

## 2. La cefalea a grappolo. Presentazione clinica

### 2.1 La descrizione di un attacco

Prima di passare ad una descrizione sistematica dei sintomi tipici della cefalea a grappolo, vi invitiamo a leggere con attenzione questa bellissima, articolata e struggente narrazione di un attacco di cefalea a grappolo, così come l'ha consegnata alle stampe diversi anni fa il Professor L. Kudrow, studioso e, al tempo stesso, sofferente di cefalea a grappolo, nella traduzione della Prof.ssa Cristina Tassorelli.

In queste righe c'è tutto quello che c'è da conoscere su questa malattia. Proverò a facilitarne la lettura inserendo dei brevi commenti

*"...Dopo un periodo di alcune ore, in cui mi sono sentito euforico e pieno di energia, comincio a percepire una sensazione di "ripienezza" nelle orecchie, simile a quella che si prova durante una rapida discesa su un aeroplano o un ascensore. A quel punto divengo conscio di un fastidio piu' intenso alla base del cranio, che si estende a tutto il capo, per quanto piu' marcato a destra. Sono trascorsi due o tre minuti. Ben poca cosa, ma sufficiente per capire che un attacco di cefalea a grappolo e' ormai cominciato e sta per divenire rapidamente piu' intenso<sup>1</sup>. Tale certezza anticipatoria mi costerna e mi trovo a dover decidere se continuare la mia attivita' o cancellare tutto e cercare un luogo in cui potermene stare solo. L'ansia, la paura, il panico ed il desiderio di essere da solo aumentano lentamente. Mi accorgo che sto "ascoltando" i cambiamenti che si stanno verificando nella mia testa. L'attacco si sta estinguendo prematuramente, oppure avanza o rimane stabile? Una pugnalata improvvisa colpisce la mia tempia, poi ancora - da qualche parte vicino all'apice del cranio e sui molari superiori, sempre a destra<sup>2</sup>.*

*Mi colpisce ancora alla base del cranio e poi, repentinamente, in una piccola area sul sopracciglio. Il mio naso e' chiuso e, al tempo stesso, cola. Se solo potessi starnutire, forse l'attacco finirebbe... ma nonostante tutti i miei tentativi, lo starnuto non arriva. Mentre i colpi continuano come pugnalate, un dolore sordo si manifesta, crescendo, su un'area grande quanto una mano in corrispondenza dell'occhio e della tempia. ... Devo togliere la cravatta e sbottonare il collo della camicia, ma so gia' so che cio' non alleviera' in alcun modo il mio dolore. Nel tentativo di interrompere il mio disagio, metto la testa fra le gambe, ma il dolore persiste invariato..... Guardandomi allo specchio vedo un volto affilato, pallido e sofferente, la palpebra destra e' lievemente abbassata, mentre il bianco dell'occhio destro e' striato da vasi sanguigni. Non riesco a stare fermo, abbandono lo specchio ed alterno momenti in cui cammino a momenti in cui resto seduto sulla sedia. Come al solito mi assale la paura che il dolore non finisca piu', ma mi scrollo dalla mente il pensiero impossibile, anche perche' nel caso in cui il dolore non diminuisse, sicuramente mi uccidereì .... Il dolore adesso e' dietro e sopra l'occhio, peggiora. Sembra una forza che preme cosi' forte da spingermi la testa all'indietro. La forza alterna intensificazioni e attenuazioni, ma la durata delle esacerbazioni sembra aumentare. L'attacco e' ormai al suo apice, celebrato dalla fuoriuscita di lacrime dal mio occhio destro. Sta durando da 45 minuti.<sup>3</sup>*

---

<sup>1</sup> Nella cefalea a grappolo i sintomi premonitori sono di importanza minore e spesso precedono, come in questa descrizione, l'attacco di pochi minuti (di solito sono "fitte o pugnalate" nella sede del dolore). La loro importanza sta piuttosto nella sensazione che molti pazienti provano di impotenza di fronte all'ineluttabile, "come quando si avvertono i passi sordi del proprio torturatore." E' interessante notare, dal punto di vista nosografico, che la "sensazione di pienezza auricolare" già presente in questo testo è stata riconosciuta come sintomo di una TAC solo nella revisione dei criteri diagnostici proposta dalla International Headache Society nel 2013

<sup>2</sup> La narrazione è estremamente efficace nel rendere conto di un aspetto tipico del dolore della cefalea a grappolo: la velocità con cui diventa straordinariamente intenso, l'assenza di gradualità. Da sottolineare inoltre l'unilateralità del dolore, la possibilità che questo si estenda oltre le sedi tipiche (occhio, tempia, fronte) riportate nei criteri diagnostici ed il carattere drammaticamente privato della sofferenza

<sup>3</sup> Drammaticamente didattica, in questa parte, la descrizione degli altri sintomi e segni tipici della cefalea a grappolo: i sintomi d'accompagnamento al dolore consistenti nell'irrequietezza e nell'attivazione del sistema autonomo che determina la chiusura del naso, l'arrossamento dell'occhio, l'asimmetria palpebrale; il carattere straordinariamente

*Mia moglie si affaccia alla porta. La guardo e vedo la sua espressione mista di pietà frustrazione ed inutilità. Lei vede la mia faccia torturata, così come io l'ho vista in altre occasioni, riflessa nello specchio a questo punto dell'attacco: una bocca spalancata, piena di saliva, un volto grigio, bagnato su un lato ed una palpebra quasi chiusa, il tutto mescolato all'odore di dolore e di angoscia. Chiude la porta e se ne va, provando dolore per me, rabbia per la stupidità della scienza medica e colpa, perché nelle profondità della sua mente si agita il sospetto di essere la causa delle mie sofferenze. Piango per lei, piango per me. Il dolore è pazzesco. All'improvviso mi pervade una furia cieca: alzo una sedia e la sbatto sul pavimento, colpisco ripetutamente il muro con un pugno. Il dolore persiste.<sup>4</sup>*

*Ora i momenti in cui il dolore è meno intenso durano più a lungo. Mi concedo il sospetto che l'attacco stia per finire..... È vero, il dolore sta svanendo. La discesa dalla montagna è rapida. La "forza" se n'è andata. Solo il dolore intenso rimane. La narice e l'occhio continuano a colare. La strada del ritorno, come in tutti i viaggi, copre lo stesso tragitto, ma in maniera più rapida. Il dolore lancinante ora è più facilmente tollerabile. Se ne va... La mia testa si risveglia da un incubo di tormento. Occhio e naso sono asciutti ora. Sospiro. Raccolgo gli indumenti umidi sparsi sul pavimento e li deposito in un cesto. Raddrizzo la sedia innocente e mi massaggio il pugno dolente. Così, finita la battaglia e pulito il campo, apro la porta ed entro nel mondo senza dolore....fino a domani...<sup>5</sup>*

*Paolo Rossi  
Coordinatore Nazionale AICe Cluster  
Centro Cefalee INI Grottaferrata  
paolo.rossi90@alice.it*

---

intenso del dolore che rimanda ad una tortura e con esso al desiderio che finisca sia pure con la soluzione finale, il suicidio; la durata comunque breve (la cefalea a grappolo si risolve nella sua fase più intensa entro tre ore)

<sup>4</sup> Non c'è descrizione scientifica o libro di testo sulla cefalea a grappolo che possa competere con queste poche righe nel descrivere cosa significa vivere con questa malattia. Il richiamo alla sofferenza che si riflette sui famigliari al senso di frustrazione ed inutilità ed alla rabbia che si prova di fronte al dolore è un aspetto troppo spesso trascurato.

Frustrazione, rabbia e dolore diventano spesso per il paziente furia che si risolve in gesti auto-lesivi

<sup>5</sup> Così come non c'è gradualità nell'insorgenza, allo stesso modo il dolore finisce in maniera rapida. L'incubo, la tortura, il tormento la bestia va via lasciando dietro di sé un io scolpito da lividi, paura e speranza

## 2.2 Sintomi e segni della cefalea a grappolo

Le manifestazioni cliniche della cefalea a grappolo, efficacemente riportate nella patografia di Kudrow (vedi "2.1 la descrizione di un attacco"), sono estremamente tipiche e distintive. Inoltre, a differenza di altre forme di cefalea, i sintomi sono stereotipati ovvero molto simili in tutti i sofferenti (difficilmente due emicranici capiscono di avere la stessa malattia; un malato di cefalea a grappolo, dopo aver ascoltato o letto un resoconto di un attacco capisce immediatamente di avere lo stesso tipo di problema ed infatti quasi il 10% dei pazienti si fa la diagnosi da solo).

L'individualità clinica della CG ( e più in generale del fenotipo delle TACs)<sup>6</sup> si basa sostanzialmente su tre elementi:

- a) le caratteristiche del dolore
- b) i sintomi e segni di accompagnamento al dolore
- c) l'andamento temporale

Prendiamo in considerazione ciascuno di questi elementi

### 2.2.1 Il dolore

- Lateralità

Nelle cefalea a grappolo il dolore è unilaterale ovvero tipicamente la testa fa male da un solo lato.

Il lato dolente può non essere sempre lo stesso. Ad esempio in chi ha avuto dolore a sinistra, in un futuro periodo di attivazione della malattia può far male il lato destro ( e viceversa), anche se nella maggior parte dei pazienti gli attacchi si manifestano sempre da una parte<sup>7</sup>. Più raramente in uno stesso periodo attivo il dolore cambia lato da un attacco all'altro (5% delle presentazioni). Comunque il dolore non si localizza mai in entrambi i lati della testa<sup>8</sup>.

- Sede

Il dolore della cefalea a grappolo si localizza tipicamente nelle aree innervate dalla branca oftalmica del trigemino ovvero a livello dell'occhio, attorno ad esso o a livello della tempia (queste aree possono essere interessate in varia combinazione). Il dolore più intenso viene sempre sperimentato in queste sedi. In un attacco però il dolore può interessare o irradiare ad altre parti del cranio e della faccia come la mascella, lo zigomo o anche l'occipite (vedi Figura 1).

*Figura 1 Sede del dolore durante l'attacco di cefalea a grappolo in 180 pazienti (modificato da Manzoni et al., 1981)<sup>9</sup>*

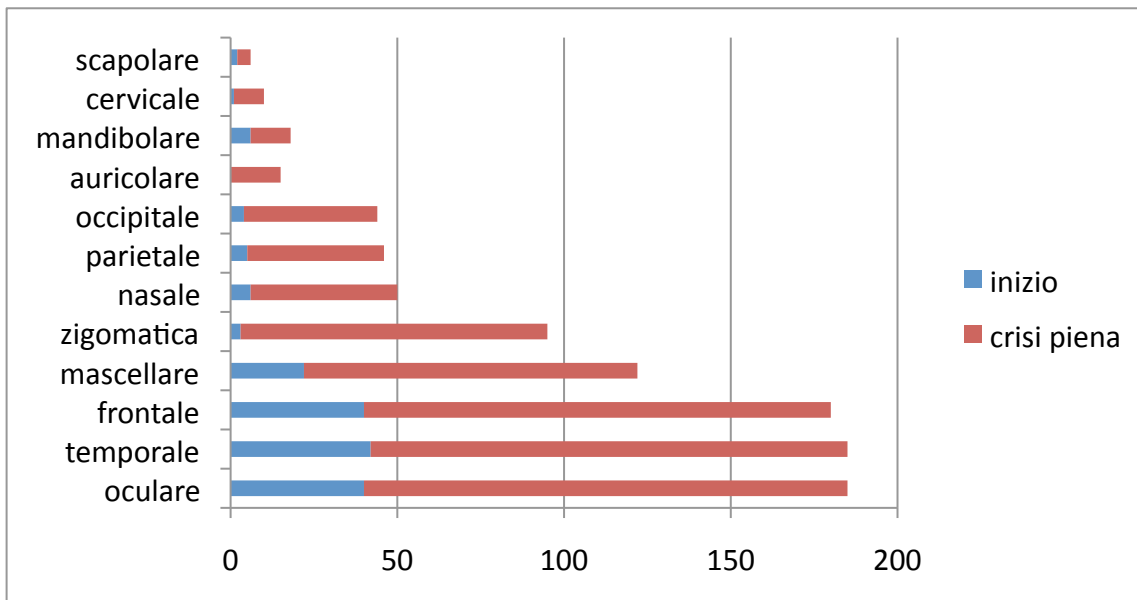
---

<sup>6</sup> Cefalee trigemino-autonomiche (vedi aspetti generali)

<sup>7</sup> l'85% circa

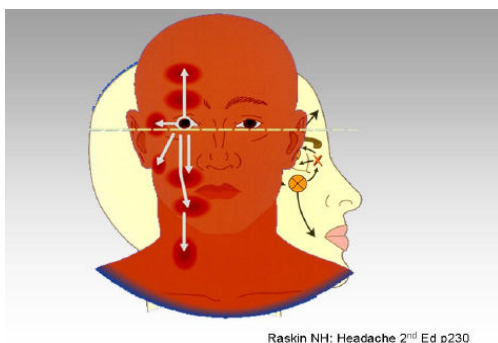
<sup>8</sup> A dispetto del nome nell'emicrania solo 6 volte su 10 il dolore è unilaterale

<sup>9</sup> Risultati del tutto sovrapponibile sono stati riportati anche da Bahra et al più recentemente (2002); per richiamare l'attenzione sulla irradiazione del dolore inferiormente all'occhio alcuni autori parlano di una sindrome



Per richiamare l'attenzione sulla irradiazione del dolore al di sotto dell'occhio alcuni autori<sup>10</sup> hanno identificato una CG superiore che interessa il 46% delle presentazioni ed una CG inferiore in cui il dolore si localizza in almeno un'area al di sotto dell'occhio (Fig 2).

*Figura 2 Il dolore nella cefalea a grappolo può interessare diverse sedi al di sotto dell'occhio (CG inferiore); secondo le casistiche almeno una di queste sedi è coinvolta nel 54% delle presentazioni (tratto da Raskin)*



La possibilità che il dolore si manifesti in sedi diverse da quella orbito-temporale è fonte frequente di errori diagnostici e terapeutici, perché molti medici non specialisti tendono ad attribuire alla sede del dolore un valore causale, per cui se fa male la mascella la causa del dolore è odontoiatrica, se fa male il naso deve essere la sinusite, se è il collo allora deve essere l'artrosi cervicale etc.

- Progressione temporale e durata del dolore

L'attacco di cefalea a grappolo può cominciare come un vago fastidio, un'ombra, ma raggiunge rapidamente il massimo picco d'intensità. Per semplificare potremmo dire che si tratta di un dolore "esplosivo".

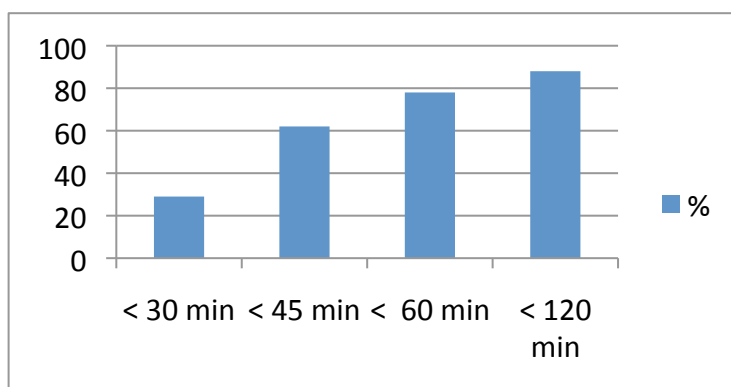
Dopo aver mantenuto un livello di intensità costante anche la cessazione del dolore è altrettanto veloce con una riduzione brusca di intensità in breve tempo.

<sup>10</sup> Cfr Cademartiri et al 2002

La durata di un attacco di cefalea a grappolo è breve dove per breve, in medicina delle cefalee, si intende un dolore che si esaurisce entro 3 ore e dura comunque per più di 15 minuti. Nella figura 3 si osserva chiaramente come in poco meno di un terzo delle persone il dolore si esaurisce in mezz'ora, in due terzi in circa un'ora ed in quasi il 90% delle persone l'attacco dura massimo due ore. In realtà, in molti pazienti persiste alla cessazione del dolore un fastidio intercritico, un'ombra di dolore spesso definita dai pazienti "shadow", di intensità minore, che rende ragione del fatto che in molte casistiche è stata portata una proporzione variabile di soggetti che riferiscono crisi di durata superiore alle due ore <sup>11</sup>.

Nella pratica soprattutto se si fa riferimento alla parte più intensa della crisi la sua durata si esaurisce pressoché invariabilmente entro 3 ore rappresentando un elemento fondamentale per differenziare la CG dalla emicrania.

Figura 3 Durata di un attacco di cefalea a grappolo (Russel 1981)



#### - Intensità e qualità del dolore

La cefalea a grappolo è uno dei dolori più intensi esistenti in natura. Anche se è difficile effettuare confronti con altre malattie dato il carattere soggettivo del dolore, il racconto dei pazienti è concorde nel descrivere un'esperienza terribile. Le donne che hanno provato il dolore del parto riferiscono che quello della CG è molto peggiore. Chi ha sperimentato altri dolori intensi come quello di una colica renale riferisce che si tratta di intensità incomparabili (quello della CG è molto superiore). Infine il 55% degli pazienti durante una crisi pensa al suicidio come soluzione definitiva (ed il 2% lo mette in pratica)<sup>12</sup>.

La quasi totalità delle persone chiamata a classificare gli attacchi riporta un'intensità severa-insopportabile (oppure 8-10 punti su una scala analogico-digitale da 1 a 10, in cui 10 è il dolore peggiore che si possa immaginare). Solo il 4% dei pazienti riporta un'intensità lieve o moderata.

Gli attacchi possono essere di intensità minore all'esordio della malattia oppure all'inizio ed alla fine del periodo attivo. Anche se non tutti gli autori sono concordi, anche nelle donne la malattia può avere un'espressione attenuata.

Per quanto riguarda la qualità del dolore, i pazienti si trovano ad utilizzare una grande qualità di descrittori. È interessante però notare che la maggior parte dei pazienti lasciati liberi di descrivere il dolore riferiscono termini che rimandano ad una tortura ( "un tizzone infuocato nell'occhio", " uno spillo (un pugnale, una spada) che mi trafigge l'orbita", " centinaia di fili elettrici che si accendono", "la palla dell'occhio che sta per esplodere" etc ).

#### 2.2.2 I sintomi d'accompagnamento

<sup>11</sup> Circa il 15% nella serie di Torelli et al 2001 e di van Vliet et al 2003; spesso sono soggetti che soffrono anche di altre forme di cefalea o abusano di antidolorifici/antiemici

<sup>12</sup> Cfr Fishman & Rozen 2011, questa disperazione intrinseca alla violenza del dolore è il motivo per cui la cefalea a grappolo è spesso nota come "cefalea da suicidio"

I sintomi che accompagnano il dolore nella cefalea a grappolo possono essere di due tipi: **locali e generalizzati**.

#### 2.2.2.1 sintomi d'accompagnamento locali

I sintomi che si manifestano localmente in prossimità e **dallo stesso lato del dolore** sono tipici (ma non esclusivi) del fenotipo delle cefalee trigemino-autonomiche (TAC) e riflettono un coinvolgimento del sistema nervoso autonomo locale, ovvero di quella parte del sistema nervoso che regola, per via riflessa ed involontaria, la funzione di vasi, ghiandole, muscoli lisci etc.

Di seguito riportiamo i sintomi autonomici più frequentemente riscontrati durante le crisi di CG e la loro prevalenza in base alle diverse serie cliniche disponibile in letteratura:

Lacrimazione (82-98% dei casi)

Iniezione (arrossamento) congiuntivale (58-84% dei casi)

Rinorrea e/o congestione nasale (68-76% dei casi)<sup>13</sup>

Edema palpebrale (74% dei casi)<sup>14</sup>

Sindrome di Horner parziale (57-69% dei casi)<sup>15</sup>

Sudorazione e arrossamento del volto (rari)

Sensazione di ovattamento auricolare (non ci sono dati disponibili)<sup>16</sup>

**N.B 3-8% dei pazienti non li manifesta**

In pratica nel tipico attacco di cefalea a grappolo l'occhio dallo stesso lato del dolore lacrima, si arrossa, spesso si chiude ed il naso può chiudersi e poi colare come quando si ha il raffreddore (e viceversa).

La presenza di questi segni obiettivi contribuisce a creare un'icona caratteristica del dolore di questa malattia (vedi la sezione ARTe Cluster).

L'intensità dei sintomi autonomici sembra essere correlata all'intensità del dolore e può mancare in una percentuale modesta di casi (< 10%, probabilmente forme attenuate). In realtà spesso il paziente, sopraffatto dalla drammaticità del dolore può non accorgersi di questo tipo di sintomi e non li riporta o li nega: pertanto è utile interrogare i famigliari o porre specificatamente l'attenzione su questo aspetto.

Dal 2004 comunque non è più necessario che il paziente riporti almeno un sintomo autonomo per fare diagnosi di CG

#### 2.2.2.2 Sintomi d'accompagnamento generalizzati

**Una sensazione di irrequietezza, agitazione o un comportamento francamente agitato è presente in più dell'80% dei pazienti.** 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 (cosa che accade quasi sempre nell'attacco emicranico). E' come se una forza inducesse i malcapitati a non fermarsi.

---

<sup>13</sup> Rinorrea= scolo nasale come quello che si manifesta durante un raffreddore

<sup>14</sup> Edema palpebrale= palpebra rigonfia ed abbassata

<sup>15</sup> Combinazione di ptosi ovvero, abbassamento della palpebra e miodesia ovvero riduzione di diametro della pupilla secondaria a ridotta attività della componente ortosimpatica locale, mentre la lacrimazione, l'iniezione congiuntivale, i sintomi a carico del naso etc sono dovuti all'attivazione di un riflesso fisiologico trigemino-parasimpatico

<sup>16</sup> La sensazione di ovattamento auricolare è stata aggiunta solo recentemente ai sintomi locali che accompagnano il dolore della CG

Questo sintomo è così tipico e caratteristico che nella scala di Kip, strumento creato da pazienti affetti da cefalea a grappolo per quantificare in maniera più realistica la severità delle crisi (figura 4), l'evoluzione di intensità viene graduata più su questo fenomeno che sulla intensità del dolore.

*Figura 4 la scala di Kip per quantificare la severità di una crisi (i punteggi in nero che evidenziano come gli effetti del dolore aumentano in maniera esponenziale e non lineare, rappresentano una correzione utilizzata nella clusterbuster pain tracker scale [https://clusterbusters.org/?page\\_id=205](https://clusterbusters.org/?page_id=205))*

Kip 0 = nessun dolore, la vita è bella= **0 punti**

Kip 1 =dolore lieve, un'ombra che va e viene, La vita è ancora bella= **1 punto**

Kip 2 = "ombre" di dolore più persistenti = **2 punti**

Kip 3 = le "ombre" di dolore diventano costanti ma ci si può convivere= **4 punti**

Kip 4 = il dolore comincia ad essere forte, a dar fastidio, desiderio di stare soli = **6 punti**

Kip 5 = Necessità di avere spazio per potersi muovere, non ancora un passeggiatore= **9 punti**

Kip 6 = In piedi brontolando cominciano le lamentele, le maledizioni= **14 punti**

Kip 7 = In piedi, stare a letto è un'opzione impossibile, prendi la bestia per una passeggiata ed alla fine vai a letto esausto= **22 punti**

Kip 8 = il dolore è così forte che urli, sbatti la testa, la stringi, imprechi, ti agiti, insomma fai tutto ciò che può diminuire il dolore = **35 punti**

Kip 9 = comincia la "sindrome perché è toccato a me?"= **60 punti**

Kip 10 = Dolore fortissimo, urli, sbatti la testa, vai al pronto soccorso, sei depresso, esausto, pensi di farla finita= **100 punti**

Altri sintomi generalizzati che si manifestano durante l'attacco di cefalea a grappolo sono quelli di tipo emicranico la fotofobia (ovvero il fastidio alla luce più marcato nello stesso lato del dolore), la nausea, il vomito, la fonofobia, presenti in almeno il 50% dei pazienti.<sup>17</sup> Questi sintomi sono importanti perché ci ricordano che esiste una discreta sovrapposizione tra le diverse cefalee primarie, perché rendono ragione della possibilità di scambiare la cefalea a grappolo non l'emicrania ed in ultimo perché rivelano probabilmente l'esistenza di un terreno emicranico che pone a rischio il paziente di sviluppare una forma di cefalea quotidiana da abuso di farmaci per il dolore.

### 2.2.3 L'andamento temporale

Abbiamo visto nell'introduzione che l'andamento temporale rappresenta un elemento estremamente caratteristico tanto da dare il nome alla malattia (ricordiamo che grappolo fa riferimento al raggrupparsi degli attacchi in determinati periodi per poi sparire).

In base all'andamento temporale la cefalea a grappolo viene classificata in due distinti sottotipi:

- a) **Cefalea a grappolo episodica** caratterizzata dall'alternarsi di periodi di malattia attivi (in cui il paziente presenta crisi a varia frequenza) a periodi di remissione (anticipiamo qui che per definizione per poter essere classificata come una CG episodica il paziente deve aver presentato almeno due "grappoli" o periodi attivi<sup>18</sup> che durano da un minimo di 7 giorni ad 1 anno e intervallati da periodi di remissione che durano più di un mese)

<sup>17</sup> La fotofobia tra questi il sintomo più frequente tanto da essere stato candidato ad entrare come sintomo alternativo nei criteri diagnostici, cosa che poi non è avvenuta

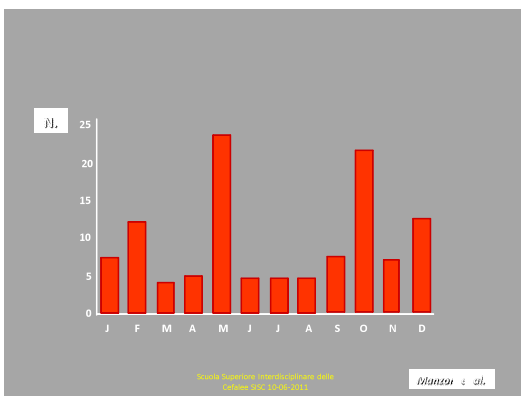
<sup>18</sup> La necessità di avere due periodi attivi sta nell'osservazione che in circa il 27% dei casi non si manifestano altri periodi di attivazione dopo un primo episodio

- b) **Cefalea a grappolo cronica** in cui il paziente presenta crisi continuativamente senza periodi di remissione (per definizione una forma viene classificata come cronica se per un anno non ha presentato periodi di remissione che durano almeno un mese). La CG può presentarsi come cronica dall'inizio o diventare tale dopo essere stata episodica

La forma episodica rappresenta l'80% delle presentazioni, quella cronica il restante 20% circa. Nella forma episodica l'andamento temporale delle crisi presenta altri aspetti interessanti:

- a) la **ricorrenza circa annuale dei periodi attivi** è quel fenomeno per cui i periodi di attivazione o grappoli tendono a manifestarsi in determinati periodi dell'anno coincidenti spesso con le variazioni stagionali maggiori. Il fenomeno è ben rappresentato nella figura 5 tratto da un lavoro di Manzoni su una serie di pazienti afferenti al Centro Cefalee di Parma che documenta come il periodo attivo si manifesti con una probabilità maggiore nel mese di Maggio o di Ottobre. La ricorrenza stagionale in realtà interessa il 43% dei pazienti e si perde con l'andare avanti della malattia.

*Figura 5 Mese di esordio della cefalea a grappolo in una popolazione di pazienti afferenti ad un centro specialistico italiano*



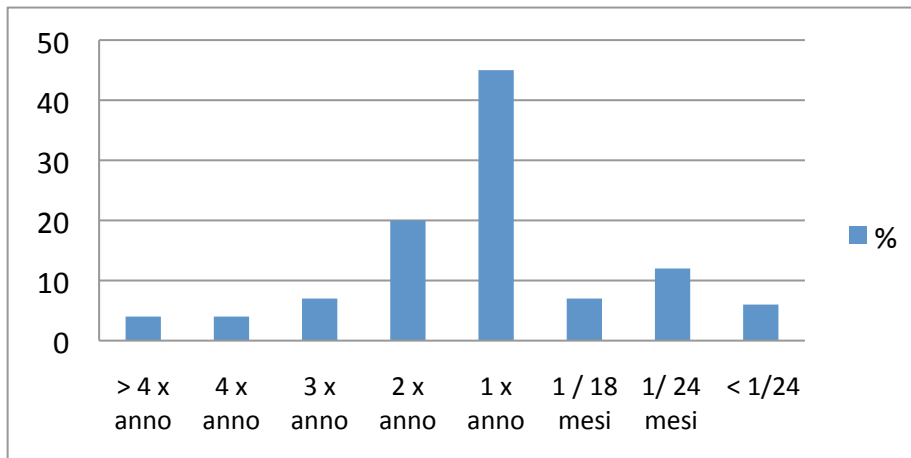
- b) la **ricorrenza circadiana delle crisi** fa riferimento alla tendenza delle crisi a manifestarsi con maggiore probabilità in determinate fasce orarie. Gli orari di maggiore suscettibilità alle crisi (variabili a diverse latitudini) sono le 2 di notte, le tre e le nove del pomeriggio (o meglio 1-2 ore dopo essere andati a dormire e nell'orario della "siesta" che segue i pasti principali). Un ritmo circadiano è presente nel 64% dei pazienti. Le crisi che tendono più spesso a ripetersi ad uno stesso orario sono quelle notturne (attacchi notturni prevedibili sono presenti nel 73% dei pazienti mentre solo il 37% presenta attacchi diurni prevedibili).

Entrambi i fenomeni descritti sebbene molto tipici non interessano tutti i pazienti e come tali non sono contemplati nei criteri diagnostici.

La frequenza con cui si manifestano i periodi attivi è variabile da paziente a paziente: comunque due terzi circa dei pazienti presenta 1-2 periodi di attivazione l'anno (vedi figura 6)



Figura 6 Frequenza dei periodi di attivazione (tratto da Bahra et al 2002; come si vede la maggior parte dei pazienti presenta 1-2 periodi attivi per anno)

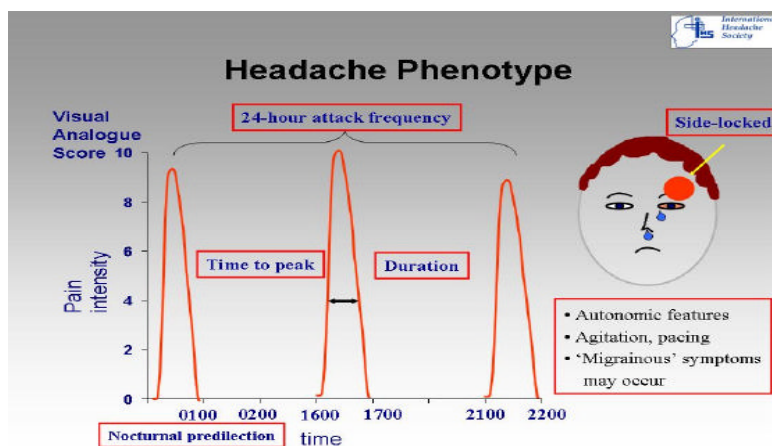


Un periodo attivo dura di media poco più di otto settimane e nel 90% dei pazienti meno di due mesi.

Durante un periodo attivo la frequenza di crisi è estremamente variabile. Nella serie di Russel del 1981 il 60% dei pazienti aveva una frequenza uguale o minore ad 1 crisi al giorno, il 30% una frequenza di 1-2 crisi al giorno ed il 10% una frequenza costantemente superiore a 2 al giorno. Van Vliet su una popolazione non clinica riporta una frequenza media più alta di 3.3 attacchi al giorno. Il numero di attacchi al giorno nella maggior parte dei pazienti aumenta con il maturare del periodo attivo ed è più basso nella fase iniziale ed in quella terminale.

I criteri diagnostici della International Headache Society stabiliscono come tipica della CG una frequenza che cade in un range che va da una crisi ogni due giorni ad otto al giorno per la maggior parte del periodo attivo.<sup>19</sup> Una ottima sintesi del profilo clinico della cefalea a grappolo è riassunto nella figura 7 (file shared nella slide collection della IHS , Prof D. Dodick).

Figura 7 Caratteristiche cliniche della cefalea a grappolo (si noti l'intensità elevata del dolore –pain intensity- raggiunta rapidamente, la breve durata delle crisi, la ricorrenza delle crisi e l'unilateralità obbligata del dolore)



<sup>19</sup> L'inserimento della frequenza di crisi tra i criteri diagnostici serve a distinguere la cefalea a grappolo da altre forme di TACs come l'emigrania cronica parossitica in cui la durata delle crisi è minore mentre la frequenza è maggiore

*Paolo Rossi*  
*Coordinatore Nazionale ALICE Cluster*  
*Centro Cefalee INI Grottaferrata*  
*paolo.rossi90@alice.it*