

CLASSIFICAZIONE DELL'EMICRANIA

Maria Pia Prudenzano, Simona Sacco

L'emicrania è una cefalea primaria che colpisce circa il 12% della popolazione generale con una prevalenza 2-3 volte più elevata nel sesso femminile e si configura come una vera e propria patologia di genere.¹⁻³ Questa forma di cefalea può colpire tutte le età ma il picco di incidenza, così come quello di prevalenza, riguarda l'età giovanile-adulta, che coincide con il periodo della vita in cui si registra la massima produttività in ambito familiare, lavorativo e sociale.¹⁻³ La disabilità indotta dall'emicrania si ripercuote negativamente su tutti questi settori tanto che il Parlamento Italiano, il 14 luglio 2020 l'ha riconosciuta come "malattia sociale".⁴

Sulla base di studi epidemiologici condotti nella popolazione generale mondiale nell'ambito della campagna OMS denominata *Global Burden of Diseases*, l'emicrania è stata classificata al secondo posto fra le cause di disabilità (5,6% di tutti gli anni vissuti con disabilità, YLDs), subito dopo il mal di schiena (7,2%) ed al primo posto se si considera la fascia d'età compresa tra 15 e 49 anni.^{2,5,6}

Poiché finora non sono stati individuati specifici marker biologici, indagini di laboratorio o strumentali in grado di consentire la diagnosi di emicrania, essa si basa essenzialmente sulla anamnesi dettagliata e sulla negatività dell'esame obiettivo generale, dell'esame neurologico e di eventuali indagini effettuate per escludere forme secondarie, in base a specifici sospetti suggeriti di volta in volta dalla storia clinica, all'obiettività generale o neurologica.

L'emicrania può essere classificata secondo diversi parametri in base alle diverse esigenze in ambito diagnostico, prognostico, terapeutico e di ricerca.

L'attuale classificazione internazionale delle cefalee, in vigore dal 2018 e denominata *International Classification of Headache Disorders, Third Edition (ICHD-3)*,⁷ dopo essere stata testata sul campo per un periodo di circa cinque anni nella cosiddetta versione beta,⁸ rappresenta l'evoluzione di due edizioni precedenti ma è basata sugli stessi principi della prima edizione che risale al 1988,⁹ e della seconda, pubblicata nel 2004.¹⁰ Essa fornisce criteri diagnostici basati in gran parte su parametri descrittivi clinico-epidemiologici, cioè sulla frequenza con cui i vari fenotipi specifici di ciascuna forma di cefalea sono stati rilevati in studi epidemiologici su larga scala. La ICHD-3 ha una struttura gerarchica che prevede per l'emicrania la codificazione con la prima cifra 1, la sua suddivisione in sei fenotipi principali individuati con una seconda cifra da 1 a 6 e per ciascun fenotipo principale la possibilità di specificare ulteriormente la diagnosi con 5 livelli di approfondimento cui corrispondono altrettante cifre di codice (Tabella 1.I, 1.II).⁷

I livelli principali possono essere agevolmente utilizzati nella pratica clinica generale mentre la specificazione della diagnosi fino all'ultima cifra prevista diviene mandatoria nei centri cefalee ed a scopo di ricerca. In Appendice, sono riportate alcune entità diagnostiche non ancora supportate da evidenze scientifiche tali da poter essere inserite nella classificazione ma che è importante conoscere proprio per promuovere studi che ne possano determinarne l'inclusione o l'esclusione dalla futura classificazione.⁷ Le entità diagnostiche

6 Come affrontare l'emicrania

dell'Appendice vengono distinte da quelle della classificazione grazie all'apposizione della lettera A prima del codice che identifica la diagnosi.⁷

Tabella 1.1 Classificazione dell'emicrania.

1. Emicrania <ul style="list-style-type: none">• 1.1 Emicrania senza aura
1.2 Emicrania con aura <ul style="list-style-type: none">1.2.1 Emicrania con aura tipica<ul style="list-style-type: none">• 1.2.1.1 Aura tipica con cefalea• 1.2.1.2 Aura tipica senza cefalea1.2.2 Emicrania con aura troncocefalica1.2.3 Emicrania emiplegica<ul style="list-style-type: none">• 1.2.3.1 Emicrania emiplegica familiare (FHM)<ul style="list-style-type: none">- 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 (SHM)1.2.4 Emicrania retinica
1.3 Emicrania cronica
1.4 Complicanze dell'emicrania <ul style="list-style-type: none">• 1.4.1 Stato emicranico• 1.4.2 Aura persistente senza infarto• 1.4.3 Infarto emicranico• 1.4.4 Epilessia indotta dall'aura emicranica
1.5 Probabile emicrania <ul style="list-style-type: none">• 1.5.1 Probabile emicrania senza aura• 1.5.2 Probabile emicrania con aura
1.6 Sindromi episodiche che possono essere associate all'emicrania <ul style="list-style-type: none">• 1.6.1 Disturbo gastrointestinale ricorrente<ul style="list-style-type: none">- 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

Tra i sei fenotipi principali dell'emicrania, il primo è **1.1 Emicrania senza aura** che viene individuata dalla ricorrenza di almeno 5 episodi con caratteristiche cliniche simili, in particolare con una durata dell'attacco non trattato o trattato senza successo di 4-72 ore, in presenza di almeno due caratteristiche fra localizzazione unilaterale, dolore di tipo pulsante, intensità media o forte, aggravamento dopo attività di routine o limitazione delle stesse (ad es., camminare, salire le scale) e infine associazione con la presenza di almeno due sintomi fra nausea e/o vomito e fotofobia e fonofobia.⁷

 **Tabella 1.II** Diagnosi di emicrania proposte in Appendice.

<p>A1. Emicrania</p> <p>A1.1 Emicrania senza aura</p> <ul style="list-style-type: none"> • A1.1.1 Emicrania senza aura mestruale pura • A1.1.2 Emicrania senza aura correlata alle mestruazioni • A1.1.3 Emicrania senza aura non mestruale
<p>A1.2 Emicrania con aura</p> <ul style="list-style-type: none"> • A1.2.0.1 Emicrania con aura mestruale pura • A1.2.0.2 Emicrania con aura correlata alle mestruazioni • A1.2.0.3 Emicrania con aura non mestruale
<p>A1.3 Emicrania cronica (criteri alternativi)</p> <ul style="list-style-type: none"> • A1.3.1 Emicrania cronica con periodi liberi dal dolore • A1.3.2 Emicrania cronica con dolore continuo
<p>A1.4 Complicanze dell'emicrania</p> <ul style="list-style-type: none"> • A1.4.5 Stato di aura emicranica • A1.4.6 Vista a fiocchi di neve (<i>visual snow</i>)
<p>A1.6 Sindromi episodiche che possono essere associate all'emicrania</p> <ul style="list-style-type: none"> • A1.6.4 Colica infantile • A1.6.5 Emiplegia alternante dell'infanzia • A1.6.6 Emicrania vestibolare

Nell'Appendice della classificazione viene proposta la suddivisione dell'emicrania senza aura in tre sottotipi valida solo per il sesso femminile in età fertile: **A1.1.1 Emicrania senza aura mestruale pura** in cui gli attacchi si verificano esclusivamente nei giorni da -2 a +3 della mestruazione in almeno due su tre cicli mestruali ed in nessun altro giorno del ciclo, **A1.1.2 Emicrania senza aura correlata alle mestruazioni** in cui gli attacchi si verificano nei giorni da -2 a +3 della mestruazione in almeno due su tre cicli mestruali ma anche in altri giorni del ciclo ed **A1.1.3 Emicrania senza aura non mestruale** in cui gli attacchi non soddisfano i criteri per le due forme precedenti.⁷

L'importanza di distinguere queste tre forme sta nel fatto che è stato dimostrato che gli attacchi di emicrania che si verificano nel periodo mestruale sono più intensi, più lunghi e mono responsivi al trattamento e pertanto richiedono una maggiore attenzione nella scelta delle terapie.⁸⁻¹¹ Inoltre, se i cicli sono regolari, è possibile prescrivere una profilassi breve e generalmente anche ottenere una migliore risposta terapeutica con la terapia ormonale. L'emicrania mestruale colpisce circa il 20-25% delle donne emicraniche e riconosce due meccanismi patogenetici principali: il calo degli estrogeni e l'aumento dei livelli di prostaglandine.¹¹

La seconda categoria diagnostica è quella dell'**1.2. Emicrania con aura** che, sebbene meno frequente dal punto di vista epidemiologico dal momento che l'aura si manifesta solo nel 4,4% degli individui nella popolazione generale, è caratterizzata da maggiore variabilità.¹² Sono infatti previsti quattro sottotipi in base alla tipologia dell'aura: **tipica (1.2.1), troncocefalica (1.2.2), emiplegica (1.2.3), retinica (1.2.4).**

6 Come affrontare l'emicrania

L'aura è il complesso di sintomi neurologici che si verifica di solito prima della cefalea, ma può cominciare dopo l'inizio della fase di cefalea, o continuare nella fase di cefalea. Sono sufficienti 2 episodi fenotipicamente simili per poter formulare la diagnosi che si basa sulle caratteristiche dell'aura piuttosto che su quelle della cefalea associata.

La **1.2.1 Emicrania con aura tipica** è caratterizzata da sintomi visivi (zig-zag, flash luminosi, scotomi ecc.) e/o sensitivi (parestesie) e/o disfasici, che considerati singolarmente non devono durare più di un'ora e devono essere completamente reversibili. Sono previste due varianti: quella in cui l'aura è accompagnata o seguita entro 60 minuti da cefalea con o senza caratteristiche emicraniche (**1.2.1.1 Aura tipica con cefalea**) e quella in cui l'aura tipica non è accompagnata né seguita da cefalea di qualunque tipo (**1.2.1.2 Aura tipica senza cefalea**).

L'emicrania con aura troncoencefalica (1.2.2), identifica la rara forma che in passato veniva denominata "emicrania basilare" e prevede, oltre ad eventuali sintomi dell'aura tipica, almeno due fra sette sintomi troncoencefalici completamente reversibili: disartria, vertigini, tinnito, ipoacusia, diplopia, atassia non attribuibile a deficit sensitivo, ridotto livello di coscienza (GCS ≤ 13), in assenza di sintomi motori o retinici.⁷

La **1.2.3 Emicrania emiplegica**, anch'essa una patologia rara, è caratterizzata dalla presenza di deficit motori completamente reversibili tra i sintomi dell'aura, previa esclusione di possibili eventi ischemici transitori o ictali. Per questo tipo di emicrania il sistema di classificazione prevede un primo livello basato su criteri epidemiologici che distingue una forma familiare, **1.2.3.1 Emicrania emiplegica familiare (FHM)** ed una forma sporadica, **1.2.3.2 Emicrania emiplegica sporadica (SHM)**.⁷

La forma familiare viene diagnosticata quando almeno un familiare di primo o secondo grado ha avuto attacchi che soddisfano i criteri per emicrania emiplegica. La sottoclassificazione dell'emicrania emiplegica familiare è basata su un criterio etiopatogenetico. Infatti, a seconda del tipo di difetto genetico, è distinta in: **1.2.3.1.1 Emicrania emiplegica familiare tipo 1 (FHM1)** in cui l'indagine genetica mostra mutazioni nel gene CACNA1A (che codifica per un canale del calcio) sul cromosoma 19, **1.2.3.1.2 Emicrania emiplegica familiare tipo 2 (FHM2)** caratterizzata dalla presenza di mutazioni nel gene ATP1A2 (che codifica per una K/Na-ATPase) sul cromosoma 1 ed **1.2.3.1.3 ed Emicrania emiplegica familiare tipo 3 (FHM3)** il cui fenotipo è determinato da mutazioni nel gene SCN1A (che codifica per un canale del sodio) sul cromosoma 2. La classificazione prevede che ogni qualvolta venga identificata l'anomalia genetica alla base dell'emicrania emiplegica familiare si debba specificarne il tipo fra parentesi.⁷

Tuttavia sono state descritte famiglie con più membri che manifestano sintomi dell'emicrania emiplegica senza evidenza di uno dei difetti genetici corrispondenti alle forme FHM1, FHM2, FHM3 e per questi casi è prevista la classificazione in: **1.2.3.1.4 Emicrania emiplegica familiare, altri loci (FHM4)**.⁷

L'Emicrania emiplegica sporadica è caratterizzata da aura comprendente sintomi motori completamente reversibili in assenza di parenti di primo o secondo grado che presentino analoghi quadri clinici ed è classificata come: **1.2.3.2 Emicrania emiplegica sporadica (SHM)**. Nella maggior parte dei casi sporadici non vengono rilevate mutazioni genetiche note e gli eventuali esami diagnostici effettuati per escludere patologie potenzialmente in

grado di dare analogia sintomatologia (neuroimaging, rachicentesi, elettroencefalogramma) sono negativi. Talvolta si riscontrano invece le stesse mutazioni della forma familiare e può accadere che successivamente alcuni familiari di primo o secondo grado manifestino analogia sintomatologia, imponendo una modificazione della diagnosi da SHM a FHM.⁷

Con il codice **1.2.3** viene classificata l'**emicrania retinica**, caratterizzata da attacchi ripetuti di disturbi visivi monoculari tra cui fosfeni, scotomi o cecità, associati a emicrania che si sviluppano gradualmente in almeno 5 minuti e non durano oltre 60 minuti. Si tratta di una forma molto rara e difficile da diagnosticare in quanto spesso un disturbo emianopsico può essere scambiato per un deficit monoculare, pertanto è auspicabile il supporto diagnostico del campo visivo o di un disegno del paziente opportunamente addestrato.⁷

Sebbene gli attacchi di emicrania correlati alle mestruazioni siano prevalentemente senza aura, non è infrequente riscontrarli anche nell'emicrania con aura, per tale motivo, nell'Appendice della classificazione è prevista un'ulteriore suddivisione, valida solo per donne mestruate, in tre forme: **A1.2.0.1 Emicrania con aura mestruale pura** in cui gli attacchi che si verificano esclusivamente nei giorni da -2 a +3 della mestruazione in almeno due su tre cicli mestruali ed in nessun altro giorno del ciclo, **A1.2.0.2 Emicrania con aura correlata alle mestruazioni** in cui gli attacchi si verificano nei giorni da -2 a +3 della mestruazione in almeno due su tre cicli mestruali ma anche in altri giorni del ciclo ed **A1.2.0.3 Emicrania con aura non mestruale** in cui gli attacchi non soddisfano i criteri per le due forme precedenti. Come per tutte le diagnosi contenute in Appendice, non vanno utilizzate nella pratica clinica ma devono essere verificate in studi *ad hoc*.⁷

Una vera novità dell'attuale classificazione rispetto alla versione precedente è rappresentata dal riconoscimento dell'emicrania cronica come entità nosologica autonoma rispetto all'emicrania episodica e dalla sua codificazione con le cifre 1.3. La **1.3 Emicrania cronica** viene definita come una cefalea che si manifesta per 15 o più giorni/mese per più di tre mesi e che, in almeno 8 giorni/mese, presenta le caratteristiche dell'emicrania con o senza aura e/o la risposta alla terapia con triptani. L'aver incluso nella diagnosi di emicrania cronica la possibilità che il paziente presenti, oltre ad almeno 8 giorni al mese di cefalea con caratteristiche francamente emicraniche, anche giorni con cefalea apparentemente di tipo tensivo dipende dal fatto che in alcuni casi è possibile osservare una tendenza alla riduzione delle differenze fra i due tipi di cefalea parallelamente all'aumento della frequenza degli episodi di cefalea, fino a renderle talora indistinguibili. La diagnosi di emicrania cronica può essere facilitata grazie ad alcuni strumenti diagnostici come l'*Identify Chronic Migraine* che ha dimostrato elevata specificità e sensibilità e che è stato validato anche nella popolazione italiana.^{12, 13}

La **1.3 Emicrania cronica** evolve nel tempo a partire dall'emicrania episodica, differenziandosi così dalla **4.10 Cefalea quotidiana persistente di nuova insorgenza** nei casi in cui quest'ultima si manifesti con caratteristiche simili all'emicrania ma con frequenza quotidiana ab initio del cui esordio il paziente conserva un chiaro ricordo.⁷

Strettamente correlata alla diagnosi di emicrania è quella di **8.2 cefalea da uso eccessivo di farmaci sintomatici** che dovrebbe essere assegnata, in base a quanto consigliato dagli Autori della classificazione, ogni volta che il paziente con emicrania cronica assuma parace-

6 Come affrontare l'emicrania

tamolo o singoli FANS per 15 o più giorni al mese da più di 3 mesi oppure triptani, ergotamini o associazioni farmacologiche per 10 o più giorni al mese da oltre 3 mesi. È noto infatti che l'eccessiva assunzione di sintomatici può causare la cronicizzazione dell'emicrania.¹⁴ La doppia diagnosi è quindi indispensabile almeno nella fase iniziale perché in circa il 50% dei casi l'emicrania cronica torna ad essere episodica dopo la sospensione dei sintomatici assunti, nel qual caso la diagnosi iniziale di **1.3 Emicrania cronica** andrebbe eliminata.⁷

Nell'Appendice della classificazione vengono proposti criteri diagnostici alternativi per l'emicrania cronica che tuttavia non sembrano presentare differenze sostanziali rispetto a quelli ufficialmente riconosciuti. Più interessante, soprattutto per selezionare accuratamente i pazienti da includere in trials farmacologici, appare la proposta di distinguere **A1.3.1 Emicrania cronica con periodi liberi dal dolore** in cui la cefalea è intervallata da periodi liberi da dolore di durata >3 ore per ≥5 giorni al mese che non siano attribuiti a trattamento farmacologico dalla **A1.3.2 Emicrania cronica con dolore continuo** in cui invece tra gli episodi di cefalea non vi sono periodi liberi da dolore di durata >3 ore per ≥5 giorni al mese a meno che essi non siano dovuti a trattamento farmacologico.

La classificazione dell'emicrania prevede anche quattro condizioni che vengono fatte rientrare fra le **1.4 Complicanze dell'emicrania**.

La prima complicanza è **1.4.1 Stato emicranico** che deve essere diagnosticata quando, in un paziente affetto da emicrania senza aura oppure da emicrania con aura, un attacco di emicrania si manifesta con intensità e durata maggiore del consueto risultando disabilitante in maniera persistente per oltre 72 ore anche se con remissioni non più lunghe di 12 ore dovute al trattamento sintomatico o al sonno.⁷

La **1.4.2 Aura persistente senza infarto** è una complicanza dell'emicrania caratterizzata da sintomi dell'aura che persistono per oltre una settimana in assenza di evidenze neuroradiologiche di infarto. In letteratura sono descritti casi di aura che sono durati mesi oppure anni e il limite di una settimana è stato fissato sulla base dell'opinione degli esperti ma andrebbe indagato in maniera sistematica tanto più che non si comprende perché nell'attuale classificazione i casi di aura con durata compresa fra sessanta minuti e sette giorni debbano essere classificati come **1.5.2 Probabile emicrania con aura** e non anch'essi come **1.4.2 Aura persistente senza infarto**.⁷

Il quarto tipo di complicanza, **1.4.3 Infarto emicranico**, si differenzia dalla condizione precedente perché in questo caso, con esami di neuroimaging, viene rilevata una lesione cerebrale ischemica a seguito di un attacco emicranico in un paziente con 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, e che la lesione ischemica si verifica in un'area congrua con i sintomi dell'aura, oltre ad eventuali ulteriori sintomi attribuibili all'infarto. Generalmente la lesione ischemica si verifica nel territorio del circolo posteriore. Questa complicanza dell'emicrania presuppone una precisa sequenza temporale ed una corrispondenza territoriale fra i sintomi di un ben definito episodio di aura e lesione ischemica, pertanto deve essere tenuta ben distinta dal concetto di aumentato rischio vascolare che caratterizza l'emicrania con aura e quello della possibile comorbidità fra ictus ed emicrania.⁷

L'ultima complicanza dell'emicrania è la **1.4.4 Epilessia indotta dall'aura emicranica** e rappresenta un'evenienza rara, identificata in passato con il termine "migralepsy", in cui una crisi convulsiva viene innescata da un episodio di emicrania con aura e si verifica durante l'episodio stesso oppure entro l'ora successiva. Anche in questo caso vi è una sequenza temporale ben precisa che non può generare confusione con il concetto di comorbidità fra emicrania ed epilessia o la cefalea postcritica, spesso con caratteristiche emicraniche, che viene riferita dai pazienti affetti da epilessia dopo una crisi convulsiva.⁷

L'Appendice della classificazione propone due ulteriori complicanze dell'emicrania che riguardano in entrambi i casi l'emicrania con aura: **A1.4.5 Stato di aura emicranica** caratterizzata dalla ricorrenza di almeno tre episodi di aura che compaiono nell'arco di tre giorni e la **A1.4.6 Vista a fiocchi di neve (*visual snow*)** che si manifesta con la visione di piccoli punti in movimento per tutto il campo visivo, che persistono per più di 3 mesi e la presenza di almeno due sintomi visivi addizionali fra palinopsia, fenomeni entoptici accentuati, fotofobia e visione notturna alterata (nictalopia), accanto a sintomi che non rientrano nell'aura emicranica tipica. Si tratta di una condizione di non rarissimo riscontro nella pratica clinica e molto caratteristica in cui i pazienti paragonano la vista a fiocchi di neve a quella dello schermo di un televisore con sfondo bianco cosparso di puntino neri o grigi, oppure uno sfondo nero con puntini bianchi, ma talvolta anche trasparenti o colorati. La palinopsia è descritta come post-immagine visiva oppure come traccia di oggetti in movimento. I fenomeni entoptici accentuati comprendono corpi mobili in eccesso in entrambi gli occhi (fenomeno delle "mosche volanti" o miodesopsie), (innumerevoli piccoli punti grigi, bianchi, neri o anelli che si muovono nel campo visivo di entrambi gli occhi quando si guardano superfici brillanti omogenee come il cielo blu), auto-illuminazione dell'occhio (onde colorate, aloni o nubi percepite quando si chiudono gli occhi al buio) e fotopsia spontanea (lampi di luce scintillanti). Sono necessarie ulteriori ricerche per capire se la condizione di Visual Snow possa rientrare nel capitolo dell'emicrania con aura ma è importante l'inclusione di questa condizione in Appendice perché essa venga considerata durante la valutazione clinica.^{7, 14, 15}

Può accadere che un paziente presenti attacchi simili all'emicrania che mancano di una delle caratteristiche necessarie per soddisfare tutti i criteri per un tipo o sottotipo di emicrania e che non soddisfino i criteri per un altro disturbo cefalalgico. La classificazione dell'emicrania prevede la possibilità di diagnosticare tali attacchi come **1.5 Probabile emicrania**, distinguendo, a seconda dei casi **1.5.1 Probabile Emicrania senza aura** e **1.5.2 Probabile Emicrania senza aura**. Tuttavia se il paziente ha già una diagnosi di emicrania senza aura o di emicrania con aura, anche gli attacchi che soddisfano tutti i criteri diagnostici meno uno e che non soddisfano i criteri per un altro disturbo vanno fatti rientrare nella diagnosi preesistente.⁷

L'ultimo punto della classificazione dell'emicrania è dedicato alle: **1.6 Sindromi episodiche che possono essere associate all'emicrania**. Si tratta di un gruppo di disordini denominati in precedenza Sindromi periodiche dell'infanzia, ma sebbene si verificano spesso in età infantile, in realtà sono stati descritti anche in età adulta. Fra questi vi è il **1.6.1 Disturbo gastrointestinale ricorrente** che può manifestarsi come **1.6.1.1 Sindrome del vomito ciclico** oppure **1.6.1.2 Emicrania addominale**. La diagnosi di **1.6.1.1 Sindrome del vomito ciclico** viene posta se il paziente ha presentato almeno cinque attacchi di nausea intensa e vomito

6 Come affrontare l'emicrania

stereotipati e ricorrenti con periodicità prevedibile. La nausea e il vomito devono verificarsi per almeno quattro volte all'ora e gli attacchi devono durare da ≥ 1 ora fino a 10 giorni con intervalli di pieno benessere di durata ≥ 1 settimana.

La **1.6.1.2 Emicrania addominale** è caratterizzata da attacchi di dolore della durata di 2-72 ore (se non trattato o non responsivo al trattamento) con almeno due delle seguenti tre caratteristiche: 1) dolore a livello della linea mediana, periombelicale o non ben localizzato, 2) qualità del dolore di tipo sordo o "semplice dolenzia", 3) intensità moderata o severa e con almeno due sintomi fra anoressia, nausea, vomito e pallore. Gli attacchi sono generalmente separati da periodi intercritici di pieno benessere e naturalmente devono essere escluse altre patologie.⁷

Un'altra sindrome episodica che si associa all'emicrania è la **1.6.2 Vertigine parossistica benigna** che si manifesta con ricorrenti brevi e intensi attacchi di vertigine 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. Per consentire la diagnosi occorrono almeno 5 attacchi che devono associarsi ad almeno un sintomo fra nistagmo, atassia, vomito, pallore, sensazione di paura.

L'ultima condizione compresa nel capitolo dell'emicrania è **1.6.3 Torcicollo parossistico benigno** che consiste in episodi ricorrenti di inclinazione della testa da un lato, con o senza leggera rotazione, che si risolvono spontaneamente nell'arco di minuti o giorni. Per formulare la diagnosi di questo disturbo che insorge caratteristicamente nel primo anno di vita, è necessaria l'associazione con almeno uno tra cinque sintomi o segni: pallore, irritabilità, sensazione di malessere, vomito, atassia.

Tutte le sindromi episodiche che possono essere associate all'emicrania condividono la condizione di negatività dell'esame obiettivo e neurologico nei periodi intercritici, l'assenza di cause riconosciute e la possibilità di essere associate ad alcune condizioni come chinetosi e disturbi del sonno quali sonnambulismo, somniloquio, pavor nocturnus e bruxismo.⁷

In Appendice vengono proposte altre tre categorie diagnostiche **A1.6.4 Colica infantile**, **A1.6.5 Emiplegia alternante dell'infanzia** e **A1.6.6 Emicrania vestibolare**.

La **A1.6.4 Colica infantile** è una condizione caratterizzata da episodi ricorrenti di irritabilità, agitazione e pianto che si manifestano dalla nascita fino a 4 mesi di età, durano almeno 3 ore al giorno e si manifestano per almeno 3 giorni alla settimana per almeno 3 settimane, in assenza di patologie dimostrabili. Le coliche infantili si verificano in un neonato su 5 ma madri emicraniche hanno un rischio 2,5 volte più elevato rispetto a madri non emicraniche di avere lattanti con coliche infantili e padri affetti da emicrania hanno un rischio doppio di avere figli con coliche.⁷

La **A1.6.5 Emiplegia alternante dell'infanzia** è una condizione eterogenea che riguarda bambini di età inferiore a 18 mesi di vita e che si manifesta nell'ambito di una encefalopatia progressiva con ritardo mentale. Gli episodi di emiplegia coinvolgono alternativamente i due lati del corpo e si associano ad almeno un altro fenomeno accessuale (come crisi toniche, posture distoniche, movimenti coreoatetosi, nistagmo o altre anomalie oculomotorie e/o disturbi autonomici). Si ritiene che nel 70% dei casi l'emiplegia alternante dell'infanzia sia dovuta a mutazioni del gene ATP1A3 (che codifica la sub unità $\alpha 3$ della sodio-potassio