

## המיקרניה פרוקסיזמלית (Paroxysmal Hemicrania)

אסמכתא ב'אורפה': 157835

### הגדרת המחלה

הפרעת כאב ראש ראשונית נדירה, המאופיינת על-ידי התקפים מרובים של כאב חד-צדדי המתרחשים בשילוב עם תסמינים קרניאליים אוטונומיים איפסילטרליים. הסימנים המייצגים של תסמונת זו הם הזמן הקצר יחסית של ההתקפים ותגובה מלאה לטיפול באינדומטצין.

### אפידמיולוגיה

השכיחות של המיקרניה פרוקסיזמלית (PH) אינה ידועה. קיים יחס גברים-נשים של 1:1.

### תיאור קליני

הגיל הממוצע לתחילת התסמינים הוא 40 שנים (טווח של 3-81 שנים). מטופלים עם PH חווים התקפים חמורים עד חמורים מאוד של כאב חד-צדדי בלבד. הכאב בדרך-כלל מופיע באזור הטמפורלי, האורביטלי או הסופרה-אורביטלי. הכאב מתחיל בפתאומיות ומפסיק בפתאומיות, ומלווה במאפיינים אוטונומיים איפסילטרליים, כולל דימוע, זרימת דם מוגברת ללחמית, נזלת, גודש באף, בצקת סביב העין, סומק בפנים, מיזיס ו/או פטוזיס. התקפי PH נמשכים 2-30 דקות ומתרחשים יותר מ-5 פעמים ביום ועד 40 פעמים ביום עם ממוצע של 11 פעמים ביום. המטופלים עשויים לחוות פוטופוביה ופונופוביה חד-צדדיים ואיפסילטרלים לצד של ההתקף. דווח גם על אוסמופוביה, בחילות או הקאות במהלך ההתקפים. למרות שההתקפים לרוב ספונטניים, ההתקפים עשויים להופיע בעקבות תנועות צוואריות, או לחץ על הצוואר או על העצבים האוקסיפיטלים הגדולים. ניתן לסווג את ה-PH כאפיזודית או כרונית, כתלות במשך התקופה ללא כאבים כאשר המצב אינו מטופל. מטופלים עם המיקרניה פרוקסיזמלית אפיזודית חווים התקפים שנמשכים בין 7 ימים לשנה 1 המופרדים על-ידי תקופות של מעל 3 חודשים ללא כאבים, בעוד שבמטופלים כרוניים התקופה ללא כאבים אורכת פחות מ-3 חודשים. כיוון וזו הפרעת כאב ראש ראשונית, המטופלים מראים בדיקות נוירולוגיות תקינות.

### אטיולוגיה

האטיולוגיה עדיין אינה ברורה.

### טכניקות אבחון

האבחון מבוסס על היסטוריה קלינית ותגובה לאינדומטצין. על מטופלים עם חשד להמיקרניה פרוקסיזמלית לעבור טיפול ניסיוני עם אינדומטצין פומי או בדיקת אינדומטצין תוך-שרירי מבוקרת פלצבו. במבוגרים, ניתן להתחיל עם 25 מ"ג שלוש פעמים ביום, עם טיטרציה עד 75 מ"ג שלוש פעמים ביום למשך 3 שבועות. עם אינדומטצין תוך-שרירי ניתן להשתמש ב-100-200 מ"ג.

### אבחנה מובדלת

כאב ראש מקבצי מהווה אבחנה מובדלת עיקרית, בהתחשב בחפיפה במשך ההתקפים. חשוב מאוד להבדיל בין PH לכאב ראש מקבצי, כיוון והטיפול שונה באופן משמעותי.

## הרשת למחלות נדירות ותרופות יתומות

תרגום הפורטל אורפנט לשפה העברית מבוצע ביוזמת צוות המכון למחלות נדירות

המרכז הרפואי שיבא תל השומר

### ייעוץ גנטי

קיימים דיווחים על מקרים נדירים של PH משפחתי.

### ניהול וטיפול

תגובה מלאה לאינדומטצין מאששת את האבחון ל-PH. טיפול עם אינדומטצין עם מינון ממוצע של 150 מ"ג/יום (טווח בין 300-300 מ"ג/יום) מניב הקלה דרמטית של תסמינים משתקים הנגרמים על-ידי ה-PH.

### פרוגנוזה

זהו מצב רפואי של כאב ראש משתק אם הוא אינו מאובחן ומטופל נכון.

### מבקר מומחה:

- פרופ' פיטר גואדסבי
- ד"ר דיאנה וויי

עדכון אחרון: 01/10/2019

תאריך תרגום: 06/08/2021

תקציר זה תורגם ומוגש כשירות לציבור בתמיכת:



מסמך זה מפורסם לצורך מידע בלבד. החומר המפורט בו לא נועד בשום אופן להוות תחליף לטיפול רפואי מקצועי על ידי מומחה מוסמך ואין להשתמש בו כבסיס לאבחון או טיפול.



"למתן חסות אין כל השפעה על תוכן התרגום/מאגר הנתונים והוא אינו בלעדי"