



4° CONGRESSO NAZIONALE



S I O N G

SOCIETÀ ITALIANA
OTONEUROGERIATRIA

RESPONSABILI SCIENTIFICI
PASQUALE ALFIERI
SABATO LEO
SALVATORE PUTIGNANO

03 · 04 · 05
APRILE 2025

**Emicrania basilare:
presentazione clinica**

Vincenzo Busillo
Direttore U.O. Neurologia e
Neurofisiopatologia
Centro Aziendale Sclerosi Multipla
Centro per lo studio delle Cefalee
**Ospedale Maria SS. Addolorata –
Eboli – ASL SALERNO**





Cos'è l'emicrania basilare o emicrania con aura troncoencefalica?

(Migraine with brainstem aura - MBA)

- **L'emicrania basilare è un tipo di emicrania che colpisce in gran parte il tronco encefalico, la parte del cervello che collega il midollo spinale all'emisfero cerebrale**

L'emicrania con aura del tronco encefalico è un raro sottotipo di emicrania con aura

L'**aura emicranica** è un fenomeno neurologico transitorio che precede o accompagna un attacco di **emicrania**.

È caratterizzata da una serie di sintomi neurologici focali che si sviluppano gradualmente e sono completamente reversibili.

I sintomi più comuni dell'aura includono:

Sintomi Visivi: Questi sono i più frequenti e possono includere visioni di luci lampeggianti, zig-zag, macchie cieche (scotomi) o distorsioni visive

Sintomi Sensoriali: Possono manifestarsi come formicolio o intorpidimento, spesso iniziando in una mano e diffondendosi lungo il braccio fino al viso

Sintomi del Linguaggio: Difficoltà nel parlare o nel trovare le parole possono verificarsi durante l'aura

Sintomi Motori: Sebbene meno comuni, possono includere debolezza muscolare o paralisi temporanea (come nell'emicrania emiplegica).

L'aura tipicamente si sviluppa gradualmente nell'arco di 5-20 minuti e dura meno di un'ora

Nuova edizione Classificazione Internazionale (ICHD-3)

1.2 Eemicrania con aura

- Attacchi ricorrenti, della durata di minuti, di sintomi del sistema nervoso centrale unilaterali completamente reversibili di tipo visivo, sensoriale o altri sintomi che di solito si sviluppano gradualmente e sono di solito seguiti da mal di testa e sintomi associati di emicrania

ICHD-3

Cephalalgia  International Headache Society
An International Journal of Neurology

Cephalalgia
2018, Vol. 38(1) 1–211
© International Headache Society 2018
Reprints and permissions:
sagepub.co.uk/journalsPermissions.nav
DOI: 10.1177/0333102417738202
journals.sagepub.com/home/cep

 SAGE

Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS)

**The International Classification of Headache Disorders,
3rd edition**

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 (SHM)

1.2.4 Emicrania retinica

Circa uno su quattro malati di emicrania sperimenta soltanto segni e sintomi sensoriali temporanei tipici sintomi dell'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 **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 manifestano in successione
3. ogni singolo sintomo dura 5-60 minuti
4. almeno un sintomo dell'aura è unilaterale
5. almeno un sintomo dell'aura è positivo
6. l'aura è accompagnata, o seguita entro 60 minuti, da cefalea

D. Non meglio inquadrabile in un'altra diagnosi ICHD-3



Cortical spreading depression

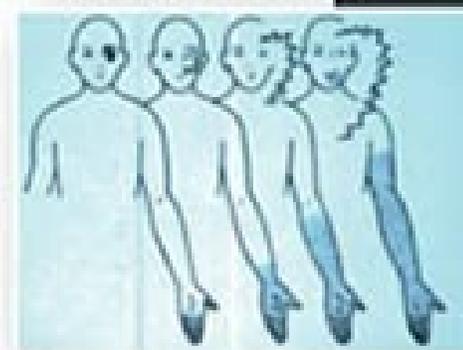
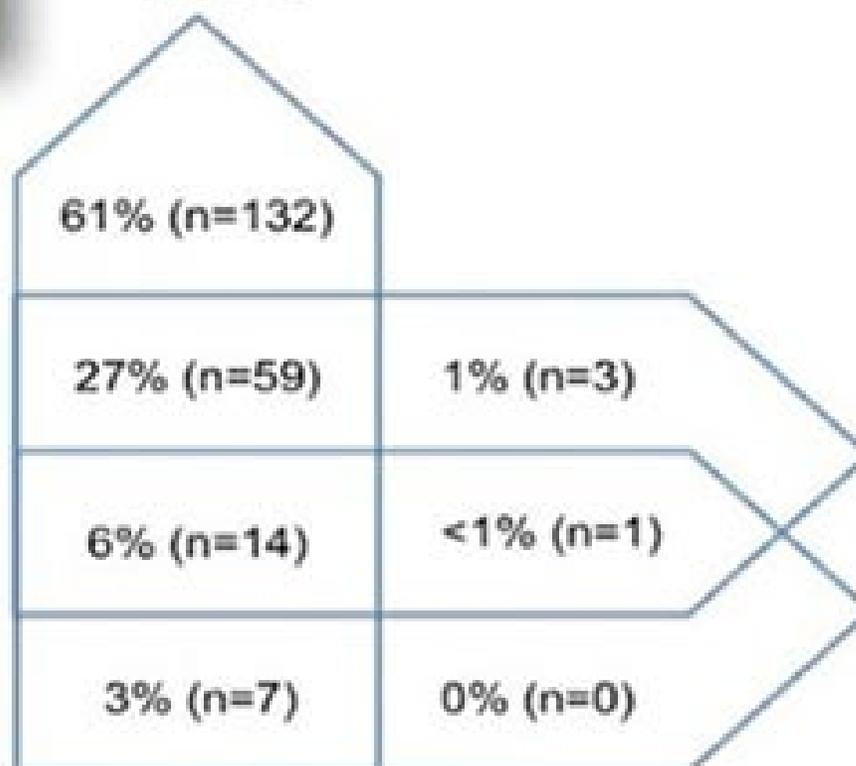
- *Fenomeno neurogeno in cui si ha una depolarizzazione protratta che si propaga dalla corteccia visiva o somatosensoriale*
- *una iniziale intensa eccitazione neuronale a cui segue una prolungata depressione dell'attività elettrica, che viaggia lungo la superficie corticale alla velocità di circa 2-6 millimetri al minuto. Successivamente si è osservato come questo andamento elettrico bifasico si accompagni a un iniziale incremento dell'afflusso cerebrale regionale di sangue, a cui fa seguito da una riduzione di flusso, chiamata "spreading oligemia",*
- *espressione di abbinamento neuro-vascolare*

FREQUENZA DEI SINTOMI D'AURA



98%

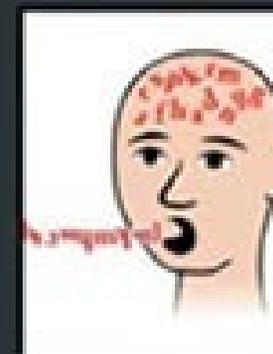
VISIVI



32%

SENSORIALI

LINGUAGGIO



11%

Diagramma di Venn (n=216 aure)

Viana et al
Cephalalgia
2017

1.2.2 Eemicrania con aura troncoencefalica

Terminologia usata in precedenza: Eemicrania dell'arteria basilare; emicrania basilare; emicrania di tipo Basilare

Criteria diagnostici:

A. Attacchi che soddisfino i **criteria per 1.2 Eemicrania con aura** ed il seguente criterio B

B. Aura con entrambi i seguenti:

1. almeno **due** dei seguenti sintomi troncoencefalici completamente reversibili:

a. *disartria (deve essere distinta dall'afasia)*

b. *vertigini*

c. *tinnito*

d. *ipoacusia*

e. *diplopia (non offuscamento visus)*

f. *atassia non attribuibile a deficit sensoriale*

g. *ridotto livello di coscienza (GCS \leq 13) alla valutazione o in anamnesi*

2. *assenza di sintomi motori o retinici (Quando sono presenti sintomi motori codificare come Eemicrania emiplegica)*

Molti pazienti che hanno attacchi con aura del tronco encefalico riportano anche altri attacchi con aura tipica e dovrebbero essere codificati sia 1.2.1 Eemicrania con aura tipica che 1.2.2 Eemicrania con aura troncoencefalica

questo disturbo si verifica in particolare tra i pazienti con emicrania con aura tipica e la prevalenza di emicrania del tronco encefalico è stata stimata al 6-7% in questi pazienti

Prevalenza: L'emicrania con aura del tronco encefalico rappresenta circa l'1.5% di tutte le cefalee e il 6.6% delle emicranie con aura. Questo indica che, sebbene sia una forma rara, è una sottocategoria significativa all'interno delle emicranie con aura.

Distribuzione per sesso: Come molte altre forme di emicrania, l'emicrania con aura del tronco encefalico è più comune nelle donne rispetto agli uomini. Tuttavia, la differenza di prevalenza tra i sessi può variare a seconda delle popolazioni studiate.

Età di insorgenza: Questa forma di emicrania può manifestarsi in diverse fasce d'età, ma spesso inizia nell'adolescenza o nella giovane età adulta. È meno comune nei bambini e negli anziani.

Fattori di rischio: I fattori di rischio per l'emicrania con aura del tronco encefalico includono una storia familiare di emicrania, stress, cambiamenti ormonali, e alcuni fattori ambientali e dietetici.

Genetica: Studi genetici suggeriscono che ci possono essere componenti ereditarie che contribuiscono alla suscettibilità all'emicrania con aura del tronco encefalico, sebbene i meccanismi esatti non siano completamente compresi

Fu descritta per la prima volta come **emicrania dell'arteria basilare** da **Bickerstaff nel 1961**

A quel tempo si riteneva che l'emicrania fosse causata da spasmo delle arterie principali e interpretò questi sintomi dell'aura come dovuti alla costrizione dell'arteria basilare



The Lancet

Volume 277, Issue 7167, 7 January 1961, Pages 15-17

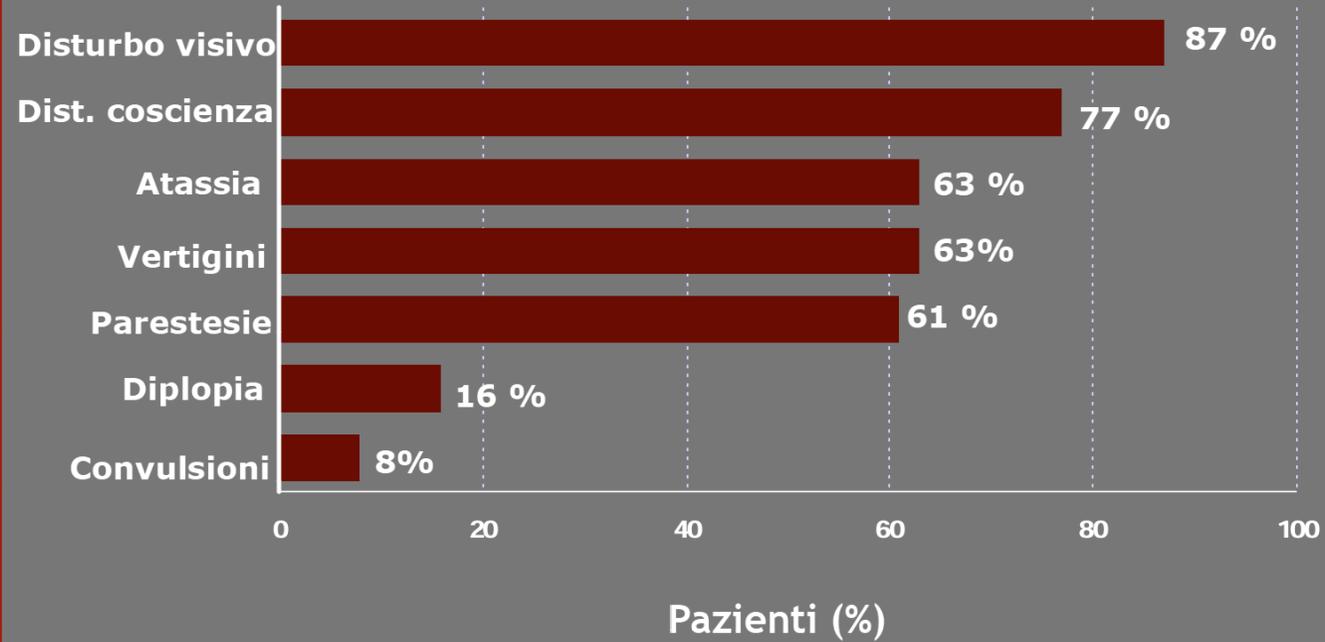
ORIGINAL ARTICLES

BASILAR ARTERY MIGRAINE

Edwin R. Bickerstaff M.D. Birm., M.R.C.P. (CONSULTANT NEUROLOGIST, MIDLAND CENTRE FOR NEUROSURGERY AND BIRMINGHAM REGIONAL HOSPITALS)

Data la mancanza di prove del vasospasmo come meccanismo dell'emicrania, il termine "emicrania dell'arteria basilare" è stato sostituito da "**emicrania basilare**" nella prima edizione della classificazione internazionale delle cefalee (ICHD-1 -1988) e poi da "**emicrania di tipo basilare**" nella seconda edizione (ICHD-2 – 2004)

Prevalenza dei sintomi dell'aura nell'emicrania basilare



- I sintomi più frequenti di aura del tronco encefalico:
 - Atassia
 - Diminuzione del livello di coscienza
 - Vertigini
 - Diplopia
 - Disartria
 - Tinnito e ipoacusia

-
- Sebbene questa entità sia nota da molti anni, la sua diagnosi e persino la sua esistenza **sono ancora oggetto di dibattito**
 - Studi precedenti hanno dimostrato che gli attuali criteri diagnostici per l'emicrania con aura del tronco encefalico sono **troppo aperti** e che i sintomi del tronco encefalico possono avere **origine nella corteccia e non nel tronco encefalico**

Ciò è compatibile con il fatto che i sintomi dell'aura simili del tronco encefalico **sono comuni durante gli attacchi di emicrania emiplegica**, noti per aver origine nella corteccia (Eikermann-Haerter et al. 2013) e possono verificarsi a volte in **qualsiasi paziente con emicrania con aura tipica**

La maggior parte dei sintomi segnalati nella cosiddetta aura del tronco encefalico (vertigini, tinnito, ipoacusia, diplopia, disartria, atassia) **possono derivare da una disfunzione corticale unilaterale transitoria** che colpisce principalmente le **aree parieto-temporo-insulari**

Origine corticale della vertigine:

La vertigine non è specifica della disfunzione del tronco encefalico anche nelle malattie che colpiscono la corteccia vestibolare come l'epilessia

La corteccia vestibolare non è una singola area ben definita, ma piuttosto un insieme di regioni cerebrali che ricevono e integrano informazioni dal sistema vestibolare, responsabile dell'equilibrio e della percezione del movimento.

Origine corticale della diplopia:

la diplopia monoculare è in genere in rapporto a alterazioni oftalmiche mentre la diplopia binoculare è in rapporto ai muscoli extraoculari, alla giunzione neuromuscolare o i nervi oculomotori.

Meno comunemente i pazienti possono descrivere diplopia monoculare bilaterale che persiste qualunque sia l'occhio chiuso (raro tipo di diplopia cerebrale, detta anche poliopia). La diplopia (o poliopia cerebrale) sono associate ad una disfunzione della corteccia visiva primaria o secondaria (es. crisi focali o stroke ischemici in regione parietale e/o occipitale)

La poliopia e la palinopsia (persistenza o dalla ripetizione di un'immagine visiva dopo che lo stimolo originale è stato rimosso) riflettono connessioni anomale da cui alterazioni dell'elaborazione di impulsi fra la corteccia parietale e occipitale.

Origine corticale della disartria

La disartria è un sintomo classico della sindrome opercolare. Il linguaggio disartrico parossistico può verificarsi nelle crisi opercolari e insulari-opercolari mentre la disartria cronica è una manifestazione frequente di lesioni ischemiche che colpiscono la corteccia motoria opercolare inferiore

Origine corticale dell'atassia

L'atassia può derivare da disturbi che colpiscono le aree corticali coinvolte nell'integrazione di input esterni e interocettivi (vestibolari, visivi, somatosensoriali) e nel coordinamento degli output motori in una rete sensomotoria multilivello (insula, corteccia vestibolare, regione parietale posteriore)

Origine corticale dei sintomi uditivi:

l'acufene è una **percezione cosciente del suono** in assenza di una fonte esterna può presentarsi come un'allucinazione uditiva elementare generata dal lobo temporale neocorticale

Origine corticale della diminuzione della coscienza

attività in specifiche vie cortico-corticali e cortico-talamo-corticali. - corteccia precuneo/ cingolata posteriore, la corteccia prefrontale mediale e la corteccia parietale mediale –

Un contenuto alterato della coscienza come la perdita di coscienza ma anche neglect, agnosia o amnesia può essere osservato durante le crisi focali.

Il livello di coscienza può essere alterato nelle crisi focali temporali, parietali o frontali. La confusione, che viene segnalata anche durante l'emicrania con aura del tronco encefalico, è stata provocata dopo la stimolazione del lobo parietale, in particolare del precuneo

rete corticale multisensoriale

Corteccia Parietale Posteriore, Corteccia Temporale, Corteccia Insulare, Corteccia Frontale, Corteccia Cingolata

La maggior parte dei sintomi segnalati nella cosiddetta aura del tronco encefalico (vertigini, tinnito, ipoacusia, diplopia, disartria, atassia) possono derivare da una disfunzione corticale unilaterale transitoria che colpisce principalmente **le aree parieto-temporo-insulari**

Un'origine corticale dell'aura del tronco encefalico si adatterebbe alla teoria della depressione corticale diffusa



Anamnesi accurata

Obiettività generale
e neurologica

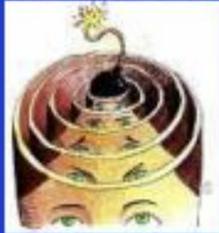
Eventuale esecuzione
di esami strumentali e
di laboratorio

Diagnosi



PSICOLOGICI

Emozioni
Rilassamento dopo stress



ALIMENTARI

Alcool
Eccesso/privazione di cibo
Cibi/bevande contenenti:
nitrati glutammato
tiramina feniletilamina



ORMONALI

Ciclo
Ovulazione



FARMACI

Nitroglicerina
Reserpina
Fenfluramina
Contraccettivi orali
HRT



ALTRI

Privazione/eccesso di sonno
Stanchezza fisica



AMBIENTALI

Fattori climatici Altitudine
Viaggi Rumori Odori
Fumo di sigaretta



diagnosi dell'emicrania con aura del tronco encefalico

diagnosi clinica ed esclusione di altre patologie:

- **Anamnesi e Esame Clinico:** La diagnosi si basa principalmente su un'anamnesi dettagliata e un esame clinico che identifichi i sintomi caratteristici dell'emicrania basilare, come vertigini, atassia, disartria, e disturbi visivi bilaterali.
- **Risonanza Magnetica (RM):** Può essere utilizzata per escludere altre condizioni neurologiche che potrebbero causare sintomi simili, come lesioni strutturali o malformazioni vascolari.
- **Elettroencefalogramma (EEG):** Anche se non specifico per l'emicrania basilare, l'EEG può essere utile per escludere l'epilessia, che può presentare sintomi simili.
- **Test Vestibolari:** In alcuni casi, specialmente quando i sintomi vestibolari sono prominenti, possono essere eseguiti test vestibolari per valutare la funzione dell'orecchio interno e del sistema vestibolare.
- **Esami del Sangue:** Possono essere eseguiti per escludere altre cause di sintomi neurologici, come infezioni o disturbi metabolici

non esistono test diagnostici specifici che possano confermare la condizione in modo definitivo.

- "First and worst headache"
- Esordio improvviso, esplosivo o sotto sforzo
- Cefalea subacuta ingravescente nell'arco di giorni/settimane
- Inspiegabile modificazione di una cefalea o variazione di una cefalea preesistente
- Resistenza alla terapia
- Sede unilaterale fissa e costante
- Insorgenza con sforzo
- Età > 50 anni
- Rigidità nucale
- Febbre
- Nausea e vomito incoercibile
- Deficit neurologici persistenti
- Disturbo di coscienza o deficit cognitivi
- Malattie sistemiche note (AIDS, neoplasie), o alterazioni di laboratorio o strumentali



diagnosi differenziale dell'emicrania di tipo basilare (o emicrania con aura del tronco encefalico)

Ictus Ischemico o Attacco Ischemico Transitorio (TIA): Queste condizioni possono presentare sintomi neurologici focali simili, come vertigini, **disartria** e alterazioni visive. Tuttavia, l'ictus e il TIA tendono a presentarsi con un esordio improvviso e possono avere esiti permanenti, a differenza dell'aura emicranica che è transitoria.

Emicrania Emiplegica: Questa forma di emicrania include debolezza motoria, che non è presente nell'emicrania di tipo basilare. È importante differenziare tra i due per una corretta gestione.

Disturbi Vestibolari: Condizioni come la **vertigine parossistica posizionale benigna** o la malattia di Menière possono causare vertigini e sintomi uditivi simili a quelli dell'emicrania basilare.

Tumori Cerebrali: Sebbene meno comuni, i tumori che coinvolgono il tronco encefalico possono presentare sintomi simili e devono essere esclusi attraverso imaging cerebrale.

Sclerosi Multipla: Questa malattia demielinizzante può causare sintomi neurologici focali che potrebbero essere confusi con quelli dell'emicrania basilare.

Epilepsia: Alcuni tipi di **crisi epilettiche** possono presentare sintomi simili, come alterazioni della coscienza e sintomi visivi o uditivi.

Cefalea Cervicogena: Questa cefalea può presentare sintomi simili, ma è spesso associata a **dolore al collo** e limitazione del movimento **cervicale**.

complessa e richiede l'esclusione di altre condizioni che possono presentare sintomi simili

diagnosi differenziale tra **emicrania basilare** e **vertigine emicranica** (o **emicrania vestibolare**)

entrambe le condizioni possono presentare sintomi sovrapposti

Emicrania Basilare:

- **Sintomi:** Include sintomi neurologici che originano dal tronco encefalico o da entrambi gli emisferi cerebrali. Questi possono includere vertigini, **atassia**, **disartria**, **tinnito**, e **visione doppia**.
- **Aura:** Spesso presenta un'aura che coinvolge sintomi visivi bilaterali o sintomi del tronco encefalico.

Diagnosi: L'elettroencefalogramma (EEG) può aiutare a distinguere l'emicrania basilare da altre condizioni come l'**epilessia**

Vertigine Emicranica (Emicrania Vestibolare):

- **Sintomi:** Caratterizzata da episodi di vertigine che possono essere associati a **cefalea** emicranica. Altri sintomi includono **nausea**, vomito, e sensibilità al movimento.
- **Aura:** Non è tipicamente associata a un'aura classica come nell'emicrania basilare.

Diagnosi: Si basa principalmente sui criteri clinici, che includono la presenza di episodi di vertigine in pazienti con una storia di emicrania

Differenziazione:

- **Origine dei Sintomi:** L'emicrania basilare coinvolge sintomi che originano dal tronco encefalico, mentre la vertigine emicranica è più focalizzata sui sintomi vestibolari.
- **Criteri Diagnostici:** L'emicrania basilare ha criteri diagnostici specifici che includono sintomi del tronco encefalico, mentre la vertigine emicranica è diagnosticata principalmente attraverso l'associazione di vertigine e storia di emicrania

Il trattamento dell'**emicrania con aura del tronco encefalico**, si concentra principalmente sulla **gestione dei sintomi acuti e sulla prevenzione degli attacchi futuri**.

Trattamento degli Attacchi Acuti:

- **Farmaci Antinfiammatori Non Steroidei (FANS):** Utilizzati per alleviare il **dolore** durante un attacco acuto.
- **Antiemetici:** Possono essere somministrati per gestire la **nausea** e il **vomito** associati agli attacchi.
- **Agonisti del Recettore 5-HT_{1B/1D} (Triptani):** Sebbene comunemente usati per l'emicrania, il loro uso nell'emicrania del tronco encefalico è controverso a causa del rischio di **vasocostrizione** cerebrale.
- **Trattamento Preventivo:**
 - **Calcio-antagonisti (es. Flunarizina):** Possono essere utilizzati per la profilassi dell'emicrania, anche se l'efficacia specifica per l'emicrania del tronco encefalico richiede ulteriori studi.
 - **Beta-bloccanti e Antidepressivi Triciclici:** Possono essere considerati per la prevenzione a lungo termine, a seconda del profilo del paziente.



Grazie!