

La Cefalea a Grappolo

Foglio di informazione a cura di European Headache Alliance

Paolo Rossi, Jane Whelan, Audrey Craven, Elena Ruiz De La Torre

European Headache Alliance



Che cos'è la cefalea a grappolo?

- La cefalea a grappolo è uno dei dolori più intensi che l'uomo può provare in natura.
- Interessa 3-4 persone su 1000, una prevalenza simile a quella della sclerosi multipla e della malattia di Parkinson ma è pressoché misconosciuta al di fuori degli ambienti specialistici.
- Gli uomini sono colpiti più spesso delle donne, fatto inusuale in medicina delle cefalee.
- Una ricorrenza famigliare è rara (solo il 3-5% delle forme).
- La parola grappolo (brutta traduzione dell'inglese "cluster") fa riferimento al fatto che nella grande maggioranza dei pazienti gli attacchi si raggruppano in un periodo dell'anno della durata di settimane o mesi, per poi sparire fino alla Riattivazione successiva.
- La cefalea a grappolo (CH da cluster headache) esiste in due principali presentazioni cliniche; la variante episodica e cronica. La forma più comune è quella episodica che interessa l'80-90% dei pazienti e si caratterizza per l'alternanza di periodi di attivazione (durante i quali il numero degli attacchi varia da 0 a 8 al giorno) e periodi di remissione (senza attacchi) della durata di più di un mese. Tipicamente i pazienti sperimentano un periodo di attivazione l'anno spesso nella stessa stagione (in Italia i periodi dell'anno in cui la malattia più spesso si ripresenta sono la primavera e l'autunno). Una forma cronica

viene diagnosticata quando il paziente, nell'arco di un anno, non manifesta un periodo di remissione lungo almeno un mese.

- Gli attacchi di cefalea a grappolo si caratterizzano per un dolore lancinante che si localizza su un solo lato della testa, di solito all'interno ed attorno all'occhio con irradiazione alla tempia, che in brevissimo tempo diventa di intensità insopportabile, spesso descritto come uno spillone infuocato nell'occhio. Gli attacchi possono durare da 15 minuti a 3 ore e spesso si ripresentano agli stessi orari (ad esempio nel cuore della notte, al risveglio dopo pranzo o dopo cena).
- La cefalea a grappolo si caratterizza per la presenza in associazione con il dolore, e sullo stesso lato, di almeno uno tra questi sintomi:
 - L'occhio diventare rosso e lacrimare;
 - il naso è chiuso o cola;
 - sudorazione profusa di faccia e fronte;
 - costrizione della pupilla con o senza rigonfiamento e chiusura della palpebra;
 - agitazione fisica, irrequietezza con difficoltà a stare fermi.

La causa della cefalea a grappolo non è nota con certezza, ma sembra ipotizzabile una disfunzione all'interno del network del dolore.

Che differenza c'è tra emicrania e cefalea a grappolo?

Una delle principali differenze tra emicrania e cefalea a grappolo è che la persona affetta da un attacco di emicrania cerca di stare riposato in un ambiente tranquillo mentre la persona affetta da cefalea a grappolo è agitata, smaniosa; Il paziente infatti durante la crisi

difficilmente riesce a star fermo, comincia a passeggiare avanti ed indietro, a mettere in atto manovre per attenuare il dolore ed è incapace di trarre giovamento dal riposo a letto. Inoltre mentre un attacco di emicrania può durare fino a 3 giorni, l'attacco di cefalea a grappolo dura di solito meno di tre ore.

La diagnosi di cefalea a grappolo?

Non ci sono test o esami specifici per porre la diagnosi di cefalea a grappolo che il medico fa solo su una base clinica ovvero dopo una raccolta dettagliata dei sintomi. Gli esami radiologici, TC o Risonanza Magnetica, servono per escludere una causa organica (ad esempio una lesione espansiva cerebrale o vascolare). Le caratteristiche della cefalea a grappolo sono così tipiche, uniche e distintive che diagnosticarla è molto semplice.

Ci sono fattori che possono scatenare (o attenuare) gli attacchi?

L'alcol è l'unico fattore scatenante riconosciuto per la cefalea a grappolo ed in fase attiva è spesso in grado di precipitare un attacco entro un'ora. E' fortemente sconsigliato bere alcolici durante i periodi attivi di malattia (alla remissione qualche bicchiere non crea alcun problema).

Un discreto numero di pazienti affetti da questa malattia riporta la possibilità di sviluppare un attacco con l'inalazione di solventi chimici di varia natura (benzina, solventi per vernici, varechina etc). In fase attiva anche un sonnellino pomeridiano può attivare un attacco ed andrebbe evitato.

Numerose ricerche hanno dimostrato che la grande maggioranza dei pazienti affetti da CH sono forti fumatori. Smettere di fumare non allevia la cefalea ma riduce il rischio di cronicizzazione (smettere di fumare per i benefici che induce sulla salute è comunque auspicabile !!).

Durante la crisi molti pazienti trovano beneficio nella applicazione di ghiaccio o impacchi freddi sulle aree interessate dal dolore, oppure da una attività fisica intensa, oppure dal bere molta acqua.

Quali sono le terapie efficaci?

Sebbene non esista nessuna cura in grado di "disattivare" definitivamente la malattia, negli ultimi 20 anni le terapie a disposizione sono diventate molto più efficaci che in passato.

Le terapie sintomatiche, o dell'attacco acuto, hanno il fine di interrompere il dolore una volta che questo è cominciato. La terapia della CH può essere complessa perché il dolore diventa di intensità insopportabile molto rapidamente, di solito in pochi minuti. Per trattare un attacco di cefalea a grappolo è necessario l'utilizzo di farmaci che agiscono velocemente. *I comuni analgesici non sono utili* perché il dolore della CH è troppo intenso ed anche se somministrati in vena o intramuscolo sono troppo lenti. Anche gli oppiacei sono inefficaci.

L'ossigeno è uno dei trattamenti più efficaci e sicuri per la CH.

Devi respirare l'ossigeno ad una velocità di flusso di 10-15 litri al minuto utilizzando una maschera non-rebreathing (cioè senza buchi e con sacchetto di riserva, ad es quella prodotta dalla Intersurgical) per 15 minuti all'inizio dell'attacco. La terapia di solito comincia a funzionare entro dieci minuti. La prescrizione ideale è per ossigeno gassoso 6000 litri con erogatore regolabile fino a 15 l/min.

Triptani

Le iniezioni di sumatriptan sottocute sono in grado di ridurre fortemente il dolore entro 10 minuti nella maggior parte dei pazienti (i triptani per bocca di solito non sono efficaci perché troppo lenti).

Il *sumatriptan* e lo *zolmitriptan* in *spray nasale* risultano di aiuto in una buona percentuale di pazienti ma sono più lenti a dare sollievo delle iniezioni.

La ricerca sta sperimentando l'efficacia di una serie di dispositivi medici promettenti (stimolatore vagale, stimolatore del ganglio sfenopalatino, etc).

I trattamenti di prevenzione

Sono utilizzati per l'intera durata del periodo attivo nel tentativo di ridurre la frequenza e la severità degli attacchi. Le terapie più in uso sono:

Verapamil: a dosaggi elevati (molto più alti di quelli utilizzati per l'attività antiaritmica per cui viene usualmente prescritto) può risultare efficace sia nella forma cronica che in quella episodica. L'utilizzo del verapamil deve avvenire sotto continuo controllo medico perché c'è bisogno che sia monitorizzata l'attività cardiaca, anche con elettrocardiogrammi ripetuti, e per trovare il dosaggio più corretto.

Il *cortisone*, per via orale, intramuscolo o sotto forma di infiltrazioni del nervo occipitale (un nervo superficiale situato dietro la nuca) agisce rapidamente nel dare un sollievo. Per evitare gli effetti collaterali dovuti all'utilizzo prolungato, il cortisone viene utilizzato per un breve ciclo per ottenere un beneficio rapido intanto che le altre terapie prescritte cominciano ad agire.

Le altre opzioni terapeutiche che possono essere prese in considerazione sono il carbonato di litio, il topiramato, l'acido valproico, il gabapentin ed il baclofen.

Spesso è necessario fare diversi tentativi ed utilizzare diversi dosaggi prima di trovare la combinazione terapeutica ottimale. La cefalea a grappolo è una malattia che deve essere gestita da uno specialista per cui è auspicabile che tu sia seguito presso un Centro Cefalee.

A causa della straordinaria intensità del dolore, della difficoltà a riposare con continuità e della difficoltà a comunicare il dolore il periodo di attivazione della cefalea è per molti pazienti una esperienza angosciante vissuta spesso in solitudine; *il supporto di altri pazienti con la stessa malattia è fondamentale per migliorare le tue capacità di far fronte alla malattia.*

Le associazioni pazienti possono aiutarti a trovare un adeguato supporto ed informazioni accurate ed affidabili sulla CH (vedi i riferimenti a fondo pagina)

I sette (7) comandamenti per una buona assistenza sanitaria

I pazienti esperti afferenti alle associazioni europee hanno identificato **sette (7) raccomandazioni** che i medici e gli operatori sanitari dovrebbero seguire per garantire una buona assistenza sanitaria a chi soffre di questa malattia.

1. Assicurare una diagnosi tempestiva e prescrivere i trattamenti adatti.
2. Diffondere la conoscenza della malattia al di fuori degli ambienti specialistici attraverso una formazione adeguata.
3. Fornire informazioni accurate ed affidabili correggendo quelle false e fuorvianti.
4. Ascoltare la persona, riconoscere la sua malattia e rassicurarlo.
5. Riconoscere le conseguenze negative della cefalea a grappolo sul paziente in ambito lavorativo, sociale e familiare.
6. Incoraggiare i pazienti a parlare della loro malattia in tutti gli aspetti della loro vita, a non vergognarsene e ad entrare in contatto con le associazioni di categoria.
7. Consentire un rapido accesso ai centri specialistici rendendosi disponibili per tutto il tempo della presa in cura.

Se hai incontrato un medico che osserva queste raccomandazioni sei in buone mani...puoi consigliarlo a chi ha il tuo stesso problema.

Le organizzazioni dei pazienti

Possono aiutarti! Contatta per info o supporto. OuCH Italia:

- <http://www.grappolaiuto.it/forum/index.php?topic=11048.msg121009#msg121009> (al link trovi la lista aggiornata dei referenti regionali OuCH).
- Alleanza Cefalalgici Cluster: <http://alcecluster.cefalea.it/>