

Åskknallshuvudvärk – oftast ett godartat tillstånd

Riktlinjer för utredning – subaraknoidalblödning ska uteslutas



ANNE-MARIE LANDTBLOM,
docent, överläkare, neurologiska
kliniken

anne-marie.landtblom@lio.se

JÖRGEN BOIVIE, docent, över-
läkare, neurologiska kliniken

STEEN FRIDRIKSSON, med dr,
överläkare, neurokirurgiska
kliniken

JAN HILLMAN, docent,

överläkare,
neurokirurgiska kliniken
GUNN JOHANSSON,

forskningssjuksköterska,
neurologiska kliniken

INGEGERD JOHANSSON,

överläkare, radiologiska klini-
ken; samtliga vid Universitets-
sjukhuset i Linköping

Att drabbas av åskknallshuvudvärk (ÅHV) är en skrämmande händelse som för tankarna till hjärnblödning. Hos en del är den ett viktigt symptom på en livshotande subaraknoidalblödning, men hos många kan inte någon bakomliggande sjukdom diagnostiseras [1]. I Fakta 1 listas tänkbara orsaker till ÅHV.

I en tidigare artikel i Läkartidningen rekommenderades termen åskknallshuvudvärk för plötsligt insättande huvudvärk, efter en översättning från engelskans »thunderclap headache« [2, 3]. Med ÅHV avses en huvudvärk som utvecklas på några sekunder, oavsett orsak. Uttrycket verkar nu användas på många håll inom sjukvården. Vid den revision av nomenklaturen för huvudvärkstillstånd som genomfördes år 2004 infördes diagnosen »primary thunderclap headache«. Kriterierna för denna är att det ska röra sig om en akut insättande (på några få sekunder) svår huvudvärk. Man skiljer således i klassifikationen på de tillstånd då man inte kan identifiera en specifik orsak till den akuta huvudvärken och de tillstånd då man finner en subaraknoidalblödning eller annan misstänkt förklaring.

Utgångspunkten för vår studie har varit situationen för den läkare (eller sjukvårdsupplysare) som först kontaktas av en patient med ÅHV. I studien har vi inkluderat alla patienter med plötsligt insättande huvudvärk oavsett intensitet, eftersom även subaraknoidalblödning kan ge relativt måttlig huvudvärk och måste diagnostiseras och utredas. Därför har vi inte använt begreppet primär åskknallshuvudvärk i denna rapport.

Med tanke på att huvudvärksattacken kan vara orsakad av en subaraknoidalblödning är det viktigt att man snarast möjligt tar reda på om detta är fallet eller inte. Skulle en subaraknoidalblödning föreligga måste man genast genomföra en adekvat kärlutredning och ombesörja ett snabbt neurokirurgiskt omhändertagande. Studier från senare år visar att man genom att agera på det sättet minskar mortaliteten och morbiditeten i denna patientgrupp [4].

I ett flertal studier har man funnit att en stor andel av patienterna med subaraknoidalblödning haft en attack av plötslig, övergående huvudvärk, dvs ÅHV, före den blödning som lett till diagnos (20–70 procent; [5–9]). Detta har man tolkat som att de drabbats av en liten förblödning som inte diagnostiserats. Den har kallats varningsblödning.

Det är väl belagt i litteraturen att en andra subaraknoidalblödning i många fall är betydligt allvarligare än en första,

mindre blödning och med betydligt högre mortalitet och morbiditet. Därför har utvecklingen på neurokirurgsidan fokuserat på tidig diagnostik och intervention i denna patientgrupp. Eftersom det inte hade gjorts några prospektiva studier på ett oselecterat patientmaterial initierade vi en studie på konsekutiva patienter som insjuknat med ÅHV för att söka svar på frågor om tillståndets natur [10].

Målet med studien var att visa incidens, kliniska karakteristika, andel subaraknoidalblödning och andra orsaker, utlösande faktorer och eventuella recidiv. Det ingick också att undersöka om symtomen vid ÅHV orsakad av subaraknoidalblödning skiljer sig från symtomen vid annan ÅHV. Vidare ingick en uppföljning för att se om patienter med ÅHV utan subaraknoidalblödning riskerar att senare drabbas av sådan eller annan hjärnblödning.

METOD

Alla patienter som undersöktes på akutmottagningen med huvudvärksdebut inom 10 sekunder inkluderades, oavsett vad orsaken senare visade sig vara. Anamnesen standardiserades genom att ett formulär användes av mottagande läkare. I detta ingick detaljer om huvudvärkens debut, lokalisering, karaktär och intensitet, illamående, medvetandepåverkan, aktivitet vid debuten, förekomst av migrän/spänningshuvudvärk samt ärftlighet för migrän.

Patienternas allmänsomatiska och neurologiska status undersöktes, standardblodprov togs och datortomografi (DT) av skalle gjordes. Om DT inte visade orsaken till huvudvärken togs lumbalt likvorprov för cellräkning. Spektrofotometrisk absorbans mättes vid 415 och 455 nm, och proteinanalys gjordes. Detta utfördes om möjligt som en »fördröjd« lumbalpunktion, dvs minst sex timmar men helst tolv timmar efter huvudvärksdebuten.

För att kunna fånga alla individer med ÅHV ingick utbildning och information riktad mot primärvården i avsikt att få alla aktuella patienter remitterade till oss. Vid studiens genomförande fanns det i vårt primära upptagningsområde 118 000 individer över 18 års ålder. Patienterna följdes upp av sjuksköterska efter 2–4 dagar, 7–9 dagar, en månad, tre månader, sex månader

SAMMANFATTAT

Akut huvudvärk, s k åskknallshuvudvärk (sudden onset headache, thunderclap headache), leder ofta till att man söker akut.

Den kan vara ett tecken på subaraknoidalblödning, ett livshotande tillstånd som det är nödvändigt att utesluta.

Det finns därför behov av kli-

niska riktlinjer för handläggning av dessa patienter.

Samtidigt visar resultaten från vår prospektiva studie på 137 patienter med åskknallshuvudvärk att majoriteten inte har subaraknoidalblödning som orsak till attacken. De allra flesta har ett godartat tillstånd utan framtida risk.

FAKTA 1

Rapporterade orsaker till åskknallshuvudvärk

- Subaraknoidalblödning
- Orgasmhuvudvärk (koital huvudvärk)
- Ansträngningshuvudvärk
- Godartad hosthuvudvärk
- Intrakraniella cystor och tumörer
- Intracerebral blödning

- Migrän
- Blodkärlsdissektion (karotis, vertebralis)
- Sinustrombos
- Segmentell reversibel vasospasm
- Aseptisk meningit
- Hypofysapoplexi
- Sfenoidalsinuit

samt ett år efter ÅHV-insjuknandet. Det primära målet med uppföljningen var att analysera recidivfrekvensen av ÅHV hos dem som inte drabbats av subaraknoidalblödning och att observera om någon patient drabbades av sådan eller annan hjärnblödning i ett senare skede. Nyligen har även en tioårsuppföljning utförts.

RESULTAT

Resultaten bygger på fynd hos 137 konsekutiva patienter (medianålder 42 år, spridning 18–86), av vilka 23 hade subaraknoidalblödning (medianålder 58 år, spridning 32–79) och genomgick sedvanlig utredning med angiografi. Detta ger en andel på 17 procent för subaraknoidalblödning, men som framgår nedan är den sanna incidensen av subaraknoidalblödning 11,3 procent. Patienterna utan subaraknoidalblödning hade en medianålder på 39 år (18–86).

Förekomsten av ÅHV var i vår studie 43 per 100 000 per år, varav subaraknoidalblödning stod för 5 per 100 000 per år och övriga 38 per 100 000 per år. I hela studiepopulationen hade 17 procent subaraknoidalblödning.

Trots upprepade påminnelser till läkarkolleger på akutmottagningen och i primärvården under studiens 2,5 år fann vi vid en detaljerad granskning av förhållandena att vi under en del av studieperioden inte hade fångat alla som sökt med ÅHV. Vi kunde med tämligen stor säkerhet fastställa under vilken period vi hade lyckats med inklusionen så som avsetts. Resultaten från denna period visade att 11,3 procent av alla med ÅHV då hade drabbats av subaraknoidalblödning, vilket vi bedömer är den korrekta andelen sett i ett befolkningsperspektiv.

Kliniska iakttagelser

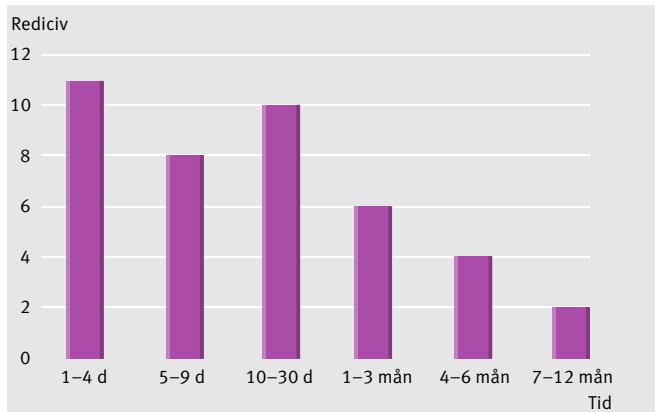
Tabellerna I–III och Figur 1 visar kliniska iakttagelser från patienter med respektive utan subaraknoidalblödning. Patienterna med subaraknoidalblödning hade oftare occipital lokalisation, nackstyvhet och medvetandepåverkan. Intressant nog fanns dock både medvetandepåverkan och nackstyvhet också hos patienter med åskknallshuvudvärk som inte orsakats av subaraknoidalblödning. Huvudvärkens intensitet var ofta men inte alltid kraftigare vid subaraknoidalblödning. Slutsatsen blir att det anamnesticke inte fanns några patognomona, entydiga kliniska tecken som hos den enskilde patienten talade för att åskknallshuvudvärken skulle vara orsakad av subaraknoidalblödning.

Koital (samlagsrelaterad) symtomdebut förelåg hos 8 procent (n=11), varav två hade subaraknoidalblödning. Koital huvudvärk var vanligare bland män (9/11). Ansträngningsrelaterad ÅHV kan också vara helt godartad eller bero på subaraknoidalblödning.

Fysiskt ansträngande aktivitet inkluderande sex förelåg i vår studie hos 39 procent av patienterna med subaraknoidalblödning och hos 34 procent av dem utan. Vi undersökte också om patienterna utan subaraknoidalblödning oftare led av migrän

TABELL I. Kliniska symtom hos patienter med åskknallshuvudvärk, med och utan subaraknoidalblödning (SAB). Andel patienter i procent.

	SAB, procent (n=23)	Ej SAB, procent (n=114)
<i>Huvudvärkskvalitet</i>		
Exploderande	61	47
Pulserande	17	31
Skärande	9	19
Molande	9	11
Tryckande	4	25
<i>Lokalisation</i>		
Occipital	57	38
Parietal	30	32
Frontal	30	34
Temporal	4	29
Öga	0	11
Öra	0	4
Generell	9	6
<i>Symtom</i>		
Illamående	91	61
Nackstyvhet	61	10
Medvetandesänkning	17	9
Medvetlöshet	17	4
Ljus känslighet	9	4
Dimsyn	44	4
Flimmerskotom	0	7
Dubbelseende	0	2



Figur 1. Antal recidiv av åskknallshuvudvärk hos patienter utan subaraknoidalblödning.

eller hade migränhereditet än patienterna med subaraknoidalblödning. I gruppen med subaraknoidalblödning hade 22 procent migrän, bland övriga 28 procent. Migränhereditet fann vi hos 26 respektive 30 procent. Det förelåg ingen signifikant skillnad mellan grupperna i detta avseende.

Av Tabell IV framgår att det hos patienterna fanns laboratorie- och DT-fynd som tydde på ett antal andra sjukdomstillstånd, men dessa fynd gjordes endast hos enstaka patienter.

Hela 24 procent av våra patienter hade ytterligare minst en åskknallshuvudvärk under 12 månaders uppföljningstid (Figur 1). Recidiven var vanligast under den första månaden efter det första akuta insjuknandet. Bara enstaka patienter hade fortsatt attacker efter ett halvt år.

Uppföljningen under de tolv första månaderna visade att inga patienter i gruppen med ÅHV utan subaraknoidalblödning drabbades av hjärnblödning. Samma resultat framkom i 10-års-

TABELL II. Huvudvärksintensitet vid debut och efter 1 timme hos patienter med åskknallshuvudvärk med och utan SAB.

Huvudvärkens intensitet	SAB (n=23)		Ej SAB (n=114)	
	Vid debut	Efter 1 timme	Vid debut	Efter 1 timme
Ingen				2
Lindrig			2	10
Måttlig	4	9	6	18
Svår	13	22	27	29
Maximal	83	57	64	37
Inget svar		12	1	4

uppföljningen. I denna kunde information inhämtas från 89 patienter fördelat på 48 kvinnor och 41 män, medelålder 51,5 år (27–89). Ingen av dem hade drabbats av subaraknoidalblödning.

DISKUSSION

I vår prospektiva studie på 137 patienter kunde vi konstatera att hos 11 procent orsakas åskknallshuvudvärken av en subaraknoidalblödning och att det inte går att diagnostisera en subaraknoidalblödning enbart på anamnes och klinisk undersökning. Cirka 60 procent av ÅHV-attackerna inträffar utan ansträngning och ca 8 procent i samband med orgasm/sex.

Det finns också en trend till något högre förekomst av migrän/migränhereditet hos dem som får ÅHV. 24 procent av patienter med ÅHV utan subaraknoidalblödning får mer än en attack. Hos enstaka patienter fann vi cerebral infarkt, parenkymatös hjärnblödning, aseptisk meningit, hjärnödeme och sinus-trombos.

Andelen patienter med subaraknoidalblödning i vår studie är lägre än i tidigare studier [1, 6, 11]. Sannolikt förklaras skillnaden av att vi som enda inklusionkriterium valde att det skulle vara en urakut insättande huvudvärk, vilket överensstämmer med den ursprungliga definitionen av ÅHV. I en del andra studier har man också tagit med hög smärtintensitet eller andra symtom i sina kriterier; då väljs en del av de till synes benigna tillstånden bort. Därför har vi sannolikt lyckats inkludera samtliga patienter med ÅHV under den period som ligger till grund för incidensberäkningen.

Viktigt utesluta subaraknoidalblödning

Som angavs inledningsvis är det trots den låga andelen subaraknoidalblödning absolut nödvändigt att utesluta sådan hos varje patient som för första gången söker för en attack av ÅHV. Man har länge känt till att en del patienter med subaraknoidalblödning haft attack av plötslig huvudvärk innan de fått diagnosen. Antagandet har varit att denna huvudvärksattack berott på en liten varningsblödning (warning leak) eller att det rört sig om smärta utlöst av ett aneurysm, som senare brustit.

Nu finns emellertid resultat från kliniska studier som tydligt visar att det i dessa fall rört sig om en liten subaraknoidalblödning, som inte diagnostiserats. Först när patienten drabbats av en större blödning har subaraknoidalblödning diagnostiserats, vilket lett till värre invaliditet och högre mortalitet, eftersom man vet att en andra blödning har klart sämre prognos [4].

Aktiv, standardiserad diagnostik ger resultat

I vår egen region har vi kunnat visa förbättring av resthandikapp och mortalitet vid ÅHV sedan en standardiserad och allmänt tillämpad diagnostik av ÅHV med DT och likvoranalys infördes [4].

Ett viktigt argument för lumbalpunktion är att man missar enstaka subaraknoidalblödningar på DT. I vår studie var det 5/23 patienter som påvisades ha subaraknoidalblödning ge-

TABELL III. Patienter (procent) med åskknallshuvudvärk med och utan SAB och med migrän eller hereditet för migrän.

	Migrän,	
	säker eller möjlig	Hereditet för migrän
Ej SAB (n=114)	28	30
SAB (n=23)	22	26

TABELL IV. Antal patienter med patologiska laboratoriefynd (DT skalle och likvor).

	Antal patienter
Subaraknoidalblödning	23
Cerebral infarkt	5
Intracerebral blödning	3
Aseptisk meningit	4
Hjärnödeme	1
Sinustrombos	1

FAKTA 2

Handläggning av patienter med akut insättande huvudvärk (åskknallshuvudvärk, ÅHV)

Om patienten söker vid första attacken:

- Akut DT skalle görs.
- Om DT är normal tas lumbal likvorprov för analys av celler och mätning av spektrofotometrisk absorbans vid 415 nm respektive 455 nm. Helst bör det gå ca 12 timmar mellan huvudvärksdebut och likvorprov.
- Om det gått mer än 7–10 dagar mellan debut och undersökning ska man överväga att göra DT-angiografi för att utesluta aneurysm.

Om patienten söker för ny ÅHV och redan har utretts en gång nyligen med normalfynd:

- Noggrann anamnes och status för att fastställa om den aktuella attacken skiljer sig från tidigare attack(er).
- Om inget nytt framkommer föreligger inte indikation för ny utredning.
- Om symtom/status skiljer sig på något betydelsefullt sätt görs en ny utredning enligt ovan.

Om patienten söker för upprepade, likartade attacker och tidigare utretts utan patologiska fynd:

- Överväg att pröva migränprofylaktisk medicinering under begränsad tid.

nom likvorprovet efter det att DT inte visat säkra tecken på subaraknoidalblödning.

Insatserna under studieperioden hade karaktären av ett utbildningsprogram riktat främst till primärvården. Det medverkade till en snabb diagnostik av ÅHV och medförde en 77-procentig minskning av diagnostiska fel [4]. Således kan man med en aktiv diagnostik av ÅHV sannolikt förbättra prognosen vid subaraknoidalblödning, uttryckt som 23 räddade liv per år i

ANNONS

ANNONS

Sverige, respektive 10-procentig ökning av antalet räddade individer [4].

Svagt migränsamband

En av våra arbetshypoteser var att åskknallshuvudvärk som inte orsakas av subaraknoidalblödning kunde vara relaterad till migrän. Därför undersökte vi förekomst av migrän och herediteten hos alla patienter. Det fanns en tendens till ökad ärftlighet för migrän jämfört med gruppen med subaraknoidalblödning, men inga säkra konklusioner torde kunna dras från resultatet. Andra undersökare har funnit ökad förekomst av såväl migrän som spänningshuvudvärk hos patienter med ÅHV [3, 12].

Oklara mekanismer bakom

Vilka är mekanismerna bakom den mycket plötsligt insättande huvudvärken vid ÅHV som inte orsakas av subaraknoidalblödning? Sanningen är att det inte är känt. När det gäller misstanken att ÅHV skulle kunna orsakas av en utvidgning av ett aneurysm utan att en bristning sker talar våra och andras uppföljningsresultat mycket starkt emot att det skulle vara fallet.

Om det vore så att en utvidgning av ett aneurysm eller annan plötslig skada på en cerebral artär skulle ligga bakom ÅHV kunde man förvänta sig att en del av dessa patienter senare skulle

drabbas av subaraknoidalblödning. Så har emellertid inte skett, varken under vår uppföljning, som sträcker sig över 10 år, eller i tidigare publicerade studier med ca 1–7 års uppföljning [12, 13].

Akut kärlutredning inte nödvändig i akut skede

Dessa uppföljningsresultat utgör också ett synnerligen kraftfullt stöd för slutsatsen att det inte finns indikation för utvidgad kärlutredning i det akuta skedet eller ny utredning för att utesluta subaraknoidalblödning om patienten återkommer med förnyad ÅHV av samma typ som vid den första utredningen.

Givetvis får man ta hänsyn till om nya symtom föreligger eller om det rör sig om en patient med hereditet för subaraknoidalblödning, varvid DT-angiografi kan vara indicerad redan vid första tillfället.

Det har publicerats ett par fall av ÅHV utan subaraknoidalblödning hos vilka man vid MR-angiografi fann tecken på segmentell arteriell vasospasm [14]. Även hos dessa var förloppet benign. Det går inte att utesluta att en sådan mekanism kan finnas med i bilden, men det fordras betydligt fler studerade patienter med detta innan säkra slutsatser kan dras.

■ *Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.*

REFERENSER

1. Dodick DW. Thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2002;72:6-11.
2. Boivie J. Åskknallshuvudvärk – skrämmande och alarmerande. *Läkartidningen*. 1991;88:2312-4.
3. Harling DW, Peatfield RC, van Hille PT, Abbott RJ. Thunderclap headache – is it migraine? *Cephalalgia*. 1989;9:87-90.
4. Fridriksson S, Hillman J, Landtblom AM, Boivie J. Education of referring doctors about sudden onset headache in subarachnoid haemorrhage. A prospective study. *Acta Neurol Scand*. 2001;103:238-42.
5. Verweij RD, Wijdicks EF, van Gijn J.

Warning headache in aneurysmal subarachnoid hemorrhage. A case control study. *Arch Neurol*. 1988;45:1019-20.

6. Linn FH, Wijdicks EF, van der Graaf Y, Weerdesteyn-van Vliet FA, Bartelds AI, van Gijn J. Prospective study of sentinel headache in aneurysmal subarachnoid haemorrhage. *Lancet*. 1994;344:590-3.
7. Jakobsson KE, Säveland H, Hillman J, Edner G, Zygmunt S, Brandt L, et al. Warning leak and management outcome in aneurysmal subarachnoid hemorrhage. *J Neurosurg*. 1996;85:995-9.
8. Linn FH, Rinkel GJ, Algra A, van Gijn J. The notion of warning leaks

in subarachnoid haemorrhages: are such patients in fact admitted with a rebleed? *J Neurol Neurosurg Psych*. 2000;68:332-6.

9. Polmear A. Sentinel headaches in aneurysmal subarachnoid haemorrhage: what is the true incidence? A systematic review. *Cephalalgia*. 2003;23:935-41.
10. Landtblom AM, Fridriksson S, Boivie J, Hillman J, Johansson G, Johansson I. Sudden onset headache: a prospective study of features, incidence and causes. *Cephalalgia*. 2002;22:354-60.
11. Linn FH, Rinkel GJ, Algra A, van Gijn J. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and be-

nign thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psych*. 1998;65:791-3.

12. Wijdicks EF, Kerkhoff H, Van Gijn J. Long term follow-up of 71 patients with thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *Lancet*. 1988;1:68-7.
13. Linn FH, Rinkel GJ, Algra A, van Gijn J. Follow-up of idiopathic thunderclap headache in general practice. *J Neurol*. 1999;10:946-8.
14. Dodick DW, Brown RD, Britton JW, Huston J. Nonaneurysmal thunderclap headache with diffuse, multifocal, segmental and reversible vasospasm. *Cephalalgia*. 1999; 19:118-23.

**Navigera dig rätt
i den politiska debatten med Valkompassen**

www.lakartidningen.se

Utmanande saklig **Läkartidningen**