

SINDROMI PERIODICHE DELL'INFANZIA

(possibili precursori comuni dell'emicrania)

International Classification of Headache Disorders, 2004

➤ TORCICOLLO PAROSSISTICO BENIGNO

non compreso nella classificazione ICHD-II

➤ VERTIGINI PAROSSISTICHE BENIGNE

➤ VOMITO CICLICO

➤ EMICRANIA ADDOMINALE



Torcicollo Parossistico Benigno

Gli episodi di TPB, sono relativamente rari, esordiscono sempre nel primo anno di vita (> tra i 2-8 mesi)

Il capo è inclinato di lato, ma non sempre dallo stesso lato, in lieve rotazione

Il bambino può offrire resistenza ai tentativi di posizionamento verso la posizione neutrale ma la resistenza può essere superata

Si possono associare:

Pallore

Irritabilità

Malessere

Vomito

Gli attacchi durano per 1-3 giorni

Finiscono spontaneamente

Ricorrono fino a 3-6 volte all'anno

Vi è una remissione spontanea verso i 2-3 anni di età



Torcicollo Parossistico Benigno

Nel tempo il quadro può trasformarsi in una forma di VPB o Eemicrania

A volte c'è familiarità per emicrania

Diagnosi Differenziale

Sindrome di Sandifer

Lesioni congenite o acquisite della giunzione cranio-cervicale (M. Chiari I)

Tumori della Fossa Cranica Posteriore

Coreo-atetosi parossistica familiare

Distonia parossistica familiare

Terapia

Nessuna (BDZ?)



Vertigine Parossistica Benigna

E' un disturbo caratterizzato da attacchi ricorrenti ,brevi (pochi minuti), episodici e improvvisi di vertigini, a risoluzione spontanea in bambino altrimenti sano.

E' tipico del bambino piccolo (18 mesi) e del bambino in età prescolare, ma può esordire anche successivamente

La vertigine è massima all'esordio, non è presente una vera atassia cerebellare, ma la vertigine può essere così intensa da impedire la stazione eretta

Il bambino può cadere a terra privo di movimento o aggrapparsi all'adulto per essere preso in braccio

Si osservano pallore, nistagmo, paura

Non sono presenti nè alterazione dello stato di coscienza nè cefalea

Vertigine Parossistica Benigna

Classificazione Internazionale delle Cefalee, **Seconda ed. 2004**

Criteria diagnostici della vertigine parossistica benigna dell'infanzia

A. Almeno 5 attacchi che soddisfino il criterio B

B. Episodi multipli con vertigini intense, che si verificano senza alcun sintomo premonitore e si risolvono spontaneamente nell'arco di minuti o ore

C. L'esame neurologico, le funzioni audiometriche e quelle vestibolari risultano normali nel periodo intercritico

D. L'EEG è normale

Spesso associata a nistagmo o vomito

Cefalea pulsante monolaterale può presentarsi in alcuni attacchi



Vertigine Parossistica Benigna

La diagnosi è clinica e sostanzialmente di esclusione

Patologie della fossa cranica posteriore

Epilessia parziale benigna dell'infanzia

Patologia ORL

Con il tempo gli attacchi si riducono in frequenza fino a scomparire

Nel 40% dei casi è presente familiarità per Eemicrania (molti genitori segnalano la presenza di vertigine associata al dolore cefalico)

Nel 21 % dei casi si sviluppa una forma di Eemicrania

Non trattamenti efficaci, ma anche non necessari
considerata la brevità delle manifestazioni



Sindrome del Vomito Ciclico (CVS)

E' un disturbo invalidante che può osservarsi a qualsiasi età
L'esordio è stato registrato dai 6 giorni di vita ai 73 anni.
L'età media di esordio nell'infanzia è 4.8 anni
La prevalenza tra i 5 e i 15 anni di età è dell' 1,5%
Colpisce prevalentemente le femmine (F:M = 60:40)

L'eziologia e la patogenesi sono ancora sconosciute
Ma esiste un sicuro stretto legame tra CVS ed Eemicrania,
testimoniato da

Similitudine dei sintomi

Coesistenza di entrambe le condizioni cliniche nello stesso individuo
Alta frequenza di emicrania nelle famiglie di bambini con CVS
Efficacia del trattamento antiemicranico

Ipotesi patogenetiche

Disautonomia episodica

Mutazioni nel DNA Mitocondriale che causano deficit di produzione
energetica cellulare

Aumentata risposta ipotalamica allo stress (-> vomito)

Sindrome del Vomito Ciclico

Classificazione Internazionale delle Cefalee

Seconda edizione

2004

- A. Almeno 5 attacchi che soddisfino i criteri B e C
- B. Attacchi episodici, stereotipati nel singolo paziente, di nausea intensa e vomito che perdurano da 1 ora a 5 giorni
- C. Il vomito durante l'attacco si verifica come minimo 4 volte all'ora per almeno un'ora
- D. Assenza di sintomi tra gli attacchi
- E. Non attribuito ad altra condizione o patologia



Sindrome del Vomito Ciclico

Childhood Functional Gastrointestinal Disorders: Child/Adolescent

GASTROENTEROLOGY 2006;130:1527–1537

Roma III

- ✓ Ricorrenti e stereotipati episodi di intensa nausea e vomito che durano da ore a giorni separati da intervalli liberi da sintomi per settimane o mesi.
- ✓ La frequenza è variabile da 1 a 70 all'anno (M 12).
- ✓ Gli attacchi ricorrono con regolarità o in forma sporadica.
- ✓ L'esordio è di solito nello stesso momento della giornata, abitualmente di notte o al mattino
- ✓ L'episodio tende a durare per un periodo costante nello stesso paziente
- ✓ Il vomito raggiunge la sua massima intensità nelle prime ore anche se la nausea si estingue successivamente, alla fine dell'episodio
- ✓ L'episodio termina di solito rapidamente così com'è iniziato lasciando completo benessere

Sindrome del Vomito Ciclico

Childhood Functional Gastrointestinal Disorders: Child/Adolescent

GASTROENTEROLOGY 2006;130:1527-1537

Roma III

Fattori Scatenanti nell'80 % dei casi

Intensi stati emotivi

Sforzi fisici

Asma

Infezioni

G3. Diagnostic Criteria for Cyclic Vomiting Syndrome

Must include *both* of the following:

1. **Two or more** periods of intense nausea and unremitting vomiting or retching lasting hours to days
2. Return to usual state of health lasting weeks to months

Segni e sintomi
d'accompagnamento

Pallore

Debolezza

Scialorrea

Dolore addominale

Fono-foto-osmo-fobia

Cefalea

Perdita di feci

Febbre

Tachicardia

Ipertensione

Cute mazzata

Leucocitosi

Sindrome del Vomito Ciclico

Childhood Functional Gastrointestinal Disorders: Child/Adolescent

GASTROENTEROLOGY 2006;130:1527-1537

Può comparire a qualsiasi età

2/3 dei pz hanno una storia di IBS

11% hanno Eemicrania

40% hanno Kinetosi

50% dei familiari hanno IBS

50% dei familiari ha emicrania

Sindrome del Vomito Ciclico Plus

Boles RG, J Chil Neurol 2006

**Nel 25% dei casi + Malattie
Neuromuscolari**

Diagnosi differenziale

- **Patologie endocraniche (Gliomi del tronco)**
- **Vestibolite**
- **Disautonomia familiare**
- **Uropatia ostruttiva**
- **Patologie Gastro-enterologiche:**
 - Esofagite/Gastrite/Ulcera/Stenosi pilorica**
 - Duodeniti**
 - Pancreatite ricorrente**
 - Ostruzione intestinale intermittente**
 - Pseudo-ostruzione cronica intestinale**
- **Patologie endocrine**
 - Feocromocitoma**
 - Insufficienza surrenalica**
 - Diabete mellito**
- **Patologie congenite del metabolismo**
 - Difetti del Ciclo dell'Urea**
 - Deficit di Acil-CoA Deidrogenasi**
 - Acidemia Propionica**
 - Acidemia Isovalerica**
 - Porfiria**

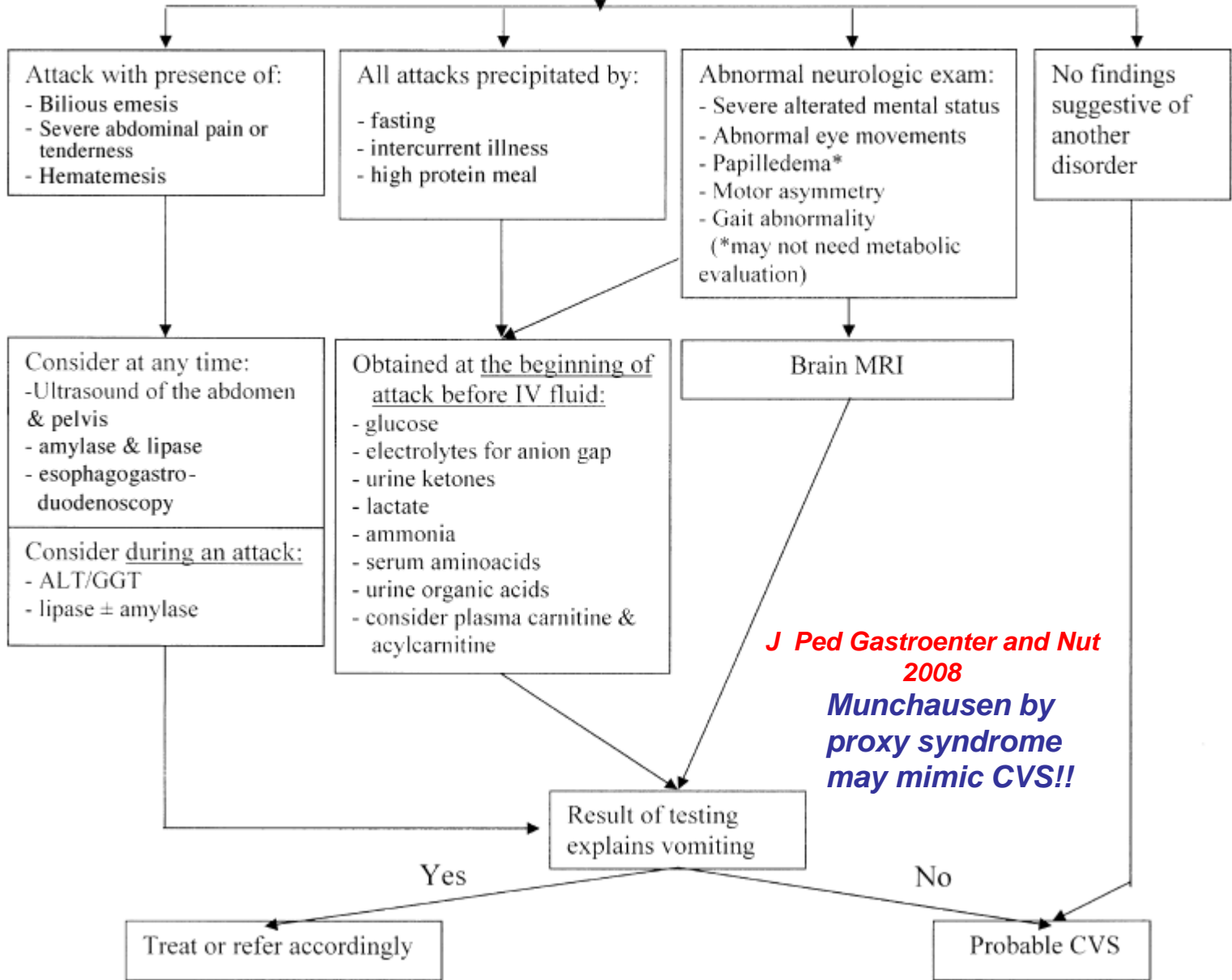


North American Society for Pediatric Gastroenterology,
Hepatology, and Nutrition Consensus Statement on the Diagnosis
and Management of Cyclic Vomiting Syndrome
Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition
2008

Criteri diagnostici

1. **Almeno 5 attacchi in ogni possibile intervallo di tempo o un minimo di 3 attacchi in un periodo di 6 mesi**
2. **Gli attacchi di intensa nausea e vomito devono durare da 1 ora a 10 giorni e ricorrere a distanza di almeno una settimana uno dall'altro**
3. **Pattern stereotipato della sintomatologia nel singolo paziente**
4. **Vomito che ricorre almeno 4 volte/h per almeno un'ora nel singolo attacco**
5. **Condizione di pieno benessere tra gli episodi**
6. **Non attribuito ad altri disturbi**

Electrolytes (Na⁺, K⁺, Cl⁻, HCO₃⁻), glucose, BUN and creatinine
 UGI series to evaluate for malrotation



J Ped Gastroenter and Nut
 2008
 Munchausen by proxy syndrome may mimic CVS!!

Profilassi

Cambiamenti nello Stile di Vita

Per 1-2 mesi o 1-2 cicli

- **Rassicurazione e guida anticipatoria (diario)**
- **Evitamento di fattori scatenanti (diario)**
 - **digiuno**
 - **emozioni**
 - **deprivazione di sonno**
 - **sostanze (cioccolato, formaggi, sodio glutammato, aspartame, caffè, alcool, marijuana)**
 - **eccessivo consumo energetico**
- **Supplementazione di carboidrati(extra tra pasti, in relazione a sforzi, prima di dormire alla sera)**
- **Prevenzione anti-emicranica (moderato uso di caffè, pasti regolari, regolare esercizio aerobico)**

Terapia dell'Attacco di Vomito Ciclico

A domicilio ?

- Sumatriptn 10 mg EN
- Lorazepam 1 mg orodispersibile
- Ondansetron 8 mg orodispersibile

In Ospedale

- Ondansetron 0.3 – 0.4 mg/kg EV ogni 4 – 6 h
- Lorazepam 0.05 – 0.1 mg/kg EV ogni 6 h
- Ketoralac 0.5 – 1 mg/kg EV ogni 6 ore
- Omeprazolo 1mg/kg EV
- Se Ipertensione ACE inibitore

Profilassi Farmacologica

Se gli episodi sono frequenti (più di ogni 1-2 mesi)

Se sono severi e creano Drop-Out Scolastico

Se non è efficace la terapia abortiva dell'episodio acuto

Bambini di età < 5 anni

- **Ciproeptadina 0.25 - 0.5 mg/kg/die in 2-3 S (prima scelta)**
- **Propanololo 0.25 - 1 mg/kg/die in 2-3 S (seconda scelta)**

Bambini di età > 5 anni

- **Amitriptilina 0.25 – 0.5 mg/kg/die all'addormentamento con incrementi settimanali di 5-10 mg fino a 1 – 1.5 mg/kg (prima scelta)**
- **Propanololo (seconda scelta)**

Possibile associazione: Amitriptilina + Ciproeptadina o Propanololo

Supplementazioni con Cofattori Mitocondriali

L-Carnitina 50-100mg/kg/die 3S

Coenzima Q 5-10 mg/kg/die 3S



Eemicrania addominale

Childhood functional gastrointestinal disorders.

Gut. 1999;45(suppl 2):1160 –1168

Nei 12 mesi precedenti 3 o più episodi parossistici di

- dolore intenso e acuto, lungo la linea mediana
- che può durare da 2 ore ad alcuni giorni
- con intervalli liberi da sintomi della durata di settimane o mesi
- in assenza di malattie metaboliche o gastrointestinali e strutturali o biochimiche del sistema nervoso centrale
- in presenza di due delle seguenti caratteristiche:
 1. *mal di testa durante gli episodi*
 2. *fotofobia durante gli episodi*
 3. *storia familiare di emicrania*
 4. *mal di testa confinato ad un solo lato*
 5. *un aura di allarme con disturbi visivi, sensitivi o motori.*

Emicrania addominale

International Classification of Headache Disorders (ICHD-II) 2004

Criteria diagnostici

- A. Almeno 5 attacchi che soddisfino i criteri B-D
- B. Attacchi di dolore addominale della durata di 1-72 ore (senza trattamento o con trattamento inefficace)
- C. Il dolore addominale presenta tutte le seguenti caratteristiche:
 - 1. localizzazione a livello della linea mediana, periombelicale o non ben definita**
 - 2. qualità sorda o “semplicemente dolente”**
 - 3. intensità media o forte**
- D. Durante la fase algica sono presenti almeno due dei seguenti sintomi:
 - 1. anoressia**
 - 2. nausea**
 - 3. vomito**
 - 4. pallore**
- E. Non attribuita ad altra condizione o patologia

Il bambino spesso non distingue fra anoressia e nausea

Il pallore è spesso accompagnato da occhi alonati

A volte il “flushing” del volto è il predominante sintomo neurovegetativo

Emicrania addominale

Childhood Functional Gastrointestinal Disorders: Child/Adolescent
GASTROENTEROLOGY 2006;130:1527–1537 Roma III

Nei 12 mesi precedenti 2 o più:

- episodi parossistici di dolore intenso e acuto periombelicale che dura per 1 ora o più
- con intervalli liberi da sintomi della durata di settimane o mesi
- con interferenza con le comuni attività
- dolore associato ad almeno 2 dei seguenti sintomi:
 1. ***Anoressia***
 2. ***Nausea***
 3. ***Vomito***
 4. ***Cefalea***
 5. ***Fotofobia***
 6. ***Pallore***
- in assenza di malattie infiammatorie, anatomiche, metaboliche o neoplastiche che possono giustificare la sintomatologia

Emicrania Addominale

Raccomandazioni Diagnostiche*

Quando la sintomatologia clinica è accompagnata da una storia di emicrania, la diagnosi, pur restando presuntiva, è fortemente suggestiva

Tutte le altre cause di dolore addominale severo intermittente vanno sempre considerate

- *Uropatia ostruttiva*
- *Ostruzione Intestinale Intermittente*
- *Pancreatite ricorrente*
- *Patologie delle vie biliari*
- *Febbre Mediterranea*
- *Malattie metaboliche (Porfiria)*
- *Ipertensione endocranica*

* *Childhood Functional Gastrointestinal Disorders: Child/Adolescent*
GASTROENTEROLOGY 2006;130:1527–1537 (Roma III)

Emicrania Addominale*

Indicazioni di trattamento

Evitamento/Rimozione di potenziali fattori scatenanti

- **caffeina**
- **cibi contenenti nitriti e amine**
- **emozioni intense**
- **viaggi**
- **digiuno prolungato**
- **deprivazione di sonno**
- **esposizione a luci tremolanti o sfolgoranti**

Quando il dolore è molto intenso:

Sumatriptan (> 12 a.)?

Farmaci indicati nella profilassi dell'emicrania

(Pizotifene?, Propanololo, **Ciproeptadina**)

* *Childhood Functional Gastrointestinal Disorders: Child/Adolescent*
GASTROENTEROLOGY 2006;130:1527–1537 Roma III

Emicrania addominale

*Diagnosi differenziale con altri Disturbi Gastroenterologici Funzionali
FGIDs*

Dolore Addominale Funzionale*

Criteria diagnostici

Almeno 12 settimane di:

1. Dolore addominale continuo o quasi continuo in bambini di età scolare o adolescenziale, e
2. Nessuno o occasionale relazione del dolore con eventi fisiologici (alimentazione, mestruazioni, evacuazione), e
3. Una qualche compromissione delle attività giornaliere, e
4. Il dolore non è fittizio
5. Il paziente non presenta criteri sufficienti altri FGIDs che possono spiegare il dolore addominale.

Alcuni di questi pazienti sono perfezionisti, mentre altri hanno spesso difficoltà scolastiche, generalmente loro o i loro genitori hanno un'alta aspettativa di risultati...la cura è innanzitutto la rassicurazione e la possibilità di offrire un supporto psicosociale individuale e familiare se necessario...

**Rasquin-Weber A, et al. Childhood functional gastrointestinal disorders. Gut. 1999;45(suppl 2):1160-1168 Roma II*

Dolore Addominale Funzionale

H2d. Diagnostic Criteria* for Childhood Functional Abdominal Pain

Must include *all* of the following:

1. Episodic or continuous abdominal pain
2. Insufficient criteria for other FGIDs
3. No evidence of an inflammatory, anatomic, metabolic, or neoplastic process that explains the subject's symptoms

**Criteria fulfilled at least once per week for at least 2 months before diagnosis*

H2d1. Diagnostic Criteria* for Childhood Functional Abdominal Pain Syndrome

Must include childhood functional abdominal pain at least 25% of the time and 1 or more of the following:

1. Some loss of daily functioning
2. Additional somatic symptoms such as headache, limb pain, or difficulty sleeping

**Criteria fulfilled at least once per week for at least 2 months before diagnosis*

Childhood Functional Gastrointestinal Disorders: Child/Adolescent GASTROENTEROLOGY 2006 Roma III

Cambiamenti

Durata da 3 a 2 mesi

Dolore non più continuo o quasi continuo ma episodico o continuo

Non assenza di relazione con attività fisiologiche

Sottogruppo **FAPS** con compromissione delle attività e addizionali sintomi somatici

Emicrania addominale

Diagnosi differenziale con Dolore Addominale Funzionale (FAP)

	<i>EMICRANIA ADDOMINALE</i>	<i>DOLORE ADDOMINALE FUNZIONALE</i>
Frequenza	1-4% (F/M 3:2)	0%-7.5% (Roma II)
Età (anni)	M 7 (picco 10-12)	4-18
Da quanto tempo	Almeno 2 negli ultimi 12 mesi	Almeno 1/S per almeno 2 M
Localizzazione	Periombelicale e linea mediana	Variabile
Durata	1- 72 ore	Episodico o continuo (1:1)
Ciclicità	Sì	No
Interferenza con le attività	Sì+++	No/Sì (in FAPS)
Cefalea	Sì/No	Sì in FAPS
Pallore, Flushing, Nausea, Vomito, Fotofobia	Sì	No

Dolore Addominale Funzionale

Sintomi riferibili ad ansia, depressione e somatizzazione vengono riscontrati nei bambini con Dolore Addominale Funzionale

Fisiopatologia

Ipersensibilità viscerale prossimale VS Ipersensibilità distale in IBS?

Terapia

Approccio Bio-Psico-Sociale

“rassicurazione”

“spiegazione del rapporto sistema nervoso/sistema gastro-enterico”

Terapia comportamentale/Supporto Psicologico

Terapia farmacologica

Antidepressivi Triciclici (Amitriptilina)

SSRI (Citalopram)