



HORTONS HUVUDVÄRK

Bra behandling finns men diagnostiken ett problem

En intensiv och skärande smärta i och bakom det ena ögat, som även kan rinna och vara rött. Ögonlocket kan hänga eller vara svullet och pupillen är ofta förminskad. På den drabbade sidan kan även näsan vara täppt eller rinna och man svettas ofta i ansiktet. Smärtan kommer i attacker 1–8 gånger per dygn och är så plågsam att man inte kan hålla sig stilla.

En neurolog känner säkert igen beskrivningen av Hortons huvudvärk ("cluster headache"). Erfarenheten visar dock att det i många fall tar lång tid innan patienter med denna ytterst svåra huvudvärk träffar en läkare som lyckas tolka den kliniska bilden och ställa rätt diagnos.

– Kunskapen inom hälso- och sjukvården om migrän – en annan primär huvudvärk – är numera god. Men Hortons huvudvärk, som är mycket ovanligare, är fortfarande rätt dåligt känd, säger docent Ingela Nilsson Remahl, överläkare vid Huvudvärkscentrum inom den neurologiska kliniken på Karolinska Universitetssjukhuset Huddinge.

Parallellt med patientarbetet ingår hon i en forskargrupp vid Institutionen för klinisk neurovetenskap, Karolinska Institutet, som forskar om neurovaskulär huvudvärk, främst

om Hortons huvudvärk. Ingela Nilsson Remahl sitter även i Svenska Migränsällskapets styrelse och är en eldsjäl som vill sprida huvudvärkskunskap både bland vårdkollegor och i samhället i stort.

– När det gäller Hortons huvudvärk saknas ännu kunskap och rutiner som gör att patienterna hittas tidigt och kan erbjudas adekvat behandling. Det är otillfredsställande, inte minst eftersom det numera finns effektiv behandling som ger god hjälp för de flesta med Hortons huvudvärk, säger hon.

PLÅGSAM, RYTMISK SJUKDOM

Hortons huvudvärk hör, tillsammans med bland annat spänningshuvudvärk och migrän, till de primära huvudvärksformerna, där ingen annan bakomliggande sjukdom finns. Det

är osäkert exakt hur vanlig Hortons huvudvärk är, men siffror på 0,05–0,1 procent av befolkningen brukar anges (migrän beräknas drabba omkring 15 procent och spänningshuvudvärk upp till cirka 40 procent av befolkningen). Hortons huvudvärk är vanligare hos män än hos kvinnor, men förekomsten bland kvinnor ökar.

– Vi vet inte om det handlar om en verklig ökning bland kvinnor eller om det beror på att fler av fallen diagnostiseras idag, berättar Ingela Nilsson Remahl.

Sjukdomen debuterar vanligen mellan 20 och 40 års ålder och besvären brukar upphöra när personen kommer upp i 65-årsåldern, men andra mönster förekommer. De flesta med Hortons huvudvärk röker eller har rökt. Hur det biologiska sambandet mellan rökning och Hortons huvudvärk ser ut är ännu inte känt, men forskning pågår.

Ärftlighet tycks inte spela lika stor roll vid denna sjukdom som vid migrän, men omkring fem procent av hortonpatienterna har nära släktingar som också har sjukdomen.

Hortons huvudvärk är en mycket plågsam sjukdom som karaktäriseras av våldsamma anfall av extremt svåra smärtor i och omkring det ena ögat. Smärtan strålar även ut i andra delar av ansiktshalvan som tinningen, käken, näsan, hakan och tänderna. Även de övriga symtomen som brukar förekomma i ögat, näsan och ansiktet är strikt ensidiga. Smärtan är så kraftig att personen inte klarar att arbeta eller fungera på andra sätt. Under anfallet känner sig personen vanligen rastlös på grund av den svåra smärtan och vandrar ofta omkring. Ett anfall varar i mellan en kvart och cirka tre timmar, anfall på en–två timmar är vanligast.

Sjukdomen är vanligtvis cyklisk med perioder där attacker hopas ("cluster periods") och besvärsfria perioder emellan. En anfallsperiod kan vara i allt från några dagar till flera månader. Under en sådan period kommer huvudvärksattackerna 1–8 gånger per dygn, oftast vid samma tider varje dygn. Tidsmönstret är individuellt, men för många kommer attackerna på natten, när man har sovit några timmar.

Anfallsperioderna återkommer regelbundet, vid ungefär samma tid på året. En del har flera anfallsperioder per år, men man kan också ha så glesst mellan perioderna att de återkommer vartannat eller vart tredje år. Det finns även personer som har en kronisk form av Hortons huvudvärk.

Under de perioder då sjukdomen är aktiv, kan attacker utlösas av bland annat alkohol, kallt drag, varm luft mot ansiktet, nitrat, upphetsning, sömn och avslappning (men inte stress). Under de besvärsfria perioderna utlöser samma faktorer ingen huvudvärk.

HYPOTALAMUS HAR EN CENTRAL ROLL

Vad som orsakar Hortons huvudvärk är ännu inte fullständigt känt. Forskarna har dock konstaterat att störningar i hjärnregionen hypotalamus är en central del av sjukdomsmekanismerna. Hypotalamus finns på undersidan av mellan hjärnan och har viktiga funktioner i bland annat regleringen av kroppens biologiska tidsrytmer. Kopplingen till den biologiska klockan kan förklara varför huvudvärksattackerna kommer med så regelbunden periodicitet. Med hjälp av PET-teknik har forskarna sett att under en hortonattack ökar aktiviteten i hypotalamus på smärtsidan. Dess-

utom har hortonpatienter dygnsförskjutningar i hypotalamusstyrda hormonsystem. Även trigeminusnervens aktivitet är förändrad under en attack, vilket leder till kraftig och smärtsam blodkärlsvidgning samt övriga symtom. Det finns ett tydligt inflammatoriskt inslag i sjukdomsprocessen.

“Hortons huvudvärk hör, tillsammans med bland annat spänningshuvudvärk och migrän, till de primära huvudvärksformerna, där ingen annan bakomliggande sjukdom finns.”

FINNS EFFEKTIVA BEHANDLINGAR

Förr ansågs Hortons huvudvärk svår att behandla, men numera finns behandlingar som kan minska lidandet och förbättra livskvaliteten för de flesta av patienterna.

– Ofta behövs både en effektiv attackbehandling och en förebyggande behandling som kan minska antalet attacker och göra dem mindre intensiva, säger Ingela Nilsson Remahl.

På en effektiv attackbehandling ställs speciella krav eftersom de svåra smärtanfallen slår till snabbt och kan komma flera gånger per dygn. Behandlingen måste verka snabbt och man måste kunna sätta in den tidigt för att bryta smärtan.

De akuta anfallsbehandlingar som idag är standardbehandling är

- subkutan injektion med sumatriptan som patienten själv kan ta med autoinjektor (snabbverkande)
- triptaner i andra beredningsformer, till exempel rizatriptan som nässpray (verkar medelsnabbt)
- inandning av syrgas från tub genom mask (snabbverkande)

Både injektioner med sumatriptan och syrgas ger god smärtlindrande effekt hos den stora majoriteten av patienterna. Sumatriptanbehandlingens begränsningar är att man inte bör ta fler än två doser per dygn (i undantagsfall förskrivs upp till fyra doser om dygnet) och att läkemedlet enbart rekommenderas för hjärt-kärlfriska personer. En del patienter tycker också det är obehagligt att ge sig själv injektioner.

– Syrgas är ett effektivt och förhållandevis biverkningsfritt alternativ och kan också fungera som ett komplement till läkemedelsbehandling, säger Ingela Nilsson Remahl.

– Det kan verka besvärligt att hantera syrgastuber och övrig utrustning, bland annat eftersom vissa säkerhetsföreskrifter måste följas. Men syrgas kan man ta i princip hur många

gångar som helst per dygn och dess fördelar kan därför väga upp krånglet.

Den smärtlindrande effekten av syrgas beror sannolikt på att syret verkar kärlsammansdragande. När det gäller förebyggande behandling används framför allt kalciumantagonisten verapamil, som vanligen har god effekt. Andra förebyggande behandlingar är litium och steroider.

”Förr ansågs Hortons huvudvärk svår att behandla, men numera finns behandlingar som kan minska lidandet och förbättra livskvaliteten för de flesta av patienterna.”

NY LOVANDE METOD UNDER UTVECKLING

När inga andra behandlingar hjälper, prövas i ett fåtal utvalda fall olika typer av nervstimulering för att bryta smärtkretsarna i det autonoma nervsystemet. Att operera in en så kallad djup hjärnstimulator har testats hos ett hundratal hortonpatienter i världen, varav några få i Sverige.

– Behandlingen kräver ett stort kirurgiskt ingrepp och är för del flesta inget alternativ, säger Ingela Nilsson Remahl.

En ny nervstimulerande metod som väcker större förhoppningar är att operera in en stimulator i ganglion sphenopalatinum. Denna nervknut finns på djupet i kinden bakom överkäkstånderna och samordnar styrning av både blodkärl och trigeminusnerven. Operationen görs via munhålan. Patienten kan sedan slå på och stänga av stimuleringen med en fjärrkontroll och på så sätt behandla sina attacker.

Metoden har i studier testats med god effekt mot kronisk terapist resistant Hortons huvudvärk.

– Resultaten är lovande och metoden kan bli ett värdefullt tillskott för patienter där annan behandling inte hjälper.

LÅNG TID TILL DIAGNOS

Tyvärr tar det ofta flera år innan patienten får tillgång till de behandlingar som finns, eftersom det dröjer innan korrekt diagnos kan ställas. I sämsta fall kan patienten under tiden trappa upp mängden värktabletter och kan utveckla läkemedelshuvudvärk utöver hortonanfallen. I dessa fall är läkemedelsavgiftning en viktig del av behandlingen.

– Varken husläkare eller de flesta neurologer stöter på patienter med Hortons huvudvärk särskilt ofta. Många gånger kan patienten få leta rätt länge för att hitta någon som kommer att tänka på denna diagnos, säger Ingela Nilsson Remahl.

När läkaren har uteslutit andra allvarliga orsaker till den svåra huvudvärken, gäller det att kunna tolka sjukdomsbilden för att komma fram till att det handlar om Hortons huvudvärk. Patienten berättar om perioder med svåra huvudvärksanfall, men är vid läkarbesöket ofta besvärsfri, verkar fullt frisk och kommer kanske inte ihåg exakt hur symtomen brukar vara.

– Både patient och läkare kan ha svårt att skapa en adekvat bild av symtomen och ringa in sjukdomen. Ett hjälpmedel som kan underlätta mycket är en huvudvärksdagbok där patienten dokumenterar sina symtom.

När misstanken om Hortons huvudvärk dyker upp, kan husläkaren remittera till en neurolog, som i sin tur vid behov kan remittera vidare till en huvudvärksspecialist.

– I svårdiagnostiserade fall kan vi ibland lägga in patienten under en huvudvärksperiod för att få en bättre bild av symtomen, berättar Ingela Nilsson Remahl.

KVALITETSREGISTER SKA UTVECKLA VÅRDEN

Vid Huvudvärkscentrum på Karolinska Universitetssjukhuset i Huddinge pågår nu utveckling av ett nytt kvalitetsregister – Huvudvärksregistret. Det ingår i Svenska neuroregister och omfattar för närvarande patienter med Hortons huvudvärk. Ingela Nilsson Remahl hoppas att registret på sikt ska bidra till bland annat bättre diagnostik och behandling av patienter med denna diagnos.

Registret byggs upp efter förebild av registren för stroke och MS, med patientengagemang som en viktig ingrediens. Genom att patienten själv rapporterar in olika basdata om sin sjukdom och behandling skapas en dokumentation som kan fylla flera viktiga ändamål. Registret ger möjlighet till utvärdering av olika behandlingsmetoder och annan forskning, samtidigt som det kan bli ett verktyg för att förbättra patientmötet.

– Om patienten redan har dokumenterat olika basdata skapas en bättre grund för samtalet med doktorn. Målet är att underlätta ett effektivt patientbesök som framför allt uppfyller patientens individuella behov.



HELENE WALLSKÄR
Frilansjournalist

Hortons huvudvärk har fått sitt namn av den amerikanske läkaren Bayard Taylor Horton (1895-1980). Han var främst verksam vid Mayo-kliniken och skrev om den svåra och särpräglade huvudvärksformen första gången 1939.