



Emicrania emiplegica: pitfalls nella diagnosi

Massimiliano Valeriani

Centro per lo Studio e la Cura delle Cefalee in Età Evolutiva
Divisione di Neurologia, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, IRCCS



- La presenza di emiparesi durante un attacco emicranico è stata inizialmente descritta nel 1910 (Clarke, BMJ)
- Si tratta di una malattia rara. Due studi di popolazione condotti in Danimarca indicano una prevalenza dello 0.002% e dello 0.003% rispettivamente per la forma sporadica e per quella familiare (Thomsen et al., Brain 2002; Thomsen et al., Neurology 2003)



ICHD-III

1.2.3 Hemiplegic¹ migraine

Description: Migraine with aura including motor weakness.

Diagnostic criteria:

- A. Attacks fulfilling criteria for 1.2 *Migraine with aura* and criterion B below
- B. Aura consisting of both of the following:
 - 1. fully reversible motor weakness²
 - 2. fully reversible visual, sensory and/or speech/language symptoms.

Notes:

- 1. The term *plegic* means paralysis in most languages, but most attacks are characterized by motor weakness.
- 2. Motor symptoms generally last less than 72 hours but, in some patients, motor weakness may persist for weeks.

Comment: It may be difficult to distinguish weakness from sensory loss.

**Nell'ICHD-II tutti i
sintomi dell'aura
dovevano risolversi
in 24 ore**



- 2. each aura symptom lasts ≥ 5 minutes and < 24 hours



HEMIPLEGIC MIGRAINE 1.2.3

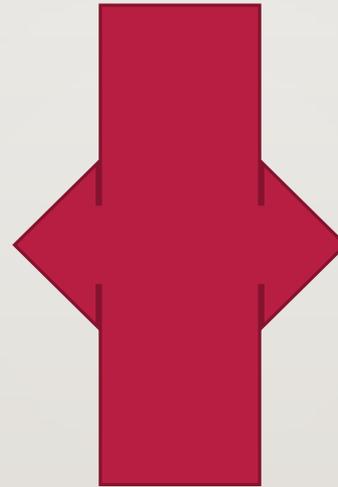
**Familial
hemiplegic
migraine 1.2.3.1**

CACNA1A
(FHM1)

ATP1A2
(FHM2)

SCN1A
(FHM3)

**Sporadic
hemiplegic
migraine 1.2.3.2**





	FHM1	FHM2	FHM3
Chromosome location	19p13	1q23	2q24
Gene	CACNA1A	ATP1A2	SCN1A
Protein	Pore-forming α 1 subunit of neuronal $\text{Ca}_v2.1$ (P/Q type) voltage-gated calcium channels	Catalytic α 2 subunit of a glial and neuronal sodium-potassium pump	Pore-forming α 1 subunit of neuronal $\text{Na}_v1.1$ voltage-gated sodium channels
Type of mutation	More than 30 different missense mutations; ^{20,24-26,33-35,37,39-51,54-56} large-scale deletions; ⁵² a five base-pair deletion in the 5' end promoter ⁵³	More than 60 different missense mutations; ^{21,27,57-75} other types of rare mutations: small deletions, truncating, frameshift, and affecting the stop codon ⁷¹	Five missense mutations ^{22,78-80}
Penetrance	67–89% ^{26,44}	63–87% ^{22,44}	100% ^{22,78-80}

Penetrance was calculated on the basis of results from cited studies. Only genotyped families were taken into account. FHM–familial hemiplegic migraine.

Table 1: Ion transportation genes and hemiplegic migraine

Russel and Ducros, Lancet Neurol 2011

L'emicrania emiplegica può anche far parte del fenotipo associate a mutazioni del gene PRRT2. Tuttavia, In questi casi il gene PRRT2 agisce come disease-modifying gene nel contensto di una malattia fondamentalmente poligenica (Pelzer et al., Neurology 2018)

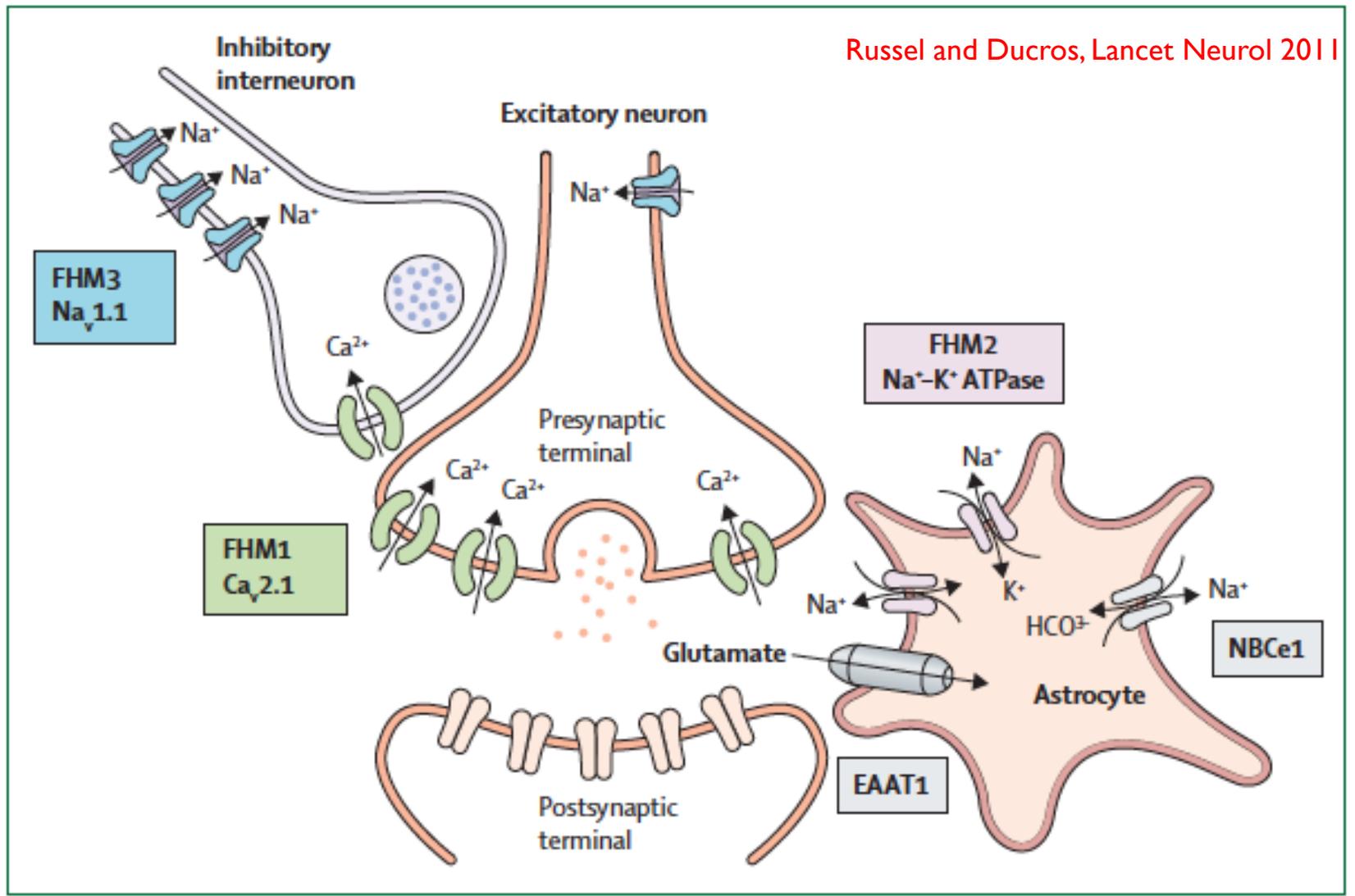


FISIOPATOLOGIA

- CACNA1A: mutazioni gain-of-function associate a aumentato ingresso di Ca^{++} nelle cellule e aumentato rilascio di neurotrasmettitori (glutamato).
- ATP1A2: mutazioni loss-of-function della pompa $\text{Na}^{+}/\text{K}^{+}$ con ridotto reuptake di potassio e glutamato da parte delle cellule gliali.
- SCN1A: disfunzione degli interneuroni inibitori.
- Nelle forme sporadiche sono state descritte mutazioni del CACNA1A (SHM1) e dell'ATP1A2 (SHM2)



Russel and Ducros, Lancet Neurol 2011





CARATTERISTICHE CLINICHE

	FHM1	FHM2	FHM3	FHM unknown genotype	SHM
Sex distribution (men:women)					
In large families	1:1 ^{25,26}	1:1 ^{27,62}	1:1 ^{22,78-80}	1:1	..
In the general population	1:2-3 ⁴⁴	1:1-6 ⁴⁴	..	1:2-3 ²⁸	1:4.3 ²⁹
Mean age at onset (years; range)					
With pure hemiplegic migraine	12 (6-28) ²⁶	11 (1-20) ^{43,52,59,60,64,68,70,74,97}	13 (6-24) ^{22,79,80,118}
With additional cerebellar signs	12 (1-51) ⁴¹	26 (6-52) ¹³³
In the general population	17 (1-45) ²⁸	16 and 21 years in men and women ²⁹
In clinic samples	8 (1-15); ⁷⁵ 19 (4-42) ⁶⁷
Attack frequency					
In large families	One per day to five in a lifetime ²⁶	Ten per month to four in a lifetime ^{43,52,59,60,64,68,70,74,97}	Twice per week to five in lifetime ^{22,79,80,118}
In the general population	From two to >100 in a lifetime ²⁸	From two to >100 in a lifetime ²⁹

FHM=familial hemiplegic migraine. SHM=sporadic hemiplegic migraine.

Table 2: Sex distribution, mean age at onset, and attack frequency of FHM and SHM

Russel and Ducros, Lancet Neurol 2011



Nell'emicrania emiplegica, rispetto all'emicrania con aura:

- i sintomi dell'aura (anche quelli non motori) durano piú a lungo
- vi è una maggior prevalenza di sintomi «negativi»
- I disturbi troncoencefalici sono piú frequenti

	FHM* (n=147)	SHM* (n=105)	Migraine with aura** (n=163)
Motor aura			
Overall	100%	100%	Absent
Unilateral	100%	100%	--
Face/tongue	51%/57%	45%/48%	--
Hand/arm	98%/93%	99%/92%	--
Foot/leg	59%/59%	50%/50%	--
Body	30%	15%	--
Acute motor aura <5 min	10%	13%	--
Mean gradual progression time	27 min	28 min	--
Mean duration	5 h 36 min	7 h 5 min	--
Visual aura			
Overall	89%	91%	99%
Unilateral	61%	60%	69%
Flickering light/zigzag lines	80%/50%	81%/50%	87%/81%
Scotoma	79%	81%	50%
Acute visual aura <5 min	16%	18%	3%
Mean duration	16 min	22 min	25 min
Mean duration	1 h 40 min	2 h 04 min	33 min
Sensory aura			
Overall	98%	98%	31%
Unilateral	100%	99%	84%
Face/tongue	85%/83%	93%/82%	67%/62%
Hand/arm	99%/95%	100%/95%	96%/78%
Foot/leg	68%/67%	59%/60%	23%/23%
Body	35%	28%	18%
Acute sensory aura <5 min	9%	9%	2%
Mean gradual progression time	32 min	30 min	32 min
Mean duration	3 h 43 min	4 h 54 min	1 h 12 min
Aphasic aura			
Overall	72%	81%	18%
Paraphasia or difficulty finding words	66%	52%	75%
Impaired language production	96%	94%	72%
Impaired comprehension	10%	5%	38%
Mean duration	3 h 7 min	3 h 19 min	43 min
Basilar-type aura			
Overall	69%	72%	10% ^{***}
Dysarthria	73%	69%	53%
Vertigo	72%	54%	61%
Tinnitus	29%	17%	45%
Hypacusia	48%	20%	21%
Diplopia	51%	28%	45%
Bilateral visual symptoms	53%	44%	40%
Ataxia or loss of balance	72%	54%	9%
Decreased level of consciousness	31%	19%	21%
Simultaneous bilateral paresthesias	11%	13%	24%
Mean duration	--	--	1 h

The percentage within each category is the percentage of the total (overall figure) of those with the specific aura symptom. FHM=familial hemiplegic migraine. SHM=sporadic hemiplegic migraine. *From 105 families with 362 individuals affected by migraine with aura.



- L'attacco di emicrania emiplegica può essere associato a un disturbo di coscienza che può arrivare fino a un vero stato di coma e durare anche diversi giorni
- L'attacco può associarsi a crisi epilettiche (anche a un vero stato di male)
- Atassia cerebellare, epilessia e ritardo mentale possono essere presenti anche nelle fasi intercritiche



	Possible abnormal findings during a severe attack	Between attacks
CT or MRI of the brain ^{12,37,61,71,88,91,92,94,96,99,102,108,128-130}	Cerebral oedema with swelling of cortical ribbon Cerebellar atrophy (FHM1)	Normal cerebral parenchyma Cerebellar atrophy (FHM1)
Cerebral angiography ^{99,105,109,132,133} (by MRI, CT, or catheter*)	Vasoconstriction or vasodilatation	Normal
Transcranial doppler of the cerebral arteries ¹³⁵	Diffuse or localised increase in intracranial velocities	Normal
EEG ^{43,72,98,100}	Diffuse slow waves contralateral to the motor deficit can persist for several weeks Sometimes sharp waves or dysrhythmia Seizures or status epilepticus are rare	Normal Epileptic activity can be recorded in the few patients having epilepsy independently of hemiplegic migraine attacks
CSF ^{105,126}	White blood cells are elevated (aseptic meningitis); usual findings are 12–290 white blood cells per mm ³ , mainly lymphocytes but sometimes neutrophil granulocytes Protein elevated up to 1 g/L Normal glucose concentrations	Normal

FHM—familial hemiplegic migraine. SHM—sporadic hemiplegic migraine. *Catheter angiography should be avoided as it might trigger a severe attack.

Table 4: Paraclinical findings in patients with FHM and SHM during a severe hemiplegic migraine attack and between attacks



Paziente con SHMI (interictale)

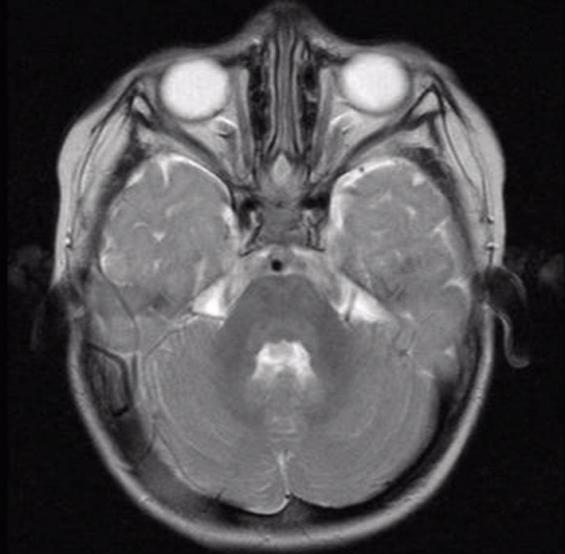
ID paziente: 531199 Data di nascita: 27/06/2006 (1Y) Sesso: Maschio



Cronologia paziente (7)

Eric, 531199
Ric: 70946148
Desc. studio: RM encefalo (senza contrasto)
Desc. serie: ENCEFALO/T2_TSE_AX_512
3 - 35
Con perdita (1:15)

04/07/2007 10:18:22
Osp. Bambino Gesù- Roma
Pos: 22.13 mm
LS: 5.00 mm
C:553 L:1173
Zoom 109%



I anno

PI

Eric, 531199
Ric: 102804048
Desc. studio: ANGIO-RM DISTRETTO VASCOLARE INTRACRANICO
Desc. serie: t2 tra
4 - 11
Con perdita (1:14)

29/05/2014 16:01:28
Ospedale Bambin Gesù
Pos: -19.71 mm
LS: 3.00 mm
C:660 L:1306
Zoom 120%



8 anni

P



Paziente con SHM2 (ictale)

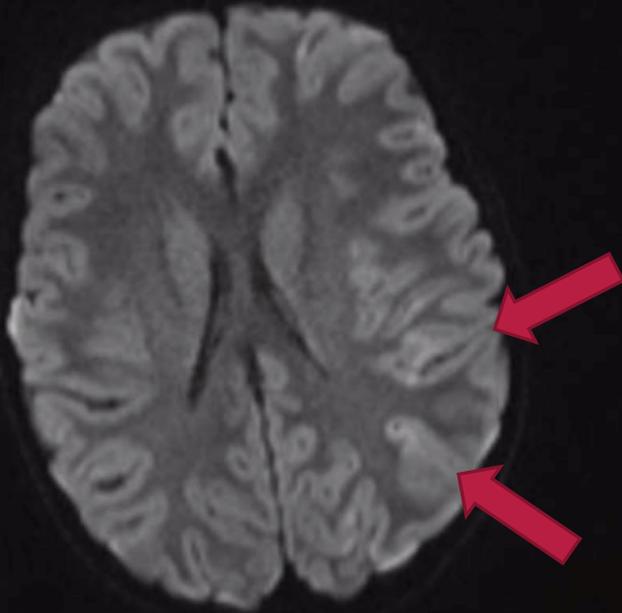
ID paziente: 15868181 Data di nascita: 17/08/2008 (5Y 5M) Sesso: Maschio



Cronologia paziente (8)

Diarmida, Antonio, 15868181
Ric: 102729974
Desc. studio: RM ENCEFALO (SENZA E CON CONTRASTO)
Desc. serie: diffusione 0 1000_TRACEW
3 - 67
Con perdita (1:21)

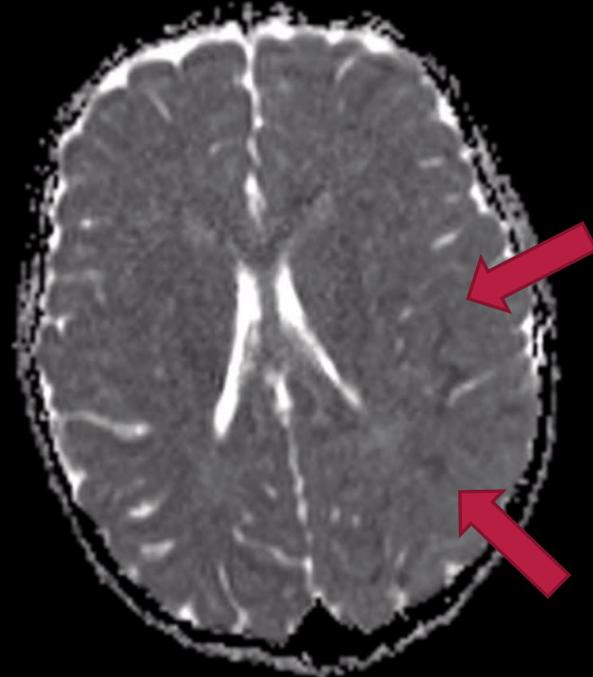
21/01/2014 13:03:14
Ospedale Bambin Gesù
Pos: 51.81 mm
LS: 3.00 mm
C:225 L:505
Zoom 290%



R

Diarmida, Antonio, 15868181
Ric: 102729974
Desc. studio: RM ENCEFALO (SENZA E CON CONTRASTO)
Desc. serie: diffusione 0 1000_ADC
4 - 27
Con perdita (1:17)

21/01/2014 13:03:15
Ospedale Bambin Gesù
Pos: 51.81 mm
LS: 3.00 mm
C:1138 L:2262
Zoom 290%



R

P

Collega 1 (Senza sincronizzazione)

P

Collega 1



HEMIPLEGIC MIGRAINE: FIRST ATTACK AND CLINICAL PRESENTATION IN PEDIATRIC AGE

Irene Toldo^{1*}, Francesco Brunello², Veronica Morao², Egle Perisinotto², Massimiliano Valeriani³, Dario Pruna⁴, Elisabetta Tozzi⁵, Filomena Moscano⁶, Giovanni Farello⁵, Roberto Frusciante³, Marco Carotenuto⁷, Carlo Lisotto⁸, Silvia Ruffatti², Ferdinando Maggioni², Cristiano Termine⁹, Gabriella Di Rosa¹⁰, Margherita Nosadini², Stefano Sartori², Pier Antonio Battistella²

TABLE 1: Characteristics of the study population

POPULATION CHARACTERISTICS	TOT (N=46)	SHM (N=32)	FHM (N=14)	p
SEX, F: M (%)	24 (52%): 22 (48%)	16 (50%): 16 (50%)	8 (57%): 6 (43%)	-
AGE AT ONSET y, mean \pm SD, (range)	10.5 \pm 3.8 (2-16)	10.7 \pm 3.7 (2-16)	10.2 y \pm 4.2 (4-15)	-
	\leq 6 y	6 (19%)	4 (29%)	0.46*
	7-12 y	13 (41%)	5 (36%)	-
	13-18 y	13 (41%)	5 (36%)	-
GENETICS				
<i>CACNA1A</i> (n=15)	5/15 (33%)	5/13 (38%)	0/2f (0%)	0.52*
<i>ATP1A2</i> (n=13)	9/13 (69%)	4/7 (57%)	2/3f (5/6) (66%)	-
<i>SCN1A</i> (n=1)	1/1 (100%)	1/1 (100%)	-	-
<i>PRRT2</i> (n=2)	1/2 (50%)	0/1 (0)	1/1f (100%)	-
FAMILY HISTORY				
EPILEPSY	7/46 (15%)	2/32 (6%)	2/10f (4/14) (20%)	0.23*
MIGRAINE ^o	21/46 (46%)	16/32 (50%)	3/10f (5/14) (33%)	0.30*
OTHER NEUROLOGICAL MANIFESTATIONS				
TENSION-TYPE HEADACHE	7/46 (15%)	3/32 (9%)	4/14 (29%)	0.54*
MIGRAINE WITH TYPICAL AURA	5/46 (11%)	5/32 (16%)	0/14 (0%)	0.30*
MIGRAINE WITHOUT AURA	13/46 (28%)	8/32 (25%)	5/14 (36%)	0.49*
FEBRILE SEIZURES	5/46 (11%)	4/32 (13%)	1/14 (7%)	-
EPILEPSY	2/46 (4%)	1/32 (3%)	1/14 (7%)	0.52*
CEREBELLAR ATAXIA	1/46 (2%)	1/32 (3%)	0/14 (0%)	0.23*
INTELLECTUAL DISABILITY	4/35 (11%)	3/23 (13%)	1/12 (8%)	-

Eom et al., 2012

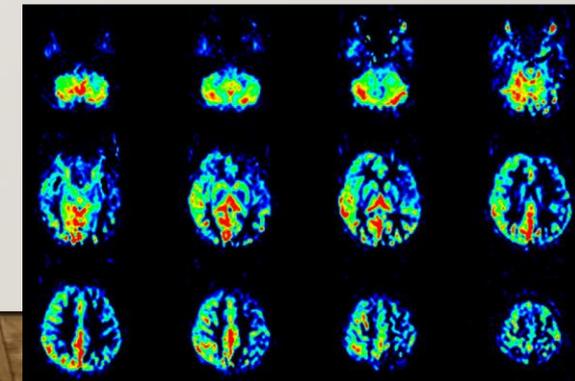



TABLE 2: Features of the first HM attack in the study population

FIRST HM ATTACK	TOT (N=46)	SHM (N=32)	FHM (N=14)	p	
TRIGGER FACTORS <i>At least one trigger</i>	21/46 (46%)	14/32 (44%)	7/14 (50%)	-	
EMOTIONAL STRESS	9/21 (43%)	6/14 (43%)	3/7 (43%)		
HEAD TRAUMA	5/21 (24%)	3/14 (21%)	2/7 (29%)		
PHYSICAL EFFORT	4/21 (19%)	3/14 (21%)	1/7 (14%)		
FEVER	1/21 (5%)	1/14 (7%)	0/7 (0%)		
OTHERS	2/21 (10%)	1/14 (8%, videogames)	1/7 (14%, viral infection)		
TYPE OF NON-MOTOR AURA					
<i>At least one type</i>	40/46 (87%)	28/32 (88%)	12/14 (86%)	-	
VISUAL	14/40 (35%)	8/28 (29%)	6/12 (50%)	0.30*	
SENSORY	26/40 (65%)	16/28 (57%)	10/12 (83%)	0.16*	
APHASIC	4/40 (10%)	3/28 (11%)	1/12 (8%)	-	
BASILAR-TYPE (<i>dysarthria, vertigo, etc..</i>)	25/40 (63%)	16/28 (57%)	9/12 (75%)	0.48*	
<i>Number of type simultaneously</i>	0	6/46 (13%)	4/32 (13%)	2/14 (14%)	-
	1	17/46 (37%)	15/32 (47%)	2/14 (14%)	0.05*
	2	17/46 (37%)	11/32 (34%)	6/14 (43%)	0.74*
	3	6/46 (13%)	2/32 (6%)	4/14 (29%)	0.06*
DURATION of MOTOR AURA, m or h, mean \pm SD (range)	3.5h \pm 8.7h (5m-48h)	4.8 h \pm 10.1h (5m-48h)	27.7m \pm 22.7m (5m-90 m)	0.001* *	
DURATION of HEADACHE, m or h, mean \pm SD (range)	13.7h \pm 17h (10m-48 h)	17.0h \pm 18.3h (20m-48 h)	5.6h \pm 9.2h (10m-24 h)	0.02**	
TOTAL DURATION OF HM ATTACK, m or h, mean \pm SD (range)	15.8h \pm 18.9h (30m-48h)	19.6h \pm 20.5h (40m-48h)	6h \pm 8.9h (30m-24h)	0.007* *	
SIGNS AND SYMPTOMS ASSOCIATED					
<i>At least one sign or symptom</i>	29/46(63%)	23/32 (72%)	6/14 (43%)	0.06	
IRRITABILITY-AGITATION	9/29 (31%)	9/23 (39%)	0/6 (0%)	0.14*	
DROWSINESS	7/29 (24%)	5/23 (22%)	2/6 (33%)	0.61*	
VIGILANCE LOSS	10/29 (34%)	6/23 (26%)	4/6 (66%)	0.14*	
FEVER	7/29 (24%)	7/23 (30%)	0/6 (0%)	0.29*	
SEIZURES	1/29 (3%)	1/23 (4%)	0/6 (0%)	-	
OTHERS	3/29 (10%)	3/23 (13%: vomiting, amnesia)	0/6 (0%)	-	
<i>Number of signs/symptoms simultaneously</i>	0	17/46 (37%)	9/32 (28%)	8/14 (57%)	0.06*
	1	21/46 (46%)	15/32 (47%)	6/14 (43%)	-
	>2	8/46 (17%)	8/32 (25%)	0/14 (0%)	0.08*
PROLONGED ATTACK					
TOTAL RECOVERY >72h	3/34 (9%)	3/25 (12%)	0/9 (0%)	0.55*	
HEMIPLEGIA >6h	3/38 (8%)	3/26 (12%)	0/12 (0%)	0.54*	
APHASIA >6 h	2/38 (5%)	0/26 (0%)	2/12 (17%)	0.09*	



Bambino vs. adulto

- **Rapporto femmine:maschi**

1:1 nella casistica pediatrica, molto piú alto negli adulti. Il rapporto è particolarmente alto nelle forme non associate a mutazione genica (6:1, Hiekkala et al., 2018), piuttosto che in quelle monogeniche (2.5:1, Thomsen et al., 2002)

- **La prevalenza di auree non motorie (visiva, sensitiva, afasia) è piú bassa che negli adulti**



Settembre 2008

E.C.

Bambino di 2 anni ricoverato per uno stato di male autonomico, caratterizzato da mancata responsività, con ipotonia, pallore, deviazione dello sguardo a sn, con intermittenza della condizione e responsività. Un EEG critico effettuato presso altra sede mostrava anomalie centro-temporo-occipitali destre, interrotto dopo somministrazione di diazepam e lorazepam.

Eric è già stato ricoverato presso il nostro reparto un anno fa per un episodio analogo e ritardo delle acquisizioni. Ha effettuato in quell'occasione una RM encefalo risultata nella norma.

In un recente ricovero presso la NPI dell'Università la Sapienza di Roma e dimesso con diagnosi di atassia cerebellare di nnd. ha effettuato : dosaggio alfa fetoproteina, GAA, Cr/Crn, ac.organici urinari, cupruria, ceruloplasmina, cupremia, SPOT acil carnitina e biotinidasi, tuttora in corso di refertazione. Ripeteva inoltre RM encefalo che ha evidenziato, a confronto con il precedente esame, un'iniziale atrofia cerebellare sia vermiana che emisferica

ESAME OBIETTIVO

Esame obiettivo neurologico: nulla a carico dei nervi cranici per quanto esplorabili; controllo del tronco solo per qualche secondo, non raggiunta la posizione eretta; presenza di tremore posturale

DIAGNOSI ALLA DIMISSIONE

stato epilettico autonomico in bambino con atrofia cerebellare ad eziologia non determinata. Dosaggio coenzima Q10 in corso



Giugno 2014

E.C.

Bambino con atassia congenita e atrofia cerebellare progressiva; presenta ritardo cognitivo. Seguito al Policlinico Umberto I. Già ricoverato in passato nel nostro reparto per uno stato autonomico. Nel corso degli ~~anni ha presentato degli episodi di perdita di contatto~~ prolungata associata a movimenti degli occhi verso l'alto. Ha eseguito studi metabolici risultati negativi.

E' venuto a ricovero perché, in seguito a febbre, ha presentato per 2-3 giorni uno stato di sonnolenza, cui è seguita una paresi dell'emisoma di sn. E' stato trasferito quindi dall'Ospedale di Genzano al nostro Ospedale. All'inizio dell'episodio il bambino ha riferito cefalea intensa. Viene riferito che il bambino soffre di episodi di mal di testa. Il padre soffre di emicrania.

ESAME OBIETTIVO

Emiplegia facio-brachio-crutale sn, sonnolenza.

DIAGNOSI DI DIMISSIONE

Emiplegia facio-brachio-crutale sinistra in bambino con atassia congenita, atrofia cerebellare progressiva e ritardo mentale. Sospetta emicrania emiplegica di tipo 1



- Mutazione de novo CACNA1A, SHMI



Settembre 2013

Bambino di 5 anni già osservato 3 mesi fa per convulsioni febbrili ed alterazioni all'EEG. Ha presentato un'altra crisi febbrile a luglio descritta come assenza. Da circa 9 mesi riferisce soprattutto al mattino come uno "stimolo", un "solletico", senza chiaro corrispettivo clinico salvo un ~~sollevamento delle spalle osservato ieri.~~

Nel sonno la mamma ha trovato qualche giorno fa il bambino con molta saliva sul cuscino. EEG ripetuto anche ieri con qualche anomalia irritativa diffusa.

Febbraio 2014

Seguito in passato per convulsioni febbrili. Già eseguite 2 TC cranio e 1 RM encefalo all'età di 2 anni per episodio di afasia non meglio specificata dopo varicella.

In data 20-1-14 in corso di temperatura febbrile elevata (39,3°C), al risveglio, riscontro di emiparesi destra e afasia.

Dubbio episodio critico (successivamente non confermato), per cui effettuata somministrazione di Benzodiazepine presso altra sede.

Effettuata TC cerebrale in urgenza nella norma.

Esame obiettivo: All'arrivo presso il nostro PS il bambino si presentava in condizioni generali scadenti, stato di agitazione, emiparesi destra con afasia. Temperatura 38,9°C.



RM encefalo (21/1): In emisfero sinistro in sede prevalentemente corticale in regione temporo -insulo-parietale si apprezzano minute e diffuse alterazioni di segnale che appaiono iperintense in DWI e ipointense nella mappa ADC .
Le stesse alterazioni non sono apprezzabili nelle sequenze di base nè si impregnano dopo somministrazione di MDC .

Annotazioni: reperti descritti sono indicativi di edema citossico in sede corticale temporo-insulo-parietale, la cui natura non è di univoca interpretazione; la storia clinica e i sintomi in atto non consentono di escludere una patologia su base infettiva. Utile controllo RM a distanza in relazione all'evoluzione clinica.

RM encefalo (28/1): Al controllo odierno, confrontato con il precedente 21-01-2014 si apprezza parziale risoluzione dei reperti precedentemente descritti. Permane attualmente a sinistra aspetto rigonfio dei giri corticali in sede parietale posteriore al vertice che appaiono sfumatamente iperintensi in FLAIR e che mostrano limitata restrizione della diffusività nelle immagini in diffusione. Nella stessa sede, dopo somministrazione di mdc, si apprezza minima impregnazione del rivestimento piaie meningeo.

DIAGNOSI DI DIMISSIONE

Emiparesi destra ed afasia sintomatiche acute

Sospetta vasculite
Febbre



19/03/2014 20:25

DIAGNOSI: vasculite

~~PROCEDURA: Angiografia cerebrale. Esame eseguito per via femorale destra con cateterismo selettivo delle arterie carotidi interne e dell'arteria vertebrale di sinistra (4F).Regolare rappresentazione e distribuzione dellavascolarizzazione cerebrale di entrambi gli emisferi. Non alterazioni steno-ostruttive né malformazioni arterovenose.~~
Regolare pervietà del sistema venoso profondo. Non complicanze immediate.



Settembre 2014

A.C.

A gennaio 2014 in corso di febbre (39,3°C) al risveglio, riscontro di emiparesi destra ed afasia. All'EEG anomalie lente subcontinue fronto-temporali a sinistra. Effettuata TC cerebrale in urgenza nella norma, alla RM encefalo evidenza di edema citotossico corticale temporo-insulo-parietale a sinistra. Completa risoluzione del quadro clinico e radiologico dopo circa 1 mese in seguito a terapia steroidea. Nel sospetto di vasculite iniziata terapia con Aspirinetta ed effettuati Angiografia e studio autoimmunità risultati nella norma

Il 27-9-14 trasferito da altro Ospedale per aver presentato episodio analogo, in corso di rialzo termico dopo aver effettuato RM encefalo di controllo (nei limiti), dal lato sinistro. Effettuata TC cerebrale nella norma.

ESAME OBIETTIVO

All'arrivo presso nostro DEA pz confuso e disfasico, emiparesi brachio-crutale sinistra. Non deficit a carico dei nervi cranici per quanto esplorabili.

Alla dimissione EON nella norma.

RM encefalo (28/9): normale (artefatti da movimento)!

DIAGNOSI DI DIMISSIONE

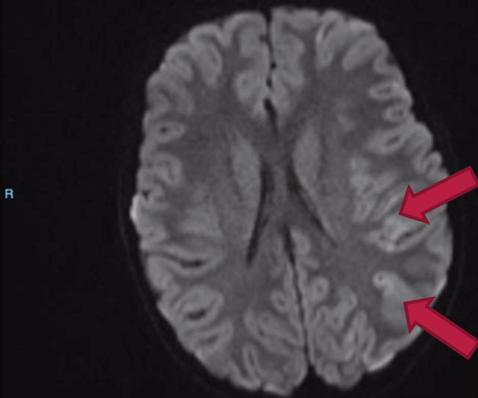
Emicrania emiplegica (studio genetico in corso)



ID paziente: 15868181 Data di nascita: 17/08/2008 (5Y 5M) Sesso: Maschio

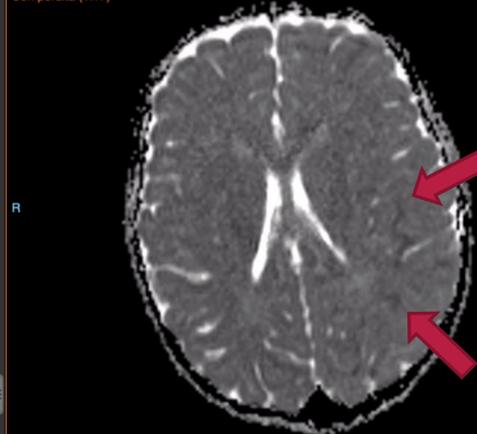
Cronologia paziente (8)
Serrano, Antonio, 15868181
Ric: 102729974
Desc. studio: RM ENCEFALO (SENZA E CON CONTRASTO)
Desc. serie: diffusione 0 1000_TRACEW
3 - 67
Con perdita (1:21)

21/01/2014 13:03:14
Ospedale Bambin Gesù
Pos: 51.81 mm
LS: 3.00 mm
C:228 L:505
Zoom 290%



Serrano, Antonio, 15868181
Ric: 102729974
Desc. studio: RM ENCEFALO (SENZA E CON CONTRASTO)
Desc. serie: diffusione 0 1000_ADC
4 - 27
Con perdita (1:17)

21/01/2014 13:03:15
Ospedale Bambin Gesù
Pos: 51.81 mm
LS: 3.00 mm
C:1138 L:2282
Zoom 290%



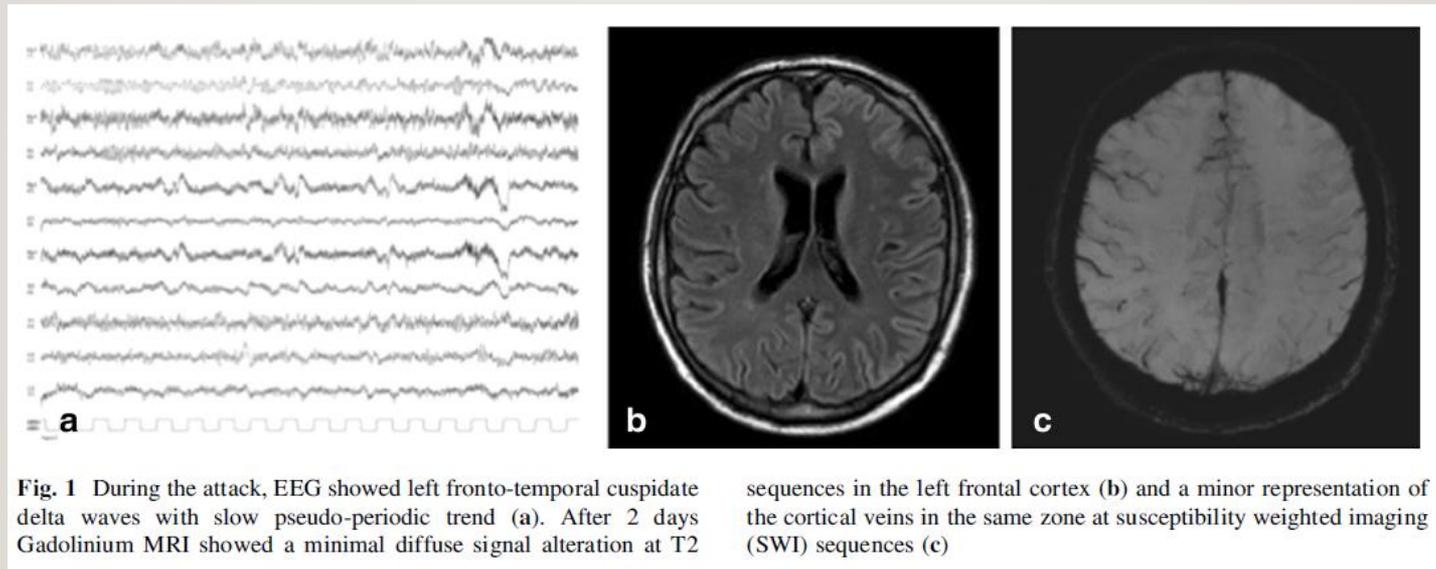
- Mutazione de novo ATP1A2, SHM2

BRIEF COMMUNICATION

Stroke-like attack: first episode of sporadic hemiplegic migraine

Enrico Ferrante¹ · Valentina Prone² · Marco Longoni² · Elio Clemente Agostoni²

Primo attacco di emicrania emiplegica o stroke?



- La presenza e persistenza di un normale riflesso plantare cutaneo depone a favore di HM



Review Article

Spreading Depolarization May Link Migraine and Stroke

Katharina Eikermann-Haerter, MD

Cerebral hyperexcitability

Spreading Depolarization

Migraine

- Electrophysiological and cerebrovascular correlates of SD during aura
- SD activates nociceptive pathways relevant for headache
- SD and migraine share triggers and modulating factors
- Migraine mutant mice are highly susceptible to SD and develop aura-like symptoms after SD

Stroke

- Electrophysiological, cerebrovascular and metabolic correlates of SD during stroke
- Clusters of SD coincide with neurological deterioration in stroke patients
- Frequency of SDs correlates with size of hypoperfused area and infarct
- Migraine mutant mice develop high numbers of SD during stroke with worse outcomes

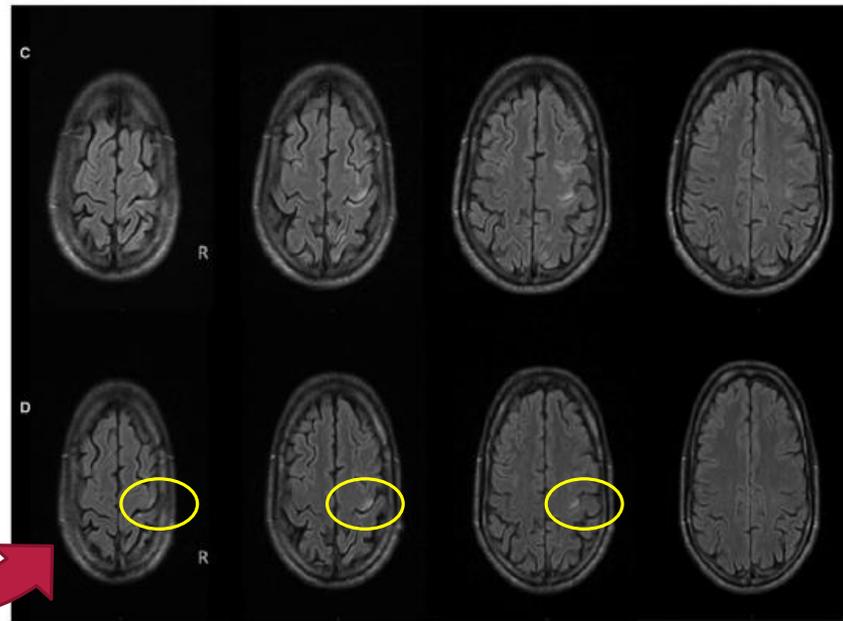
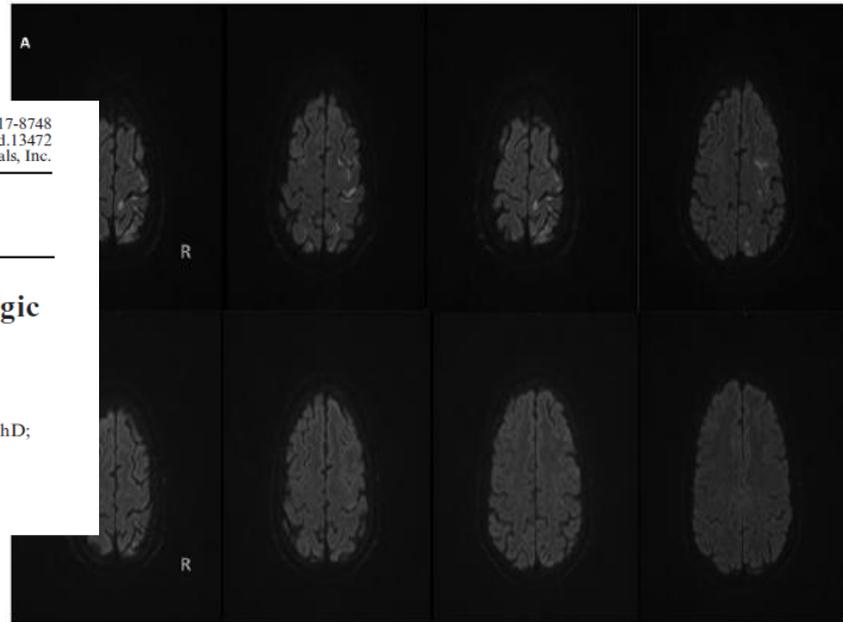
- **L'emicrania costituisce un fattore di rischio per stroke?**



Brief Communications

Migrainous Infarction in a Patient With Sporadic Hemiplegic Migraine and Cystic Fibrosis: A ^{99m}Tc -HMPAO Brain SPECT Study

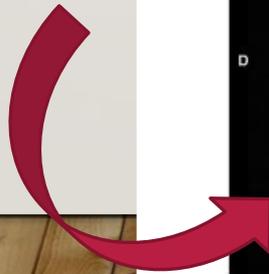
Valentina Mancini, MD ; Giulio Mastria, MD; Viviana Frantellizzi, MD; Patrizia Troiani, MD, PhD; Stefania Zampatti, MD; Stefania Carboni, MSc; Emiliano Giardina, MSc, PhD; Rosa Campopiano, MSc, PhD; Stefano Gambardella, MD, PhD; Federica Turchi, MD; Barbara Petolicchio, MD, PhD; Massimiliano Toscano, MD, PhD; Mauro Liberatore, MD; Alessandro Viganò, MD, PhD; Vittorio Di Piero, MD, PhD



In acuto



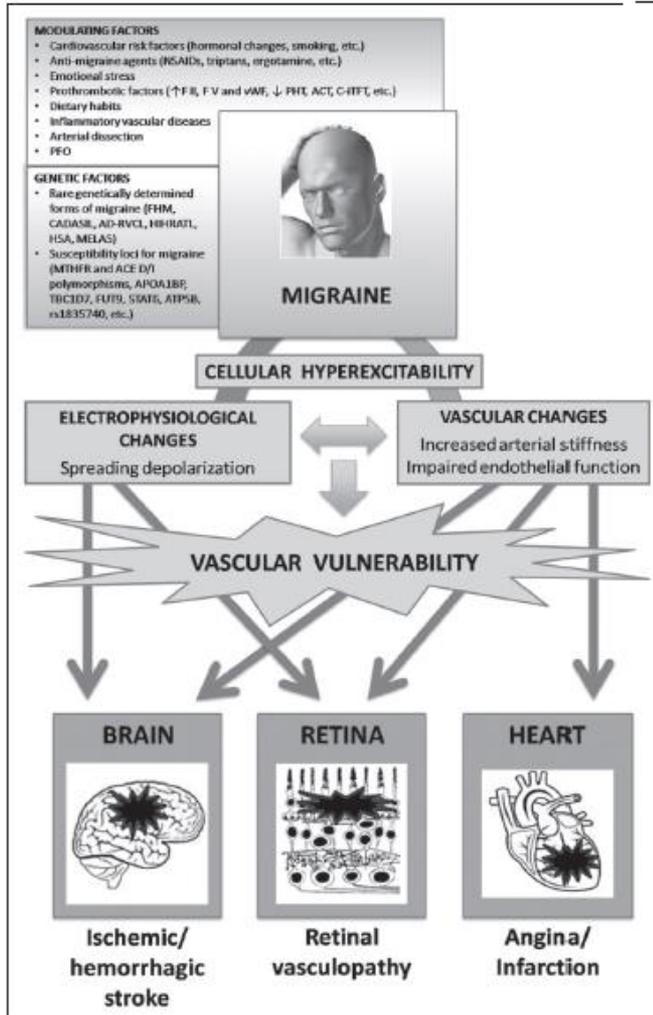
Dopo 10 giorni





Comment, Observation and Rebuttal

Spreading Depolarization May Link Migraine, Stroke, and Other Cardiovascular Disease



- **L'emicrania costituisce un fattore di rischio per la patologia ischemica di vari organi**



In conclusione:

- L'emicrania emiplegica può essere difficile da diagnosticare, soprattutto nelle forme sporadiche e in caso di primo attacco
-
- La diagnosi differenziale del primo attacco di emicrania emiplegica con lo stroke non è banale e può portare a trattamenti terapeutici errati
 - La coesistenza di sintomi neurologici diversi (epilessia, atassia cerebellare) nelle forme monogeniche di emicrania emiplegica a esordio precoce può indirizzare la diagnosi verso patologie metaboliche o genetiche di tipo diverso
 - La RM encefalo non è sempre di aiuto, in quanto il quadro di neuroimmagine in acuto può essere sovrapponibile a quello dell'ischemia cerebrale