosal headache presenting as orofacial pain: A review of the literature and a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2001; 92: 180–183.
- Sandstrom M, Wilen J, Oftedal G and Hansson Mild K. Mobile phone use and subjective symptoms. Comparison of symptoms experienced by users of analogue and digital mobile phones. *Occup Med (Lond)* 2001; 51: 25–35.
- Seiden AM and Martin VT. Headache and the frontal sinus. *Otolaryngol Clin North Am* 2001; 34: 227–241.
- Sydbom A, Blomberg A, Parnia S, et al. Health effects of diesel exhaust emissions. *Eur Respir J* 2001; 17: 733–746.
- Tosun F, Gerek M and Ozkaptan Y. Nasal surgery for contact point headaches. *Headache* 2000; 40: 237–240.
- West B and Jones NS. Endoscopy-negative, computed tomography-negative facial pain in a nasal clinic. *Laryngoscope* 2001; 111 (4 Pt 1): 581–586.
- 11.6 Cefalea attribuita a disturbi dei denti e delle arcate dentarie**
- Allen DT, Voytovich MC and Allen JC. Painful chewing and blindness: Signs and symptoms of temporal arteritis. *J Am Dent Assoc* 2000; 131: 1738–1741.
- Ciancaglini R and Radaelli G. The relationship between headache and symptoms of temporomandibular disorder in the general population. *J Dent* 2001; 29: 93–98.
- Egermark I, Carlsson GE and Magnusson T. A 20-year longitudinal study of subjective symptoms of temporomandibular disorders from childhood to adulthood. *Acta Odontol Scand* 2001; 59: 40–48.

- Epstein JB, Caldwell J and Black G. The utility of panoramic imaging of the temporomandibular joint in patients with temporomandibular disorders. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2001; 92: 236–239.
- Henrikson T, Ekberg EC and Nilner M. Symptoms and signs of temporomandibular disorders in girls with normal occlusion and Class II malocclusion. *Acta Odontol Scand* 1997; 55: 229–235.
- Ivanhoe CB, Lai JM and Francisco GE. Bruxism after brain injury: successful treatment with botulinum toxin-A. *Arch Phys Med Rehabil* 1997; 78: 1272–1273.
- Kirveskari P. Prediction of demand for treatment of temporomandibular disorders. *J Oral Rehabil* 2001; 28: 572–575.
- Magnusson T, Egermark I and Carlsson GE. A longitudinal epidemiologic study of signs and symptoms of temporomandibular disorders from 15 to 35 years of age. *J Orofac Pain* 2000; 14: 310–319.
- Marcusson A, List T, Paulin G and Dworkin S. Temporomandibular disorders in adults with repaired cleft lip and palate: A comparison with controls. *EOS* 2001; 23: 193–204.
- Sonnesen L, Bakke M and Solow B. Malocclusion traits and symptoms and signs of temporomandibular disorders in children with severe malocclusion. *Eur J Orthod* 1998; 20: 543–559.
- 11.7 Cefalea attribuita a disturbi dell'articolazione temporomandibolare (ATM)**
- Ciancaglini R and Radaelli G. The relationship between headache and symptoms of temporomandibular disorder in the general population. *J Dent* 2001; 29: 93–98.
- Dworkin SF. Research diagnostic criteria for temporomandibular disorders: Current status & future relevance. *J Oral Rehabil* 2010; 37: 734–743.
- Jacome D. Primary yawning headache. *Cephalalgia* 2001; 21: 697–699.
- List T, Wahlund K and Larsson B. Psychosocial functioning and dental factors in adolescents with temporomandibular disorders: A case-control study. *J Orofac Pain* 2001; 15: 218–227.
- Molina OF, dos Santos Junior J, Nelson SJ and Nowlin T. Profile of TMD and bruxer compared to TMD and nonbruxer patients regarding chief complaint, previous consultations, modes of therapy, and chronicity. *Cranio* 2000; 18: 205–219.
- Ogus H. Degenerative disease of the temporomandibular joint and pain-dysfunction syndrome. *J Roy Soc Med* 1978; 71: 748–754.
- Schiffman E, Ohrbach R, Truelove E, et al. Diagnostic criteria for temporomandibular disorders (DC/TMD) for clinical and research applications: Recommendations of the International RDC/TMD Consortium Network and Orofacial Pain Special Interest Group. *J Orofacial Pain* 2013 (in press).
- Schiffman ES, Ohrbach R, List T, et al. Diagnostic criteria for headache attributed to temporomandibular disorders (TMD). *Cephalalgia* 2012; 32: 683–692.
- 11.8 Cefalea o dolore facciale attribuiti a tendinite inserzionale del muscolo stiloideo (flogosi del legamento stiloideo)**
- Colby CC and Del Gaudio JM. Stylohyoid complex syndrome: A new diagnostic classification. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2011; 137: 248–252.

Cefalea attribuita a disturbo psichiatrico

12. CEFALEA ATTRIBUITA A DISTURBO PSICHIATRICO

12.1 Cefalea attribuita a disturbo da somatizzazione

12.2 Cefalea attribuita a disturbo psicotico

12. Cefalea attribuita a disturbo psichiatrico

12.1 Cefalea attribuita a disturbo da somatizzazione

Criteri diagnostici:

- A. Ogni cefalea rispondente al criterio C
- B. Diagnosi di disturbo di somatizzazione secondo entrambi i seguenti:
 1. storia di molteplici disturbi fisici esorditi prima dei 30 anni di età, che non sono pienamente attribuibili a una condizione medica conosciuta e che, anche nel caso sia presente una patologia medica riconosciuta, non sono totalmente riconducibili ad essa, in base alla storia, all'esame clinico o a risultati di laboratorio.
 2. nel corso del disturbo, tutti i seguenti:
 - a) almeno quattro sintomi dolorosi localizzati in una delle seguenti sedi: testa, torace, schiena, addome, articolazioni, arti e/o retto
oppure
che si manifestino durante una delle seguenti situazioni: ciclo mestruale, rapporti sessuali o minzione
 - b) almeno due sintomi gastrointestinali a carattere non doloroso (ad es. nausea, gonfiore, vomito non gravidico, diarrea e/o intolleranza a numerosi cibi)
 - c) almeno un sintomo della sfera sessuale a carattere non doloroso (ad es. indifferenza sessuale, impotenza, irregolarità mestruali, eccessivo sanguinamento mestruale e/o vomito per tutta la gravidanza)
 - d) almeno un sintomo pseudo-neurologico anche a carattere non doloroso (ad es. sintomi di conversione come difficoltà di coordinazione o equilibrio, paralisi o debolezza muscolare, difficoltà a deglutire o nodo alla gola, afonia, assenza di minzione, allucinazioni, perdita di sensibilità, visione doppia, cecità, sordità, vertigini, sintomi dissociativi come amnesia, perdita di coscienza o svenimenti)
- C. Evidenza di una relazione causale dimostrata dalla presenza di almeno uno dei seguenti:
 1. la cefalea evolve o peggiora significativamente nell'intensità in concomitanza allo sviluppo di altri sintomi somatici attribuiti al disturbo di somatizzazione.
 2. la cefalea rimane costante o scompare in parallelo all'andamento degli altri sintomi somatici attribuiti al disturbo di somatizzazione.

3. la cefalea va in remissione in parallelo alla remissione degli altri sintomi somatici attribuiti al disturbo di somatizzazione
- D. La cefalea non è meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

12.2 Cefalea attribuita a disturbo psicotico

Criteri diagnostici:

- A. Ogni cefalea rispondente al criterio C
- B. Presenza di un delirio il cui contenuto riguarda un meccanismo che spiegherebbe la cefalea (ad es. il paziente crede che un qualche congegno che causi la cefalea sia stato impiantato nella sua testa, oppure crede di avere un tumore cerebrale nonostante prove irrefutabili del contrario)
- C. Evidenza di una relazione causale come dimostrato da uno o entrambi dei seguenti:
 1. la cefalea si presenta nel contesto del delirio o subito dopo
 2. la cefalea si risolve con la remissione clinica del delirio
- D. La cefalea non è meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Bibliografia

- Allet JL and Allet RE. Somatoform disorders in neurological practice. *Curr Opin Psychiatry* 2006; 19: 413-420.
- Borkum JM. Chronic headaches and the neurobiology of somatization. *Curr Pain Headache Rep* 2010; 14: 55-61.
- Canestri P, Galli F, Guidetti V and Tomaciello A. Chronic daily headache in children and adolescents: A two years follow-up. *Cephalalgia* 2001; 21: 288.
- Curioso EP, Young WB, Shecter AL and Kaiser R. Psychiatric comorbidity predicts outcome in chronic daily headache patients. *Neurology* 1999; 52 (Suppl 2): A471.
- Gambini O, Islam L, Demartini B and Scarone S. Psychiatric issues in patients with headaches. *Neurol Sci* 2010; 31 Suppl 1: S111-S113.
- Guidetti V, Galli F, Fabrizi P, et al. Headache and psychiatric comorbidity: Clinical aspects and outcome in an 8-year followup study. *Cephalalgia* 1998; 18: 455-462.
- Hung CI, Liu CY, Cheng YT and Wang SJ. Migraine: A missing link between somatic symptoms and major depressive disorder. *J Affect Disord* 2009; 117(1-2): 108-115.
- Lake A. Behavioral and nonpharmacologic treatments of headache. *Med Clin North Am* 2001; 85: 1055-1075.
- Lake AE 3rd, Rains JC, Penzien DB and Lipchik, GL. Headache and psychiatric comorbidity: historical context, research relevance, and clinical implications. *Headache* 2005; 45: 493-506.

- Maizels M and Burchette R. Somatic symptoms in headache patients: The influence of headache diagnosis, frequency, and comorbidity. *Headache* 2004; 44: 983–993.
- Marazzitti D, Toni C, Pedri S, et al. Prevalence of headache syndromes in panic disorder. *Int Clin Psychopharmacol* 1999; 14: 247–251.
- Mitsikostas DD and Thomas AM. Comorbidity of headache and depressive disorders. *Cephalalgia* 1999; 19: 211–217.
- Nicholson RA. Chronic headache: The role of the psychologist. *Curr Pain Headache Rep* 2010; 14: 47–54.
- Pakalnis A, Greenberg G, Drake ME and Paolich J. Pediatric migraine prophylaxis with divalproex. *J Child Neurol* 2001; 16: 731–734.
- Radat F. Psychopathology and headache. *Rev Neurol* 2000; 156 Suppl 4: 4S62–67.
- Radat F, Milowska D and Valade D. Headaches secondary to psychiatric disorders (HSPD): a retrospective study of 87 patients. *Headache* 2011; 51: 789–795.
- Radat F, Sakh D, Lutz G, et al. Psychiatric comorbidity is related to headache induced by chronic substance use in migraineurs. *Headache* 1999; 39: 477–480.
- Radat F and Swendsen J. Psychiatric comorbidity in migraine: a review. *Cephalalgia* 2005; 25: 165–178.
- Smitherman TA and Baskin SM. Headache secondary to psychiatric disorders. *Curr Pain Headache Rep* 2008; 12: 305–310.
- Voigt K, Nagel A, Meyer B, et al. Towards positive diagnostic criteria: a systematic review of somatoform disorder diagnoses and suggestions for future classification. *J Psychosom Res* 2010; 68: 403–414.
- Yutzy S. Somatoform disorders. In: Tasman A, Kay J and Lieberman JA (eds). *Psychiatry, 2nd ed.* Chichester: John Wiley and Sons 2003: 1419–20.

Neuropatie dolorose craniche e altri dolori faciali

13 NEUROPATIE DOLOROSE CRANICHE E ALTRI DOLORI FACIALI

13.1 Nevralgia trigeminale

- 13.1.1 Nevralgia trigeminale classica
 - 13.1.1.1 Nevralgia trigeminale classica, esclusivamente parossistica
 - 13.1.1.2 Nevralgia trigeminale classica con dolore faciale persistente
- 13.1.2 Neuropatia trigeminale dolorosa
 - 13.1.2.1 Neuropatia trigeminale dolorosa attribuita a Herpes zoster acuto
 - 13.1.2.2 Neuropatia trigeminale post-herpetica
 - 13.1.2.3 Neuropatia trigeminale post-traumatica
 - 13.1.2.4 Neuropatia trigeminale dolorosa attribuita a placca di Sclerosi Multipla (SM)
 - 13.1.2.5 Neuropatia trigeminale dolorosa attribuita a lesione occupante spazio
 - 13.1.2.6 Neuropatia trigeminale dolorosa attribuita ad altri disordini

13.2 Nevralgia glossofaringea

13.3 Nevralgia del nervo intermedio (nervo faciale)

- 13.3.1 Nevralgia del nervo intermedio classica

- 13.3.2 Neuropatia del nervo intermedio attribuita a Herpes zoster

13.4 Nevralgia occipitale

13.5 Neurite ottica

13.6 Cefalea attribuita a paralisi ischemica di un nervo oculomotore

13.7 Sindrome di Tolosa-Hunt

13.8 Sindrome paratrigeminale oculosimpatica (di Raeder)

13.9 Neuropatia oftalmoplegica dolorosa ricorrente

13.10 Sindrome della bocca urente (Burning mouth syndrome)

13.11 Dolore faciale idiopatico persistente (DFIP)

13.12 Dolore neuropatico centrale

- 13.12.1 Dolore neuropatico centrale attribuito a Sclerosi Multipla (SM)
- 13.12.2 Dolore centrale post-ictus

13. Neuropatie dolorose craniche e altri dolori faciali

Definizione dei termini usati in questo capitolo¹:

Dolore: Esperienza sensoriale ed emozionale associata a danno tissutale attuale o potenziale, o descritta nei termini di un tale danno.

Dolore neuropatico: Dolore causato da lesione o malattia del sistema nervoso somatosensoriale.

Dolore neuropatico centrale: Dolore causato da lesione o malattia del sistema nervoso somatosensoriale centrale.

Dolore neuropatico periferico: Dolore causato da lesione o malattia del sistema nervoso somatosensoriale periferico.

Neuropatia: Alterazione funzionale o modificazione strutturale in uno o più nervi (in un nervo: mono-neuropatia; in più nervi: multineuropatia; se bilaterale e diffusa: polineuropatia).

Il termine *neuropatia* non si applica alla neuroaprassia, alla neurotmesi, alla sezione di un nervo, ai disturbi transitori di un nervo dovuti a sanguinamento, stiramento o scarica epilettica (il dolore attribuito a questi disturbi temporanei viene definito *neurogenico*).

Nevralgia: Dolore nel territorio di distribuzione di uno o più nervi. (Anche se nell'uso comune, soprattutto in Europa, tale termine spesso implica una qualità parossistica del dolore, l'uso di questa parola non dovrebbe essere riservato ai dolori parossistici).

Note:

¹ International Association for the Study of Pain: Taxonomy. URL: <http://www.iasp-pain.org>

13.1 Nevralgia trigeminale

13.1.1. Nevralgia trigeminale classica

Criteri diagnostici:

- A. Almeno 3 attacchi di dolore faciale unilaterale che soddisfino i criteri B e C
- B. Interessamento di una o più divisioni del nervo trigemino, senza irradiazione oltre la distribuzione trigeminale
- C. Il dolore ha almeno 3 delle seguenti quattro caratteristiche:
 1. ricorrente, in attacchi parossistici che durano da frazioni di secondo a 2 minuti
 2. intensità severa
 3. a scossa elettrica, lancinante, trafittivo o puntorio

4. precipitato da stimoli faciali innocui sul lato affetto¹

D. Nessun deficit neurologico evidente²

E. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3

Note:

¹ Alcuni attacchi potrebbero essere spontanei, o almeno apparire tali, ma devono essercene almeno tre precipitati in tal modo per soddisfare questo criterio.

² Un'ipoestesia o un'ipoalgesia nella regione trigeminale interessata indicano sempre un danno assonale. Quando presenti, tali segni indirizzano verso una neuropatia trigeminale e un esteso iter diagnostico si rende necessario per escludere casi sintomatici. In alcuni pazienti, l'iperalgia della regione dolorosa non indirizza necessariamente verso la diagnosi di neuropatia trigeminale, essendo esclusivamente espressione di un'aumentata attenzione del paziente verso il territorio doloroso.

Commento:

Il termine di *nevralgia trigeminale classica* (invece che *primaria*) viene utilizzato perché, sulla base dell'evidenza, la *Nevralgia trigeminale classica* (13.1.1) è dovuta a un conflitto neurovascolare, soprattutto da parte dell'arteria cerebellare superiore. Gli esami di neuroimmagine (preferenzialmente la RMN) dovrebbero essere eseguiti per escludere cause secondarie e per dimostrare, nella maggior parte dei pazienti, una compressione vascolare del nervo trigemino.

Molti pazienti con *Nevralgia trigeminale classica* (13.1.1) ricordano l'inizio del loro dolore.

La *Nevralgia trigeminale classica* (13.1.1) interessa generalmente la seconda o la terza divisione del nervo trigemino. Il dolore non diffonde mai controlateralmente, ma, raramente, può essere bilaterale. Subito dopo un parossismo doloroso c'è di solito un periodo refrattario, in cui il dolore non può essere scatenato. Se molto intenso, il dolore spesso provoca una contrazione dei muscoli ipsilaterali del volto (*tic doloroso*). Possono anche essere presenti dei lievi sintomi autonomici, come lacrimazione e/o arrossamento dell'occhio.

La durata degli attacchi di dolore può cambiare nel corso del tempo e diventare più lunga e più severa. Tali episodi possono determinare impatto psicosociale, peggioramento significativo della qualità di vita e, spesso, perdita di peso corporeo. La maggior parte dei pazienti è asintomatica negli intervalli fra i parossismi. Nella sottoforma *Nevralgia trigeminale classica con dolore faciale persistente* (13.1.1.2) un dolore faciale di sottofondo interessa l'area colpita.

La *Nevralgia trigeminale classica* (13.1.1) può essere preceduta da un periodo di dolore continuo e atipico, definito in letteratura come *nevralgia pre-trigeminal*.

13.1.1.1 *Neuralgia trigeminale classica, esclusivamente parossistica*

Criteria diagnostici:

- A. Attacchi ricorrenti di dolore faciale unilaterale, soddisfacenti i criteri della *Neuralgia trigeminale classica* (13.1.1)
- B. Nessun dolore faciale persistente fra gli attacchi
- C. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3

Commento:

La *Neuralgia trigeminale classica, esclusivamente parossistica* (13.1.1.1) è generalmente responsiva, almeno all'inizio, alla terapia farmacologica (soprattutto carbamazepina o oxcarbazepina).

13.1.1.2 *Neuralgia trigeminale classica con dolore faciale persistente*

Criteria diagnostici:

- A. Attacchi ricorrenti di dolore faciale unilaterale, soddisfacenti i criteri della *Neuralgia trigeminale classica* (13.1.1)
- B. Dolore faciale persistente, di intensità moderata, sulla regione affetta
- C. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3

Commento:

La *Neuralgia trigeminale classica con dolore faciale persistente* (13.1.1.2) è stata anche definita come neuralgia trigeminale atipica o, recentemente, come neuralgia trigeminale di tipo 2.

La sensitizzazione centrale può spiegare la persistenza del dolore faciale. In tali casi, la dimostrazione di un conflitto neurovascolare mediante RMN è meno probabile. La *Neuralgia trigeminale classica con dolore faciale persistente* (13.1.1.2) risponde poco sia al trattamento conservativo che a quello neurochirurgico. Meno frequentemente viene scatenata da stimoli innocui.

13.1.2 *Neuropatia trigeminale dolorosa*

13.1.2.1 *Neuropatia trigeminale dolorosa attribuita a Herpes zoster acuto*

Criteria diagnostici:

- A. Dolore faciale e/o cranico unilaterale, di durata inferiore a 3 mesi e soddisfacente il criterio C
- B. Una o entrambe le seguenti caratteristiche:
 1. eruzione herpetica nel territorio di una o più branche trigeminali
 2. presenza del DNA del virus varicella zoster nel liquor cefalorachidiano, dimostrata mediante PCR (*polymerase chain reaction*)

C. Dimostrazione di un rapporto di causalità mediante la presenza di entrambe le seguenti caratteristiche:

1. il dolore precede l'eruzione herpetica con un intervallo inferiore a 7 giorni
2. il dolore è localizzato nel territorio di distribuzione della stessa divisione o delle stesse branche trigeminali

D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

L'*Herpes zoster* colpisce il ganglio trigeminale nel 10-15% dei casi, con interessamento della divisione oftalmica nell'80% dei pazienti. Raramente il dolore può non essere seguito da un'eruzione o da un rash (*zoster sine herpette*). In tali casi la diagnosi viene confermata dalla dimostrazione del DNA del virus varicella zoster nel liquor mediante PCR. Il dolore della *Neuropatia trigeminale dolorosa attribuita a Herpes zoster acuto* (13.1.2.1) è generalmente urente, trafittivo/lancinante, è associato a parestesie dolorose e ad allodinia.

L'herpes oftalmico può essere associato a paralisi del III, del IV e del VI nervo cranico. L'herpes zoster è frequente nei pazienti immunocompromessi, con una prevalenza del 10% in quelli con linfoma e del 25% in quelli con malattia di Hodgkin.

13.1.2.2 *Neuropatia trigeminale post-herpetica*

Criteria diagnostici:

- A. Dolore faciale e/o cranico unilaterale, persistente o ricorrente con un intervallo ≥ 3 mesi e soddisfacente il criterio C
- B. Storia di *Herpes zoster* acuto a carico di una o più branche trigeminali
- C. Dimostrazione di un rapporto di causalità mediante la presenza di entrambe le seguenti caratteristiche:
 1. il dolore è in relazione temporale con l'*Herpes zoster* acuto
 2. il dolore è localizzato nel territorio di distribuzione della stessa divisione o delle stesse branche trigeminali
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

La neuralgia post-herpetica ha una maggiore prevalenza negli anziani.

La prima divisione trigeminale è quella più frequentemente interessata nella *Neuropatia trigeminale post-herpetica* (13.1.2.2), tuttavia anche la seconda e la terza divisione possono essere coinvolte. Il

dolore è tipicamente urente e si associa a prurito. Il prurito nelle aree affette può essere molto importante ed estremamente fastidioso. Nel territorio coinvolto si osservano generalmente anomalie sensitive e allodinia. Possono essere presenti croste pallide o rosee, esito dell'eruzione herpetica.

13.1.2.3 Neuropatia trigeminale post-traumatica

Criteri diagnostici:

- A. Dolore faciale e/o orale soddisfacente il criterio C
- B. Storia di evento traumatico¹ identificabile a carico del nervo trigemino, con evidenti segni positivi (iperalgia, allodinia) e/o negativi (ipoestesia, ipoalgia) di disfunzione trigeminale
- C. Dimostrazione di un rapporto di causalità mediante la presenza di entrambe le seguenti caratteristiche:
 - 1. il dolore è localizzato nello stesso territorio di distribuzione trigeminale
 - 2. il dolore si è sviluppato in un intervallo di 3-6 mesi dall'evento traumatico.
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Note:

¹ L'evento traumatico può essere meccanico, chimico, termico o causato da radiazioni.

Commento:

Per quanto riguarda la durata, il dolore può essere continuo, parossistico o anche misto. Dopo danno postgangliare causato da irradiazione, la neuropatia può apparire dopo più di 3 mesi.

13.1.2.4 Neuropatia trigeminale dolorosa attribuita a placca di Sclerosi Multipla (SM)

Criteri diagnostici:

- A. Dolore cranico e/o faciale con le caratteristiche della *Neuralgia trigeminale classica* (13.1.1) con o senza dolore faciale persistente, ma non necessariamente unilaterale
- B. La Sclerosi Multipla (SM) è stata diagnosticata
- C. Una placca di SM che interessi la radice trigeminale è stata dimostrata dalla RMN o da esami neurofisiologici standard (registrazione del *blink reflex* o dei potenziali evocati trigeminali) che siano suggestivi di malfunzionamento nel nervo trigeminale o dei nervi trigeminali affetto/i
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

Gli studi disponibili indicano che circa il 7% dei pazienti con SM ha una sindrome simile alla *Neuralgia trigeminale classica* (13.1.1). Tuttavia, i sintomi della neuralgia trigeminale raramente rappresentano le manifestazioni cliniche d'esordio della malattia.

I sintomi della *Neuropatia trigeminale dolorosa attribuita a placca di Sclerosi Multipla (SM)* (13.1.2.4) sono più frequentemente bilaterali rispetto a quelli della *Neuralgia trigeminale classica* (13.1.1).

I pazienti con *Neuropatia trigeminale dolorosa attribuita a placca di Sclerosi Multipla (SM)* (13.1.2.4) hanno minore probabilità di trarre beneficio dal trattamento farmacologico rispetto a quelli con *Neuralgia trigeminale classica* (13.1.1).

13.1.2.5 Neuropatia trigeminale dolorosa attribuita a lesione occupante spazio

Criteri diagnostici:

- A. Dolore cranico e/o faciale con le caratteristiche della *Neuralgia trigeminale classica* (13.1.1) con o senza dolore faciale persistente, soddisfacente il criterio C
- B. Una lesione occupante spazio, a contatto con il nervo trigeminale affetto, è stata dimostrata dagli esami di neuroimmagine
- C. Il dolore si è sviluppato dopo il contatto fra la lesione ed il nervo trigeminale o ha portato alla sua scoperta
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

I pazienti con *Neuropatia trigeminale dolorosa attribuita a lesione occupante spazio* (13.1.2.5) hanno segni sensitivi evidenti clinicamente o anomalie neurofisiologiche.

13.1.2.6 Neuropatia trigeminale dolorosa attribuita ad altri disordini

Criteri diagnostici:

- A. Dolore cranico e/o faciale con le caratteristiche della *Neuralgia trigeminale classica* (13.1.1) con o senza dolore faciale persistente, ma non necessariamente unilaterale
- B. È stato diagnosticato un disordine, diverso da quelli descritti sopra ma in grado di causare una neuropatia trigeminale dolorosa
- C. Il dolore si è sviluppato dopo l'inizio del disordine o ha portato alla sua scoperta
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

13.2 Nevralgia glossofaringea

Criteri diagnostici:

- A. Almeno 3 attacchi di dolore unilaterale soddisfacente i criteri B e C
- B. Il dolore è localizzato nella parte posteriore della lingua, nella fossa tonsillare, nella faringe, dietro l'angolo mandibolare e/o nell'orecchio
- C. Il dolore ha almeno 3 delle seguenti 4 caratteristiche:
 1. attacchi parossistici ricorrenti di durata variabile da pochi secondi a 2 minuti
 2. intensità severa
 3. lancinante, trafittivo o puntorio
 4. scatenato dalla deglutizione, dalla tosse, dal parlare o dallo sbadiglio
- D. Nessun evidente deficit neurologico
- E. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

Il dolore della *Nevralgia glossofaringea* (13.2) viene percepito nel territorio di distribuzione delle branche auricolare e faringea del nervo vago e in quello delle branche del nervo glossofaringeo. Sensazioni spiacevoli nelle aree interessate possono precedere il suo pieno sviluppo di un intervallo variabile da settimane a diversi mesi.

La *Nevralgia glossofaringea* (13.2) è meno severa della *Nevralgia trigeminale classica* (13.1.1), ma può essere sufficientemente invalidante per il paziente da causare perdita di peso. I due disordini possono anche presentarsi insieme.

Raramente, gli attacchi di dolore possono essere associati a sintomi vagali, come tosse, rinolalia, sincope e/o bradicardia. Alcuni Autori hanno proposto una distinzione fra i sottotipi faringeo, otalgico e vagale della nevralgia ed hanno suggerito l'uso del termine *nevralgia vasoglossofaringea* quando il dolore sia accompagnato da asistolia, convulsioni e sincope.

Le neuroimmagini possono dimostrare una compressione neurovascolare del nervo glossofaringeo. Ci sono anche singole descrizioni di neuropatia glossofaringea secondaria, causata da trauma cervicale, sclerosi multipla, tumori tonsillari o regionali, tumori dell'angolo ponto-cerebellare e malformazione di Arnold-Chiari.

La *Nevralgia glossofaringea* (13.2) è generalmente responsiva, almeno inizialmente, alla terapia farmacologica, specialmente agli antiepilettici. È stato anche suggerito che l'applicazione di anestetici locali sulla tonsilla o sulla parete faringea possa prevenire gli attacchi per alcune ore.

13.3 Nevralgia del nervo intermedio (nervo faciale)

13.3.1 Nevralgia del nervo intermedio classica

Criteri diagnostici:

- A. Almeno tre attacchi di dolore unilaterale che soddisfino i criteri B e C
- B. Il dolore è localizzato nel canale uditivo, talvolta irradiato alla regione parieto-occipitale
- C. Il dolore ha almeno tre delle seguenti quattro caratteristiche:
 1. ricorre in attacchi parossistici che durano da pochi secondi a minuti
 2. intensità severa
 3. lancinante, trafittivo, pungente
 4. scatenato dalla stimolazione di un'area grilletto nella parete posteriore del canale uditivo e/o della regione periauricolare
- D. Nessun deficit neurologico evidente
- E. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

Disturbi della lacrimazione, salivazione e/o del gusto talvolta si associano al dolore della *Nevralgia del nervo intermedio classica* (13.1.1). In ragione della complessa e sovrapposta innervazione dell'orecchio esterno, derivante dal nervo trigemino (nervo auricolotemporale), faciale (nervo intermedio), glossofaringeo, vago e secondo nervo cranico, l'attribuzione della nevralgia ad un singolo nervo può non essere facile in questa regione del corpo, se uno specifico conflitto neurovascolare non è evidente.

Il dolore della *Nevralgia del nervo intermedio classica* (13.3.1) può dare conseguenze psicopatologiche e compromettere significativamente la qualità della vita.

13.3.2 Neuropatia del nervo intermedio attribuita ad Herpes zoster

Criteri diagnostici:

- A. Dolore faciale unilaterale che soddisfi il criterio C
- B. Eruzione erpetica dell'orecchio e/o della mucosa orale nel territorio del nervo intermedio
- C. Evidenza di un rapporto causale dimostrato da entrambe le seguenti condizioni:
 1. il dolore ha preceduto l'eruzione erpetica di meno di 7 giorni
 2. il dolore è localizzato nel territorio del nervo intermedio
- D. Caratteristiche cliniche di paresi faciale periferica

E. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

La più frequente causa di neuropatia secondaria del nervo intermedio è l'*Herpes zoster*. Sono stati descritti molti rari casi secondari ad altre patologie quali la compressione neurovascolare e ci sono rari casi familiari associati a nevralgia occipitale.

Nella sindrome di Ramsay Hunt, le lesioni da zoster nell'orecchio o nella mucosa orale associate a paresi faciale sono patognomoniche, ma la descrizione originale si associa a sintomi addizionali quali vertigini, tinnitus, disturbi uditivi e nausea. La neuropatia secondaria del nervo intermedio attribuita ad *Herpes zoster* (13.3.2) dovrebbe essere trattata con cortisone ed acyclovir appena possibile.

13.4 Nevralgia occipitale

Criteri diagnostici:

- A. Dolore unilaterale o bilaterale che soddisfi i criteri B ed E
- B. Il dolore è localizzato nella distribuzione del grande, piccolo e/o terzo nervo occipitale
- C. Il dolore ha due delle seguenti tre caratteristiche:
 - 1. ricorrente in attacchi parossistici di durata da pochi secondi a minuti
 - 2. intensità severa
 - 3. lancinante, penetrante o trafittivo
- D. Il dolore è associato con entrambe le seguenti caratteristiche:
 - 1. disestesia e/o allodinia durante una innocua stimolazione dello scalpo e/o dei capelli
 - 2. una o entrambe le seguenti caratteristiche:
 - 1. dolenzia sulle branche del nervo affette
 - 2. zone grilletto all'emergenza del nervo grande occipitale o nell'area di distribuzione di C2
- E. Il dolore è attenuato temporaneamente dal blocco anestetico locale del nervo affetto
- F. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

Il dolore della *Nevralgia occipitale* (13.4), può raggiungere l'area fronto-orbitaria attraverso le connessioni interneuronali trigemino-cervicali nei nuclei spinali trigeminali.

La *Nevralgia occipitale* (13.4) deve essere distinta dal dolore occipitale riferito originante dalle arti-

colazioni atlanto-assiale o dalle faccette articolari superiori o dalle zone grilletto dolenti dei muscoli del collo o delle loro inserzioni.

13.5 Neurite ottica

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea unilaterale o bilaterale che soddisfi il criterio C
- B. Evidenze cliniche, elettrofisiologiche, radiologiche e/o laboratoristiche confermano la presenza di neurite ottica
- C. Rapporto di causalità dimostrato da entrambe le seguenti condizioni:
 - 1. relazione temporale tra lo sviluppo della cefalea e la neurite ottica
 - 2. la cefalea ha una o entrambe le seguenti caratteristiche:
 - a) localizzata in sede retro-orbitaria, orbitaria, frontale e/o temporale
 - b) aggravata dai movimenti dell'occhio
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

La *Neurite ottica* (13.5) è spesso una manifestazione di sclerosi multipla. Il dolore può precedere la compromissione della visione. Dati clinici riportano che la prevalenza della cefalea nella neurite ottica è del 90%.

C'è un'alta incidenza (90%) di dolore associato a movimento oculare quando c'è il potenziamento di un'area orbitaria alla RMN cranica, ed un'alta probabilità (70%) di nessun dolore in assenza di potenziamento.

13.6 Cefalea attribuita a paralisi ischemica di un nervo oculomotore

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea unilaterale che soddisfi il criterio C
- B. Reperti clinici e radiologici che confermano una paralisi ischemica di un nervo oculomotore
- C. Rapporto causale dimostrato da entrambe le seguenti condizioni:
 - 1. cefalea sviluppata in relazione temporale con la paralisi del nervo motore
 - 2. la cefalea è localizzata intorno al sopracciglio ed all'occhio omolaterale
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

La maggior parte delle paralisi dei nervi oculomotori sono dolorose, a prescindere dalla presenza di

diabete. La cefalea attribuita a paralisi ischemica di un nervo oculomotore può verificarsi prima o contemporaneamente alla comparsa di diplopia. Il dolore è più frequente nei pazienti con paralisi del III nervo, meno nelle paralisi del VI nervo e abbastanza frequente in caso di paralisi del IV nervo.

13.7 *Sindrome di Tolosa-Hunt*

Criteri diagnostici:

- A. Dolore unilaterale che soddisfi il criterio C
- B. Entrambi i seguenti:
 1. infiammazione granulomatosa del seno cavernoso, della fessura orbitaria superiore o dell'orbita, dimostrata tramite risonanza magnetica nucleare o biopsia
 2. paresi di uno o più tra III, IV e/o VI nervo cranico omolaterale
- C. Rapporto di causalità dimostrato da entrambe le seguenti condizioni:
 1. la cefalea ha preceduto la paresi del III, IV e/o VI nervo cranico di non più di 2 settimane o si è sviluppata in concomitanza
 2. la cefalea è localizzata intorno all'occhio o al sopracciglio omolaterale
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

Sono stati riportati casi di *Sindrome di Tolosa-Hunt* (13.5) con addizionale coinvolgimento del V nervo cranico (comunemente la prima branca), del nervo ottico, del VII e del VIII nervo cranico. L'innervazione simpatica della pupilla è occasionalmente coinvolta.

La sindrome, in alcuni casi sottoposti a biopsia, risulta causata da materiale granulomatoso nel seno cavernoso, nella fessura orbitaria superiore o nell'orbita.

È richiesta particolare attenzione nell'escludere altre cause di oftalmoplegia dolorosa come tumori, vasculiti, meningiti basali, sarcoidosi o diabete mellito. Il dolore e la paresi della sindrome di Tolosa-Hunt si risolvono quando è trattata adeguatamente con corticosteroidi.

13.8 *Sindrome paratrigeminale oculosimpatica (di Raeder)*

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea costante ed unilaterale che soddisfi il criterio C

- B. Evidenza radiologica di una patologia sottostante della fossa cranica media o dell'arteria carotide omolaterale
- C. Rapporto causale dimostrato da entrambe le seguenti condizioni:
 1. la cefalea si è sviluppata in relazione temporale con l'inizio della patologia sottostante
 2. la cefalea ha una o entrambe delle seguenti caratteristiche
 - a) localizzata nel territorio di innervazione della branca oftalmica del nervo trigemino, con o senza diffusione alla branca mascellare
 - b) peggiorata dal movimento degli occhi
- D. Sindrome di Horner omolaterale
- E. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

La descrizione originale della *Sindrome paratrigeminale oculosimpatica di Raeder* (13.8) era utile perché il coinvolgimento delle fibre simpatiche oculo-papillari indicava una lesione nella fossa cranica media. È considerata come un classico esempio di metodologia clinico-anatomica dell'inizio del XX secolo. Mentre è ancora oggetto di dibattito se debba essere o meno utilizzato il termine sindrome di Raeder, la sindrome dolorosa di Horner è ancora considerata da alcuni Autori un'utile indicazione diagnostica di una lesione in fossa cranica media o di dissecazione carotideale.

13.9 *Neuropatia oftalmoplegica dolorosa ricorrente*

Criteri diagnostici:

- A. Almeno due attacchi che soddisfino il criterio B
- B. Cefalea unilaterale accompagnata da paralisi ipsilaterale di uno, due o tutti e tre i nervi oculomotori
- C. Esclusione tramite opportune indagini di lesioni orbitarie, parasellari o in fossa cranica posteriore
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3

Commento:

La vecchia ed inappropriata terminologia di emicrania oftalmoplegica non è più in uso perché questa sindrome non è emicranica, ma piuttosto una neuropatia dolorosa ricorrente.

Dati recenti suggeriscono che la cefalea può svilupparsi fino a 14 giorni prima della paresi oculomotoria. La RMN mostra un potenziamento dopo gadolinio o ispessimento del nervo. Il trattamento con corticosteroidi può dare beneficio in alcuni pazienti.

13.10 *Sindrome della bocca urente* (*Burning mouth syndrome*)

Criteri diagnostici:

- A. Dolore orale che soddisfi i criteri B e C
- B. Dolore ricorrente per più di 2 ore al giorno per 3 mesi
- C. Il dolore ha entrambe le seguenti caratteristiche:
 - 1. urente
 - 2. percepito superficialmente sulla mucosa orale
- D. La mucosa orale risulta normale all'ispezione ed all'esame clinico inclusi i test di sensibilità
- E. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3

Commento:

Il dolore della *Sindrome della bocca urente* (13.10) è generalmente bilaterale e fluttuante in intensità. La sede più comunemente coinvolta è la punta della lingua. Soggettiva secchezza delle fauci, disestesia ed alterazioni del gusto possono essere presenti.

C'è un'alta prevalenza di donne in menopausa ed alcuni studi mostrano una comorbidità con disturbi psicosociali e psichiatrici. Studi laboratoristici e radiologici mostrano anomalie nel sistema nervoso centrale e periferico.

La *Sindrome della bocca urente* secondaria a disturbi locali (candidosi, lichen, iposalivazione) o sistemici (iatrogena, anemia, deficienza di vitamina B12 o acido folico, sindrome di Sjögren, diabete) è ancora materia di dibattito. Le correnti evidenze non ne permettono l'inclusione neanche in Appendice.

13.11 *Dolore faciale idiopatico persistente* (DFIP)

Criteri diagnostici:

- A. Dolore faciale e/o orale che soddisfi i criteri B e C
- B. Ricorrenza quotidiana per più di due ore al giorno per più di tre mesi
- C. Il dolore ha entrambe le seguenti caratteristiche:
 - 1. scarsamente localizzato e non associabile alla distribuzione di un nervo periferico
 - 2. sordo, indefinito, tormentoso
- D. L'esame clinico neurologico è normale
- E. Una causa odontoiatrica è stata esclusa con appropriate indagini
- F. Non meglio inquadrato da altra diagnosi ICHD-3

Commento:

Un'ampia varietà di termini sono usati per descrivere il *Dolore faciale idiopatico persistente* (13.11), ma è molto spesso descritto come sordo, indefinito e tormentoso. Può avere esacerbazioni trafittive ed è aggravato dallo stress. Il dolore può essere descritto come profondo o superficiale. Con il tempo può diffondere ad una più ampia area della regione craniocervicale.

Il *Dolore faciale idiopatico persistente* (13.11) può essere in comorbidità con altre condizioni dolorose, quali dolori cronici diffusi e sindrome del colon irritabile. In aggiunta, mostra una elevata comorbidità psichiatrica e di disabilità psicosociale.

Sembra esistere un *continuum* dal dolore faciale persistente idiopatico indotto da traumi insignificanti alla neuropatia trigeminale dolorosa post-traumatica (13.1.2.3), causata da chiari insulti al nervo periferico. Il *Dolore faciale persistente idiopatico* (13.11) può originare da atti chirurgici minori o ferite al volto, mascella, denti o gengive, ma persiste dopo la guarigione della *noxa* iniziale e senza alcuna dimostrabile causa locale. Tuttavia, test psicofisici e neurofisiologici possono dimostrare anomalie sensoriali.

Il termine odontalgia atipica è stato applicato ad un dolore continuo in uno o più denti o in una tasca dentaria dopo un'estrazione, in assenza di cause odontoiatriche. Si pensa sia una sottoforma del *Dolore faciale idiopatico persistente* (13.11), sebbene più localizzato, con età media di esordio più bassa e rapporto tra i generi più bilanciato. In base alla storia del trauma, l'odontalgia atipica può anche essere una sottoforma della *Neuropatia trigeminale post-traumatica* (13.1.2.3).

Queste sottoforme, se esistono, non sono state sufficientemente studiate per proporre dei criteri diagnostici.

13.12 *Dolore neuropatico centrale*

13.12.1 *Dolore neuropatico centrale attribuito a Sclerosi Multipla (SM)*

Criteri diagnostici:

- A. Dolore faciale e/o cefalico che soddisfi il criterio C
- B. Diagnosi di Sclerosi Multipla con dimostrazione neuroradiologica di lesioni demielinizzanti a carico del tronco encefalico o delle proiezioni ascendenti dei nuclei trigeminali
- C. Il dolore si è sviluppato in relazione temporale alla lesione demielinizzante o ha portato alla sua scoperta
- D. Non meglio inquadrato da altra diagnosi ICHD-3

Commento:

Anomalie sensitive non dolorose (generalmente disestesia ma anche ipoestesia, anestesia, ipoalgesia, parestesia, etc..) possono coesistere con il dolore nel dolore neuropatico centrale attribuito a Sclerosi Multipla. Il dolore può essere parossistico come nella neuropatia trigeminale dolorosa attribuita a Sclerosi Multipla, oppure continuo.

13.12.2 Dolore centrale post-ictus**Criteri diagnostici:**

- A. dolore faciale o cefalico che soddisfi il criterio C
- B. ictus ischemico o emorragico
- C. rapporto causale dimostrato da entrambe le seguenti condizioni:
 1. il dolore si è sviluppato entro 6 mesi dallo stroke
 2. evidenza radiologica (generalmente RMN) di lesione vascolare in sede appropriata
- D. Non meglio inquadrato da altra diagnosi ICHD-3

Commento:

Il Dolore centrale post-ictus (13.12.2) è attribuito a lesioni delle proiezioni ascendenti dei nuclei trigeminali. Le vie spino-talamiche cervicali ed il processamento corticale possono anche giocare un ruolo significativo. Di conseguenza i sintomi possono anche coinvolgere il tronco e gli arti del lato affetto. Il dolore cranio-cervicale che segue una lesione talamica è parte di una emisindrome. Con lesioni midollari laterali il dolore emifaciale può svilupparsi isolatamente, ma è più spesso accompagnato da emidistestesia controlaterale.

Bibliografia**13.1.1 Nevralgia trigeminale classica**

- Benoliel R and Sharav Y. Trigeminal neuralgia with lacrimation or SUNCT syndrome? *Cephalalgia* 1998; 18: 85-90.
- Benoliel R, Eliav E and Sharav Y. Self-reports of pain-related awakenings in persistent orofacial pain patients. *J Orofac Pain* 2009; 23: 330-338.
- Bowsher D. Trigeminal neuralgia: A symptomatic study on 126 successive patients with and without previous intervention. *Pain Clinic* 2000; 12: 93-101.
- Cruccu G, Gronseth G, Alksne J, et al. AAN-EFNS guidelines on trigeminal neuralgia management. *Eur J Neurol* 2008; 15: 1013-1028.
- Drangsholt M and Truelove E. Trigeminal neuralgia mistaken as temporomandibular disorder. *J Evid Base Dent Pract* 2001; 1: 41-50.
- Fromm GH, Graff-Radford SB, Terrence CF and Sweet WH. Pre-trigeminal neuralgia. *Neurology* 1990; 40: 1493-1495.
- Katusic S, Beard CM, Bergstralh E and Kurland LT. Incidence and clinical features of trigeminal neuralgia,

Rochester, Minnesota, 1945-1984. *Ann Neurol* 1990; 27: 89-95.

- Obermann M, Yoon MS, Ese D, et al. Impaired trigeminal nociceptive processing in patients with trigeminal neuralgia. *Neurology* 2007; 69: 835-841.
- Pareja JA, Cuadrado ML, Caminero AB, et al. Duration of attacks of first division trigeminal neuralgia. *Cephalalgia* 2005; 25: 305-308.
- Rasmussen P. Facial pain. II. A prospective survey of 1052 patients with a view of: character of the attacks, onset, course, and character of pain. *Acta Neurochir (Wien)* 1990; 107: 121-128.
- Rasmussen P. Facial pain. III. A prospective study of the localization of facial pain in 1052 patients. *Acta Neurochir (Wien)* 1991; 108: 53-63.
- Rasmussen P. Facial pain. IV. A prospective study of 1052 patients with a view of: precipitating factors, associated symptoms, objective psychiatric and neurological symptoms. *Acta Neurochir (Wien)* 1991; 108: 100-109.
- Tolle T, Dukes E and Sadosky A. Patient burden of trigeminal neuralgia: Results from a cross-sectional survey of health state impairment and treatment patterns in six European countries. *Pain Practice* 2006; 6: 153-160.
- Zakrzewska JM. Diagnosis and differential diagnosis of trigeminal neuralgia. *Clin J Pain* 2002; 18: 14-21.

13.1.2.1 Neuropatia trigeminale dolorosa attribuita a Herpes zoster acuto

- Bowsher D. The management of postherpetic neuralgia. *Postgrad Med J* 1997; 73: 623-629.
- Dworkin RH and Portenoy RK. Pain and its persistence in herpes zoster. *Pain* 1996; 67: 241-252.
- Ragozzino MW, Melton LJ, Kerland LT, et al. Population-based study of Herpes Zoster and its sequelae. *Medicine* 1982; 61: 310-316.

13.1.2.2 Neuropatia trigeminale post-herpetica

- Alvarez FK, de Siqueira SR, Okada M, et al. Evaluation of the sensation in patients with trigeminal post-herpetic neuralgia. *J Oral Pathol Med* 2007; 36: 347-350.
- Lazaro C, Caseras X and Baños MD. Postherpetic neuralgia: A descriptive analysis of patients seen in pain clinics. *Reg Anesth Pain Med* 2003; 18: 315-320.

13.1.2.3 Neuropatia trigeminale post-traumatica

- Ardekian L and Dodson TB. Complications associated with the placement of dental implants. *Oral Maxillofac Surg Clin N Amer* 2003; 15: 243-249.
- Benoliel R, Zadik Y, Eliav E and Sharav Y. Peripheral painful traumatic trigeminal neuropathy: Clinical features in 91 cases and proposal of novel diagnostic criteria. *J Orofac Pain* 2012; 26: 49-58.
- Jaaskelainen S K, Teerijoki-Oksa T and Forssell H. Neurophysiologic and quantitative sensory testing in the diagnosis of trigeminal neuropathy and neuropathic pain. *Pain* 2005; 117: 349-357.
- Polycarpou N, Ng YL, Canavan D, et al. Prevalence of persistent pain after endodontic treatment and factors affecting its occurrence in cases with complete radiographic healing. *Int Endod J* 2005; 38: 169-178.
- Queral-Godoy E, Figueiredo R, Valmaseda-Castellón E, et al. Frequency and evolution of lingual nerve lesions following lower third molar extraction. *J Oral Maxillofac Surg* 2006; 64: 402-407.

Renton T, Adey-Viscuso D, Meechan JG and Yilmaz Z. Trigeminal nerve injuries in relation to the local anaesthesia in mandibular injections. *Br Dent J* 2010; 209: E15.

Renton T and Yilmaz Z. Profiling of patients presenting with posttraumatic neuropathy of the trigeminal nerve. *J Orofac Pain* 2011; 25: 333–344.

13.1.2.4 Neuropatia trigeminale dolorosa attribuita a placca di Sclerosi Multipla (SM)

Cruccu G, Biasiotta A, Di RS, et al. Trigeminal neuralgia and pain related to multiple sclerosis. *Pain* 2009; 143: 186–191.

Mueller D, Obermann M, Yoon MS, et al. Prevalence of trigeminal neuralgia and persistent idiopathic facial pain: A population- based study. *Cephalalgia* 2011; 31: 1542–1548.

O'Connor AB, Schwid SR, Herrmann DN, et al. Pain associated with multiple sclerosis: systematic review and proposed classification. *Pain* 2008; 137: 96–111.

13.1.2.5 Neuropatia trigeminale dolorosa attribuita a lesione occupante spazio

Cheng TM, Cascino TL and Onofrio BM. Comprehensive study of diagnosis and treatment of trigeminal neuralgia secondary to tumors. *Neurology* 1993; 43: 2298–2302.

13.2 Nevralgia glossofaringea

Kandan SR, Khan S, Jeyaretna DS, et al. Neuralgia of the glossopharyngeal and vagal nerves: Long-term outcome following surgical treatment and literature review. *Br J Neurosurg* 2010; 24: 441–446.

Katusic S, Williams DB, Beard CM, et al. Incidence and clinical features of glossopharyngeal neuralgia, Rochester, Minnesota, 1945–1984. *Neuroepidemiology* 1991; 10: 266–275.

Patel A, Kassam A, Horowitz M and Chang YF. Microvascular decompression in the management of glossopharyngeal neuralgia: Analysis of 217 cases. *Neurosurgery* 2002; 50: 705–710.

Rushton JG, Stevens JC and Miller RH. Glossopharyngeal (vagoglossopharyngeal) neuralgia: A study of 217 cases. *Arch Neurol* 1981; 38: 201–205.

13.3 Nevralgia del nervo intermedio (nervo faciale)

Alfieri A and Strauss C. Microvascular decompression may be an effective treatment for nervus intermedius neuralgia. *J Laryngol Otol* 2011; 125: 765.

Bruyn GW. Nervus intermedius neuralgia (Hunt). In: Rose FC (ed) *Headache. Handbook of Clinical Neurology*. Amsterdam: Elsevier 1986; 4: 487–494.

Pulec JL. Genuate neuralgia: Long-term results of surgical treatment. *Ear Nose Throat J* 2002; 81: 30–33.

Riederer F, Sa'ndor PS, Linnebank M and Ettlin DA. Familial occipital and nervus intermedius neuralgia in a Swiss family. *J Headache Pain* 2010; 11: 335–338.

13.4 Nevralgia occipitale

Bartsch T and Goadsby P. Anatomy and physiology of pain referral in primary and cervicogenic headache disorders. *Headache Curr* 2005; 2: 42–48.

Boes Ch. C2 myelitis presenting with neuralgiform occipital pain. *Neurology* 2005; 64: 1093–1094.

Bogduk N, et al. The anatomy and pathophysiology of neck pain. *Phys Med Rehabil Clin North Amer* 2005; 14: 455–472.

Ehni G and Benner B. Occipital neuralgia and the C1-C2 arthrosis syndrome. *NEJM* 1984; 310: 127.

13.5 Neurite ottica

Du Y, Yang J, Li JJ, et al. Unilateral optic neuritis in a Chinese population in three centers. *J Clin Neurosci* 2011; 18: 902–904.

Fazzone HE, Lefton DR and Kupersmith MJ. Optic neuritis: Correlation of pain and magnetic resonance imaging. *Ophthalmology* 2003; 110: 1646–1649.

Optic Neuritis Study Group. The clinical profile of optic neuritis. Experience of the Optic Neuritis Treatment Trial. *Arch Ophthalmol* 1991; 109: 1673–1678.

13.6 Cefalea attribuita a paralisi ischemica di un nervo oculomotore

Kennard C. Disorders of eye movements I. In Swash M and Oxbury J (eds). *Clinical neurology*. Edinburgh: Churchill Livingstone 1991: 446–447.

Waind APB. Ocular nerve palsy associated with severe headache. *BMJ* 1956; 2: 901–902.

Wilker S, Rucker J, Newman N, et al. Pain in ischemic ocular motor nerve palsies. *Br J Ophthalmol* 2009; 93: 1657–1659.

13.7 Sindrome di Tolosa-Hunt

Cakirer S. MRI findings in Tolosa-Hunt syndrome before and after systemic corticosteroid therapy. *Eur J Radiol* 2003; 45: 83–90.

Cohn DF, Carasso R and Streifler M. Painful ophthalmoplegia: The Tolosa-Hunt syndrome. *Eur Neurol* 1979; 18: 373–381. de Arcaya AA, Cerezal L, Canga A, et al. Neuroimaging diagnosis of Tolosa-Hunt syndrome: MRI contribution. *Headache* 1999; 39: 321–325.

Goto Y, Goto I and Hosokawa S. Neurological and radiological studies in painful ophthalmoplegia: Tolosa-Hunt syndrome and orbital pseudotumour. *J Neurol* 1989; 236: 448–451.

La Mantia L, Curone M, Rapoport AM and Bussone G. Tolosa-Hunt syndrome: Critical literature review based on IHS 2004 criteria. *Cephalalgia* 2006; 26: 772–781.

Odabasi Z, Gokcil Z, Atilla S, et al. The value of MRI in a case of Tolosa-Hunt syndrome. *Clin Neurol Neurosurg* 1997; 99: 151–154.

Straube A, Bandmann O, Buttner U and Schmidt H. A contrast enhanced lesion of the III nerve on MR of a patient with ophthalmoplegic migraine as evidence for a Tolosa-Hunt syndrome. *Headache* 1993; 33: 446–448.

13.8 Sindrome paratrigeminale oculosimpatica (di Raeder)

Shoja MM, Tubbs RS, Ghabili K, et al. Johan Georg Raeder and paratrigeminal sympathetic paresis. *Childs Nerv Syst* 2010; 26: 373–376.

Solomon S. Raeder syndrome. *Arch Neurol* 2001; 58: 661–662.

Goadsby PJ. Raeder's syndrome: Paratrigeminal paralysis of the oculopupillary sympathetic system. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2002; 72: 297–299.

13.9 Neuropatia oftalmoplegica dolorosa ricorrente

Bharucha DX, Campbell TB, Valencia I, et al. MRI findings in pediatric ophthalmoplegic migraine: A case

report and literature review. *Pediatric Neurol* 2007; 37: 59–63.

Doran M and Lerner AJ. MRI findings in ophthalmoplegic migraine: Nosological implications. *J Neurol* 2004; 251: 100–101.

Gelfand AA, Gelfand JM, Prabakhar P and Goadsby PJ. Ophthalmoplegic “migraine” or recurrent ophthalmoplegic cranial neuropathy: New cases and a systematic review. *J Child Neurol* 2012; 27: 759–766.

Lance JW and Zagami AS. Ophthalmoplegic migraine: A recurrent demyelinating neuropathy? *Cephalalgia* 2001; 21: 84–89.

Weiss AH and Phillips JO. Ophthalmoplegic migraine. *Pediatric Neurol* 2004; 30: 64–66.

13.10 **Sindrome della bocca urente (Burning mouth syndrome)**

Bergdahl M and Bergdahl J. Burning mouth syndrome: Prevalence and associated factors. *J Oral Pathol Med* 1999; 28: 350–354.

Eliav E, Kamran B, Schaham R, et al. Evidence of chorda tympani dysfunction in patients with burning mouth syndrome. *J Am Dent Assoc* 2007; 138: 628–633.

Forssell H, Jaaskelainen S, Tenovuo O and Hinkka S. Sensory dysfunction in burning mouth syndrome. *Pain* 2002; 99: 41–47.

Jaaskelainen SK, Forssell H and Tenovuo O. Abnormalities of the blink reflex in burning mouth syndrome. *Pain* 1997; 73: 455–460.

Lauria G, Majorana A, Borgna M, et al. Trigeminal small-fiber sensory neuropathy causes burning mouth syndrome. *Pain* 2005; 115: 332–337.

Patton LL, Siegel MA, Benoliel R and De Laat A. Management of burning mouth syndrome: Systematic review and management recommendations. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2007; 103 Suppl 39: 1–13.

Sardella A, Gualerzi A, Lodi G, et al. Morphological evaluation of tongue mucosa in burning mouth syndrome. *Arch Oral Biol* 2012; 57: 94–101.

Scala A, Checchi L, Montevecchi M, et al. Update on burning mouth syndrome: Overview and patient management. *Crit Rev Oral Biol Med* 2003; 14: 275–291.

Woda A and Pionchon P. A unified concept of idiopathic orofacial pain: Clinical features. *J Orofac Pain* 1999; 13: 172–184.

13.11 **Dolore faciale idiopatico persistente (DFIP)**

Aggarwal VR, McBeth J, Lunt M, et al. Development and validation of classification criteria for idiopathic orofacial pain for use in population-based studies. *J Orofac Pain* 2007; 21: 203–215.

Aggarwal VR, McBeth J, Lunt M, et al. Epidemiology of chronic symptoms that are frequently unexplained: Do they share common associated factors? *Int J Epidemiol* 2006; 35: 468–476.

Forssell H, Tenovuo O, Silvoniemi P and Jääskeläinen SK. Differences and similarities between atypical facial pain and trigeminal neuropathic pain. *Neurology* 2007; 69: 1451–1459.

List T, Leijon G and Svensson P. Somatosensory abnormalities in atypical odontalgia: A case-control study. *Pain* 2008; 139: 333–341.

Pfaffenrath V, Rath M, Pollmann W and Keeser W. Atypical facial pain – Application of the IHS criteria in a clinical sample. *Cephalalgia* 1993; 13 Suppl 12: 84–88.

Sardella A, Demarosi F, Barbieri C and Lodi G. An up-to-date view on persistent idiopathic facial pain. *Minerva Stomatol* 2009; 58: 289–299.

13.12 **Dolore neuropatico centrale**

Abhinav K, Love S, Kalantzis G, et al. Clinicopathological review of patients with and without multiple sclerosis treated by partial sensory rhizotomy for medically refractory trigeminal neuralgia: a 12-year retrospective study. *Clin Neurol Neurosurg* 2012; 114: 361–365.

Cruccu G, Biasiotta A, Di Rezze S, et al. Trigeminal neuralgia and pain related to multiple sclerosis. *Pain* 2009; 143: 186–91.

Jensen TS, Rasmussen P and Reske-Nielsen E. Association of trigeminal neuralgia with multiple sclerosis: clinical pathological features. *Acta Neurol Scand* 1982; 65: 182–189.

Putzki N, Pfriem A, Limmroth V, et al. Prevalence of migraine, tension-type headache and trigeminal neuralgia in multiple sclerosis. *Eur J Neurol* 2009; 16: 262–267.

13.12.1 **Dolore neuropatico centrale attribuito a Sclerosi Multipla (SM)**

Mills RJ, Young CA and Smith ET. Central trigeminal involvement in multiple sclerosis using high-resolution MRI at 3 T. *Br J Radiol* 2010; 83: 493–498.

Osterberg A, Boivie J and Thuomas KA. Central pain in multiple sclerosis – Prevalence and clinical characteristics. *Eur J Pain* 2005; 9: 531–542.

Osterberg A and Boivie J. Central pain in multiple sclerosis – Sensory abnormalities. *Eur J Pain* 2010; 14: 104–110.

13.12.2 **Dolore centrale post-ictus**

Bowsher D, Leijon G and Thuomas KA. Central post-stroke pain. Correlation of MRI with clinical pain characteristics and sensory abnormalities. *Neurology* 1998; 51: 1352–1358.

Fitzek S, Baumgartner U, Fitzek C, et al. Mechanisms and Predictors of chronic facial pain in lateral medullary infarction. *Ann Neurol* 2001; 49: 493–500.

Hong JH, Bai DS, Jeong JY, et al. Injury of the spinothalamicocortical pathway is necessary for central post-stroke pain. *Eur Neurol* 2010; 64: 163–168.

Kalita J, Kumar B, Misra UK and Pradhan PK. Central post stroke pain: Clinical, MRI, and SPECT correlation. *Pain Med* 2011; 12: 282–288.

Klit H, Finnerup NB and Jensen TS. Central post-stroke pain: Clinical characteristics, pathophysiology, and management. *Lancet Neurol* 2009; 8: 857–868.

MacGowan DJ, Janal MN, Clark WC, et al. Central post-stroke pain and Wallenberg’s lateral medullary infarction: frequency, character, and determinants in 63 patients. *Neurology* 1997; 49: 120–125.

Tuveson B, Leffler AS and Hansson P. Influence of heterotopic noxious conditioning stimulation on spontaneous pain and dynamic mechanical allodynia in central post-stroke pain patients. *Pain* 2009; 143: 84–91.

Altri disturbi cefalalgici

14. ALTRI DISTURBI CEFALALGICI

14.1 Cefalea non classificata altrove

14.2 Cefalea non specificata

14. Altri disturbi cefalalgici

14.1 Cefalea non classificata altrove

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea con caratteristiche specifiche che ne suggeriscono l'identità diagnostica
- B. Non soddisfa i criteri per alcuno dei disturbi descritti in precedenza.

14.2 Cefalea non specificata

Criteri diagnostici:

- A. La cefalea è o è stata presente
- B. Non sono disponibili informazioni sufficienti per collocare tale cefalea in uno dei livelli di questa classificazione.

APPENDICE

- A1. Emicrania**
 - A1.1 Emicrania senza aura
 - A1.1.1 Emicrania senza aura mestruale pura
 - A1.1.2 Emicrania senza aura correlata alle mestruazioni
 - A1.1.3 Emicrania senza aura priva di periodismo mestruale
 - A1.2 Emicrania con aura (criteri alternativi)
 - A1.2.1 Emicrania con aura tipica (criteri alternativi)
 - A1.3 Emicrania cronica (criteri alternativi)
 - A1.3.1 Emicrania cronica con periodi liberi dal dolore
 - A1.3.2 Emicrania cronica con dolore continuo
 - A1.4 Complicanze dell'emicrania
 - A1.4.5 Stato di aura emicranica
 - A1.6 Sindromi episodiche che possono essere associate all'emicrania
 - A1.6.4 Colica infantile
 - A1.6.5 Emiplegia alternante dell'infanzia
 - A1.6.6 Emicrania vestibolare
- A2. Cefalea di tipo tensivo (criteri alternativi)**
- A3. Cefalee autonomico-trigeminali (TACs)**
 - A3.6 Cefalea autonomico-trigeminali indifferenziata
- A4. Altre cefalee primarie**
 - A4.11 Epicrania fugax
- A5. Cefalea attribuita a traumatismo cranico o cervicale**
 - A5.1 Cefalea acuta attribuita a traumatismo cranico
 - A5.1.1.1 Ad esordio tardivo in traumatismo moderato o severo
 - A5.1.2.1 Ad esordio tardivo in traumatismo lieve
 - A5.2 Cefalea persistente attribuita a traumatismo cranico
 - A5.2.1.1 Ad esordio tardivo in traumatismo moderato o severo
 - A5.2.2.1 Ad esordio tardivo in traumatismo lieve
 - A5.7 Cefalea attribuita a radiocirurgia cerebrale
 - A5.8 Cefalea acuta da altro traumatismo cranico o cervicale
 - A5.9 Cefalea persistente da altro traumatismo cranico o cervicale
- A6. Cefalea attribuita a disturbo vascolare cranico o cervicale**
 - A6.10 Cefalea persistente da pregresso disturbo vascolare cranico o cervicale
- A7. Cefalea attribuita a disturbo intracranico non vascolare**
 - A7.6 Cefalea attribuita a crisi epilettica
 - A7.6.3 Cefalea post-terapia elettroconvulsiva
 - A7.9 Cefalea persistente da pregresso disturbo intracranico non vascolare
- A8. Cefalea attribuita ad uso o sospensione di una sostanza**
 - A8.4 Cefalea persistente da uso o esposizione pregressi ad una sostanza
- A9. Cefalea attribuita ad infezione**
 - A9.1 Cefalea attribuita ad infezione intracranica
 - A9.1.3.3 Cefalea persistente da pregressa infezione fungina o parassitaria intracranica
 - A9.1.6 Cefalea attribuita ad altra lesione infettiva espansiva
 - A9.3 Cefalea attribuita ad infezione da virus dell'immunodeficienza umana (HIV)
- A10. Cefalea attribuita a disturbi dell'omeostasi**
 - A10.7 Cefalea o cervicalgia attribuita ad ipotensione ortostatica (posturale)
 - A10.8 Cefalea attribuita ad altro disturbo dell'omeostasi
 - A10.8.1 Cefalea attribuita a viaggio spaziale
 - A10.8.2 Cefalea attribuita ad altro disturbo metabolico o sistemico
 - A10.9 Cefalea persistente attribuita a pregresso disturbo dell'omeostasi
- A11. Cefalea o dolori facciali attribuiti a disturbi di cranio, collo, occhi, orecchie, naso, seni paranasali, denti, bocca o altre strutture facciali o craniche**
 - A11.2 Cefalea attribuita a disturbi del collo
 - A11.2.4 Cefalea attribuita a radicolopatia cervicale
 - A11.2.5 Cefalea attribuita a dolore cervicale miofasciale
 - A11.5 Cefalea attribuita a disturbi del naso o dei seni paranasali
 - A11.5.3 Cefalea attribuita a disturbi della mucosa nasale, dei turbinati o del setto nasale
- A12. Cefalea attribuita a disturbo psichiatrico**
 - A12.3 Cefalea attribuita a disturbo depressivo
 - A12.4 Cefalea attribuita a disturbo d'ansia da separazione
 - A12.5 Cefalea attribuita a disturbo di panico
 - A12.6 Cefalea attribuita a fobia specifica
 - A12.7 Cefalea attribuita a disturbo d'ansia sociale (fobia sociale)
 - A12.8 Cefalea attribuita a disturbo d'ansia generalizzato
 - A12.9 Cefalea attribuita a disturbo da stress post-traumatico

A1. Emicrania

A1.1 Emicrania senza aura

A1.1.1 Emicrania senza aura mestruale pura

Criteria diagnostici

- A. Attacchi, in una donna mestruata¹, che soddisfino i criteri per 1.1 Emicrania senza aura ed il criterio B
- B. Evidenza documentata e prospetticamente registrata di almeno tre cicli consecutivi che confermi che gli attacchi si verificano esclusivamente nei giorni 1+2 (cioè giorni da -2 a +3)² delle mestruazioni¹ in almeno due di tre cicli mestruali ed in nessun altro periodo del ciclo.

Note:

- ¹ Per gli scopi della ICHD-3 beta, la mestruazione è considerata il sanguinamento endometriale derivante sia dal normale ciclo mestruale, sia dalla sospensione dei progestinici esogeni, come in caso di terapia contraccettiva orale combinata o di terapia ormonale sostitutiva ciclica.
- ² Il primo giorno delle mestruazioni corrisponde al giorno 1 e il giorno precedente è il giorno -1; non c'è giorno 0.

A1.1.2 Emicrania senza aura correlata alle mestruazioni

Criteria diagnostici

- A. Attacchi, in una donna mestruata¹, che soddisfino i criteri per 1.1 Emicrania senza aura ed il criterio B
- B. Evidenza documentata e prospetticamente registrata di almeno tre cicli consecutivi che confermi che gli attacchi si verificano nei giorni 1+2 (cioè dai giorni da -2 a +3)² delle mestruazioni¹ in almeno due di tre cicli mestruali ed anche in altri periodi del ciclo.

Note:

- ¹ Per gli scopi della ICHD-3beta, la mestruazione è considerata il sanguinamento endometriale derivante sia dal normale ciclo mestruale, sia dalla sospensione dei progestinici esogeni, come in caso di terapia contraccettiva orale combinata o di terapia ormonale sostitutiva ciclica.
- ² Il primo giorno delle mestruazioni corrisponde al giorno 1 e il giorno precedente è il giorno -1; non c'è giorno 0.

A1.1.3 Emicrania senza aura priva di periodismo mestruale

Criteria diagnostici:

- A. Attacchi, in una donna mestruata¹, che soddisfino i criteri per 1.1 Emicrania senza aura ed il criterio B
- B. Gli attacchi non soddisfano il criterio B per A1.1.1 Emicrania senza aura mestruale pura o A1.1.2 Emicrania senza aura correlata alle mestruazioni.

Note:

- ¹ Per gli scopi della ICHD-3 beta, la mestruazione è considerata il sanguinamento endometriale derivante sia dal norma-

le ciclo mestruale, sia dalla sospensione dei progestinici esogeni, come in caso di terapia contraccettiva orale combinata o di terapia ormonale sostitutiva ciclica.

A1.2 Emicrania con aura (criteri alternativi)

Criteria diagnostici alternativi:

- A. Almeno 2 attacchi che soddisfino i criteri B e C
- B. Uno o più dei seguenti sintomi dell'aura completamente reversibili:
 1. visivi
 2. sensitivi
 3. parola e/o linguaggio
 4. motori
 5. del tronco encefalo
 6. retinici
- C. Almeno tre delle sei seguenti caratteristiche:
 1. almeno un sintomo dell'aura si sviluppa gradualmente in ≥ 5 minuti
 2. due o più sintomi dell'aura si verificano in successione
 3. ogni singolo sintomo dura 5-60 min¹
 4. almeno un sintomo dell'aura è unilaterale²
 5. almeno un sintomo dell'aura è positivo³
 6. l'aura è accompagnata, o seguita entro 60 minuti, da cefalea
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Note:

- ¹ Qualora, ad esempio, si presentino tre sintomi durante un'aura, la durata massima accettabile è di 3x60 minuti. I sintomi motori possono durare fino a 72 ore.
- ² L'afasia è da considerarsi sintomo unilaterale, mentre la disartria può esserlo o no.
- ³ Fosfeni, punture di spillo e formicolio sono sintomi positivi dell'aura.

A1.2.1 Emicrania con aura tipica (criteri alternativi)

Criteria diagnostici alternativi:

- A. Almeno 2 attacchi che soddisfino i criteri B e C
- B. Aura caratterizzata da sintomi visivi, sensitivi e/o della parola/linguaggio, ognuno completamente reversibile, in assenza di sintomi motori, del tronco encefalo o retinici.
- C. Almeno tre delle sei seguenti caratteristiche:
 1. almeno un sintomo dell'aura si sviluppa gradualmente in ≥ 5 minuti
 2. due o più sintomi dell'aura si verificano in successione
 3. ogni singolo sintomo di aura dura 5-60 minuti¹
 4. almeno un sintomo dell'aura è unilaterale²
 5. almeno un sintomo dell'aura è positivo³
 6. l'aura è accompagnata, o seguita entro 60 minuti, da cefalea

D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Note:

- ¹ Qualora, ad esempio, si presentino tre sintomi durante un'aura, la durata massima accettabile è di 3x60 minuti. I sintomi motori possono durare fino a 72 ore.
- ² L'afasia è da considerarsi sintomo unilaterale, mentre la disartria può esserlo o no.
- ³ Fosfeni, punture di spillo e formicolio sono sintomi positivi dell'aura.

A1.3 Eemicrania cronica (criteri alternativi)

Criteri diagnostici alternativi:

- A. Cefalea (di tipo tensivo e/o di tipo emicranico) per ≥ 15 giorni al mese per ≥ 3 mesi, che soddisfi i criteri B e C
- B. Cefalea che si manifesta in un paziente che abbia avuto almeno cinque attacchi che soddisfino i criteri B-D per 1.1 *Emicrania senza aura* e/o i criteri B e C per 1.2 *Emicrania con aura*
- C. Cefalea che per ≥ 8 giorni al mese per > 3 mesi soddisfi uno qualsiasi dei punti seguenti:
 1. criteri C e D per 1.1 *Emicrania senza aura*
 2. criteri B e C per 1.2 *Emicrania con aura*
 3. criteri A e B per 1.5 *Probabile emicrania*
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

A1.3.1 Eemicrania cronica con periodi liberi dal dolore

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi i criteri per 1.3 *Emicrania cronica* ed il sottostante criterio B
- B. Cefalea intervallata da periodi liberi da dolore di durata > 3 ore per ≥ 5 giorni al mese che non siano attribuiti a trattamento farmacologico.

A1.3.2 Eemicrania cronica con dolore continuo

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi i criteri per 1.3 *Emicrania cronica* ed il sottostante criterio B
- B. Cefalea non intervallata da periodi liberi da dolore di durata > 3 ore per ≥ 5 giorni al mese a meno che essi non siano dovuti a trattamento farmacologico.

A1.4 Complicanze dell'emicrania

A1.4.5 Stato di aura emicranica

Criteri diagnostici:

- A. Eemicrania che soddisfi i criteri per 1.2 *Emicrania con aura* o uno dei suoi sottotipi

B. Almeno due episodi di aura al giorno per ≥ 3 giorni.

Commento:

Altri disturbi neurologici quali ad esempio la sindrome di vasocostrizione cerebrale reversibile, la sindrome da encefalopatia posteriore reversibile e la dissecazione arteriosa debbono essere esclusi da indagini appropriate.

A1.6 Sindromi episodiche che possono essere associate all'emicrania

A1.6.4 Colica infantile

Criteri diagnostici:

- A. Episodi ricorrenti di irritabilità, agitazione o pianto che si manifestano in neonati dalla nascita fino ai 4 mesi di età, che soddisfino il criterio B
- B. Entrambe le seguenti condizioni:
 1. episodi di durata ≥ 3 ore al giorno
 2. episodi che si manifestano ≥ 3 giorni a settimana per ≥ 3 settimane
- C. Non attribuito ad altro disturbo.

Commento:

Le coliche infantili affliggono un neonato su cinque, ma è necessario escludere ritardi nell'accrescimento.

Neonati affetti da coliche hanno maggiore probabilità di sviluppare in futuro 1.1 *Emicrania senza aura* o 1.2 *Emicrania con aura*. È stato riscontrato che madri affette da 1. *Emicrania* sono 2.5 volte più soggette ad avere bambini con coliche infantili rispetto a madri non emicraniche. Per i padri affetti da 1. *Emicrania* il rischio di avere figli con coliche è raddoppiato.

A1.6.5 Emiplegia alternante dell'infanzia

Criteri diagnostici:

- A. Emiplegia ad attacchi ricorrenti, con alternanza tra i due lati del corpo, che soddisfi i criteri B e C
- B. Esordio prima dei 18 mesi di vita
- C. Almeno un altro fenomeno parossistico (come gli accessi tonici, le posture distoniche, i movimenti coreoatetosici, il nistagmo o altre anomalie dell'oculomozione e/o disturbi autonomici) si associa agli attacchi di emiplegia o insorge indipendentemente
- D. Evidenza di deficit mentale e/o neurologico
- E. Non attribuita ad altra condizione o patologia.

Commento:

Si tratta di una condizione eterogenea che include vari disturbi neurodegenerativi. Una correlazione con l'emicrania è suggerita su basi cliniche ma non può essere esclusa la possibilità che si tratti di un'insolita forma di epilessia. È probabile che almeno il 70% dei casi di malattia siano dovuti a mutazioni nel gene ATP1A3 (che codifica la subunità α3 della sodio-potassio [Na⁺/K⁺] ATPasi).

A1.6.6 Emicrania vestibolare

Criteri diagnostici:

- A. Almeno cinque episodi che soddisfino i criteri C e D
- B. Storia attuale o pregressa di 1.1 *Emicrania senza aura* o 1.2 *Emicrania con aura*¹
- C. Sintomi vestibolari² di intensità moderata o grave³, di durata compresa tra 5 minuti e 72 ore⁴
- D. Almeno il 50% degli episodi si associa ad almeno due delle seguenti tre caratteristiche⁵:
 - 1. Cefalea con almeno due delle seguenti quattro caratteristiche:
 - a) localizzazione unilaterale
 - b) qualità pulsante del dolore
 - c) intensità moderata o grave
 - d) aggravamento nel corso di attività fisica di routine
 - 2. fotofobia e fonofobia⁶
 - 3. aura visiva⁷
- E. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3 o ad altro disturbo vestibolare⁸.

Note:

- ¹ Codificare anche la diagnosi relativa all'emicrania di base
- ² I sintomi vestibolari, come definiti dalla Bárány Society's Classification of Vestibular Symptoms, che siano qualificanti per la diagnosi di A1.6.6 *Emicrania vestibolare*, includono:
 - a) vertigine spontanea:
 - i) vertigine interna (falsa sensazione di essere in movimento);
 - ii) vertigine esterna (falsa sensazione che l'ambiente circostante stia ruotando o ondeggiando);
 - b) vertigine posizionale, che si manifesta in seguito a cambiamento di posizione del capo;
 - c) vertigine visivamente indotta, scatenata da uno stimolo visivo in movimento complesso o di grandi dimensioni;
 - d) vertigine indotta da movimenti del capo, che si manifesta durante movimenti della testa;
 - e) sensazione di instabilità con nausea, indotta da movimenti del capo (la sensazione di instabilità è caratterizzata da una sensazione di alterato orientamento spaziale; altre forme di instabilità non sono per il momento incluse nella classificazione dell'emicrania vestibolare).
- ³ I sintomi vestibolari vengono considerati *moderati* quando interferiscono ma non impediscono lo svolgimento delle normali attività quotidiane e *gravi* quando è impossibile proseguire le normali attività quotidiane.
- ⁴ La durata degli episodi è estremamente variabile. Il 30% circa dei pazienti riferisce episodi della durata di minuti, il 30% ha attacchi che durano ore ed un altro 30% lamenta attacchi che perdurano per diversi giorni. Il rimanente 10% ha attacchi che durano soltanto secondi, che tendono a manifestarsi

ripetutamente durante movimenti del capo o stimolazione visiva, oppure dopo variazioni della posizione del capo. In tali pazienti la durata dell'episodio viene definita come il periodo totale durante il quale si ripetono questi attacchi brevi. All'altra estremità dello spettro di questo disturbo ci sono pazienti che possono necessitare fino a 4 settimane per il recupero completo da un episodio di emicrania vestibolare; tuttavia, la parte principale dell'episodio raramente supera le 72 ore.

- ⁵ Un solo sintomo è sufficiente nel corso di un singolo episodio. Sintomi differenti possono manifestarsi nel corso di diversi episodi. I sintomi associati possono presentarsi prima, durante o dopo i sintomi vestibolari.
- ⁶ La fonofobia si definisce come fastidio indotto da suoni. È un fenomeno transitorio e bilaterale che va differenziato dal fenomeno del *recruitment*, che è spesso unilaterale e persistente. Il *recruitment* consiste nell'incremento della percezione sonora e spesso nella distorsione di suoni di elevata intensità in un orecchio con ipoacusia.
- ⁷ Le aure visive sono caratterizzate da luci scintillanti o linee a zigzag, spesso accompagnate da uno scotoma che interferisce con la lettura. Le aure visive si estendono, tipicamente, nel campo visivo nell'arco di 5-20 minuti e durano meno di 60 minuti. Esse sono spesso, ma non sempre, confinate ad un solo emicampo visivo. Altri tipi di aura emicranica, ad esempio l'aura somatosensoriale o quella disfasica, non sono incluse come criteri diagnostici perché la loro fenomenologia è meno specifica ed inoltre la maggior parte dei pazienti manifesta aura visiva.
- ⁸ La storia clinica e l'esame obiettivo non suggeriscono un altro disturbo vestibolare *oppure* tale disturbo è stato preso in considerazione ma escluso da indagini appropriate *oppure* tale disturbo è presente come condizione comorbida o indipendente, ma gli episodi relativi a tale disturbo possono essere chiaramente differenziabili. Attacchi emicranici possono essere indotti dalla stimolazione vestibolare; quindi, la diagnosi differenziale dovrebbe includere altri disturbi vestibolari complicati da attacchi emicranici che ad essi si sovrappongono.

Commento:

Altri sintomi

Sintomi uditivi transitori, nausea, vomito, prostrazione e suscettibilità alla chinetosi possono essere associati a A1.6.6 *Emicrania vestibolare*. Tuttavia, poiché essi possono manifestarsi anche in associazione con altri disturbi vestibolari, questi non vengono inclusi tra i criteri diagnostici.

Relazione con aura emicranica ed emicrania con aura troncoencefalica

Sia *aura emicranica* che *emicrania con aura troncoencefalica* (precedentemente chiamata *emicrania di tipo basilare*) sono termini definiti dalla ICHD-3beta. Soltanto una minoranza di pazienti con A1.6.6 *Emicrania vestibolare* sperimenta le proprie manifestazioni vertiginose nel lasso di tempo di 5-60 minuti, indispensabile per la diagnosi di sintomo di aura emicranica. Un numero ancora inferiore di pazienti presenta l'episodio vertiginoso immediatamente prima che la cefalea inizi, come richiesto per 1.2.1.1 *Aura tipica con cefalea*, per cui episodi di A1.6.6 *Emicrania vestibolare* non possono essere considerati come aure emicraniche.

Sebbene una sintomatologia vertiginosa sia riferita da più del 60% dei pazienti con 1.2.2 *Emicrania con aura troncoencefalica*, la ICHD-3beta richiede che siano presenti almeno due sintomi tronco encefalici

in aggiunta ai sintomi di aura visiva, sensoriale o disfasica per porre tale diagnosi. Meno del 10% dei pazienti con *A1.6.5 Emicrania vestibolare* soddisfa tali criteri, per cui *A1.6.5 Emicrania vestibolare* e *1.2.2 Emicrania con aura del tronco-encefalo* non sono sinonimi, sebbene singoli pazienti possano soddisfare i criteri diagnostici per entrambi i disturbi.

Relazione con vertigine parossistica benigna

Sebbene la *A1.6.6 Emicrania vestibolare* possa cominciare a qualsiasi età, la ICHD-3beta riconosce un disturbo specifico dell'infanzia la *1.6.2 Vertigine parossistica benigna*. La diagnosi richiede cinque episodi vertiginosi che si presentino senza alcun avviso e si risolvano spontaneamente dopo minuti o ore. Nei periodi intercritici l'esame neurologico, l'audiometria, le funzioni vestibolari e l'EEG devono essere normali. Una cefalea pulsante unilaterale può manifestarsi durante gli attacchi ma non è un criterio vincolante. La *1.6.2 Vertigine parossistica benigna* è considerata come una delle sindromi "precursori dell'emicrania", per cui non è necessario che si siano manifestati in precedenza episodi di cefalea di tipo emicranico per porre tale diagnosi. Poiché la classificazione della *A1.6.6 Emicrania vestibolare* non implica alcun limite di età, tale diagnosi può essere applicata anche ai bambini, quando i rispettivi criteri vengano soddisfatti. Soltanto bambini con differenti tipi di attacchi vertiginosi, ad esempio episodi di breve durata, inferiore a 5 minuti, ed altri di maggior durata, di più di 5 minuti, dovrebbero avere entrambe queste diagnosi.

Sovrapposizione con la malattia di Ménière

L'emicrania è molto più comune nei pazienti affetti da malattia di Ménière che in soggetti sani. Sono stati descritti numerosi casi di pazienti con aspetti clinici sia della malattia di Ménière che di *A1.6.6 Emicrania vestibolare*. In effetti l'emicrania e la malattia di Ménière possono essere ereditate come un complesso sintomatologico. Perdita dell'udito intermittente, tinnito e sensazione di pressione auricolare possono essere presenti nella *A1.6.6 Emicrania vestibolare*, ma la perdita dell'udito non progredisce a livelli troppo estesi. Altrettanto, cefalee di tipo emicranico, fotofobia e persino aure emicraniche sono comuni durante gli attacchi della malattia di Ménière. La relazione fisiopatologica tra *A1.6.6 Emicrania vestibolare* e malattia di Ménière rimane incerta. Nel primo anno dopo l'esordio sintomatologico, differenziare le due condizioni può rappresentare un'autentica sfida diagnostica, poiché la malattia di Ménière nelle prime fasi di malattia può manifestarsi come monosintomatica, con la sola espressione di sintomatologia vestibolare.

Quando si soddisfano i criteri per la malattia di Ménière, ed in particolare quando la perdita di udito è documentata da esami audiometrici, la diagnosi da porre è quella di malattia di Ménière,

anche quando sintomi emicranici si manifestano durante gli attacchi vestibolari. Soltanto i pazienti che hanno due tipi differenti di attacchi, uno che soddisfa i criteri per *A1.6.6 Emicrania vestibolare* e l'altro per malattia di Ménière, dovrebbero ricevere diagnosi di entrambi i disturbi. Una revisione futura della ICHD potrebbe includere una sindrome che esprima una sovrapposizione tra emicrania vestibolare e malattia di Ménière.

A2. Cefalea di tipo tensivo (criteri alternativi)

Criteri diagnostici alternativi:

- A. Cefalea accessuale o continua che soddisfa il criterio A per [qualunque tra *2.1 Cefalea di tipo tensivo episodica sporadica*, *2.2 Cefalea di tipo tensivo episodica frequente* o *2.3 Cefalea di tipo tensivo cronica*] e i criteri B-D seguenti:
- B. Cefalea accessuale o continua che soddisfa il criterio B per [qualunque tra *2.1 Cefalea di tipo tensivo episodica sporadica*, *2.2 Cefalea di tipo tensivo episodica frequente* o *2.3 Cefalea di tipo tensivo cronica*]
- C. Cefalea con almeno tre delle seguenti quattro caratteristiche:
 1. sede bilaterale
 2. qualità compressiva-costrittiva (non pulsante)
 3. intensità lieve o media
 4. non aggravata da attività fisiche di routine quali camminare o salire le scale
- D. Non sono presenti nausea, vomito, fotofobia o fonofobia
- E. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

A3. Cefalee autonomico-trigeminali (TACs)

A3.6 Cefalea autonomico-trigeminali indifferenziata

Una cefalea simile alle forme autonomico-trigeminali che si manifesta in bambini e adolescenti con caratteristiche cliniche del disturbo non completamente sviluppate

Non vengono forniti criteri diagnostici precisi.

A4. Altre cefalee primarie

A4.11 Epicrania fugax

- A. Attacchi ricorrenti di dolore cefalico trafittivo della durata di 1-10 sec, che soddisfano il criterio
- B. Il dolore è percepito come avente uno spostamento lineare o a zig-zag attraverso un emiscalpo, con inizio e termine in aree appartenenti a nervi differenti

C. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

A5. Cefalea attribuita a traumatismo cranico o cervicale

A5.1 Cefalea acuta attribuita a traumatismo cranico

A5.1.1.1 Ad esordio tardivo in traumatismo moderato o severo

Criteri diagnostici:

- A. Qualunque cefalea che soddisfi i criteri C e D
- B. Si è verificato un traumatismo cranico che si associa ad almeno uno dei seguenti:
 1. perdita di coscienza di durata >30 minuti
 2. punteggio <13 alla Glasgow Coma Scale (GCS)
 3. amnesia post-traumatica di durata >24 ore
 4. alterazione della coscienza di >24 ore
 5. evidenza neuroradiologica di danno cerebrale traumatico (emorragia intracranica e/o lesione contusiva cerebrale)
- C. Il momento di esordio della cefalea è incerto e/o la cefalea si è manifestata a distanza maggiore di 7 giorni da tutti i seguenti:
 - a) traumatismo cranico
 - b) ripresa della coscienza dopo un traumatismo cranico (se pertinente)
 - c) sospensione di farmaco/i che alterano la percezione o la capacità di riferire cefalea dopo il traumatismo
- D. Una delle due condizioni:
 - a) la cefalea scompare entro 3 mesi dal traumatismo cranico
 - b) la cefalea persiste, ma non sono ancora trascorsi 3 mesi dal traumatismo cranico
- E. Non meglio inquadrabile da altra diagnosi ICHD-3.

A5.1.2.1 Ad esordio tardivo in traumatismo lieve

Criteri diagnostici:

- A. Qualunque cefalea che soddisfi i criteri C e D
- B. Si è verificato un traumatismo cranico che soddisfa entrambi i seguenti:
 1. Assenza di tutti i seguenti:
 - a) perdita di coscienza di durata >30 minuti
 - b) punteggio <13 alla Glasgow Coma Scale (GCS)
 - c) amnesia post-traumatica di durata >24 ore
 - d) alterazione dello stato di coscienza >24 ore
 - e) evidenza neuroradiologica di danno cerebrale traumatico (emorragia intracranica e/o lesione contusiva cerebrale).
 2. Uno o più dei seguenti sintomi o segni immediatamente dopo il traumatismo stesso:
 - a) stato confusionale transitorio, disorientamento o alterazione della coscienza
 - b) perdita di memoria per eventi che precedono o seguono immediatamente il traumatismo
 - c) almeno 2 sintomi suggestivi per traumatismo cranico lieve: nausea, vomito, disturbi visivi, stordimento o vertigini, deficit di memoria o della concentrazione
- C. Il momento di esordio della cefalea è incerto e/o la cefalea si è manifestata a distanza maggiore di 7 giorni da tutti i seguenti:
 - a) traumatismo cranico
 - b) ripresa della coscienza dopo il traumatismo (se pertinente)
 - c) sospensione di farmaci che possono alterare la percezione o la capacità di riferire cefalea dopo il traumatismo (se pertinente)
- D. Uno dei seguenti:
 - a) la cefalea scompare entro 3 mesi dal traumatismo cranico
 - b) la cefalea persiste, ma non sono ancora trascorsi 3 mesi dal traumatismo cranico
- E. Non meglio inquadrabile da altra diagnosi ICHD-3.

- a) stato confusionale transitorio, disorientamento o alterazione della coscienza
- b) perdita di memoria per eventi che precedono o seguono immediatamente il traumatismo
- c) almeno 2 sintomi suggestivi per traumatismo cranico lieve: nausea, vomito, disturbi visivi, stordimento o vertigini, deficit di memoria o della concentrazione
- C. Il momento di esordio della cefalea è incerto e/o la cefalea si è manifestata a distanza maggiore di 7 giorni da tutti i seguenti:
 - a) traumatismo cranico
 - b) ripresa della coscienza dopo il traumatismo (se pertinente)
 - c) sospensione di farmaci che possono alterare la percezione o la capacità di riferire cefalea dopo il traumatismo (se pertinente)
- D. Uno dei seguenti:
 - a) la cefalea scompare entro 3 mesi dal traumatismo cranico
 - b) la cefalea persiste, ma non sono ancora trascorsi 3 mesi dal traumatismo cranico
- E. Non meglio inquadrabile da altra diagnosi ICHD-3.

A5.2 Cefalea persistente attribuita a traumatismo cranico

A5.2.1.1 Ad esordio tardivo in traumatismo moderato o severo

Criteri diagnostici:

- A. Qualunque cefalea che soddisfi i criteri C e D
- B. Si è verificato un traumatismo cranico che si associa ad almeno uno dei seguenti:
 1. perdita di coscienza di durata >30 minuti
 2. punteggio <13 alla Glasgow Coma Scale (GCS)
 3. amnesia post-traumatica di durata >24 ore
 4. alterazione della coscienza di >24 ore
 5. evidenza neuroradiologica di danno cerebrale traumatico come un'emorragia intracranica e/o una lesione contusiva cerebrale.
- C. Il momento di esordio della cefalea è incerto e/o la cefalea si è manifestata a distanza maggiore di 7 giorni da tutti i seguenti:
 1. traumatismo cranico
 2. ripresa della coscienza dopo un traumatismo cranico (se pertinente)
 3. sospensione di farmaco/i che alterano la percezione o la capacità di riferire cefalea dopo il traumatismo
- D. La cefalea persiste per >3 mesi dal traumatismo cranico
- E. Non meglio inquadrabile da altra diagnosi ICHD-3.

A5.2.2.1 Ad esordio tardivo in traumatismo lieve*Criteri diagnostici:*

- A. Qualunque cefalea che soddisfi i criteri C e D
- B. Si è verificato un traumatismo cranico che soddisfa entrambi i seguenti:
1. Assenza di tutti i seguenti:
 - a) perdita di coscienza di durata >30 minuti
 - b) punteggio <13 alla Glasgow Coma Scale (GCS)
 - c) amnesia post-traumatica di durata >24 ore
 - d) alterazione dello stato di coscienza >24 ore
 - e) evidenza neuroradiologica di danno cerebrale traumatico come un'emorragia intracranica e/o una lesione contusiva cerebrale
 2. Uno o più dei seguenti sintomi o segni immediatamente dopo il traumatismo stesso:
 - a) stato confusionale transitorio, disorientamento o alterazione della coscienza
 - b) perdita di memoria per eventi che precedono o seguono immediatamente il traumatismo
 - c) almeno 2 sintomi suggestivi per traumatismo cranico lieve: nausea, vomito, disturbi visivi, stordimento o vertigini, deficit di memoria o della concentrazione
- C. Il momento di esordio della cefalea è incerto e/o la cefalea si è manifestata a distanza maggiore di 7 giorni da tutti i seguenti:
1. traumatismo cranico
 2. ripresa della coscienza dopo un traumatismo cranico (se pertinente)
 3. sospensione di farmaco/i che alterano la percezione o la capacità di riferire cefalea dopo il traumatismo
- D. La cefalea dura >3 mesi dopo il trauma cranico
- E. Non meglio inquadrabile da altra diagnosi ICHD-3.

A5.7 Cefalea attribuita a radiocirurgia cerebrale*Criteri diagnostici:*

- A. Qualunque nuova cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Il paziente è stato sottoposto a radiocirurgia cerebrale
- C. Evidenza di causalità dimostrata da entrambi i seguenti:
1. la cefalea si è manifestata entro 7 giorni dalla procedura radiocirurgica
 2. la cefalea si è risolta a 3 mesi dalla procedura radiocirurgica
- E. Non meglio inquadrabile da altra diagnosi ICHD-3.

A5.8 Cefalea acuta da altro traumatismo cranico o cervicale*Criteri diagnostici:*

- A. Qualunque cefalea che soddisfi i criteri C e D
- B. Si è verificato un traumatismo o una lesione cranica o cervicale di tipologia diversa rispetto a quelli descritti sopra
- C. Evidenza di causalità dimostrata da entrambi i seguenti:
1. la cefalea si è manifestata in stretta relazione temporale con il traumatismo o la lesione
 2. esistono altre evidenze di causalità da parte del trauma o lesione
- D. Uno dei seguenti:
1. la cefalea si è risolta entro tre mesi dal traumatismo/lesione
 2. la cefalea persiste, ma non sono ancora trascorsi 3 mesi dall'evento traumatico/lesivo
- E. Non meglio inquadrabile da altra diagnosi ICHD-3.

A5.9 Cefalea persistente da altro traumatismo cranico o cervicale*Criteri diagnostici:*

- A. Qualunque cefalea che soddisfi i criteri C e D
- B. Si è verificato un traumatismo o una lesione cranica o cervicale di tipologia diversa rispetto a quelli descritti sopra
- C. Evidenza di causalità dimostrata da entrambi i seguenti:
1. la cefalea si è manifestata in stretta relazione temporale con il traumatismo o la lesione
 2. esistono altre evidenze di causalità da parte del trauma o lesione
- D. La cefalea dura >3 mesi dopo il traumatismo o la lesione
- E. Non meglio inquadrabile da altra diagnosi ICHD-3.

A6. Cefalea attribuita a disturbo vascolare cranico o cervicale**A6.10 Cefalea persistente da peggiorato disturbo vascolare cranico o cervicale***Criteri diagnostici:*

- A. Cefalea precedentemente diagnosticata come 6. Cefalea attribuita a disturbo vascolare cranico o cervicale, o come uno dei suoi sottotipi o sottoforme, che soddisfi il criterio C
- B. Il disturbo vascolare cranico o cervicale è stato trattato in modo efficace o è regredito spontaneamente

- C. La cefalea persiste per più di 3 mesi dopo il trattamento efficace o la remissione spontanea del disturbo vascolare
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

A7. Cefalea attribuita a disturbo intracranico non vascolare

A7.6 Cefalea attribuita a crisi epilettica

A7.6.3 Cefalea post-terapia elettroconvulsiva

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea ricorrente che soddisfi il criterio C
- B. Il soggetto è stato trattato con un ciclo di terapia elettroconvulsiva
- C. Evidenza di nesso casuale dimostrato da tutti i seguenti:
 1. la cefalea si è sviluppata dopo almeno il 50% delle sedute elettroconvulsive
 2. ogni singolo attacco di cefalea si è manifestato entro 4 ore dalla seduta
 3. ogni singolo attacco di cefalea è regredito entro 72 ore dal termine della seduta
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

A7.9 Cefalea persistente da progresso disturbo intracranico non vascolare

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea precedentemente diagnosticata come 7. Cefalea attribuita a disturbo intracranico non vascolare, o come uno dei suoi sottotipi o sottoforme, che soddisfi il criterio C
- B. Il disturbo intracranico non vascolare è stato trattato in modo efficace o è regredito spontaneamente
- C. La cefalea persiste per più di 3 mesi dopo il trattamento efficace o la remissione spontanea del disturbo
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

A8. Cefalea attribuita ad uso o sospensione di una sostanza

A8.4 Cefalea persistente da uso o esposizione progressi ad una sostanza

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea precedentemente diagnosticata come 8.1 *Cefalea attribuita ad uso o esposizione ad una sostanza*, o uno dei suoi sottotipi, che soddisfi il criterio C

- B. L'uso o l'esposizione sono cessati
- C. La cefalea persiste per più di 3 mesi dopo la cessazione dell'esposizione
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

A9. Cefalea attribuita ad infezione

A9.1 Cefalea attribuita ad infezione intracranica

A9.1.3.3. Cefalea persistente da progressa infezione fungina o parassitaria intracranica

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea in precedenza soddisfacente i criteri per 9.1.3. *Cefalea attribuita ad infezione intracranica fungina o causata da altri parassiti* e che soddisfa il criterio C seguente
- B. Infezione intracranica fungina o causata da altri parassiti risoltasi
- C. La cefalea è persistita per >3 mesi seguenti alla risoluzione dell'infezione intracranica fungina o causata da altri parassiti
- D. Non meglio attribuita ad altra entità diagnostica ICHD-3, e idrocefalo escluso dalle indagini neuroradiologiche.

A9.1.6 Cefalea attribuita ad altra lesione infettiva espansiva

Criteri diagnostici:

- A. Qualsiasi cefalea che segua il criterio C
- B. Dimostrazione di una lesione occupante-spazio di natura infettiva, diversa da ascesso cerebrale o empiema subdurale
- C. Evidenza del rapporto causa-effetto dimostrato da almeno due dei seguenti criteri:
 1. la cefalea si è sviluppata in relazione temporale con lo sviluppo della lesione occupante spazio di natura infettiva, o ha condotto alla sua scoperta
 2. la cefalea è significativamente peggiorata in parallelo con il peggioramento della lesione occupante spazio di natura infettiva, come dimostrato da qualsiasi dei seguenti criteri:
 - a) peggioramento dei sintomi e/o dei segni clinici derivanti dalla lesione occupante spazio di natura infettiva
 - b) evidenza dell'aumento in dimensioni della lesione occupante spazio di natura infettiva
 - c) evidenza della rottura della lesione occupante spazio di natura infettiva
 3. la cefalea è significativamente migliorata in parallelo con il miglioramento della lesione occupante spazio di natura infettiva

4. la cefalea ha almeno una delle seguenti 3 caratteristiche:

- a) intensità che aumenta gradualmente a moderata o severa
- b) è aggravata dallo sforzo o da altra manovra di Valsalva
- c) è accompagnata da nausea

D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

A9.3 Cefalea attribuita ad infezione da virus dell'immunodeficienza umana (HIV)

Criteri diagnostici:

- A. Qualsiasi cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Entrambe le seguenti caratteristiche:
 1. dimostrazione di infezione sistemica da HIV
 2. esclusione di altre infezioni sistemiche o intracraniche in corso
- C. Evidenza del rapporto causa-effetto dimostrato da almeno due dei seguenti criteri:
 1. la cefalea si è sviluppata in relazione temporale con l'esordio dell'infezione da HIV
 2. la cefalea è significativamente peggiorata in parallelo con il peggioramento dell'infezione da HIV, come indicato dalla conta delle cellule CD4 e/o dalla carica virale
 3. la cefalea è significativamente migliorata in parallelo con il miglioramento dell'infezione da HIV, come indicato dalla conta delle cellule CD4 e/o dalla carica virale
- D. Non meglio attribuita ad altra entità diagnostica ICHD-3.

A10. Cefalea attribuita a disturbi dell'omeostasi

A10.7 Cefalea o cervicalgia attribuita ad ipotensione ortostatica (posturale)

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea che soddisfi il criterio C
- B. È stata dimostrata ipotensione ortostatica (posturale)
- C. Evidenza di relazione causale dimostrata da due dei seguenti:
 1. la cefalea si sviluppa solo nella posizione eretta
 2. la cefalea migliora spontaneamente con l'assunzione della posizione orizzontale

3. la cefalea è localizzata prevalentemente in regione nucale, talvolta diffondendo verso la regione occipitale (cefalea ad appendino)
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Commento:

A domanda specifica, il 75% dei soggetti con ipotensione ortostatica riferisce dolore cervicale.

A10.8 Cefalea attribuita ad altro disturbo dell'omeostasi

A10.8.1 Cefalea attribuita a viaggio spaziale

Criteri diagnostici:

- A. Qualsiasi nuova cefalea che soddisfi il criterio C
- B. Il soggetto sta viaggiando nello spazio
- C. Evidenza di relazione causale dimostrata da entrambi i seguenti:
 1. la cefalea si è manifestata esclusivamente durante il viaggio spaziale
 2. la cefalea è spontaneamente migliorata al rientro sulla terra
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

A10.8.2 Cefalea attribuita ad altro disturbo metabolico o sistemico

Cefalee attribuibili a disturbi o condizioni elencati sotto possono esistere, ma non sono state sufficientemente validate: anemia, insufficienza adrenocorticale, deficienza mineralcorticoide, iperaldosteronismo, policitemia, sindrome da iperviscosità ematica, porpora trombotica trombocitopenica, plasmaferesi, sindrome da anticorpi anticardiolipina, malattia di Cushing, iposodiemia, ipertiroidismo, iperglicemia, ipercalcemia, lupus eritematoso sistemico, sindrome da fatica cronica, fibromialgia. Non vengono forniti criteri diagnostici precisi.

A10.9 Cefalea persistente attribuita a peggiorato disturbo dell'omeostasi

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea precedentemente diagnosticata come 10. Cefalea attribuita a disturbi dell'omeostasi che soddisfi il criterio C
- B. Il disturbo dell'omeostasi che causa la cefalea è stato trattato in maniera efficace o è regredito spontaneamente
- C. La cefalea persiste per più di 3 mesi dopo il trattamento efficace o la remissione del disturbo dell'omeostasi
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

A11. Cefalea o dolori facciali attribuiti a disturbi di cranio, collo, occhi, orecchie, naso, seni paranasali, denti, bocca o altre strutture facciali o craniche

A11.2 Cefalea attribuita a disturbi del collo

A11.2.4 Cefalea attribuita a radicolopatia cervicale

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea e/o dolore al collo che soddisfino i criteri C
- B. Segni clinici o radiologici di radicolopatia di C2 o C3
- C. Evidenza del rapporto di causa-effetto dimostrato da entrambi i seguenti criteri:
 - 1. almeno due dei seguenti:
 - a) il dolore si è sviluppato in stretta relazione temporale con l'esordio della radicolopatia, o il dolore stesso ha portato alla sua identificazione
 - b) il dolore migliora significativamente o peggiora parallelamente al miglioramento o al peggioramento della radicolopatia
 - c) il dolore è temporaneamente abolito da anestesia locale della radice nervosa corrispondente
 - 2. la cefalea è localizzata ipsilateralmente alla radicolopatia
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

A11.2.5 Cefalea attribuita a dolore cervicale miofasciale

Criteri diagnostici:

- A. Cefalea e/o dolore al collo che soddisfino i criteri C
- B. Dimostrazione di un'origine del dolore miofasciale dai muscoli del collo, compresi i punti "trigger" o "grilletto" riproducibili
- C. Evidenza del rapporto di causa-effetto dimostrato da almeno due dei seguenti criteri:
 - 1. uno od entrambi i seguenti:
 - a) il dolore si è sviluppato in stretta relazione temporale con l'esordio del dolore cervicale miofasciale
 - b) il dolore migliora significativamente parallelamente al miglioramento del dolore cervicale miofasciale

- 2. dolorabilità provocata dalla digitopressione dei muscoli cervicali, che corrisponde al dolore percepito dal paziente
- 3. il dolore è temporalmente rimosso da iniezione nei punti "trigger" di anestetici locali, o da massoterapia dei punti "trigger"
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

A11.5 Cefalea attribuita a disturbi del naso o dei seni paranasali

A11.5.3 Cefalea attribuita a disturbi della mucosa nasale, dei turbinati o del setto nasale

Criteri diagnostici:

- A. Qualunque cefalea che soddisfi i criteri C
- B. Segni clinici, endoscopici e/o radiologici di ipertrofia o di un processo infiammatorio all'interno della cavità nasale¹
- C. Evidenza del rapporto di causa-effetto dimostrato da almeno due dei seguenti criteri:
 - 1. la cefalea si è sviluppata in stretta relazione temporale con l'esordio della lesione della cavità nasale¹
 - 2. la cefalea migliora significativamente o peggiora parallelamente al miglioramento (con o senza trattamento) o al peggioramento della lesione nasale
 - 3. la cefalea migliora significativamente dopo anestesia locale della mucosa nella regione della lesione
 - 4. la cefalea è localizzata nella stessa sede della lesione
- D. Non meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Note:

¹ Esempi sono la conca bullosa e il setto nasale deviato con sperone osseo.

A12. Cefalea attribuita a disturbo psichiatrico

A12.3 Cefalea attribuita a disturbo depressivo

Criteri diagnostici:

- A. Ogni cefalea rispondente al criterio C
- B. Presenza di Depressione Maggiore (episodio unico o ricorrente) o disturbo dell'umore persistente che soddisfi i criteri del DSM-V
- C. La cefalea si presenta esclusivamente nel corso degli episodi depressivi
- D. La cefalea non è meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

A12.4 Cefalea attribuita a disturbo d'ansia da separazione

Criteri diagnostici:

- A. Ogni cefalea rispondente al criterio C
- B. Presenza di disturbo d'ansia da separazione che soddisfi i criteri del DSM-V
- C. La cefalea si presenta esclusivamente nel contesto dell'allontanamento (attuato o presagito) da casa o dalle principali figure di attaccamento
- D. La cefalea non è meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

A12.5 Cefalea attribuita a disturbo di panico

Criteri diagnostici:

- A. Ogni cefalea rispondente al criterio C
- B. Attacchi di panico ricorrenti e inaspettati che soddisfino i criteri del DSM-V per il disturbo da attacchi di panico
- C. La cefalea si presenta esclusivamente nel corso degli attacchi di panico
- D. La cefalea non è meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

A12.6 Cefalea attribuita a fobia specifica

Criteri diagnostici:

- A. Ogni cefalea rispondente al criterio C
- B. Presenza di fobia specifica che soddisfi i criteri del DSM-V
- C. La cefalea si presenta esclusivamente quando il paziente presagisce o è a contatto con lo stimolo fobico
- D. La cefalea non è meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

A12.7 Cefalea attribuita a disturbo d'ansia sociale (fobia sociale)

Criteri diagnostici:

- A. Ogni cefalea rispondente al criterio C
- B. Presenza di disturbo d'ansia sociale che soddisfi i criteri del DSM-V
- C. La cefalea si presenta solo quando il paziente vive o anticipa la presenza in situazioni sociali
- D. La cefalea non è meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

A12.8 Cefalea attribuita a disturbo d'ansia generalizzato

Criteri diagnostici:

- A. Ogni cefalea rispondente al criterio C
- B. Presenza di disturbo d'ansia generalizzato che soddisfi i criteri del DSM-V
- C. La cefalea si presenta esclusivamente nei periodi di ansia generalizzata
- D. La cefalea non è meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

A12.9 Cefalea attribuita a disturbo da stress post-traumatico

Criteri diagnostici:

- A. Ogni cefalea rispondente al criterio C
- B. Disturbo da stress post-traumatico (DSPT) che soddisfi i criteri del DSM-V
- C. La cefalea si presenta per la prima volta dopo l'esposizione all'evento traumatico e si presenta esclusivamente nel contesto di altri sintomi del DSPT¹
- D. La cefalea non è meglio inquadrata da altra diagnosi ICHD-3.

Note:

- ¹ Ad esempio la cefalea si presenta subito dopo eventi che richiamano il trauma.

