

## ТРИГЕМИНАЛНИ АВТОНОМНИ ГЛАВОБОЛИЯ

### РЕЗЮМЕ

#### ТРИГЕМИНАЛНИ АВТОНОМНИ ГЛАВОБОЛИЯ

*Ив. Миланов*

*МБАЛНП „Свети Наум”, София  
Медицински университет, София*

Тригеминалните автономни главоболия (ТАС) включват кластърното главоболие, пароксизмалната хемикрания, краткотрайните унилатерални невралгиформени пристъпи от главоболие с конюнктивална инекция и слезотечение (SUNCT), краткотрайните унилатерални невралгиформени пристъпи от главоболие с краниални автономни симптоми (SUNA) и hemicrania continua. В патогенезата участват активация на централни симпатикови и парасимпатикови механизми и периферен симпатиков дефицит. Хипоталамичната свръхактивност води до нарушена модулация на болката, тригеминална сензитизация и краниална автономна активация. Задният хипоталамус е свързан с прекратяване на пристъпа от главоболие и регулира неговата продължителност, която различава отделните тригеминални автономни цефалгии. Клиничните характеристики общи за ТАС са комбинацията от краткотрайно едностранно главоболие и изразени краниални парасимпатикови автономни симптоми в областта на главата, инервирана от тригеминалния нерв, които са латерализирани и ипсилатерални на главоболието. Различават се помежду си по честотата и продължителността на пристъпите и отговорът към лечение. Кластърното главоболие има най-дълга продължителност на пристъпите, но най-ниска честота. SUNCT има най-къса продължителност, но най-голяма честота на пристъпите. Пароксизмалната хемикрания има междинна честота и продължителност.

Пароксизмалната хемикрания протича със силна болка, която никога не сменя своята страна, пристъпите са по-кратки и техният брой е по-голям. Придружаващите

### ABSTRACT

#### TRIGEMINAL AUTONOMIC HEADACHES

*I. Milanov*

*University Hospital „St. Naum”  
Medical University, Sofia*

Trigeminal autonomic headaches (TACs) include cluster headache, paroxysmal hemicrania, short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing (SUNCT), short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with cranial autonomic symptoms (SUNA), and hemicrania continua. Activation of central sympathetic and parasympathetic mechanisms and peripheral sympathetic deficits are involved in the pathogenesis. Hypothalamic overactivity leads to impaired pain modulation, trigeminal sensitization, and cranial autonomic activation. The posterior hypothalamus is associated with headache seizure termination and regulates its duration, which differentiates individual trigeminal autonomic cephalgias. Clinical features common to TAC are the combination of a short-lasting unilateral headache and marked cranial parasympathetic autonomic symptoms in the head region innervated by the trigeminal nerve, which are lateralized and ipsilateral to the headache. They differ from each other in the frequency and duration of attacks and the response to treatment. Cluster headache has the longest seizure duration but the lowest frequency. SUNCT has the shortest seizure duration but the highest seizure frequency. Paroxysmal hemicrania has intermediate frequency and duration.

Paroxysmal hemicrania proceeds with severe pain, which never changes its side, the attacks are shorter and their number is greater. Accompanying cranial autonomic symptoms are ipsilateral ptosis or swelling of the eyelid, miosis, conjunctival injection, lacrimation, nasal congestion, rhinorrhea and sweating of the forehead and face. These are completely responded by indomethacin.

краниални автономни симптоми са ипсилатерална птоза или оток на клепача, миоза, конюнктивална инекция, лакримация, назална конгестия, ринорея и изпотяване на челото и лицето. Те изцяло се повлияват от indomethacin.

SUNCT протичат със силно, едностранно, краткотрайно, главоболие в областта инервирана от офталмичния клон на тригеминалния нерв. Средният брой на дневните пристъпи е 16. Придружаващите автономни симптоми са ипсилатерални – конюнктивална инекция, лакримация, ринорея, назална конгестия, оток на клепача, птоза, миоза, зачервяване и изпотяване на лицето. SUNA протича с типично главоболие, но само с конюнктивална инекция или само лакримация.

Hemicrania continua протича с ежедневно, персистиращо, фоново главоболие, тъпо и притискащо, строго едностранно, постоянно и продължително, без ремисия, с умерена интензивност. Ипсилатерални автономни симптоми може да придружават болката по време на обострянията. Повлиява се добре от indomethacin.

**Ключови думи:** Тригеминални автономни главоболия, патогенеза, лечение

Тригеминалните автономни главоболия (ТАС) включват кластърното главоболие, пароксизмалната хемикрания, краткотрайните унилатерални невралгиформени пристъпи от главоболие с конюнктивална инекция и сълзотечение (SUNCT), краткотрайните унилатерални невралгиформени пристъпи от главоболие с краниални автономни симптоми (SUNA) и hemicrania continua (3, 5). Кластърното главоболие е най-често срещано.

Патогенезата е свързана с активиране на нормалния тригеминално-парасимпатиков рефлекс, като клиничните белези на краниалната симпатикова дисфункция се приемат за вторични (12). В патогенезата участват активация на централни симпатикови (кръвно налягане, температура) и парасимпатикови механизми и вторично периферен симпатиков дефицит (18). Хипоталамичната свръхактивност води до нарушена модулация на болката по време на кластърните периоди, тригеминална сензитизация и краниална автономна активация (3, 8). Комбинацията от хипоталамична

SUNCT proceeds with a severe, unilateral, short-lasting, headache in the area innervated by the ophthalmic branch of the trigeminal nerve. The average number of daily attacks is 16. Accompanying autonomic symptoms are ipsilateral – conjunctival injection, lacrimation, rhinorrhea, nasal congestion, eyelid edema, ptosis, miosis, facial flushing and sweating. SUNA proceeds with typical headache, but with conjunctival injection only or lacrimation only.

Hemicrania continua proceeds with a daily, persistent, background headache, dull and pressing, strictly unilateral, constant and prolonged, without remission, of moderate intensity. Ipsilateral autonomic symptoms may accompany the pain during exacerbations. Well influenced by prophylactic treatment with indomethacin.

**Key words:** trigeminal autonomic headaches, pathogenesis, treatment

свръхактивност и вторично активиране на тригемино-парасимпатиковите рефлекс води до автономните парасимпатикови симптоми по време на пристъп (3, 4). Задният хипоталамус е свързан с прекратяване на пристъпа от главоболие и регулира неговата продължителност, която различава отделните тригеминални автономни цефалгии (3). Свързан е и с ритмичността и периодичността на главоболието (8). Различното клинично протичане и терапевтично повлияване на тригеминалните автономни цефалгии се обяснява със специфично засягане на различни хипоталамусни субструктури, неврони или биохимични пътища (8). Краниалните автономни симптоми са нормален физиологичен отговор вследствие на силната тригеминална ноцицептивна аферентация, която чрез рефлексен ствол механизъм активира краниалната симпатикова еферентация (15). Те се появяват и при други главоболия, като болката активира централно симпатиковата и кардиоваскуларната активност, но при тригеминалните автономни цефалгии са по-силно изразени. (8). По този

начин активността от първичния невронен генератор при пристъп може да предизвика вторично централни и локални симпатикови нарушения.

Клиничните характеристики общи за ТАС са комбинацията от краткотрайно едностранно главоболие и изразени краниални парасимпатикови автономни симптоми в областта на главата, инервирана от тригеминалния нерв, които са латерализирани и ипсилатерални на главоболието (3). Рядко може да се наблюдава мигрена аура. Различават се помежду си по честотата и продължителността на пристъпите и отговорът към лечение. Кластърното главоболие има най-дълга продължителност на пристъпите, но най-ниска честота. SUNCT има най-къса продължителност, но най-голяма честота на пристъпите. Пароксизмалната хемикрания има междинна честота и продължителност.

**Пароксизмалната хемикрания** е описана от Sjaastad и Dale през 1974 година и през 1976 година е наречена от тях хронична пароксизмална хемикрания (13). Приема се като вариант на кластърното главоболие въз основа на едностранното и краткотрайно главоболие, което предизвиква. По-късно е описана и епизодичната форма на заболяването (2).

Болестността е 1 на 25 000 души население (8). Засяга 1-3% от пациентите с кластърно главоболие (2). За разлика от кластърното главоболие засяга 3 пъти по-често жени (13).

Класифицира се като епизодична (периоди с ремисии) и хронична форма (без ремисии).

Епизодичната форма се проявява с пристъпи, възникващи на периоди с продължителност от седем дни до една година, разделени от периоди без болка, продължаващи най-малко три месеца (5).

Хроничната форма се проявява с пристъпи, възникващи през период с продължителност повече от една година, без ремисия или с периоди на ремисия, продължаващи по-малко от три месеца.

Етиологията не е известна и не се установява наследственост (2).

Вторична форма възниква при артериовенозни малформации, мозъчни аневризми в кръга на Willis, мозъчносъдови инциденти, инфаркти, колагенозни съдови заболявания, тумор на Panscoast, на хипофизата, във фронталния дял, в задна краниална ямка, sella turcica и кавернозния синус, интракраниална хипертензия, тромбоцитемия и след травми (2).

Патогенезата не е известна, вероятно има общи механизми с другите тригеминални автономни цефалгии (2). От друга страна симптоматичното повлияване на главоболието от indomethacin предполага различни патофизиологични механизми. Не е ясно защо еквивалентни COX инхибитори не се ефективни (2). Наличието в някои случаи на двустранни очни и автономни симптоми предполага засягане на срединни структури, като хипоталамус или sinus cavernosus. Вероятно първичният тригериращ пристъпите механизъм е централен, с вторично участие на периферни фактори, медиирани от неврогенни импулси (2). Предполага се, че клиничните прояви на заболяването се дължат на взаимодействието на невротрансмитери и невромодулатори, освободени от симпатиковите, парасимпатиковите (вазоактивен интестинален полипептид) и сетивните влакна (CGRP).

Клинично се проявява около 34-годишна възраст, но може да започне между 1 и 81 години (2). Епизодичната форма се проявява в по-ранна възраст, отколкото хроничната. При епизодичната форма средната продължителност на периода е от 2 седмици до 4,5 месеца, а на ремисиите – от 1 до 36 месеца (8).

Главоболието е много силно, едностранно, локализира се в окото, супраорбиталната, фронталната или темпорална област или в комбинация от тези области и по-рядко в инфраорбиталната, окципиталната, ушната, мастоидната област, рамото или врата (6). Рядко се локализира в челото или ухото, с усещане за запушване на слуховия канал (2). Болката започва и завършва внезапно и е раздираща или пулсираща, понякога е притискаща (2). Болката

никога не сменя своята страна, пристъпите са по-кратки (2 до 30 минути), на равни интервали и техният брой е по-голям (от 8 до 16 дневно). Описани са обаче случаи при които болката сменя страната си или е двустранна и случаи с предхождаща главоболието аура (2). Характерна е различната честота и сила на пристъпите през различните дни (6). За разлика от кластърното главоболие пристъпите са предимно през деня, но в някои случаи могат да бъдат свързани с REM фазата на съня (2).

Придружаващите краниални автономни симптоми са ипсилатерална птоза или оток на клепача, миоза (33%), конюнктивална инекция (36%), лакримация (60%), назална конгестия (42%), ринорея и изпотяване на челото и лицето (2, 6). Те изцяло се повлияват от indomethacin. За разлика от кластърното главоболие няма истински синдром на Horner (12). Може да има фотофобия (21%), гадене (14%), изпотяване на челото и лицето, оток на клепача, рядко – повръщане (2%) и фонофобия (2,8). Описани са случаи свързани със синдрома на червеното око (2). Автономните симптоми могат да бъдат и двустранни, но винаги са по-изразени на страната на главоболието (2). Между изразеността на автономните симптоми и болката може да има дисоциация (2). Може да няма придружаващи автономни симптоми (2) или те да възникнат без болка (15).

Повечето пристъпи са спонтанни, но могат да се провокират от движения на шията (10%), натиск върху processus transversus на ниво C<sub>4</sub>-C<sub>5</sub> или прием на алкохол (7%). За разлика от кластърното главоболие, провокиращи фактори са флексията и ротацията на шията. Болката се облекчава при лежане или седене неподвижно, за разлика от кластърното главоболие (12). Въпреки че боледуват повече жени, влиянието на половите хормони върху хода на заболяването не е еднозначно (12). Симптомите се подоряват по време на бременност, но влиянието на менструалния цикъл и менопаузата не е ясно (12).

Повече от половината пациенти предпочитат да седят свити в леглото по време на пристъпите, както

пациентите с мигрена. Поведението при останалите пациенти е както при кластърно главоболие (8).

Може да се прояви едновременно с тригеминална невралгия (синдром пароксизмална хемикрания – тик), мигрена, кластърно главоболие, първично главоболие при кашлица и първично пробождащо главоболие (2).

Извън пристъпите при 30% от пациентите има дискомфорт или болка в областта, където се локализира пристъпите (2).

Диагнозата се поставя при най-малко 20 пристъпа, отговарящи на критериите: силна едностранна орбитална, супраорбитална или темпорална болка, продължаваща от 2 до 30 минути и едно или две от следните: 1. Най-малко един от следните симптоми, ипсилатерални на главоболието: – конюнктивална инекция и/или лакримация, – назална конгестия и/или ринорея, – оток на клепача, – изпотяване на челото и лицето, – миоза и/или птоза. 2. Чувство на двигателна възбуда или ажитация. Честотата на възникване е повече от 5 на ден. Могат да бъдат изцяло предотвратени с терапевтични дози indomethacin (150-225 mg перорално или 100-200 mg инжекционно). Главоболието не може да се опише по-добре с друга диагноза по ICHD-3 (5).

Епизодичната форма се диагностицира при пристъпи, отговарящи на критериите за пароксизмална хемикрания и възникващи на кластърни периоди. Трябва да са налице поне два кластърни периода с продължителност от седем дни до една година (без прилагане на лечение), разделени от безболкови периоди на ремисия с продължителност над 3 месеца (5).

Хроничната форма се диагностицира при пристъпи, отговарящи на критериите за пароксизмална хемикрания. Пристъпите възникват без период на ремисия или с ремисии, продължаващи под 3 месеца в продължение на най-малко една година (5).

Диференциалната диагноза на първо място трябва да се прави с вторична (симптоматична) па-

роксизмална хемикрания (2). Тя е относително честа и се предизвиква от патологични процеси с различна локализация. Дори и пациенти с типично клинично протичане и повлияване от indomethacin могат да бъдат симптоматични. Важно е да се отдиференцира и съдово заболяване на мозъка. Това налага МРТ изследване при всеки новодиагностициран пациент, дори и да се повлиява добре от indomethacin. Необходимо е изследване на кръвната картина (тромбоцитемия), хормони на хипофизата, изследване в насока за васкулити и колагенози, лумбална пункция за установяване на интракраниална хипертензия и рентгенография на бял дроб (тумор на Rap-coast).

*Кластерното главоболие* е следващата важна диференциална диагноза, предвид различното лечение на двата вида главоболие (2). Двата вида главоболие много си приличат по своето клинично протичане (2, 8). Честотата на пристъпите при пациентите с пароксизмална хемикрания е по-голяма (6 към 1 пристъпа средно), а продължителността на пристъпите – по-къса (26 към 60 минути средно). Въпреки тези различия желателно е при всички пациенти да се опита ефективността от лечение с indomethacin.

*Hemicrania continua* също се повлиява от indomethacin (8, 14). Отдиференцирането от пароксизмалната хемикрания, при която има междупристъпна болка е трудно. Отличителни белези са по-слабата междупристъпна болка, отколкото при hemicrania continua. Обострената болка при пароксизмалната хемикрания е по-краткотрайна, но по-силна от тази при hemicrania continua.

*SUNCT синдромът* не се повлиява от indomethacin.

Прогнозата не е много добра, заболяването продължава цял живот (2). С времето могат да се намалят терапевтичните дози на indomethacin.

Лекува се само профилактично, защото пристъпите са твърде кратки, за да се разчита на терапевтично повлияване (5). Повлиява се драматично 48

часа след започване на лечение с 25-50 mg 3-4 пъти дневно indomethacin (6). След прекъсване на лечението главоболието се възвръща. При възрастни дозата на орално прилагания indomethacin първоначално трябва да бъде поне 150 mg дневно и да се повиши до 225 mg дневно при необходимост. Инжекционната доза е 100-200 mg. Често се използват по-малки индивидуални поддържащи дози, в зависимост от честотата и силата на пристъпите. При пациенти с епизодична форма лечението трябва да продължи малко по-дълго от времето през което продължава обичайния период и после постепенно дозите да се намалят. При хроничната форма лечението продължава поне 6 месеца и се опитва намаляване на дозите и спиране на медикамента (1).

**Краткотрайните едностранни невралгични пристъпи от главоболие с конюнктивална инекция и сълзотечение (SUNCT)** са описани за първи път през 1978 година от Sjaastad и сътр. (3).

Това рядко заболяване се среща малко често (1,5:1) при мъже.

Класифицира се като епизодична и хронична форма. Епизодичната е по-честа, при нея симптоматичните периоди се редуват с ремисии в случаен патерн (19).

Етиологията не е известна. Симптоматичната форма се наблюдава при пациенти с артериовенозни малформации и аневризми в понтоцеребеларния ъгъл, аденом на хипофизата, базиларна импресия, стволони инфаркти, HIV инфекция, тумори или друго мозъчно увреждане (8, 19).

Патофизиологията, както и при другите тригеминални автономни цефалгии, вероятно е свързана с активиране на хипоталамуса (8).

Клинично започва между 35 и 65-годишна възраст (средно 48 г.), но има описани случаи между 10 и 77-годишна възраст (8).

Главоболието е силно, невралгично, строго едностранно, краткотрайно, продължаващо секунди до минути (15 до 120 s) в областта инервирана от офталмичния клон на тригеминалния нерв – окото,

слепоочието, челото или лицето (8, 19). Може да ирадира и в други ипсилатерални области, инервирани от максиларния и мандибуларния клон на тригеминалния нерв (носа и зъбите) и по-рядко – в ухото и шията (7). Болката не сменя страната си, по-често се засяга дясната страна (7). Рядко (20%) може да сменя страната си или да бъде двустранна (8). Болката е остра, пареща, стрелкаща, като електрически ток или пробощаща. Започва внезапно, достига своя максимум за 1-2 s и остава максимално силна до момента в който спира внезапно (8).

По отношение на продължителността на болката са описани три основни патерна на протичане – краткотрайни, дълготрайни пристъпи и непрекъснатата фонова болка (7).

Краткотрайните пристъпи са единични, с продължителност между 5 и 120 s (средно 40 s). Дълготрайните пристъпи са с продължителност от 20 минути до 1-2 часа и се получават при пациенти, които получават и типични краткотрайни пристъпи (7). Тези пристъпи представляват групирани единични, краткотрайни пристъпи, между които може да има или да няма период на пълна липса на болка (8). Пристъпите с по-голяма продължителност се характеризират с множество епизоди на стрелкаща болка или болка с вълнообразен характер. Между пристъпите пациентите нямат болка, но в някои случаи (46%) може да има непрекъснатата фонова болка, понякога двустранна.

Честотата на пристъпите варира между пациентите и при индивидуалния пациент във времето (7). Средният брой на дневните пристъпи е 16, но могат да се получат от 1 до 100 пристъпа. Описани са случаи на изостряне на състоянието до статус – чести, силни, лесно провокиращи се пристъпи, които се застъпват в продължение на часове или дни.

Пристъпите са предимно през деня, като при 17% от пациентите са само дневни, някои пациенти (66%) имат понякога и нощни пристъпи (7). Само при 7% от пациентите пристъпите са само нощни (8). През деня пристъпите имат бимодално разпределе-

ние – сутрин и следобед.

В повечето случаи пристъпите са или спонтанни или провокирани и по-рядко са само спонтанни или само провокирани (7, 8). Най-честите тригери за пристъпа са докосването на определени зони в областта на инервация от тригеминалния нерв. Тригерните зони могат да бъдат извън зоната на инервация от тригеминалния нерв или тригерни фактори да бъдат дъвченето, миенето на лицето, на зъбите, духането на вятър в лицето, яденето на сладолед или различни движения (8). По-рядко тригерни фактори са говоренето, издухването на носа, бръсненето, преглъщането, кашлянето, кихането, силната светлина, прозяването, докосването на небцето с език, стискането на очите, REM фазата на съня, емоционалния стрес, смеенето, силният шум, умствената концентрация или физическата работа. Движенията в шията провокират болката при някои пациенти (3%). Някои пациенти потискат пристъпите чрез непрекъснато въртене на главата (7, 8). Между болковите пристъпи няма рефрактерен период, което значи, че при активиране на тригерната зона могат да се получават непрекъснато пристъпи, за разлика от тригеминалната невралгия (7, 8, 12).

Придружаващите автономни симптоми са едностранни и ипсилатерални – конюнктивална инекция (100%), лакримация (95%), ринорея (55%), назална конгестия (44%), оток на клепача (30%), птоза (19%), миоза (6%), зачервяване (6%) и изпотяване (3%) на лицето (7). Особено постоянни и изразени са конюнктивалната инекция и лакримация. Те започват 1-2 s след появата на болката и завършват секунди след нейното изчезване. Ринореята, когато е налице започва по-късно в хода на болката.

Гаденето (2%), повръщането, фотофобията (5%), фонофобията (2%) и осмофобията не са типични симптоми. Само при двама пациенти е описана мигренна аура, настъпваща 5-10 минути преди пристъпа от главоболие и изявена с мравучкане в областта на слепоочието или лицето ипсилатерално, в продължение на 5-10 минути (8).

Поведение на пациента, типично за кластерното главоболие, се наблюдава рядко при SUNCT (7). При 58% от пациентите по време на пристъп се наблюдават неспокойство и ажитация (8).

При прегледа на пациента извън пристъп може да се установи лека алодиния или хиперестезия, понякога хипестезия в офталмичната или мандибуларна зона инервирана от тригеминалния нерв (7). Много рядко може да персистира синдром на Horner, птоза, едем на клепача или миоза.

При *епизодичната форма* симптоматичните периоди продължават от няколко дни до няколко месеца (7). Появяват се 1-2 пъти годишно. Ремисиите продължават няколко месеца, но могат да варират от една седмица до 8 години. За да се приеме епизодична форма на заболяването, периода на пристъпите трябва да продължава под 1 година, а ремисиите – над 1 месец (8). Симптоматичните периоди нарастват по честота и продължителност с течение на времето. Годишната цикличност не е типична черта на синдрома.

*Хроничната форма* на заболяването (при 63%) се характеризира със симптоматични периоди продължаващи над една година или с ремисии по-къси от 1 месец (7,8). Средната продължителност на хроничната фаза е 5 години (от 1 до 17). Формата може да започне като хронична от началото на заболяването (72%) или да еволюира от епизодичната (28%). При някои пациенти хроничната фаза алтернира с епизодична (7).

Познати са два субтипа на главоболието: краткотрайни унилатерални невралгиформени пристъпи от главоболие с конюнктивална инекция и сълзотечение (SUNCT) и краткотрайни унилатерални невралгиформени пристъпи от главоболие с краниални автономни симптоми (SUNA). SUNA протича с типично главоболие, но без конюнктивална инекция и лакримация (8). SUNCT да се приема за подтип на SUNA (5).

Диагнозата се поставя при наличие най-малко на 20 пристъпа, отговарящи на критериите: 1. Уме-

рено силна или силна едностранна болка в главата с орбитално, супраорбитално, темпорално и/или друго разпространение по хода на тригеминалния нерв, с продължителност от 1 до 600 s и възникваща под формата на единична стрелкаща болка, серии от стрелкаща болка или болка с вълнообразен характер. 2. Наличие на най-малко един от следните 5 краниални автономни симптоми или признаци, ипсилатерални на главоболието: – конюнктивална инекция и лакримация, – назална конгестия и ринорея, – оток на клепача, – изпотяване на челото и лицето, – миоза и/или птоза. Честотата на възникване е най-малко един на ден. Главоболието не може да се опише по-добре с друга диагноза по ICHD-3 (5).

Краткотрайните унилатерални невралгиформени пристъпи от главоболие с конюнктивална инекция и сълзотечение (SUNCT) се диагностицират при пристъпи, отговарящи на критериите за краткотрайни унилатерални невралгиформени пристъпи от главоболие и наличие ипсилатерално на болката на конюнктивална инекция и лакримация (5).

*Епизодичните SUNCT се диагностицират* при пристъпи, отговарящи на критериите за краткотрайни унилатерални невралгиформени пристъпи от главоболие с конюнктивална инекция и сълзотечение и възникващи на периоди (5). Необходими са най-малко два периода с продължителност от 7 дни до една година (без прилагане на лечение), разделени от безболкови периоди на ремисия с продължителност над 3 месеца.

*Хроничните SUNCT се диагностицират* при пристъпи, отговарящи на критериите за краткотрайни унилатерални невралгиформени пристъпи от главоболие с конюнктивална инекция и сълзотечение (5). Възникват без период на ремисия или с ремисии, продължаващи по-малко от 3 месеца в продължение на най-малко една година.

Краткотрайните унилатерални невралгиформени пристъпи от главоболие с краниални автономни симптоми (SUNA) се диагностицират при пристъпи, отговарящи на критериите за кратко-

трайни унилатерални невралгиформени пристъпи от главоболие и наличие на ипсилатерални само конюнктивална инекция или само лакримация (5).

*Епизодичните SUNA се диагностицират* при пристъпи, отговарящи на критериите за краткотрайни унилатерални невралгиформени пристъпи от главоболие с краниални автономни симптоми и възникващи на периоди. Налице са най-малко два периода с продължителност от 7 дни до една година (без прилагане на лечение), разделени от безболкови периоди на ремисия с продължителност над 3 месеца (5).

*Хроничните SUNA се диагностицират* при пристъпи, отговарящи на критериите за краткотрайни унилатерални невралгиформени пристъпи от главоболие с краниални автономни симптоми. Възникват без период на ремисия или с ремисии, продължаващи под 3 месеца в продължение на най-малко една година (5).

Диференциалната диагноза изисква на първо място отдиференциране на вторичен (симптоматичен) SUNCT синдром. Необходимо е да се проведе МРТ изследване на главен мозък с търсене на лезии и в задна краниална ямка, изследване на пролактин, тироид-стимулиращ хормон, свободен тироксин, кортизол, адреноркортикотропен, лутеинизиращ, фоликулостимулиращ хормон, естроген, тестостерон и растежен фактор (7). Трябва да се проведе и диагностичен тест с indomethacin, за да се отхвърлят главоболията, повлияващи се от него.

*Тригеминалната невралгия* е трудно да бъде отдиференцирана, поради сходното клинично протичане (8). SUNCT и SUNA могат да бъдат тригерираны без рефрактерен период, за разлика от тригеминалната невралгия, при която обикновено има рефрактерен период след всеки пристъп (5).

*Идиопатичното (първично) пробождащо главоболие* е по-често при жените, болката е спонтанна, с различна локализация при всеки пристъп и липсват краниални автономни симптоми (7). Повлиява се от indomethacin.

*Пароксизмалната хемикrania* протича с подълготрайни пристъпи, настъпващи както през деня, така и през нощта и рядко провокирани от тригерни фактори (8). Повлиява се от indomethacin.

Прогнозата не е добра, заболяването остава за цял живот (7).

Лекува се само профилактично, защото пристъпите са твърде краткотрайни, за да се разчита на тяхното терапевтично повлияване. Прилага се дълготрайно и краткотрайно профилактично лечение.

*Дълготрайното профилактично лечение* се провежда на първо място с lamotrigine (100-400 mg дн.). Медикаменти на втори избор са topiramate (50-300 mg дн.) и gabapentin (800-2700 mg дн.), който е по-ефективен при SUNA (5). На трето място при липса на ефект може да се приложи carbamazepine самостоятелно или в комбинация с литий, paloxone, venaramil или prednisolone.

*Краткотрайно профилактично лечение* се прилага по време на симптоматичния период, като пациента се хоспитализира (5). В тези случаи пациентите са силно инвалидизирани, защото в много случаи не могат да се хранят и да пият течности, което тригерира нов пристъп. Прилагат се интравенозно lidocaine или кортикостероиди, като междуременно се оптимизира основното дълготрайно профилактично лечение.

**Hemicrania continua** е описано детайлно и наименувана през 1984 година от Sjaastad и Spierings (17).

Главоболието е рядко, но според някои автори засяга 1% от населението, но трудно се диагностицира (11). Среща се 2 пъти по-често при жени (10).

Класифицира се според своето протичане като ремитентна (12%), вторично хронична (35%) или първично хронична (53%) форма.

Етиологията не е известна.

Патофизиологията не е известна, установени са нарушения в контралатералния заден хипоталамус и ипсилатералната роstralна част на моста (10).



Клинично започва около 34-годишна възраст (между 11 и 58 години). Характеризира се с едностранно, умерено силно, флукуиращо и продължително главоболие (10). Протича с два различни патерна на главоболие (12).

Ежедневното, персистиращо, фоново главоболие е тъпо и притискащо, строго едностранно, постоянно и продължително, без ремисия, с умерена интензивност (10, 11). Строго едностранно е и не сменя страната си поне 3 месеца. Рядко е двустранно или сменя страната си (10). Локализира се в очната, темпоралната или максиларната област (9).

Обостряния, с умерена до силна болка, продължаващи от 20 минути до няколко дни се наслагват върху тъпото главоболие (9, 10, 11). Честотата на обострянията е от няколко пъти седмично, до веднъж на 3 месеца (12). Локализирант се в предната част на главата, но също и в окципиталната и аурискуларна област или шията (10). При 30% от пациентите периодите на засилване са през нощта и събуждат пациента. По време на обострянията прилича на мигренното, с внезапни пробуждания (20-40%), които продължават до 1 минута или усещане за чуждо тяло в око (10, 16).

Преди изострянето на главоболието може да има аура или специфично усещане за пясък в очите (12, 16). Не се провокира от нито един от известните фактори, които засилват другите главоболия.

Ипсилатерални автономни симптоми може да придружават болката по време на обострянията (10). Те не са толкова силно изразени, както при кластърното главоболие и пароксизмалната хемикрания (10). При 75% от пациентите има поне един автономен симптом, най-често конюнктивална инекция и лакримация (16). Могат да се добавят назална конгестия, ринорея, оток на клепача, птоза и миоза, изпотяване на челото и лицето, двигателна възбуда или ажитация (5, 11). По време на пристъпите често има фотофобия, фонофобия, гадене и повръщане.

Главоболието е абсолютно чувствително към

indomethacin.

Протича като ремитентна (12%), вторично хронична (35%) или първично хронична (53%) форма.

*Ремитентната форма* се характеризира с болка, която не е постоянна, а се прекъсва от периоди на ремисия, продължаващи най-малко 24 часа. Може да възникне de novo или от неремитиращата форма (5).

*Хроничната (неремитираща) форма* се характеризира с постоянна болка в продължение на най-малко една година без периоди на ремисия, продължаващи най-малко 24 часа. Може да възникне de novo или от ремитиращата форма. По-голямата част от пациентите имат неремитираща форма след първата изява.

Диагнозата се поставя при едностранно главоболие, продължаващо повече от 3 месеца с екзацербации с умерен или тежък интензитет (5). Налице са едно или две от следните: 1. Най-малко един от следните симптоми, ипсилатерални на главоболието: – конюнктивална инекция и/или лакримация, – назална конгестия и/или ринорея, – оток на клепача, – изпотяване на челото и лицето, – миоза и/или птоза. 2. Чувство на двигателна възбуда или ажитация или усилване на болката при движение. Изцяло се повлиява от терапевтични дози indomethacin (150-225 mg дн. перорално или 100-200 mg инжекционно). Главоболието не може да се опише по-добре с друга диагноза по ICHD-3.

*Ремитентната форма* се диагностицира когато главоболието не е ежедневно или постоянно, а се прекъсва (без лечение) от периоди на ремисия, продължаващи над 24 часа (5).

*Неремитиращата форма* се характеризира с главоболие, което е ежедневно и постоянно в продължение на най-малко една година без периоди на ремисия, продължаващи повече от 24 часа (5).

*Диагностичният тест* с 50-100 mg indomethacin интрамускулно повлиява напълно главоболието до 2 часа (11). Може да се приложи и indomethacin перорално за 3 дни (3 пъти дневно по

75 mg). При липса на ефект се прилагат по 50 mg за още 3 дни (10). Характерно е повлияването на главоболието от indomethacin до 24 часа след започване на лечението (11).

Диференциалната диагноза се прави с хроничните едностранни главоболия (хронична мигрена, ново ежедневно и цервикогенно главоболие) и едностранните краткотрайни главоболия с очно-лицеви автономни симптоми (тригеминалните автономни цефалгии). Повлиява се от indomethacin за разлика от хроничната мигрена, цервикогенното и новото ежедневно главоболие (10). Пароксизмалната хемикрания също се повлиява от indomethacin, но пристъпите са по-краткотрайни и с по-силно изразени автономни симптоми.

Трябва да се отдиференцира и вторичната форма вследствие на мозъчен тумор, HIV инфекция и други (9).

Прогнозата не е много благоприятна предвид неговия хроничен характер (10). При повечето пациенти с времето могат да се намалят наполовина дневните терапевтични дози на indomethacin.

Повлиява се добре от профилактично лечение с indomethacin. При възрастни дозата на орално прилагания indomethacin първоначално трябва да бъде поне 150 mg дневно и да се повиши на 225 mg дневно при необходимост (5). Инжекционната доза е 100-200 mg. Често се използват по-малки поддържащи дози. На всеки 6 месеца лечението се преустановява за да се провери за спонтанно настъпила ремисия. Повлиява се и от други НСПВС, topiramate, lamotrigine и gabapentin.

*Адрес за кореспонденция:*

*Акад. Иван Миланов  
МБАЛНП „Св. Наум”  
Ул. „Любен Русев” 1, София 1113,  
e-mail: milanovivan@yahoo.com*

*Address for correspondence:*

*Acad. Ivan Milanov  
University Hospital „St. Naum”  
1, Louben Roussev str., Sofia 1113,  
e-mail: milanovivan@yahoo.com*

## ЛИТЕРАТУРА

1. Миланов, И. Национален консенсус за диагностика и лечение на първичните типове главоболие. Cephalgia, 2023, 25, Suppl. 2, 48 стр.
2. Boes, C.J., Vincent, M., Russell, D. Paroxysmal hemicrania. In: The Headaches. III edition. Olesen, J., Goadsby, P.J., Ramadan, N.M., Tfelt-Hansen, P., Welch, K.M.A., eds., Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 2006, 815-822.
3. Cosentino, G., Fierro, B., Puma, A.R., Talamanca, S., Brighina, F. Different forms of trigeminal autonomic cephalgias in the same patient: description of a case. Journal of Headache and Pain, 2010, 11, 281-284.
4. Drummond, P.A., Alessandri, M. Neurophysiology and autonomic dysfunction in cluster headaches. In: The Headaches. III edition. Olesen, J., Goadsby, P.J., Ramadan, N.M., Tfelt-Hansen, P., Welch, K.M.A., eds., Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 2006, 767-773.
5. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. Cephalgia, 2018, 38, 1, 1-211.
6. Keith, D.A. Orofacial pain. In: Principles and practice of pain medicine. Warfield, C.A., Bajwa, Z.H., eds., McGraw-Hill, New York, 2004, 252-259.
7. Matharu, M.S., Goadsby, P. Sudden unilateral neuralgiform pain with conjunctival injection and tearing. In: The Headaches. III edition. Olesen, J., Goadsby, P.J., Ramadan, N.M., Tfelt-Hansen, P., Welch, K.M.A., eds., Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 2006, 823-830.
8. Matharu, M.S., Goadsby, P.J. Trigeminal autonomic cephalgias: Diagnosis and management. In: Wolf's headache and other head pain. VIII edition. Silberstein, S.D., Lipton, R.B., Dodick, D.W., eds., Oxford University Press, Inc., Oxford, 2008, 379-430.
9. Newman, L.C., Grosberg, B.M., Dodick, D.W. Other primary headaches. In: Wolf's headache and other head pain. VIII edition. Silberstein, S.D., Lipton, R.B., Dodick, D.W., eds., Oxford University Press, Inc., Oxford, 2008, 431-447.
10. Pareja, J.A., Goadsby P.J. Hemicrania continua. In: The Headaches. III edition. Olesen, J., Goadsby, P.J., Ramadan, N.M., Tfelt-Hansen, P., Welch, K.M.A., eds., Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 2006, 851-854.
11. Rossi, P., Tassorelli, C., Allena, M., Ferrante, E., Lisotto, C., Nappi, G. Focus on therapy: hemicrania continua and new daily persistent headache. J. Headache and Pain, 2010, 11, 259-265.
12. Rozen, T.D. Trigeminal autonomic cephalgias. In: Head, face, and neck pain. Mehta, N.R., Maloney, G.E., Bana, D.S., Scrivani, S.J., eds., John Wiley & Sons, New Jersey, 2009, 150-171.
13. Saper, J.R. Medical management of headache pain. In: Handbook of pain management. Tollison, C.D., Satterthwaite, J.R., Tol-

- lison, J.W., eds., Williams & Wilkins, Baltimore, 1994, 253-267.
14. Sheftell, F.D. Treatment of chronic daily headache. In: Comprehensive review of headache medicine. Levin, M., ed., Oxford University Press, Oxford, 2008, 265-273.
  15. Silberstein, S.D., Lipton, R.B., Goadsby, P.J. Headache in clinical practice. Martin Dunitz Ltd., London, 2002, 287 pp.
  16. Silberstein, S.D., Lipton, R.B., Saper, J.R. Chronic daily headache including transformed migraine, chronic tension-type headache, and medication overuse headache. In: Wolf's headache and other head pain. VIII edition. Silberstein, S.D., Lipton, R.B., Dodick, D.W., eds., Oxford University Press, Inc., Oxford, 2008, 315-377.
  17. Sjaastad, O., Spierings, E.L., „Hemicrania continua”: another headache absolutely responsive to indomethacin. *Cephalgia*, 1984, 4, 65-70.
  18. Waldenlind, E., Goadsby, P.J. Synthesis of cluster headache Pathophysiology. In: The Headaches. III edition. Olesen, J., Goadsby, P.J., Ramadan, N.M., Tfelt-Hansen, P., Welch, K.M.A., eds., Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 2006, 783-787.
  19. Ward, T.N., Levin, M. Facial pain. In: Principles and practice of pain medicine. Warfield, C.A., Bajwa, Z.H., eds., McGraw-Hill, New York, 2004, 246-251.