

# Trigeminové autonomní bolesti hlavy

## 2.7 Trigeminové autonomní bolesti hlavy

**Trigeminové autonomní bolesti hlavy** jsou v nejnovější verzi klasifikace (ICHD-3) International Headache Society (IHS) uvedeny jako třetí skupina za migrénou a tenzní bolestí hlavy. Cluster headache a ostatní TACs jsou afekcí s významným dopadem na život postiženého člověka, intenzita bolesti při záchvatu je extrémní a znemožňuje jakoukoliv aktivitu během dne, někdy nenechá postiženého ani spát i několik nocí po sobě. Do této skupiny patří cluster headache, paroxysmální hemikranie, krátce trvající jednostranné neuralgiformní bolesti hlavy (SUNCT, SUNA) a hemikrania continua. Jedná se o jednostranné záchvatovité bolesti hlavy se současně se objevujícími stejnostrannými autonomními projevy, jako je slzení, začervenání spojivek, kongesce nosní sliznice nebo sekrece z nosní dírký, mioza, ptóza. Většina TACs se projevuje v atakách, ale u některých pacientů zůstává i interparoxysmální bolest různé intenzity. Rovněž typická je periodičita atak.

**Klasifikace (ICHD-3) International Headache Society (IHS):**

### 3.1. Cluster headache (syndrom nakupených bolestí hlavy)

*Dříve užívané termíny: Ciliární neuralgie, erytromelalgie, erythroprosopalgie, hemikranie angioparalytická, chronická neuralgiformní hemikranie, histaminová bolest hlavy, Hortonova bolest hlavy, Harrisova migrenózní neuralgie, Gardnerova neuralgie kosti skalní, Sluderova neuralgie, sfenopalatinální neuralgie)*

- 3.1.1. Epizodická cluster headache
- 3.1.2. Chronická cluster headache

### 3.2. Paroxysmální hemikranie

- 3.2.1. Epizodická paroxysmální hemikranie
- 3.2.2. Chronická paroxysmální hemikranie

### 3.3. Krátce trvající jednostranná neuralgiformní bolest hlavy

- 3.3.1. Krátce trvající jednostranná neuralgiformní bolest hlavy s nástřikem spojivek a slzením (SUNCT)
  - 3.3.1.1. Epizodická SUNCT
  - 3.3.1.2. Chronická SUNCT
- 3.3.2. Krátce trvající jednostranná neuralgiformní bolest hlavy s kraniálními autonomními příznaky (SUNA)
  - 3.3.2.1. Epizodická SUNA
  - 3.3.2.2. Chronická SUNA

### 3.4. Hemicrania continua

### 3.5. Pravděpodobná trigeminální autonomní bolest hlavy

- 3.5.1. Pravděpodobná cluster headache
- 3.5.2. Pravděpodobná paroxysmální hemikranie
- 3.5.3. Pravděpodobná krátce trvající jednostranná neuralgiformní bolest hlavy
- 3.5.4. Pravděpodobná hemikranie continua

# Cluster headache

## 2.7.1 Cluster headache

Cluster headache (CH) patří k nepříliš častým typům primární bolesti hlavy. Postiženi jsou podstatně častěji muži než ženy, udávaný poměr je 6-8:1. Obtíže se objevují poprvé ve věku kolem 30 let. Zvláštní název, cluster, znamená nakupení, hnízdo. Může to odpovídat lokalizaci bolesti, nakupené vždy kolem jednoho oka, nebo nakupení záchvatů bolesti v čase, které označujeme jako perioda. Perioda nejčastěji přichází jedenkrát do roka (ale jsou pacienti, kteří mají obtíže dvakrát ročně nebo naopak jedenkrát za dva roky), většinou v předjaří nebo na jaře a na podzim. Perioda trvá různě u různých pacientů, nejčastěji od 4 do 8 týdnů, pak bolesti mizí, stav se zklidní a pacient je zcela bez obtíží, co se týká bolestí hlavy. Asi u 10 % pacientů se objevuje chronický typ CH, kde nedochází k žádným remisím

# Diagnostická kritéria

## 2.7.1.1 Diagnostická kritéria cluster headache podle IHS

- A. Aspoň 5 atak splňujících B až D
- B. Intenzivní unilaterální orbitální, supraorbitální a/nebo temporální bolesti trvající 15 až 180 minut
- C. Aspoň jeden z následujících příznaků na straně bolesti:
  - 1.) Překrvení spojivky
  - 2.) Lakrimace
  - 3.) Rinorea
  - 4.) Pocení čela či obličeje
  - 5.) Mióza
  - 6.) Ptóza
  - 7.) Edém víček
  - 8.) Kongesce nosní sliznice
- D. Frekvence atak: 1 až 8× denně
- E. Platnost aspoň jednoho z následujících závěrů:
  - 1.) Anamnéza, celkové a neurologické vyšetření neprokazují některé onemocnění ze skupin 5-11.
  - 2.) Bylo sice vysloveno podezření na některé onemocnění ze skupin 5-11, odpovídající vyšetření je však vyloučilo.
  - 3.) Bylo prokázáno některé onemocnění ze skupin 5-11, první ataky migrény se však nevyskytovaly v přímé souvislosti s tímto onemocněním.

Jde vždy o ataky velmi silných až nesnesitelných bolestí, které jsou striktně jednostranné, lokalizované periorbitálně (supraorbitálně až temporálně). Jednotlivá ataka začíná akutně a dosahuje vrcholu během 10 až 15 minut, celkem pak trvá 15 až 180 minut, během 24 hodin se

ataky mohou opakovat a vyskytují se jednou až osmkrát denně.

Zajímavým poznatkem je, že jednotlivé ataky se vyskytují velmi často ve stejnou denní či spíše noční dobu, což svědčí o možnosti alterace vnitřního pacemakeru (vnitřních biologických hodin).

Doprovodné jevy jsou výrazem hyperaktivity parasymptiku (lakrimace, kongesce nosní sliznice, Hornerův syndrom atd.). Během záchvatu je nemocný neklidný, chodí po místnosti a drží si hlavu, někdy i křičí a volá o pomoc. Prakticky každý nemocný popisuje své bolesti jako nejhorší, které kdy prožil, a po záchvatu jsou nemocní značně vyčerpáni fyzicky i psychicky.

V neurologickém nálezu vidíme během atak, ale i mimo ně otok víček, mírný Hornerův syndrom, citlivost karotid.

Nitroglycerin, alkohol a histamin mohou vyvolávat ataku cluster headache.

# Patofyziologie

## 2.7.1.2 Patofyziologie cluster headache

Etiologie a patofyziologie CH nejsou dostatečně objasněny. Vzhledem k lokalizaci postižení se předpokládá účast první větve trigeminu (oftalmická část, kaudální jádro trigeminu), doprovodné příznaky svědčí pro účast sympatiku (mióza, ptóza, inkompletní Hornerův syndrom) i parasymptiku (slzení, nosní kongesce). Téměř jistě má proces i složku centrální. Výsledkem aktivace senzitivních vláken trigeminu a kraniálního systému parasymptiku nastane dilatace v oblasti vnitřní karotidy. Pokud se dilatace projeví i v kavernózní části, kde konvergují vlákna sympatiku, parasymptiku i trigeminu, může dojít ke kompresi nervových vláken sympatiku s následným vznikem Hornerova syndromu. Na angiografii byla během záchvatu CH prokázána dilatace oftalmické artérie, po ústupu bolesti došlo k normalizaci lumen. Dilatace může být následkem aktivace trigeminu s vyplavením CGRP (calcitonin gene-related peptide). Role melatoninu v patofyziologii CH je rovněž nezanedbatelná, hladiny melatoninu v moči byly vyšetřovány jak u CH pacientů, tak u zdravých kontrol. U CH pacientů byly průměrné hladiny signifikantně nižší v období periody i mimo ni. Hypotalamus u pacientů s CH produkuje nižší množství melatoninu než u zdravých lidí.

# Diferenciální diagnostika

## 2.7.1.3 Diferenciální diagnostika cluster headache

Diferenciálně diagnosticky zvláště při prvním záchvatu musíme vyloučit sekundární bolest hlavy, v úvahu připadá maxilární sinusitida, temporální arteritida, arteriovenózní malformace či aneuryzma, bolest při adenomu hypofýzy, disekce karotidy, afekce kavernózního splavu. Z primárních bolestí hlavy je nutné odlišit SUNCT („short-lasting unilateral neuralgiform pain with conjunctival injection and tearing“) a některé jiné varianty kraniálních neuralgií s autonomními rysy.

Diagnózu stanovujeme jako u ostatních primárních bolestí hlavy na základě klinického obrazu, anamnézy a negativních výsledků zobrazovacích metod.

# Chronická paroxyzmální hemikranie

## 2.7.2 Paroxyzmální hemikranie

**Paroxyzmální hemikranie (PH)** se vyskytuje podstatně častěji u žen. Klasifikace dělí tuto skupinu na formu epizodickou s remisemi a chronickou (CPH), kde se ataky vyskytují bez remise déle než jeden rok. Obtíže začínají obvykle ve věku kolem 20 let. CPH je charakterizována četnými, velmi krátce (minuty) trvajících atakami ostré šlehavé bolesti, která má obdobný charakter jako u CH. Objevuje se opět v okolí oka, zasahuje i do temporální a supraorbitální oblasti. Bolest je doprovázena alespoň jedním z autonomních projevů, jako je začervenání spojivek, slzení z oka na postižené straně, kongesce nosní sliznice, sekrece z nosu. Terapeuticky vždy zabere indometacin, což slouží i jako diagnostický test. Odlišení CPH od CH je možné díky různé délce záchvatů bolesti (u CPH je kratší), vyšší frekvenci šlehavé bolesti u CPH a ústupu obtíží po podání indometacinu u CPH.

Léčba CPH je vzhledem ke krátkému trvání atak bolesti jen profylaktická, jednoznačně uleví indometacin. Triptany nejsou u tohoto typu bolestí hlavy účinné, spíše však pro krátké trvání ataky, která spontánně mizí dříve, než triptan začne působit. Rizikem dlouhodobého podávání indometacinu jsou gastrointestinální nežádoucí účinky nejčastěji riziko vředové choroby, proto je doporučeno užívat současně s indometacinem gastroprotektiva.

# SUNCT a SUNA syndrom

## 2.7.3 SUNCT a SUNA syndrom

Rozlišují se dva typy těchto bolestí. **SUNCT a SUNA**, kdy SUNCT je pravděpodobně podjednotkou SUNA. Bolesti jsou u obou jednotek shodné, dle klasifikace se oba syndromy odlišují přítomností doprovodných příznaků- při SUNCT má být přítomno jak slzení oka, tak i

začervenání spojivky oka na postižené straně, u SUNA jen jedno z výše uvedených nebo žádné z nich.

**SUNCT (Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with Conjunctival injection and Tearing)**- Krátce trvající jednostranná neuralgiformní bolest hlavy s nástřikem spojivek a slzením

Jedná se o řídce se vyskytující primární trigeminovou autonomní bolest hlavy, která je charakterizována velmi krátce ( sekundy) trvajícími epizodami jednostranné ostré bodavé nebo pulzující bolesti . Bolest je lokalizována charakteristicky kolem jednoho oka a může se propagovat do frontální oblasti, do spánkové oblasti, ke kořeni nosu, do tváře či patra. Trvání jednotlivého zášlehu bolesti je kolem 2-3 sekund, trvání epizody se udává různě, nejčastěji kolem 2-4 minut. Frekvence může být 3-200 záchvatů za den. Bolest je doprovázena vegetativními projevy, charakteristicky se vyskytuje začervenání spojivky na straně bolesti, slzení, kongesce nosní sliznice a sekrece z nosu nebo pocení čela. Někteří pacienti si vyvolají záchvat bolesti stiskem trigger zóny, která je většinou někde v obličeji nebo ve vlasech. Vyvolávajícím momentem tak může být česání, mytí, holení, čištění zubů, jídlo a žvýkání, ale i pohyby šje. Postiženi jsou častěji muži. Symptomatické fáze se střídají s obdobími remise. SUNCT syndrom se může podobat cluster headache nebo paroxysmální hemikranii (ipsilaterální autonomní příznaky a cluster fenomén), ale i klasické neuralgii trigeminu (jednostrannost, bodavý charakter bolesti, krátké trvání, provokace atak). Rozlišujícím faktorem je rezistence na jakoukoli akutní léčbu a přítomnost autonomních příznaků, které jsou u neuralgie trigeminu méně časté. Byl pozorován i sekundární SUNCT syndrom způsobený arteriální malformací v mostomozečkovém koutu homolaterálně i kavernózním hemangiomem v mozkovém kmeni, zjištěnými na MR. Proto by pacienti se SUNCT syndromem měli mít vždy provedené zobrazení, nejlépe MRI mozku, stejně jako všichni ostatní pacienti s TACs.

SUNCT syndrom je refrakterní na akutní léčbu včetně léčby indometacinem. Podle posledních literárních údajů má pro zahájení léčby a dosažení remise účinek methylprednisolon v obdobném dávkovacím schématu jako při léčbě cluster headache. Je doporučeno zahájit léčbu vyšší dávkou 60-80mg po dobu dvou týdnů a pak pozvolný pokles po dosažení úlevy (9). Jsou i údaje i o efektu profylakticky podávaného lamotriginu v dávce od 100 do 300mg denně s pozvolnou titrací pro snížení rizika alergické reakce, dále topiramatu a gabapentinu.

**SUNA ( Shortlasting Unilateral Neuralgiform hadache attacks with cranial Autonomic symptoms)**- Krátce trvající neuralgiformní bolest hlavy s kraniálními autonomními příznaky

Tento typ bolesti hlavy je obdobný jako SUNCT, jen zde není přítomno slzení a začervenání spojivky. Opět se jedná o krátké ataky bolesti střední nebo vysoké intenzity , striktně jednostranné, trvající sekundy až minuty. Objevují se minimálně jednou denně, buď jako jednotlivá bodnutí nebo v sérii. Je přítomna kongesce nosní sliznice, může být přítomno pocení

na postižené části obličeje nebo zčervenání této oblasti, někdy mióza nebo ptóza víčka nebo otok víčka na postižené straně.

Léčba je obdobná jako u SUNCT.