

Rete per la cefalea

Estensori del documento

E.C. Agostoni – Società Italiana di Neurologia Lombardia

D. D'amico – Fondazione IRCCS Istituto Neurologico Carlo Besta

F. Frediani – ASST Santi Paolo e Carlo

L. Grazzi – Fondazione IRCCS Istituto Neurologico Carlo Besta

P. Merlo – Humanitas Gavazzeni Bergamo

C. Moreschi – Fondazione IRCCS Istituto Neurologico Carlo Besta

R. Rao – ASST Spedali Civili di Brescia

G. Sances – Fondazione Mondino Istituto Neurologico Nazionale a Carattere Scientifico IRCCS

C. Tassorelli – Fondazione Mondino Istituto Neurologico Nazionale a Carattere Scientifico IRCCS

D. Zarconi - Società Italiana di Neurologia Lombardia

Indice

1. Premessa
2. Scopo e campo di applicazione
3. Classificazione, epidemiologia ed impatto
4. Documenti di riferimento
5. Descrizione della rete: caratteristiche, attività e modalità di interazione tra livelli
6. Monitoraggio
7. Comunicazione e formazione
8. Sub-allegato

1. PREMESSA

La cefalea in tutte le sue forme richiede una definizione clinica specifica e adeguata, in quanto rappresenta un disturbo frequente e potenzialmente pericoloso.

La distinzione fondamentale è tra cefalee secondarie – in cui il dolore al capo è espressione di una patologia sottostante – e cefalee primarie in cui il dolore e i sintomi associati configurano una vera e propria malattia. Una diagnosi tempestiva permette, prima di tutto, il riconoscimento precoce di forme di cefalea secondarie, che possono comportare rischi, anche gravi, per la vita del paziente, e poi delle varie forme di cefalea primaria, che, pur non minacciando la vita del paziente, inducono tuttavia una significativa sofferenza per il paziente e sono fonte di costi sociali e sanitari elevati.

Tra le cefalee primarie, la forma di maggiore interesse è rappresentata dall’Emicrania, patologia cronica per il suo andamento caratterizzato da attacchi ripetuti nel corso della vita. L’emicrania è una malattia neurovascolare, i cui meccanismi fisiopatogenetici coinvolgono vari livelli del sistema nervoso centrale e periferico e portano al rilascio di peptidi vasoattivi a livello meningeo (sistema trigemino vascolare) **(Diener, 2019)**. Come per tutte le forme di dolore cronico è spesso presente una componente di tipo psico-emotivo che può influenzare negativamente l’evoluzione della malattia e/o portare a comorbidità somatiche e psichiatriche.

Le cefalee primarie e, in particolare, l’Emicrania, comprendono varie forme, con frequenza e gravità diverse, che possono alternarsi nel corso della storia del paziente. In una percentuale non trascurabile di emicranici si verifica un peggioramento del quadro clinico con ricorrenza quotidiana o quasi degli attacchi; si tratta della cosiddetta Emicrania cronica, che spesso si associa all’uso eccessivo di farmaci sintomatici. In tal caso si parla di emicrania cronica associata a “Medication Overuse Headache” (MOH).

Al di là dei sottotipi diagnostici, l’Emicrania è una condizione patologica ad alta prevalenza nella popolazione generale con caratteristiche intrinseche di cronicità per il fatto che affligge chi ne soffre per quasi tutta la sua vita (Diener, 2019; Dodick, 2018) con picchi di prevalenza e impatto maggiore

nell'età giovanile/adulta, ossia nelle fasi di maggiore produttività lavorativa e di elevato impegno sociale/familiare.

Studi recenti hanno infatti dimostrato in modo inequivocabile le conseguenze di tale patologia, in termini di sofferenza e disabilità del paziente e di ricadute e costi per la società nel suo complesso (ridotta produttività, importanti costi sanitari). In questa situazione, i bisogni prevalenti dei pazienti con cefalea e con emicrania in particolare sono rappresentati dall'esigenza di una diagnosi corretta, basata su un iter clinico e strumentale standardizzato, che indirizzi, il più precocemente possibile, ad un'adeguata terapia per ridurre il peso della malattia. Inoltre, il monitoraggio della malattia consente il pronto adeguamento degli interventi terapeutici in base alle variazioni della frequenza degli attacchi e la prevenzione dello sviluppo di "MOH" (uso eccessivo di farmaci sintomatici) e/o di altre comorbidità **(Diener, 2019)**.

Molto spesso le cefalee ed in particolare l'emicrania non vengono adeguatamente diagnosticate, il che comporta ovvie imprecisioni terapeutiche. In uno studio multicentrico italiano **(Cevoli et al. 2009)** si riporta che solo il 27 % dei pazienti diagnosticati come forme emicraniche presso i centri cefalea aveva già ricevuto tale diagnosi in precedenti visite mediche e una percentuale addirittura inferiore al 5% aveva beneficiato di una prescrizione di adeguata terapia di profilassi. Inoltre, l'analisi recente della corretta gestione delle cefalee a livello europeo **(Leonardi et al, 2018)** suggerisce che il 50% dei pazienti non riceve una diagnosi corretta o una adeguata terapia, il che ovviamente moltiplica il rischio che possano svilupparsi abitudini scorrette, come il ricorso eccessivo ai farmaci sintomatici. Un'analoga percentuale di pazienti che avrebbero necessità di essere assistiti in centri specializzati, non riesce a trovare un percorso ed un'assistenza adeguati.

La cefalea in tutte le sue forme richiede una definizione diagnostica specifica e adeguata che è il primo passo essenziale per impostare una strategia terapeutica da valutare nel follow-up. Sono quindi necessari percorsi standardizzati e di collaborazione tra vari livelli sanitari per garantire una diagnosi corretta e tempestiva, sia per il riconoscimento precoce di forme di cefalea secondarie, che per discriminare tra le varie forme di cefalea primaria, assicurando così una gestione differenziata ed adeguata. In particolare, i pazienti con Emicrania necessitano di un'organizzazione in rete che risponda a diversi bisogni in base alle varie forme e in base ai momenti di storia clinica del singolo paziente.

In questo contesto, lo scopo della costituzione di una rete regionale per la gestione cefalee è quello di definire la diagnosi precisa e di ottimizzare e uniformare i percorsi di terapia più appropriati per ogni paziente.

Tale progetto implica la promozione di un corretto iter di diagnosi (VEDI parte seguente CLASSIFICAZIONE), come step preliminare a eventuale esecuzione in urgenza o programmazione di esami strumentali, spesso assolutamente necessari nelle forme secondarie (cefalea da meningite, cefalee da alterazione della dinamica liquorale, cefalee causate da aneurismi, ed emorragia subaracnoidea, cefalee dovute alla presenza di lesioni espansive), ma in genere inutili nell'Emicrania e nelle cefalee primarie tipiche.

Una corretta anamnesi guida ad un adeguato iter terapeutico, basato sulla diagnosi, ma anche sulla realtà del singolo paziente, modulato sulla base di fenotipi clinici ed altri aspetti accessori: frequenza, severità della cefalea, sintomi associati al dolore, altre patologie comorbide, impatto personale e sociale, ecc. I medici ai vari livelli della rete dovranno utilizzare i mezzi e le risorse a loro disposizione per rispondere ai bisogni del paziente utilizzando terapie mediche, approcci non farmacologici, eventuali terapie innovative o assicurando, se necessari, accessi in ricovero.

Un'attenzione particolare va riservata alle forme di emicrania ad elevata frequenza di attacchi, come l'Emicrania cronica (attacchi presenti quotidianamente o quasi e/o comunque per 15 o più giorni al mese), spesso refrattarie alle comuni terapie, con comorbidità importanti e soprattutto con coesistenza di uso eccessivo di farmaci sintomatici. La **Medication Overuse Headache** rappresenta un'evoluzione negativa della malattia emicranica e, a sua volta, può peggiorare la cronicizzazione della cefalea determinando un aumento del rischio di effetti collaterali; in questi casi si rende necessaria una gestione in ambiente specialistico con possibilità di ricovero per cicli di disintossicazione/riabilitazione o accesso a modalità terapeutiche innovative di vario tipo (farmacologiche e non).

2. SCOPO E CAMPO DI APPLICAZIONE

Nel presente documento sono illustrati i livelli della rete per la presa in carico del soggetto adulto affetto da cefalea.

3. CLASSIFICAZIONE, EPIDEMIOLOGICA ED IMPATTO

Sono disponibili criteri standardizzati codificati a livello internazionale dalla International Classification of Headache Disorders, terza edizione (ICDH-3), che rappresenta l'ultimo aggiornamento del sistema nosografico proposto dalla International Headache Society (IHS) nel 2018. Nella ICDH-3 sono comprese tutte le forme di cefalea primaria e secondaria con una perfetta corrispondenza con i codici dell'ICD-10 (vedi Tabella 1 e sub-allegato 1 per approfondimenti).

Tabella 1 – Classificazione internazionale delle Cefalee (ICHD-3rd Edition, 2018) e codici ICD-10 NA

Codici ICHD-3	Diagnosi	Codici ICD-10 NA
1.	Emicrania	G43
2.	Cefalea di tipo tensivo	G44.2
3.	Cefalee trigemino autonome	G44.0
4.	Altre cefalee primarie	G44.80
5.	Cefalea attribuita a trauma o ferita del capo e/o del collo	G44.88
6.	Cefalea attribuita a malattie vascolari intracraniche e/o cervicali	G44.81
7.	Cefalea attribuita a malattie intracraniche non vascolari	G44.82
8.	Cefalea attribuita all'uso di sostanze o alla loro sospensione	G44.4 o G44.83
9.	Cefalea attribuita ad infezioni	G44.821
10.	Cefalea attribuita ad alterazioni dell'omeostasi	G44.882
11.	Cefalea o dolore facciale attribuito a patologie del cranio, collo, occhi, orecchi, naso, seni, denti, bocca o altre strutture craniche o facciali	G44.84
12.	Cefalea attribuita a patologie psichiatriche	R51
13.	Lesioni dolorose dei nervi cranici o altro dolore facciale	G44.847, G44.848, G44.85
14.	Altre cefalee	R51

Oltre alla diagnosi secondo i criteri della classificazione, la valutazione globale del paziente prevede anche una stadiazione della malattia che comprenda oltre alla frequenza mensile degli attacchi e alla loro severità, la presenza di comorbidità, l'impatto sulla vita personale (disabilità, qualità di vita, ricaduta psicologica) e sociale/lavorativa (costi sanitari e ridotta produttività); tali aspetti contribuiscono a determinare il livello di bisogni terapeutici del paziente con Emicrania.

Dal punto di vista epidemiologico, l'emicrania, che fra le cefalee primarie rappresenta la forma più disabilitante se si consideri la sua elevata prevalenza, affligge i "giovani-adulti", nella fascia di età in cui si ha la massima capacità produttiva. L'emicrania infatti, in più dell'80% dei casi, compare prima del 40 anni. In Italia si stima una prevalenza dell'emicrania di circa il 12% nella popolazione adulta (equivalente a circa 1.200.000 persone in Lombardia, considerando una popolazione regionale lombarda di 10.000.000 di abitanti). La prevalenza delle forme di emicrania cronica, ossia con dolore che si manifesta 15 o più giorni al mese è stimata in studi epidemiologici europei e statunitensi intorno al 2-3%. In tutte le forme emicraniche, così come nella cefalea tipo tensivo, esiste una netta prevalenza nel sesso femminile con un rapporto di circa 3:1 tra maschi e femmine. Solo in alcune forme specifiche e relativamente rare come la cefalea a grappolo il rapporto si inverte a favore della popolazione maschile (3:1) (Vetwick e MacGregor, 2017).

Negli ultimi anni varie linee di ricerca a livello internazionale e studi condotti su pazienti italiani, in particolare seguiti presso i Centri Cefalee di Milano-Besta e Pavia-Mondino hanno dimostrato l'effetto negativo dell'Emicrania, specie nelle forme complicate da medication overuse. In base ai dati del Global Burden of Disease promosso dalla OMS, l'Emicrania rappresenta una delle maggiori cause di disabilità a livello mondiale – in termini di anni di vita perduti a causa della disabilità ad essa associata - nella fascia di popolazione inferiore ai 50 anni (GBD 2016). L'applicazione di strumenti di valutazione della disabilità malattia-specifici validati, come MIDAS (Migraine Disability Assessment questionnaire), HIT-6 (Headache Impact test) e di altri questionari che misurano la qualità di vita, ha evidenziato in modo inequivocabile che i pazienti sono limitati nelle loro attività quotidiane e nel loro benessere psico-fisico, con un effetto pervasivo e spesso devastante in ambito lavorativo, sociale e familiare. I dati dello studio europeo Eurolight relativi alla popolazione lombarda dimostrano che l'individuo affetto da cefalea perde una media di 2,4 giorni lavorativi ogni 3 mesi e presenta ripercussioni negative su vari aspetti della propria vita: studi, carriera, introiti finanziari, rapporti famigliari e sociali (Allena et al., 2015). I costi sociali derivano da visite ripetute, accertamenti diagnostici, ricoveri, ma come già detto, soprattutto da ridotta produttività lavorativa. Tali costi aumentano progressivamente nel corso degli anni, quando aumentano le richieste di visite specialistiche, ma anche di accessi a strutture di PS e visite ai centri specialistici di terzo livello per avere le terapie più idonee. Anche i costi

indiretti tendono ad aumentare progressivamente nel corso dell'evoluzione di malattia, soprattutto se i pazienti interessati sono al picco della loro produttività lavorativa e sono trattati in modo non adeguato. I dati ottenuti somministrando il questionario MIDAS a pazienti afferenti al centro Cefalee dell'Istituto Besta indicano una perdita di giorni di lavoro che è di circa 2 giorni in 3 mesi per l'Emicrania senza aura e di 7 giorni per l'Emicrania cronica, con presenteismo (giorni lavorati ma con riduzione del 50% o più di produttività) di 6 e 16 rispettivamente; di numero superiore i giorni in cui i pazienti non riuscivano a svolgere attività domestiche e a partecipare ad attività familiari e sociali. Dati italiani dello studio Eurolight, riferiti alla popolazione lombarda, indicano un costo annuale superiore a 1000 euro per ogni soggetto emicranico; tale stima supera i 6000 euro annui per persona nei soggetti con emicrania cronica e overuse di farmaci sintomatici (Linde et al., 2014).

Quest'ultima grave condizione si associa spesso all'emicrania cronica e conduce ad un circuito vizioso "farmaco- dolore", che tende a perpetuarsi limitando l'efficacia delle terapie mirate alla riduzione della frequenza degli attacchi (terapia di profilassi). L'incidenza dell'Emicrania cronica raggiunge il 2% della popolazione generale e i dati della letteratura dimostrano che la condizione perdura anche diversi anni prima che il paziente possa essere adeguatamente trattato e accompagnato fuori dal circolo vizioso.

Vari studi hanno dimostrato, inoltre, come la condizione di medication overuse, tenda a recidivare dopo la disintossicazione in un'alta percentuale di pazienti (Schwedt et al., 2014; D'Amico et al., 2018), rendendo necessari ulteriori accessi a cure sanitarie.

Dati rilevati su pazienti con Emicrania cronica e medication overuse valutati al momento del ricovero presso l'Istituto Besta per ciclo di detossicazione, indicano un costo diretto di 415 €/mese e un costo indiretto di 530€/mese (D'Amico et al., 2017). Uno studio condotto presso il Centro Cefalee dell'Istituto Mondino (Berra et al., 2015) su pazienti con emicrania cronica con overuse di sintomatici o con emicrania episodica ha evidenziato un costo medio annuale di malattia significativamente superiore nelle forme croniche rispetto alle episodiche, con impatto significativo sulla qualità di vita del paziente. In Lombardia nell'anno 2018 ci sono stati 5472 ricoveri per emicrania.

Il burden derivante da questa condizione di malattia è tutt'altro che da sottovalutare e, in quest'ottica, l'organizzazione di una rete efficiente per il corretto inquadramento dei pazienti in senso diagnostico e terapeutico è di fondamentale importanza.

4. DOCUMENTI DI RIFERIMENTO

Allena M, Steiner TJ, Sances G, et al. (2015). Impact of headache disorders in Italy and the public-health and policy implications: a population-based study within the Eurolight Project. *J Headache Pain* 16:100.

Berra E, Sances G, De Icco R, Avenali M, Berlangieri M, De Paoli I, Bolla M, Allena M, Ghiotto N, Guaschino E, Tassorelli C, Sandrini G, Nappi G. (2015). Cost of Chronic and Episodic Migraine: a pilot study from a tertiary headache centre in Northern Italy. *J Headache Pain* 16: 532.

Cevoli S, D'Amico D, Bussone G, Cortelli P. (2009). Underdiagnosis and undertreatment of migraine in Italy : a survey of patients attending for the first time 10 headache centres. *Cephal* ;29(12):1285-93.

Domenico D'Amico D, Matilde LeonardiM , Grazzi L, CuroneM , Alberto RaggiA. (2015) Disability and quality of life in patients with different forms of migraine. *J Headache Pain*; 16(Suppl 1): A4.

Diener HC, Dodick D, Evers S, Holle D, Jensen R, lipton RB, Silberstein S, Schwedt T. pathophysiology, prevention and treatment of medication overuse headache. *Lancet Neurol*,2019 June. Published online <http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422> (19) 30146-2.

Dodick DW (2018). Migraine. *Lancet* 391(10127):1315-30.

GBD 2016 Disease and Injury Incidence and Prevalence Collaborators (2017). Global, regional, and national incidence, prevalence, and years lived with disability for 328 diseases and injuries for 195 countries, 1990-2016: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2016. *Lancet* 390(10100):1211- 59.

Headache Classification Committee of the International Headache Society. (2018). The International Classification of Headache Disorders. 3rd Edition. *Cephalalgia*, 38 (1): 1-211.

Katsarava Z, Mania M, Lampl C, et al. (2018). Poor medical care for people with migraine in Europe - evidence from the Eurolight study. *J Headache Pain* 19(1):10.

Lampl C, Thomas H, Tassorelli C, et al. (2016b). Headache, depression and anxiety: associations in the Eurolight Project. *J Headache Pain* 17:59.

Leonardi M, De La Torre ER, Steiner TJ, Tinelli M, D'Amico D, Grazzi L, Paemleire K, Mitsikostas D.(2018). Value of treatment of headache patients and need to improve headache patients' journey. *Neurol Sci.*, 39; suppl 1: S15-16.

Linde M, Gustavsson A, Stovner LJ, et al. (2012). The cost of headache disorders in Europe: the Eurolight Project. *Eur J Neurol* 19(5):703-11.

Raggi A, Leonardi M, Sansone E, Curone M, Grazi L, D'Amico D. (2019) The cost and the value of treatment of medication overuse headache in Italy: a longitudinal study based on patient-derived data. *European Journal of Neurology* 2020, 27: 62–67.

Scaratti C, Covelli V, Guastafierro E, Leonardi M, Grazi L, Rizzoli P, D'Amico D, Raggi A. (2018) A qualitative Study on patients with Chronic migraine with medication Overuse Headache: Comparing frequent and non-frequent relapsers. *Headache*. Oct 58 (9); 1373-1288.

Schwedt TJ (2014). Chronic migraine. *BMJ* 348:g1416.

Vetvik KG, MacGregor EA (2017). Sex differences in the epidemiology, clinical features, and pathophysiology of migraine. *Lancet Neurol* 16(1):76-87.

5. DESCRIZIONE DELLA RETE: CARATTERISTICHE, ATTIVITA' E MODALITA' DI INTERAZIONE TRA LIVELLI

Nei seguenti paragrafi sono descritti le caratteristiche, le attività dei diversi nodi della rete per la cefalea declinati per:

- i. Medico di Medicina Generale
- ii. Strutture di livello I -ambulatorio di neurologia generale
- iii. Strutture di livello II
- iv. Strutture di livello III
- v. Pronto Soccorso
- vi. ATS

Medico di Medicina Generale

Competenze richieste

- orientarsi sulla differenziazione fra una forma di cefalea primaria e una secondaria
- familiarità con l'utilizzo di farmaci sintomatici, anche specifici come i triptani

Attività previste

- diagnosi di emicrania e cefalea di tipo tensivo al primo livello, sospetto di cefalea secondaria con invio in PS e/o avvio dei primi esami specifici in urgenza differita (Rx, TAC, Ecodoppler vasi epiaortici, esami ematici, consulenze specialistiche)
- utilizzo di un diario della cefalea semplificato per valutare frequenza e intensità della cefalea e un questionario di screening per un'iniziale valutazione del grado di disabilità del paziente (MIDAS) e per seguire il follow up in corso di terapie
- avvio di terapia sintomatica, secondo linee guida vigenti, anche con farmaci specifici come i triptani
- possibilità di avviare eventuali terapie di profilassi con farmaci orali
- ricorso ai livelli successivi della Rete in quelle situazioni di difficile scelta terapeutica e comunque nelle forme di cefalea a grappolo e emicrania cronica soprattutto se presente anche uso eccessivo di farmaci, oppure quando la terapia prescritta risulti inefficace o quando la cefalea si associ a comorbidità e complicanze

Strutture di livello I - AMBULATORIO DI NEUROLOGIA GENERALE

Competenze richieste

- capacità di porre diagnosi di primo e secondo livello nei gruppi di CEFALEE PRIMARIE in base ai codici e ai criteri diagnostici internazionali dei gruppi 1-4 della ICHD-3
- Ad esempio: 1.1 Emicrania senza aura, 1.2 Emicrania con aura, 2.2 Cefalea di tipo tensivo frequente, 2.3 Cefalea di tipo tensivo cronica, 3.1 Cefalea a grappolo
- familiarità con l'utilizzo di farmaci sintomatici, anche specifici come i triptani, e con i farmaci per la terapia di profilassi orale dell'emicrania, della cefalea di tipo tensivo, della cefalea a grappolo

Attività previste

- diagnosi differenziale fra una forma di cefalea primaria e una secondaria, con invio in PS in caso di cefalea acuta sospetta di secondarietà e/o avvio di primi esami specifici in urgenza differita (Rx, TAC, Ecodoppler vasi epiaortici, esami ematici, consulenza specialistiche)
- diagnosi fino al secondo livello nei gruppi di CEFALEE PRIMARIE in base ai codici e ai criteri diagnostici internazionali dei gruppi 1-4 della ICHD-3
- avvio di terapie, secondo linee guida vigenti:
 - per trattamento dell'attacco (terapia sintomatica), anche con farmaci specifici come i triptani
 - per la profilassi con farmaci orali
- utilizzo di un diario della cefalea per valutare frequenza e intensità della cefalea e un questionario di screening per un'iniziale valutazione del grado di disabilità del paziente (MIDAS) e per seguire il follow up in corso di terapie;
- ricorso ai livelli successivi della Rete in quelle situazioni di incertezza diagnostica o di difficile scelta terapeutica e comunque nelle forme di cefalea a grappolo ed Emicrania cronica soprattutto se presente anche Medication Overuse Headache, oppure quando la terapia prescritta risulti inefficace o la cefalea sia associata a comorbidità o ad altre complicanze.

Caratteristiche

L'ambulatorio deve soddisfare le seguenti caratteristiche:

- a) effettuare diagnosi almeno fino al II Livello diagnostico ICHD-3
- b) possibilità interna o tramite collegamento (es. convenzione) con altra struttura per effettuare:
 - ✓ Indagini neuroradiologiche (TC – RM)
 - ✓ Indagini neurosonologiche (Doppler – Ecocolordoppler TSA)
 - ✓ Valutazioni psicologiche e neuropsicologiche di base
- c) percorso strutturato di collegamento agli altri livelli della rete

STRUTTURA di II livello – Centro Cefalee

Competenze richieste

- capacità di porre diagnosi fino al terzo livello nei gruppi di CEFALEE PRIMARIE, oltre che di *Medication Overuse Headache*
Ad esempio: 1.2.1 Emicrania con aura tipica, 1.2.3 Emicrania con aura tronco-encefalica, 3.1.1 cefalea a grappolo episodica, 3.1.2 Cefalea a grappolo cronica, etc.
- familiarità con l'utilizzo di farmaci sintomatici, anche specifici come i triptani, con i farmaci per la terapia preventiva, orali o per via iniettiva, come tossina botulinica
- capacità di gestire adeguatamente casi complessi, che abbiano fallito terapie precedenti
- aggiornamento professionale periodico nel campo delle cefalee dei Medici del Centro

Attività svolte

- diagnosi differenziale fra una forma di cefalea primaria e una secondaria con prescrizione di esami o consulenze specifiche (es. TAC, Ecodoppler vasi epiaortici, esami ematici)
- diagnosi fino al terzo livello della classificazione internazionale dei gruppi 1-4 della ICHD-3 (cefalee primarie), oltre che di *Medication Overuse Headache*
- uso di diari della cefalea per valutare frequenza e intensità della cefalea, consumo di farmaci – sorvegliando in particolare l'evoluzione in forme croniche o verso una Medication overuse headache – e di questionari per valutazione del grado di disabilità del paziente (MIDAS, HIT-6) e test per la valutazione di ansia/depressione (es STAIX-I e II e simili validate), e per seguire il follow up in corso di terapie
- avvio di terapie e/o ottimizzazione di trattamenti già in corso, secondo linee guida vigenti:
 - o terapia sintomatica con tutti i farmaci disponibili, anche quelli di recente immissione sul mercato
 - o terapia di profilassi, con farmaci orali o iniettivi, come tossina botulinica e anticorpi monoclonali
- gestione pazienti per i quali sia presente incertezza diagnostica o con forme di difficile scelta terapeutica, come cefalea a grappolo e emicrania cronica con o senza Medication Overuse

Headache; pazienti in cui la terapia al primo livello prescritta risulti inefficace, o la cefalea sia associata a comorbidità o ad altre complicanze

- ricovero in ambiente neurologico dei pazienti complessi
- invio agli specialisti del III livello in casi particolarmente complessi o gravi per il loro impatto personale e sociale, o non responsivi alle terapie di routine
- collaborazione con i Centri di III livello per la ricerca clinica
- supporto ai Centri di III livello nell'attività di aggiornamento e formazione

Caratteristiche

- dimostrata formazione del Referente e dell'equipe nell'ambito della cefalea (esempio: master, Corsi di perfezionamento etc negli ultimi 5 anni)
- Diagnostica specialistica:
 - o Neuroradiologia (TC – AngioTC – RM – Angio RM)
 - o Neurosonologia (Ecocolordoppler TSA – Doppler transcranico, TCD)
 - o Neurofisiologia (EEG – EMG/ENG – Potenziali evocati)
 - o Utilizzo di scale di valutazione, dell'impatto di malattia e dello stato affettivo, altre eventuali, validate
- percorso strutturato per indagini o consulenze specialistiche
- percorso strutturato di collegamento agli altri livelli della rete
- attività ambulatoriale dedicata (non meno di 500 visite per cefalea/anno)
- erogazione di terapie iniettive specifiche come tossina botulina e anticorpi monoclonali (secondo linee guida e criteri di inclusione)

Strutture di III livello - Centro Cefalee III livello

Le strutture di III livello assicurano le attività e i requisiti garantiti dal I e II livello. Inoltre garantiscono:

Competenze richieste

- diagnosi di cefalee primarie e secondarie a tutti i livelli diagnostici
- attività scientifica e di ricerca riconosciuta a livello internazionale e didattica nel campo delle cefalee

Attività svolte:

- diagnosi differenziale fra una forma di cefalea primaria e una secondaria con prescrizione di esami o consulenze specifiche;
- diagnosi fino all'ultimo livello della classificazione internazionale di tutti i gruppi di cefalea primaria e secondaria;
- indagini genetiche in sede o mediante percorso strutturato;
- messa a punto di iter diagnostico-terapeutici per la gestione di alcuni tipi particolari o rari di Cefalee secondarie (Es. cefalea da alterazioni della dinamica liquorale, cefalea da aneurisma cerebrale, cefalea da infezione, ecc.);
- uso di diari della cefalea per valutare frequenza e intensità della cefalea, consumo di farmaci – sorvegliando in particolare l'evoluzione in forme croniche o Medication overuse – e di questionari per valutazione del grado di disabilità del paziente (MIDAS, HIT-6) o test per il livello di ansia/depressione (es STAIX-I e II e simili validate), e per seguire il follow up in corso di terapie;
 - presa in carico multidisciplinare nei pazienti con forme resistenti (psicologo, fisioterapista);
- avvio di terapie o ottimizzazione dei trattamenti in corso, secondo linee guida vigenti:
 - terapia sintomatica con tutti i farmaci disponibili;
 - terapie di profilassi, con farmaci orali e anche con terapie iniettive, come Tossina botulina e anticorpi monoclonali
- utilizzo di terapie innovative e sperimentali farmacologiche e non farmacologiche;
- gestione dei pazienti con forme di difficile scelta terapeutica per il primo e secondo livello, come cefalea a grappolo e Emicrania cronica senza e con Medication Overuse Headache farmaco-resistente; pazienti in cui la terapia prescritta al primo e secondo livello risulti inefficace o complicata da effetti indesiderati e da importanti comorbidità di vario tipo;
- ricovero di casi complessi come pazienti con medication overuse, forme croniche farmaco-resistenti, o altre cefalee secondarie;
- follow up di pazienti particolarmente complessi o non responsivi a terapie o sottoposti a terapie di neurostimolazione invasiva;
- conduzione di ricerche cliniche, in cui possono essere coinvolti i Centri di II livello;

- attività formativa per i MMG e i livelli della rete.

Caratteristiche

- Utilizzo di scale di valutazione,
- diagnostica avanzata:
 - o disponibilità o percorso dedicato con RMN funzionale
 - o disponibilità o percorso dedicato a neurofisiopatologia del dolore
 - o disponibilità o percorso dedicato psicodiagnostico
 - o disponibilità o percorso dedicato a genetica
- casistica rilevante di ricoveri e almeno 1500 pazienti/anno seguiti ambulatorialmente
- disponibilità di percorsi dedicati per Emicrania cronica senza e con Medication Overuse Headache farmacoresistente, cefalea a grappolo, altre forme di Cefalee rare/difficili, Cefalee secondarie (es. cefalea da alterazioni della dinamica liquorale, cefalea da aneurisma cerebrale, cefalea da infezione, ecc.);
- pubblicazioni scientifiche di rilievo internazionale (almeno 5 lavori per triennio)
- attività didattica (organizzazione di almeno due eventi formativi/anno solare)
- posti letto dedicati per ricovero ordinario o MAC

Strutture Ospedaliere - Pronto Soccorso

Vista l'importanza della diagnosi differenziale tra cefalea primaria e secondaria soprattutto nell'ambito dell'emergenza urgenza le Strutture Ospedaliere devono adottare un percorso diagnostico-terapeutico per la gestione della cefalea in Pronto Soccorso.

ATS

Per rafforzare e sviluppare la rete sul territorio le ATS hanno il compito di:

- mantenere aggiornata la rete attraverso una revisione semestrale della rete servizi dedicati
- favorire incontri e attività formative con coinvolgimento degli operatori che a diversi livelli contribuiscono al miglioramento della rete del proprio territorio anche attraverso l'elaborazione di PDTA a livello locale

- diffusione ai cittadini e agli Enti e Operatori interessati delle modalità di accesso e funzionamento Rete per le cefalee

6. Monitoraggio

Saranno elaborati da cura della DG Welfare in collaborazione con il Coordinamento della Rete Neuroscienze indicatori utili al monitoraggio e valutazione della rete.

7. Comunicazione e formazione

I contenuti del presente documento saranno diffusi oltre che nei consueti canali istituzionali (ATS, ASST, comitato aziendale della medicina generale) anche attraverso eventi formativi organizzati a livello territoriale con i Centri cefalea della rete, le ATS, i medici di medicina generale e tutti i soggetti potenzialmente coinvolti nel processo di cura.

8. Sub- allegato

- 1) Corrispondenza dei codici ICDH-3 con i codici ICD-10