

# Nadir görülen primer baş ağrısı sendromları

Vesile Öztürk\*

## SUMMARY

### Rare primary headache syndromes

Primary headaches include common forms such as migraine, tension-type headache, and the less frequent cluster headache. Besides, several uncommon primary headaches were included in the section on 'Cluster headache and other trigeminal autonomic neuralgias' (section 3) and 'Other primary headaches' (section 4) in the second edition of the International Classification of Headache Disorders (ICHD-II, 2004). Since the prevalences of these uncommon headaches are quite low, data related to clinical features, pathophysiology and management are still controversial. While paroxysmal hemicrania, short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing (SUNCT) are listed in the third section, hemicrania continua (HC) with not prominent autonomic signs are classified in the fourth section in the ICHD-II classification. The fourth section also includes other rare primary headache syndromes. In this review, some of the uncommon primary types of headache will be discussed. Even though these headaches are reported seldomly, the prevalences are possibly higher than known. It is of importance to recognize these uncommon disorders, since their management differs from common primary headaches.

**Key words:** Uncommon primary headaches, clinical features, differential diagnosis, pathogenesis, treatment

## ÖZET

Primer baş ağrıları migren, gerilim tipi baş ağrısı ve daha az rastlanan küme baş ağrısını içermektedir. Ayrıca bazı sık rastlanmayan primer baş ağrıları da, Uluslararası baş ağrısı sınıflamasında (ICHD-II, 2004) "küme baş ağrısı ve diğer trigeminal otonomik nevralfiler" (3.bölüm) ve "diğer primer baş ağrıları" (bölüm 4) başlığı altında incelenmiştir. Bu nadir primer baş ağrılarının prevalansı oldukça düşük olduğundan klinik özellikleri, fizyopatolojileri ve tedavileri konusunda veriler yeterli olmayıp, tartışmalar devam etmektedir. ICHD-II'de paroksizmal hemikranya (PH) ile konjunktival kızarıklık ve göz yaşarmasının eşlik ettiği, unilateral kısa süreli nevralfiform ağrılar (SUNCT) üçüncü bölümde yer alırken, hemikranya kontinua (HK) otonomik belirtilerin olmasına rağmen, bu belirtilerin ön planda olmaması nedeniyle dördüncü grupta sınıflandırılmıştır. Dördüncü bölümde ayrıca, az rastlanan diğer primer baş ağrısı sendromları da bulunmaktadır. Bu makalede nadir rastlanan bu primer baş ağrılarından bazıları ile ilgili bilgiler gözden geçirilecektir. Bu sendromlar seyrek olarak bildirilmelerine rağmen, sıklıkları olasılıkla bilinenden daha yüksektir. Tedavileri de diğer yaygın baş ağrısı sendromlarından farklı olduğundan tanınmaları önem taşımaktadır.

**Anahtar kelimeler:** Nadir primer baş ağrıları, klinik özellikler, ayırıcı tanı, patogenez, tedavi

(\*) Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Doç. Dr.

### Başvuru adresi:

Doç. Dr. Vesile Öztürk, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, 35340, İnciraltı, İzmir  
e-posta: vesile.ozturk@deu.edu.tr Tel: (0 232) 412 40 61 / 4051

(\*) Dokuz Eylül University Medical Faculty, Department of Neurology, Assoc. Prof. MD.

### Correspondence to:

Vesile Öztürk, MD, Associate Professor of Neurology, Dokuz Eylül University Medical Faculty, Department of Neurology, 35340, İnciraltı, İzmir, TURKEY e-mail: vesile.ozturk@deu.edu.tr Tel: (+90 232) 412 40 61 / 4051

## Paroksizmal Hemikranya

Paroksizmal hemikranya (PH), klinik olarak küme baş ağrısına benzeyen, ancak küme baş ağrısı için kullanılan standart tedavilere yanıt vermeyip indometazine dramatik yanıt veren, oldukça nadir rastlanan bir primer baş ağrısı bozukluğudur. Literatürde yaklaşık 80 olgu bildirilmiştir. Az sayıda pediatrik olgu bildirilmiş olmakla birlikte, PH genellikle erişkin yaşta sıklıkla da üçüncü dekada başlar (Sandrini 2006, Lewis 2005). Başlangıç yaşı 3-81, ortalama 33 yaş olarak bildirilmiştir (Antonaci ve Sjaastad 1989, Kudrow ve Kudrow 1989). Kronik paroksizmal hemikranya (KPH) ilk kez 1974'de Sjaastad tarafından tanımlanmıştır (Sjaastad 1976, 1974). Zaman içinde bütün hastaların kronik remisyonlu bir gidiş göstermediği, bazı hastaların ağrısız uzun remisyon dönemlerine sahip oldukları gözlenmiş ve Kudrow bunu epizodik PH (EPH) olarak adlandırmıştır (Kudrow 1987). Bazı hastaların ise başlangıçta epizodik gidiş gösterip, zamanla kronik forma döndüğü gözlenmiştir (Antonaci ve Sjasstad, 1989).

Paroksizmal hemikranyada ağrı özellikleri, eşlik eden belirti ve bulgular küme baş ağrısı (KBA) ile benzerdir. Atakların daha kısa ve daha sık oluşu, kadınlarda daha sık görülmesi ve indometazine yanıt küme baş ağrısından ayırt edici özelliklerdir. Klinik olarak orbita, supraorbital, temporal, frontal ve maksiler bölgede şiddetli, unilateral, kısa süreli ağrı ataklarıyla karakterizedir. Ağrı zonklayıcı, sıkıcı, pulsatil ya da saplanıcı özellikte tarif edi-

li, orta ya da çok şiddetlidir. Ataklar sırasında hastalar daha çok migren hastaları gibi davranırlar, sessizce oturmayı ya da fõtal pozisyonda yatmayı tercih ederler (Stein 1980). Atak sıklığının daha düşük olduđu periyodlar tanımlansa da, atak sıklığı zamanın yarısından çoğunda günde 5 ataktan fazladır, genellikle günde 5-10 olmak üzere 2-40 arasında deđişir ve her bir atak 2-45 dakika sürer. Diđer trigeminal otonomik baş ağrılarında olduđu gibi PH'da da lakrimasyon, konjunktival hiperemi, rinore, pitoz, nazal konjesyon, göz kapağı ödemi gibi fasiyal otonomik semptomlar ağrıya eşlik eder. Küme baş ağrısından farklı olarak Horner sendromu ağrıya eşlik etmez. İndometazine dramatik yanıt, diđer trigeminal otonomik baş ağrılarında olmayan anahtar bir klinik özelliktir. Daha önceki baş ağrısı sınıflamasında sadece kronik formu yer alırken son sınıflamada epizodik paroksizmal hemikranyanın tanı ölçütleri de yer almaktadır (ICHD-II, 2004) (Tablo 1). Bir ay ya da daha uzun süren ağrısız dönemler ile ayrılmış, 7 gün ile bir yıl süren PH atakları EPH olarak adlandırılır. Düzelme göstermeyen ya da bir aydan daha kısa süreli düzelme gösteren, bir yıldan daha uzun süre ile ortaya çıkan PH atakları da KPH olarak isimlendirilir. EPH, KPH'dan çok daha nadirdir. EPH'da her biri 1-30 dakika süren ataklar, günde 6-30 kez tekrarlar. Bugüne değin cinsiyet farkı bildirilmemiştir. KPH ise kadınlarda yaklaşık 3 kat fazla görülür. 2-45 dakika süren ataklar, günde 1-40 kez tekrarlar. 2-30 dakika süren ağrı atak-

**Tablo 1.** Paroksizmal hemikranya tanı ölçütleri (ICHD-II, 2004).

### 3.2 Paroksizmal Hemikranya

**A.** B-D ölçütlerini karşılayan en az 20 atak

**B.** Tek yanlı, orbital, supraorbital ya da temporal, 2-30 dakika süren, şiddetli ağrı atakları

**C.** baş ağrısına aşağıdakilerden en az biri eşlik eder:

1. İpsilateral, konjunktival kanlanma ve/veya göz yaşarması
2. İpsilateral nazal konjesyon ve/veya burun akıntısı
3. İpsilateral göz kapağı ödemi
4. İpsilateral alın ve yüzde terleme
5. İpsilateral miyozis ve/veya pitozis

**D.** Ağrılı dönemin yarısından fazlasında atak sıklığı günde 5'in üzerindedir ancak atakların daha az sıklıkta olduđu dönemler olabilir.

**E.** Ataklar, tedavi edici indometazin dozu ile tamamen önlenir

**F.** Başka bir hastalığa bağlanmaz

#### 3.2.1 Epizodik paroksizmal hemikranya (EPH)

**A.** 3.2 Paroksizmal hemikranya için A-F ölçütlerini karşılayan ataklar

**B.** 1 aydan uzun düzelme dönemleri ile ayrılmış olan, 7- 365 gün süren en az iki atak dönemi

#### 3.2.2 Kronik paroksizmal hemikranya (KPH)

**A.** 3.2 Paroksizmal hemikranya için A-F ölçütlerini karşılayan ataklar

**B.** Ataklar bir yıldan daha uzun süre, düzelmeyen ya da bir aydan daha kısa süreli düzelme gösteren dönemler ile yineler

ları, genellikle günde 5 kezden daha çok (1-40 kez/g) tekrarlar. Ataklar alkol, boyun hareketleri, C2, C4, C5 transvers çıkıntısına, sinir köküne, major oksipital sinire bası ile tetiklenir. Sadece klinik ile küme baş ağrısından ayırımı zor olabilir. KPH'nın kadınlarda daha sık olması, indometazine yanıtı ayırımı önemlidir.

Paroksizmal hemikranya fizyopatolojisi hakkında çok az şey bilinmektedir. Kısa bir süre önce trigeminal sinir ve parasempatik liflerin kesişme noktası olan kavernöz sinüsün rolünü düşündürür bir olgu tanımlanmıştır. Bu olguda internal karotis arter (İKA) anevrizmasının koille tedavisinden sonra, tipik PH benzeri baş ağrısı gelişmiş ve indometazin tedavisiyle tamamen düzelmiştir (Irimia 2005). Koil yerleştirilmesine normal bir yanıt olarak anevrizma etrafında gelişen ödem PH benzeri ağrının nedeni olabilir. İndometazine tam yanıt, nitrik oksit sentezinin ve bu yüzden trigeminal liflerden kalsitonin genle ilişkili polipeptid salınımının ve kranyal parasempatik sistemden vazodilatör intestinal polipeptid salınımının inhibisyonunun bir sonucu olabilir (Sandrini 2006, Goadsby 1996).

Paroksizmal hemikranyanın sekonder nedenleri olarak Willis poligonundaki anevrizmalar, arteriovenöz malformasyon, inme, kollajen vasküler hastalıklar gibi vasküler nedenler, frontal, sella, kavernöz sinüs, hipofiz tümörleri, metastazlar, Pancoast tümörü, maksiler kist, intrakranyal hipertansiyon sayılabilir (Newman 2001, Sjaastad 1995, Hannerz ve Jogstrand 1993). Çok nadir bir baş ağrısı olduğundan tüm hastalara nöroradyolojik görüntüleme yapılmalıdır.

Paroksizmal hemikranyada hem tanı testi olarak, hem de tedavi amaçlı indometazin kullanılır. İndometazin günde 3 kez 25 mg başlanır, 1-2 gün içinde ağrıların tamamen geçmesi tanı koydurucudur. Beş-yedi gün kullandıktan sonra yanıt alınmazsa doz günde 3 kez 50 mg'a çıkarılır. Bu doza 10 gün devam edilir, yine yanıt alınmazsa 3x75 mg'a çıkılarak 10 gün de bu dozda devam edilir. Nadiren bazı hastalarda günde 300 mg'a çıkmak gerekir. PH'da tipik olarak etkin doz indometazi-

ne bir iki gün içinde dramatik bir yanıt alınır, yanıt alınması için nadiren iki hafta kadar uzun bir süre beklemek gerekebilir. Aktif dönemlerde hasta indometazin dozunu atladığında, hatta geciktirdiğinde bile baş ağrısı ortaya çıkabilir. EPH'da tedaviye alışıldık ağrı periyodu süresinden biraz daha uzun süre devam edildikten sonra azaltılarak kesilmeli, KPH'da 6 ay kullandıktan sonra kesmek denenmelidir. Gastro-intestinal yan etkileri H2 reseptör antagonistleri ve proton pompa inhibitörleri ile giderilebilir. Uzun süreli kullanımlarında kan değerleri izlenmelidir. İndometazine yanıt vermeyen PH'da tanı tekrar gözden geçirilmeli, sekonder nedenler aranmalı, yüksek doz indometazin denenmelidir. Aspirin, naproksen, piroksikam, verapamil, flunarizin, asetozamid ve kortikosteroid tedavisiyle kısmen yarar gözlendiği bildirilmiştir (Rossi 2005, Sanahuja 2005, Zidverc 2005, Newman 2001, Sjaastad ve Antonaci 1995, Kudrow ve Kudrow 1989, Antonaci ve Sjaastad 1989).

### **Konjunktival Kızarıklık ve Göz Yaşarmasının Eşlik Ettiği, Unilateral Nevraljiform Kısa Süreli Ağrılar**

Konjunktival kızarıklık ve göz yaşarmasının eşlik ettiği, unilateral nevralfiform kısa süreli ağrılar (SUNCT "short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing"), günde çok kez tekrarlayan, oldukça kısa baş ağrısı epizodlarıyla karakterize çok nadir bir primer baş ağrısıdır. 1978'de Sjaastad'ın ilk tanımlamasından sonra eklenen olguların klinik özellikleri bu primer baş ağrısının üçüncü grupta KBA ve diğer trigeminal otonomik baş ağrıları içinde sınıflandırılmasına neden olmuştur. Literatürde 50 civarında bildirilmiş olgu vardır. Primer baş ağrılarının nisbeten geç başlangıçlı olanıdır, ortalama başlangıç 50 yaş civarında olup, 10-88 yaşları arasında herhangi bir yaşta başlayabilir. Erkeklerde 2.1/1 oranında daha sık rastlanır (Vikelis 2005, Goadsby ve Lipton 1997). Bilateral atakları olan bir hasta tanımlanmış olsa da, unilateral bir bozukluk olarak bilinir (Kuhn 2005).

**Tablo 2.** SUNCT (Konjunktival kızarıklık ve göz yaşarmasının eşlik ettiği, unilateral nevralfiform kısa süreli ağrılar) tanı ölçütleri (ICHD-II, 2004).

### **3.3. Konjunktival kızarıklık ve göz yaşarmasının eşlik ettiği, unilateral nevralfiform kısa süreli ağrılar (SUNCT)**

- A.** B-D ölçütlerini karşılayan en az 20 atak
- B.** Tek yanlı, orbital, supraorbital ya da temporal, batıcı ya da zonklayıcı, 5-240 sn süren ağrı atakları
- C.** Ağrıya aynı yanda konjunktival kanlanma ve göz yaşarması eşlik eder
- D.** Ataklar günde 3 -200 sıklığında ortaya çıkar
- E.** Başka bir hastalığa bağlanmaz

Unilateral orbital, supraorbital ya da temporal bölgede saplanıcı ya da zonklayıcı, aniden başlayıp aniden sonlanan ve 5-240 saniye süren kısa ağrı atakları ile karakterizedir. Bu paroksizmlerin sıklığı günde 1'den, saatte 30'a kadar değişebilir. Ağrıya konjunktival kızarıklık ya da göz yaşarmasından biri eşlik edebilir ya da nazal konjesyon, rinore veya göz kapağı ödemi gibi diğer kranial otonomik belirtiler görülebilir (Tablo 2). İpsilateral konjunktival kızarıklık ve yaşarma ağrıdan 1-2 saniye sonra başlar. Ağrı trigeminal sinir birinci dalı dağılımında maksimaldir, tek taraflıdır, orta ya da çok şiddetlidir, saplanıcı, yanıcı, elektrik çarpması şeklinde tarif edilir. Ataklar yüze dokunma, yüz yıkama, yemek yeme, traş olma, konuşma, öksürme ve boyun hareketleri gibi mekanik uyaranlarla tetiklenebilir. Trigeminal nevraljiden farklı olarak tetik noktalar ve refrakter periyod yoktur. Bazı hastalar akut dönemler arasında sürekli bir rahatsızlık tanımlarken, hastaların çoğu ataklar arasında tamamen ağrısızdır. Hastalar birkaç gün ya da birkaç ay süren semptomatik periyodun yılda 1-2 kez tekrarladığı epizodik bir gidiş tanımlar. Remisyonlar genellikle birkaç ay sürmekle birlikte, süre bir hafta ile 7 yıl arasında değişebilir. Atakların çoğu gündüzdür, gece atak nadiren oluşur. KBA'dan farklı olarak hastalar huzursuz değildir. Hastalığın seyri ve şiddeti değişkendir; bazı hastalar ağrısız dönemin olmadığı ağır kronik gidiş gösterebilir.

Bu nadir primer baş ağrısının santral patogeneze sahip olduğuna inanılır. Parasempatik semptomlar trigemino-otonomik refleksin bir sonucudur ve ipsilateral posterior hipotalamik aktivasyonla ilişkilidir. Bu hipotalamik disfonksiyon sonucu trigeminovasküler ve kranyal otonomik (parasempatik) aktivasyona neden olur. Nöroradyolojik görüntüleme çalışmaları (May 1999), bir olguda posterior hipotalamus derin beyin stimülasyonunun klinik etkisi (Leone 2005), testosteron düzeyi düşük olan bir SUNCT hastasının klomifene yanıt vermesi (Rozen 2005) ve bir başka hastanın verapamile yanıtı (Narbone 2005), patogeneze hipotalamusun tutulmasını desteklemiştir. İdyopatik SUNCT'ta hipotalamik tutulum anahtar bir özellik olarak bildirilmişse de, daha sonra tanımlanan olgular trigeminal siniri komprese eden vasküler loop'un, trigemino-otonomik refleks için periferik afferent uyarı gibi hareket ederek olası bir role sahip olduğunu düşündürmektedir (Zidverc-Trajkovic 2005, Sprenger 2005, Köseoğlu 2005).

İntraaksiyel ya da ekstraaksiyel çoğunlukla vasküler doğada posterior fossa lezyonu olan bazı hastalarda ve hipofiz bezini tutan lezyonlarda SUNCT

benzeri klinik tablo tanımlanmıştır (Goadsby ve Lipton 1997).

Tedaviye oldukça dirençli dirençli bir baş ağrısıdır, değişik ilaç tedavileri denenebilir. Migren, KBA ve diğer kısa süreli ağrı sendromlarında etkili tedaviler genellikle etkisizdir. Lamotrigine (100-300 mg/g), gabapentin (900-2700 mg/g), topiramet 50 mg /g ile olumlu sonuçlar bildirilmiştir. İndometazin ve diğer nonsteroid antiinflamatuvar ilaçlar, triptanlar, karbamazepin, valproat, lityum, steroid de denebilir. Atakların çok sık, şiddetli ve dirençli olduğu olgularda uygun önleyici tedavilerin etkileri ortaya çıkıncaya kadar akut dönemde, İV lidokain infüzyonu hastane koşullarında uygulanabilir (Goadsby ve Lipton 21997, D'Andrea 1999).

### **Hemikranya Kontinua**

Hemikranya kontinua (HK), zeminde sürekli, hemikranyal orta şiddette bir ağrı, zaman zaman bu ağrının üzerine binen daha şiddetli ve otonomik belirtilerin eşlik edebildiği ağır ekzaserbasyonları ve indometazine tam yanıt ile karakterize bir baş ağrısıdır. İlk kez 1984'de Sjaastad tarafından tanımlanmış, daha sonraki yayınlarla klinik özellikler daha netleşmiştir (Pareja 2001, Bordini 1991, Sjaastad ve Spierings 1984). Başlangıç yaşı 11-58, ortalama 34 yaş olan ve kadınlarda erkeklere göre iki kat daha sık görülen bir baş ağrısıdır (Casucci 2004). Bu güne değin literatürde 100'ün üzerinde olgu tanımlanmıştır. Çok iyi tanınmayan bir tablodur, olasılıkla tanı almamış çok sayıda olgu vardır.

baş ağrısı kliniklerindeki dirençli, tek taraflı, kronik baş ağrılarının sık bir nedenidir (Sandrini 2006, Peres 2001). Sürekli, orta şiddetli unilateral bir ağrı ve indometazine tam yanıt temel özelliklerdir. Ağrı sabit ya da zonklayıcı olarak tarif edilir. Diğer primer baş ağrısı tipleri, özellikle de trigeminal otonomik baş ağrıları ile üst üste binen klinik özellikler içerir. Kısa süreli ataklarla seyreden diğer trigeminal otonomik baş ağrılarının aksine sürekli bir ağrı oluşu, otonomik özelliklerinin süreklilik göstermeyişi ve silik oluşundan dolayı son sınıflamada trigeminal otonomik belirtili baş ağrıları grubundan alınmış, dördüncü grupta diğer primer baş ağrıları başlığı altında incelenmiştir (ICHD-II, 2004). Zemindeki hafif-orta şiddette sürekli ağrının üzerine daha şiddetli ağır ekzaserbasyonları süperimpose olabilir. Bu ekzaserbasyonlar belirgin bir tetikleyici olmadan spontan oluşur, 20 dakikadan birkaç güne kadar devam edebilir, gece de ortaya çıkabilir. Trigeminal otonomik baş ağrılarında ağır trigeminal sinirin birinci dalına lo-

kalize iken, HK'da sıklıkla trigeminal alan dışına oksipital bölge ve enseye de yayılır. İpsilateral otonomik özellikler ekzaserbasyonlar sırasında ortaya çıkabilir, ancak KBA ve PH'da olduğundan çok daha az belirgindir. Ekzaserbasyonlardaki ağrı şiddeti de hiçbir zaman KBA'daki şiddete ulaşmaz. Ağrı ekzaserbasyonlarına sıklıkla bulantı, fotofobi ve ipsilateral pitoz, konjuktival hiperemi, lakrimasyon, nazal konjesyon gibi otonomik özellikler eşlik eder. Ekzaserbasyonlar oküler rahatsızlık hissi ile birlikte ve sıklıkla gözde yabancı cisim varmış gibi tanımlanır. Ağrı ekzaserbasyonları sırasında hastalar KBA hastaları gibi huzursuzdur, yerinde duramazlar. Son baş ağrısı sınıflamasında sürekli orta şiddette, unilateral ağrı üzerine şiddetli ağrı ataklarının olduğu ekzaserbasyonlar, indometazine yanıt ve eşlik eden otonomik özelliklere yer verilmiş, ağrı lokalizasyonu ve diğer eşlik eden semptomlar tanı ölçütleri içinde yer almıştır (ICHD-II, 2004) (Tablo 3).

Hemikranya kontinua ile ilgili son yayınlar, klinik ve olasılıkla patofizyolojik olarak bu baş ağrısının, migren ile trigeminal otonomik baş ağrıları arasında bir yerde bulunduğunu düşündürmektedir (Sandrini 2006). Klein ve arkadaşları (Klein 2006) bir hastada ağrının taraf değiştirdiğini, hastaların çoğunda otonomik bulgularla, migren benzeri semptomların bir arada olduğunu bildirmiştir. Auralı migrenden HK'ya dönüşen bir hasta, başlangıçta indometazine, sonra verapamile yanıt, atakların fenomenolojik olarak KBA ataklarına benzediği iki olgu bildirimini de bu görüşü desteklemektedir (Kuhn 2005, Palmieri 2004, Rajabally 2004). Son olarak, belki de en önemli bulgu olarak HK'daki sürekli ağrı sırasında aktive olan beyin bölgelerinin kontrilateral posterior hipotalamus (KBA'da aktive olan bölge) ve ipsilateral dorsal pons (migrende aktive olan bölge) olarak gösterilmesi, HK ile daha yaygın bu iki primer baş ağrısı

arasında fenotip ve patofizyolojik olarak ilişki olduğu hipotezini desteklemiştir (Matharu 2004).

Hemikranya kontinua'yı taklid eden organik bozukluk olarak travma (Lay 1999), sfenoid kemik, klinoid çıkıntı ve kafa tabanını tutan mezenşimal tümör bildirilmiştir (Goadsby ve Lipton 1997).

Tedavide indometazin PH'da kullanıldığı şekilde verilir. Naproksen, parasetamol, parasetamol ve kafein kombinasyonu, ibuprofen, piroksikam kısmen etkili olduğu bildirilmiş diğer ilaçlardır (Goadsby ve Lipton 1997).

### Hipnik Baş Ağrısı

İlk kez 1988'de Raskin tarafından tanımlanan hipnik baş ağrısı (HBA) genellikle yaşlı popülasyonu etkileyen, uykuya ilişkili nadir bir primer baş ağrısı bozukluğudur (Raskin 1988) baş ağrısı atakları bir gecede tek ya da çok sayıda olabilir, uyku sırasında ve her gece aynı saatte olmaya meyilli olup, bazen rüya sırasında da ortaya çıkabilir. Orijinal tanımlamayla karşılaştırıldığında yeni bildirilen olgular klinik spektrumu genişletmiş, unilateral, daha uzun süreli atakların olduğu, juvenil/adult başlangıçlı olguları da içermeye başlamıştır. Raskin'in serisindeki erkek dominansı, sonraki gözlemlerle doğrulanmamıştır. Beş erkek, bir kadın hastadan oluşan Raskin'in orijinal örneğinde, yaşları 65-77 arası değişen 6 hasta, bulantı ile birlikte olan, başka otonomik bulgunun eşlik etmediği kısa süreli (<1 saat), bilateral baş ağrısı atakları ile geceleri düzenli olarak uykudan uyanmakta idi. Ataklar her gece aynı saatte, bazen uyku sırasında gelmekte ve bir gecede birden fazla sayıda olabilmekteydi. Raskin'in tüm hastaları gece yatmadan önce aldıkları lityuma (300-600 mg) yanıt vermişti. Raskin uykunun REM fazıyla bir bağlantı olduğunu ve biyolojik saatte bir karışıklığın sonucu HBA geliştiğini hipotezini kurdu (Ras-

**Tablo 3.** Hemikranya kontinua tanı ölçütleri (ICHD-II, 2004).

#### 4.7 Sürekli yarım baş ağrısı (Hemikranya kontinua)

- A.** B'den D'ye kadar olan ölçütleri karşılayan ve 3 aydan uzun süren baş ağrısı
- B.** Aşağıdaki özelliklerin hepsinin olması
  1. Taraf değiştirmeksizin tek taraflı baş ağrısı
  2. Ağrısız dönem olmaksızın günlük ve sürekli baş ağrısı
  3. Şiddetli ağrı ataklarının olduğu orta şiddette baş ağrısı
- C.** Ağrı ile aynı tarafta olmak üzere aşağıdaki otonomik belirtilerden en az biri
  1. Konjuktival kızarıklık ve/veya lakrimasyon
  2. Nazal konjesyon ve/veya rinore
  3. Pitozis ve/veya miyozis
- D.** Tedavi edici dozda indometazine tam yanıt
- E.** Başka bir bozukluğa bağlanmaz

kin 1988). Sonraki yıllarda tek olgu sunumları ve ufak serilerin yayımlanmasıyla bu gün literatürdeki HBA olgu sayısı 80'i geçmiştir. 1997'de Goadsby ve Lipton HBA için ilk tanı ölçütlerini yayımlamışlardır (Goadsby ve Lipton 1997). Bu ölçütlerde otonomik belirtiler olmaksızın, sık (> ayda 15), bilateral, kısa süreli (5-60 dakika), uykudan düzenli olarak uyandıran baş ağrısı atakları olması HBA olarak tanımlanıyordu. Daha sonra yeni olguların özelliklerinin gözden geçirilmesiyle bu tanı ölçütleri yenilendi (Evres ve Goadsby 2003). Bu ölçütlerde kinik spektrum genişletilmiş, unilateral, daha uzun süreli (10-180 dakika) ataklar da yer almış ve tedavi olanakları genişletilmiştir. En son olarak da uluslararası baş ağrısı bozukluklarının sınıflamasında HBA, dördüncü grupta diğer primer baş ağrıları içinde yerini almış ve tanı ölçütleri belirlenmiştir (ICHD-II 2004) (Tablo 4). Bu ölçütlere göre HBA'da lateralize ya da bilateral uykuya ilişkili baş ağrısı atakları tanımlayan bir kişide eğer bu ataklar ayda 15 kezden fazlası ya da uyandıktan sonraki 15 dakika içinde geçiyorsa ya da 50 yaşından sonra başlamışsa HBA'dan söz edilir. Bu sınıflamada baş ağrısının maksimum süresinden ve lateralizasyonundan söz edilmemiştir. Hipnik baş ağrısının nadir bir bozukluk olduğu düşünülür. baş ağrısı merkezlerinde prevalansı % 0.07 (1/1400 olguda) olarak bildirilmiştir (Dodick 1998). Raskin'in serisindeki erkek dominasına karşın 71 olgunun gözden geçirilmesinde erkek/kadın oranı 1.7/1, ortalama başlangıç yaşı 64 ± 11 (36-83 yaş) bulunmuştur (Evers ve Goadsby 2003). Dokuz yaşındaki bir kız çocukta da HBA tanımlandıktan sonra, başlangıç yaşının genelde inanıldığı kadar spesifik olmadığı düşünülmüştür (Grosberg 2005). Doğal seyri konusunda bilinen çok az olup, bu güne değin bildirilmiş ailesel HBA olgu da yoktur (De Simone 2006).

Hipnik baş ağrısında ağrı, genellikle gece 01-03 arasında uyandırırken, nadiren gündüz uykusu sı-

rasında ya da uykudan uyanırken de ortaya çıkabilir. İlk gözlemlerin aksine literatürdeki olguların gözden geçirilmesinde (Evers ve Goadsby 2003) olguların % 39'unda ağrının unilateral olduğu gözlenmiş, en sık (% 56.5) diffüz baş ağrısı gözlenirken, fronto-temporal yerleşim % 41.9 ve posterior yerleşim % 1.6 oranında izlenmiştir. Olguların üçte ikisinden çoğunda hafif-orta derecede ağrı mevcutken, üçte birinden azında şiddetli olarak tanımlanmıştır. Zonklayıcı-pulsatil ağrı olguların % 38.1'inde tanımlanırken, 557.1'i sıkıcı, geri kalanı saplanıcı ağrıdan söz etmişlerdir. Ağrıya eşlik eden semptomlar oldukça nadir olarak tanımlanmış, kusmanın olmadığı bulantı olguların % 19'unda, fotofobi, fonofobi ya da ikisi birden % 6.8'inde gözlenmiştir. Dört olguda lakrimasyon ve nazal konjesyon, 2 olguda izole pitoz olmak üzere otonomik bulgulara sadece 6 hastada (% 6.8) rastlanmıştır. Hastaların çoğu gecede tek bir atak geçirirken, bazı olgularda atak sayısı gecede 6'ya kadar çıkmıştır. Rekürrens, hasta tekrar uykuya daldıktan sonra ortaya çıkmıştır. Hastaların % 77'si uykuya daldıktan 2-4 saat sonra ilk ataklarını geçirdiklerini belirtmişlerdir.

Polisomnografik çalışmalardan elde edilen veriler HBA'nın kronobiyolojik orjinli, REM uykusuyla ilişkili bir primer bir baş ağrısı bozukluğu olduğunu göstermektedir. Yatmadan önce alınan lityum, melatonin, indometazin ve kafein en etkili tedavi girişimleridir. HBA'nın fizyopatolojisi henüz tam aydınlatılmış olmayıp, yatkın bireylerde, yaşla ilişkili suprakiazmatik nükleus patolojisinin sıklık olarak disnosiseptif mekanizmayı aktive edip aniden uyanmayla birlikte baş ağrısına yol açabileceği varsayılır. REM uyku fazı sırasında dorsal rafe nükleusundaki ateşlemenin azalması gibi nörofizyolojik olaylarla bu mekanizma uyarılabilir.

Hipnik baş ağrısı, uyku sırasında ortaya çıkan diğer primer baş ağrılarından ve benzer baş ağrısına yol açan intrakranial bozukluklar (beyin tümörleri, intrakranial basınç artışı), uyku apnesi ve arter-

**Tablo 4.** Hipnik baş ağrısı tanı ölçütleri (ICHD-II, 2004).

#### 4.5 Hipnik baş ağrısı

- A.** B-D ölçütlerini karşılayan künt baş ağrısı
- B.** Yalnızca uykuda ortaya çıkar ve hastayı uyandırır
- C.** Aşağıdaki özelliklerden en az ikisinin olması;
  1. Ayda 15 kezden fazla ortaya çıkış
  2. Uyandıktan sonra 15 dakika içinde sonlanma
  3. İlk kez 50 yaşından sonra ortaya çıkış
- D.** Otonomik semptom olmaması ve bulantı, fotofobi veya fonofobi gibi özelliklerden birden fazlasının bulunmaması
- E.** Başka bir bozukluğa bağlanmaz

yel hipertansiyondan gibi sekonder nedenlerden ayırt edilmelidir (Sandrini 2006, De Simone 2006, Cohen 2004). Unilateral formların, adult başlangıçlı olguların bildirilmesi, ağrı süresinin üç saate kadar uzayabilmesi, otonomik semptom ve bulguların görülebilmesi, lityumun etkili oluşu tek taraflı HBA ile KBA ve PH arasındaki sınırı silikleştirmiştir. Ayırıcı tanıdaki en önemli özellik HBA'da otonomik bulguların çok nadir ve hafif oluşudur. KBA ve PH'da tipik olarak çok şiddetli olan ağrının aksine, HBA'da ağrı hafif-orta şiddettedir. Ayrıca ağrının sadece gece gelmesi de, KBA ve PH için çok ender bir durumdur. Tüm bu ayırt edici ipuçlarına rağmen bazı HBA ve KBA, PH olgularında klinik tablo üst üste binmiştir. Ayrıca gece tekrarlayan migren ve gerilim tipi baş ağrısı tanı ölçütleriyle de bir miktar çakışma vardır. HBA'na çok benzeyen bir klinik tablo arka fossa menenjiomlu bir olguda bildirilmiş ve cerrahi tedavi sonrası HBA semptomları gerilemiştir (Peatfield 2003). Hipnik baş ağrılı hastaların çoğunun öyküsünde en sık migren ve sonra epizodik gerilim tipi baş ağrısı olmak üzere başka bir primer baş ağrısı tanısı da vardır (Evers ve Goadsby 2003).

baş ağrısı epizodları asetilsalisilik aside kısmen yanıt verirken, triptanlara yanıt vermez. En iyi profilaktik tedavi lityum olup, indometazin, kafein ve flunarizine yanıt veren olgular bildirilmiştir. Beta blokerler, amitriptilin ve steroid nadiren etkili olur (Sandrini 2006, Evers ve Goadsby 2003, Dodick 2000, Dodick 1998, Newman 1990, Raskin 1988). Lityum gece yatmadan önce 300-600 mg, flunarizin 5 mg kullanılır, ancak yaşlılarda uzun süreli kullanım güçlük yaratabilir. İndometazin günde 25-150 mg dozda etkili olabilmektedir, ancak trigeminal otonomik baş ağrılarındaki kadar etkili değildir. Kafein 40-60 mg tablet ya da akşam bir fincan kahve içimi şeklinde iyi bir seçenektir, bu hastalarda gece uykusunu bölmez.

### **Primer Gökgürültüsü baş ağrısı**

Primer gökgürültüsü baş ağrısı (PGBA), oldukça şiddetli, ani başlangıçlı subaraknoid kanamayı

taklid eden bir baş ağrısıdır. Otuz saniyeden daha kısa bir sürede maksimal şiddete ulaşır, 1 saat ile 10 gün sürebilir. Baş ağrısı başladıktan sonraki 7 gün içinde, nadiren de haftalar aylar sonra tekrarlayabilir, ancak düzenli tekrarlayan bir ağrı değildir (Tablo 5). Gündüz ya da gece başlayabilen bu nadir baş ağrısının, 45 yaşın üzerindeki kadınlarda daha sık olduğu bildirilmiştir (Linn 1999). PGBA hastalarının %40'ında migren ya da gerilim baş ağrısı öyküsü vardır, böyle bir öykü olmayan hastaların çoğunda ileri dönemlerde bu sık rastlanan primer baş ağrıları gelişir (Linn 1999, Markus 1991, Harling 1989, Wijdicks 1988). Daha önce migren ya da gerilim baş ağrısı olan hastalarda gökgürültüsü baş ağrısının bu baş ağrılarının nadir bir bulgusu mu yoksa ayrı bir klinik tablo mu olduğu belli değildir. İlginç olarak gökgürültüsü baş ağrılı hastaların %10'unda, uzun süreli izlemde ciddi bir beyin hastalığı olmaksızın tekrar benzer ağrı ortaya çıkmaktadır (Linn 1999, Linn 1994, Wijdicks 1988). Bu veriler gökgürültüsü baş ağrılı hastaların baş ağrısı ataklarına duyarlı olduğunu göstermektedir.

Primer gökgürültüsü baş ağrısı, spontan olarak istirahatte, hafif aktiviteler sırasında başlayabilir ya da zorlu egzersiz, Valsalva manevrası ya da cinsel ilişki ile tetiklenebilir. PGBA, sekonder gökgürültüsü baş ağrısına çok benzer, bu nedenle olası organik nedenleri dışlamak için gerekli tüm incelemelerin yapılması zorunludur. Akut başlayıp, en geç bir dakika içinde en yüksek şiddete ulaşan, genellikle çok şiddetli olup, hastaların "hayatımın en kötü baş ağrısı" olarak tanımladığı bir ağrıdır. Primer ve sekonder gökgürültüsü baş ağrısının birbirine çok benzemesi nedeniyle, organik nedeni göstermek için yapılan incelemelerin yetersiz olduğu durumların PGBA olarak değerlendirildiği şeklinde bir hipotez ortaya atılmış, konvansiyonel anjiyografi yapılmadan organik nedenin saptanamayabileceği öne sürülmüştür (Ducros 2005). Hollanda'da yapılan büyük bir çalışmada birinci basamak hekimlerine başvuran ani şiddetli baş ağrısı hastalarının üçte birinde altta yatan ciddi bir

**Tablo 5.** Primer gök gürlütüsü baş ağrısı tanı ölçütleri (ICHD-II, 2004).

#### **4.6 Primer gök gürlütüsü baş ağrısı**

- A.** B ve C ölçütlerini karşılayan şiddetli baş ağrısı
- B.** Aşağıdaki özelliklerin her ikisinin olması
  1. Ani başlangıç ve 1 dakika içinde en yüksek şiddete ulaşma
  2. Bir saat ile 10 gün arası süre
- C.** İzleyen haftalar veya aylar içinde düzenli olarak tekrarlamaz
- D.** Başka bir bozukluğa bağlanmaz

hastalık bulunmuş (Linn 1994), acil servise bu tip bir baş ağrısı ile başvuranların ise altıda birinde ciddi bir neden saptanmıştır (Morgenstern 1998, Fodden 1989). Hastane temelli bir çalışmada, ani başlangıçlı, nörolojik muayenesi normal olan ve nöroloji bölümüne yönlendirilen 175 hastanın üçte ikisinde SAK saptanmıştır (van der Wee 1995). Primer gökgürültüsü baş ağrısı, gökgürültüsü baş ağrısının sekonder nedenleri dışlandıktan sonra konması gereken bir tanıdır. Nörolojik muayenesi normal olsa bile, gökgürültüsü baş ağrısı ile gelen bir hastada uygun incelemelerle sekonder nedenin araştırılması zorunludur. Tartışmalı olan, bu incelemelerin hangi noktaya kadar devam etmesi gerektiğidir. Gökgürültüsü baş ağrısı kliniği ile gelen bir hastada ilk yapılması gereken subaraknoid kanamanın kontrastsız bilgisayarlı beyin tomografisi (BBT) ile dışlanmasıdır. BBT normalse, lomber ponksiyon (LP) yapılmalıdır. Bu iki inceleme normalse bile manyetik rezonans incelemesinin normal olduğu görülmeden PGBA tanısı konmamalıdır. Manyetik rezonans incelemeleri; beyin manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'si, manyetik rezonans anjiyografi (MRA) ve venografi, gereken hastalarda servikal arterlerin yağ baskılamalı MRG'sini içerir. İntrakranyal anevrizmayı saptanmada MRA duyarlılığı, anevrizma büyüklüğü ve incelemeyi değerlendiren nöroradyoloji uzmanına göre değişmekle birlikte % 69-% 100 arasındadır. Anevrizma 6 mm ya da daha büyükse MRA duyarlılığı % 95'in üzerindedir (Wardlaw ve White 2000). Uluslararası baş ağrısı sınıflamasına göre de, PGBA tanısı için nöroradyolojik görüntülemenin ve beyin omurilik sıvısı incelemesinin normal olması şarttır.

Subaraknoid kanama (SAK) sekonder gökgürültüsü baş ağrısının en sık nedeni olmakla birlikte, intraserebral kanama, venöz tromboz, vasküler malformasyon, arteriyel diseksiyon, spontan intrakranyal hipotansiyon, iskemik inme, santral sinir sistemi anjiitisi, üçüncü ventrikül kolloid kisti, akut sinüzit, intrakranyal enfeksiyon, akut hipertansif kriz, barotravma ve pitüiter apopleksi dışlanması gereken diğer sekonder nedenlerdir (Sandrini 2006, Schwedt 2006, Ferrante 2005).

Aslında PGBA benign gidişli bir baş ağrısıdır. Retrospektif ve prospektif incelemelerden elde edilen bilgiler, gökgürültüsü baş ağrılı nörolojik muayenesi, beyin tomografisi ve lomber ponksiyonu normal olan hastalarda konvansiyonel anjiyografiye gerek olmadığını düşündürmektedir. Retrospektif bir çalışmada, BBT ve LP'si normal olan 71 hastanın ortalama 3.3 yıl izleminde hiçbir hastada

SAK gelişmemiştir (Wijdicks 1988). PGBA'lı 225 hastanın incelendiği dört prospektif çalışmada, baş ağrısı başlangıcından en az bir yıl geçtikten sonra SAK, ani ölüm gelişen hasta olmamıştır (Linn 1999, Landtblom 1996, Markus 1991, Harling 1989). Ayrıca konvansiyonel anjiyografinin de, özellikle vazospazmı olan hastalarda riskleri olduğu unutulmamalıdır. Tüm bu verileri dikkate aldığımızda, bu gün için, nörolojik muayenesi, BBT ve beyin omurilik sıvısı (BOS) incelemesi normal olan gökgürültüsü baş ağrısı hastalarının standart değerlendirilmesinde konvansiyonel anjiyografi önerilmemektedir. Bununla birlikte, BBT, LP, MRG incelemeleri normal olan, ancak klinik olarak intrakranyal anevrizma şüphesinin yüksek olduğu iyi seçilmiş olgularda yine de konvansiyonel anjiyografi yapılması düşünülebilir.

Onbir PGBA'lı hastanın incelendiği bir çalışmada, önceki incelemelerle uyumlu olarak hastaların bir kısmında reversibl vazokonstriksiyon olduğu gösterilmiş ve vazospazm olsun olmasın bu hastalarda nimodipin tedavisine olumlu yanıt alındığı bildirilmiştir (Lu 2004, Dodick 1999, Sliyka 1995).

Bu bulgu, PGBA'nın altında yatan tek mekanizmanın vazospazm olmadığı, damarlar etrafındaki sempatik sistemin aktive olması gibi nörojenik mekanizmaların da etkili olduğu hipotezini desteklemiştir. Bu 11 hastada artmış sempatik aktivitenin de gösterilmesi yine bu hipotezi desteklemiştir.

Sekonder nedenler dışlanıp, PGBA tanısı alan bir hastanın tedavisi için ağrı süresince semptomatik analjezik tedavi dışında başka bir tedaviye gereksinim yoktur.

### **Primer Öksürük Baş Ağrısı, Primer Egzersiz Baş Ağrısı ve Seksüel Aktivite İle İlişkili Primer Baş Ağrısı**

Primer öksürük baş ağrısı (PÖBA), primer egzersiz baş ağrısı (PEBA) ve cinsel aktivite ile ilişkili primer baş ağrısı (CAİBA) uluslararası baş ağrısı sınıflamasında dördüncü bölümde diğer primer baş ağrıları içinde yer alan ve nadir rastlanan klinik tablolarıdır.

Daha önceleri öksürükle başlayan baş ağrısının altında ciddi hastalıklar yatacağı düşünülürken, ilk kez 1956'da Sir Charles Symonds bu bozukluğun benign olabileceğine dikkat çekmiş ve primer (benign) ve sekonder öksürük baş ağrısı olgularını tanımlamıştır (Symonds 1956). Baş ağrısının öksürük ile provake olduğu bu hastalarda, esneme, ıkınma, gülme, eğilme ile de baş ağrısı provake



olabiliyordu. Fiziksel egzersiz ile tetiklenmeden söz edilmemişti. 95 benign öksürük baş ağrısını değerlendiren Rooke ise öksürük baş ağrısını, egzersiz baş ağrısının bir formu olarak düşünmüş, koşmayla ortaya çıkan ağrıdan ayırmamıştı. Bu bildiride de öksürük baş ağrısının benign olabileceği belirtiliyor ve Symonds'un ilk olguları gibi erkek dominansından söz ediliyordu. 40 yaşından sonra sıklığının belirgin oranda arttığı belirtilerek, baş ağrısının 30 dakikadan daha kısa sürdüğü bildiriliyordu (Rooke 1968). Toplum temelli bir çalışmada benign öksürük baş ağrısının yaşam boyu prevalansının %1 civarında olduğu belirtilmiştir (Rasmussen 1992). PÖBA, öksürükle artan değil, öksürükle başlayan baş ağrısıdır, öksürme engellenebilirse baş ağrısı da önlenir. Bulantı, kusma ve otonom bulgular eşlik etmez. Primer olduğuna karar vermeden önce nöroradyolojik incelemelerle (beyin MRG) yapısal nedenlerin dışlanması zorunludur. Genellikle bilateral olan ağrı, öksürükle birlikte hemen başlar ve hızla pik düzeye ulaşır, saniyeler dakikalar içinde de azalır. Bazen azalmaya başlamadan önce birkaç saniye pik düzeyde kalır. Hastaların çoğu ağrılar arasında tamamen ağrısızken, bazı hastalarda saatler süren sıkıcı bir

ağrı devam edebilir (Raskin 1997). Yıllar içinde unilateral ağrı, esnemeyle tetiklenme gibi nadir görülen klinik özellikler bildirilmiştir. Primer öksürük baş ağrısı, PÖBA yaşamın beşinci dekadından önce görülmeyen, öksürük, zorlanma ve Valsalva manevrasıyla birlikte, hemen saniyeler içinde başlayan bir ağrıdır (Tablo 6). Ağrı süresi genellikle kısadır ve bulantı, kusma gibi diğer klinik semptomlarla birlikte değildir (Pascual 2005). Öksürme, esneme, gülme, zorlanma, Valsalva manevrası gibi aktivitelere eşlik eden intrakraniyal basınçtaki kısa süreli yükselmenin bu baş ağrısına neden olduğu düşünülse de fizyopatolojisi kesin belli değildir (Lewis 2005, Boes 2002). İntraoküler basınç artışına bağlanan olgular da bildirilmiştir (Gupta 2004).

Daha çok genç yaşta başlayan PEBA içinse ağrının herhangi bir fiziksel egzersiz sırasında ya da hemen sonrasında ortaya çıkması temel özelliğidir. Baş ağrısı atakları migren benzer özelliktedir. Çoğu hastanın kendinde ya da ailesinde migren öyküsü vardır (Sandrini 2006) (Tablo 7).

Cinsel aktivite ile ilişkili baş ağrısından Hipokrat döneminden beri söz edilmekle birlikte, ilk mo-

---

**Tablo 6.** Primer öksürük baş ağrısı tanı ölçütleri (ICHD-II, 2004).

#### 4.2 Primer öksürük baş ağrısı

- A. B ve C ölçütlerini karşılayan baş ağrısı
- B. Ani başlangıç, bir saniyeden 30 dakikaya kadar sürme
- C. Öksürük, ıkınma ve/veya Valsalva manevrası ile ve yalnızca bunlarla ilişkili olarak ortaya çıkış
- D. Başka bir bozukluğa bağlanmaz

---

**Tablo 7.** Primer egzersiz baş ağrısı tanı ölçütleri (ICHD-II, 2004).

#### 4.3 Primer egzersiz baş ağrıları

- A. B ve C ölçütlerini karşılayan zonklayıcı baş ağrısı
- B. 5 dakika ile 48 saat sürme
- C. Egzersizin yol açtığı ve yalnızca egzersiz sırasında veya sonrasında ortaya çıkış
- D. Başka bir bozukluğa bağlanmaz

---

**Tablo 8.** Cinsel aktivite ile ilişkili primer baş ağrısı tanı ölçütleri (ICHD-II, 2004).

#### 4.4 Cinsel aktivite ile ilişkili primer baş ağrıları

##### 4.4.1 Preorgazmik baş ağrısı

- A. Boyun ve/veya çene kasılmalarının eşlik ettiği, baş ve boyunda yerleşik künt ağrı ve B ölçütünü karşılama
- B. Cinsel etkinlik sırasında ortaya çıkma ve cinsel uyarılma ile artış
- C. Başka bir bozukluğa bağlanmaz

##### 4.4.2 Orgazmik baş ağrısı

- A. B ölçütlerini karşılayan ani başlangıçlı şiddetli ("patlayıcı") baş ağrısı
- B. Orgazm sırasında ortaya çıkış
- C. Başka bir bozukluğa bağlanmaz

dern tanımlamalar 1970'li yıllarda yapılmış, ilk ayrıntılı çalışmayı da Lance yayımlamıştır (Lance 1976).

Koitus hatta masturbasyon ile tetiklenen bir baş ağrısıdır. CAİBA prevalansı, bu konuların konuşulmaktan çok hoşlanılmayan konular olmasından dolayı, olasılıkla bildirilenden çok daha yüksektir. Lance (Lance 1976) ve Paulson (Paulson 1974) üç tip CAİBA tanımlamışlardır. Tip 1, preorgazmik dönemde kas kasılması tipi, tip 2 tam orgazm sırasında patlayıcı vasküler tip, tip 3 ise dural yırtıktan BOS kaçağına bağlı postorgazmik postural baş ağrısı. ICHD-II'de daha çok beyin omurilik sıvısı basıncının düşük olmasına sekonder olduğu için üçüncü tip bu gruptan çıkarılmış, preorgazmik ve orgazmik baş ağrısı olarak iki tip CAİBA tanımlanmıştır (Tablo 8). Preorgazmik baş ağrısı, cinsel ilişki sırasında ense ve çene kaslarının kasılmasıyla birlikte ensede ve başta sıkıcı bir ağrı ile karakterizedir, ilişki devam ederse şiddetlenir. Orgazmik baş ağrısı ise, orgazm sırasında oluşan ani, şiddetli, patlayıcı bir baş ağrısıdır. CAİBA olan hastaların büyük bölümü diğer primer baş ağrılarında da yakındır. Migren ile %25, benign egzersiz baş ağrısı ile %20, gerilim tipi baş ağrısı ile ise %45 oranında komorbidite bildirilmiştir. Tip 2'de migrenle komorbidite tip 1'den daha siktir (Frese 2003). Yine bu çalışmada CAİBA'nın ortalama başlangıç yaşı 39.2 yaş olarak bildirilmiş, başlangıç yaşının 20-24 ve 35-44 yaşları olmak üzere, erken ve geç iki farklı yaş döneminde pik yaptığından söz edilmiştir. Ayrıca bu tip baş ağrısının aktif cinsel yaşamın başlamasından belirli bir süre sonra başlamadığı, her cinsel aktivitede ortaya çıkmadığı belirtilmiştir (Chakravarty 2005, Cutrer 2004).

Klinik ve patogenetik farklılıklara göre, künt ve patlayıcı tip CAİBA ayrımının yapılıp yapılamayacağı açık değildir. Farklı durumlar olmaktan öte, aynı hastalığın iki farklı şekilde bulgu vermesi daha olasıdır. Başlangıç yaşı, cinsiyet ve ağrı özellikleri yönünden iki tip farklı değildir (Frese 2003). Son yayınlar, patofizyolojide segmental vazospazmın rol oynayabileceğini düşündürmekle birlikte, patogeneze tam anlaşılabilmiş değildir (Valenca 2004, Schlegel 2004). Lance yıllarca önce (Lance 1976) özellikle ense, boyun ve kranyal kaslardaki kontraksiyonun preorgazmik baş ağrısının oluşumunda önemli olduğunu ve tip 1 CAİBA olan bazı bireylerin gerilim tipi baş ağrısına yatkın olduklarını belirtmiştir. Vasküler doğadaki tip 2 CAİBA'nın ise, orgazm sırasındaki hemodinamik değişikliklerle ilişkili olduğu düşünülmekte, ancak

bu açıklama da yeterli görülmemektedir. Bu sırada sistolik, diyastolik kan basıncı ve nabız hızındaki artış, günlük yaşamdaki farklı diğer aktiviteler sırasında da oluşabilmesine rağmen, bu durumlarda baş ağrısı gelişmemektedir. CAİBA ile yakın ilişkili görünen PEBA olan bireylerde, bu fiziksel aktiviteler sırasında intratorasik basınç artar, bu da intrakranyal basınçta geçici bir artışa ve baş ağrısına neden olur. Bazılarında ise, baş ağrısı kan basıncı ve kalp hızı artışıyla ilişkili olabilir. Transkranyal Doppler incelemeleri, bu tip baş ağrılarının serebrovasküler düz kas hücrelerindeki oteregülasyonun bozuk olmasından kaynaklanabileceğini düşündürmüştür. Bu disregülasyon, duyarlı bireylerde damarların egzersiz sırasındaki kan akımı artışına yeterli yanıt verememesine neden olur, bu da anormal vazodilatasyon, damar duvarında ödem ve kan volümünde artışla sonuçlanır (Heckman 1997). Egzersiz baş ağrısı ve orgazmik baş ağrısı birlikteliği oldukça iyi dökümanite edilmiştir (Silbert 1991). Benzer fenomen CAİBA'na yatkın bireylerde de oluşabilir. Diğer yandan, cinsel aktivite sırasında kan basıncında artış herkeste ortaya çıkmakla birlikte, son bir çalışmada, CAİBA tanımlayan hastalarda fiziksel egzersiz sırasındaki kan basıncı artışının sağlıklı bireyler ve migrenli olgulara göre çok daha fazla olduğu saptanmıştır (Evers 2003). Bu sonuç CAİBA olanlarda kan basıncının santral otonomik kontrolünün değişmiş olduğunu akla getirmektedir.

Primer öksürük baş ağrısı, PEBA, CAİBA'da ortak, benzer, olasılıkla da vasküler bir patofizyolojik mekanizma olduğu düşünülür. Aynı bireyde primer baş ağrılarının sıklıkla birlikte oluşu ve tetikleyici mekanizmaların benzerliği bu hipotezi desteklemiştir (Sandrini 2006). Tüm olgularda öncelikle sekonder nedenler dışlanmalı, sonra ICHD-II'ye göre tanı konulmalıdır. PÖBA, özellikle foramen magnum düzeyindeki yapısal kranyal bir hastalığa sekonder olabilir. Özellikle "posterior fossa kalabalıklığına" neden olan beyin tümörleri, Chiari malformasyonu, siringobulbi ve vasküler malformasyon gibi patolojiler dışlanmalıdır (Chen 2004, Calandre 1996). Semptomatik olguların büyük çoğunluğunu Chiari tip I deformitesi oluşturmakla birlikte, karotis ve vertebrobaziler hastalıkları, anevrizmalar, spontan intrakranyal hipotansiyon da sekonder nedenler olarak bildirilmiştir (Sandrini 2006, Evans 2005). Semptomatik ya da sekonder öksürük baş ağrısı daha erken yaşta başlar, atak süresi daha uzundur, çoğu hastada posterior fossa semptom ve bulguları vardır ve indometazine yanıt vermez (Pascual 1996). PEBA ve CAİBA'da da herhangi bir yer kaplayıcı oluşum ve

vasküler diseksiyona bağlı sessiz kanamanın dışlanması esastır.

Bu nadir baş ağrısı sendromlarında tedavileri ile de ilgili kontrollü çalışmalar yoktur, tedavi literatürdeki olgu bildirimlerine göre belirlenir. İndometazin ve beta blokerlerle başarılı sonuçlar bildirilmiştir (Sands 1991). Bu gruptaki baş ağrıları görece kısa süreli olduğu için, ağrı tedavisi yerine, profilaktik tedavi gereklidir. Her üç grup baş ağrısında da profilaktik olarak verilen 25-150 mg indometazin genellikle etkilidir, bazı olgularda daha yüksek doza çıkmak gerekebilir. CAİBA'da, aktiviteden 30-60 dk önce kısa süreli profilaksi kullanılır. PÖBA'da lomber ponksiyon, asetolzamid ve topiramata olumlu sonuçlar bildirilmiştir (Sandrini 2006, Medrano 2005, Raskin 1995, Mathew 1981).

## Kaynaklar

- Antonaci F, Sjaastad O: Chronic paroxysmal hemicrania (CPH): a review of the clinical manifestations. *Headache* 1989; (29): 648-656.
- Boes CJ, Matharu MS, Goadsby PJ: Benign cough headache. *Cephalalgia* 2002; 22: 772-779.
- Bordini C, Antonaci F, Stovner LJ et al: 'Hemicrania continua': a clinical review. *Headache* 1991; 31: 20-26.
- Calandre L, Hernandez-Lain A, Lopez-Valdes E: Benign Valsalva's maneuver-related headache: An MRI study of cases. *Headache* 1996; 36: 251-253.
- Casucci G, d'Onofrio F, Torelli P: Rare primary headaches: clinical insights. *Neurol Sci* 2004; 25: S77-S83.
- Chakravarty A: Primary headaches associated with sexual activity-some observations in Indian patients. *Cephalalgia*. 2005; 26:, 202-207.
- Chen Y, Lirng J, Fuh J, Chang FC, Cheng HC, Wang SJ: Primary cough headache is associated with posterior fossa crowdedness: A morphometric MRI study. *Cephalalgia* 2004; 24: 694-699.
- Cohen AS, Kaube H: Rare nocturnal headaches. *Curr Opin Neurol* 2004; 17: 295-299.
- Cutrer MF, Bose CJ: Cough, exertional and sex headaches. *Neurol Clin N Am* 2004; 22: 133-149.
- D'Andrea G, Granella F, Cadaldini M: Possible usefulness of lamotrigine in the treatment of SUNCT syndrome. *Neurology*. 1999; 53: 16.
- De Simone R, Marano E, Ranieri A, Bonavita V: Hypnic headache: an update. *Neurol Sci* 2006; 27: S144-S148.
- Dodick DW, Brown RD Jr, Britton JW, Huston J: 3rd. Nonaneurysmal thunderclap headache with diffuse, multifocal, segmental, and reversible vasospasm. *Cephalalgia* 1999; 19: 118-123.
- Dodick DW, Michael Jones J, Capobianco DJ: Hypnic headache: another indomethacin-responsive headache syndrome? *Headache* 2000; 40: 830-835.
- Dodick DW, Mosek AC, Campbell JK: The hypnic ("alarm clock") headache syndrome. *Cephalalgia* 1998; 18: 152-156.
- Dodick DW: Polysomnography in hypnic headache syndrome. *Headache* 2000; 40: 748-752.
- Ducros A: Thunderclap headache. *Rev Neurol* 2005; 161:713-715.
- Evans RW, Boes CJ: Spontaneous low cerebrospinal fluid pressure syndrome can mimic primary cough headache. *Headache* 2005; 45: 374-377.
- Evers S, Goadsby PJ: Hypnic headache: clinical features, pathophysiology and treatment. *Neurology* 2003; 60: 905-909.
- Evers S, Schmidt O, Frese A, Husstedt IW, Ringelstein EB: The cerebral hemodynamics of headache associated with sexual activity. *Pain* 2003; 102: 73-78.
- Ferrante E, Savino A: Thunderclap headache caused by spontaneous intracranial hypotension. *Neurol Sci* 2005; 26 (Suppl 2): s155-s157.
- Fodden DI, Peatfield RC, Milsom PL: Beware the patient with a headache in the accident and emergency department. *Arch Emerg Med* 1989; 6: 7-12.
- Frese A, Eikermann A, Frese K et al: Headache associated with sexual activity: demography, clinical features, and comorbidity. *Neurology* 2003; 61: 796-800.
- Goadsby PJ, Edvinsson L: Neuropeptide changes in a case of chronic paroxysmal hemicrania - evidence for trigemino-parasympathetic activation. *Cephalalgia* 1996; 16: 448-450.
- Goadsby PJ, Lipton RB: A review of paroxysmal hemicranias, SUNCT syndrome and other short-lasting headaches with autonomic features, including new cases. *Brain* 1997; 120: 193-209.
- Grosberg BM, Lipton RB, Solomon S, Ballaban-Gil K: Hypnic headache in childhood? A case report. *Cephalalgia*. 2005; 25: 68-70.
- Gupta V: Is benign cough headache caused by intraocular haemodynamic aberration? *Med Hypotheses* 2004; 62: 45-48.
- Hannerz J, Jogestrand T: Intracranial hypertension and sumatriptan efficacy on a case of chronic paroxysmal hemicrania which became bilateral. (The mechanism of indomethacin in CPH). *Headache* 1993(33): 320-323.
- Harling DW, Peatfield RC, Van Hille PT et al: Thunderclap headache: is it migraine? *Cephalalgia* 1989; 9: 87-90.
- Headache Classification Committee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders 2nd Edition. *Cephalalgia* 2004; 24 (Suppl 1): 1-160.
- Heckman JG, Hilz MJ, Muck-Weymann M, Neundorfer B: Benign exertional headache and benign sexual headache: a disorder of myogenic cerebrovascular autoregulation? *Headache* 1997; 37: 597-598.
- Irimia P, Barbosa C, Martinez-Vila E: Paroxysmal hemicrania after carotid aneurysm embolization. *Cephalalgia* 2005; 25: 1096-1098.
- Klein JP, Kostina-O'Neil Y, Lesser RL: Neuro-ophthalmologic presentations of hemicrania continua. *Am J Ophthalmol* 2006; 141: 88-92.
- Koseoglu E, Karaman Y, Kucuk S, Arman F: SUNCT syndrome associated with compression of trigeminal nerve. *Cephalalgia* 2005; 25: 473-475.
- Kudrow DB, Kudrow L: Successful aspirin prophylaxis in a child with chronic paroxysmal hemicrania. *Headache* 1989; 29: 280-281.
- Kudrow L, Esperanca P, Vijayan N: Episodic paroxysmal hemicrania? *Cephalalgia* 1987; (7): 197-201.
- Kuhn J, Kuhn KF, Cooper-Mahkorn D, Bewermeyer H: Remitting form of hemicrania continua: two new cases exhibiting one unusual autonomic feature. *Headache* 2005; 45: 759-762.
- Kuhn J, Vosskaemper M, Bewermeyer H: SUNCT syndrome: a possible bilateral case responding to topiramate. *Neurology* 2005; 64: 2159.
- Lance JW: Headache related to sexual activity. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1976; 39: 1126-1130.
- Lance JW: When sex is a headache. Editorial. *BMJ* 1991; 303: 202-203.
- Landtblom AM, Boivie J, Fridriksson S et al: Thunderclap headache: final results from a prospective study of consecutive cases. *Acta Neurol Scand* 1996; 167 (suppl 94): 23-24.

- Lay CL, Newman LC: Post-traumatic hemicrania continua. *Headache* 1999; 39: 275-279.
- Leone M, Franzini A, D'Andrea G et al: Deep brain stimulation to relieve drug-resistant SUNCT. *Ann Neurol* 2005; 57: 924-927.
- Lewis D, Gozzo Y, Avner M: The "Other" Primary Headaches in Children and Adolescents. *Pediatr Neurol* 2005; 33: 303-313.
- Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A et al: Follow-up of idiopathic thunderclap headache in general practice. *J Neurol* 1999; 246: 946-948.
- Linn FHH, Wijdicks EFM, van der Graaf Y et al: Prospective study of sentinel headache in aneurysmal subarachnoid haemorrhage. *Lancet*. 1994; 344: 590-593.
- Lu SR, Liao YC, Fuh JL, et al: Nimodipine for treatment of primary thunderclap headache. *Neurology* 2004; 62: 1414-1416.
- Markus H: A prospective follow up of thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991; 54: 1117-1118.
- Matharu MS, Cohen AS, McGonigle DJ et al: Posterior hypothalamic and brainstem activation in hemicrania continua. *Headache* 2004; 44: 747-761.
- Mathew NT: Indomethacin responsive headache syndromes. *Headache* 1981; 21: 147-150.
- May A, Bahra A, Buchel C, et al: Functional magnetic resonance imaging in spontaneous attacks of SUNCT: short-lasting neuralgiform headache with conjunctival injection and tearing. *Ann Neurol* 1999; 46: 791-794.
- Medrano V, Mallada J, Sempere AP et al: Primary cough headache responsive to topiramate. *Cephalalgia* 2005; 25: 627-628.
- Morgenstern LB, Luna-Gonzales H, Huber JC et al: Worst headache and subarachnoid hemorrhage: prospective, modern computed tomography and spinal fluid analysis. *Ann Emerg Med* 1998; 32: 297-304.
- Narbone MC, Gangemi S, Abbate M: A case of SUNCT syndrome responsive to verapamil. *Cephalalgia* 2005; 25: 476-478.
- Newman LC, Goadsby P, Lipton RB: Cluster and related headaches. *Med Clinics N Am* 2001; 85: 997-1016.
- Newman LC, Lipton RB, Solomon S: The hypnic headache syndrome: a benign headache disorder of the elderly. *Neurology* 1990; 40: 1904-1905.
- Palmieri A, Mainardi F, Maggioni F et al: Hemicrania continua evolving from migraine with aura: clinical evidence of a possible correlation between two forms of primary headache. *Cephalalgia* 2004; 24: 1007-1008.
- Pareja JA, Antonaci F, Vincent M: The hemicrania continua diagnosis. *Cephalalgia* 2001; 21: 940-946.
- Pascual J, Iglesias F, Oterino A, et al: Cough, exertional, and sexual headaches: an analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996; 46: 1520-1524.
- Pascual J: Primary cough headache. *Curr Pain Headache Rep* 2005; 9: 272-276.
- Paulson GW, Klawns HL: Benign orgasmic cephalgia. *Headache* 1974; 13: 181-187.
- Peatfield RC, Mendoza ND: Posterior fossa meningioma presenting as hypnic headache. *Headache* 2003; 43: 1007-1008.
- Peres MFP, Silberstein SD, Nahmias S, et al: Hemicrania continua is not that rare. *Neurology* 2001; 57: 948-951.
- Rajabally YA, Jacob S: Hemicrania continua responsive to verapamil. *Headache* 2005; 45: 1082-1083.
- Raskin NH: Short-lived head pains. *Neurologic Clinics* 1997; 15: 143-152.
- Raskin NH: The cough headache syndrome: treatment. *Neurology* 1995; 45: 1784.
- Raskin NH: The hypnic headache syndrome. *Headache* 1988; 28: 534-536.
- Rasmussen BK, Olesen J: Symptomatic and nonsymptomatic headaches in a general population. *Neurology* 1992; 42: 1225-1231.
- Rooke ED: Benign exertional headache. *Med Clin N Am* 1968; 52: 801-808.
- Rossi P, Di Lorenzo G, Faroni J, Sauli E: Seasonal, extratrigeminal, episodic paroxysmal hemicrania successfully treated with single suboccipital steroid injections. *Eur J Neurol* 2005; 12: 903-906.
- Rozen TD, Saper JR, Sheffell FD, Dodick DW: Clomiphene citrate as a new treatment for SUNCT: hormonal manipulation for hypothalamic-influenced trigeminal autonomic cephalalgias. *Headache* 2005; 45: 754-756.
- Sanahuja J, Vazquez P, Falguera M: Paroxysmal hemicrania-tic syndrome responsive to acetazolamide. *Cephalalgia* 2005; 25: 547-549.
- Sandrini G, Tassorelli C, Ghiotto N and Nappi G: Uncommon primary headaches. *Curr Opin Neurol* 2006; 19: 299-304.
- Sands G, Newman L, Lipton R: Cough, exertional, and other miscellaneous headaches. *Med Clin North Am* 1991; 75: 733-747.
- Schlegel D, Cucchiara B: Orgasmic headache with transient basilar artery vasospasm. *Headache* 2004; 44: 710-712.
- Schwedt TJ, Manjit S, Matharu MS, David W, Dodick DW: Thunderclap headache. *Lancet Neurol* 2006; 5: 621-631.
- Silbert PL, Edis RH, Stewart-Wynne EG, Gubbay SS: Benign vascular sexual headache and exertional headache: interrelationships and long term prognosis. *J Neurol* 1991; 54: 417-421.
- Sjaastad O, Antonaci F: A piroxicam derivative partially effective in chronic paroxysmal hemicrania and hemicrania continua. *Headache*. 1995; 35: 549-550.
- Sjaastad O, Dale I: A new (?) Clinical headache entity "chronic paroxysmal hemicrania" 2. *Acta Neurol Scand* 1976; 54: 140-159.
- Sjaastad O, Dale I: Evidence for a new (?) Treatable headache entity. *Headache* 1974; 14: 105-108.
- Sjaastad O, Spierings EL: 'Hemicrania continua': another headache absolutely responsive to indomethacin. *Cephalalgia* 1984; 4: 65-70.
- Sjaastad O, Stovner LJ, Stolt-Nielsen A, Antonaci F, Fredriksen TA: CPH and hemicrania continua: requirements of high indomethacin dosages-an ominous sign? *Headache* 1995; 35: 363-367.
- Slivka A, Philbrook B: Clinical and angiographic features of thunderclap headache. *Headache* 1995; 35: 1-6.
- Sprenger T, Valet M, Platzer S et al: SUNCT: bilateral hypothalamic activation during headache attacks and resolving of symptoms after trigeminal decompression. *Pain* 2005; 113: 422-426.
- Stein HJ, Rogado AZ: Headache rounds. Chronic paroxysmal hemicrania: two new patients. *Headache* 1980; 20: 72-76.
- Symonds C: Cough headache. *Brain* 1956; 79: 557-568.
- Valenca MM, Valenca LP, Bordini CA et al: Cerebral vasospasm and headache during sexual intercourse and masturbatory orgasms. *Headache* 2004; 44: 244-248.
- van der Wee N, Rinkel GJE, Hasan D et al: Detection of subarachnoid haemorrhage on early CT: is lumbar puncture still needed after a negative scan? *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995; 58: 357-359.
- Vikelis M, Xifaras M, Mitsikostas DD: SUNCT syndrome in the elderly. *Cephalalgia* 2005; 25: 1091-1092.
- Wardlaw JM, White PM: The detection and management of unruptured intracranial aneurysms. *Brain* 2000; 123: 205-21.
- Wijdicks EFM, Kerkhoff H, Van Gijn J: Long-term follow-up of 71 patients with thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *Lancet* 1988; 2: 68-70.
- Zidverc-Trajkovic J, Mijajlovic M, Pavlovic AM et al: Vertebral artery vascular loop in SUNCT and concomitant trigeminal neuralgia. Case report *Cephalalgia* 2005; 25: 554-557.
- Zidverc-Trajkovic J, Pavlovic AM, Mijajlovic M et al: Cluster headache and paroxysmal hemicrania: differential diagnosis. *Cephalalgia* 2005; 25: 241-243.