



Giornale delle Cefalee

PERIODICO
SCIENTIFICO
E DI INFORMAZIONE
DELLA SOCIETÀ
ITALIANA
PER LO STUDIO
DELLE CEFALIE

Anno XV • N. 2 • Giugno 2019

SOMMARIO

1 EDITORIALE

Luigi Alberto Pini

2 Prevalenza della cefalea attribuita a viaggio aereo: primo studio multicentrico

Federico Mainardi, Ferdinando Maggioni, Giorgio Zanchin

2 La sindrome del vomito ciclico e il torcicollo parossistico benigno sono associati con un alto rischio di sviluppare cefalea: uno studio longitudinale

Massimiliano Valeriani et al.

3 Le cefalee primarie rare

Carlo Lisotto

EDITORIALE

Cefalea malattia sociale

Luigi Alberto Pini

La storia ufficiale del riconoscimento della cefalea come malattia invalidante poi sociale in Italia comincia nel 2007 quando la regione Lombardia invia una lettera ai presidenti delle commissioni provinciali per la valutazione delle invalidità dove vengono definiti i profili sintomatologici utili per formulare una diagnosi secondo le Linee Guida della IHS costruendo una tabella che si propone come guida di riferimento per la valutazione percentuale delle cefalee nell'ambito dell'invalidità civile. Per completare il quadro informativo e fornire un supporto alle Commissioni, il documento tecnico è integrato dalla Classificazione Internazionale delle Cefalee e propone, per i casi cronici fortemente invalidanti, una percentuale massima di invalidità del 46%.

Contemporaneamente anche a regione Emilia-Romagna Veneto e Piemonte avevano dato indicazioni informali analoghe, ma questo induceva una applicazione a macchia di leopardo delle invalidità

Per ovviare alla mancanza di un quadro normativo, su sollecitazione del prof Giorgio Zanchin, il Consiglio Regionale del Veneto presentò in Parlamento una proposta di legge dal titolo "Disposizioni per il riconoscimento della cefalea primaria cronica come malattia sociale" (progetto di legge n. 4772 del 10 novembre 2011) grazie alla quale le persone afflitte da cefalea pressoché quotidianamente vedrebbero riconosciuto l'impatto sociale della loro malattia.

Nel frattempo era stata promulgata la legge 38/2010 che rappresentava un'opportunità per l'organizzazione del governo clinico delle cefalee, promuovendo la creazione di reti regionali e nazionali dei centri specialistici e di percorsi diagnostico-terapeutici (PDT) locali. Questa legge inoltre avrebbe dovuto supportare l'interazione reciproca tra reti dedicate alla cefalea e le reti di terapia del dolore, promuovendo procedure innovative e sperimentali nel campo delle cefalee croniche refrattarie alle usuali terapie.

Nel 2012 La Regione Emilia Romagna fa un ulteriore passo deliberando un PDT "Percorso Cefalea. Documento di indirizzo regionale per l'assistenza integrata al paziente con cefalea" con il quale vengono definiti i criteri per la

istituzione dei Centri Cefalee in ogni ASL, più 4 Centri Regionali, indicando in dettaglio le strutture, il personale e le modalità operative per fornire diagnosi che essendo definite in delibera regionale avevano riconoscimento presso la varie commissioni per l'invalidità.

Un documento analogo viene approvato dalla regione Calabria il 6/4/2017 e nello stesso anno viene presentato anche alla regione Lazio.

Sempre nel 2017 venne presentata una proposta di Legge che riprendeva quelle precedenti, ma non fu mai discussa in Aula, e quindi in occasione della revisione del LEA assieme al prof Paolo Martelletti, allora Presidente SISC, tentammo di inserire la cefalea nei nuovi LEA, ma nonostante l'impegno esplicito del Ministro, la Corte dei Conti non accettò l'inserimento per carenza di definizione dei costi (nonostante i dati epidemiologici presenti in letteratura scientifica, mancavano dati certificati a livello nazionale dell'incidenza e prevalenza delle forme croniche) e quindi le obiezioni della Ragioneria dello Stato prevalsero nel timore che tale patologia, che per ora non ha markers oggettivi e verificabili specifici, potesse risultare un fattore di spesa non controllabile.

Quest'anno sono state presentate le due proposte di Legge già elaborate in precedenza separatamente dalle relatrici On Arianna Lazzarin e On Giuditta Pini, che hanno poi concordato un testo unico da sottoporre all'Aula. Dopo l'approvazione in Commissione il testo è stato presentato alla Camera dei Deputati il 18/Aprile 2019 e qui approvato quasi all'unanimità. La legge è poi passata al Senato

Ecco il testo ufficiale inviato al Senato (che aveva già approvato la bozza in gennaio).

Trasmesso dal Presidente della Camera dei deputati alla Presidenza il 18 aprile 2019

Disposizioni per il riconoscimento della cefalea primaria cronica come malattia sociale

DISEGNO DI LEGGE

Art. 1. 1. La cefalea primaria cronica, accertata da almeno un anno nel paziente mediante diagnosi effettuata da uno

specialista del settore presso un centro accreditato per la diagnosi e la cura delle cefalee che ne attesti l'effetto invalidante, è riconosciuta come malattia sociale, per le finalità di cui al comma 2, nelle seguenti forme:

- emicrania cronica e ad alta frequenza;
- cefalea cronica quotidiana con o senza uso eccessivo di farmaci analgesici;
- cefalea a grappolo cronica;
- emicrania parossistica cronica;
- cefalea nevralgiforme unilaterale di breve durata con arrossamento oculare e lacrimazione;
- hemicrania continua.

2. Con decreto del Ministro della salute, da adottare entro centottanta giorni dalla data di entrata in vigore della presente legge, previa intesa sancita in sede di Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le regioni e le province autonome di Trento e di Bolzano, sono individuati, senza nuovi o maggiori oneri per la finanza pubblica, progetti finalizzati a sperimentare metodi innovativi di presa in carico delle persone affette da cefalea nelle forme di cui al comma 1, nonché i criteri e le modalità con cui le regioni attuano i medesimi progetti.

Questo è il percorso sin qui compiuto; siamo orgogliosi poiché, per una volta, siamo primi in Europa ad approvare una legge di questo tipo. La storia però non si conclude qui perché questo è il primo passo che ufficializza la prassi già avviata da molte Regioni, ma la SISC, le associazioni dei pazienti e noi tutti operatori del settore dobbiamo vigilare ed impegnarci affinché i nuovi e futuri trattamenti possano avere una applicazione eguale in tutta Italia a vantaggio di questi pazienti che già soffrono tanto.

Bibliografia di riferimento

- http://www.ansa.it/canale_salutebenessere
- Giornale delle Cefalee: Atti del Convegno "Gli aspetti epidemiologici, clinico-gestionali e socio-economici delle cefalee croniche: lo stato dell'arte e i possibili nuovi approcci" Venezia, 26 novembre 2012. ANNO IX - SETTEMBRE 2013 Supplemento al n. 2
- https://www.sisc.it/ita/cefalee-emicranie-mal-di-testa-il-punto-di-vista-degli_24/archivio/cefalee-assistenza-sanitaria-in-italia_17.html
- https://www.sisc.it/ita/centri-cefalee-eventi_9/la-regione-emilia-romagna-delibera-il-percorso-diagnostico-terapeutico-per_62.html

PREVALENZA DELLA CEALFALEA ATTRIBUITA A VIAGGIO AEREO: PRIMO STUDIO MULTICENTRICO

Federico Mainardi¹, Ferdinando Maggioni², Giorgio Zanchin²

¹Centro Cefalee, Divisione di Neurologia, Ospedale Civile Venezia

²Dipartimento di Neuroscienze, Università di Padova

È italiano (e targato SISC) il primo studio dedicato alla valutazione della prevalenza della *Cefalea attribuita a viaggio aereo* (AH), di recente pubblicato su *Cephalalgia*⁽¹⁾; questa entità nosologica, che compare per la prima volta nella terza edizione provvisoria della International Classification of Headache Disorders (ICHD⁽²⁾) fra le forme di cefalea attribuite a disturbi dell'omeostasi (capitolo 10) e successivamente confermata in quella definitiva nella stessa locazione⁽³⁾, è figlia di diversi studi, sempre italiani, nei quali erano stati preventivamente proposti i criteri diagnostici successivamente accettati dalla comunità internazionale⁽⁴⁻⁸⁾.

L'impressione della relativa frequenza nella popolazione generale della AH, frutto di molteplici segnalazioni dirette pervenute in seguito alla risonanza mediatica conseguente alla pubblicazione dei primi articoli, ma anche desunta dalla presenza in rete di numerose testimonianze su siti più disparati, non trova al momento riscontro ufficiale per la mancanza di studi epidemiologici attendibili. Tale carenza, se da un lato è giustificabile con la solo recente descrizione della AH, dall'altro nasce anche dalla difficoltà intrinseca di indagarne l'esatta diffusione con studi osservazionali su popolazione.

La collaborazione fra i Centri SISC di Venezia, Padova, Brescia, Pavia, Pietra Ligure e Torino ha consentito di ottenere il primo dato diretto riguardante la prevalenza della AH in pazienti consecutivi afferenti ai relativi Centri per un periodo di 6 mesi. Degli 869 soggetti inizialmente valutati, 136 (15.6%) sono stati esclusi dalla disamina in quanto privi di esperienza di volo. Ai restanti 733 pazienti (f:586; m:147, età media 39.1 ± 17.3) è stato somministrato un questionario anonimo riguardante l'eventuale comparsa di cefalea durante le varie fasi del volo. In caso di risposta affermativa, veniva richiesta la compilazione della parte di questionario volta a meglio specificare le caratteristiche cliniche dell'attacco e contenente, inoltre, quesiti relativi a tempistica di esordio della AH rispetto alla prima esperienza di volo e costanza di comparsa degli attacchi in voli successivi. Sono stati in questo modo individuati 34 soggetti che rispondevano ai criteri di inclusione dello studio; di questi, 4 sono stati esclusi dalla disamina finale in quanto le caratteristiche

riportate degli attacchi di cefalea esorditi durante il volo erano compatibili con una diagnosi di emicrania senza aura secondo i criteri ICHD-3. Nei restanti 30 casi (m=18, f=12; età media 36.4±7.3), pari al 4% della casistica considerata, veniva posta diagnosi formale di AH secondo i criteri internazionali vigenti. La cefalea primaria più frequentemente associata è risultata essere l'emicrania senza aura, diagnosticata in 24 pazienti; tale dato potrebbe dipendere dalla elevata prevalenza dell'emicrania e dalla disabilità ad essa associata, che motiva maggiormente il soggetto affetto a richiedere una valutazione presso un Centro specializzato. Più nel dettaglio, l'esordio dell'attacco di AH avveniva in tutti i casi durante la fase di atterraggio; il dolore, costantemente unilaterale (fronto-orbitario: n=24; fronto-parietale: n=5) con alternanza di lato in voli differenti in una minoranza di casi (n=4), veniva descritto come di fortissima intensità o insopportabile e della durata non superiore ai 30 min, con remissione spontanea ad atterraggio dell'aeromobile avvenuto. In 4 casi veniva descritta la persistenza di una cefalea gravativa di intensità moderata, nettamente distinguibile dalla fase acuta, che perdurava per alcune ore. La presenza di sintomi di accompagnamento è stata riportata da 7 soggetti (irrequietezza, n=5; iperemia congiuntivale e lacrimazione, n=2), mentre nettamente più frequente è risultata essere la irrequietezza durante l'attacco (n=28). Il 90% dei pazienti ha riportato una propensione negativa nei confronti di ulteriori viaggi aerei per il timore di incorrere in nuovi attacchi. In nessuno dei casi è stata riportata la coincidenza dell'esordio di AH con la prima esperienza di volo. L'occorrenza dell'attacco avveniva in ogni volo in 5 soggetti, in oltre il 50% dei voli in 20, e occasionalmente in altri 5. Un dato interessante, che conferma le precedenti osservazioni, riguarda il ricorso a trattamenti farmacologici, riferito soltanto da un terzo del campione esaminato nonostante la fortissima intensità della cefalea che caratterizza l'attacco di AH, e le manovre spontanee attuante nel tentativo di contenere la violenza del dolore. La strategia risultata maggiormente efficace prevedeva l'assunzione di un analgesico semplice in combinazione con un decongestionante nasale circa

30 min prima del previsto attacco, mentre risultati insoddisfacenti sono stati riportati dai 18 soggetti che avevano attuato spontaneamente delle manovre lenitive (Valsalva, n=12; compressione, n=2; entrambe, n=4).

In conclusione, il primo studio multicentrico conferma l'impressione della relativa frequenza della AH, ponendone la prevalenza al 4%, pur se in una popolazione selezionata, e l'importanza del suo riconoscimento, dal momento che in molti casi può essere prevenuta con semplici accorgimenti; nell'interesse dei passeggeri, un depliant informativo fornito dalle compagnie aeree riguardante caratteristiche cliniche, natura benigna e potenziale trattamento della AH, unitamente al suggerimento di una valutazione neurologica, potrebbe rendere il viaggio più rilassato a chi è già incorso o incorrerà nella spiacevole esperienza della AH.

Resta la necessità di ulteriori studi per chiarire la patogenesi della AH e migliorare l'efficacia dei rimedi terapeutici, come auspicato in autorevoli editoriali^(9,10).

Bibliografia

1. Mainardi F, Maggioni F, Dalla Volta G, Trucco M, Sances G, Savi L, Zanchin G. Prevalence of headache attributed to aeroplane travel in headache outpatient populations: An Italian multicentric survey. *Cephalalgia* 2019; DOI: 10.1177/0333102419843676.
2. Headache Classification Committee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta version). *Cephalalgia* 2013; 33: 629-808.
3. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. *Cephalalgia* 2018; 38: 1-211.
4. Mainardi F, Lisotto C, Palestini C, Maggioni F, Sarchielli P, Zanchin G. Headache attributed to airplane travel ("Airplane headache"): first Italian case. *J Headache Pain* 2007; 8: 196-199.
5. Mainardi F, Lisotto C, Palestini C, Maggioni F, Sarchielli P, Zanchin G. Headache attributed to airplane travel: three new cases with first report of female occurrence and classifying criteria. *J Headache Pain* 2007; 8 (Suppl): S12.
6. Mainardi F, Lisotto C, Maggioni F, Zanchin G. Headache attributed to airplane travel ("airplane headache"): clinical profile based on a large case series. *Cephalalgia* 2012; 32: 592-599.
7. Mainardi F, Maggioni F, Lisotto C, Zanchin G. Diagnosis and Management of Headache Attributed to Airplane Travel. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2013; 13(3):335-341.
8. Mainardi F, Maggioni F, Zanchin G. Aeroplane headache, mountain descent headache, diving ascent headache. Three subtypes of headache attributed to imbalance between intranasal and external air pressure? *Cephalalgia* 2018; 38: 1119-1127.
9. Purdy AR. Airplane headache – an entity whose time has come to fly? *Cephalalgia* 2012; 32: 587-588.
10. Purdy AR, Pascual J. Don't Bring Me Down - Too Fast. *Headache* 2016; 56: 223-224.

LA SINDROME DEL VOMITO CICLICO E IL TORCICOLLO PAROSSISTICO BENIGNO SONO ASSOCIATI CON UN ALTO RISCHIO DI SVILUPPARE CEFALIA: UNO STUDIO LONGITUDINALE

Romina Moavero^{1,2}, Laura Papetti¹, Maria Chiara Bernucci¹, Caterina Cenci¹, Michela Ada Noris Ferilli¹, Giorgia Sforza², Federico Vigeveno¹, Massimiliano Valeriani^{1,3}

¹Headache Center, Bambino Gesù Children's Hospital, IRCCS, Rome, Italy

²Child Neurology and Psychiatry Unit, Tor Vergata University of Rome, Italy

³Center for Sensory Motor Interaction Aalborg University, Aalborg, Denmark

Le cosiddette "sindromi episodiche potenzialmente associate con l'emicrania" (anche dette equivalenti emicranici) sono un gruppo di disordini che colpiscono soggetti con emicrania o ad altro rischio di svilupparla, e sono considerati un'espressione dell'emicrania stessa nei primi anni di vita^(1,2). La nuova classificazione ICHD-3 (International Classification of Headache Disorders) include in questa categoria i disturbi gastrointestinali ricorrenti (una volta noti come dolori addominali ricorrenti), la sindrome del vomito ciclico (SVC), l'emicrania addominale, le vertigini parossistiche benigne, il torcicollo parossistico benigno (TPB), le coliche infantili, l'emiplegia

alternante e l'emicrania vestibolare⁽³⁾. Queste condizioni sono accomunate da un andamento parossistico e periodico, un aumentato rischio di emicrania (26%), e un'alta frequenza di anamnesi familiare positiva per emicrania^(1,4,5). Nonostante gli equivalenti emicranici siano stati descritti più di un secolo fa ci sono pochi dati sulla prevalenza di cefalea e sulle sue caratteristiche in questi soggetti⁽²⁾.

Tra gli equivalenti emicranici la SVC e il TPB sono due sindromi ben caratterizzate e rappresentano una causa frequente di valutazione specialistica. La SVC è caratterizzata da attacchi ripetuti di nausea e vomito

ed interessa circa il 2% dei bambini in età scolare⁽⁶⁾. Gli attacchi hanno una durata altamente variabile e possono essere accompagnati da pallore e letargia⁽¹⁾. In uno stesso individuo gli episodi tendono ad essere altamente stereotipati ed hanno un andamento ciclico, con una risoluzione completa tra un attacco e l'altro⁽¹⁾. L'esordio della SVC è riportato di solito tra i 4 e i 7 anni di età, ma la diagnosi è di solito formulata con un significativo ritardo⁽⁷⁾. La frequenza degli episodi è altamente variabile, ma può essere plurimensile⁽⁸⁾. Nel 40-46% dei casi si associa una diagnosi di emicrania^(1,9).

Il TPB è una condizione benigna caratterizzata da episodi

di torcicollo ripetuti, di solito con alternanza di lato, con remissione completa e spontanea⁽³⁾. L'esordio è di solito nel primo anno di vita, con episodi che si ripetono ogni 45-75 giorni e durano 4.5-6 giorni⁽⁴⁾. Si associa emicrania nel 12% dei casi⁽⁴⁾.

Lo scopo del nostro studio è stato valutare la frequenza dell'incidenza di cefalea in bambini con una storia di SVC e di TPB nel corso dell'infanzia.

Abbiamo raccolto i dati di bambini che si sono rivolti all'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù tra Gennaio 2000 e Gennaio 2018 per episodi ricorrenti di vomito e/o di torcicollo parossistico. Abbiamo quindi ricontattato le famiglie per somministrare un questionario volto alla valutazione della prognosi, con un'enfasi particolare sullo sviluppo di cefalea. Quando presente, le caratteristiche della cefalea sono state indagate in accordo ai criteri diagnostici dell'ICHD-3.

Per quanto riguarda la SVC abbiamo incluso nell'analisi 82 pazienti (41 M, 41 F); l'età media al momento dell'intervista era 12 anni (range 4-24 anni); per quanto riguarda invece il TPB sono stati analizzati 33 pazienti (10 M, 23 F) con un'età media di 7 anni (range 4-17 anni).

SVC

L'età media all'esordio di SVC è risultata essere di 3 anni e 9 mesi (range 1 mese-14 anni), e la maggior parte dei pazienti (67%) ha presentato il disturbo per almeno 3 anni. La frequenza degli episodi era altamente variabile da episodi sporadici ad attacchi quotidiani (in 8 pazienti). L'85% dei bambini ha presentato anche altri equivalenti emicranici. Il 78% dei pazienti aveva una anamnesi familiare positiva per emicrania. Il 79% dei pazienti

intervistati ha presentato cefalea nel follow-up. L'età media all'esordio di cefalea è stata di 6 anni, ma nel 45% dei casi è esordita tra i 3 e i 6 anni. Il 63% di coloro che hanno sviluppato cefalea presentava una frequenza di attacchi almeno mensile, con circa l'11% che lamentava 4 o più episodi al mese. Il 34% riportava fotofobia, il 46% fotofobia, il 31% nausea e il 26% vomito. Una terapia sintomatica per l'attacco veniva usata dal 65% dei casi, con efficacia nell'88% dei pazienti. Applicando i criteri ICHD-3 è stato possibile porre diagnosi di emicrania nel 71% dei casi e di cefalea tensiva nel restante 29%.

TPB

L'età media all'esordio di TPB è stata di 5 mesi, con il 91% dei pazienti con esordio nel primo anno di vita e il 49% nei primi 3 mesi. Nel 24% dei bambini ogni episodio durava alcune ore, nel 36% alcuni giorni e nel 27% alcune settimane. Nel 91% dei casi i bambini hanno presentato, nel corso dell'infanzia, uno o più degli altri equivalenti emicranici. Una anamnesi positiva per emicrania era presente nell'88% dei soggetti. Nel corso del follow-up il 67% dei bambini ha iniziato a presentare cefalea, con un'età media all'esordio di 5 anni; nel 67% dei casi gli episodi di cefalea sono iniziati anche prima dei 5 anni. Nel 41% dei bambini con esordio di cefalea gli episodi si presentavano con frequenza mensile, e nel 18% dei casi venivano riportati almeno 4 episodi al mese. Nel 52% dei casi erano presenti fotofobia, fonofobia e nausea, e nel 19% era riportato un peggioramento del dolore con l'attività fisica. Il 68% dei pazienti faceva uso di farmaci antidolorifici in acuto, efficaci nel 60% dei casi. Applicando i criteri ICHD-3 è stato possibile porre

diagnosi di emicrania nell'81% dei casi e di cefalea di tipo tensivo nel restante 19%.

Nel nostro studio abbiamo quindi dimostrato che la SVC e il TPB sono associati ad un rischio di sviluppare emicrania molto più alto della popolazione generale (7,7%)⁽¹⁰⁾, con un'età media all'esordio della cefalea leggermente più bassa rispetto all'atteso (6 anni vs. 7 anni). È anche importante sottolineare che un totale di 16 soggetti ha 7 anni o meno, non potendo quindi escludere uno sviluppo di cefalea nei prossimi anni, con quindi un potenziale aumento del riscontro di cefalea in questo gruppo di soggetti.

Bibliografia

1. Lagman-Bartolome AM, Lay C. Pediatric migraine variants: a review of epidemiology, diagnosis, treatment, and outcome. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2015 15:34.
2. Gelfand AA. Migraine and childhood periodic syndromes in children and adolescents. *Curr Opin Neurol* 2013; 26:62-8.
3. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS) The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. *Cephalalgia* 2018; 38:1-211.
4. Rosman NP, Douglass LM, Sharif UM et al. The neurology of benign paroxysmal torticollis of infancy: report of 10 new cases and review of the literature. *J Child Neurol* 2009; 24:155-60.
5. Teixeira KC, Montenegro MA, Guerreiro MM. Migraine equivalents in childhood. *J Child Neurol* 2014; 29:1366-9.
6. Abu-Arafeh I, Russell G. Cyclical vomiting syndrome in children: a population-based study. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1995; 21:454-8.
7. Catto-Smith AG, Ranuh R. Abdominal migraine and cyclical vomiting. *Semin Pediatr Surg* 2003; 12: 254-8.
8. Lin YP, Ni YH, Weng WC et al. Cyclic vomiting syndrome and migraine in children. *J Formos Med Assoc* 2011; 110:382-7.
9. Dignan F, Symon DN, AbuArafeh I et al. The prognosis of cyclical vomiting syndrome. *Arch Dis Child* 2001; 84:55-7.
10. Abu-Arafeh I, Razak S, Sivaraman B et al. Prevalence of headache and migraine in children and adolescents: a systematic review of population-based studies. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52:1088-97.

LE CEFALIE PRIMARIE RARE

Carlo Lisotto

Centro Cefalee, Azienda per l'Assistenza Sanitaria n. 5 "Friuli Occidentale", Pordenone

In un Ambulatorio/Centro Cefalee in oltre il 90% dei pazienti viene posta una diagnosi di emicrania, nei suoi diversi sottotipi, o di cefalea di tipo tensivo. Nei restanti casi possono essere riscontrate cefalee secondarie, neuropatie dolorose craniche, cefalea a grappolo e, in una percentuale non ancora ben definita, cefalee primarie rare. Queste ultime comprendono le restanti TACs e le Altre cefalee primarie, ben delineate e caratterizzate nella Classificazione ICHD-3, pubblicata in gennaio 2018. Non sono noti dati sulla prevalenza delle cefalee primarie rare nella popolazione generale e nemmeno nei Centri Cefalee. Per colmare questa lacuna epidemiologica, sarebbe interessante e fonte di preziose informazioni condurre uno studio SISC di ricerca indipendente dedicato a tale specifico argomento. La raccolta e l'elaborazione dei dati risulterebbe utile non solo dal punto di vista epidemiologico, ma anche per la pratica clinica. Di fronte ad una cefalea rara, infatti, può variare anche notevolmente tra i diversi specialisti il percorso diagnostico. Se nella grande maggioranza delle cefalee primarie rare appare ragionevolmente indicato uno studio RM, in altri casi, come nella cefalea primaria trafittiva, un approfondimento neuroradiologico può apparire superfluo. Nel data-base personale, relativo a oltre 5000 casi di cefalee primarie valutate negli ultimi 10 anni, le cefalee primarie rare risultano così distribuite: 3.2 Hemicrania parossistica 4 casi (di cui due dubbi per scarsa risposta all'indometacina), 3.3 Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks 1 caso (SUNA), 3.4 Hemicrania continua 1 caso (peraltro dubbio, per minima risposta all'indometacina), 4.1 Cefalea primaria da tosse 3 casi, 4.2 Cefalea primaria da attività fisica 2 casi, 4.3 Cefalea primaria associata ad attività sessuale 9 casi,

4.4 Cefalea primaria "a rombo di tuono" 2 casi, 4.8 Cefalea nummulare nessun caso, 4.9 Cefalea ipnica 21 casi e 4.10 New Daily Persistent Headache 11 casi. Mancano dati precisi su 4.5 Cefalea da stimolo freddo, 4.6 Cefalea da pressione esterna e 4.7 Cefalea primaria trafittiva, per la loro minore rilevanza clinica. Talora tali cefalee, di carattere spesso aneddotic, non vengono nemmeno riferite dai pazienti, se non dopo espliciti quesiti clinici. La cefalea primaria trafittiva, inoltre, risulta frequentemente associata all'emicrania e svolge pertanto un ruolo clinico marginale per l'impatto molto minore sulla qualità di vita. In sintesi, i risultati relativi alla casistica personale evidenziano in particolare due dati: la prevalenza sorprendentemente bassa dell'Hemicrania continua (HC) e quella invece molto più rilevante della Cefalea ipnica (CI). La HC rappresenta una cefalea piuttosto controversa, la cui fisiopatologia e i suoi stessi criteri diagnostici hanno costituito nel tempo motivi di dibattito e di discussione. Tale cefalea non era presente nella Classificazione ICHD-I, mentre nella ICHD-II è stata una new entry nel capitolo 4. Nell'ICHD-3, invece, la HC è stata inserita nel Capitolo 3, sulla base della tipica unilateralità del dolore, come pure dei sintomi autonomici quando presenti. Sono stati descritti due sottotipi: 3.4.1 HC remittente e 3.4.2 HC non remittente. In base a sporadiche segnalazioni basate su esigue casistiche, la prevalenza di tale cefalea sembra differire notevolmente tra i vari Centri Cefalee, a possibile testimonianza di come gli attuali criteri diagnostici possano lasciare aperti dubbi e incertezze. I criteri A (unilateralità) e D (risposta assoluta all'indometacina) rappresentano elementi clinici ben consolidati e imprescindibili per la diagnosi. La caratteristica clinica di "unilateralità" non è comunque del tutto scevra

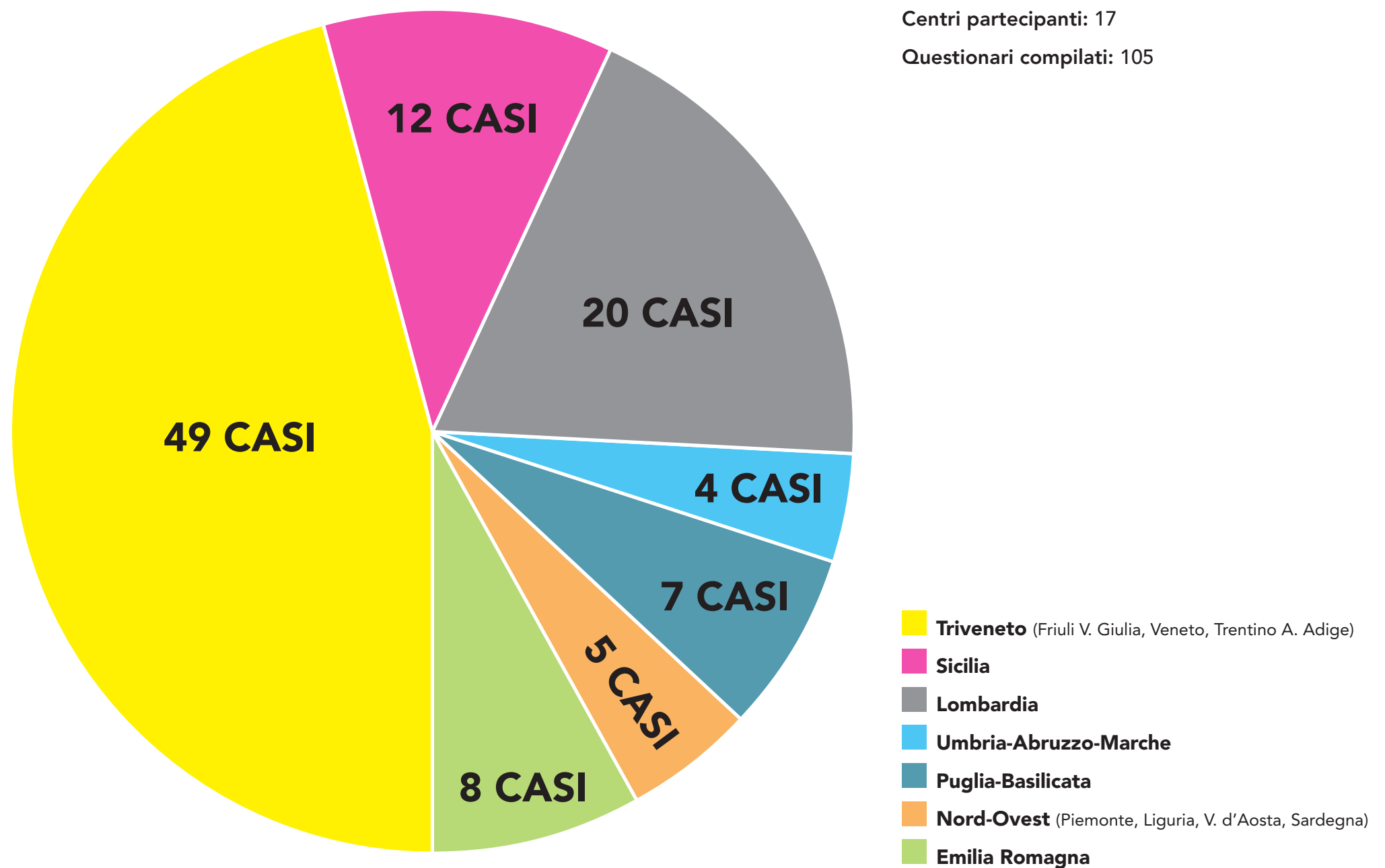
da una certa indeterminatezza, in quanto per le altre TACs la sede topografica del dolore, rigorosamente e strettamente unilaterale, viene chiaramente delineata e circoscritta. Ma sono i criteri B e C quelli che risultano non così immediati e di non univoca interpretazione. Il criterio B prevede che si verifichino esacerbazioni di "moderata o più elevata intensità" (nell'ICHD-II l'intensità era ritenuta necessariamente severa). Non vengono tuttavia specificate né la durata (minuti, ore o giorni) né la frequenza (in un giorno, in un mese o in un anno) di tali esacerbazioni. Anche il punto C risulta non ben definito: i segni/sintomi autonomici (identici a quelli della cefalea a grappolo) omolaterali alla sede del dolore non sono strettamente necessari per la diagnosi, in quanto anche solo l'irrequietezza/agitazione o l'aggravamento del dolore con il movimento possono essere sufficienti per soddisfare tale criterio. A causa di tali possibili incertezze diagnostiche, non è infrequente nella pratica clinica sospettare una forma di HC che successivamente non viene confermata, principalmente per la possibile non assoluta risposta a dosi adeguate di indometacina. In tali casi dovrà porsi la diagnosi di "Probabile HC". Queste sono considerazioni del tutto personali, che possono stimolare un dibattito e che attendono di essere discusse o contraddette da opinioni diverse di Soci SISC esperti in materia. Resta il fatto che la CI costituisce, tra le cefalee primarie rare, la forma più frequente e probabilmente quella più agevolmente diagnosticabile, per le sue peculiari e distinte caratteristiche cliniche. Questo è uno dei motivi che hanno indotto la SISC a promuovere nel corso del 2018 uno studio di ricerca indipendente, basato su uno specifico questionario sugli aspetti clinici e terapeutici della CI, che è stato inviato online a tutti i soci. A

questo studio hanno partecipato 16 Centri, potendo raccogliere ben 105 cartelle cliniche. Tale casistica è di gran lunga la più numerosa, considerando gli studi clinici finora pubblicati. Dal 1988 (anno in cui è stato descritto il primo caso) al 2018, infatti, sono stati

pubblicati globalmente 348 casi. I risultati preliminari dello studio di ricerca indipendente SISC sono stati presentati in occasione del 32° Congresso Nazionale della nostra Società, tenutosi a Firenze dal 28 al 30 settembre 2018. I risultati finali verranno comunicati in

occasione del 50° Congresso nazionale della Società Italiana di Neurologia, che si terrà a Bologna dal 12 al 15 ottobre 2019.

STUDIO DI RICERCA INDIPENDENTE SULLA CEFALEA IPNICA



Giornale delle Cefalee

ANNO XV • N. 2 GIUGNO 2019 • GIORNALE TRIMESTRALE.

Autorizzazione n. 10/05 del Tribunale di Perugia del 1/4/2005

Direttore Responsabile: Francesco De Cesaris

Direttore Scientifico: Carlo Lisotto

Comitato di Redazione: • Domenico Cassano • Gianluca Coppola
• Cherubino Di Lorenzo • Grazia Sances
• Paola Sarchielli • Marco Trucco

Progetto Grafico: Media Enter

PER SOSTENERE LA RICERCA DELLA SOCIETÀ È POSSIBILE EFFETTUARE UNA DONAZIONE ONLINE www.sisc.it (clicca La Società – Raccolta Fondi).