

1. La Cefalea a grappolo. Aspetti generali

(..di fronte al dolore non ci sono eroi..G.Orwell 1984)

La cefalea a grappolo (CG) è la malattia più rappresentativa di un gruppo di cefalee primarie¹ che va sotto l'acronimo di TACs (trigeminal-autonomic-cephalgias ovvero cefalee trigemino-autonomiche). Le TACS hanno come sintomi distintivi attacchi di dolore unilaterale (cioè fa male un solo lato, o il destro o il sinistro), spesso molto intensi e concentrati nella regione dell'occhio, attorno ad esso o della tempia e che si associano ad attivazione del sistema autonomico parasimpatico craniale (ovvero di quella parte del sistema nervoso che regola l'attività di vasi sanguigni, ghiandole ed organi in generale); l'attivazione autonoma avviene dallo stesso lato del dolore, consensualmente ad esso e si manifesta tipicamente con lacrimazione, arrossamento congiuntivale oppure congestione nasale o rinorrea².

In realtà, il termine cefalea a grappolo deriva da una discutibile traduzione dall'Inglese, Cluster Headache, che fa riferimento ad un'altra caratteristica di questa malattia, presente nelle forme episodiche (che rappresentano il 90% circa delle presentazioni) ovvero la tendenza delle crisi a presentarsi in periodi di attivazione, spesso coincidenti con particolari periodi dell'anno, seguiti da periodi di remissione in cui il paziente è asintomatico. Se costruiamo un grafico dell'andamento temporale delle crisi di uno sfortunato paziente affetto da questa malattia, questo ci mostrerebbe "un grappolo" o meglio un gruppo o un raggruppamento di episodi dolorosi in determinati periodi dall'anno seguito da periodi di completo benessere.

Aldilà degli aspetti nosografici e semantici che riflettono una buona intenzione, ovvero quella di identificare immediatamente una degli aspetti distintivi di questa malattia per favorirne la diagnosi, il punto di partenza imprescindibile per chi si accosta a questa malattia e che permette di capire immediatamente le problematiche che si incontrano nel gestirla, è che la cefalea a grappolo è una malattia infrequente e come tale è nella prassi una questione per specialisti.

La CG infatti ha una prevalenza di 1-3 casi ogni mille abitanti che significa che in un paese di 10000 abitanti ci possono essere non più di 10-15 persone affette che diventano 1000-1500 in una città di un milione di abitanti.

Questo dato numerico, insieme alla disattenzione storica che la medicina ha verso il dolore ed in generale verso le malattie che non diminuiscono l'aspettativa di vita e non hanno "segni" immediatamente visibili e riconoscibili, fa sì che:

- la CG riceve una attenzione minima nei curriculum formativi dei medici, anche neurologi, che di fatto non la conoscono e non sanno gestirla
- data la bassa prevalenza della CG, nella sua vita professionale un medico che non lavora in un ambulatorio dedicato alle cefalee si trova a gestire un numero minimo di pazienti affetti da CG mancando di quell'esperienza gestionale necessaria ad una corretta presa in cura

¹ le cefalee primarie sono per definizione quelle cefalee in cui la malattia consiste nel soffrire di mal di testa ricorrenti senza evidenza strumentale certa di altre malattie o condizioni in grado di causare cefalea e che se trattate determinano la scomparsa del mal di testa. Esempi di cefalea primaria sono l'emigrania, la cefalea tensiva e la CG (in tutte queste malattie infatti gli accertamenti sono negativi e non c'è alcuna evidenza certa di malattia organica). Esempi di cefalea secondaria sono i mal di testa che accompagnano infezioni virali, l'intossicazione da alcolici, l'assunzione di farmaci, la rottura di un'aneurisma etc. Le cefalee primarie sono nettamente più frequenti rispetto alle secondarie

² rinorrea= scolo nasale

- le malattie infrequenti non sollevano particolari interessi economici per cui la ricerca di base e farmacologica è scarsa (quasi tutte le terapie disponibili per la CG sono il prodotto di ricerche effettuate sull'emicrania o acquisizioni legate al caso)
- in terapia del dolore l'efficacia di una terapia viene stabilita confrontando il farmaco con un placebo in un campione numeroso di persone attraverso una metodologia adeguata (randomizzazione, doppio cieco etc); nella CG sono pochissimi gli studi condotti con una metodologia corretta per diversi motivi: a) è difficile arruolare in tempi brevi un numero sufficiente di pazienti, b) alcuni comitati etici non riconoscono come corretto ed auspicabile l'utilizzo del placebo, c) nelle forme episodiche la durata del periodo attivo può essere breve e ciò rende difficile capire se le crisi passano per effetto terapeutico o per cessazione spontanea, d) i centri specialistici mostrano poca disponibilità ad unire le forze per superare le problematiche di reclutamento. Nella pratica clinica, quando un medico prescrive una terapia ad un paziente affetti da CG, soprattutto per quanto riguarda le terapie di prevenzione, spesso di tratta di prescrizioni off-label (ovvero di farmaci che non hanno la indicazione per la CH) e, cosa più importante, il medico non può fare previsioni affidabili sulla efficacia del trattamento che va testata, caso per caso. Per tali motivi c'è bisogno di una stretta collaborazione tra medico e paziente che deve effettuare con regolarità tutte le verifiche necessarie a stabilire l'andamento della terapia e non può seguire la routine utilizzata per altre problematiche cliniche
- la CG, come altre malattie infrequenti o rare, riceve poca o nulla attenzione dalla politica sanitaria con risultati drammatici. Terapie documentate come efficaci, ad esempio l'ossigeno, nel nostro paese non sono dispensate dal Sistema Sanitario Nazionale. L'imigran fiale è distribuito con estrema difficoltà ed i medici di medicina generale spesso si rifiutano di prescriberlo per poco chiari motivi di budget o tollerabilità. Molti Ospedali non hanno percorsi dedicati a questa malattia con il risultato che i pochi specialisti non sono accessibili ai malati. Non esiste alcuna forma di tutela medico-legale per chi soffre di cefalea a grappolo (esenzione ticket, riconoscimento di disabilità etc)

Il risultato di questo stato di impreparazione sulla CG del sistema salute è che la malattia viene riconosciuta con ritardo, gestita in maniera sub-ottimale ed in genere sottostimata.

Dati di letteratura suggeriscono che il tempo medio per formulare la diagnosi varia tra i 3 anni dell'Olanda ai circa 7 anni di USA, UK e Italia. Sebbene in Inghilterra, i dati a disposizione suggeriscono un netto miglioramento nella tempestività della diagnosi dagli anni 60 (tempo medio alla diagnosi 22 anni) agli anni 90 (tempo medio alla diagnosi meno di 3 anni) il ritardo diagnostico sembra comunque inaccettabile.³

I dati ottenuti presso il Centro Cefalee dell'INI di Grottaferrata (3) indicano che solo il 10% dei pazienti riceve la diagnosi al primo attacco di cefalea a grappolo e che solo il 35% dei pazienti riceve la diagnosi corretta entro 3 anni dall'esordio. Se tale è il ritardo diagnostico è facile ipotizzare che in un dato momento, la maggior parte dei pazienti affetti da CH non ha diagnosi. Questo timore è stato recentemente confermato in uno studio epidemiologico italiano condotto a Parma in cui solo il 38% dei pazienti con CH identificati dai ricercatori nella popolazione generale aveva già ricevuto la diagnosi corretta.

In Italia il 62% dei pazienti affetti da CG riferisce di avere ricevuto una diagnosi errata, il 16% riferisce di averne ricevuta più di una (negli USA la media è di 3.9 diagnosi ricevute prima di quella corretta). In Italia, Olanda, USA e UK, meno della metà dei pazienti riceve la prescrizione dei farmaci sintomatici o di prevenzione di prima scelta (sumatriptan fiale, ossigeno, verapamil, litio, cortisone), mentre a più del 50% dei pazienti viene consigliato di assumere farmaci inefficaci (amitriptilina, beta-bloccanti, flunarizina, antidolorifici tradizionali).

³ Cfr per i dati che seguono P.Rossi La Cefalea a Grappolo: un problema di inadeguatezza assistenziale. Confinia Cephalalgia 2007 XVI (2) <http://www.grappolaiuto.it/forum/index.php?topic=7365.0>

In uno studio recente promosso dalla nostra associazione è emerso che solo il 31% dei centri specialistici italiani dedicati alle cefalee garantiva un accesso in emergenza, senza lista di attesa, ai sofferenti di CG.

Con amarezza dobbiamo riconoscere che questo breve testo di Packard del 1979, qui riportato in libera traduzione, a distanza di trentacinque anni è ancora straordinariamente attuale.

“Il paziente affetto da cefalea a grappolo si ritrova spesso orfano di aiuto medico. Nella sua ricerca di figure di riferimento girovaga negli studi di oculisti, otorini, neurologi, dentisti, psichiatri, allergologi, chiropratici, omeopati e sperimenta le pratiche salutiste, di volta in volta più in voga. Mette occhiali, viene radiografato, analizzato, massaggiato, manipolato, punto, infiltrato, reso consapevole di improbabili intolleranze alimentari, messo a dieta, aerosolizzato, mette colliri, gocce, estrae denti, lima il setto nasale, adatta i turbinati, si fa una cultura sulla concha bullosa, prende farmaci inutili e troppo spesso riemerge con la sua cefalea intatta e molto molto sfiduciato....”

Ci siamo soffermati su questi aspetti “mal gestionali” della cefalea a grappolo con una duplice intenzione. Per prima cosa, è necessario sottolineare il paziente che soffre di cefalea a grappolo (e molto spesso chi gli sta vicino) vive un doppio dramma: la malattia con i suoi attacchi di dolore insopportabile e ricorrente e la difficoltà a trovare un’assistenza adeguata che amplifica le sofferenze, “arricchendole” di una tragica sensazione di sfiducia e solitudine.

Il secondo aspetto è che molte delle barriere che limitano l’accesso ad una gestione adeguata di chi soffre di CG sono ben note e rimuovibili con un piccolo sforzo organizzativo e culturale.

AICe Cluster nasce proprio con questa intenzione.

Con l’ambizione di cambiare le cose che non funzionano e di aiutare chi soffre di cefalea a grappolo a trovare l’aiuto di cui ha bisogno sapendo che il cambiamento può nascere solo dalla unione delle forze e delle competenze di tutte le persone motivate che sono pazienti, famigliari e medici interessati.

Aiutateci a migliorare la vita di chi soffre di questa tremenda malattia.

“Di fronte al dolore si desidera solo che finisca. Di fronte al dolore non ci sono eroi”.

Paolo Rossi

Coordinatore Nazionale AICe Cluster

Centro Cefalee INI Grottaferrata

paolo.rossi90@alice.it