

## Diagnosi differenziale delle cefalee

*La possibilità di una cefalea secondaria deve sempre allertare il medico e spingerlo a ricercare con sistematicità una eventuale causa organica scatenante, che talora riveste caratteristiche di gravità. L'anamnesi e l'esame obiettivo rappresentano la chiave di volta del corretto inquadramento diagnostico*

**L**a cefalea è uno dei problemi che più frequentemente spingono le persone a consultare il medico o a recarsi direttamente al Pronto soccorso. Fortunatamente, nella stragrande maggioranza dei casi si tratta di cefalee primarie (emicrania, cefalea tensiva e cefalea a grappolo), non sottese a patologia neurologica o internistica o di altra specialità. Lo spettro di una cefalea se-

condaria (circa il 10% dei casi) deve però sempre allertare il medico (tabella 1) e spingerlo a ricercare con meticolosa sistematicità una possibile causa organica scatenante che talora riveste caratteristiche di gravità (1-2% dei casi).

L'approccio sistematico al problema cefalea necessita di una vasta conoscenza delle malattie che possono essere ad essa associate.

L'anamnesi e l'esame obiettivo rappresentano la chiave di volta del corretto inquadramento diagnostico.

Una premessa è d'obbligo: un dolore con le caratteristiche tipiche di una cefalea primaria può in realtà essere sostenuto da una causa strutturale.

Le caratteristiche del dolore possono quindi non rappresentare un elemento utile per la diagnostica differenziale.

Altri elementi clinici, relativi al dolore, giocano un ruolo fondamentale in un tale contesto. Essi sono: l'età di insorgenza, la sede, i fattori aggravanti o scatenanti, i sintomi e i segni associati, l'esordio e il profilo evolutivo.

### Età

Una sindrome cefalalgica della durata di parecchi anni è nella maggior parte dei casi di tipo benigno. L'insorgenza, per la prima volta, di una cefalea dopo i 50 anni deve sempre essere valutata con attenzione per la possibilità, per esempio, di una lesione intracranica (tumore, malattia cerebrovascolare) o di un'arterite a cellule giganti.

### Sede

La possibilità di una lesione intracranica, come per esempio una malformazione arterovenosa o un aneurisma cerebrale, deve essere considerata quando il dolore ricorre sempre dallo stesso lato. In tali casi può essere giustificato il ricorso a una RM dell'encefalo oppure a una angio-RM.

### Fattori aggravanti o scatenanti

Le cefalee scatenate dalla tosse, dallo starnuto, dai cambi di posizione, dallo sforzo, da un rapporto sessuale sono generalmente benigne, sebbene debba sempre essere valutata la possibilità di una sottostante causa strutturale, come una malformazione di Arnold-Chiari di tipo I, cisti colloide del terzo ventricolo, tumori che crescono nel sistema ventricolare.

In tali patologie, la tosse, al pari dello starnuto o di un cambio di posizione, può determinare l'ostruzione del fisiologico deflusso liquorale (maggiore incuneamento delle tonsille cerebellari nel forame magno, innescato dalla manovra di Valsalva; ostruzione del forame di Monro per spostamento del tumore endoventricolare che produce un meccanismo a valvola) con conseguente crisi di ipertensione endocranica responsabile di una cefalea esplosiva.

La cefalea da sforzo o da rapporto sessuale può essere sintomatica di un'emorragia subaracnoidea. Tali tipi di cefalea richiedono, per la diagnostica differenziale, indagini mirate che possono andare a se-

Tabella 1

### Classificazione delle cefalee

#### >> Cefalee primarie

- Eemicrania
- Cefalea tensiva
- Cefalea a grappolo

#### >> Cefalee secondarie

Cefalee attribuite a:

- Trauma cranico e/o cervicale
- Patologia vascolare cranica o cervicale
- Patologia endocranica non vascolare
- Assunzione o sospensione di una sostanza
- Infezioni
- Anomalie dell'omeostasi
- Difetto del cranio, del collo, degli occhi, delle orecchie, del naso, dei seni, dei denti, della bocca o di altre strutture facciali o craniche
- Malattia psichiatrica
- Nevralgie craniche e cause centrali di dolori facciali
- Altre cefalee, nevralgie craniche, dolori facciali di origine centrale o primari

International Headache Society, 2004

conda dei casi dalla TAC alla RM dell'encefalo, fino all'esame del liquor cerebrospinale e all'angiografia cerebrale.

Lo scatenamento o il peggioramento marcato di una cefalea in ortostatismo è quasi patognomonico di una sindrome da ipotensione liquorale. Alcuni pazienti possono presentare diplopia.

La RM encefalica evidenzia una diffusa iperintensità pachimeninica con enhancement dopo somministrazione di gadolinio.

La terapia della cefalea da ipotensione liquorale deve essere in un primo tempo conservativa (idratazione e riposo a letto, corticosteroidi). Se non si ottengono risultati, bisogna cercare di individuare la sede di perdita del liquor mediante una cisternografia con radioisotopo. Identificata la sede si può utilizzare un patch di sangue autologo. Nei casi resistenti si rende necessario l'intervento chirurgico per la riparazione della breccia durale.

### ■ Sintomi e segni associati

Sintomi focali cerebrali possono associarsi a un attacco emicranico e rappresentarne l'aura. Le aure visive e sensitive in genere hanno un inizio graduale e si diffondono lentamente, impiegando fino a 20 minuti per raggiungere la massima distribuzione. Il loro lento diffondersi è di aiuto nella diagnostica differenziale verso gli attacchi ischemici transitori (velocità di diffusione più rapida). I TIA accompagnati da cefalea possono essere distinti con difficoltà dall'emicrania con aura.

Alcune caratteristiche possono facilitare la diagnosi. I TIA sono caratterizzati essenzialmente da segni negativi, tipo debolezza, ipoestesia e perdita visiva. L'emicrania con aura è spesso caratterizzata da una mescolanza di segni positivi e negativi. I sintomi classici dell'aura emicranica (per esempio scotoma scintillante) raramente sono dovuti a TIA e le caratteristiche classiche dei TIA come l'amaurosi fugace raramente sono dovuti all'emicrania. I sintomi di origine troncoencefalica

come vertigini, diplopia, atassia, disartria, ecc. possono associarsi all'emicrania basilare. Generalmente compare nell'infanzia o nell'adolescenza. Un esordio in età adulta deve essere considerato con cautela in quanto l'insufficienza arteriosa vertebro-basilar è più comune in questa fascia di età e può manifestarsi con gli stessi sintomi. Sono necessari comunque esami tomografici cerebrali e neurovascolari. Sindrome di Horner, lacrimazione, iperemia congiuntivale, rinorrea unilaterali sono frequentemente associati alla cefalea a grappolo. Una sindrome di Horner si associa spesso alla dissecazione di un'arteria carotide al collo omolaterale. Tale sospetto deve essere considerato in pazienti che presentino sintomi e segni suggestivi di una cefalea a grappolo in cui, però, la componente dolorosa è continua piuttosto che intermittente. La diagnosi verrà confermata dall'eco-Doppler dei vasi epiaortici e/o dall'angio-RM encefalica.

Una ptosi palpebrale, associata a dolore, può essere espressione di un'emicrania oftalmoplegica se è interessato il III paio di nervi cranici. Ma lo stesso quadro clinico può essere sostenuto da un tumore o un aneurisma del circolo di Willis o una patologia del seno cavernoso, specialmente se la pupilla è in midriasi fissa.

Quando i disturbi neurologici focali non sono seguiti da cefalea si parla di aura emicranica senza cefalea. Generalmente tali episodi si verificano in pazienti con storia pregressa di emicrania con aura. Se insorgono de novo, soprattutto se in età adulta, questi fenomeni sono difficili da distinguere rispetto ad episodi di ischemia cerebrale transitoria o di altra natura. Di qui la necessità di indagini strumentali (TAC, RM, angio-RM, ecocardiogramma, test per la trombofilia).

Cefalea associata a malessere generale, febbre, VES elevata, è tipica dell'arterite a cellule giganti. I pazienti con arterite a cellule giganti frequentemente presentano in anamnesi claudicatio della mandibola. Questa vasculite deve essere

riconosciuta in tempo e trattata per prevenire la neuropatia ottica ischemica anteriore causa di cecità nel 50% dei pazienti non trattati. La terapia corticosteroidica, prontamente instaurata, riduce drasticamente il numero dei pazienti con perdita permanente della vista.

Cefalea associata a febbre e rigidità nucale può essere espressione di meningite o di meningoencefalite. Quando sono colpite le meningi della base, spesso sono i deficit dei nervi cranici (VII, VIII, VI, III) a condurre alla diagnosi che deve essere confermata mediante esame del liquor.

### ■ Profilo evolutivo

Il profilo evolutivo è di importanza estrema nella diagnostica differenziale. Una cefalea che insorge acutamente e rapidamente diventa di grave entità, è più facile che sia di natura organica piuttosto che di natura primaria. In prima istanza, deve essere esclusa una emorragia subaracnoidea (ESA).

L'ESA è generalmente determinata dalla rottura di un aneurisma, talora di una malformazione artero-venosa (MAV). Un aumento di volume di un aneurisma o di una MAV o un loro microsanguinamento nello spazio subaracnoideo, tale da non provocare una emorragia subaracnoidea catastrofica o mortale, possono provocare uno o più episodi di cefalea sentinella che possono essere confusi con una emicrania.

L'identificazione di una cefalea sentinella, anche se difficile, è importante per un tempestivo ed efficace trattamento che può essere essenziale per la vita del paziente. Pazienti non cefalalgici che lamentino la recente comparsa di una cefalea severa con esordio istantaneo, oppure pazienti cefalalgici che riferiscano un episodio di cefalea descritto come "il peggiore attacco della mia vita" dovrebbero essere indagati con TAC e/o esame del liquor e/o angio-RM o angiografia cerebrale.

La cefalea da emorragia subaracnoidea rientra tra le diagnosi differenziali di un'emicrania di recente insorgenza.

Tabella 2

**Indagini diagnostiche**

- Indagini ematochimiche (VES, esame emocromocitometrico)
- TAC del cranio
- RNM del cranio
- Angiografia cerebrale
- EEG
- Puntura lombare

Alcune caratteristiche possono essere d'aiuto. Nell'emicrania il dolore raggiunge tipicamente il suo acme nel giro di 30 minuti-2 ore, mentre nell'ESA il dolore è improvviso e severo fin dall'inizio. Nell'emicrania può esserci rigidità nucale, ma il meningismo è raro; al contrario, nell'emorragia subaracnoidea esiste un vero meningismo anche se talora compare dopo diverse ore. Fenomeni presincopali o una vera e propria sincope al momento dell'esordio del dolore, un attacco cefalgico più grave del solito (tipica la frase "il peggiore attacco della mia vita"), la persistenza di deficit neurologici (per esempi paralisi del III nervo cranico) sono tutti segni indicativi di emorragia subaracnoidea. La TAC del cranio e la puntura lombare potranno confermare o escludere la diagnosi.

Una cefalea che non scompare gradualmente, ma che peggiora progressivamente entro giorni o settimane suggerisce una massa occupante spazio. La cefalea associata a lesioni occupanti spazio è molto simile a quella di tipo tensivo e con questa va confrontata ai fini della diagnostica differenziale.

Quando la cefalea è espressione dell'incremento della pressione endocranica, spesso è più evidente al mattino, peggiora con lo starnuto o gli sforzi, e si accompagna a vomito che, specialmente nei bambini, può non essere preceduto dalla nausea (vomito a getto). La cefalea è un sintomo di tumore più frequentemente nei bambini che negli adulti. Nell'infanzia infatti sono particolarmente frequenti le neoplasie della fossa cranica posteriore.

Tabella 3

**Accertamenti strumentali e diagnosi differenziale****TAC del cranio**

- Persistenza di deficit neurologici focali
- Evidenze EEGrafiche di lesione cerebrale focale
- Crisi emicraniche che si manifestano sempre dallo stesso lato associate a sintomi neurologici controlaterali
- Soffio orbitale suggestivo per malformazione artero-venosa
- Storia di crisi epilettiche focali
- Recente variazione nella frequenza, nella severità o nelle caratteristiche cliniche degli attacchi emicranici o riscontro di segni neurologici alterati
- Presenza di un paziente ansioso che dubita della diagnosi di emicrania e dei suoi limiti terapeutici

**RMN del cranio**

- Idrocefalo
- Tumori fossa cranica posteriore
- Patologia della sostanza bianca
- Trombosi dei seni venosi
- Dissezione della carotide
- Aneurismi
- Malformazione artero-venosa

**Angiografia cerebrale**

- Aneurismi cerebrali
- Malformazioni artero-venose

**EEG**

- Encefalite

**Puntura lombare**

- Emorragia subaracnoidea
- Meningite
- Encefalite
- Misurazione della pressione liquorale

**Quando sospettare una cefalea pericolosa**

Bisogna sempre tenere presente che un esame obiettivo neurologico può essere normale anche in presenza di una patologia cerebrale organica. Le caratteristiche cliniche che devono indurre il medico a sospettare una cefalea secondaria, anche in assenza di anomalie all'esame obiettivo neurologico, sono, in sintesi, le seguenti:

- recente esordio di un nuovo tipo di cefalea di grave entità, specialmente in pazienti di mezza età o anziani;
- inspiegabile peggioramento di una cefalea preesistente;
- sede unilaterale fissa;
- cefalea non responsiva al trattamento;
- decorso progressivo;
- associazione con sforzo fisico;
- associazione con confusione mentale, perdita di coscienza, convulsioni, vomito profuso.

Se a tali caratteristiche cliniche si associano anoma-

lie all'esame obiettivo, la diagnosi di cefalea sintomatica diviene praticamente certa.

**Accertamenti diagnostici**

Per indagare un paziente con cefalea gli esami comprendono in pratica tutti quelli usati in neurologia e neurochirurgia ed eventualmente in altre specialità (tabelle 2 e 3).

La scelta delle indagini deve dipendere da quanto emerso dalla raccolta anamnestica e dall'esame obiettivo.

L'uso indiscriminato di indagini diagnostiche non ha nessuna giustificazione e rappresenterebbe solo un dispendio economico e una fonte di inutile angoscia per il paziente.