

# Mevsimsel artma ve azalma gösteren episodik paroksizmal hemikrania

## *Episodic paroxysmal hemicrania with seasonal waxing and waning pattern*

Hamit Macit SELEKLER,<sup>1</sup> Özden TEMEL,<sup>1</sup> Ayşe KUTLU<sup>1</sup>



### Özet

Paroksizmal hemikrania'nın önce kronik formu tanımlanmıştır. Önceleri episodik formun kaçınılmaz olarak kronikleştiği düşünülse de, yıllar içinde, konik safhaya geçmeyen episodik tiplerinin de bulunduğu farkına varılmıştır. Görülme sıklığının 1/50.000 olduğu tahmin edilen paroksizmal hemikrania'nın, episodik formu, kronik formuna göre ¼ oranındadır. Literatürde üç olgu ile sınırlı olan, küme başağrısı gibi, mevsimsel olarak ortaya çıkan tipleri de bildirilmiştir. Bu yazıda, 40 yıl gibi uzun süredir episodik kalan ve mevsimlere göre sıklığı değişen ataklarla kendini gösteren bir olgu sunuldu.

Anahtar sözcükler: Episodik; mevsimsel; paroksizmal hemikrania.

### Summary

The chronic form of paroxysmal hemicrania was defined first. Although the episodic form was thought to be inevitably chronic, in time, episodic forms that never reach the chronic phase were identified. The supposed incidence of paroxysmal hemicrania is 1/50.000, and the ratio of the episodic to chronic form is 1:4. A seasonal type of episodic form, which is limited to three cases in the literature, has also been reported. In this article, a case who remained episodic for 40 years with seasonal waxing and waning attack variations is reported.

Key words: Episodic; seasonal; paroxysmal hemicrania.

<sup>1</sup>Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Başağrısı Birimi, Kocaeli

<sup>1</sup>Kocaeli University Faculty of Medicine, Headache Section, Kocaeli, Turkey

Başvuru tarihi - 10 Ocak 2009 (Submitted - January 10, 2009) Düzeltme sonrası kabul tarihi - 29 Haziran 2009 (Accepted after revision - June 29, 2009)

**İletişim (Correspondence):** Dr. Hamit Macit Selekler. Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dahili Bilimler Sekreterliği, Kat. 1, 41380 Kocaeli, Turkey.

**Tel:** +90 - 262 - 303 81 94 **Faks (Fax):** +90 - 262 - 303 70 03 **e-posta (e-mail):** macitselekler@hotmail.com

## Giriş

Paroksizmal hemikrania henüz 34 yıl önce farkına varılmış olan,<sup>[1]</sup> iki yıl sonra da isimlendirilen,<sup>[2]</sup> nispeten yeni bir primer baş ağrısı tipidir. Ağrıya eşlik eden ipsilateral otonomik bulgular nedeniyle trigeminal otonomik sefaljiler grubuna dahil edilmiştir. Görülme sıklığının 1/50.000 veya daha da nadir olduğu tahmin edilmektedir.<sup>[3]</sup> İlk başlarda sadece kronik formunun var olduğu zannedilen paroksizmal hemikrania'nın, episodik formda da olabileceği ise son 15-20 yılda anlaşılmıştır.<sup>[4,5]</sup>

İlk tanımlanan olguların, episodik bir dönemden geçerek kronikleştiği için paroksizmal hemikrania'nın kaçınılmaz olarak kronikleştiği düşünülmekte idi. Ancak, bugüne kadar bildirilen olgular göz önüne alındığında kronik formunun daha sık olduğu görülmektedir; bilinen olguların %80'i kronik, %20 kadarı ise episodiktir.<sup>[3]</sup> Uluslararası Baş ağrısı Derneğinin 1988 sınıflamasında, sadece kronik formunun yer aldığı paroksizmal hemikrania'nın, 2004 sınıflamasında (ICHD-II) episodik formuna da yer verilmiştir.<sup>[6]</sup>

Bu yazıda, 40 yıldır episodik atak döngüleri bulunan ve mevsimlere göre döngü ve döngülerdeki atak sıklığının değiştiği bir paroksizmal hemikrania olgusu sunuldu.

## Olgu Sunumu

Seksen yaşında kadın hasta nöroloji polikliniğine şiddetli baş ağrısı atakları ile başvurdu. Bu ataklar 15-20 gündür mevcuttu ve gün içinde 15-20 defa tekrarlıyordu. Hasta bu ataklar nedeni ile uyuyamıyordu. Ağrısı sol göz ve şakak bölgesindeydi. Ağrılara aynı gözde yaşarma, kızarma ve burun akıntısı eşlik ediyordu. Ataklar ortalama 20 dakika sürüyor ve sık geldiği zamanlar ataklar arasında sadece 20 dakikalık ağrısız bir dönem oluyordu. Hasta ağrısının niteliğini zonklayıcı olarak tarifliyordu. Bu baş ağrısı atakları 40 yıldan beri mevcuttu ve kış aylarında daha sıklaşıyordu. Kış aylarında 1-1.5 ayda bir 20 gün sürüyordu. İlkbahar-yaz aylarında ise üç ay kadar ara verebiliyor ve 10 gün kadar sürüyordu. Kış aylarında atak sayısı günde 15-20 kadar iken, yaz aylarında bu sayı 7-8 civarında kalıyordu. Hasta periyod öncesinde ağrılı döneme gireceğini sol şakak bölgesinde kısa süreli zonklayıcı karakterdeki ha-

fif şiddetteki ağrılar ile anlayabiliyordu. Tetikleyen faktör tanımlamıyordu. Başını sıcak tutmak ağrısını hafifletiyordu.

Daha önce hastaya dış merkezlerde analjezik, steroid ve amitriptilin tablet verildiği öğrenildi. Hasta bu tedavilerin faydalı olmadığını belirtti. Hasta bu atakların ilk başladığı dönemdeki sıklığı konusunda bilgi veremedi. Ağrısı 40 yıldır her zaman sol göz çevresi ve şakak bölgesinde ortaya çıkıyordu.

Hastanın servismizdeki izlemi esnasında iki atağı gözlemlendi; atak sırasında yerinde duramıyor, yatak içinde öne-arkaya sallanıyor ve elleri ile yüzünü kapatıyordu. Hastanın ağrılı tarafı incelendiğinde sol gözünden yaş geldiği ve kızarıklık olduğu fark edildi. Aynı zamanda ipsilateral burun deliğinden akıntı da gözlemlendi. Kontralateral göze bakıldığında (sağ göz) bu gözde de hafif kanlanma mevcuttu. Ancak, göz yaşı ve burun akıntısı yoktu. Atak yaklaşık 20-25 dakika sürdü.

Atakların izlenmesini takiben, atak süresinin kısa ve gün içinde çok sayıda tekrarlama nedeniyle ön planda paroksizmal hemikrania düşünülerek indometazin 3x50 mg/gün başlandı. Hastaya indometazin başlanır başlanmaz atakları tümüyle kesildi. İzleyen günlerde etkili olan minimum doz günde 75 mg olarak tespit edildi. Bu dozda takip eden günlerde hastanın atağı olmadı. Taburcu olduktan sonraki takiplerinde ise hastanın iki gün ilaç dozunu atlaması sebebi ile aynı ağrı ataklarının yeniden başladığı öğrenildi. Atakların indometazine başladığı dönemde kendiliğinden kesilmediği, doğrudan indometazin'in etkisiyle sonlandığı net olarak anlaşıldı, tedavisine indometazin ile devam edildi.

Hastanın nörolojik muayenesi rutin biyokimya tetkikleri ve hemogramı normal sınırlar içindeydi. Hastanın kraniyal manyetik rezonans (MR) görüntülemesi ve MR anjiyografisi normaldi.

## Tartışma

Episodik paroksizmal hemikrania'nın tanımlandığından beri belki de en çok tartışılan yönü nasıl sınıflandırılacağı olmuştur. Paroksizmal hemikrania'nın ilk tanımını yapan Ottar Sjaastad da hastaların retrospektif hikayesinden, hastalığın episodik bir

aşamadan geçtiğini biliyor, bunun hastalığın kronikleşmesinden önceki bir safha olduğunu düşünüyordu.<sup>[7]</sup> Fabio Antonaci ile Ottar Sjaastad'ın<sup>[8]</sup> 84 kronik paroksizmal hemikranialı hastayı değerlendirdikleri çalışmada, aynı küme başağrısının kronikleşmesi gibi, non-kronik paroksizmal hemikrania'lı hastalarda kronik safhaya geçmeden önce atak periyodlarının ve atak periyodu içinde atakların da sıklığı bir dönem olduğu bilgisi verilmiştir. Ancak, buna rağmen Sjaastad episodik formu başından itibaren izleyip kronikleştiğini bildiren herhangi bir prospektif gözlem olmadığı için iki formun da aynı hastalık olduğundan şüphe ediyordu.

Episodik olarak tanımlanan vakalardan en uzun 35 yıldır atakları kronikleşmeyen bir vaka da bulunuyordu.<sup>[3]</sup> Sjaastad,<sup>[9]</sup> episodik kalan olgularda hastalığın progresyonunun episodik formda iken durduğunu düşünüyordu. Bizim karşı karşıya olduğumuz olguda ise ataklar 40 yıldır hiç değişmeden sürmekte idi. Kış aylarında 1.5-2 ayda bir 20 gün; yaz aylarında ise 2-3 ay kadar ara verebiliyor ve 10 gün kadar sürüyordu. Olgumuzda atakların sıklığı dönemler olmakla beraber, bu sıklık giderek temposunu arttırmıyor, mevsimsel bir patern göstererek yaz aylarında seyrekleşiyordu. Daha önce mevsimsel olarak ortaya çıkan episodik paroksizmal hemikrania atakları bildirilmiştir.<sup>[10-12]</sup> Bu kez bizim incelediğimiz olguda, daha da ince bir varyasyon gösterip, ataklar yıl boyunca, arada bir ay'dan daha fazla aralar vererek devam ediyor; ancak atak sıklığı mevsimlere göre dalgalanmalar gösteriyordu. Muhtemelen burada daha önce de iddia edildiği gibi hipotalamus rol oynuyordu.<sup>[13]</sup> Yani trigeminovasküler sistemin tetiklenmesi hipotalamus'a bağlı gibi görünmektedir.

İncelemiş olduğumuz olgunun diğer bildirilenlere göre ilk bakışta hemen göze çarpan farkı, bizimize göre en uzun süre ile episodik kalan episodik paroksizmal hemikrania olgusudur. Diğer bir nokta ise, başından itibaren oldukça sık döngülü olmasına rağmen, 40 yıl içinde kronikleşmemesidir. Şimdiye kadar bildirilen mevsimsel paroksizmal hemikrania olgularının özelliği, atakların belli mevsimlerde, ya da belli aylarda ortaya çıkması idi. Ancak, bizim olgumuzda atakların döngüsü, salt bazı mevsimlerde ortaya çıkma ve kaybolma şeklinde değildi. Döngüler ve döngülerdeki atak sıklığı mevsimlere göre sıklıklaşıyor ve azalıyor.

Belki de bugüne kadar bildirilen olguların bize sunduğu, paroksizmal hemikrania'nın tek bir kalıba sokulamayacağıdır. Küme başağrısı ile, paroksizmal hemikrania'nın aynı şahısta gözlenmesi, her ne kadar episod sırasında aktiflenen trigeminovasküler yolların benzerliğini düşündürse de, iki başağrısının da temelde farklı patolojilere sahip olduğunu akla getirmektedir. Küme başağrısının indometazin'e cevap vermesi,<sup>[14]</sup> paroksizmal hemikrania'nın *Hemicrania continua*'ya dönüşmesi ise<sup>[15]</sup> aktiflenen trigeminovasküler yolların aynı kalması koşulu ile, aktifleyende bir farklılaşma olduğunu düşündürmektedir. Tüm bunlara ek olarak, paroksizmal hemikrania'da muhtemelen hipotalamus, belli koşullarda ve belli şekillerde ateşleme yapmaktadır. Her ne kadar menstruasyonun paroksizmal hemikrania'yı presipite ettiği bilirse de,<sup>[16]</sup> sadece menstruasyon ile tetiklenen paroksizmal hemikrania olgusu da bildirilmiştir.<sup>[17]</sup> Belli şekillerde aktifleşmeye örnek olarak, bilateral paroksizmal hemikrania veya SUNCT ile karışacak kadar ultra-kısa atak periyodu olan hastaları örnek verebiliriz.<sup>[18]</sup> Bir de karotis arter embolizasyonunu takiben ortaya çıkan paroksizmal hemikrania vakası gibi<sup>[19]</sup> sekonder olguları da tartışmaya katılacak olursak, patofizyolojisi hakkında daha çok yol alınması gerektiğini düşünebiliriz.

Konu hakkında inceleme yapılmasını engelleyen en önemli faktör, paroksizmal hemikrania'nın çok nadir görülmesidir. Önümüzdeki yıllarda bilgi birikimi ve olgu sayısının artması, daha kapsamlı çalışmalara zemin hazırlayacaktır.

## Kaynaklar

1. Sjaastad O, Dale I. Evidence for a new (?), treatable headache entity. *Headache* 1974;14(2):105-8.
2. Sjaastad O, Dale I. A new (?) Clinical headache entity "chronic paroxysmal hemicrania". *Acta Neurol Scand* 1976;54(2):140-59.
3. Cittadini E, Matharu MS, Goadsby PJ. Paroxysmal hemicrania: a prospective clinical study of 31 cases. *Brain* 2008;131(Pt 4):1142-55.
4. Kudrow L, Esperanca P, Vijayan N. Episodic paroxysmal hemicrania? *Cephalalgia* 1987;7(3):197-201.
5. Newman LC, Lipton RB, Solomon S. Episodic paroxysmal hemicrania: 3 new cases and a review of the literature. *Headache* 1993;33(4):195-7.
6. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International classification of Headache Disorders, 2nd edition. *Cephalalgia* 2004;24 (Suppl. 19):1-160.
7. Sjaastad O. Chronic paroxysmal hemicrania: recent developments. *Cephalalgia* 1987;7(3):179-88.

8. Antonaci F, Sjaastad O. Chronic paroxysmal hemicrania (CPH): a review of the clinical manifestations. *Headache* 1989;29(10):648-56.
9. Sjaastad O. Chronic paroxysmal hemicrania (CPH): nomenclature as far as the various stages are concerned. *Cephalalgia* 1989;9(1):1-2.
10. Rossi P, Di Lorenzo G, Faroni J, Sauli E. Seasonal, extratrigeminal, episodic paroxysmal hemicrania successfully treated with single suboccipital steroid injections. *Eur J Neurol* 2005;12(11):903-6.
11. Siow HC. Seasonal episodic paroxysmal hemicrania responding to cyclooxygenase-2 inhibitors. *Cephalalgia* 2004;24(5):414-5.
12. Veloso GG, Kaup AO, Peres MF, Zukerman E. Episodic paroxysmal hemicrania with seasonal variation: case report and the EPH-cluster headache continuum hypothesis. *Arq Neuropsiquiatr* 2001;59(4):944-7.
13. Bussone G, Usai S. Trigeminal autonomic cephalalgias: from pathophysiology to clinical aspects. *Neurol Sci* 2004;25 Suppl 3:S74-6.
14. Buzzi MG, Formisano R. A patient with cluster headache responsive to indomethacin: any relationship with chronic paroxysmal hemicrania? *Cephalalgia* 2003;23(5):401-4.
15. Castellanos-Pinedo F, Zurdo M, Martínez-Acebes E. Hemicrania continua evolving from episodic paroxysmal hemicrania. *Cephalalgia* 2006;26(9):1143-5.
16. Boes CJ, Dodick DW. Refining the clinical spectrum of chronic paroxysmal hemicrania: a review of 74 patients. *Headache* 2002;42(8):699-708.
17. Maggioni F, Palmieri A, Viaro F, Mainardi F, Zanchin G. Menstrual paroxysmal hemicrania, a possible new entity? *Cephalalgia* 2007;27(9):1085-7.
18. Fragoso YD. Black, white and shades of grey: SUNCT or short-lasting chronic paroxysmal hemicrania? *Arq Neuropsiquiatr* 2006;64(3A):575-7.
19. Irimia P, Barbosa C, Martinez-Vila E. Paroxysmal hemicrania after carotid aneurysm embolization. *Cephalalgia* 2005;25(11):1096-8.