

H
O
R
T
O
N
S

H
O
V
E
D
P
I
N
E

DANSK HORTON
HOVEDPINE FORENING



Information til patienter og pårørende

DANSK HORTON HOVEDPINE FORENING



REDIGERET 2008

Indholdsfortegnelse

Dansk Horton Hovedpineforening	Side 3
Lidt historie	Side 3
Symptomerne ved Hortonanfald	Side 4
Forløbet af de enkelte anfald	Side 4
Forløbet af anfaldsperioderne	Side 5
Hvad tænker patienterne under anfaldene?	Side 5
Hvordan reagerer omgivelserne under anfaldene?	Side 6
Forløbet af Horton hovedpine	Side 7
Hvad er årsagen til Horton hovedpine?	Side 7
Hvordan stilles diagnosen?	Side 8
Medicinsk behandling af Horton hovedpine	Side 9
Medicintilskud	Side 12
Sygdomme der ligner eller forveksles med Hortons hovedpine	Side 13
Hjælper alternativ behandling?	Side 13
Hjælper andre lægelige behandlinger end medicin?	Side 14
Fremtidig forskning angående Hortons hovedpine	Side 15
Notater	Side 16

Dansk Horton Hovedpineforening

Dansk Horton Hovedpineforening blev stiftet i 1988, og har som sine vigtigste formål:

- at informere om, hvad Horton hovedpine er
- at sprede oplysninger om sygdommen til sundhedsvæsenet og befolkningen, så de mange, der endnu ikke ved, at de har Horton hovedpine, får den rigtige diagnose,
- at informere om de sidste nye forskningsresultater, specielt inden for behandlingen af sygdommen.

Lidt historie

Symptomerne ved Horton hovedpine blev beskrevet i litteraturen allerede i 1641, men først i 1930'erne begyndte en egentlig udforskning af sygdommen.

Den amerikanske læge Bayard Taylor Horton skrev første gang om hovedpinen i 1939, og han forskede i sygdommen indtil sin død i 1980.

B.T. Horton var leder af medicinsk afdeling på Mayo Clinic'en i Minnesota, hvor han gennem årene samlede oplysninger om mere end 1400 Hortonpatienter og en lang række andre hovedpinepatienter.

I 1952 beskrev en anden amerikansk neurolog Charles Kunkle, at det var typisk for hovedpinen, at den optrådte i perioder. Siden har hovedpinen på engelsk heddet cluster headache, der kan oversættes til klyngehovedpine på dansk.

Dette navn anvendes i tiltagende grad om sygdommen.

Symptomerne ved Hortonanfald

Anfaldene starter som pludseligt indsættende kraftige smerter i eller omkring øjet, derfra stråler de videre til tindingen, øregangen eller overkæben. Det føles som om, øjet bliver presset ud bagfra, eller der bliver stukket en kniv ind i øjet, og kniven drejes rundt. Øjet bliver rødt og løber i vand, næsen stopper til og/eller løber i vand. Hos nogle bliver pupillen mindre, og øjenlåget lukker til, der kan komme hævelse af huden omkring øjet.

Blodkarrene i tindingen træder tydeligt frem.

Alle symptomerne optræder på samme side, og det er den samme side hver gang. Kun meget få har oplevet, at anfaldene skifter side. Smerterne er så kraftige at patienten kan få trang til at dunke hovedet i væggen eller sidde i en stol og rokke med hænderne presset mod tindingen og øjet. Anfaldet er ledsaget af uro og rastløshed, og der kan være behov for at vandre omkring, det forværrer smerterne at ligge ned og forsøge at slappe af. Nogle synes, at det lindrer at presse isterninger eller en koghed klud mod tindingen eller at stå ved et åbent vindue og tage dybe indåndinger, helst i kold luft. Det afkorter ikke anfaldene, men lindrer lidt. Når et anfald er ved at være forbi, får mange en voldsom trang til at ryge en cigaret eller drikke.

Forløbet af de enkelte anfald

De enkelte anfald varer i gennemsnit mellem 1/2 og 2 timer. Anfaldene kan optræde mange gange i døgnet. De bryder ofte igennem om natten, hvor de typisk vækker patienten efter 1 1/2 times søvn.

I perioderne kan hovedpinen udløses af indtagelse af selv små mængder alkohol, eller hvis patienten opholder sig i meget varme omgivelser, f.eks. i bagende sol. Udenfor perioderne fremkalder alkohol eller sol ikke anfald.

Anfaldene udløses normalt ikke af stress, tværtimod kommer de ofte, når patienten slapper af, f.eks. i lænestolen foran TV efter en lang arbejdsdag.

Forløbet af anfaldsperioderne

De fleste har den periodiske type af Horton hovedpine med anfald ophobet i perioder af uger til måneders varighed, for så at være total anfaldsfrie i mange måneder.

I gennemsnit varer perioderne 6 uger og kommer 1 eller 2 gange årlig. Nogle har dog flere perioder pr. år, mens andre kan have flere år mellem perioderne.

Hvor mønsteret altså kan veksle meget fra den ene patient til den anden, syntes der til gengæld at være et ret fast mønster hos den enkelte patient.

Perioderne starter med en langsom optrapning af antallet af anfald, men i løbet af få uger er anfaldene ofte blevet daglige.

I slutningen af perioderne er der også tale om en aftrapning af anfald, men aftrapningsfasen er normal meget kortere end optrapningsfasen. 15-20 % af Hortonpatienter har en kronisk type, hvor anfaldene er til stede næsten dagligt hele året rundt uden længere anfaldsfrie perioder.

De fleste af de kroniske Hortonpatienter har haft den kroniske type siden den startede, men enkelte udvikler en kronisk form efter at have haft den periodiske i nogle år.

Hvem – og hvorfor – ved man ikke.

Heldigvis kan den kroniske type også ændre sig til en periodisk type med årene.

Hvad tænker patienten under anfaldene?

Når smerterne er på det højeste, føler mange, at de reagerer som et vildt dyr, at de er desperate på grund af smerten og er ved at miste deres egen identitet.

Mange har selvmordstanker under anfaldene, de magter ikke at gennemleve bare ét anfald til. Men det bliver ved tanken, der er ingen overhyppighed af selvmord blandt Hortonpatienter. Patienten ønsker at være alene og vente på, at anfaldsmedicinen virker. Det kan virke forstyrrende, at andre forsøger at hjælpe, patienten skal koncentrere sig om at få anfaldet til at rase ud.

Hvordan reagerer omgivelserne under anfaldene?

Når en Hortonpatient har anfald, føler mange pårørende sig magtesløse. De vil gerne hjælpe patienten og får dårlig samvittighed, når de ikke kan hjælpe og bliver afvist.

Det er derfor vigtigt for de pårørende at vide, at de fleste patienter har det bedst med at være alene, indtil anfaldet er overstået.

For mennesker, der aldrig før har set et Hortonanfald, kan det virke meget skræmmende at se Hortonpatienten fare forpint frem og tilbage.

Medpatienter og personale på sygehuse kan blive bange for, hvad patienten gør i sin desperation.

Hortonpatienten bør have forståelse for, at det kan være svært for andre at sætte sig ind i deres situation.

Det kræver, enten at man har prøvet hovedpinen selv, eller at man er vant til at arbejde med Hortonpatienter.

Under anfaldet kan patienten selvfølgelig ikke have overskud til at tænke på andre, men uden for anfaldene er det vigtigt at forsøge stille og roligt at forklare, hvordan anfaldet opleves som patient.

Det er den eneste måde at bringe større forståelse omkring sygdommen.

Den behandlende læge har som oftest ikke set patienten under anfald, da Hortonpatienten på dette tidspunkt har det for dårligt til at kunne søge egen læge.

Anfaldene er ofte også overstået, før vagtlægen når frem.

Det kan være svært at forstå, at en patient, der sidder helt upåvirket i konsultationen og fortæller om de vanvittige smerteanfald, i virkeligheden er så syg, som han er, når anfaldet melder sig. Det kan evt. foreslås, at der tages et billede af patienten under anfaldet, og at dette vises til lægen som dokumentation for anfaldet. Har man bare en gang set patienten med anfald, ved man, hvad det drejer sig om.

Forløbet af Horton hovedpine

Hovedpinen er hyppigst hos mænd. Der er 5 mænd for hver kvinde, der rammes af sygdommen. Ca. 1 promille af befolkningen har sygdommen, der er således ca. 5.000 danskere med Hortons hovedpine.

Den starter typisk i 15-30 års alderen, men kan i sjældne tilfælde starte i 4-5 års alderen. Tidligere troede man, at den ophørte i 50-60 års alderen, men hos mange vedbliver sygdommen udover denne alder. Det er dog oftest i en meget mildere form, hvor de enkelte anfald er kortere og mindre smertefulde, og hvor der bliver længere og længere mellem perioderne.

Sygdommen rammer i flæng, der er ikke en bestemt type mennesker, der får den. Den rammer alle socialgrupper og racer. Den har intet med arbejde eller miljø at gøre.

Den kan være arvelig, men for mange personer er der ingen arvelig tilbøjelighed til Horton hovedpine.

Der er ikke øget risiko for andre sygdomme, heller ikke for hjerneblødninger eller hjernesvulster, hvilket mange Hortonpatienter er ellers frygter. Der er derimod overhyppighed af storrygere blandt Hortonpatienter, livslængden er ligesom normalbefolkningen.

Hvad er årsagen til Hortons hovedpine?

Det vides endnu ikke, dog ved man, at der under anfaldene sker en udvidelse af blodkarrene i tindingen på ydersiden af hoved, men kun i den ene side, hvor symptomerne er.

I hovedpineperioderne kan stoffer, der udvider blodkar, fremkalde anfald (histamin, nitroglycerin, alkohol, potensmidler), men i de allerfleste tilfælde kommer anfaldene jo helt af sig selv. Vævsprøver fra det påvirkede blodkar er helt normale, men vævet er mere følsomt over for karudvidende stoffer end normale blodkar.

Ved en speciel type scanning er der påvist øget gennemblødning i den dybe dal af hjernen under et anfald, men betydningen heraf er ikke klarlagt. De fleste undersøgelser på Horton har vist helt normale forhold, der er således ingen tegn til allergi, hormonforstyrrelser, følger efter slag i hovedet, øjen- eller øresygdomme, tandlidelser eller noget andet.

Derfor er det ikke nødvendigt at blive undersøgt for dette.

Hvordan stilles diagnosen?

Ved at se patienten under et anfald, se et billede eller en video af patienten under anfaldet eller ved at høre anfaldene blive beskrevet af patienten.

Der findes ingen test, der med sikkerhed kan vise, at man lider af Hortons hovedpine. Histamin og nitroglycerin er to medicinske stoffer, der kan fremkalde anfald i perioderne hos Horton-patienter, men ikke altid og derfor anvendes de ikke til at stille diagnosen med. Erfaringen viser, at der går i gennemsnit 6 år fra det første anfald, indtil patienten får den rigtige diagnose. Det er typisk, at patienten først henvises til øjnlæge, dernæst ørelæge, der måske punkterer bihulerne, endelig til tandlæge, hvor der måske hives en rask tand ud, fordi smerten fornemmes at sidde i netop den tand. Derefter behandles for migræne, trigeminus-neuralgi (smerter i ansigtnerven) og spændingshovedpine. Når ingen af behandlingerne hjælper, overvejes det til sidst, om det ”er rent psykisk”. På dette tidspunkt kobler mange Hortonpatienter sig af det lægelige behandlingssystem og starter på alternativ behandling.

Årsagen til, at det tager så lang tid at stille diagnosen, er at Hortons hovedpine er en relativ sjælden sygdom, som hidtil ikke er kendt af alle læger. Denne pjece og patientforeningens arbejde i øvrigt har netop til formål at bringe oplysninger om sygdommen ud til så mange som muligt, både i behandlingssystemet og blandt de patienter, der endnu ikke har fået den rigtige diagnose. En anden grund til at diagnosen stilles så sent er, at hovedpinen optræder i perioder. Når en af de ovennævnte behandlinger sættes i gang og hovedpinen så ophører, fejlfortolkes det, som om hovedpinen forsvandt på grund af behandlingen, men i virkeligheden var der blot tale om, at perioden var standset af sig selv.

Når en ny periode melder sig, og den samme behandling prøves igen, viser det sig så, at den ikke virker, og man overvejer så en ny diagnose.

Medicinsk behandling af Hortons hovedpine

Den medicinske behandling består dels af en anfaldsbehandling dels af en forebyggende behandling. Hvis der ”kun” er ét anfald i døgnet, vil mange Hortonpatienter vælge at klare sig med anfaldsbehandling alene. Hvis der kommer flere anfald i døgnet, eller hvis anfaldsbehandlingen ikke virker tilstrækkelig effektivt, kommer den forebyggende behandling på tale. De beskrevne behandlinger på de næste sider virker både på den kroniske og periodiske type, men hvor de kroniske Hortonpatienter kan have brug for den forebyggende behandling hele året, vil patienter med den periodiske type kun skulle tage den forebyggende behandling i selve perioderne.

Anfaldsbehandling.

Da symptomerne ved Hortons hovedpine skyldes en udvidelse af blodkar, vil stoffer der trækker blodkarrene sammen være effektive. Der er 2 effektive anfaldsbehandlinger:

1. Inhalation af rent ilt, 7-10 liter pr. minut på ansigtsmaske (ikke næsekateter, der er meget generende under Hortonanfald og giver ikke så god effekt som masken). Sid foroverbøjet med albuerne på knæene og hold masken mod ansigtet med hænderne. Forsæt inhalationen indtil der er effekt, oftest 10 minutter, er der ikke effekt efter 20 minutter, skal inhalationen stoppes.

Behandlingen kan genoptages hver gang, der er anfald. Ilt virker kun ved det anfald, der behandles, den har ingen forebyggende effekt. Det samme anfald kan bryde igennem lidt senere (typisk efter 1 time), iltbehandlingen kan da gentages. – Iltudstyr er hospitalsudgift og skal i de fleste regioner bestilles gennem den lokale neurologiske afdeling, hvortil patienten henvises af sin praktiserende læge.

2. Imigran indsprøjtning. Der skal indsprøjtes 0,5 ml = 6 mg fra en ampul i underhuden på f.eks. låret. Kan nemt indsprøjtes af patienten selv, da injektionsvæsken er færdigpakket i en pen (ligesom insulinpenen til sukkersygepatienter). Den er god og har hurtig effekt. 74 % af Horton-patienter, der har prøvet Imigran, har effekt inden for 15 minutter. Imigran virker kun ved det anfald, der behandles, der er ingen forebyggende effekt, men det behandlede anfald bryder normalt ikke igennem igen. – Der må tages 2 injektioner inden for det samme døgn med mindst 1 times mellemrum. Imigran må ikke bruges af personer med hjertesygdom eller svær åreforkalkning, da det virker ved at trække blodkarrene sammen (læs på indlægssedlen og tal med din læge herom). Ilt og Imigran kan kombineres, mens der ikke må tages ergotamin (se under forebyggende behandling) og Imigran inden for samme døgn.

Enkelte Hortonpatienter foretrækker næsespray eller stikpiller Imigran, der dog virker noget langsommere end indsprøjtningen. Imigrantabletter er som regel ikke effektive som anfaldsmedicin, da virkningen sætter ind for langsomt.

Smertestillende piller i håndkøb og selv morfinpræparater er oftest helt uden effekt.

Forebyggende behandling:

1. Verapamil (handelsnavne: Verapamil, Veraloc, Geangin, Isoptin, Hexasoptin, der er stor prisforskel, men ens virkning) startende med 40 mg x 4 daglig, stigende med 40 mg daglig indtil effekt, oftest 80 mg x 4 daglig. Tåles godt af de fleste uden bivirkninger.

Virker effektivt (det vil sige væsentlig færre eller slet ingen anfald) hos 70 % af Hortonpatienterne.

2. Ergokoffin: 2 mg før sengetid eller 2 timer før forventet anfald, hvis der er tale om anfald om natten eller på faste klokkeslæt. Der må højst tages 2 mg i døgnet, da der ellers kan komme bivirkninger (kølige fingre og tæer, smerter i mave eller omkring hjertet). Er effektivt hos 50 % af patienterne, evt. lidt flere i kombination med Lithium.

Må ikke tages sammen med Imigran.

3. Lithium (handelsnavne: Litarex, Lithionit og Lithiumkarbonat) 300 mg x 2-3 daglig. Der bør tages blodprøver med jævne mellemrum, dels for at følge koncentrationen af Lithium i blodet (bør være omkring 5,5-0,7 mmol/l), dels for at følge funktionen af nyrerne, der kan påvirkes af stoffet.

Er effektivt hos 50 %, evt. lidt flere i kombination med Ergotamin.

4. Prednison: 25 mg x 3 daglig i få dage, herefter nedtrapning med 5-10 mg hver 2 dag indtil ophør eller gennembrud af anfald.

Behandlingen bør dog højst vare i 14 dage i alt

Er effektivt hos 60 %, men der er mange bivirkninger af Prednison (binyrebarkhormon), som derfor kun bør gives i helt specielle tilfælde. – Kan ikke anbefales til kroniske Hortonpatienter på grund af de mange langtidsbivirkninger.

5. Deseril: 1-2 mg x 3 daglig. Præparatet er udgået af den almindelige medicinhandel, men Deseril kan udleveres hvis en neurolog ansøger lægemiddelstyrelsen herom. Deseril anvendes kun, hvis de øvrige midler er uden effekt. Deseril anvendes hyppigst hos

patienter med den periodiske form for Hortons hovedpine, da der i alle tilfælde skal holdes en medicinpause på 1 måned hver 4. måned for at undgå alvorlige bivirkninger af stoffet.

Normalt vil man tilråde forebyggende behandling, hvis der er mere end 1 anfald i døgnet, specielt hvis anfaldsbehandlingen ikke er tilstrækkelig effektiv eller ikke tolereres.

Generelt om forebyggende behandling:

Den forebyggende behandling skal kun gives i Horton-perioderne. Når der har været total anfaldsfrihed i 14 dage og patienten selv fornemmer at være ude af perioden, bør der forsøges nedtrapning. Forebyggende medicin hindrer ikke, at der kommer Hortonperioder senere hen. Hvis en forebyggende behandling ikke er tilstrækkelig, kan de forskellige behandlinger kombineres indbyrdes.

(f.eks. Verapamil + Ergotamin, Verapamil + Deseril etc.).

Hvis der er gennembrud af anfald på den forebyggende behandling, kan der suppleres med anfaldsbehandling (ilt, Imigran, Ergotamin), og hvis disse behandlinger ikke har været effektive alene, vil man ofte opleve, at de i kombination med den forebyggende medicin er effektive. Husk at tage højst 2 mg Ergotamin i døgnet og der må ikke tages Imigran samme døgn som Ergotamin.

Medicintilskud

Hortons hovedpine er anerkendt som en kronisk sygdom, men der opstår ofte problemer med at få medicintilskud. Det skyldes især, at de fleste "kun" har perioder af 2-3 måneders varighed pr. år, så medicinforbruget ikke bliver en fast udgift året igennem.

Der er store individuelle forskelle, både fra patient til patient, men også fra kommune til kommune.

Undersøg selv mulighederne ved at spørge din egen læge, din sagsbehandler ved kommunen eller apoteket.

De nuværende generelle regler for medicintilskud står omtalt på foreningens hjemmeside www.hortonforeningen.dk

Sygdomme der ligner eller forveksles med Hortons Hovedpine

Kronisk paroksyttisk hemikrani (også kaldet Sjaastads variant efter den norske neurolog Ottar Sjaarstad, der beskrev sygdommen første gang). Ved denne variant er der præcis de samme anfald som ved Hortons hovedpine, blot er anfaldene kortere og meget hyppigere og optræder oftest hos kvinder. Anfaldene varer typisk 10-20 minutter og kan komme 10-20 gange i døgnet.

Det er væsentligt at kende denne variant, da forebyggende medicin mod Horton er uden virkning. I stedet er tablet Indometacin (et gigtmiddel) 25 mg x 3 daglig meget effektivt.

Hortons sygdom (også opkaldt efter B.T. Horton) kaldes også arteritis temporalis ("betændelse" i tindingearterien). Sygdommen kan brede sig til øjet og påvirke synet, hvis ikke der behandles hurtigt og korrekt.

Sygdommen kan bl.a. afsløres ved at foretage blodsænkning, der vil være forhøjet. Sygdommen behandles med binyrebarkhormonet Prednison.

Hjælper alternativ behandling?

Der foreligger ingen videnskabelige undersøgelser, der påviser, at alternativ behandling virker ved Hortons hovedpine.

Ved en stor spørgeundersøgelse blandt 300 Hortonpatienter blev der bl.a. spurgt om, hvordan alternativ behandling havde virket.

Størstedelen af patienterne havde prøvet kiropraktor, zoneterapi, akupunktur og forskellige former for naturmedicin. Enkelte havde brugt op til 40.000 kr. gennem årene!

Kun 18 % syntes, at der havde været nogen virkning hér og nu i perioden, men i ingen tilfælde var hovedpinen holdt op, den meldte sig igen i næste periode.

Mange Hortonpatienter her prøvet alternativ behandling. Mange har også oplevet, at det havde mirakuløs virkning hér og nu og har begejstret givet rådet videre til medpatienter og ugeblade.

Og så når næste periode melder sig, måtte de indse, at behandlingen alligevel ikke hjalp. Den var blot givet i slutningen af en periode og så hjælper alt jo, da hovedpinen trapper ned af sig selv.

Mange tror også, at alternativ behandling er med til at gøre perioderne sjældnere eller anfaldene mildere, men det er jo netop sådan, sygdommen i mange tilfælde udvikler sig.

Hjælper andre lægelige behandlinger end medicin?

Der har tidligere været forsøgt forskellige former for operationer. Dels overskæring af smertenerven (trigeminus) i ansigtet, dels overskæring af smertenervens forløb inde i selve hjernen. Det bedrer ikke hovedpinen og kan give ubehagelige følger, så denne operation anvendes ikke længere. Enkelte patienter har i udlandet fået indopereret en strømstimulator i de dybe centre i hjernen (en slags pacemaker). Resultaterne er dog ikke entydige, og endnu er behandlingen ikke indført i Danmark. Der arbejdes forsat intenst med udvikling af nye typer behandling. Mange har fornemmelse af, at smerterne kommer fra tænderne i overkæben, men det skyldes hjernens fejlfortolkning af smerten. Tænderne er oftest helt raske, og behandlingen virker ikke.

I løbet af en klyngeperiode kan det ikke undgås, at der kommer spændinger i musklerne omkring hovedet og nakken. Mange har ligefrem en fornemmelse af, at anfaldene starter i en bestemt muskelinfiltration i nakken, også en smertefejltolkning i hjernen. Fysioterapi i Hortonperioden og massage af nakkemuslerne kan ligefrem fremkalde nye anfald. Efter perioden er overstået, kan fysioterapi dog være gavnlige for at forebygge en senere spændingshovedpine

Fremtidig forskning angående Hortons hovedpine

I de senere år har forskningen omkring Hortons hovedpine været intensiveret. Der er et tæt internationalt forskningssamarbejde, men endnu er der ingen tegn på gennembrud i behandlingen. Der indhøstes dog stor viden fra internationalt samarbejde samt fra Hortonpatienternes store velvilje ved at deltage i undersøgelser. Vedvarende forskning, samarbejde og oplysning er vejen frem til at løse gåden bag denne, meget smertefulde og til tider invaliderende sygdom.

Dansk Horton Hovedpine Forening
www.hortonforeningen.dk