

Documento di consenso e raccomandazioni sui criteri di valutazione della disabilità ed invalidità nelle cefalee croniche primarie

Cristina Tassorelli^{1}, Giorgio Sandrini^{2*}, Cherubino Di Lorenzo^{3*}, Rosa Maria Gaudio^{4*}, Lara Merighi^{5*}, Elena Ruiz de la Torre^{6*}, Francesco Maria Avato⁷, Giacinto Bagetta⁸, Giorgio Di Lorenzo⁹, Pierangelo Geppetti¹⁰, Marcello Imbriani¹¹, Matilde Leonardi¹², Rossella E. Nappi¹³, Grazia Sances¹⁴, Stefano Tamburin¹⁵*

¹Prof. ord. Neurologia, Univ. Pavia; Direttore Headache Science and Neurorehabilitation Center, IRCCS C. Mondino, Pavia; President of International Headache Society (IHS), Presidente Comitato Scientifico Fondazione CIRNA Onlus; ²Prof.Ord. a r. Neurologia, Università di Pavia, Presidente Fondazione CIRNA Onlus; ³Ricercatore, Università La Sapienza, Polo Pontino, Latina/Roma; Coordinatore Medico Alleanza Cefalalgici-CIRNA; ⁴Prof. Ass. Medicina Legale, Direttrice Centro Universitario di Medicina di Genere, Università di Ferrara; ⁵Coordinatrice Laica Alleanza Cefalalgici-CIRNA; ⁶EMHA Executive Director, Past President Honorary President of AEMICE; ⁷Prof.Ord. a r. Medicina Legale, Università di Ferrara; Past-President Fondazione CIRNA Onlus; ⁸Prof. Ord. Farmacologia e Farmacoterapia, Università della Calabria, Rende (CS); ⁹Prof. Ass. Psichiatria, Università di Tor Vergata, Roma; ¹⁰Prof. Ord. Farmacologia, Università di Firenze; Past President SISC; ¹¹Prof. Ord. Medicina del Lavoro, Università di Pavia; ¹²Direttore di U.O. IRCCS C. Besta, Milano; Direttore Sezione Italiana WHO; Membro del Comitato WHO per l'ICF; ¹³Prof. Ord. Ginecologia ed Ostetricia, Università di Pavia; Past-President of ISSWSH, General Secretary of the IMS; ¹⁴Responsabile Centro Regionale Diagnosi e Cura delle Cefalee, IRCCS C. Mondino, Pavia; ¹⁵Prof. Ass. Neurologia, Università di Verona; *Steering Committee

Con il patrocinio di: Alleanza Cefalalgici-CIRNA Foundation Onlus; European Migraine & Headache Alliance

Parole chiave: Cefalee Croniche Primarie, Disabilità, Invalidità, Legge

CONSENSUS DOCUMENT AND RECOMMENDATIONS ON THE ASSESSMENT CRITERIA FOR DISABILITY AND INVALIDITY IN PRIMARY CHRONIC HEADACHES

Note: an English version of this paper will be soon published on a Supplement of this Journal.

Key words: Primary Chronic Headaches, Disability, Invalidity, Law

Background e finalità

Le cefalee sono disturbi altamente prevalenti e disabilitanti. Si calcola che circa la metà della popolazione mondiale abbia sofferto nell'ultimo anno di cefalea ricorrente, mentre il 3% della popolazione ne soffre in forma cronica, cioè per almeno 15 giorni al mese (1).

Secondo lo studio "Global Burden of Disease 2019", nelle sue varie forme, la cefalea è la seconda causa di "vita vissuta con disabilità" nella fascia d'età 10-24, la quinta nella fascia 25-49 anni (2). Le cefalee sono codificate e descritte in base a rigidi criteri diagnostici di tipo clinico e sistematizzate in una classificazione internazionale, ormai giunta alla terza edizione: la Clas-

sificazione Internazionale delle Cefalee, terza edizione (ICHD-3)(3). In particolare, la classificazione distingue le forme primarie (quelle in cui la cefalea è essa stessa la malattia) da quelle secondarie (in cui la cefalea è il sintomo di un'altra malattia). Le cefalee primarie, sono descritte nei primi quattro capitoli dell'ICHD-3 e sono: 1) emicrania, 2) cefalea di tipo tensivo, 3) cefalea a grappolo ed altre cefalee autonomico-trigeminali, 4) altre cefalee primarie (Capitoli 1-4, rispettivamente) (3).

Recentemente, il Parlamento italiano ha promulgato la legge del 14 luglio 2020, n. 81 che riconosce come malattia sociale le cefalee primarie croniche, accertate 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 attestino l'effetto invalidante. In dettaglio, vengono individuate dal Legislatore le seguenti forme: a) emicrania cronica e ad alta frequenza; b) cefalea cronica quotidiana con o senza uso eccessivo di farmaci analgesici; c) cefalea a grappolo cronica; d) emicrania parossistica cronica; e) cefalea nevralgiforme unilaterale di breve durata con arrossamento oculare e lacrimazione; f) emicrania continua (4).

Malgrado l'elevata disabilità notoriamente associata alle cefalee primarie croniche, ad oggi mancano i decreti attuativi della legge n.81/2020, senza i quali essa non potrà essere applicata. Inoltre, la norma non include esplicitamente i trattamenti delle cefalee primarie croniche nei livelli essenziali di assistenza (LEA), non prevede tutele specifiche per i soggetti affetti, né indica in che modo possa essere quantificata la loro disabilità correlata alla cefalea.

Esistono, pertanto, ancora elementi che richiedono di essere meglio chiariti e precisati, bisogni di tutela della salute ed esigenze medico-legali di tutela socio-previdenziale-assicurativa da meglio definire.

Il presente documento di consenso si rivolge, in particolare, ai medici coinvolti nella gestione del paziente con cefalea, ovvero il medico di medicina generale, il neurologo territoriale e lo specialista del Centro cefalee. Il documento può, inoltre, essere di interesse anche per i medici legali e quanti operino nelle istituzioni coinvolte nella valutazione dell'invalidità prodotta dalle cefalee croniche e comorbidità coesistenti. Lo scopo principale è quello di definire esattamente i confini d'applicazione dalla legge n.81/2020 e fornir

re una guida pratica, al fine di creare tra i medici una consapevolezza condivisa sulle opportunità fornite al paziente dalle vigenti norme, una modalità operativa che consenta al paziente di fruire dei benefici di legge e, in ultimo, un lessico comune per meglio poter connotare le specifiche peculiarità di ciascun caso di fronte alle autorità sanitarie.

Va ricordato che alcune Regioni, ad esempio la Regione Lombardia, avevano già parzialmente normato nell'ambito delle loro competenze il settore, proponendo norme innovative per i pazienti cefalalgici. Alcune di tali normative sono riportate nel Supplemento di *Confinia Cephalalgica et Neurologica*, recentemente edito, il quale raccoglie anche una serie di contributi sulla problematica discussa in questo documento di consenso (5).

Metodologia

Il Gruppo che ha sviluppato questo documento di consenso è stato promosso dalla Fondazione CIRNA onlus con il patrocinio di Alleanza Cefalalgici-CIRNA (Al.Ce.-CIRNA) e dell'European Migraine and Headache Alliance (EMHA), ed è composto da diversi portatori di interessi specifici ed esperti della materia, numerosi dei quali operanti in Società Scientifiche Nazionali ed Internazionali del settore.

I rappresentanti dell'Associazione Pazienti, Alleanza Cefalalgici, sebbene non direttamente coinvolti nel processo di definizione del consenso, hanno concorso a formulare le domande a cui gli esperti hanno risposto, e hanno avuto l'opportunità di fornire suggerimenti e commenti nelle fasi intermedie del lavoro, oltre che rivedere e approvare il lavoro nella sua versione definitiva. Preliminarmente, si è tenuta una riunione virtuale tra i vari membri del gruppo per concordare sulla necessità di una dichiarazione di consenso, sulla composizione del gruppo di lavoro e sulla missione e scopi del presente documento. In seguito, le attività di lavoro sono proseguite via email e tramite riunioni periodiche virtuali.

Inizialmente, sono state formulate domande specifiche alle quali dare risposta. Tali domande sono state selezionate tra quelle proposte dai membri, accorpando e rifinando quelle affini e complementari, con lo scopo

di poter, con il più breve numero di quesiti, esplorare tutti gli ambiti di interesse della materia. Ciascuna domanda prevedeva uno spazio per risposte aperte e suggerimenti a risposta multipla come spunti di riflessione. I partecipanti non dovevano discutere le risposte tra loro prima delle riunioni periodiche e potevano non rispondere a quesiti la cui tecnicità li rendesse inidonei a farlo. Al termine di ogni round di risposte, un facilitatore preparava un documento di sintesi che poi veniva discusso e rifinito nelle successive riunioni on line a cui prendevano parte tutti i membri, inclusi quelli laici, del gruppo di lavoro. Alla luce del lavoro di discussione, i membri venivano incoraggiati a rivedere le proprie risposte in un successivo round di domande, a cui far seguire una nuova discussione, al fine di far emergere una chiara e soddisfacente risposta condivisa a ciascun quesito. In totale, sono stati effettuati 3 round di domande e risposte per raggiungere un consenso tra tutti i diversi aspetti della discussione.

Il Comitato ha identificato uno *Steering Committee* responsabile di coordinare i lavori e redigere i documenti preliminari. Esso ha operato in analogia ad altre *Consensus Conference* (6) partendo dalla letteratura scientifica esistente nell'ottica di produrre un documento EBM, rimanendo entro i confini del quadro normativo esistente. Data la finalità eminentemente applicativa del documento in bibliografia sono riportate solo alcune voci di riferimento. Le risposte sono formulate partendo dal background normativo e scientifico e intendono principalmente fornire delle raccomandazioni o dei chiarimenti sulle modalità operative riguardanti i criteri di applicazione della legge n.81/2020.

Evidenze, quesiti e raccomandazioni

Q1- Quali sono le forme di cefalea cronica incluse nella Legge n. 81 del 14 luglio 2020, contenente le "Disposizioni per il riconoscimento della cefalea primaria cronica come malattia sociale", (G.U. n. 188 del 28 luglio 2020, in vigore dal 12 agosto 2020)?

R1-Rispetto al dispositivo legislativo si riconosce la *cefalea primaria cronica*, nelle sue forme espressive cliniche che non abbiano eziologia o patogenesi ascrivibile ad altra situazione clinica o patologica (cioè

non secondaria ad altra patologia nosograficamente definita, p.es. neoplasie, traumi, etc.) e che da un punto di vista di quantità di manifestazioni cliniche siano oggettivamente oltre i 15 giorni al mese. Queste sono *in extenso*: 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 (SUNCT); emicrania continua. Inoltre, sebbene non previste specificatamente dalla legge, andrebbero prese in considerazione per tale riconoscimento anche le forme di cefalea, le cui manifestazioni affliggano i pazienti cumulativamente oltre i 15 giorni al mese, per oltre un anno comportando una significativa disabilità, quali ad esempio la New Persistent Daily Headache(7).

Q2- Quali sono i requisiti richiesti?

R2-La cefalea primaria cronica è riconosciuta in Italia come malattia sociale (cfr DM 12 giugno 1972 e s.m.i.) qualora una delle sue forme sia accertata da almeno un anno grazie a una diagnosi effettuata da uno specialista del settore presso un Centro accreditato per la diagnosi e la cura delle cefalee, che ne attesti esistenza, durata, intensità. Non essendo chiaramente esplicitato dal Legislatore cosa si intenda per "Centro accreditato", si ritiene faccia riferimento alle strutture pubbliche e private convenzionate accreditate dal SSN per effettuare la prestazione della visita per cefalea, non solo, quindi, ai Centri pubblici individuati sul territorio dalle Regioni e autorizzati attualmente a prescrivere terapie speciali, inclusi i nuovi farmaci, quali gli anticorpi monoclonali.

Q3- Come si deve confermare la diagnosi?

R3-Per tutte le forme della cefalea primaria cronica elencate, la diagnosi è esclusivamente clinica e non strumentale. Quindi, sarà formulata anamnesticamente, confermata dalla non significatività dell'esame obiettivo neurologico per patologie specifiche che possano giustificare il quadro clinico e, infine, supportata dai 12 mesi di monitoraggio e osservazione presso il Centro cefalee di riferimento. Accertamenti specifici andranno effettuati solo in presenza dei cosiddetti sintomi sentinella al fine di escludere la secondarietà della cefalea, secondo le principali linee guida naziona-

li ed internazionali in materia. La forma dovrà essere indicata nella diagnosi utilizzando una terminologia univoca, condivisa e scientificamente coerente con la nosografia internazionale approvata e non contenere “interpretazioni soggettive”. La diagnosi dovrà essere conforme ai criteri dell’International Headache Society (IHS) (3), che contemplano i criteri per l’esclusione di forme secondarie.

Q4-È necessario un monitoraggio della cefalea con carta diario?

R4-a) La compilazione del diario delle cefalee (cartaceo, elettronico, app) è sempre richiesta nei Centri cefalee ed è di fondamentale importanza in questa situazione, per confermare la diagnosi e la presenza della cefalea per almeno 15 giorni al mese (8). Oltre ai diari, lo specialista dovrebbe somministrare al paziente test specifici al fine di documentare l’impatto della forma clinica nella vita quotidiana del paziente. L’importanza del diario, infatti, si riflette nella corretta certificazione che dovrà permettere l’apprezzamento della situazione attuale e globale in cui versa il paziente, esattamente come per qualsiasi altro quadro patologico, indispensabile per la definizione e la comprensione degli aspetti incidenti nel tempo, nel luogo e nello spazio quotidiano di quel preciso paziente.

b) Oltre alla carta diario, nel paziente cefalalgico, è opportuno l’utilizzo di scale di valutazione validate e condivise finalizzate alla quantificazione del dolore e disabilità (6,8), nel paziente cefalalgico che considerino anche il contesto socio-familiare del paziente stesso (9) (vedi anche Q10 e R10). Dette scale dovranno essere somministrate secondo un piano di follow-up per documentare la persistenza nel tempo di dolore e disabilità.

Q5-Sono necessari accertamenti strumentali o test diagnostici?

R5-Come già indicato sopra (vedi R3), accertamenti specifici andranno effettuati solo in presenza dei cosiddetti sintomi sentinella al fine di escludere la secondarietà della cefalea(3,10). In base al dato clinico-anamnestico sulle comorbidità, potrà esser necessario richiedere al paziente di effettuare esami specifici per meglio definirle e stadialle (vedi Q8 e R8).

Q6-Chi deve rilasciare la certificazione?

R6-Lo specialista del centro accreditato che formula la diagnosi e gestisce il caso nei successivi 12 mesi. La certificazione del Centro costituisce attestazione necessaria per eventuale successiva richiesta di accertamento per la fruizione di tutela assicurativo-previdenziale-assistenziale.

Q7-Quali sono le comorbidità che vanno considerate?

R7-La norma non indica, e non può indicare, tale fattispecie, tuttavia, in accordo con la buona pratica clinica, vanno sempre doverosamente indagate specifiche comorbidità internistico/metaboliche, neurologiche, infiammatorie, intestinali, psichiatriche, oltre che la presenza di disturbi del sonno e la presenza di disturbi al complesso cervico-mandibolare, oltre che di altre algie craniche ed oro-facciali. Le comorbidità possono concorrere a definire il quadro complessivo di compromissione clinica e dovranno anch’esse essere inquadrate secondo i criteri diagnostici internazionali, p.es. secondo il DSM-5 nel caso di disturbo psichico(11) (vedi anche Q8 e R8). Andrà anche considerato il loro possibile nesso eziopatologico con la cefalea di cui possono rappresentare fattore di aggravamento.

Q8-Come devono essere indagate le comorbidità?

R8-Le indagini specifiche variano da paziente a paziente, e vanno prescritte secondo corretta prassi clinica alla luce dell’anamnesi e dell’esame obiettivo. Inoltre, il preciso inquadramento del caso potrebbe richiedere la consulenza di altre figure professionali, quali psichiatri, psicologi, fisiatri, odontoiatri/gnatologi, chirurghi maxillofacciali, anestesisti, endocrinologi e cardiologi. Neurologi, internisti e farmacologi clinici rappresentano le più comuni figure per la diagnostica di secondo e terzo livello nei Centri cefalee di riferimento.

Sulla base dell’elevata comorbidità dell’emicrania con i disturbi depressivi e i disturbi d’ansia(10.3389/fnhum.2021.640574), si suggerisce l’uso di semplici, rapidi e affidabili strumenti di screening autosomministrati, basati sui criteri diagnostici del DSM-5, per la sintomatologia depressiva e ansiosa, quali, ad esempio, il *Patient Health Questionnaire-9* (PHQ-9) e il *Generalized Anxiety Disorder 7-item* (GAD-7), rispettivamente.

Q9-Devono essere considerati la farmacoresistenza e le limitazioni legate alle controindicazioni e agli effetti collaterali delle terapie?

R9-Le terapie prescritte ed eseguite in precedenza vanno sempre tenute in considerazione. Il paziente deve avere esperito tutti i principali tentativi terapeutici indicati per la sua cefalea sulla base delle evidenze della letteratura e delle linee guida di riferimento compatibilmente con la sua condizione clinica e nel caso di uso eccessivo di farmaci deve aver effettuato almeno un tentativo di disassuefazione. Un paziente che non si attenga alle prescrizioni ricevute per scarsa aderenza va distinto da chi non lo faccia per scarsa tollerabilità dei trattamenti. Infine, è da considerarsi farmacoresistente, e quindi maggiormente bisognoso di supporto sociale, colui che, pur assumendo i trattamenti prescritti, non risponda alle cure in termini di riduzione dei giorni mensili di cefalea e di estinzione del dolore mediante terapia sintomatica. Si deve considerare la controindicazione all'impiego di farmaci potenzialmente efficaci per la presenza di co-morbidità, in particolare di tipo cardiologico, neurologico, internistico e psichiatrico. Andrà tenuta in debita considerazione l'introduzione sul mercato di nuovi farmaci ad alta efficacia e specificamente indicati per le patologie in questione.

Il concetto di cefalea "refrattaria" o "intrattabile" (12) resta ad oggi controverso ed andrà valutato nel singolo caso se tutte le terapie consigliate dalle linee guida e non controindicate per il paziente o non tollerate siano state provate. Per quanto riguarda le cefalee croniche in cui sia presente un uso eccessivo di farmaci sintomatici andrà verificato che il paziente abbia effettuato almeno un tentativo correttamente eseguito di disassuefazione e il ruolo di eventuali meccanismi di abuso/dipendenza (13). Questo anche con il fine di escludere un'eventuale reversibilità della condizione clinica. Il paziente *responder* alla disassuefazione andrà comunque valutato prospetticamente data l'alta frequenza di ricadute e la ridotta risposta spesso osservabile in pazienti con forme inveterate.

Q10-Va considerato lo svolgimento o meno di attività lavorativa e l'età del paziente?

R10-La scarsa o impossibile capacità del paziente ad attendere alle proprie mansioni lavorative e/o alle routinarie attività della vita quotidiana deve essere tenu-

ta in massima considerazione sia nella fase descrittiva del diario, pregiudiziale all'eventuale successiva fase certificativa, sia nella fase valutativa di tipo amministrativo-sociale e previdenziale. Pur non volendo sottovalutare la disabilità di chi soffre di una cefalea cronica primaria in età avanzata o in un contesto di "fisiologica" inattività lavorativa, occorre dedicare specifiche attenzioni ai pazienti giovani ed ai lavoratori, in quanto bisognosi di specifiche tutele a livello scolastico o sul posto di lavoro. Per quanto riguarda il lavoro svolto dalla casalinga andrà considerato che esso è stato equiparato ad una normale attività lavorativa con sentenza della Corte Costituzionale n.28/1995. In ogni caso sono salve le diverse procedure di accertamento/ tutela amministrativo-previdenziale e di questo occorre informare il paziente.

È importante sottolineare, ai fini dell'inquadramento clinico delle cefalee, che per la disabilità prodotta dalla cefalea si dovranno considerare le indicazioni dell'*International Classification of Functional Disability and Health* (ICF) (9) con un approccio bio-psicosociale che tenga, quindi, conto del contesto socio-familiare e psicosociale, nonché dell'impatto sulle attività della vita quotidiana e condizioni di vita del paziente. Il ruolo delle comorbidità in grado di influenzare significativamente le attività lavorative andrà tenuto in considerazione (14) (vedi Q7 e R7). Inoltre, va ricordato che le diverse forme di cefalea incluse nella legge n.81 del 2020 sono più frequenti nel sesso femminile ed andranno, quindi, considerate nell'ambito delle patologie di genere (15).

Q11-Quali sono le procedure da seguire per ottenere una valutazione della disabilità?

R11-Si rammenta come il riconoscimento legislativo di carattere di "malattia sociale" non comporta, nello specifico paziente, l'automatico riconoscimento di invalidità o di disabilità" della cefalea cronica primaria, soprattutto in dimensione predefinita. In altre parole, il riconoscimento della "cefalea" come malattia sociale modifica e migliora la sensibilità alla problematica clinica, ma anche, di conseguenza, sollecita e richiede una maggiore sensibilità verso le implicazioni medico-legali, perché si determini il più preciso riconoscimento del diritto derivante dalle leggi di tutela (invalidità pensionabile; invalidità civile; "handicap"; contribuzione alla spesa sanitaria; etc.) e perché si possano applicare i Livelli Essenziali di Assistenza (LEA)

(a favore di chi ne soffre da almeno dodici mesi con “effetto invalidante”), ma non ne modifica i passaggi previsti dalle leggi per la valutazione ed il controllo medico legale.

Anche attualmente la normativa non esclude il riconoscimento delle condizioni di inabilità, invalidità etc. Ricordiamo come i cittadini di età compresa tra i 18 e i 65 anni (ed anche i minori di 18 anni con difficoltà persistenti a svolgere compiti e funzioni propri dell'età) affetti da questa (e altre patologie) possano presentare domanda per l'accertamento di invalidità/inabilità così come per il riconoscimento dell'“handicap”(vedi sotto) e conseguente fruizione dei benefici garantiti dalla L. 104/92 da parte della persona disabile e dei suoi familiari. Secondo questa norma, chi è affetto da forme di cefalea o emicrania tali da provocare gravi difficoltà nell'apprendimento, nella vita sociale e in quella lavorativa, può essere considerato “portatore di handicap” (come da terminologia usata nella legge del 92, concetto rivisto dall'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS) nel 1999).

La dizione “handicap” utilizzata dal legislatore nella L. 104/92 ha un valore strumentale in quanto esprime la differenziazione/ complementarietà della tutela rispetto a quella prevista dalla normativa sull'invalidità civile (propriamente rivolta all'invalidità collocabile) ed ha una finalità “distintiva”, aderendo a specifica richiesta sostenuta all'epoca da associazione di persone disabili (ANFFAS) in sede di elaborazione della norma. Questa dizione è, peraltro, non coerente con la tradizione dottrinale e pratico-operativa della Medicina Legale italiana, propositiva delle categorie di incapacità, invalidità, inabilità (variamente articolate in funzione delle esigenze applicative, “personalizzate”, ex-lege) e trova, ormai, anche più deciso superamento in sede internazionale (cfr. Convenzione Nazioni Unite sui diritti delle persone con disabilità, 11 dicembre 2006; L. 3 marzo 2009, n. 18).

Rammentiamo come i pazienti cefalalgici in età pediatrica, abbiano, a tal proposito, una rilevanza cruciale, non solo nell'ottica del riconoscimento di eventuali benefici diretti per il piccolo paziente, ma anche nell'ottica del riconoscimento secondario di benefici per i familiari, necessari per la migliore assistenza del paziente.

Ricordiamo, ad esempio, come l'inizio della procedura di riconoscimento dell'invalidità civile si inneschi

con l'invio della certificazione all'INPS (ente al quale dal 2009 - D.L. 1° luglio 2009, n. 78, art 20; L. 3 agosto 2009 n. 102 _D. INPS n. 189 del 20 ottobre 2009 - è stato affidato il compito di verifica dell'accertamento/ valutazione dell'invalidità civile/handicap, effettuati in prima istanza dai Servizi di Medicina Legale del SSN), da parte del medico di medicina generale, che deve allegare alla propria anche la certificazione specialistica relativa alla forma patologica che è rilasciata nel caso della cefalea dal Centro indicato nella norma.

Q12- *Chi sono i referenti del corso del procedimento di accesso alle tutele previste dalla legge per le condizioni di disabilità?*

R12- La realtà dell'invalidità civile e dell'“handicap” (vedi commento in R11) dovrà essere accertata e confermata da un organismo specialistico medico-legale, “in primis” la Commissione medico-legale di prima istanza, che dovrà precisarne anche la “dimensione” (cioè definirne la “percentuale”) rispetto alle previsioni di tutela e quindi inviare il proprio giudizio conclusivo alla commissione di seconda istanza INPS. Le percentuali di invalidità (definite da Tabella di legge) dovranno rispecchiare quanto descritto nella certificazione, che deve contenere una adeguata precisazione in termini descrittivi (anamnesi completa e circostanziata, che comprenda esordio, frequenza ed andamento negli anni; trattamenti adottati e la loro efficacia/ risposta clinica; presenza eventuale di comorbidità, eventuale abuso di farmaci; farmacoresistenza, numero di tentativi di disintossicazione eventualmente fatti e ogni aspetto che possa incidere sulla patologia, esaltando ed aggravando il suo impatto sulla vita “sociale” del paziente).

Il medico curante può redigere anche una certificazione da inviare in prima istanza all'INPS per la possibilità di riconoscimento dell'incapacità temporanea al lavoro e, quindi, la fruizione di assenza retribuita per causa di malattia.

È bene informare il paziente che la tutela prevista dal nostro ordinamento in caso di “disabilità” non si limita all'invalidità civile/“handicap”, ma considera anche situazioni di “invalidità pensionabile” (INPS), di “malattia professionale” (INAIL), di “causa di servizio” (CMO) per le quali è bene indirizzare il paziente alle varie specifiche Associazioni di disabili (ANMIC, p.es.).

Conclusioni e prospettive

In linea con le richieste avanzate dalle Associazioni Pazienti e dalle Società Scientifiche il Legislatore ha deciso di includere le cefalee croniche primarie, tra cui l'emicrania ad alta frequenza, tra le patologie ad impatto sociale. All'atto della promulgazione della legge, veniva fissato in 180 giorni il tempo per la pubblicazione dei decreti attuativi. Ad oltre 2 anni dall'approvazione, tali decreti, probabilmente anche a causa dei problemi legati alla pandemia, non sono ancora stati emanati, e la legge resta pertanto non ancora applicata. Tuttavia, essa ha

consentito di prepararci al giorno in cui tale normativa sarà applicata, potendo individuare le modalità operative più idonee per consentire ai pazienti che ne abbiano diritto di usufruire dei benefici di legge. Il prodotto del nostro lavoro consente ai medici di iniziare sin da subito a mettere in atto tutte le modalità operative e le buone pratiche cliniche necessarie ad evidenziare nella maniera più obiettiva e riproducibile possibile le reali condizioni del paziente, e potergli fornire il supporto idoneo ad ottenere tutte le doverose tutele di legge. Nelle Tabelle 1 e 2 sono riportati in sintesi i principali quesiti e relative risposte riguardanti l'applicazione della nuova normativa di legge.

Tabella 1. Sintesi quesiti/risposte 1-6 riguardanti la legge 81 del 14/7/2020 (documento di consenso e raccomandazioni)

Q1- Quali sono le forme di cefalea cronica incluse nella Legge n. 81 del 14 luglio 2020, contenente le "Disposizioni per il riconoscimento della cefalea primaria cronica come malattia sociale", (G.U. n. 188 del 28 luglio 2020, in vigore dal 12 agosto 2020)?

R1- Si riconosce la cefalea primaria cronica, nelle sue forme espressive cliniche che non abbiano eziologia o patogenesi ascrivibile ad altra situazione clinica o patologica (cioè non secondaria ad altra patologia nosograficamente definita, p.es. neoplasie, traumi, etc.) e che da un punto di vista di quantità di manifestazioni cliniche siano oggettivamente oltre i 15 giorni al mese. Queste sono: 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 (SUNCT); emicrania continua.

Q2- Quali sono i requisiti richiesti?

R2- La cefalea primaria cronica è riconosciuta come malattia sociale (cfr DM 12 giugno 1972 e s.m.i.) qualora una delle sue forme sia 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.

Q3- Come si deve confermare la diagnosi?

R3- Per tutte le forme elencate della cefalea primaria cronica, la diagnosi è esclusivamente clinica e non strumentale. Quindi sarà formulata anamnesticamente, confermata dalla non significatività dell'esame obiettivo neurologico per patologie specifiche che possano giustificare il quadro clinico e, infine, supportata dai 12 mesi di monitoraggio e osservazione presso il centro cefalee di riferimento.

Q4- È necessario un monitoraggio della cefalea con diario?

R4-a) La compilazione del diario della cefalea è sempre richiesta nei Centri cefalee e, pertanto, è di fondamentale importanza in questa situazione, al fine di confermare la diagnosi e la presenza della cefalea per più di 15 giorni al mese.

b) Oltre ai diari, lo specialista dovrebbe somministrare al paziente test specifici e strumenti di valutazione e quantificazione validati e condivisi al fine di documentare l'impatto della forma clinica nella vita quotidiana del paziente.

Q5- Sono necessari accertamenti strumentali o test diagnostici?

R5- Come già detto sopra (vedi R3), accertamenti specifici andranno effettuati solo in presenza dei cosiddetti sintomi sentinella al fine di escludere la secondarietà della cefalea (3,9). Eventualmente, in base al dato anamnestico sulle co-morbidità, potrà esser necessario richiedere al paziente di effettuare esami specifici per meglio definirle e stadiarle

Q6- Chi deve rilasciare la certificazione?

R6- Lo specialista del centro accreditato che formula la diagnosi e gestisce il caso nei successivi 12 mesi.

Tabella 2. Sintesi quesiti/risposte 7-12 riguardanti la legge 81 del 14/7/2020 (Documento di consenso e raccomandazioni)

Q7- Quali sono le co-morbidità che vanno considerate?

R7-La norma non indica tale fattispecie, tuttavia, in accordo con la buona pratica clinica, vanno sempre indagate specifiche comorbidità internistico/metaboliche, infiammatorie, intestinali, psichiatriche, oltre che la presenza di disturbi del sonno e la presenza di disturbi al complesso cervico-mandibolare.

Q8- Come devono essere indagate?

R8-Le indagini specifiche variano da caso a caso, e vanno prescritte alla luce dell'anamnesi e dell'esame obiettivo. Inoltre, la corretta definizione del caso potrebbe richiedere anche la consulenza di figure specialistiche.

Q9- Devono essere considerati gli effetti delle terapie?

R9-Le terapie vanno sempre tenute in considerazione. Il paziente deve avere esperito tutti i principali tentativi terapeutici indicati per la sua cefalea dalle linee guida compatibilmente con la sua condizione clinica e nel caso di uso eccessivo di farmaci deve aver effettuato almeno un tentativo di disassuefazione. Inoltre, la farmaco resistenza e la intolleranza a farmaci vanno documentate.

Q10- Va considerato lo svolgimento o meno di attività lavorativa e l'età del paziente?

R10-La scarsa o impossibile adesione del paziente ad attendere alle proprie mansioni lavorative e le routinarie attività della vita quotidiana deve essere tenuta in massima considerazione sia nella fase descrittiva del diario, sia nella fase certificativa.

Q11- Quali sono le procedure da seguire per ottenere una valutazione della disabilità?

R11-Si rammenta come il riconoscimento di "malattia sociale" non ne comporta l'automatico riconoscimento "d'invalidità/disabilità". Dovranno pertanto essere seguite le procedure previste dalle leggi che normano la materia.

Q12- Chi sono i referenti del corso del procedimento?

R12-La realtà dell'invalidità dovrà essere accertata e confermata da organismo specialistico medico-legale, "in primis" le Commissioni medico-legali di prima istanza, che dovrà precisarne anche la "dimensione" (cioè definirne la "percentuale") rispetto alle previsioni di tutela e quindi inviare il proprio giudizio conclusivo alla commissione di seconda istanza INPS.

Il medico curante del paziente cefalalgico in presenza dei requisiti è tenuto a redigere la certificazione da inviare all'INPS che comporti il riconoscimento dell'incapacità temporanea al lavoro e, quindi, la fruizione di assenza retribuita per causa di malattia.

Il gruppo di lavoro ha stabilito di tenere a cadenza periodica riunioni atte a verificare l'impatto-del presente documento, al fine di poterlo aggiornare alla luce delle criticità emerse nella sua applicazione pratica ed anche sulla base di nuove evidenze in campo tecnico-scientifico.

Ad oggi, i principali punti che si ritiene potranno ricevere in futuro ulteriori importanti contributi utili ad una corretta valutazione della invalidità prodotta dalle cefalee croniche primarie riguardano:

- a. apporti alla nosografia che consentano di includere altre forme di cefalee croniche primarie;
- b. determinazione di un gruppo di scale efficaci nel definire tutti i profili di interesse riguardanti il paziente in merito alla problematica trattata;

- c. definizione univoca del concetto di refrattarietà ai trattamenti che consideri i nuovi approcci terapeutici, tempi e dosaggi di valutazione di efficacia, profilo di esclusione dal trattamento stesso per comorbidità o intolleranza;
- d. identificazione di marker biochimici, genetici, neurofisiologici o di neuroimmagini funzionali in grado di contribuire ad oggettivare il coinvolgimento dei sistemi di controllo del dolore in maniera correlata alla severità del quadro clinico.

Il Comitato cercherà di promuovere, ove possibile, oltre ad una fase di implementazione del documento, anche ricerche che possano dare ulteriori contributi nell'ambito del capitolo trattato.

Bibliografia

1. Jensen, R.; Stovner, L.J. Epidemiology and comorbidity of headache. *Lancet Neurol.* 2008, 7, 354–361, doi:10.1016/S1474-4422(08)70062-0.
2. Abbafati, C.; Abbas, K.M.; Abbasi-Kangevari, M.; Abd-Allah, F.; Abdelalim, A.; Abdollahi, M.; Abdollahpour, I.; Abegaz, K.H.; Abolhassani, H.; Aboyans, V.; et al. Global burden of 369 diseases and injuries in 204 countries and territories, 1990–2019: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2019. *Lancet (London, England)* 2020, 396, 1204, doi:10.1016/S0140-6736(20)30925-9.
3. J.Olesen, Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS) The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. *Cephalalgia* 2018, 38, 1–211.
4. *Gazzetta Ufficiale* Available online: <https://www.gazzettaufficiale.it/eli/id/2020/07/28/20G00100/sg> (accessed on Feb 16, 2022).
5. Cefalea Cronica Primaria come malattia sociale, Ed. G. Sandrini, L. Merighi, C. Di Lorenzo, R.M. Gaudio, G. Sances, *Conf. Cephalal. et Neurol. - Vol. XXXI - Suppl. 1 -Giugno 2021*
6. S.Tamburini, S. Paolucci, F. Magrinelli, M. Musicco, G. Sandrini, The Italian Consensus Conference on Pain in Neurorehabilitation: rationale and methodology, *Eur J Phys Rehabil* 30;9:311-8. doi: 10.2147/JPR.S84646. eCollection 2016.
7. N. Yamani, J. Olesen, New daily persistent headache: a systematic review on an enigmatic disorder, *J.Headache Pain*, 2019 Jul 15;20(1):80.doi: 10.1186/s10194-019-1022-z.
8. Jensen R, Tassorelli C, Rossi P, Allena M, Osipova V, Steiner T, Sandrini G, Olesen J, Nappi G; Basic Diagnostic Headache Diary Study Group. A basic diagnostic headache diary (BDHD) is well accepted and useful in the diagnosis of headache. A multicentre European and Latin American study. *Cephalalgia.* 2011 Nov;31(15):1549-60.
9. D.D'Amico, S.J. Tepper, E. Guastafierro, C. Toppo, M.Leonardi, L. Grazi, P. Martelletti, A. Raggi, Mapping Assessments Instruments for Headache Disorders against the ICF Biopsychosocial Model of Health and Disability, *Int J Environ Res Public Health.* 2020 Dec 31;18(1):246.
10. G Sandrini, L Friberg, W Jänig, R Jensen, D Russell, M Sanchez del Rio, T Sand, J Schoenen, M Buchem, J G van Dijk, Neurophysiological tests and neuroimaging procedures in non-acute headache: guidelines and recommendations, *Eur J Neurol.* 2004 Apr;11(4):217-24
11. D. A. Regier, E. A. Kuhl, D. J Kupfer, The DSM-5: Classification and criteria changes, *World Psychiatry*, 2013 Jun;12(2):92-8.
12. S. Sacco, M.Braschinsky, A. Ducros, C.Lampl, P. Little, A.Maassen van den Brink, Patricia Pozo-Rosich, U. Reuter, E. Ruiz de la Torre, M.Sanchez Del Rio, A. J. Sinclair, Z. Katsarava, P.Martelletti. European headache federation consensus on the definition of resistant and refractory migraine: Developed with the endorsement of the European Migraine & Headache Alliance (EMHA) *J Headache Pain.* 2020; 21(1): 76. Published online 2020 Jun 16. doi: 10.1186/s10194-020-01130-5
13. H. Diener, D. Dodick, S. Evers, D. Holle, R. H. Jensen, R.B. Lipton, F. Porreca, S. Silberstein, T. Schwedt, Pathophysiology, prevention, and treatment of medication overuse headache, *Lancet Neurol.* 2019 Sep;18(9):891-902.
14. A. Muneer, A. Farooq, J. H. Farooq, M. S. Qurashi, I.A. Kiani, J.S. Farooq, Frequency of Primary Headache Syndromes in Patients with a Major Depressive Disorder, *Cureus J.Med.Sci.*. 2018 Jun 5;10(6):e2747.
15. R.Casale, F. Atzeni, L. Bazzichi, G.Beretta, E. Costantini, P. Sacerdote, C. Tassorelli, Pain in Women: A Perspective Review on a Relevant Clinical Issue that Deserves Prioritization, *Pain Ther.* 2021 Jun;10(1):287-314.

Glossario

- ANFFAS: Associazione Nazionale Famiglie di Persone con Disabilità Intellettiva e/o Relazionale
 ANMIC: Associazione Nazionale Mutilati ed Invalidi Civili
 CMO: Commissione Medica Ospedaliera
 INAIL: Istituto Nazionale per l'Assicurazione contro gli Infortuni sul Lavoro
 INPS: Istituto Nazionale della Previdenza Sociale
 SSN: Servizio Sanitario Nazionale

Ringraziamenti: Si ringrazia Eli Lilly Italia per il contributo non condizionante