

Sogenannt primäre Kopfschmerzen

Teil¹

Mathias Sturzenegger^a, Andreas R. Gantenbein^b, Peter S. Sandor^c

^a Neurologische Universitätsklinik, Inselspital, Bern

^b Klinik für Neurologie, UniversitätsSpital, Zürich

^c Neurologie, ANNR RehaClinic, Kantonsspital, Baden

Quintessenz

- Die exakte Diagnostik von (primären) Kopfschmerzen (KS) ist eine exquisit ärztliche Aufgabe, auch aus juristischen Gründen, und gehört nicht in die Hand der Apotheker/-helferinnen.
- Eine zielgerichtete, ausführliche Anamnese ist das wichtigste diagnostische Instrumentarium.
- Die internistische und neurologische klinische Untersuchung ergibt im Intervall normale Befunde. Sie ist nicht nur zur differentialdiagnostischen Abgrenzung wichtig, sondern schafft auch das nötige Vertrauen in der Arzt-Patienten-Beziehung. Die Berührung des Kopfes im Verlauf der Untersuchung bedeutet dabei wörtlich, dass das Problem überhaupt «berührt» wurde.
- Die Bildgebung ist für die Differentialdiagnose wichtig; aber nur wenn bezüglich Region, Zeitpunkt und Methodenwahl richtig und mit gezielter Hypothese eingesetzt, wenn die Bildqualität gut ist und wenn die Bildinterpretation professionell erfolgt.
- Ein normales MRI alleine schliesst weder einen symptomatischen noch einen gefährlichen KS aus.

Der praktische Umgang mit dem Kopfschmerzpatienten

Das erste ärztliche Ziel beim Erstkontakt mit einem KS-Patienten muss sein, die primären von den sekundären, quo ad vitam potentiell gefährlichen KS abzugrenzen. Die beste Voraussetzung dazu ist eine fundierte Kenntnis über die klinische Symptomatik und deren Variabilität sowohl der primären wie auch der sekundären Kopfschmerzformen [1].

Didaktisch und als diagnostisches bzw. differentialdiagnostisches Werkzeug ist die 2004 revidierte Klassifikation (International Classification of Headache Disorders [ICHD-2]) der Internationalen Kopfschmerzgesellschaft (IHS) [2] hilfreich (Tab. 1 [↩](#)).

In dieser Erstkonsultation ist bereits oft Zündstoff enthalten, der zum Bruch oder aber Entwicklung eines tragfähigen Vertrauensverhältnisses zwischen Arzt und Patient führen kann. Denn die Erwartungen des Patienten über die Ziele dieser Konsultation decken sich oft gar nicht mit den Vorstellungen des Arztes. Was für den Arzt «nur eine Migräne – und damit banal» ist, kann für den Patienten die Dekompensation einer langen Leidensgeschichte mit erheblicher Beeinträchtigung der Lebensqualität sein. Erwartung und Ziele (diagnostisch und therapeutisch) müssen mit dem Patienten besprochen und gemeinsam realistisch definiert werden, denn die meisten primären

KS-Formen sind «lifelong disorders». Heilung im eigentlichen Sinne ist also nicht möglich und Symptomlinderung das realistische Ziel. Wenn jedoch der Leidensdruck im Rahmen der Behandlung minimiert werden kann, wird das oft als Heilung erlebt: Obwohl gelegentlich immer noch KS auftreten, spielt das Leiden im Leben des Betroffenen keine bedeutsame Rolle mehr.

Sowohl zum Ausschluss sekundärer KS-Formen wie auch zur Schaffung einer Vertrauensbasis, die es braucht, um den Patienten mit primären KS durch seine «Karriere» therapeutisch zu begleiten, sind eine detaillierte Anamnese, oft auch eine Fremdanamnese, und vor allem eine klinische Untersuchung unabdingbare Voraussetzungen. Der Arzt muss sich die notwendigen Detailangaben holen – der Patient kann ja nicht wissen, dass z.B. die KS-Attackendauer in über 95% eine klare Trennung zwischen Trigeminusneuralgie, Cluster-Attacke und Migräne-Attacke ermöglicht (Tab. 2 [↩](#); Abb. 1 [📷](#)). Nach unserer Erfahrung mit KS-Patienten auf der Notfallstation, die schlussendlich die Diagnose eines symptomatischen KS erhielten (z.B. junge Frauen mit Sinusvenenthrombose), ist die Vernachlässigung dieses einfach zu erfassenden (Zeit) Kriteriums einer der Hauptgründe für die evtl. fatale Fehldiagnose «Migräne». Ein Dauer-KS über 5 Tage oder länger ist keine Migräne! Die genaue Diagnosesstellung ist auch bei den 3 häufigsten primären KS nicht «l'art pour l'art», denn kontrollierte Studien haben klar gezeigt, dass die Therapieansätze auch für Spannungsk-S, Cluster-KS und Migräne deutlich unterschiedlich sind.

Abkürzungen

BSG	Blutsenkungsgeschwindigkeit
DHE	Dihydroergotamin
ICB	Intrazerebrale Blutung
ICHD-II	International Classification of Headache Disorders – 2 nd Edition
IHS	International Headache Society
IICH	Idiopathische Intracraniale Hypertonie («Pseudotumor cerebri»)
KS	Kopfschmerz
MÜKS	Medikamenten-Übergebrauchs-Kopfschmerz
PET	Positron Emission Tomography
REM	Rapid Eye Movements
SAB	Subarachnoidalblutung
SDH	Subduralhämatom
SNRI	Selektiver Serotonin- und Noradrenalin-Reuptake-Inhibitor
SSRI	Selektiver Serotonin-Reuptake-Inhibitor
SUNCT	Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache with Conjunctival injection and Tearing
TAC	Trigeminal Autonomic Cephalgia
TTH	Tension Type Headache (Spannungskopfschmerz)

1 Der zweite Teil des Artikels «Sogenannt primäre Kopfschmerzen» erscheint in Heft 5 am 1.2.2012.



Mathias Sturzenegger

Die Autoren haben keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

Tabelle 1. Kopfschmerzklassifikation nach ätiologischen Kategorien (modifiziert nach [2]).

A. Primäre (idiopathische) Kopfschmerzen		
1. Migräne		
2. Spannungskopfschmerz		
3. Cluster-Kopfschmerz		
4. Chronischer (täglicher) Kopfschmerz		
5. Medikamentenüberkonsum-Kopfschmerz		
6. Varia		Kälte-Kopfschmerz, koitaler Kopfschmerz, Husten-Kopfschmerz usw.
B. Sekundäre (symptomatische) Kopfschmerzen		
1. Traumatisch		
2. Vaskulär	Arteriell	Ischämischer CVI, intrazerebrale Blutung
		Subarachnoidalblutung, Subduralhämatom
		Missbildungen (arteriovenöse Malformationen)
		Dissektion der A. carotis / A. vertebralis
		Arteriitis (Horton), hypertensive Krise
3. Liquorzirkulationsstörungen	Venös	Hirnvenen-/Hirnsinusthrombose
		Hydrozephalus (okklusiv, aresorptiv)
		Pseudotumor cerebri, Hypoliquorrhoe-Syndrom
4. Entzündlich	Primär intrakraniell	Meningitis, Enzephalitis, Hirnabszess (Granulomatosen, z.B. Sarkoidose)
	Primär extrakraniell	HNO-Gebiet (Sinusitis, Otitis, Pulpitis)
		Ophthalmologisch (Uveitis usw.)
		Systemisch (Pneumonie, Pyelonephritis usw.)
5. Neoplastisch		Primäre Hirntumoren, Hirnmetastasen
		Meningeosis (carcinomatosa, leucaemia lymphomatosa)
6. Toxisch	Medikamente, Industriegifte, Nahrungsmittel usw.	Akute/chronische Exposition (Nitropräparate, Ergotaminabusus, Blei-, CO-Intoxikation usw.)
		Entzug (Koffein, Analgetika usw.)
7. Metabolisch		Hypoxie, Hyperkapnie, Hypoglykämie, Dialyse usw.
8. Degenerativ		Spondylogene Kopfschmerzen, Kiefergelenksdysfunktion usw.
9. Neuralgien	Idiopathisch	
	Symptomatisch	Bei den unter B1 bis B8 erwähnten Zuständen

CVI = zerebrovaskulärer Insult.

Zudem erlaubt auch bereits die gekonnte Anamnese dem Geübten meistens das Erkennen gefährlicher KS (symptomatische oder sekundäre KS, Tab. 3 ☹️), die sich durchaus «prima vista» ähnlich wie primäre KS präsentieren können [3].

Die bisherigen Therapieversuche müssen genau evaluiert werden: Welche Pharmaka wurden in welcher Dosierung über welchen Zeitraum eingesetzt und auch eingenommen? Es liegt auf der Hand, dass die meisten Patienten eine Therapie, die bereits vor einiger Zeit erfolglos eingesetzt wurde, nicht mehr mitmachen wollen und für einen erneuten Versuch besonders und mit Begründung motiviert werden müssen.

Gerade bei chronischen KS muss der psychosozialen Anamnese ein grosses Gewicht beigemessen werden. Eine «unerträgliche Zunahme» von KS wie auch bei Rückenschmerzen kann ganz einfach die verschlüsselte Botschaft enthalten: «Es geht nicht mehr.» Ebenso wichtig

ist die Medikamentenanamnese; oft wird erst nach wiederholter Nachfrage ein (täglicher, teilweise beträchtlicher) Analgetikakonsum erfasst.

Die klinische Untersuchung des KS-Patienten ist wichtig, denn es geht ja darum, Hinweise auf eine symptomatische KS-Form zu erfassen (z.B. Meningismus, Stauungspapillen, geschwollene Lymphknoten usw.). Auch bei Verdacht auf primären KS sollte der Kopf untersucht werden – der Arzt zeigt dem Patienten damit, dass er «das Problem im wahrsten Sinne des Wortes begriffen hat». Nicht selten bemerken unsere Patienten, wenn wir ihren Kopf untersuchen, dass wir der Erste seien, der dies macht ... «und dort tut es ja schliesslich weh»!

Bei Patienten mit langer KS-Geschichte (retro- und prospektiv!) ist es wichtig, dass sie sich ernstgenommen fühlen («listen to the patient, he has got first-hand experience»). Ebenso wichtig aber ist es, dass Patienten Eigenverantwortung übernehmen, z.B. wenn es darum geht, als nichtmedikamentöse Therapiemethode Faktoren des Lebensstils zu verändern; die Führung eines KS-Kalenders ist ein wichtiges Mittel zur Unterstützung der Diagnostik (Zeitmuster), zur Effizienzbeurteilung einer Therapie, aber auch zur genauen Dokumentation der Einnahmehäufigkeit und des Einnahmezeitpunktes von Schmerzmitteln.

Kopfschmerz als Notfall / auf der Notfallstation

KS sind der Grund für 5 bis 10% aller Konsultationen in der Hausarztpraxis, für 2 bis 3% der Konsultationen auf einer allgemeinen Notfallstation und für 20% aller krankheitsbedingten Absenzen am Arbeitsplatz. KS ist das häufigste neurologische Leitsymptom auf der Notfallstation einer Uniklinik (20%, motorische Defizite 13%, Schwindel 12%, epileptischer Anfall 11%). Es darf behauptet werden, dass fast jeder klinisch tätige Arzt, unabhängig von der Fachrichtung, wöchentlich mit Kopfschmerzpatienten konfrontiert wird.

Die Gründe, warum ein Patient seinen KS als Notfall betrachtet und die Notfallstation aufsucht, sind sicher nicht identisch mit jenen, die den Arzt veranlassen, einen KS als Notfall zu betrachten. Häufigste Gründe aus Sicht der Patienten sind: Intensität, Dauer, Begleitsymptome, wie z.B. Übelkeit, bisher unbekannte KS, Angst, «es geht nicht mehr» (Dekompensation aus psychosozialen Gründen). Auch auf der Notfallstation ist die Migräne der häufigste KS (Tab. 4 ☺️); gleichzeitig aber eine gefährliche Notfalldiagnose, denn bei einer Prävalenz von ca. 8% bei Männern und ca. 12% bei Frauen und einer «lebenslangen Karriere» ist die Wahrscheinlichkeit, dass ein Migränapatient auch einmal eine andere KS-Ursache hat, relativ hoch. Für den Arzt ist es in der Regel die Kombination verschiedener Warnzeichen, «red flags» (Tab. 3), die auf einen gefährlichen, d.h. symptomatischen KS hinweisen. Als Einzelkriterium sind KS-Intensität und -Akuität unzuverlässig; die Trigemineuralgie oder der Cluster-KS sind z.B. per-/akute, sehr intensive KS, jedoch nicht «gefährlich». Die zuverlässigsten «red flags» sind neurologische Reiz- (Epi-Anfall) oder Ausfallssymptome (Hemisyndrome, Sprachstörung usw.). Es sei nochmals betont, dass auch und gerade in der Notfallsituation eine detaillierte Anamnese und Untersuchung von entscheidender Bedeutung sind [4]. Die Verdachtsdiagnose «symptoma-

Tabelle 2. Die essentiellen Elemente einer Kopfschmerz-Anamnese.

Zeitliche Aspekte	Alter zu Beginn – seit wann? Episodisch ↔ anhaltend Dauer (Episode) Frequenz (episodisch) Zeit des Beginns (Muster zirkadian oder über grössere Zeitspannen) Zeit bis zur maximalen Intensität Nachtschmerz
Schmerzeigenschaften	Lokalisation: fokal ↔ diffus; konstant ↔ wechselnd Qualität: pulsierend; blitzartig einschliessend Intensität Neuartig ↔ bekannt
Begleitsymptome	Vor, während, nach KS, <i>aktiv erfragen!</i> Vegetativ (Nausea, Lärm-, Lichtüberempfindlichkeit, rotes Auge usw.) Sensorisch (visuell, sensibel) Motorisch (Hemiparese, Aphasie) Bewusstseinsstörungen qualitativ oder quantitativ
Auslösende Faktoren	Trauma? Koitus? Infekt? Menstruation? Wetterlagen usw.
Verstärkende Faktoren	Lage, Anstrengung, Husten usw.
Lindernde Faktoren	Ablieden im Dunkeln
Bisherige Therapiemassnahmen	
Vorgeschichte	z.B. Schädelhirntrauma, HNO, Ophthalmologisch, psychiatrische Erkrankungen ...
Systemanamnese	z.B. Gewichtsverlust, Infektzeichen, Medikamente, Toxine/Noxen, Schlafgewohnheiten usw.
Familienanamnese	z.B. Migräne, Hirnblutungen, Depression, Angsterkrankungen
Sozialanamnese	z.B. Beruf, Süchte, Konflikte usw.

KS = Kopfschmerz.

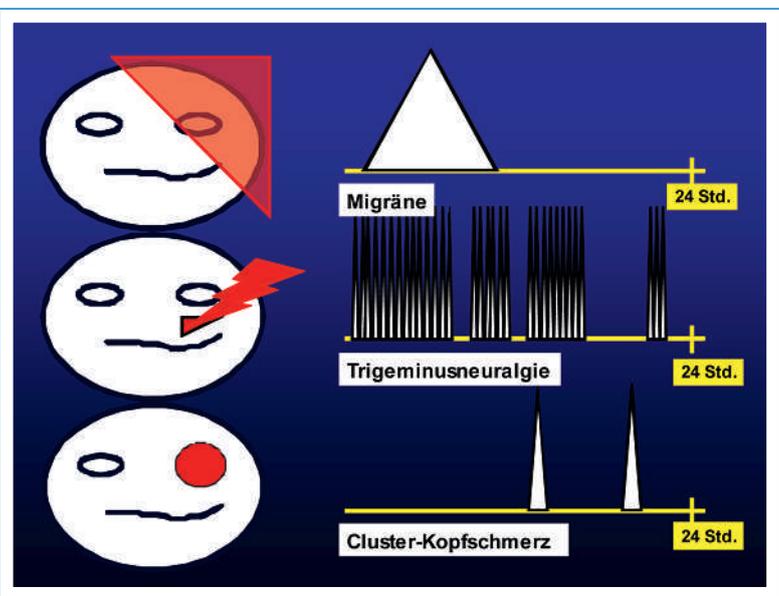


Abbildung 1
Differentialdiagnose anhand der Schmerzlokalisation und der zeitlichen Kriterien (Schmerzdauer, Attackenanzahl).

lassen. Ein normales Schädel-MRI schliesst keineswegs einen gefährlichen KS aus: Die Methode kann falsch sein (Meningitis, extrakranielle Karotidisdissektion, Hypoliquorrhoe-Syndrom usw.); die Sequenzwahl inadäquat (keine kontrastverstärkten Bilder, Verdacht auf Sinusthrombose usw.) oder die Bildinterpretation nicht korrekt (fehlende Erfahrung des Radiologen mit nicht sehr häufigen intrakraniellen Befunden, wie z.B. partieller Sinusvenenthrombose). Nach unserer Erfahrung birgt die heute übliche «Bildgebungsgläubigkeit» gerade bei KS-Patienten auch Gefahren. Als Faustregel kann gelten: Bildgebung ist hilfreich, wenn: (1.) richtig (Region, Zeitpunkt, Methodenwahl) und (2.) mit Fragestellung (Hypothese) (*cave*: «Inzidentalome», d.h. vermeintlich bedrohliche Zufallsbefunde) eingesetzt, wenn (3.) die Bildqualität gut ist und (4.) die Bildinterpretation professionell erfolgt. Wir werden uns im folgenden Beitrag den *primären KS-Formen* widmen. Primäre KS mit «idiopathisch» (d.h. unbekannter Ursache) gleichzusetzen, ist heutzutage nicht mehr angebracht. Dies aufgrund der Erkenntnisse aus den Forschungsanstrengungen der letzten Jahre, resultierend vor allem aus Genetik, funktioneller Kernspintomographie, Perfusionstudien und pharmakologischen Studien an Schmerzmodellen im Tier, aber auch am Menschen. Die Klassifikation innerhalb der primären KS richtet sich im Wesentlichen nach den subjektiven Empfindungen der Betroffenen bezüglich Art, Ort, zeitlichen Ablaufs, Intensität und auslösender Momente der KS sowie nach den Begleitsymptomen (z.B. Phono- und Photophobie) oder Begleiterscheinungen (z.B. gerötetes Auge) [1]. Objektive Befunde fehlen typischerweise im KS-freien Intervall. Selten bietet sich die Gelegenheit, eine Attacke «in flagranti» zu beobachten, so allenfalls bei Patienten, die gerade eine Migräne-Aura oder eine Cluster-KS-Attacke erleiden.

Spannungskopfschmerz

Spannungskopfschmerz (Spannungstyp-KS; auf Englisch: Tension Type Headache [TTH]) ist die weitaus häufigste Form von KS generell und auch von primären KS. Gleichzeitig und paradoxerweise ist es sowohl die phänomenologisch am schlechtesten definierte wie auch die bezüglich Pathogenese am schlechtesten verstandene Kopfschmerzform [1, 5]. Bevor die IHS diesen KS-Typ operationell definiert hat, waren Muskelkontraktions-KS, Spannungs-KS, psychogene KS, psycho-myogene KS, vasomotorische KS und Stress-KS häufig gebrauchte Synonyma. Es werden eine episodische und eine chronische Form (an 15 oder mehr Tagen pro Monat) unterschieden. Die Prävalenz beträgt generell 60–80%, die der chronischen Form 2–5%. Es kann also als «normal» bezeichnet werden, gelegentlich Spannungstyp-KS zu haben.

Klinik

Die typischen Eigenheiten dieses KS sind (mindestens 2 der Kriterien): dumpf, drückend, nicht pulsierend; beidseitig lokalisiert, band-, ringförmig; nicht verstärkt durch körperliche Anstrengung; mässig bis leicht in der Intensität (keine [wesentliche] Interaktion mit der Alltagsaktivität); Entwicklung im Verlaufe des Tages; Dauer oft über Tage; keine vegetativen Begleitsymptome (Übelkeit, Erbrechen, Licht- und/oder Lärmüberempfindlich-

tischer KS» genügt aber nicht – es braucht eine Arbeitshypothese, um die adäquate Zusatzdiagnostik zu veran-

Tabelle 3. Kopfschmerz als Alarmsymptom («red flags»).

Anamnese	Erstmalige bisher unbekannte KS		
	KS-Beginn >50. Lebensjahr		
	Zunehmende Intensität		
	Zunehmende Häufigkeit		
	Dauerkopfschmerz		
	Schlagartiger «explosiver» Beginn		
	Stets gleichseitiger, streng umschrieben lokalisierter KS		
	Atypische, nicht klassifizierbare KS		
	Begleitsymptome	Erbrechen (nüchtern, rezidivierend)	
		Persönlichkeitsveränderung	
Epileptische Anfälle			
Allgemeinzustandsverschlechterung			
Fieber, Gewichtsverlust			
Seh-, Sprach-, Gleichgewichtsstörungen			
Befunde	Psychoorganisches Syndrom		
	Neuropsychologische Defizite		
	Stauungspapillen		
	Meningismus		
	Fokale neurologische Ausfälle	Okulomotorik	
		Paresen	
		Koordinationsstörung	
Systemische Zeichen	Fieber, erhöhte BSR, Anämie usw.)		

KS = Kopfschmerz.

Tabelle 4. Kopfschmerzen als Grund zur Notfallkonsultation.

1–3%	aller Notfallkonsultationen	
66–81%	Diagnose «primärer KS»	Migräne
		Spannungstyp-KS
		Cluster-KS
		Neuralgien
19–34%	Diagnose «symptomatischer KS»	Systemische Infekte
		Sinusitis
		Trauma
		Intrakranielle Infekte
		Blutungen (SAB, SDH, ICB)
		Hydrozephalus, IICH
		Hypoliquorrhoe
		Endokrin
		Vaskulitis
		Kraniozervikale Übergangsanomalien (Arnold-Chiari-Syndrom)

Davon 5 (bis 10)% lebensgefährlich

SAB = Subarachnoidalblutung; SDH = Subduralhämatom; ICB = intrazerebrale Blutung; IICH = Idiopathische Intrakranielle Hypertonie; KS = Kopfschmerz.

keit) [5]. Kurz: ein Kopfschmerz ohne wesentliche weitere Eigenschaften.

Pathophysiologie

Pathogenetisch werden zwei Arten von Mechanismen diskutiert: (1.) periphere myofasziale Mechanismen mit erhöhter Tonisierung perikranieller Muskeln – vorwie-

gend verantwortlich für die episodische Variante des TTH; (2.) zentrale Mechanismen mit gestörter Schmerzverarbeitung und erniedrigter Schmerzschwelle sowie reduzierter deszendierender antinoczeptiver supraspinaler Aktivität – vorwiegend im Spiel bei der chronischen Variante. Wobei beide sehr wohl zusammenhängen können, indem ein kontinuierlicher schmerzhafter «input» aus perikranialem myofaszialem Gewebe zur zentralen Sensibilisierung führen kann [5]. Die eigentliche Ursache dieser Schmerzen ist aber weiterhin unklar. Vor allem die chronische Form ist gehäuft assoziiert mit Depression und Angststörungen. Eine hereditäre Komponente wird durch die beobachtete familiäre Häufung nahegelegt. Das kombinierte Auftreten mit Migräne ist keine Seltenheit. Von wiederum vermehrter Aktualität ist aber auch die Continuum-Theorie, welche einen fließenden Übergang von episodischem TTH zu «leichter» Migräne postuliert und TTH als «kleine Migräne» ohne Ausprägung der Begleiterscheinungen versteht.

Therapie

Ebenso wie detaillierte pathophysiologische Kenntnisse fehlen, ist keine spezifische Therapie verfügbar. Aktuelle Behandlungsstrategien entspringen weitgehend der Empirie. Die Prävention umfasst die Elimination chronischer Infekte im Zahn- und Nasennebenhöhlenbereich, unphysiologischer Haltungen speziell am Arbeitsplatz, unregelmässiger, unausgewogener Mahlzeiten und unphysiologischer Schlafgewohnheiten sowie ein Stressmanagement und die Behandlung einer allfälligen Depression.

Als am wirksamsten in der medikamentösen Prophylaxe haben sich trizyklische Antidepressiva (z.B. Amitriptylin) erwiesen, nicht jedoch die moderneren SSRI. Der analgetische Effekt ist unabhängig von der antidepressiven Wirkung, und die notwendige Dosis ist viel geringer (10 bis 75 mg) als bei der Therapie einer Depression. Weitere Behandlungsmöglichkeiten sind Mirtazapin (30 mg) und die SNRI Venlafaxin (150 mg) oder Duloxetin (60 mg). Botulinus-Toxin hat in kontrollierten Studien keine Wirksamkeit gezeigt – weder beim episodischen noch beim chronischen Spannungstypkopfweh. Zur Prophylaxe werden auch physikalische Therapiemassnahmen angewendet, deren Effekt aber schlecht dokumentiert ist. Für aerobes Ausdauertraining (mind. 3x 45 min pro Woche) besteht noch die beste Evidenz. Akupunktur und Manipulationstherapie erwiesen sich als unwirksam [6].

In der Akutbehandlung und bei episodischem Spannungs-KS haben sich einfache Analgetika, nichtsteroidale Entzündungshemmer und Muskelrelaxantien bewährt. Ibuprofen gilt wegen seines geringen gastrointestinalen Risikos als Mittel erster Wahl. Paracetamol (= Acetaminophen) ist Placebo überlegen, birgt aber die Gefahr des Missbrauchs, mit Induktion eines medikamenteninduzierten KS. Die Kombination mit Koffein verstärkt die Wirksamkeit. Tizanidin hat ebenfalls eine dem Placebo überlegene Wirkung gezeigt [5]. Generell besteht bei Analgetika die Gefahr des Übergebrauchs und der Induktion chronischer (medikamenteninduzierter) KS (s. unten).

Cluster-KS

Diese klinisch klar definierte KS-Form hat ebenfalls aus früheren Zeiten viele Synonyma: Erythroprosopalgie,

Tabelle 5. Cluster-Kopfschmerz – Differentialdiagnose.

Trigeminusneuralgie	1/3 der Fehldiagnosen
	Sekunden dauernde Attacken
	-zig/Tag
	Triggermechanismen (Essen, Sprechen usw.)
	Im Innervationsgebiet des N. trigeminus, z.B. V ₃
	Selten nachts
Arteriitis temporalis	Ältere Patienten (>50-jährige)
	Dauerschmerz
	Allgemeinsymptome (Myalgien, Gewichtsverlust usw.)
	BSG und CRP erhöht
Karotidisektion	Dauerschmerz, Schmerz ipsilateral, auch im Hals, Kiefer und Ohr
	Horner-Syndrom ipsilateral, pulsatiler Tinnitus, TIA, Amaurosis fugax, CVI
Chronisch paroxysmale Hemikranie	Kurze, sehr häufige einseitige Attacken, v.a. Frauen Ansprechen auf Indomethacin
Aneurysma	V.a. Sinus cavernosus; Dauerkopfschmerz, Okulomotoriusparese
Migräne	Längere Attackendauer, geringere Frequenz, kein «Fahrplan», keine lokalen vegetativen Symptome im Gesicht
Sinusitis	Dauerschmerz, Klopfdolenz, verstopfte Nase
Phäochromozytom	Nicht einseitiger KS, Blässe im Anfall
Orbitaprozess	Dauerschmerz, Doppelbilder, Exophthalmus
Symptomatischer Cluster-KS bei	Aneurysma
	Angiom
	Tumor (Hypophyse, Keilbeinflügel-Meningeom)

TIA = Transitorische Ischämische Attacke; CVI = zerebrovaskulärer Insult; KS = Kopfschmerz.

Tabelle 6. Cluster-KS – Differentialdiagnose zur Trigeminusneuralgie.

Cluster-Kopfschmerz		Trigeminusneuralgie
Rascher Schmerzaufbau	<i>Beginn</i>	Blitzartig, einschliessend
1/2 bis 3 Stunden	<i>Schmerzdauer</i>	Sekunden
V.a. Schläfe, periorbital	<i>Schmerzlokalisierung</i>	Ober- (V ₂), Unterkiefer (V ₃), selten Stirne (V ₁)
1 bis wenige pro Tag	<i>Attackenfrequenz</i>	Viele bis sehr viele pro Tag
Oft stets dieselbe, auch nachts (Fahrplan)	<i>Tageszeit</i>	Sehr variabel, selten nachts
Alkohol, Nitroglycerin	<i>Auslösende Momente</i>	Berührung, Essen, Sprechen
Gerötetes Auge, Tränenfluss, verstopfte/fliessende Nase, Horner	<i>Begleiterscheinungen</i>	Verzerrtes Gesicht («Tic douloureux»)
Jedes	<i>Patientenalter</i>	Meist über 50 Jahre
Auftreten in Perioden («cluster»)	<i>Spezielles</i>	Anhaltend, selten spontane Remission

KS = Kopfschmerz.

Bing-Horton-Kopfschmerz, Horton-Neuralgie, Sluder-Neuralgie, sphenopalatinale Neuralgie, Histamin-Kopfschmerz usw. Heute wird er aufgrund der Phänomenologie und teilweise bekannter involvierter Mechanismen zu den trigemino-autonomen KS (Trigeminal Autonomic Cephalgias [TAC]) gerechnet [7]. Das sehr charakteristi-

sche und auch pathophysiologisch von der Migräne unterschiedliche Syndrom ist zwar selten (Prävalenz 0,1 bis 0,3%; Inzidenz: 16/100 000 Personenjahre bei Männern bzw. 4/100 000 Personenjahre bei Frauen), sollte aber wegen seiner entsetzlichen Schmerzen, die gelegentlich zum Suizid führen, und der effizienten Behandlungsmöglichkeiten rasch erkannt werden. Neben dem viel häufigeren episodischen Cluster-KS (Perioden von wenigen Monaten mit oft mehrmals täglichen KS-Attacken; dazwischen mehrmonatige bis mehrjährige KS-freie Intervalle) kennen wir auch eine chronische Verlaufsform (regelmässige, meist tägliche KS-Attacken über mehr als 12 Monate).

Klinik

Männer sind 5- bis 7-mal häufiger betroffen als Frauen (M = 85 bis 92%). Die Erstmanifestation ist später als bei der Migräne, im Mittel um 27 Jahre (meist nach dem 20. Lebensjahr). Eine genetische Komponente wird durch ein 14fach erhöhtes Erkrankungsrisiko bei erstgradig Verwandten nahegelegt.

Der *Kopfschmerz* ist stets halbseitig, (in einer Cluster-Episode) stets gleichseitig, umschrieben und konstant lokalisiert: temporal, periorbital, retrookular, frontal, sehr heftig (gilt als einer der stärksten Schmerzen überhaupt) und anfallsartig. Eine Attacke ist deutlich kürzer als eine Migräne: 1/4 bis 3 Stunden, das Schmerzmaximum wird sehr rasch, innerhalb von Minuten, erreicht. Die Attackenfrequenz beträgt 0,5 bis 8/Tag. Die Attacken treten oft nachts auf und zeigen bei 50 bis 90% der Betroffenen einen typischen «Fahrplan» mit Auftreten zu stets derselben Tageszeit. Ihr gebündeltes («clusterartiges») Auftreten während 6 Wochen bis 3 Monaten, mit anschliessend freiem Intervall (Monate bis Jahre) hat den Namen geprägt. Bereits kleine Mengen Alkohol können Attacken (während der «Cluster») auslösen, weitere auslösende Momente finden sich in der Regel nicht. Die meisten Patienten sind Raucher (90%), weshalb den Nitraten eine Rolle zugeschrieben wird.

Typische *Begleitsymptome* während der Attacke sind: Unruhe, Herumgehen («Pacing»), homolateral zum Schmerz gerötetes, tränendes, oft geschwollenes Auge, verstopfte oder tropfende Nase, meist partielles (da nur enge Lidspalte und Miose) Horner-Syndrom, frontale Hyperhydrose. Systemische vegetative Symptome wie Schwindel oder Nausea sind im Gegensatz zur Migräne die Ausnahme. Es sind Fälle mit sogenanntem sekundärem Cluster-Kopfschmerz bei zerebralen arteriovenösen Missbildungen und Meningeomen des Keilbeinflügels oder Raumforderungen der hinteren Schädelgrube beschrieben, weshalb eine Bildgebung (MRI) in den meisten Fällen (einmalig und zu Beginn) angezeigt ist. Für den Erfahrenen ist die Diagnose in der Regel einfach. Differentialdiagnostisch zu erwägende Krankheiten sind in Tabelle 5 ⬅️ aufgeführt. Vor allem die Abgrenzung zur Trigeminusneuralgie bereitet manchmal Schwierigkeiten und ist deshalb in Tabelle 6 ⬅️ erläutert.

Pathophysiologie

Schmerzausbreitung (Trigeminus) und die Zeichen der parasympathischen Dysfunktion weisen auf den Sinus cavernosus hin. Eine rein vaskuläre Genese ist aber weder mit dem zirkadianen Auftreten noch mit der strengen Unilateralität der Symptomatik vereinbar. Die be-

merkwürdige Rhythmicität der Attacken, welche mit der REM-Schlafphase gekoppelt sein können, und die neuesten Befunde von PET-Untersuchungen während der Attacke, welche eine Aktivierung im ipsilateralen dorsalen Hypothalamus ergaben, legen die primäre Beteiligung eines diencephalen Schrittmachers nahe. Die überaus seltenen Syndrome SUNCT (*Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache with Conjunctival injection and Tearing*) sowie die chronische paroxysmale Hemikranie weisen pathophysiologische Ähnlichkeiten auf und können deshalb mit dem Cluster-Kopfschmerz zur Gruppe der TAC (*Trigeminal Autonomic Cephalgias*) vereint werden.

Diagnostik

Auch bei typischer Klinik gehört zur Erstdiagnose der Ausschluss symptomatischer Formen (Tab. 5) mittels Schädel-MRI [7].

Therapie

Diese ist meist sehr erfolgreich und wird, wie bei der Migräne, in eine Anfallstherapie und eine Prophylaxe unterschieden. Man hat zu bedenken, dass die Betroffenen oft in einer fast unvorstellbaren Angst vor der nächsten Attacke leben, auch wegen ihrer Unvorhersehbarkeit. Viele Patienten haben schon selbst gelernt, dass auch kleine Mengen von Alkohol – wenn auch nur während der Cluster-Periode – eine Attacke unmittelbar auslösen können. Aber auch Nitroglycerin und Histamin sind provokativ. Als ungünstig erweist sich manchmal auch ein Mittagsschlaf.

Wegen der kurzen Anfallsdauer müssen rasch wirksame, d.h. parenteral bzw. pulmonal applizierbare Substanzen zur Akutbehandlung eingesetzt werden: Klassisch, aber wenig praktisch ist die Inhalation von 100%igem Sauerstoff (10 bis 12 l/min über 15 bis 20 min aus einer Sauerstoffflasche via Nasenmaske; evtl. sogar hyperbar [2 atm]). Sumatriptan (6 mg s.c.) ist derzeit das wirksamste selbst anzuwendende Anfallstherapeutikum. In der Schweiz ist auch Zolmitriptan 5 bis 10 mg intranasal zugelassen. In Frage kommen auch DHE (Dihydroxyergotamin) 1 mg i.m. oder i.v. sowie Lidocain intranasal (4- bis 6%ig). Sau-

erstoffinhalationen und Sumatriptan bringen in ~80% eine Schmerzfreiheit innert 15 Minuten.

Eine prophylaktische Therapie ist wegen der häufigen Attacken fast immer gleichzeitig angezeigt. Hier haben sich am besten Kalziumkanalblocker (Verapamil, bis zu 720 mg/d), Ergotamintartrat (1–4 mg/d), Valproinsäure (bis 2000 mg/d) und Lithiumcarbonat bewährt. Initial, um den Teufelskreis zu durchbrechen, hat sich der kurzzeitige (~1 Woche) Einsatz von Steroiden (50 bis 100 mg Prednison/d) oder die lokale Infiltration des N. occipitalis major sehr bewährt. Meist muss zu Beginn eine medikamentöse Kombination eingesetzt werden. Die Prophylaxe sollte erst ausgeschrieben werden, wenn der Patient 4 Wochen komplett anfallsfrei geblieben ist.

Chronische Cluster-KS-Patienten stellen den behandelnden Arzt vor grössere Schwierigkeiten. Eine Weiterbetreuung bei einem Kopfschmerzspezialisten ist sicherlich empfehlenswert, wo höhere Dosierungen, «experimentellere» Substanzen oder auch die elektrische Neuro-modulation als Optionen bereitstehen.

Korrespondenz:

Prof. Mathias Sturzenegger
Neurologische Universitätsklinik
Inselspital
CH-3010 Bern
[matthias.sturzenegger\[at\]insel.ch](mailto:matthias.sturzenegger[at]insel.ch)

Literatur

- 1 Mathew PG, Garza I. Headache. *Semin Neurol.* 2011;31:5–17.
- 2 Headache Classification Committee of the International Headache Society. The international classification of headache disorders. 2nd edition. *Cephalalgia.* 2004;24(Suppl.1):9–160.
- 3 Sturzenegger M. Der perakute Kopfschmerz. *Schweiz Med Wschr.* 1993;123:789–99.
- 4 Davenport R. Acute headache in the emergency department. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2002;72(Suppl. 2):ii33–7.
- 5 Fumal A, Schoenen J. Tension-Type headache: current research and clinical management. *Lancet Neurol.* 2008;7:70–83.
- 6 Bendtsen L, Evers S, Linde M, Mitsikostas M, Sandrini G, Schoenen J. EFNS Guidelines on the treatment of tension-type headache – Report of an EFNS task force. *Eur Journal Neurol.* 2010;17:1318–25.
- 7 Halker R, Vargas B, Dodick DW. Cluster headache: diagnosis and treatment. *Semin Neurol.* 2010;30:175–85.

CME www.smf-cme.ch

1. Welche Kopfschmerzeigenschaften und Umstände gelten als potentiell Alarmersymptom («red flag»)?

- A Sehr heftige Kopfschmerzen, begleitendes Erbrechen, junge Frauen, Raucher.
- B Kurze sehr heftige Episoden, Fieber, Adipositas, Müdigkeit.
- C Kopfschmerz über mehr als 5 Tage, Diplopie, Fieber, erstmalige Kopfschmerzen bei älteren Patienten.
- D Analgetika-Abusus, Raucher, nächtliche Kopfschmerzen, positive Familienanamnese.
- E Alter unter 20 Jahren, pulsierender Kopfschmerz, halbseitige Kopfschmerzen, Sehstörungen.

2. Der Cluster-Kopfschmerz unterscheidet sich von der Migräne am besten durch welches der folgende Kriterien?

- A Er betrifft vorwiegend Männer, und es treten nur nächtliche Attacken auf.
- B Kürzere Attackendauer, oft mehrere Attacken pro Tag, meist nur lokale vegetative Begleitsymptome, stets gleichseitige Kopfschmerzlokalisierung.
- C Sehr intensive Kopfschmerzen, oft auch nächtliche Attacken, Beginn meist nach dem 30. Lebensjahr.
- D Jüngere Patienten, meist Raucher, kürzere Attackendauer, stets mit Erbrechen, sehr langsamer Schmerzaufbau.
- E Er betrifft junge Männer, meist mit positiver Familienanamnese, bis zu 20 Attacken pro Tag, Attackendauer wenige Minuten.