

Ovanliga primära huvudvärkssyndrom att känna till, HanDL, FHM, Basilarismigrän, CADASIL.....

Ingela Nilsson Remahl



Karolinska
Institutet

  **KAROLINSKA**
UNIVERSITETSSJUKHUSET

Kapitel 4: Andra primära huvudvärksformer

- 4.1 Primär hostHV
- 4.2 Primär ansträngningsHV
- 4.3 Primär sexHV
- 4.4 Primär åskknallsHV
- 4.5 KöldHV
- 4.6 TryckHV
- 4.7 Primär stabbing HV
- 4.8 Nummular HV
- 4.9 Hypnisk HV
- 4.10 New daily persistent headache (NDPH)

Ansträngningsutlöst huvudvärk

Headache. 2014 Oct;54(9):1560-2. doi: 10.1111/head.12449. Epub 2014 Oct 9.

Clues in the differential diagnosis of primary vs secondary cough, exercise, and sexual headaches.

Alvarez R¹, Ramón C, Pascual J.

⊕ Author information

Abstract

Activity-related headaches can be provoked by Valsalva maneuvers ("cough headache"), prolonged exercise ("exertional headache") and sexual excitation ("sexual headache"). These entities are a challenging diagnostic problem as can be primary or secondary and the etiologies for secondary cases differ depending on the headache type. In this paper we review the clinical clues which help us in the differential diagnosis of patients consulting due to activity-related headaches. Cough headache is the most common in terms of consultation. Primary cough headache should be suspected in patients older than 50 years, if pain does not predominate in the occipital area, if pain lasts seconds, when there are no other symptoms/signs and if indomethacin relieves the headache attacks. Almost half of cough headaches are secondary, usually to a Chiari type I malformation. Secondary cough headache should be suspected in young people, when pain is occipital and lasts longer than one minute, and especially if there are other symptoms/signs and if there is no response to indomethacin. Every patient with cough headache needs cranio-cervical MRI. Primary exercise/sexual headaches are more common than secondary, which should be suspected in women especially with one episode, when there are other symptoms/signs, in people older than 40 and if the headache lasts longer than 24 hours. These patients must have quickly a CT and then brain MRI with MRA or an angioCT to exclude space-occupying lesions or subarachnoid hemorrhage.

© 2014 American Headache Society.

IHS Klassifikation

Table 1.—ICHD-III Diagnostic Criteria

Primary cough headache

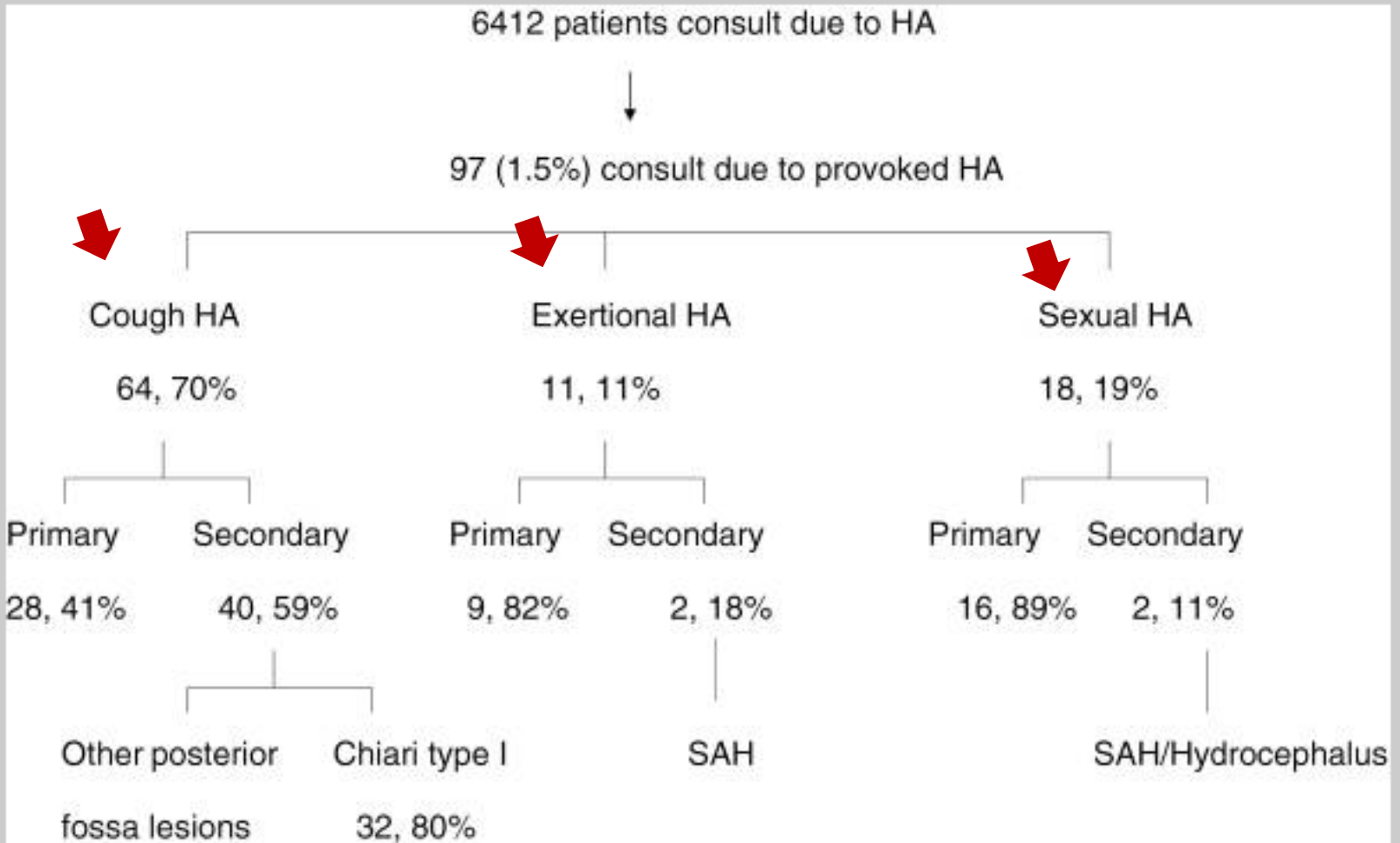
- A. At least 2 headache episodes fulfilling criteria B-D
- B. Brought on by and occurring only in association with coughing, straining, and/or other Valsalva maneuver
- C. Sudden onset
- D. Lasting between 1 second and 2 hours
- E. Not better accounted for by another ICHD-III diagnosis

Primary exercise headache

- A. At least 2 headache episodes fulfilling criteria B and C
- B. Brought on by and occurring only during or after strenuous physical exercise
- C. Lasting less than 48 hours
- D. Not better accounted for by another ICHD-III diagnosis

Primary headache associated with sexual activity

- A. At least 2 episodes of pain in the head and/or neck fulfilling criteria B-D
- B. Brought on by and occurring only during sexual activity
- C. Either or both of the following:
 - 1. Increasing in intensity with increasing sexual excitement
 - 2. Abrupt explosive intensity just before or with orgasm
- D. Lasting from 1 minute to 24 hours with severe intensity and/or up to 72 hours with mild intensity
- E. Not better accounted for by another ICHD-III diagnosis



6412 patients consult due to HA



97 (1.5%) consult due to provoked HA

Varningssymtom – red flags!!!



Sexual HA

18, 19%

Primary

Secondary

28, 41%

40, 59%

Other posterior

fossa lesions

Chiari type I

32, 80%

Primary

Secondary

9, 82%

2, 18%

SAH

Primary

Secondary

16, 89%

2, 11%

SAH/Hydrocephalus

Kliniska skillnader

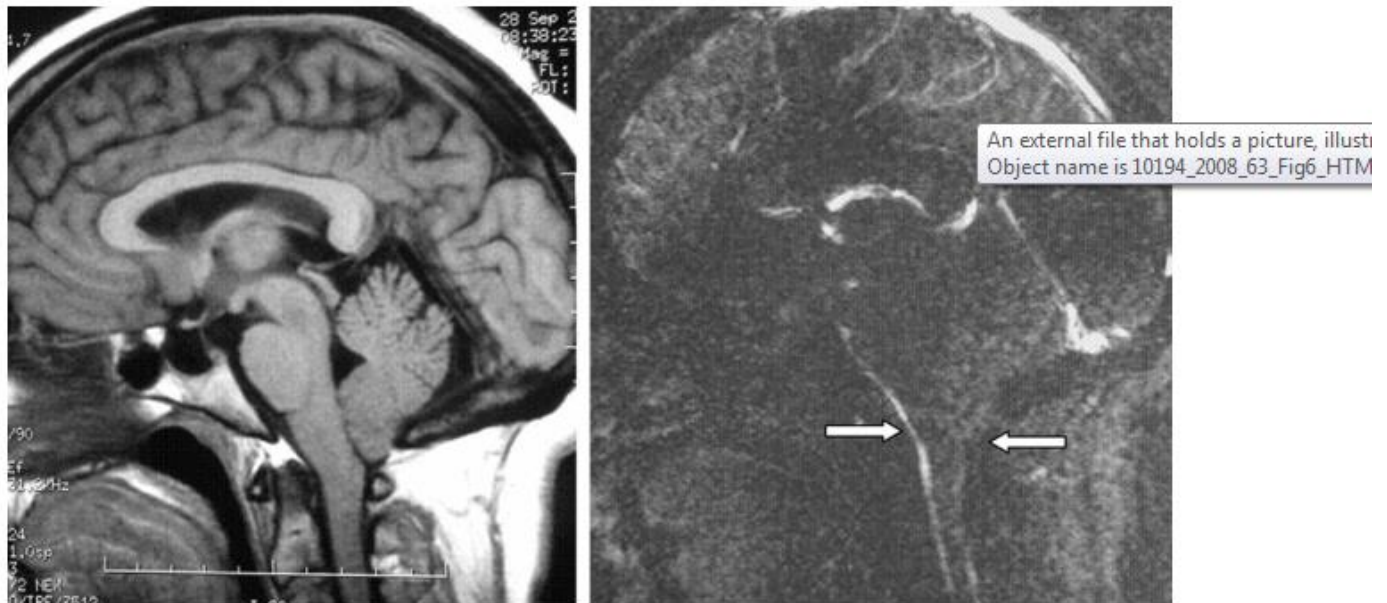
Table 2.—Clues for the Differential Diagnosis of Primary vs Secondary Cough Headache

Primary cough headache	Secondary cough headache
-Age >50 years	-Age < 50 years
-Recent onset headache	-Headache history longer than 1 year
-Cough within the precipitants	-Cough is not a precipitant
-Pain outside occipital area	-Pain in the occipital area
-Pain lasting seconds	-Pain lasting more than 1 minute
-No other symptoms/signs	-Other neurological symptoms/signs
-Response to indomethacin	-No response to indomethacin

Table 3.—Clues for the Differential Diagnosis of Primary vs Secondary Exercise/Sexual Headache

Primary exercise/sexual headache	Secondary exercise/sexual headache
-Age <40 years	-Age > 40 years
-More than 1 episode	-Only 1 episode
-Males	-Females
-Pain lasting < 24 hours	-Pain lasting >24 hours
-No other symptoms/signs	-Other neurological symptoms/signs

Chiari malformation



Cine-phase MRI of a 33-year-old female with Chiari type I presenting as cough headache showing difficulties in cerebrospinal fluid circulation both anteriorly and posteriorly in the foramen magnum region (*arrows*)

Posteriora fossan - expansivitet

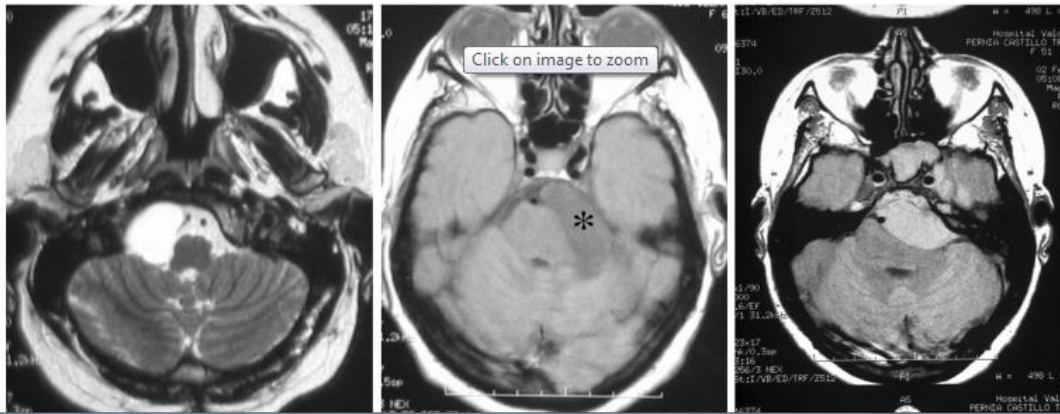
Posterior fossa occupying lesions



3 arachnoid cysts

2 dermoid tumors

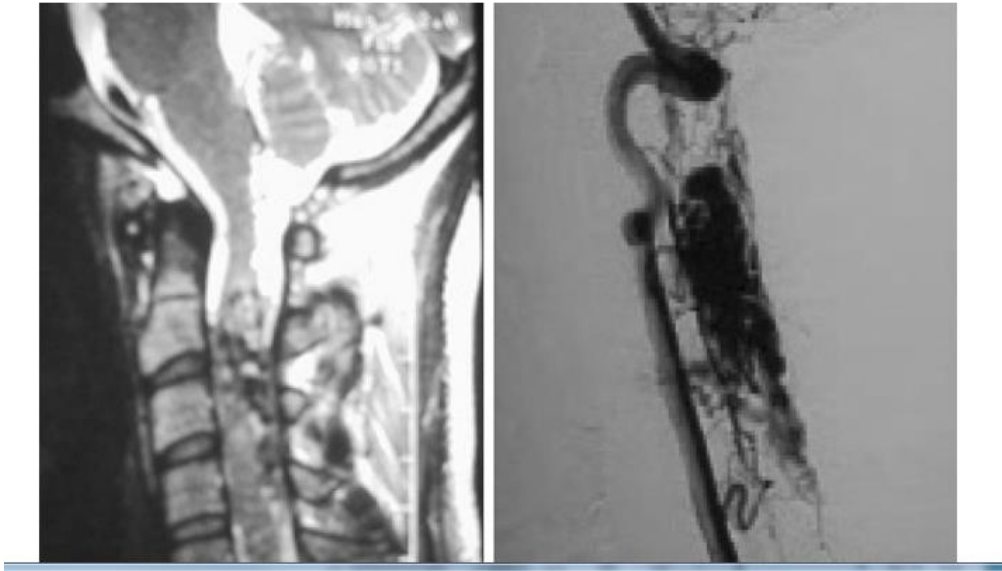
2 meningiomas



Vaskulära malformationer – övre

PMC full text: [J Headache Pain. 2008 Oct; 9\(5\): 259–266.](#)
Published online 2008 Aug 28. doi: [10.1007/s10194-008-0063-5](#)
Copyright/License [Request permission to reuse](#)

<< Prev Fig 1 Next >>



Prognos

KLINIK OCH VETENSKAP

KLINISK ÖVERSIKT

Läs mer Engelsk sammanfattning
<http://ltarkiv.lakartidningen.se>

Åskknallshuvudvärk – oftast ett godartat tillstånd

Riktlinjer för utredning – subaraknoidalblödning ska uteslutas

ANNE-MARIE LANDTBLOM,
docent, överläkare, neurologiska
kliniken

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

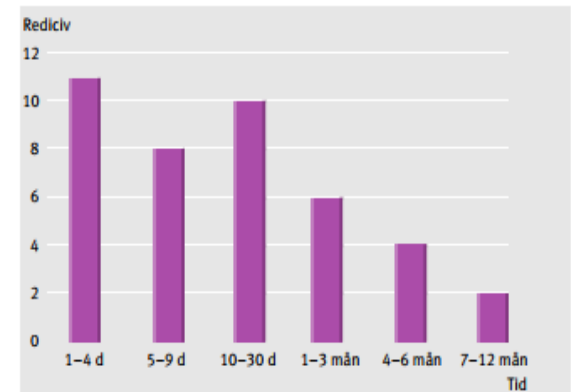
INGEGERD JOHANSSON,
överläkare, radiologiska klini-
ken; samtliga vid Universitets-
sjukhuset i Linköping



Att drabbas av åskknallshuvudvärk (ÅHV) är en skrämmande händelse som får tankarna till himmelblödning. Hos en del är den

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 selekterat 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. I om symtomen vid ÅHV orsakad av nger sig från symtomen vid annan ning riktarar att ena drabbas



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

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

Åskknalls- huvudvärk

Kan vara förknippad med många
bakomliggande sjukdomar

BENGT EDVARDSSON, biträdande överläkare, neurologiska kliniken i Lund, Skånes universitetssjukhus, Lund
Bengt.Edvardsson@med.lu.se

Åskknallshuvudvärk definieras som en akut och svår huvudvärk som når maximal intensitet inom mindre än en minut [1]. Ursprungligen rapporterades åskknallshuvudvärk som »sentinel headache«, med vilket menas akut huvudvärk på grund av ett icke-rupturerat intrakraniellt aneurysm [2]. Den klassiska orsaken till åskknallshuvudvärk är subaraknoidalblödning som alltid måste uteslutas. Åskknallshuvudvärk har också många andra orsaker, till exempel karotis-/vertebralis-

■ fakta 1

Tillstånd associerade med åskknallshuvudvärk

- Subaraknoidalblödning
- Icke-rupturerat arteriellt aneurysm (sentinelhuvudvärk)
- Cerebral infarkt
- Intracerebralt hematom
- Venös sinustrombos
- Spontan intrakraniell hypotension
- Reversibelt cerebralt vasokonstriktionssyndrom
- Karotis-/vertebralis-dissektion
- Akut hypertensiv kris
- Reversibelt posterioert leukoencefalopatisyndrom
- Hypofysapoplexi
- Feokromocytom
- Kolloidcysta (foramen Monroi-cysta)
- Akut hjärtinfarkt (cardiac cephalalgia)
- Intrakraniell infektion (meningit) [3, 4]
- Akut subduralhematom [34-36]
- Kroniskt subduralhematom [37]
- Sinuit [38]
- Tumör [39]
- Adult akveduktstenos [40]
- Vogt–Koyanagi–Haradas sjukdom [41]
- Jättecellsarterit [42]
- Retroklivalt hematom [43, 44]
- Primär hosthuvudvärk, primär ansträngningsutlöst huvudvärk och primär huvudvärk i samband med sexuell aktivitet
- Primär åskknalls-huvudvärk

Behandling

❖ NSAID inför ansträngning.

- *Diklofenak*
- *Naproxen*
- *Ibuprofen*


❖ Indometacin 50 mg/d till 100 mg/d.

❖ Acetazolamide.

❖ Likvortappning (40 ml)

❖ Profylax: betablockerare, lamotrigin, duloxetine

REVIEW ARTICLE

 CONTINUUM AUDIO
INTERVIEW AVAILABLE
ONLINE

Unusual Headache Disorders

By Amaal Jilani Starling, MD, FAHS

ABSTRACT

PURPOSE OF REVIEW: Unusual headache disorders are less commonly discussed and may be misdiagnosed. These headache disorders frequently have a benign natural history; however, without reassurance, therapeutic education, and treatment, they can negatively affect the health and function of patients.

RECENT FINDINGS: This article reviews the clinical features, diagnosis, workup, and proposed treatments for several unusual headache disorders including primary cough headache, primary headache associated with sexual activity, primary exercise headache, cold-stimulus headache, primary stabbing headache, nummular headache, hypnic headache, and headache attributed to travel in space. Exploding head syndrome is also discussed, which is a sleep disorder commonly confused with a headache disorder.

CITE AS:
CONTINUUM (MINNEAP MINN)
2018;24(4, HEADACHE):1192-1208.

Address correspondence to
Dr Amaal Jilani Starling, Mayo
Clinic, 13400 East Shea Blvd,
Scottsdale, AZ 85259,
starling.amaal@mayo.edu.

RELATIONSHIP DISCLOSURE:
Dr Starling has received

Familjär hemiplegisk migrän

Autosomalt dominant.

Migrän med aura inkluderande muskelsvaghet

Minst 1 första eller andragsrads släkting med samma symtom

Genetisk test:

FHM1 - CACNA1A gen, kodar för en kalciumkanal på kromosom 19.

FHM2 - ATP1A2 gen, kodar för en K/Na-ATPas på kromosom 1

FHM3 - SCN1A gen, kodar för en Na-kanal på kromosom 2.

Symtom:

hjärnstamssymtom tillsammans med typisk aura.

Ibland medvetandestörning -> koma, konfusion, feber.

CSF kan visa pleocytos

Misstas som epilepsi

Kan triggas av milt huvudtrauma.

Ca 50% i FHMfamiljer utvecklas kronisk progressiv cerebellar ataxi

Syndrome of transient headache and neurologic deficits with cerebrospinal fluid lymphocytosis, HaNDL

HaNDL är ett gåtfullt tillstånd som kännetecknas av en eller flera episoder av svår migränliknande huvudvärk associerat med övergående neurologiska bortfallssymtom och lymfocytär pleocytos i likvor.

- Symtomen är hemipares, hemisensoriska störningar och afasi.
- Monofasisk sjukdom men kliniska exacerbationer förekomma i veckor till månader efter den första attacken => uppföljning av misstänkta fall.
- Etiologin bakom HaNDL är fortfarande oklar.
- HaNDL är en uteslutningsdiagnos där en grundlig utvärdering är nödvändig för att utesluta mer allvarliga orsaker.

HaNDL-FALL

20årig man, tidigare frisk.

Insjuknade: domningar i vänster arm, dysartri samt huvudvärk och viss förvirring.

Utredning :DThjärnan, DT-ai, MRThjärna: normala fynd.

Snabbt helt återställd => **Migränanfall med aura.**

Tre dagar senare: huvudvärk, förvirring, impressiv samt expressiv afasi, dyspraxi samt domning i vänster arm.

Utredning: Ny DT, DT-angiografi, DT-perfusion: ua.

LP: 10 cm H₂O => **aciklovir.**

Säflund, M et al. Läkartidningen 2018, 115

HaNDL

Lpsvar: 148 monocyter/mm³, 4 polymorfonukleära celler/mm³ och albumin i cerebrospinalvätska på 623 mg/l. IgG-index normalt, inga oligoklonala band i likvor.

Dagen efter: tydligt förbättrad utan afasi, konfusion, sensorisk påverkan.

Labsvar: PCR herpes simplex-virus 1, herpes simplex-virus 2, varicella och enterovirus negativa, liksom antikroppar för borrelia och TBE.

EEG: långsam aktivitet inom vänster hemisfär.

Ny MR av hjärnan utfördes, och denna utföll helt normal.

Den antivirala behandlingen utsattes



HaNDL.

Fall 2

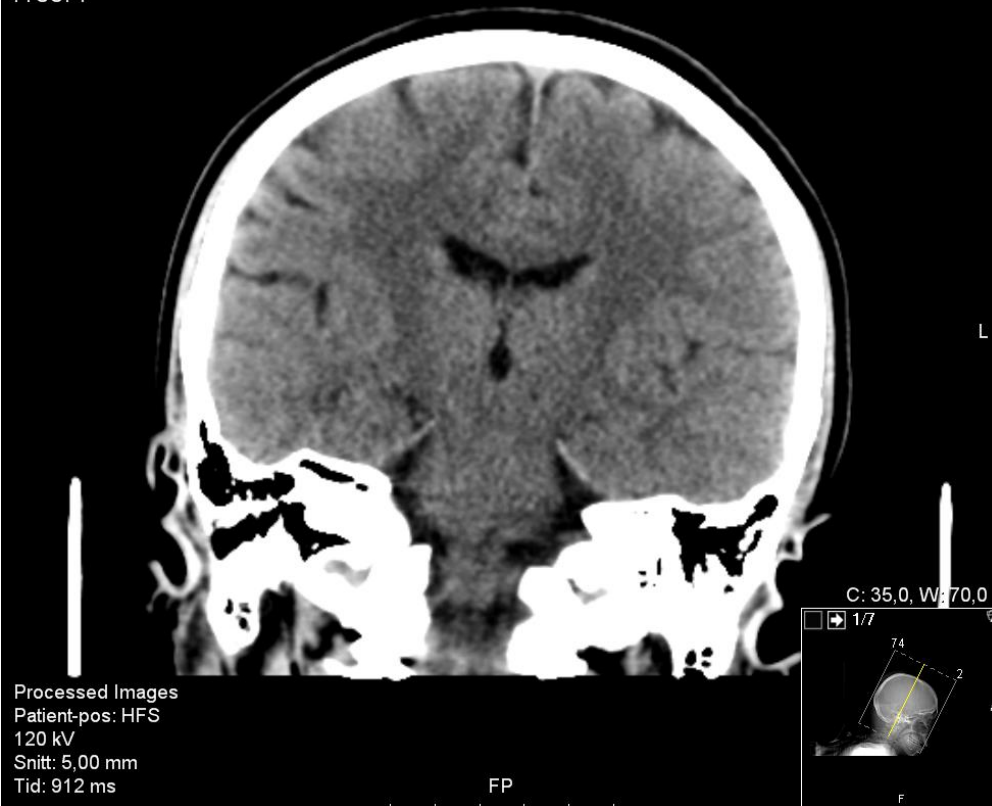
- Kvinna 1980. Bördig från Iran. Tandsköterska men nu arbetslös. Bor hos fadern.
- Her: migrän hos far och två bröder
- Tid: Vårdad infektionsklin -04 pga oklar feber med förvirring. Meningitmisstanken uteslöts.
- Nyligen medic. abort.

Fall 2 forts

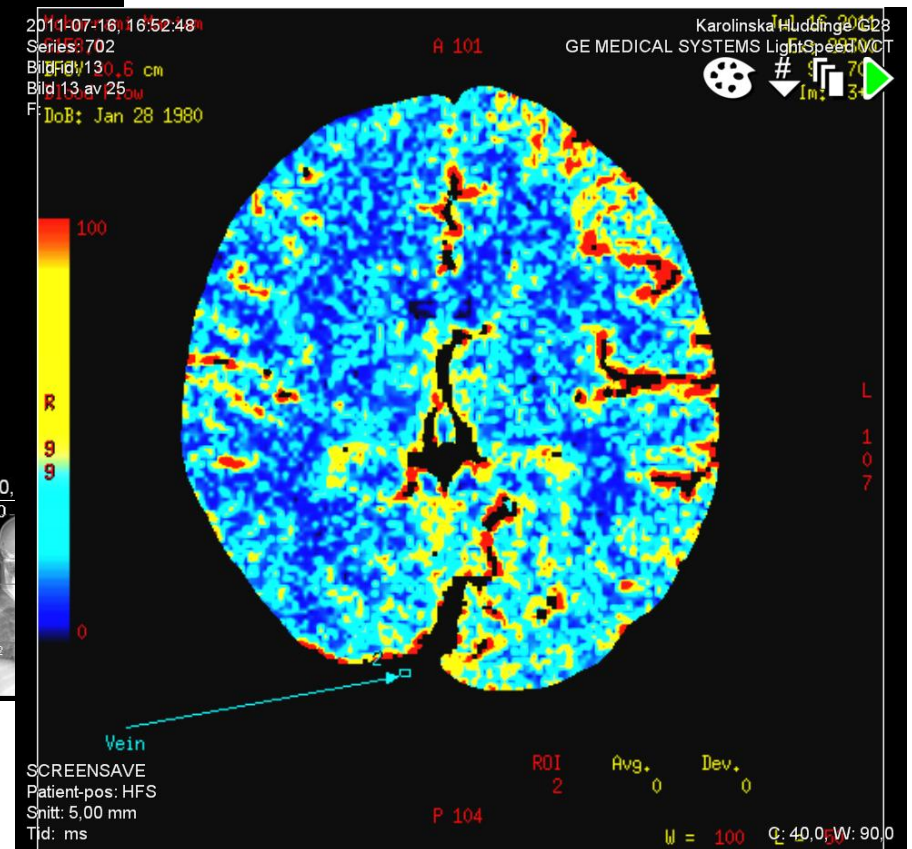
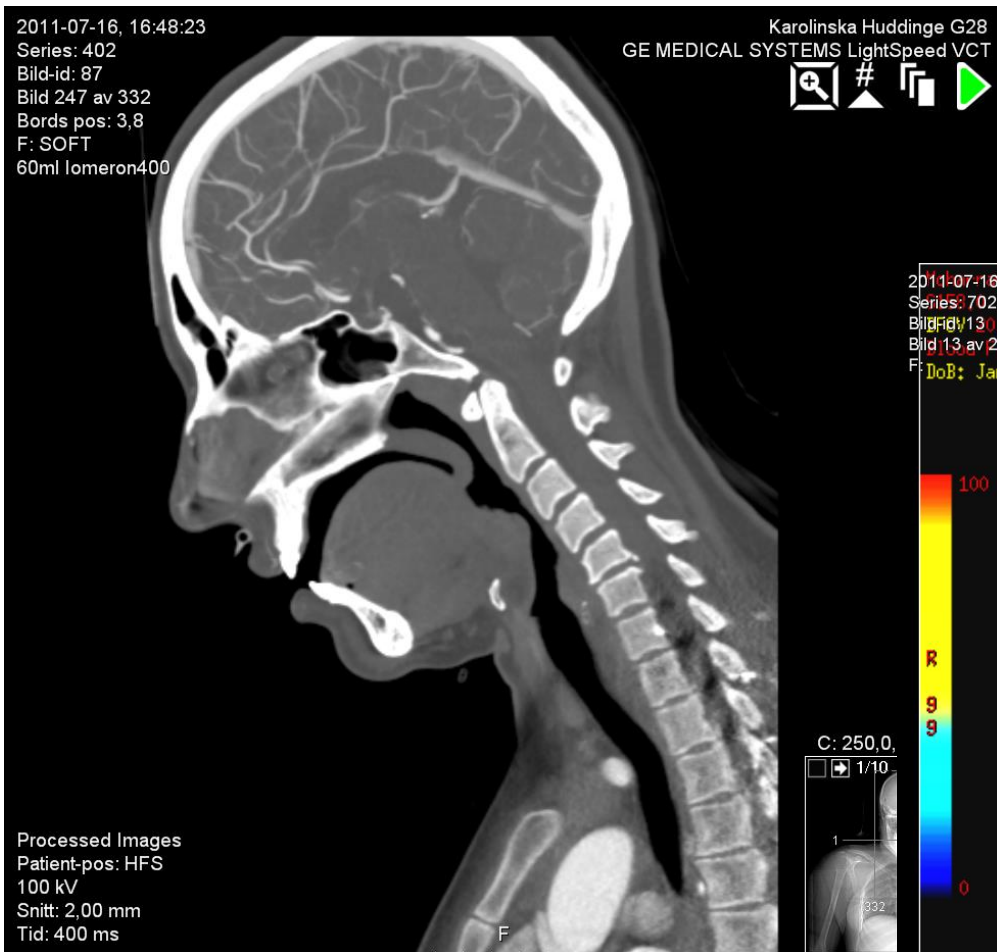
- Inkom akut pga migrän s 3d. Skriker bara, förstår ej konversation enl bror och mor som medföljer. Grannarna klagar
- Har haft liknande ett par gånger per år
- Alvedon och naproxen utan eff.
- Domnar i händerna
- Status: medverkar ej!
- Akuten: Zomig nasal + S Citodon med viss effekt
- -> somnar.

2011-07-12, 15:30:00
Series: 201
Bild-id: 40
Bild 40 av 74
Bords pos: -10,5
F: SOFT

Karolinska Huddinge G20
GE MEDICAL SYSTEMS LightSpeed VCT



Processed Images
Patient-pos: HFS
120 kV
Snitt: 5,00 mm
Tid: 912 ms



Fall 2 forts

–MR-hjärna i narkos idag, utan kontrast! Hela vä hemisfär är svullen, "inflammierad". Misstänkta förändringar skönjs baktill men någon närmare bedömning går inte att göra utan kontrast.

–Väntar på att få göra CT-thorax/buk – paramalignt? Psykkonsulten bedömt pat.

–B/Å: Oklar genes till encefalit. Limbisk encefalit? Rasmussens encefalit? Autoantikroppar.

Fall 2 forts

Bror och mor besöker:

Pat blir svag i samband med migränattackerna och fadern brukar ha svår migrän med halvsidig svaghet ”i flera dagar”!

Fall 2 forts

Genetisk analys:

MELAS (myopathy, encephalopathy, lactic acidosis and stroke-like episodes)?

FHM (familjär hemiplegisk migrän)

Familjär hemiplegisk migrän

–Autosomalt dominant

–FHM typ 1 - *CACNA1A* kromosom 19 -→calciumkanal

–FHM typ 2 - *ATPA2* kromosom 1 -→Na/K ATPberoende kanal

–FHM typ 3 - *SCN1A* kromosom 2 -→Na kanal

Sporadiska fall

Syndrom med migränlik huvudvärk

- Familjär hemiplegisk migrän (FHM1-*CACNA1A* krom 19, FHM2-*ATPA2* krom 1, FHM3 – *SCN1A* krom 2)
- Mitokondriesjukdomar – **MELAS** (mitokondriell encefalopati, laktoacidosis och strokeliknande episoder)
- CADASIL (cerebral autosomal dominant arteriopati med subcortikala infarkter och leukoencefalopati) – (mutation *NOTCH3* - krom 19).

RCVS, Reversibelt cerebralt vasokonstriktionssyndrom

- Plötslig åskknallshuvudvärk med eller utan fokala neurologiska bortfall
- Vasokonstriktion av stora och medelstora kärl i circulus Willisii och dess grenar.
- Spontant eller sekundärt till exponering för vasoaktiva substanser eller graviditet/puerperium.
- Flera attacker av åskknallshuvudvärk, som återkommer varje dag under en tidsperiod av 1–4 veckor, är typiskt.
- Kortikal subaraknoidalblödning, intracerebralt hematom, epileptiska anfall och reversibelt posterioert leukoencefalopatisyndrom är tidiga komplikationer, PRES.

Ålder: 19 mån till 70 år, medelålder vid debut 42 år. Ovanligt hos barn.

Könsskillnad: kvinna:man ratio: 2:1 till 4:1

Triggas av vasoaktivapuerperiet läkemedel, graviditetkomplikation, puerperiet

- Selektiva serotoninåterupptagshämmare, alfa-sympatikomimetika, dietpiller, migränläkemedel, kokain, cannabis.
- Symtomen:
 - Värsta tänkbara HV med max inom någon min
 - Bilateral, ofta start occipital för att bli global
 - Duration: min till dagar
 - Illamående, kräkning, ljus-och ljudskygghet
 - 30–39 % har akut högt blodtryck.

- Fokalneurologiska symptom (8-43%) och kramper (1-17%)
- Synstörningar vanligast (Skotom, suddig syn, hemianopsi, kortikal blindhet)
- Övergående hemiplegi, dysartri, afasi, ataxi mm. (min – tim)
- DT angio multifocal segmentell cerebral arteriell vasokonstriktion
- Ingen aneurysmblödning
- Normal CSF analyser
- Angiografen normaliseras inom 12 veckor.
- Sequele rapporteras hos 10-20%. Ovanligt med dödsfall

New daily persistent headache (NDPH)

HV i mer än 3 mån.

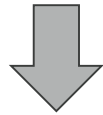
HV är daglig utan remissioner annat än enstaka dagar

- Minst 2 av följande karaktäristika:
 - Bilat
 - Pressande/trånghet
 - Mild till måttlig intensitet
 - Försämras ej av vanlig fysisk ansträngning
- Båda av:
 - Endast 1 av fotofobi, fonofobi,
 - Milt illamående. Ej moderat eller svårt illamående eller kräkning
- Ingen annan sjd.

Patofysiologi

Hypermobilitet i halkotpelaren predisponerar för NDPH
Engagemang av trigeminus caudala kärna

Hypermobiliteten leder till afferent input till trigeminuskärnan som ger HV
Kan debutera efter en infektion



en persisterande inflammation i CNS.

Studie på 20 patienter med NDPH så var CSF nivån av TNF-alfa stegrad hos 19 av patienterna.

Hur TNF-alfa leder till HV är oklart men möjligen via induktion av CGRP.

Differentialdiagnoser

- Spontan lågtrycksHV
- IIH
- Sinustrombos
- Kronisk meningit
- Hjärntumör
- Kroniskt subduralhämatom
- Posttraumatiskt HV

Behandling

Oftast bristande effekt av de flesta läkemedlen

- Topiramaten
- Nortriptylin
- Gabapentin
- Klonazepam
- Botulinumtoxin A
- Kortikosteroider

Akutbehandling med triptaner kan prövas men tveksam effekt

CGRP-hämmare?!

Basilarismigrän

- A. HV attacker enl migrän med aura och enl B nedan
- B. Aura med både:
 1. minst 2 av nedanstående helt reversibla hjärnstamssymtom:
 - a. dysarthria
 - b. vertigo
 - c. tinnitus
 - d. hypacusis
 - e. diploopia
 - f. ataxia utan sensoriskt bortfall
 - g. medvetandepåverkan ($GCS \leq 13$)
 2. Inga motoriska eller retinala symtom

Atypisk ansiktssmärta –persisterande idiopatisk ansiktssmärta

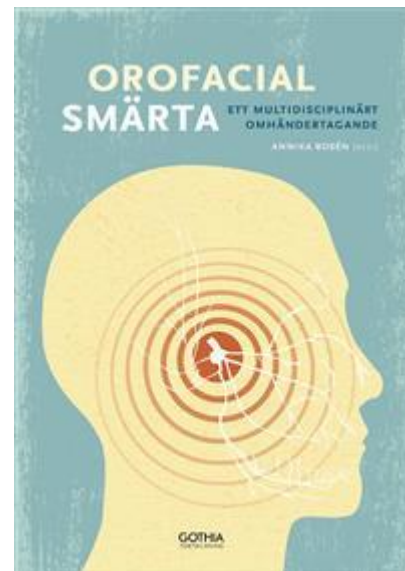
- Smärtan finns i ansiktet och/eller munhålan
- Förekommer dagligen i mer än 2 tim under mer än 3 mån
- Smärtan har båda nedanstående karaktärsdrag
 - Dåligt lokaliserad, följer inget dermatom
 - Dov, molande, irriterande

- Normal neurologisk och odontologisk undersökning

Behandling

Tricykliska antidepressiva

ACT/KBT



Annika Rosén. Gothia Fortbildning AB. 2018