

### 3. La diagnosi di cefalea a grappolo

La diagnosi di cefalea a grappolo è una diagnosi clinica<sup>1</sup> ovvero si basa sul riconoscimento di una combinazione di sintomi specifica per la patologia e sull'esclusione, attraverso eventuali accertamenti strumentali (sostanzialmente esami di imaging come la Risonanza Magnetica Nucleare) di forme secondarie a patologie organiche laddove queste siano sospettate.

Dal 1988 in avanti, con due successive revisioni, l'ultima delle quali pubblicata nel 2013, universalmente la diagnosi di cefalea a grappolo si basa sui **criteri diagnostici della International Headache Society (IHS)**, vedi Tabella 1, <http://www.ihs-headache.org/>.

Lo sviluppo ed adozione dei criteri diagnostici della IHS ha rappresentato una tappa fondamentale nella storia delle cefalee perché ha fornito a tutti gli interessati (medici, ricercatori etc) la possibilità di parlare un 'unica lingua (ora quando si parla di cefalea a grappolo sappiamo che si fa riferimento ad un quadro clinico ben delimitato e così vale per l'emicrania e tutte le forme di cefalea) con drammatico miglioramento nella circolazione delle idee e dei risultati; inoltre ha permesso di articolare il ragionamento diagnostico e terapeutico in maniera sistematica e standardizzata ponendo le basi per una continua implementazione del sistema di conoscenze in materia.

Il sistema diagnostico dell'IHS nasce per essere utilizzato da medici che hanno già una certa familiarità con questi strumenti. Ad uno sguardo laico, non-medico, può sembrare una combinazione astrusa e complessa.

In realtà il sistema non fa altro che identificare quella combinazione di sintomi che meglio permette di identificare le persone affette da una data forma di cefalea ed escludere quelli affetti da altre forme di cefalea.

*Tabella 1 Criteri diagnostici della IHS (ICHD-3)<sup>2</sup> per la cefalea a grappolo (codice 3.1 )*

#### 3.1 Cefalea a grappolo

Criteri diagnostici:

A. Almeno 5 attacchi che soddisfino i criteri B-D

B. Dolore di intensità severa o molto severa, unilaterale, in sede orbitaria, sovraorbitaria e/o temporale, della durata di 15-180 minuti (senza trattamento)<sup>1</sup>

C. La cefalea è associata ad una o entrambi le seguenti condizioni:

1. Almeno uno dei seguenti sintomi o segni omolaterali al dolore

- a) iniezione congiuntivale e/o lacrimazione
- b) ostruzione nasale e/o rinorrea
- c) edema palpebrale
- d) sudorazione facciale e frontale
- e) arrossamento facciale e frontale
- f) sensazione di otturazione auricolare
- g) miosi e/o ptosi

2. sensazione di irrequietezza o agitazione

D. La frequenza degli attacchi è compresa tra uno ogni due giorni e otto al giorno per più della metà del periodo di tempo in cui la patologia è in fase attiva

<sup>1</sup> Per tutte le cefalee primarie, emicrania, cefalea tensiva, cefalea a grappolo ed altre forme meno diffuse non esiste il marcatore biologico che consente di fare la diagnosi della malattia. Per tutte queste forme la diagnosi è clinica ovvero si basa sul riconoscimento di una combinazione di sintomi specifica per le diverse forme

<sup>2</sup> International Classification of Headache Disorders-3

E. Non attribuibile ad altra condizione o diagnosi secondo l'ICHD-3

### 3.1.1 Cefalea a grappolo episodica

A. Attacchi che soddisfino i criteri per 3.1 e che si verificano in periodi ("grappoli")

B. Almeno due periodi attivi o "grappoli" che durano da 7 giorni ad 1 anno (senza trattamento) ed intervallati da periodi di remissione che durano più di un mese

### 3.1.2 Cefalea a grappolo cronica

A. Attacchi che soddisfino i criteri per 3.1 e il seguente criterio B

B. Attacchi senza fasi di remissione o con remissioni che durano meno di un mese per almeno un anno

In pratica per poter fare diagnosi di cefalea a grappolo è necessario che il paziente abbia presentato un numero minimo di attacchi con le caratteristiche viste nei paragrafi precedenti (2.1 e 2.2) ovvero dolore unilaterale, concentrato nella regione temporo-orbitaria etc, di breve durata (< di 3 ore), di intensità fortemente disturbante, che si associa a sintomi autonomici locali (più spesso lacrimazione, arrossamento congiuntivale, gonfiore palpebrale etc) e/o ad irrequietezza con una frequenza variabile da 1 crisi a giorni alterni a 8 al giorno.

Riportiamo a scopo esemplificativo del ragionamento diagnostico guidato dai criteri sopraesposti due casi clinici osservati nell'ultima settimana presso il nostro centro specialistico.

#### Caso 1

*BS, anni 39, donna*

*Nel 2005 per un mese attacchi di dolore temporo-orbitario irradiati al naso ed allo zigomo sn, unilaterale puro, molto intenso associato a gonfiore palpebrale della durata di circa 60 minuti; gli attacchi, in numero totale di circa 10 in 18 giorni, erano notturni e resistenti ai comuni analgesici.*

- *Diagnosi del medico di medicina generale sinusite*
- *Diagnosi del dentista: persistenza di tessuto vitale dopo devitalizzazione del VII superiore di sn con procedura di revisione.*

*Nell'Ottobre 2013, riattivazione di malattia con crisi notturne (orario d'esordio circa due ore dopo essere andata a letto), della durata di circa 120 minuti, intensissime (3 ricoveri presso il PS), descritte come l'applicazione di scosse elettriche nella testa, associate a lacrimazione oculare, pienezza auricolare ed edema palpebrale. Inefficaci gli analgesici.*

- *Diagnosi del PS: emicrania*

#### *Commento*

*In questo caso il primo dato significativo è il presentarsi di due periodi di attivazione, con crisi a ricorrenza notturna, intervallati da un lungo periodo di remissione, che è una modalità di presentazione quasi esclusiva della CG nella variante episodica. Anche le caratteristiche del dolore, sede, intensità e soprattutto durata<sup>3</sup>, e dei sintomi di accompagnamento sono tipiche.*

---

<sup>3</sup> l'emicrania infatti dura sempre più di 3 ore e deve essere esclusa tutte le volte che le crisi di dolore hanno una durata breve

Quindi il ragionamento clinico articolato sulla presenza di poche caratteristiche porta agevolmente alla diagnosi. Il sospetto di sinusite non è sostenuto da nessun elemento clinico; infatti la cefalea che accompagna questa malattia non è breve, non si presenta ad attacchi, non presenta ricorrenza notturna e non raggiunge le caratteristiche di intensità riportate alla paziente

- *Diagnosi finale: cefalea a grappolo episodica (codice IHS 3.3.1)*

## Caso 2

BMC, 40 anni, donna

Da circa 4 anni lamenta attacchi di cefalea unilaterale destra che esordiscono in regione nucale e si irradiano a tutto l'emicranio destro; il dolore è pulsante, di intensità severa la maggior parte delle volte, peggiorato dallo sforzo fisico ed associato a nausea, fotofobia e fonofobia marcate. La paziente è costretta a mettersi a letto. La durata è di 24-48 ore. La paziente riferisce arrossamento degli occhi durante la crisi, soprattutto del destro. La frequenza di crisi sta gradualmente aumentando a 6-8 episodi al mese.

- *Diagnosi del medico di medicina generale: artrosi cervicale (consigliato trattamento osteopatico)*

## Commento

In questo caso il dolore è unilaterale, ci sono i sintomi d'accompagnamento locale ma le crisi sono di lunga durata. La presenza di altre caratteristiche tipicamente emicraniche (la nausea etc) porta ad una

- *Diagnosi finale: emicrania senza aura*

Il caso è esemplificativo della necessità di considerare diversi aspetti clinici del mal di testa perché è la loro combinazione che porta alla diagnosi

### 3.1 Limiti dei criteri diagnostici dell'IHS

I criteri diagnostici dell'IHS hanno il limite di non essere stati validati contro uno standard obiettivo, ovvero nei confronti di un marcatore biologico (ad es un test di laboratorio) che sarebbe l'unica procedura in grado di stabilire la specificità e la sensibilità di questo sistema diagnostico<sup>4</sup>.

La cefalea a grappolo, come ogni fenomeno biologico è caratterizzato da un certo grado di variabilità nella presentazione clinica; inoltre tra diverse forme di cefalea esiste la possibilità di un certo livello di sovrapposizione (ad es. nel caso 2 descritto prima, l'emicrania si manifestava con i caratteri dell'unilateralità e dei sintomi d'accompagnamento locali tipici della CG).

Negli anni precedenti diversi studi clinici di implementazione dei criteri IHS del 1988<sup>5</sup> hanno evidenziato che, circa il 15% dei pazienti che clinicamente sembrano avere un CG e nessuna altra forma di cefalea, non soddisfano alcuni dei criteri clinici proposti.

La maggiore criticità riguarda il criterio della durata: infatti molti pazienti riferiscono un fastidio intercritico, sub continuo, che persiste alla crisi; pertanto nella pratica clinica **quando si guarda alla durata delle cefalea bisogna far riferimento alla parte più intensa della crisi**. Altro aspetto da vedere con attenzione è quello della frequenza che in alcuni pazienti può essere più bassa di quella prevista.

---

<sup>4</sup> cioè quanti pazienti con cefalea a grappolo sfuggono alla diagnosi clinica, i falsi negativi, e di converso quanti pazienti con cefalea di altro tipo vengono diagnosticati erroneamente come cefalea a grappolo, i falsi positivi

<sup>5</sup> Cfr Torelli et al 2001, Van Vliet et al 2006

In pratica il quadro clinico può essere “sporcato” dalla terapia oppure alla presenza di una forma concomitante di mal di testa.

Con questi limiti in mente, il sistema diagnostico dell'IHS rappresenta comunque il miglior sistema possibile e la sua applicazione e conoscenza consente una rapida identificazione di tutti i casi sospetti di cefalea a grappolo.

### **3.2 Cefalea a grappolo secondaria a lesioni strutturali. Quando sospettarle ? Quando è necessario effettuare un esame di imaging (TC o RMN) ?**

In letteratura internazionale sono stati descritti diversi casi di cefalea con caratteristiche simili o identiche a quelle di una cefalea a grappolo primaria, ma sostenute da una lesione organica cerebrale (cluster-like headache sintomatica).

Al 2009 i casi descritti erano circa 150. Anche considerando che non tutti i casi sono stati descritti, il fenomeno delle cefalee cluster-like sembra essere molto raro, ovvero nella grandissima maggioranza dei casi la cefalea a grappolo non è sostenuta da una lesione organica cerebrale e presenta negatività degli accertamenti radiologici.

E' interessante notare però che nel 50-67% di queste forme la cefalea era indistinguibile per caratteristiche cliniche da una cefalea a grappolo primaria<sup>6</sup>. In questi casi solo la presenza di un esame neurologico alterato poteva indirizzare verso la presenza di una lesione strutturale. Negli altri casi a suggerire una eziologia organica era la presenza di almeno una caratteristica atipica quali una durata lunga delle crisi o una bassa frequenza. Sulla base di questi dati, considerato il fatto che la cefalea a grappolo è un malattia infrequente, è stato suggerito che **tutti i pazienti affetti da una cefalea a grappolo dovrebbero fare almeno una volta nella vita un esame di imaging (la RMN è più sensibile ed è la più indicata). In quei pazienti in cui sono presenti caratteristiche atipiche quali alterazioni all'esame neurologico, sintomi accessori o caratteristiche anomale l'esame di imaging dovrebbe essere effettuato con una certa urgenza.**

Le patologie organiche che più spesso si manifestano con un quadro clinico simile alla CG sono lesioni vascolari o tumori di strutture prossime alla linea mediana (seno cavernoso, carotide interna, ipofisi, etc).

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

---

<sup>6</sup> Cfr Favier et al. 2007, Mainardi et al. 2009