

Het stellen van de diagnose clusterhoofdpijn

M.J.H.A. KRUIP
P. HÖPPENER
P.J. KOEHLER

Kruip MJHA, Höppener P, Koehler PJ. Het stellen van de diagnose clusterhoofdpijn. Huisarts Wet 1997; 40(7): 305-7.

Samenvatting Een betere bekendheid met het ziektebeeld clusterhoofdpijn zal vermoedelijk leiden tot het eerder herkennen en dus vroeger stellen van de diagnose. Het strikt unilateraal voorkomen van kortdurende aanvallen (1 à 2 uur) in clusters met ipsilaterale autonome verschijnselen van oog en neus is kenmerkend. Het gedrag van de patiënt, die meestal onrustig wordt, rondloopt of kruipt, met zijn handen tegen het oog alsof het om een koliekpijn in het oog gaat, is zeer karakteristiek. Tijdige diagnostiek loont de moeite; de meeste patiënten zijn met medicamenten profylactisch of tijdens een aanval goed te behandelen.

Mw. drs. M.J.H.A. Kruip, co-assistente; dr. P.J. Koehler, neuroloog, Ziekenhuis De Wever & Gregorius, afdeling Neurologie, Postbus 4446, 6401 CX Heerlen.
Dr. P. Höppener, huisarts, vakgroep Huisartsgeneeskunde, Rijksuniversiteit Limburg, Maastricht.
Correspondentie: dr. P.J. Koehler.

Inleiding

Clusterhoofdpijn is door de International Headache Society voor onderzoeksdoel-einden gedefinieerd als aanvallen van hevige unilaterale pijn orbitaal, supra-orbitaal en/of temporaal, die 15 tot 180 minuten duurt en optreedt met een frequentie van eens in de twee dagen tot acht keer per dag. Geassocieerde autonome symptomen zijn conjunctivale injectie, oogtranen, ptosis, miosis, neusverstopping en rinorroe.^{1,2} De aanvallen komen in series, die enkele weken tot maanden duren ('clusters'), gevolgd door een pijnvrije periode die maanden tot jaren kan duren.¹

Het stellen van de juiste diagnose is van groot belang, aangezien er verschillende effectieve therapeutische mogelijkheden zijn. Een aanval kan effectief worden behandeld met zuurstof – zoals in 1985 is aangetoond – of met sumatriptaninjecties (sinds 1991). Er bestaan ook profylactische behandelingen, zoals met lithium of verapamil.³⁻⁸

De diagnose wordt gesteld op basis van een anamnese van ongeveer tien minuten.⁹ De indruk bestaat echter dat patiënten met clusterhoofdpijn vaak eerst jaren rondlopen met hevige pijn in en rond het oog, alvorens de diagnose wordt gesteld en met therapie kan worden begonnen.¹⁰

Casus

Patiënt A, een 56-jarige vrouw, had al drie jaar last van periodieke pijn aanvallen. De pijn begon telkens bij de neus na 2 à 3 uur slaap en straalde uit naar de linkerhelft van haar gelaat en kaak, met name naar de bovenste tanden. De aanvallen duurden ongeveer een uur, waarbij zij tevens last had van tranende ogen en een verstopt linker neusgat. Tijdens zo'n aanval was het voor haar onmogelijk te blijven zitten of liggen, zodat ze voortdurend rondliep. De pijn aanvallen kwamen in clusters van 1 tot 3 weken, gevolgd door een pijnvrije periode van 2 tot 6 weken.

Voordat mevrouw A naar de polikliniek neurologie kwam, had zij reeds diverse behandelaars geconsulteerd: een huisarts, een tandarts, een kaakchirurg, het pijncentrum en een KNO-arts. Deze consultaties hadden niet tot een juiste diagnose of een effectieve therapie geleid. Nadat de diagnose clusterhoofdpijn was gesteld, werden de pijn aanvallen succesvol behandeld met zuurstof. Patiënte had, gelet op het goede effect van zuurstof, geen behoefte aan profylactische behandeling.

Clusterhoofdpijn, ook wel Horton's neuralgie genoemd, is een betrekkelijk zeldzame aandoening. De geschatte prevalentie varieert van ongeveer 0,7 tot 2,4 per 1.000 inwoners.¹¹⁻¹⁴ In één geval zijn de gevonden cijfers het resultaat van bevolkingsonderzoek in een goed gedefinieerde populatie,¹¹ in andere gevallen gaat het om extrapolaties vanuit min of meer geselecteerde populaties.^{12,13} In de regel werd gevraagd of men ooit clusterhoofdpijn had gehad.

Clusterhoofdpijn

Swanson *et al.* berekenden een incidentie van clusterhoofdpijn in Olmsted County, Minnesota, van 9,9 per 100.000 inwoners per jaar.¹⁵ In de Nationale Studie werd de diagnose Horton's neuralgie gesteld bij 3 procent van de patiënten met een nieuwe episode van hoofdpijn met minimaal één vervolcontact.¹⁶

De man/vrouw-ratio varieert van 4:1 tot 10:1.^{2,15} Het begin van de aandoening kan zich op alle leeftijden voordoen, met een voorkeur voor de leeftijden tussen 10 en 40 jaar.^{2,14} Vrouwelijke patiënten lijken de eerste episode van clusterhoofdpijn op gemiddeld latere leeftijd te krijgen dan mannen. Een mogelijke verklaring voor dit verschil is, dat de beginleeftijd bij vrouwen een bimodale verdeling heeft, met een tweede piek in de postmenopauzale periode (50-59 jaar).¹⁴

Over de prognose en het beloop van clusterhoofdpijn is weinig bekend. In een follow-up-onderzoek naar het natuurlijk beloop van clusterhoofdpijn bij 123 patiënten met episodische clusterhoofdpijn had 12 procent een remissie van meer dan 4 jaar, terwijl bij 4 procent het patroon was overgegaan van episodische naar chronische clusterhoofdpijn. Van de 9 patiënten met chronische hoofdpijn was 1 meer dan

4 jaar in remissie, terwijl bij 2 patiënten het patroon was veranderd van chronisch naar episodisch.¹⁷ Van een groep van 428 patiënten van de California Medical Clinic for Headache had 19 procent een remissie van meer dan 2 jaar; 14 procent bleef 1-2 jaar in remissie, 48 procent 7-12 maanden en 19 procent 1-6 maanden.¹³

Diagnostiek

De differentiële diagnose van clusterhoofdpijn is zeer ruim en omvat onder andere migraine, trigeminusneuralgie, arteriitis temporalis, cervicogene hoofdpijn, feochromocytoom, intracerebrale processen en chronische en episodische paroxysmale hemicrania.¹⁸⁻²⁰ Het optreden van autonome verschijnselen komt niet alleen voor bij clusterhoofdpijn, maar ook bij sommige van deze aandoeningen. Hierdoor wordt de diagnose clusterhoofdpijn soms ten onrechte gesteld. Vooral de duur en frequentie van de aanvallen zijn in deze gevallen van belang om te kunnen differentiëren. Het in clusters optreden van pijnaanvallen rondom het oog of in het gelaat met een frequentie van meestal 1 à 2 per dag doet de diagnose vermoeden, vooral indien de verschijnselen voorkomen bij een man en gepaard gaan met bewegingsdrang.

Andere diagnosen die vaak worden gesteld, zijn met name trigeminusneuralgie, spanningshoofdpijn en vooral migraine en sinusitis.⁹ Horton gaf hiervoor de volgende verklaring: 'Error in diagnosis is usually due to the fact that the physician has not had the opportunity to observe the patient in the course of a spontaneous or induced attack.'²¹ In een der eerste beschrijvingen van clusterhoofdpijn schrijft Gerard van Swieten (1745) dat hijzelf naar zijn patiënt ging om deze bijzondere ziekte te leren kennen en om de symptomen met eigen ogen te zien.²²

Aan 39 patiënten met clusterhoofdpijn van de polikliniek neurologie van het De Wever Ziekenhuis in Heerlen werd gevraagd hoe lang het had geduurd, voordat de diagnose clusterhoofdpijn was gesteld. Dat was gemiddeld 6 jaar en 3 maanden; het

aantal doorgemaakte clusters bedroeg gemiddeld 8,3. In andere studies werd de diagnose gemiddeld 4,5 en 8,5 jaar na het begin van de clusterhoofdpijn gesteld.^{2,23} Van deze 39 patiënten hadden er 34 een of meer (para)medici geconsulteerd voordat de diagnose was gesteld.

Bittar & Graff-Radford onderzochten in hoeverre 33 patiënten met clusterhoofdpijn (para)medici hadden geconsulteerd. Veertien van hen hadden een tandarts bezocht; de helft was ten onrechte tandheelkundig behandeld; vier patiënten hadden een KNO-arts geconsulteerd, en nog eens vier een acupuncturist of chiropractor.²⁴

Therapie

Uit diverse onderzoeken is gebleken dat clusterhoofdpijn goed behandelbaar is, zowel profylactisch als tijdens een aanval.⁸ In één onderzoek werd aangetoond dat lithium en verapamil beide effectief zijn bij het voorkómen van clusterhoofdpijn.³ Tijdens een aanval zijn zowel zuurstof (6 liter/minuut via een masker) als sumatriptan subcutaan effectief.⁵⁻⁷ Behandeling met sumatriptan in tabletvorm heeft geen zin, aangezien de werking hiervan te lang op zich laat wachten. Bij 16 met zuurstof behandelde patiënten bedroeg de gemiddelde pijnverminderingsscore op een vierpuntsschaal 1,93, terwijl dezelfde patiënten alleen behandeld met lucht een gemiddelde score van 0,77 aangaven.⁵ Bij toediening van sumatriptan subcutaan bij 39 patiënten verminderde de ernst van de hoofdpijn in 74 procent van de gevallen (aanvallen) binnen 15 minuten ten opzicht van 26 procent van de gevallen bij de placebo-groep.^{6,7}

Literatuur

- 1 Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias, and facial pain. *Cephalalgia* 1988; 8: 35-7.
- 2 Pearce JMS. Headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994; 57: 134-43.
- 3 Bussone G, Leone M, Peccarisi C, Micieli G, Granella F, Magri M, et al. Double blind

comparison of lithium and verapamil in clusterheadache prophylaxis. *Headache* 1990; 30: 411-7.

- 4 Gabai IJ, Spierings ELH. Prophylactic treatment of clusterheadache with verapamil. *Headache* 1989; 29: 167-8.
- 5 Fogan L. Treatment of clusterheadache. A double-blind comparison of oxygen v air inhalation. *Arch Neurol* 1985; 42: 362-3.
- 6 The sumatriptan clusterheadache study group. Treatment of acute clusterheadache with sumatriptan. *N Eng J Med* 1991; 325: 322-6.
- 7 Ekblom K, Monstad I, Prusinski A, Cole JA, Pilgrim AJ, Noronha D. Subcutaneous sumatriptan in the acute treatment of clusterheadache; a dose comparison study. *Acta Neurol Scand* 1993; 88: 63-9.
- 8 Ekblom K, Sakai F. Tension headache, clusterheadache, and miscellaneous headache; Management. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA. *The headaches*. New York, Raven, 1993: 591-9.
- 9 Wentges RThR. Twee patiënten met hoofdpijn. *Ned Tijdschr Geneesk* 1985; 129: 2145-7.
- 10 Blau JN. Behaviour during a clusterheadache. *Lancet* 1993; 342: 723-5.
- 11 D'Alessandro R, Gamberini G, Benassi G, Morganti G, Cortelli P, Lugaresi E. Clusterheadache in the Republic of San Marino. *Cephalalgia* 1986; 6: 159-62.
- 12 Ekblom K, Ahlborg B, Schele R. Prevalence of migraine and clusterheadache in Swedish men of 18. *Headache* 1978; 18: 9-19.
- 13 Kudrow L. Clusterheadache: mechanisms and management. Oxford: Oxford University Press, 1980, pp. 10-18.
- 14 Sjaastad O. Clusterheadache syndrome. London: Saunders, 1992.
- 15 Swanson JW, Yanagihara T, Stang PE, O'Fallon WM, Beard CM, Melton III LJ, et al. Incidence of clusterheadaches: A population-based study in Olmsted County, Minnesota. *Neurology* 1994; 44: 433-7.
- 16 Bijl D, Hutten JBF, Grol R, Van der Velden J. Hoofdpijn, migraine en spanningshoofdpijn in de huisartspraktijk. *Huisarts Wet* 1994; 37: 142-8.
- 17 Pearce JMS. Natural history of clusterheadache. *Headache* 1993; 33: 253-6.
- 18 Kudrow L. Diagnosis and treatment of clusterheadache. *Med Clin North Am* 1991; 75: 579-94.
- 19 Pearce JMS. Clusterheadache and its variants. *Postgrad Med J* 1992; 68: 517-21.
- 20 Mathew NT. Clusterheadache. *Neurology* 1992; 42(suppl 2): 22-31.

- 21 Horton BR. Histaminic cephalgia. JAMA 1956; 160: 468-9.
- 22 Isler H. Episodic clusterheadache from a textbook of 1745; van Swieten's classic description. Cephalgia 1993; 13: 172-4.
- 23 Maytal J, Lipton RB, Solomon S, Shinnar S. Childhood onset clusterheadaches. Headache 1992; 32: 275-9.
- 24 Bittar G, Graff-Radford SB. A retrospective study of patients with clusterheadaches. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1992; 73: 519-25. ■

LITERATUURINFORMATIE

Publicaties in *Huisarts en Wetenschap* zijn op vier wijzen achterhaalbaar:

- De *jaarregisters*. Abonnees ontvangen elk jaar in januari of februari het jaarregister over de afgelopen jaargang.
 - De *cumulatieve registers* over 1957-1971 en 1972-1991. Deze registers bevatten overzichten naar auteur, thema en trefwoord. Zij kunnen worden besteld bij het bureau van het NHG, Postbus 3231, 3502 GE Utrecht; telefoon 030-2881700, fax 030-2870668.
 - De *elektronische versie* van de registers over 1957-1996. Hiervoor dient gebruik te worden gemaakt van het elektronisch indexprogramma van het Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde. Vereist is een personal computer (640 Kb intern geheugen, 448 Kb vrij; MS-DOS 3.3 of hoger; harddisk met 1,2 Mb en 3,5" diskteststation). Zoeken van artikelen is mogelijk op titel, auteur en trefwoorden.
- De instapprijs voor nieuwe abonnees op het elektronisch indexprogramma bedraagt NLG 125,- voor particulieren en NLG 150,- voor instellingen. De updates kosten respectievelijk NLG 65,- en NLG 90,-. Abonnees van NTVG en/of H&W betalen een instapprijs van slechts NLG 97,50; voor hen kosten de updates NLG 45,-.
- Te bestellen bij Intermedia bv, Klantenservice van Bohn Stafleu Van Loghum, Antwoordnummer 10154, 2400 VB Alphen a/d Rijn.
- De *documentatieservice* van H&W, Postbus 3176, 3502 GD Utrecht; telefoon 030-2881700, fax 030-2870668. De prijs van een zoekopdracht bedraagt minimaal NLG 15,- (exclusief verzendkosten), NLG 5,- per trefwoord of per A4.

Fluisterspraak

Eekhof et al. gebruiken geen gouden standaard; de eerste vraag die zij stellen, kan daarom niet worden beantwoord.^{1,2} Bij het bepalen van de testkarakteristieken van een test is het van het grootste belang de gouden standaard te gebruiken. Voor het bepalen van gehoorverlies is dat audiometrie in het ziekenhuis.

Om het gebruik van de fluisterspraaktest (op 60 cm) voor het aantonen van een verlies ≥ 30 dB te rechtvaardigen is de volgende literatuur voldoende:

- Swan & Browning (gemiddelde leeftijd 57 jaar); sensitiviteit 100%, specificiteit 87%;³
- Browning et al. (gemiddelde leeftijd onbekend); sensitiviteit 95%, specificiteit 90%;⁴
- Dempster & Mackenzie (gemiddelde leeftijd 7,2 jaar); sensitiviteit 89%, specificiteit 90%.⁵

Lichtenstein et al. vonden voor de Welch-Allyn audioscoop een sensitiviteit van 94 procent en een specificiteit van 74 procent voor het ontdekken van een verlies ≥ 40 dB.⁶ Uhlmann et al. vonden voor de screeningsaudiometer een sensitiviteit van 100 procent en een specificiteit van 70 procent voor het aantonen van een verlies ≥ 40 dB.⁷ In de literatuur werd geen onderzoek gevonden naar de testkarakteristieken van de screeningsaudiometer voor het aantonen van een verlies ≥ 30 dB.

Aangezien de gegevens over de testkarakteristieken van de screeningsaudiometer summier zijn, is het wachten op een studie waarin de screeningsaudiometer (gebruikt in de huisartspraktijk) vergeleken wordt met audiometrie in het ziekenhuis voor het aantonen van een verlies ≥ 30 dB.

J.W. Ek, huisarts.

- 1 Eekhof JAH, Dijk M, Van der Linden AJH, et al. De kunst van het fluisteren. De fluisterspraaktest. Huisarts Wet 1997;40(2): 51-3.
- 2 Sackett DL, et al. Clinical epidemiology. Boston, etc.: Brown and Company, 1991.
- 3 Swan IRC, Browning GG. The whispered voice as a screening test for hearing impairment. J R Coll Gen Pract 1985; 35: 197.
- 4 Browning GG, Swan IRC, Chew FRCS, Chew KK. Clinical role of informal tests of hearing. J Laryngol Otol 1989; 103: 7-11.
- 5 Dempster JH, Mackenzie K. Clinical of free-field voice tests in children. Clin Otolaryngol 1992; 17: 54-6.
- 6 Lichtenstein MJ, Bess FH, Logan SA. Validation of screening tools for identifying hearing-impaired elderly in primary care. JAMA 1988; 259: 2875-8.

- 7 Uhlmann RF, Rees TS, Psaty BM, Duckert LG. Validity and reliability of auditory screening tests in demented and non-demented older adults. J Gen Intern Med 1989; 4: 90-5.

Naschrift

Ek stelt dat er voor het bepalen van gehoorverlies maar één gouden standaard bestaat; klinische audiometrie. Ook klinische audiometrie geeft echter slechts een benadering van de mate van gehoorverlies. Het gehoor van een mens is een gecompliceerde zintuigelijke waarneming en houdt meer in dan het horen van piepjes met een koptelefoon. Bij gebrek aan beter geldt klinische audiometrie als beste benadering voor het bepalen van gehoorverlies.

In een laboratoriumsetting, waarbij gebruik wordt gemaakt van gecalibreerde apparatuur,^{1,2} en waarbij de methode van het afnemen van het audiogram is gestandaardiseerd,^{3,4} zou screeningsaudiometrie tot dezelfde uitkomsten moeten leiden als klinische audiometrie. In de literatuur hebben we hierover twee vergelijkende onderzoeken gevonden.

- Smith et al. vergeleken het audiogram van 32 schoolkinderen dat in de huisartspraktijk was gemaakt met het klinische audiogram. Uit de uitkomsten kan voor een drempelwaarde van 20 dB een sensitiviteit van 71 procent en een specificiteit van 90 procent worden berekend.⁵
- FitzZaland & Zink vonden in een onderzoek waarin screeningsaudiometrie op school bij 3510 schoolkinderen werd vergeleken met een klinisch audiogram, een sensitiviteit van 93 procent en een specificiteit van 99 procent.⁶

De twee onderzoeken verschillen van onderzoeksopzet; in tegenstelling tot het tweede onderzoek waren bij het eerste onderzoek geen voorwaarden gesteld aan de afnamecondities, maar werd uitgegaan van de normale gang van zaken in de huisartspraktijk. Mogelijke verklaringen voor de gevonden verschillen in sensitiviteit en specificiteit in beide studies zijn, naast de calibratie van de apparatuur en de gestandaardiseerde testprocedure: omgevingslawaai, ervaring van de onderzoeker, de benodigde tijd en het gedrag van de patiënt.⁷

In de huisartspraktijk zullen dergelijke factoren ook een rol spelen, waardoor screeningsaudiometrie in de huisartspraktijk niet zonder meer te vergelijken is met klinische audiometrie. De mate waarin deze factoren bij screeningsaudiometrie in de huisartspraktijk een rol spelen, is tot nu toe niet onderzocht.

In ons onderzoek hebben we gekeken naar