

CASUÏSTIEK

Plotselinge ernstige hoofdpijn niet altijd onschuldig

'THUNDERCLAP HEADACHE' DOOR REVERSIBELE CEREBRALE VASOCONSTRICTIE

Valérie J.H. Rouvroije, Sigrid F.A. Raupp en Menno Sluzewski

- ACHTERGROND** Peracute, ernstige hoofdpijn ('thunderclap headache') kan een uiting zijn van een ernstige onderliggende afwijking.
- CASUS** Een 41-jarige man had recidiverende aanvallen van thunderclap headache, uitgelokt door drukverhogende momenten. Zijn voorgeschiedenis vermeldde cannabisgebruik. Bij angiografie werd segmentele vasoconstrictie van cerebrale arteriën gezien. Patiënt staakte het cannabisgebruik en probeerde drukverhogende momenten te voorkomen. 3 maanden later was hij klachtenvrij en waren de vaatafwijkingen duidelijk afgenomen. Wij concludeerden dat het reversibele cerebrale vasoconstrictiesyndroom (RCVS) de onderliggende oorzaak van de hoofdpijnaanvallen was.
- CONCLUSIE** RCVS is niet onschuldig, in tegenstelling tot primaire thunderclap headache en primaire seks-, hoest- en inspanningsgebonden hoofdpijn, aangezien de kenmerkende cerebrale vasoconstrictie met levensbedreigende neurologische complicaties gepaard kan gaan. Door de toenemende kwaliteit van beeldvormende diagnostiek zal men wellicht minder vaak de genoemde primaire hoofdpijnvormen diagnosticeren en juist vaker ernstige onderliggende afwijkingen vinden. Gezien de verschillen in prognose en behandeling dient bij iedere patiënt met thunderclap headache passende beeldvormende diagnostiek verricht te worden.

'Thunderclap headache' is een peracute hevige hoofdpijn die 'inslaat als een donderslag'.¹ Het is een verontrustend verschijnsel in de medische praktijk aangezien het een uiting kan zijn van ernstige, levensbedreigende aandoeningen.² Als geen onderliggende oorzaak wordt gevonden spreekt men van 'idiopathische' of 'primaire' thunderclap headache.¹ Wij bespreken in dit artikel de beeldvormende diagnostiek die noodzakelijk is bij deze vorm van hoofdpijn aan de hand van de ziektegeschiedenis van een patiënt met het reversibele cerebrale vasoconstrictiesyndroom (RCVS), een niet altijd even onschuldige oorzaak van thunderclap headache.

ZIEKTEGESCHIEDENIS

Patiënt A, een 41-jarige man, bezocht de Spoedeisende Eerste Hulp in verband met peracute hevige hoofdpijn ontstaan tijdens de coïtus. 3 dagen daarvoor had hij exact hetzelfde doorgemaakt. Patiënt was gezond, alleen tijdens weekenden gebruikte hij wisselend cannabis. Bij het lichamelijk onderzoek werden geen afwijkingen gevonden. Om een subarachnoïdale bloeding uit te sluiten werden een CT-scan van het cerebrum en liquoronderzoek verricht; deze lieten geen afwijkingen zien. De diagnose luidde 'seks-gebonden hoofdpijn'.

Na 3 dagen trad opnieuw een vergelijkbare episode van peracute hoofdpijn op, ditmaal ontstaan tijdens een hoestbui. Er werd MR-angiografie van de cerebrale vaten verricht waarbij kaliberwisselingen te zien waren. Deze afwijkingen in combinatie met het klinische beeld van

St. Anna Ziekenhuis, Geldrop,
afdeling Neurologie.

Drs. V.J.H. Rouvroije, arts-assistent neurologie
(thans: Atrium Medisch Centrum Parkstad,
Heerlen/Brunssum/Kerkrade);

drs. S.F.A. Raupp, neuroloog.
St. Elisabeth Ziekenhuis, Tilburg,
afdeling Radiologie.

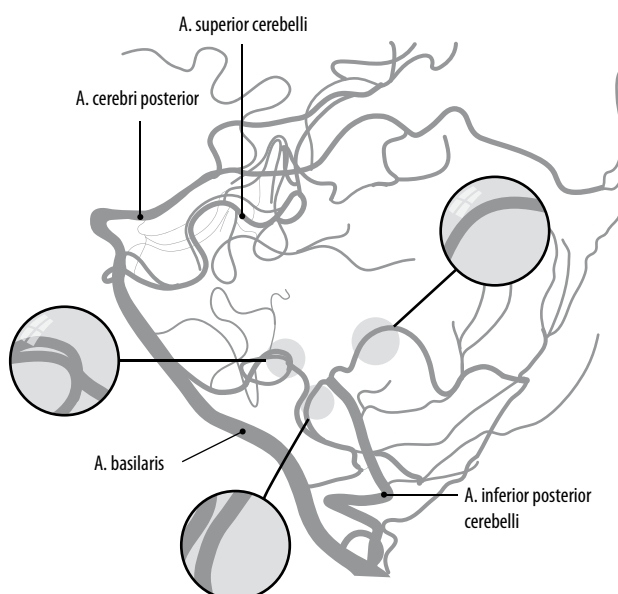
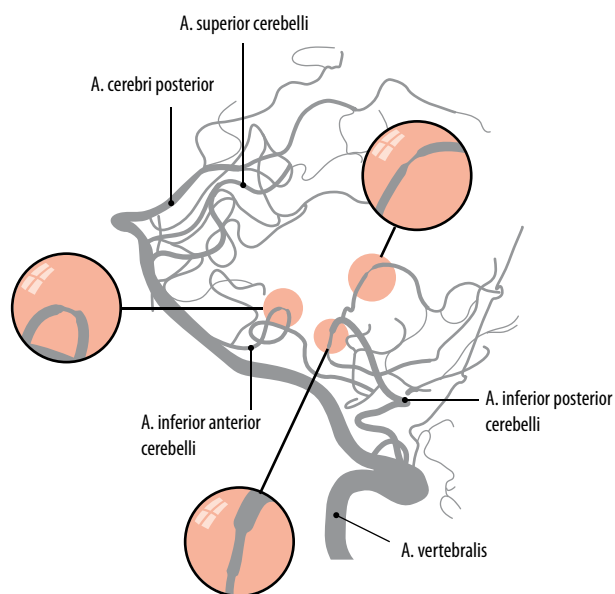
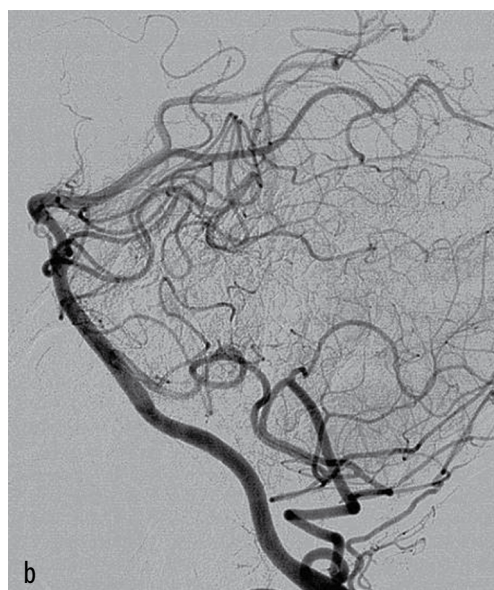
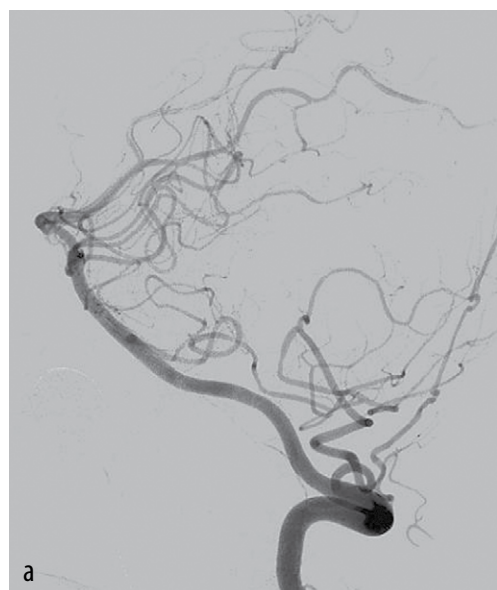
Dr. M. Sluzewski, radioloog.
Contactpersoon: drs. V.J.H. Rouvroije
(vjh.rouvroije@gmail.com).

recidiverende peracute hoofdpijnaanvallen uitgelokt door drukverhogende momenten deed ons vermoeden dat bij deze patiënt sprake was van RCVS.

Er werd conventionele cerebrale angiografie verricht. Hierbij waren forse kaliberwisselingen te zien van de grote en middelgrote cerebrale arteriën in zowel het voorste als achterste stroomgebied (figuren 1a en 2a). Patiënt werd geadviseerd het gebruik van cannabis te

staken en drukverhogende momenten te vermijden.

Na 3 maanden werd de conventionele cerebrale angiografie herhaald. Hierop waren de kaliberwisselingen duidelijk afgenomen (zie figuren 1b en 2b). Patiënt was in die periode klachtenvrij. Op grond daarvan concludeerden wij dat het ziektebeeld inderdaad RCVS was.



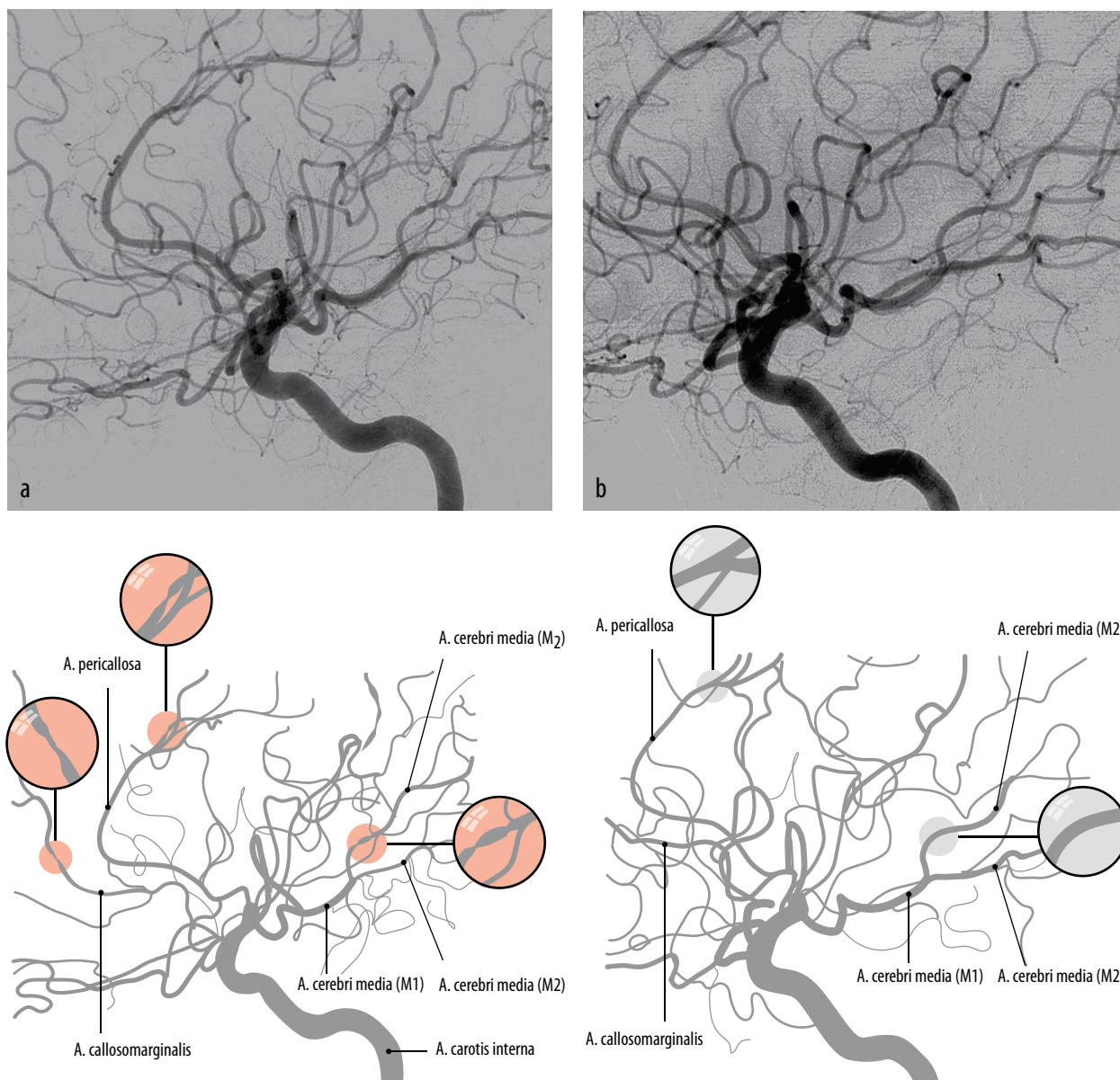
FIGUUR 1 Angiogrammen (laterale opname) van het stroomgebied van de linker A. vertebralis van patiënt A. (a) Opname kort na recidiverende, peracute hevige hoofdpijnaanvallen. De uitvergroting laat kaliberwisselingen zien van de A. inferior posterior cerebelli en de A. inferior anterior cerebelli. (b) Opname 3 maanden later; de kaliberwisselingen zijn afgenomen.

BESCHOUWING

ETIOLOGIE

Primaire thunderclap headache en primaire seks-, hoest- en inspanningsgebonden hoofdpijn zijn twee aparte entiteiten, beide geassocieerd met de 'International classification of headache disorders' (ICHD-II; <http://ihs-classification.org/en/>). Kenmerkend voor deze vormen van hoofdpijn is het goedaardige karakter.³ De

diagnose mag pas gesteld worden als secundaire vormen van hoofdpijn zijn uitgesloten met passende beeldvormende diagnostiek.¹ RCVS is een secundaire vorm die apart is geclassificeerd in de ICHD-II.⁴ Het is een beschrijvende benaming voor ziektebeelden die gepaard gaan met segmentele vasoconstrictie van de cerebrale arteriën.^{2,5} Deze vasoconstrictie kan spontaan optreden, maar wordt vaak uitgelokt door endogene of exogene factoren, zoals voorafgaand gebruik van drugs, vaso-



FIGUUR 2 Angiogrammen van de rechter A. carotis van patiënt A. (a) Er zijn caliberwisselingen zichtbaar in het M2-segment van de A. cerebri media, de A. pericallosa en de A. callosomarginalis. (b) Opname 3 maanden later; de caliberwisselingen in het M2-segment van de A. cerebri media zijn verdwenen.

TABEL Oorzaken van recidiverend cerebraal vasoconstrictiesyndroom en daarmee verband houdende aandoeningen⁶

oorzaak

zwangerschap en puerperium
blootstelling aan drugs, alcohol, medicatie en bloedproducten
cannabis, cocaïne, ecstasy amfetamines, lyserginezuur-di-ethylamide (Lsd)
bingedrinken
selectieve serotonineheropnameremmers (SSRI's)
nasale decongestiva, fenypropolamine, pseudo-efedrine, adrenaline
ergotamine
methylergometrine
bromocriptine, lisuride
sumatriptan
isomethepteen
nicotinepleisters
ginseng
tacrolimus, cyclofosfamide, erythropoëetine, intraveneus immunoglobuline, bloedtransfusie, interferon-α
catecholamine-producerende tumoren
feochromocytoom
bronchiale carcinoïde tumor
bijschildkliertumoren
overige oorzaken
hypercalciëmie
porfyrie
hoofdtrauma
spinaal subduraal hematoom
post-carotis-endarteriëctomie
neurochirurgische ingrepen
liquorhypotensie
cerebrale vaataandoeningen
cervicale arteriële dissectie
ongeruptureerd intracranieel aneurysma
cerebrale arteriële dysplasie

actieve stoffen, serotonerge medicatie en zwangerschap of puerperium (tabel).^{5,6}

KLINISCH BEELD

Kenmerkend voor RCVS zijn de aanvallen van peracute hevige hoofdpijn die recidiveren in een periode van 1-4 weken.⁶ Bij het merendeel van de patiënten worden deze uitgelokt door drukverhogende momenten zoals hoesten, seksuele activiteit, emoties, douchen en baden.⁶ Patiënten ervaren de hoofdpijn als een catastrofe; de pijn is zo hevig dat men zich geen raad meer weet.

Bij een deel van de patiënten ontstaan focale neurologische symptomen, veroorzaakt door complicaties van de cerebrale vasoconstrictie.^{5,6} In een prospectieve studie met 67 patiënten traden bij 22% van de patiënten corticale subarachnoidale bloedinkjes op en bij 16% een TIA.⁷ Andere complicaties waren reversibele posterieure leuko-encefalopathie (9%), intracerebraal hematoom (6%)

en cerebrale infarctering (4%).⁷ Hieruit blijkt dat RCVS niet altijd een voorbijgaand onschuldig ziektebeeld is, maar wel degelijk gepaard kan gaan met blijvende gevolgen voor de patiënt.

DIAGNOSTIEK

Bij iedere patiënt met peracute hevige hoofdpijn dient beeldvormende diagnostiek naar de oorzaak verricht te worden.^{1,2} Bij deze analyse is het stroomdiagram in figuur 3 behulpzaam.¹

Voordat men de diagnose 'primaire thunderclap headache' kan stellen, dient behalve een CT-scan van het cerebrum en liquoronderzoek tevens een MRI van het cerebrum en angiografisch onderzoek verricht te worden.¹ Bij segmentele vasoconstrictie van de cerebrale arteriën moet aan RCVS gedacht worden.¹ Kenmerkend is reversibiliteit of betekenisvolle afname van deze afwijkingen binnen 12 weken.⁵ MR-angiografie heeft hierbij een sensitiviteit van 80%; de gouden standaard is nog altijd de conventionele angiografie.⁷ In verband met het risico op complicaties is het de vraag of altijd conventionele angiografie verricht dient te worden, maar bij patiënten met recidiverende aanvallen van thunderclap headache moet dit in ieder geval gebeuren.

Door de toenemende kwaliteit van beeldvormende diagnostiek zullen de diagnosen 'primaire thunderclap headache' en 'primaire seks-, hoest- en inspanningsgebonden hoofdpijn' minder vaak gesteld worden. In plaats daarvan zal men vaker onderliggende afwijkingen vinden, zoals RCVS. Bij patiënt A werd aanvankelijk ook gedacht aan seksgebonden hoofdpijn; bij angiografisch onderzoek werd echter vasoconstrictie gezien, passend bij RCVS. Deze angiografische afwijkingen werden in een studie gevonden bij 22 van de 56 patiënten met thunderclap headache (39%).⁴ In een andere studie bij patiënten die seksgebonden hoofdpijn vertoonden, werden bij 18 van de 30 patiënten (60%) afwijkingen gevonden.⁸

Deze gegevens laten zien dat adequaat beeldvormend onderzoek noodzakelijk is, omdat deze hoofdpijnvormen niet – zoals voorheen gedacht – altijd goedaardig zijn, maar met ernstige onderliggende afwijkingen en levensbedreigende complicaties gepaard kunnen gaan.

BEHANDELING VAN RCVS

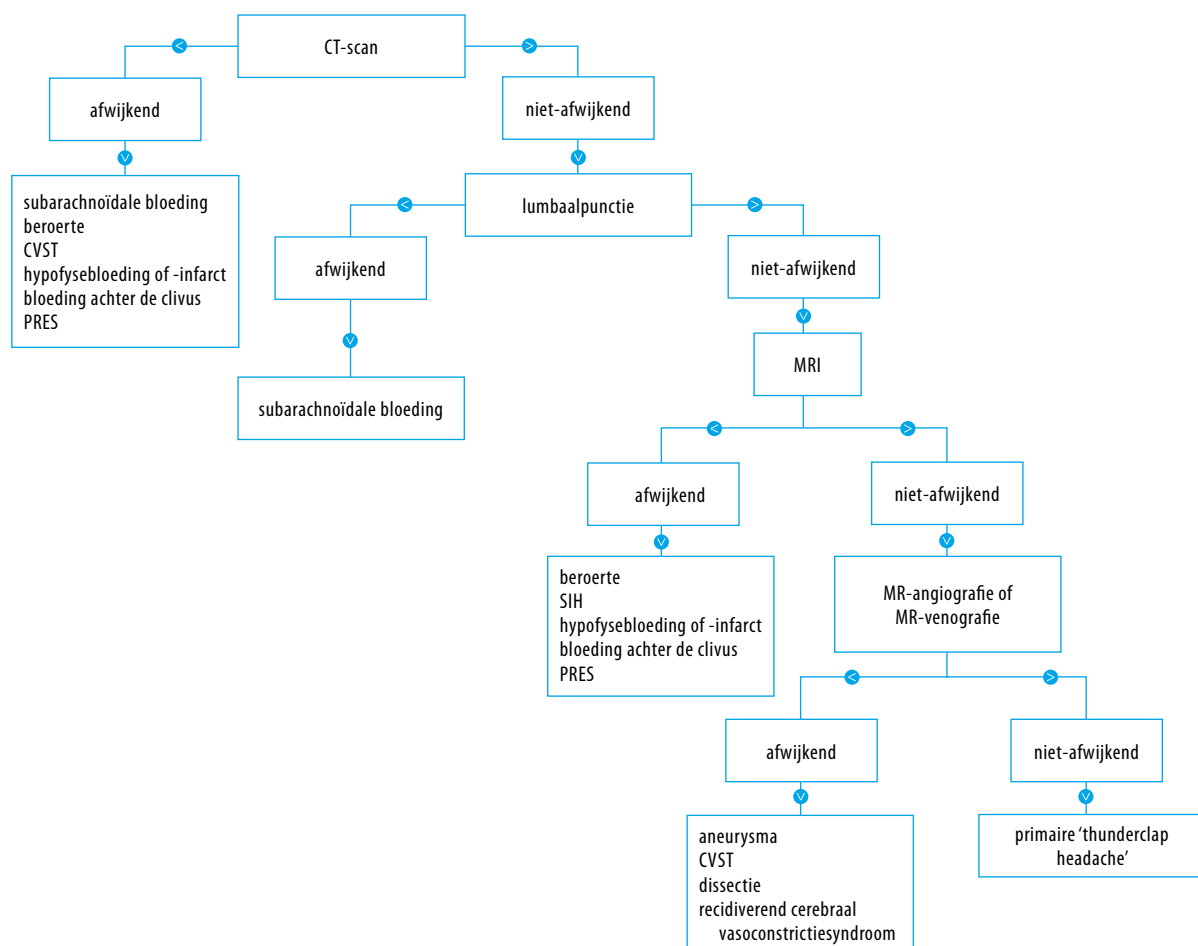
Essentieel voor de behandeling van RCVS is het elimineren van vasoactieve stoffen en andere uitlokkende factoren.⁶ Veel gebruikte en als onschuldig beschouwde middelen zoals neussprays en nicotinepleisters kunnen een uitlokkende factor zijn, zoals af te lezen in de tabel.⁶ Bij de medicamenteuze behandeling van RCVS hebben calciumantagonisten zoals nimodipine de voorkeur, gezien hun vasodilerende eigenschappen,⁵ terwijl bij primaire

seks-, hoest- en inspanningsgebonden hoofdpijn indometacine juist effectief is.⁹ In een onderzoek bij 52 patiënten die behandeld werden met nimodipine, rapporteerde 83% een afname van de catastrofale hoofdpijn.⁴ In een andere studie met 61 patiënten rapporteerde 59% verbetering.⁷ Toekomstig onderzoek zal moeten uitwijzen of patiënten die medicatie wegens RCVS gebruiken ook daadwerkelijk minder complicaties krijgen.⁶

CONCLUSIE

RCVS is – in tegenstelling tot primaire thunderclap headache en primaire seks-, hoest- en inspanningsgebonden hoofdpijn – geen voorbijgaand onschuldig ziektebeeld, gezien de kenmerkende cerebrale vaatafwijkingen, die gepaard kunnen gaan met levensbedreigende complicaties. Door de toenemende kwaliteit van beeldvormende

- **Primaire of idiopathische peracute, ernstige hoofdpijn ('thunderclap headache') en primaire seks-, hoest- en inspanningsgebonden hoofdpijn zijn goedaardig van karakter.**
- **De diagnose 'primaire thunderclap headache' mag pas gesteld worden als geen onderliggende oorzaak voor de hoofdpijnaanval is gevonden.**
- **Bij iedere patiënt met thunderclap headache dient passende beeldvormende diagnostiek naar onderliggende oorzaken verricht te worden.**
- **Het reversibele cerebrale vasoconstrictiesyndroom (RCVS) is een oorzaak van secundaire thunderclap headache en wordt gekenmerkt door recidiverende aanvallen van thunderclap headache in combinatie met cerebrale vasoconstrictie.**
- **RCVS is geen onschuldig ziektebeeld, aangezien de cerebrale vasoconstrictie met levensbedreigende neurologische complicaties gepaard kan gaan.**



FIGUUR 3 Stroomdiagram voor de diagnostiek van peracute hevige hoofdpijn ('thunderclap headache'), ontleend aan een elders gepubliceerde figuur.¹ CVST = cerebrale veneuzesinustrombose; PRES = posterieur reversibel leuko-encefalopathiesyndroom, SIH = spontane intracranieële hypotensie.

diagnostiek zullen wellicht vaker ernstige onderliggende afwijkingen zoals die bij RCVS worden gevonden. Vanwege de verschillen tussen de primaire hoofdpijnvormen en RCVS in prognose en behandeling is het van belang dat bij iedere patiënt met thunderclap headache passende beeldvormende diagnostiek wordt verricht.

Belangenconflict: geen gemeld. Financiële ondersteuning: geen gemeld.

Aanvaard op 4 mei 2011

Citeer als: Ned Tijdschr Geneeskd. 2011;155:A3184

 **Meer op www.ntvg.nl/klinischepraktijk**

LITERATUUR

- Schwedt TJ, Matharu MS, Dodick DW. Thunderclap headache. *Lancet Neurol.* 2006;5:621-31.
- Ju YES, Schwedt TJ. Abrupt-onset severe headaches. *Semin Neurol.* 2010;30:192-200.
- Kerkhoff H, Wijdicks EFM, van Gijn J. Hoofdpijn als een donderslag bij heldere hemel: subarachnoidale bloeding of onschuldige aandoening? *Ned Tijdschr Geneeskd.* 1989;133:1881-3.
- Chen SP, Fuh JL, Lirng JF, Chang FC, Wang SJ. Recurrent primary thunderclap headache and benign CNS angiopathy. Spectra of the same disorder? *Neurology.* 2006;67:2164-9.
- Calabrese LH, Dodick DW, Schwedt TJ, Singhal AB. Narrative review: reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Intern Med.* 2007;146:34-44.
- Ducros A, Bousser MG. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Pract Neurol.* 2009;9:256-67.
- Ducros A, Boukobza M, Porcher R, Sarov M, Valade D, Bousser MG. The clinical and radiological spectrum of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. A prospective series of 67 patients. *Brain.* 2007;130:3091-101.
- Yeh YC, Fuh JL, Chen SP, Wang SJ. Clinical features, imaging findings and outcomes of headache associated with sexual activity. *Cephalalgia.* 2010;30:1329-35.
- Wang SJ, Fuh JL. The 'other' headaches: primary cough, exertion, sex and primary stabbing headaches. *Curr Pain Headache Rep.* 2010;14:41-6.