

# 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-/vertebralisdissektion, venös sinustrombos, feokromocytom, spontan intrakraniell hypotension och reversibelt cerebralt vasokonstriktionssyndrom (Fakta 1). Avsikten med artikeln är att diskutera och uppmärksamma var och en av de föreslagna orsakerna till åskknallshuvudvärk och den kliniska handläggningen.

### Subaraknoidalblödning

Åskknallshuvudvärk är det klassiska debutsymtomet vid aneurysmbetingad subaraknoidalblödning. Subaraknoidalblödning debuterar hos 50 procent av patienterna med åskknallshuvudvärk som enda symtom [3]. Arteriellt aneurysm är den vanligaste orsaken till subaraknoidalblödning [4]. Majoriteten av fallen av subaraknoidalblödning diagnostiseras enkelt med kranieell datortomografi (DT), som visar färskt blod i subaraknoidalrummet [5]. Om resultatet av DT är negativt för blödning måste likvorundersökning utföras för att utesluta »DT-negativ« subaraknoidalblödning [4, 6]. Patienter med påvisad subaraknoidalblödning måste genomgå angiografi för att utesluta ett brustet aneurysm.

Kortikal subaraknoidalblödning, där blodet är lokaliserat till de cerebrala konvexiteterna, är inte orsakad av aneurysm [7]. Kortikal subaraknoidalblödning är associerad med åskknallshuvudvärk. Utredningen är densamma som vid misstanke om subaraknoidalblödning. Om kortikal subaraknoidalblödning konstateras, behövs utredning för att fastställa den primära orsaken, såsom vaskulit, kavernom, abscess, reversibelt cerebralt vasokonstriktionssyndrom, reversibelt posteriot leukoencefalopatisyndrom och venös sinustrombos. Magnetresonanstomografi (MRT), MR-angiografi/DT-angiografi eller konventionell angiografi är ofta nödvändigt i dessa situationer [8].

### Icke-rupturerat arteriellt aneurysm

10–43 procent av patienterna med aneurysmbetingad subaraknoidalblödning rapporterar åskknallshuvudvärk inom dagar upp till veckor före rupturblödning [9]. Denna huvudvärk kallas på engelska sentinel headache, vilket kan försvenskas till sentinelhuvudvärk, och tros representera en varningsblödning från ett aneurysm eller en strukturell förändring i aneurysmets vägg som inträffar före den definitiva rupturen. Huvud-

### ■ fakta 1

#### Tillstånd associerade med åskknallshuvudvärk

- Subaraknoidalblödning
- Icke-rupturerat arteriellt aneurysm (sentinelhuvudvärk)
- Cerebral infarkt
- Intracerebralt hematoma
- Venös sinustrombos
- Spontan intrakraniell hypotension
- Reversibelt cerebralt vasokonstriktionssyndrom
- Karotis-/vertebralisdissektion
- Akut hypertensiv kris
- Reversibelt posteriot 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]
- Jättecellarterit [42]
- Retroklivalt hematoma [43, 44]
- Primär hosthuvudvärk, primär ansträngningsutlöst huvudvärk och primär huvudvärk i samband med sexuell aktivitet
- Primär åskknallshuvudvärk

värken kan inte särskiljas från den huvudvärk som förekommer vid en subaraknoidalblödning. Utredningen är densamma som vid misstanke om subaraknoidalblödning. Om sentinelhuvudvärk konstateras eller om det kvarstår stark klinisk misstanke om subaraknoidalblödning trots frånvaro av onormala fynd i undersökningar förordas angiografi för att utesluta ett icke-rupturerat aneurysm [4, 10]. Om ett icke-rupturerat aneurysm upptäcks vid utredning av åskknallshuvudvärk tas ställning till behandling av aneurysmet. Sentinelhuvudvärk kan lätt förbises, omkring 25–50 procent av patienter som söker för subaraknoidalblödning blir initialt feldiagnostiserade [5]. Anledningen är att karakteristisk åskknallshuvudvärk inte känns igen, en övertro på datortomografins känslighet att upptäcka blod i subaraknoidalrummet och feltolkning av likvorfynd [4, 5, 10] (Fall 1).

### Cerebral infarkt och intracerebralt hematoma

Både cerebral infarkt och intracerebralt hematoma kan debutera med åskknallshuvudvärk. Det är vanligare med huvudvärk vid intracerebralt hematoma än vid cerebral infarkt [3]. Det finns enstaka fallrapporter med cerebral infarkt som har debuterat med åskknallshuvudvärk som enda symtom [11-13]. Akut DT hjärna utan kontrast utesluter snabbt intracerebralt

### ■ sammanfattat

Åskknallshuvudvärk definieras som en akut och svår huvudvärk som når maximal intensitet inom mindre än en minut. Tillståndet är förknippat med flera underliggande sjukdomar, till exempel cerebral infarkt, subaraknoidalblödning, karotis-/vertebralisdissektion, venös sinustrombos och cerebralt aneurysm. Utredning sker inledningsvis med DT hjärna och likvorun-

dersökning för att utesluta en subaraknoidalblödning. Om klinisk undersökning, DT hjärna och likvor är normala, är åsikterna delade beträffande nödvändigheten och nyttan av ytterligare utredning. Diagnosen primär åskknallshuvudvärk är en uteslutningsdiagnos och kan ställas bara när en noggrann utredning har uteslutit sekundära orsaker till huvudvärken.

## ■ fall 1. Påvisat aneurysm

En tidigare frisk 42-årig man upplevde plötsligt svår smärta i höger panna. Klinisk undersökning var normal. Blodtryck/EKG och laboratorieprov var normala. Datortomografi och likvoranalys inklusive spektrofotometri/tryckmätning efter 12 timmar var utan anmärkning. Magnetresonanstomografi och -angiografi beställdes för att utesluta andra orsaker till åskknallshuvudvärk. Man såg då ett möjligt aneurysm i höger arteria carotis internas cavernosus-segment (pil).

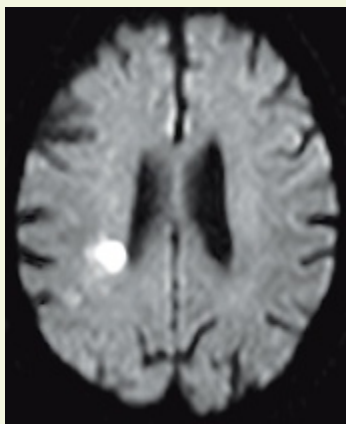


Figur 1. Konventionell angiografi visar ett aneurysm i höger arteria carotis internas cavernosus-segment (pil).

Patienten genomgick konventionell angiografi. Denna undersökning bekräftade MR-angiografin (Figur 1). Endovaskulär terapi var framgångsrik och patienten blev besvärsfri.

## ■ fall 2. Färsk cerebral infarkt

En 68-årig tidigare frisk man insjuknade med plötslig svår huvudvärk. Klinisk undersökning visade inget anmärkningsvärt. Blodtryck/laboratorieprov och EKG var normala. Datortomografi och likvoranalys inklusive spektrofotometri/tryckmätning efter 12 timmar var utan anmärkning. Akut magnetresonanstomografi och -angiografi beställdes för att utesluta andra orsaker till åskknallshuvudvärk. Man såg en färsk cerebral infarkt i höger hemisfär (Figur 2). Övrig utredning var utan anmärkning. Patienten blev besvärsfri.



Figur 2. MRT hjärna med diffusionsviktade bilder visar en färsk ischemisk lesion (cerebral infarkt) i höger hemisfär.

hematom men inte cerebral infarkt. Likvoranalys utförs men har liten plats i diagnostiken av cerebral infarkt. Diffusionsviktad magnetresonanstomografi har däremot mycket hög känslighet för cerebral infarkt (Fall 2).

## Venös sinustrombos

De flesta patienter med venös sinustrombos uppvisar huvudvärk och fokala symtom som är orsakade av blödning och ischemi i hjärnparenkymet [14]. Venös sinustrombos bör misstänkas hos patienter som har en misstänkt eller känd koagulationsrubbnig: i puerperiet [15], vid maligna tillstånd och vid dehydrering. DT hjärna och lumbalpunktion är oftast otillräckligt för att fastställa diagnosen venös sinustrombos. DT kan visa venös infarkt, ödem eller hyperdensitet i sinus. Förhöjt öppningstryck vid lumbalpunktion och ospecifika

## ■ fall 3. Påvisad sinustrombos

En 31-årig tidigare frisk kvinna sökte på grund av plötslig svår huvudvärk och kräkningar. Klinisk undersökning var normal. Blodtryck/EKG och laboratorieprov var utan anmärkning. Datortomografi och likvoranalys inklusive spektrofotometri/tryckmätning efter 12 timmar var utan anmärkning. Patienten blev utskriven trots kvarstående huvudvärk. Hon återkom efter två dagar med förvärrad huvudvärk och kräkningar. Status var oförändrat. Magnetresonanstomografi och -angiografi beställdes för att utesluta

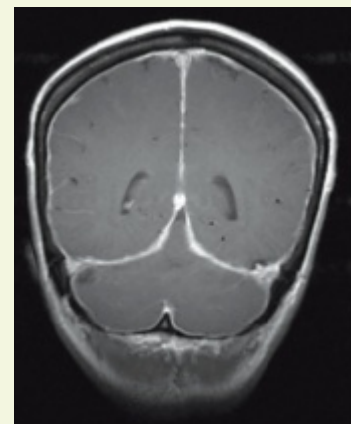


Figur 3. MRT hjärna, T1-viktade bilder, visar en sinustrombos i sinus sagittalis superior (pil).

andra orsaker till åskknallshuvudvärk. MRT visade en sinustrombos (Figur 3). Övrig utredning var negativ. Patienten behandlades med antikoagulation och blev återställd.

## ■ fall 4. Spontan intrakraniell hypotension

En 37-årig tidigare frisk kvinna insjuknade med plötslig svår huvudvärk. Hon kom in till sjukhus efter cirka 20 timmar. Klinisk undersökning var normal. Blodtryck/EKG och laboratorieprov bedömdes normala. Datortomografi och likvoranalys med spektrofotometri efter 12 timmar var utan anmärkning. Tryckmätning visade ett gränsvärde på 6 cm H<sub>2</sub>O. Vid närmare penetration av anamnesen framkom det en ortostatisk huvudvärk som hade börjat efter huvudvärksdebuten. Magnetresonanstomografi och -angiografi beställdes. Bland frågeställningarna fanns spontan intrakraniell hypotension. Undersökningen visade pakymeningit, det vill säga kontrastuppladdning av dura mater (Figur 4). Diagnosen spontan intrakraniell hypotension ställdes, och behandling med epidural »blood patch« var framgångsrik. Patienten blev helt återställd.

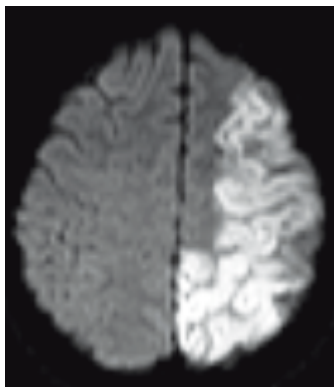


Figur 4. MRT hjärna med kontrast visar homogent kontrastuppladdande pakymeningit (pakymeningit) som vid intrakraniell hypotension.

likvorförändringar kan stödja diagnosen [4]. MRT, MR-angiografi/DT-angiografi eller konventionell angiografi fordras för att säkerställa diagnos i de fall DT hjärna är normal och där misstanke om venös sinustrombos kvarstår (Fall 3).

## Spontan intrakraniell hypotension (Fall 4)

Spontan intrakraniell hypotension är ett tillstånd med låg likvorvolym/lågt likvortryck som orsakas av likvorläckage från dura mater. Typiskt är att patienten har en diffus, kontinuerlig, ortostatisk huvudvärk. Omkring 15 procent av patien-



Figur 5. MRT hjärna med diffusionsviktade bilder visar akuta ischemiska förändringar (cerebral infarkt) i den vänstra hemisfären till följd av reversibelt cerebralt vasokonstriktionssyndrom.

terna med spontan intrakraniell hypotension insjuknar med åskknallshuvudvärk [16, 17]. DT hjärna visar i regel normala förhållanden, och likvorundersökning kan visa lågt likvortryck. Spontan intrakraniell hypotension utreds med MRT av centrala nervsystemet med kontrast och kan visa så kallad pakymeningit, det vill säga kontrastuppladdning av dura mater. MRT kan också visa »sagging brain«, det vill säga nedätpressning av lillhjärnstonsiller (Fall 4).

#### Reversibelt cerebralt vasokonstriktionssyndrom

Symtomen på reversibelt cerebralt vasokonstriktionssyndrom är plötslig åskknallshuvudvärk med eller utan fokala neurologiska bortfall sekundärt till vasokonstriktion av stora och medelstora kärl i circulus Willisii och dess grenar [18, 19]. Syndromet kan vara 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.

Transitorisk ischemisk attack och cerebral infarkt förekommer senare än hemorragisk stroke [18, 19]. Kliniskt bör reversibelt cerebralt vasokonstriktionssyndrom övervägas hos patienter som söker med en akut insättande svår huvudvärk, med eller utan neurologiska symtom eller fynd, och utan tecken på aneurysmbetingad subaraknoidalblödning. DT hjärna är i regel normal, liksom likvorundersökning. MRT, MR-angiografi/DT-angiografi eller konventionell angiografi fordras för att säkerställa diagnos i de fall DT hjärna är normal och där misstanke om reversibelt cerebralt vasokonstriktionssyndrom kvarstår [20]. De karakteristiska fynden är områden med omväxlande arteriell konstriktion och dilatation i både främre och bakre cirkulationen (»string of beads«) (Figur 5).

#### Karotis-/vertebralisdissektion

Spontan karotis- och vertebralisdissektion är förknippat med åskknallshuvudvärk. Huvudvärk rapporteras hos över 70 procent av alla patienter med dissektion [21]. Huvudvärken är lokaliserad på samma sida som dissektionen. Akut påkommen huvudvärk har beskrivits i 22–60 procent av fallen av dissektion [22]. Vanliga neurologiska symtom och fynd är kranialnervspåverkan, ipsilateralt Horners syndrom, amaurosis fugax och cerebral infarkt inom den berörda artärens kärlområde. DT hjärna och likvorundersökning är vanligen

»Den initiala utredningen av åskknallshuvudvärk syftar till att utesluta subaraknoidalblödning.«

normala hos patienter med dissektion när cerebral infarkt saknas. För att utesluta dissektion krävs MRT eller MR-angiografi/DT-angiografi. Konventionell angiografi kan också bli aktuell (Fall 5).

#### Akut hypertensiv kris och leukoencefalopatisyndrom

Reversibelt posterioert leukoencefalopatisyndrom orsakas av vasogent ödem i cortex och vit substans och drabbar främst parietal- och occipitallober. Syndromet har förknippats med bland annat akut svår hypertension. Hypertensiv encefalopati karakteriseras av konfusion och synstörning till följd av hjärnödem som bildas vid plötslig blodtrycksstegring. Hypertensiv encefalopati är en orsak till reversibelt posterioert leukoencefalopatisyndrom, men reversibelt posterioert leukoencefalopatisyndrom är inte alltid förknippat med hypertension [4]. Svår huvudvärk förekommer hos 22 procent av patienterna med akut hypertensiv kris och hos 53 procent av patienterna med reversibelt posterioert leukoencefalopatisyndrom [23].

Akut hypertensiv kris och reversibelt posterioert leukoencefalopatisyndrom kan i ovanliga fall debutera med isolerad åskknallshuvudvärk [24, 25]. Det finns en betydande överlappning mellan reversibelt posterioert leukoencefalopatisyndrom och reversibelt cerebralt vasokonstriktionssyndrom [19]. Akut hypertensiv kris och reversibelt posterioert leukoen-

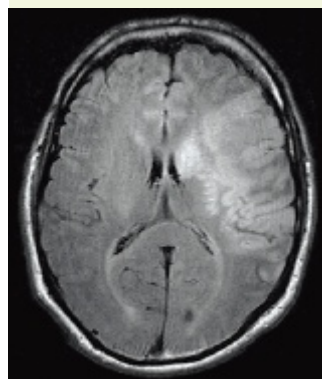
#### fall 5. Karotis-/vertebralisdissektion

En 41-årig tidigare frisk man insjuknade plötsligt med svår vänstersidig, pulserande huvudvärk. Han kom in till sjukhus efter cirka 4 timmar. Klinisk undersökning var normal. Blodtryck/EKG och laboratorieprov bedömdes normala. Datortomografi och likvoranalys inklusive spektrofotometri/tryckmätning efter 12 timmar var också utan anmärkning. Patienten förbättrades och skrevs ut till hemmet med diagnosen migrän.

Han återkom på tredje dagen efter att ha insjuknat akut med afasi och högersidig hemipares. Akut utredning med DT var normal. Magnetresonanstomografi och -angiografi samt konventionell angiografi bekräftade diagnosen vänstersidig karotidisdissektion/oklusion med embolisering till vänster hemisfär (Figur 6, 7). Patienten fick betydande kvarstående neurologiska bortfall till följd av utbredd cerebral infarkt.



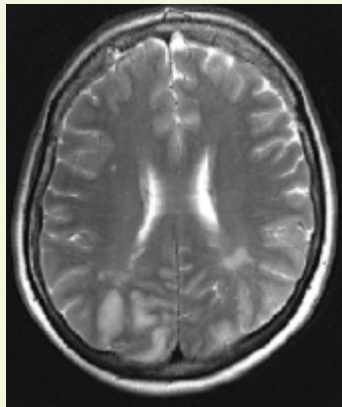
Figur 6. Konventionell angiografi visar dissektion/oklusion av vänster arteria carotis interna (pil).



Figur 7. MRT hjärna, FLAIR-sekvens, visar utbredd embolisk cerebral infarkt i vänster hemisfär till följd av dissektion/oklusion av vänster arteria carotis interna.

■ fall 6. Reversibelt posterioert leukoencefalopatisyndrom

En 40-årig tidigare frisk kvinna insjuknade med plötslig svår huvudvärk. Neurologisk undersökning utföll normalt, inklusive ögonbottnar. Blodtrycket var 220/120 mm Hg, och EKG/laboratorieprov var normala. DT hjärna och likvorundersökning inklusive spektrofotometri/tryckmätning efter 12 timmar var utan anmärkning. Hon hade kvarstående huvudvärk och högt blodtryck men skrevs ut till hemmet. Blodtrycksstegringen tolkades som stressutlöst. Patienten återkom några timmar senare med tilltagande huvudvärk, kräkning, dimsyn, medvetandepåverkan och epileptiska anfall. Ny DT hjärna visade inget nytillkommet. Blodtrycket var 205/125 mm Hg. Akut MRT hjärna inklusive MR-angiografi visade ödem parieto-occipitalt bilateralt men ingen vasospasm (Figur 8). Hypertensiv encefalopati med reversibelt posterioert leukoencefalopatisyndrom konstaterades, och intensiv blodtrycksbehandling sattes in. Patienten förbättrades och blev helt återställd.



Figur 8. MRT hjärna, T2-viktade bilder, visar vasogent ödem i occipitallober och parietallober förenligt med reversibelt posterioert leukoencefalopatisyndrom.

cefalopatisyndrom kan lätt förbises hos patienter som insjuknar med åskknallshuvudvärk. Blodtrycksstegringen kan då tolkas som stressutlöst [4]. Akut DT hjärna och likvorundersökning är i regel normala. MRT, MR-angiografi/DT-angiografi eller konventionell angiografi behövs för att säkerställa diagnosen genom att påvisa hjärnödem, cerebral infarkt och eventuell vasokonstriktion [19, 26] (Fall 6).

**Hypofysapoplexi**

Hypofysapoplexi som orsak till åskknallshuvudvärk är ovanlig men livshotande och orsakas av spontan blödning/infarkt i hypofysen. Plötslig och svår huvudvärk är vanligt [27, 28]. Status, DT hjärna och likvorundersökning kan vara normala i fall av hypofysapoplexi och åskknallshuvudvärk. MRT hypofys krävs i dessa fall.

**Feokromocytom**

Ett fåtal fallrapporter har publicerats där åskknallshuvudvärk har varit debutsymtom vid feokromocytom. I regel föreligger högt blodtryck. Feokromocytom kan förekomma tillsammans med åskknallshuvudvärk utan hypertoni [29]. Feokromocytom är också associerat med reversibelt cerebralt vasokonstriktionssyndrom [20].

**Kolloidcysta (foramen Monroi-cysta)**

Foramen Monroi-cysta kan hos vissa patienter debutera med åskknallshuvudvärk [30]. Huvudvärken är svår, kommer plötsligt och kan försvinna lika plötsligt [4, 31]. Symtomen uppstår vid obstruktion av likvorflödet med akut obstruktiv hydrocefalus som följd. DT/MRT hjärna påvisar cystan.

**Akut hjärtinfarkt**

Akut hjärtinfarkt kan debutera med akut huvudvärk som enda symtom (cardiac cephalalgia). Ett par fall av åskknalls-

»Meningarna går isär huruvida en patient med åskknallshuvudvärk, normal klinisk undersökning och normal DT/likvor ska utredas ytterligare.«

huvudvärk har beskrivits i samband med akut kranskärlsjukdom/hjärtinfarkt [32, 33]. Hos patienter över 50 år med kardiovaskulära riskfaktorer och som insjuknar med plötslig svår huvudvärk bör hjärtinfarkt övervägas.

**Huvudvärk vid hosta, ansträngning eller sexuell aktivitet**

Patienter som söker för åskknallshuvudvärk utlöst av hosta, ansträngning eller sexuell aktivitet kan diagnostiseras med primär hosthuvudvärk, primär ansträngningsutlöst huvudvärk eller primär huvudvärk i samband med sexuell aktivitet om utredningen har uteslutit sekundära orsaker till huvudvärken. Diagnoserna kräver att undersökningar utfallit normalt och att sekundära orsaker till huvudvärken såsom ovan beskrivna orsaker till åskknallshuvudvärk kunnat uteslutas [1].

**Primär åskknallshuvudvärk**

När utredningen av åskknallshuvudvärken är negativ anses patienten ha primär åskknallshuvudvärk. Primär åskknallshuvudvärk är en uteslutningsdiagnos och kan ställas bara när en noggrann utredning har uteslutit sekundära orsaker till huvudvärken [1, 4]. Gällande ICHD-II-kriterier (International Classification of Headache Disorders) föreskriver att huvudvärken vid primär åskknallshuvudvärk måste vara svår, komma plötsligt, nå maximal smärtintensitet inom mindre än 1 minut, vara mellan 1 timme och 10 dagar, inte återkomma regelbundet och inte orsakas av någon sjukdom [1]. Primär åskknallshuvudvärk har i regel en god prognos [4].

**Utredning av åskknallshuvudvärk**

Det finns inga specifika kliniska tecken som särskiljer sekundär åskknallshuvudvärk från primär åskknallshuvudvärk [45]. Anamnes och status kan peka på sekundära orsaker till huvudvärken. Anamnesen bör inbegripa faktorer som graviditet, läkemedel, högt blodtryck, illegala droger, koagulationsstörning, hereditet, utlösande aktivitet, kardiovaskulära riskfaktorer, bindvävssjukdom, olika allmänsymtom och tidigare huvudvärk. Det är också viktigt att klarlägga huruvida huvudvärken är plötslig påkommen och svår (åskknallslik). I status bör man inrikta sig på att finna fokala neurologiska symtom som kan tyda på sekundär åskknallshuvudvärk.

Den initiala utredningen av åskknallshuvudvärk syftar till att utesluta subaraknoidalblödning. Majoriteten av fallen av subaraknoidalblödning diagnostiseras enkelt med kraniell DT utan kontrast. Undersökningen visar färskt blod i subaraknoidalrummet och har en sensitivitet på nästan 100 procent under de första 12 timmarna [5]. DT-sensitiviteten för subaraknoidalblödning minskar sedan för varje dag. Om resultatet av DT är negativt för färskt blödning måste likvorundersökning utföras för att utesluta »DT-negativ« subaraknoidalblödning. Man ska helst vänta tolv timmar innan lumbalpunktion utförs [4,6]. Likvorspektrofotometri används för att avslöja xantokromi. I likvorundersökning ingår också rutinmässigt mätning av öppningstryck, celler, glukos och protein.

Meningarna går isär huruvida en patient med åskknallshuvudvärk, normal klinisk undersökning och normal DT/likvor ska utredas ytterligare. Argumenten för att avvakta med ytterligare utredning av åskknallshuvudvärk är att konventio-

nell angiografi medför risker och att MRT är kostsamt [46]. Ståndpunkten att avvakta stöds av flera studier av patienter med åskknallshuvudvärk, normal undersökning och normal DT/likvor. Ingen av deltagarna i studierna drabbades av subaraknoidalblödning eller dog av neurologisk orsak [47-51]. Sammantaget finns stöd för argumenten att avvakta med ytterligare utredning.

Argumenten för att utreda åskknallshuvudvärk ytterligare är att flera potentiellt farliga tillstånd kan debutera med åskknallshuvudvärk, såsom icke-rupturerat arteriellt aneurysm, arteriell dissektion, venös sinustrombos, reversibelt cerebralt vasokonstriktionssyndrom, akut hypertensiv kris/reversibelt posterior leukoencefalopatisyndrom, akut hjärtinfarkt och övriga enligt ovan. Många av tillstånden är behandlingsbara som till exempel trombocythämning vid arteriell dissektion, antikoagulation vid venös sinustrombos, specifika läkemedel vid hjärtinfarkt och kalciumantagonister vid reversibelt cerebralt vasokonstriktionssyndrom.

Behandling av dessa tillstånd skulle också kunna förhindra allvarliga komplikationer. Med tillgång till icke-invasiva metoder som MRT och MR-angiografi/DT-angiografi är risken för komplikationer i samband med utredning minimal och kan uppvägas av att potentiellt behandlingsbara sjukdomar diagnostiseras [4, 52, 53]. Sammanfattningsvis finns alltså också stöd för argumenten att utreda ytterligare.

De flesta förespråkar en medelväg och rekommenderar att den kliniska bedömningen från fall till fall får avgöra utredningen av åskknallshuvudvärk [54, 55]. Om anamnesen ger anledning till osäkerhet, eller om det i status och undersökningar framkommer någon avvikelse, är det indicerat med ytterligare utredning.

Ytterligare utredning kan inkludera MRT och MR-angiografi. Genom att använda dessa tekniker kan de flesta farliga orsaker till åskknallshuvudvärk identifieras, såsom cerebral infarkt, venös sinustrombos, aneurysm, dissektion, reversibelt cerebralt vasokonstriktionssyndrom, akut hypertensiv

»De flesta förespråkar en medelväg och rekommenderar att den kliniska bedömningen från fall till fall får avgöra utredningen...«

kris/reversibelt posterior leukoencefalopatisyndrom, spontan intrakraniell hypotension, tumör, hypofysapoplexi, retroklivalt hematoma, komplicerad sinusit och Vogt-Koyanagi-Haradas sjukdom. DT-angiografi kan vara ett alternativ till MR-angiografi. En nackdel med DT-angiografi är strålexponering och användningen av jodkontrast med risken för överkänslighetsreaktion och försämrad njurfunktion. Kateterburen angiografi är den etablerade standardmetoden för kärldiagnostik.

Andra ovanliga orsaker till åskknallshuvudvärk såsom akut hjärtinfarkt, jättecellsarterit och feokromocytom diagnostiseras inte. Laboratorieprov inklusive SR, CRP och hjärtenzym, 12-avlednings-EKG, noggrann blodtrycksmätning/puls-kontroll och hjärtundersökning bör därför ingå i akututredningen.

### Slutsats

Åskknallshuvudvärk är en plötslig svår huvudvärk som kan vara en godartad primär huvudvärk eller ett tecken på en allvarlig sjukdom. Den initiala undersökningen av åskknallshuvudvärk syftar till att utesluta subaraknoidalblödning. I utredningen av åskknallshuvudvärk ingår DT hjärna, som följs av likvorundersökning om DT är negativ. Om klinisk undersökning, DT hjärna och likvor är normala, är meningarna delade beträffande nödvändigheten och nyttan av ytterligare utredning. Även jättecellsarterit och extrakraniella sjukdomar som akut hjärtinfarkt/feokromocytom bör övervägas. Primär åskknallshuvudvärk är en utslutningsdiagnos och kan ställas bara när en noggrann utredning har uteslutit sekundära orsaker till huvudvärken. Ytterligare prospektiva studier behövs för att kartlägga incidensen av olika orsaker till åskknallshuvudvärk.

■ *Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.*

**Kommentera** denna artikel på [Lakartidningen.se](http://Lakartidningen.se)

»Argumenten för att utreda åskknallshuvudvärk ytterligare är att flera potentiellt farliga tillstånd kan debutera med åskknallshuvudvärk...«

- REFERENSER**
- The International Classification of Headache Disorders: 2nd edition. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. *Cephalalgia*. 2004;24 Suppl 1:9-160.
  - Day JW, Raskin NH. Thunderclap headache: symptom of unruptured cerebral aneurysm. *Lancet*. 1986;2(8518):1247-8.
  - Schwedt TJ, Matharu MS, Dodick DW. Thunderclap headache. *Lancet Neurol*. 2006;5(7):621-31.
  - Polmeur A. Sentinel headaches in aneurysmal subarachnoid haemorrhage: what is the true incidence? A systematic review. *Cephalalgia*. 2003;23(10):935-41.
  - Edvardsson BA, Persson S. Cerebral infarct presenting with thunderclap headache. *J Headache Pain*. 2009;10(3):207-9.
  - de Bruijn SF, Stam J, Kappelle LJ; CVST Study Group. Thunderclap headache as first symptom of cerebral venous sinus thrombosis. *Lancet*. 1996;348(9042):1623-5.
  - Schievink WI, Wijdicks EF, Meyer FB, Sonntag VK. Spontaneous intracranial hypotension mimicking aneurysmal subarachnoid hemorrhage. *Neurosurgery*. 2001;48(3):513-6; discussion 516-7.
  - Calabrese LH, Dodick DW, Schwedt TJ, Singhal AB. Narrative review: reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Intern Med*. 2007;146(1):34-44.
  - Edvardsson B, Persson S. Reversibelt cerebralt vasokonstriktionssyndrom. Akut huvudvärk som kan kompliceras av stroke och epileptiska anfall. *Läkartidningen*. 2010;(107)35:2002-05.
  - Silbert PL, Mokri B, Schievink WI. Headache and neck pain in spontaneous internal carotid and vertebral artery dissections. *Neurology*. 1995;45(8):1517-22.
  - Zampaglione B, Pascale C, Marchisio M, Cavallo-Perin P. Hypertensive urgencies and emergencies. Prevalence and clinical presentation. *Hypertension*. 1996;27(1):144-7.
  - Dodick DW, Wijdicks EFM. Pituitary apoplexy presenting as thunderclap headache. *Neurology*. 1998;50(5):1510-1.
  - Watanabe M, Takahashi A, Shimano H, Hara H, Sugita S, Nakamagoe K, et al. Thunderclap headache without hypertension in a patient with pheochromocytoma. *J Headache Pain*. 2010;11(5):441-4.
  - Broner S, Lay C, Newman L, Swerdlow M. Thunderclap headache as the presenting symptom of myocardial infarction. *Headache*. 2007;47(5):724-5.
  - Linn FH, Rinkel GJ, Algra A, van Gijn J. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and benign thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1998;65(5):791-3.
  - Savitz SI, Edlow J. Thunderclap headache with normal CT and lumbar puncture: further investigations are unnecessary: for. *Stroke*. 2008;39(4):1392-3.
  - Landt-blom AM, Boivie J, Fridriksson S, Hillman J, Johansson G, Johansson I. Thunderclap headache – final results from a prospective study of consecutive cases. *Acta Neurol Scand. Suppl*. 1996;167:23-4.
  - Moussouttas M, Mayer SA. Thunderclap headache with normal CT and lumbar puncture: further investigations are unnecessary: against. *Stroke*. 2008;39(4):1394-5.
  - Valade D, Ducros A. Acute headache in the emergency department. *Handb Clin Neurol*. 2010;97:173-81.
  - Davis SM, Donnan GA. Thunderclap headache: CT and lumbar puncture but occasionally more! *Stroke*. 2008;39(4):1396.