

## :: Paroksysmaalinen hemikrania

Orpha numero: ORPHA157835

### Yhteenveto

Primaari päänsärkysairaus, jossa esiintyy toistuvia toispuolisia päänsärkykohtauksia ja niihin liittyen samanpuoleisia pään autonomisia oireita. Taudille on ominaista suhteellisen lyhyet kipukohtaukset ja täydellinen vaste indometasiinihoidolle. Tauti on yhtä yleinen miehillä ja naisilla. Tauti puhkeaa keskimäärin 40-vuotiaana (vaihtelu 3 - 81 vuotta).

Taudille on ominaista täysin toispuoleiset, voimakkaat tai erittäin voimakkaat päänsärkykohtaukset. Kipu on usein ohimoseudulla, silmänseudulla tai silmän yläpuolella. Kipu alkaa ja loppuu äkillisesti ja siihen liittyy saman puolen autonomisia oireita, kuten kyyneleritystä, sidekalvojen verestystä, vetistä nuhaa, nenän tukkoisuutta, silmäkuoppaa ympäröivää turvotusta, kasvojen punoitusta, mioosia ja/tai luomen roikkumista. Kohtaukset kestävät 2 - 30 minuuttia ja niitä tulee 5 - 40 kertaa päivässä, keskimäärin 11 kertaa. Potilailla voi olla myös päänsäryn kanssa toispuolista valonarkuutta ja saman puolen ääniherkkyyttä. Hajusherkkyyttä, pahoinvointia tai oksentelua voi myös esiintyä kohtausten yhteydessä.

Vaikka kohtaukset ovat yleensä spontaaneja, niskan liikkeitä ja niskan tai takaraivon hermojen puristus voi myös provosoida niitä. Tauti voidaan jakaa kohtauksittaiseen tai krooniseen muotoon riippuen kivuttomien jaksojen kestosta ilman hoitoa. Kohtauksittaisessa tautimuodossa kohtausjaksot kestävät viikosta vuoteen ja niiden välillä on yli 3 kuukautta kestäviä oireettomia jaksoja. Kroonisessa tautimuodossa kivuttomat jaksot kestävät alle 3 kuukautta. Koska kyse on primaarista päänsärkysairaudesta, neurologinen status on normaali.

Etiologiaa ei tunneta. Tunnetaan vain harvoja tapauksia, joissa suvussa olisi ollut muitakin sairaita. Diagnoosi perustuu anamneesiin ja hyvään indometasiinivasteeseen. Potilaille, joilla tautia epäillään, tulisi tehdä indometasiinikoe tai lumekontrolloitu lihakseen pistettävä indometasiini-hoitokoe. Aikuisilla voidaan aloittaa antamalla 25 mg kolmesti päivässä, nostaen annosta 75 mg:aan kolmesti päivässä kolmen viikon aikajaksolla. Lihakseen pistettäessä indometasiiniannos on 100 - 200 mg. Täydellinen vaste indometasiinille vahvistaa diagnoosin. Mediaani hoitoannos on 150 mg/päivässä. Tauti heikentää elämänlaatua, mikäli sitä ei diagnosoida ja hoideta. Esiintyvyyttä ei tunneta.



Asiantuntijat: Pr Peter GOADSBY - Dr Diana WEI

Suomenkielinen lyhennetty käännös:

- Lääkäritoimittaja Sari ATULA, Kustannus Oy Duodecim
- Tarkastanut perinnöllisyyslääkäri Helena KÄÄRIÄINEN, Orphanet Suomen maakoordinaattori

Päivitetty: Lokakuu 2019

Käännetty: Lokakuu 2020

*This summary has been translated thanks to the financial support of Duodecim Medical Publications Ltd*



---

Yhteenveto on tarkoitettu vain tiedon jakamiseen, eikä se korvaa lääketieteen ammattilaisen antamaa hoitoa. Tekstiä ei pidä käyttää diagnoosin tai hoidon perusteena.

---

