

Kopfschmerzattacken und autonome Symptome

Während bei der Migräne in den letzten 20 Jahren große Fortschritte im pathophysiologischen Verständnis und in der Therapie erreicht werden konnten, gilt dies nicht im selben Umfang für die selteneren Kopfschmerzsyndrome. Zu diesen gehört die in der 2003 überarbeiteten Klassifikation der IHS (International Headache Society) neu definierte Gruppe, die sog. trigeminoautonomen Kopfschmerzen (TAK; [10]):

- der episodische und chronische Clusterkopfschmerz (CK),
- die episodische und chronische paroxysmale Hemikranie (CPH),
- das SUNCT-Syndrom (short-lasting unilateral neuralgiform headache with conjunctival injection and tearing).

Alle Kopfschmerzsyndrome dieser Gruppe haben 2 Dinge gemeinsam: die meist kurzdauernden Schmerzattacken und die obligat vorhandenen autonomen Begleitsymptome [9]. Die autonomen Begleitsymptome wie Lakrimation, konjunktivale Injektion, Rhinorrhö, nasale Kongestion und Lidschwellung treten streng ipsilateral zum Schmerz auf [19] und fehlen in nur 3% der Fälle.

Nach der neuen IHS-Klassifikation nicht zu den trigeminoautonomen Kopfschmerzformen gehörend, aber mit ihnen in vielen klinischen Merkmalen überlappend, sind:

- die Hemicrania continua (HC),
- der hypnische Kopfschmerz,
- die idiopathisch stechenden Kopfschmerzen.

Sie unterscheiden sich in Dauer, Frequenz, Rhythmik und Intensität der Schmerzattacken, autonome Begleitsymptome treten mehr oder weniger stark ausgeprägt auf [9]. Die pathophysiologischen Zusammenhänge werden derzeit intensiv untersucht [14]. Eine besondere Untergruppe der trigeminoautonomen Kopfschmerzen spricht fast ausschließlich auf Indometacin an. Zu dieser Gruppe gehören die chronisch paroxysmale Hemikranie, die episodische paroxysmale Hemikranie, die Hemicrania continua und die primär stechenden Kopfschmerzen. Es sind dies die einzigen Kopfschmerzsyndrome, bei denen auch in den IHS-Kriterien eine Wirkung von Indometacin beschrieben wurde [10].

Im Folgenden wird auf die klinische Symptomatik, Epidemiologie, Pathophysiologie und die Therapie der einzelnen Syndrome eingegangen.

Episodischer und chronischer Clusterkopfschmerz (IHS 3.1)

Klinisches Bild

Von allen primären Kopfschmerzen ist der Clusterkopfschmerz (CK) am einfachsten zu diagnostizieren. Trotzdem erfolgen die Diagnosestellung meist viel zu spät und die Therapie oft halbherzig. Das Wort Cluster kommt aus dem Englischen (Haufen) und beschreibt eine der eindrucksvollsten Eigenschaften dieses Syndroms: Bei der überwiegend vorkommenden episodischen Form des CK (80%) werden symptomatische Perioden (7 Tage bis 1 Jahr, meist 4–12 Wochen),

von symptomfreien Zeitspannen unterschiedlicher Länge (mindestens 2 Wochen, meist wenige Monate) unterbrochen. Während der aktiven Phase treten kurze, gruppenartig gehäufte Attacken (ein- bis 8-mal täglich) auf, welche durch Triggerfaktoren wie Alkohol, Nitroglycerin, Histamin oder Stress auslösbar sind. In der individuell unterschiedlich langen inaktiven Phase besteht eine komplette Beschwerdefreiheit ohne Triggerbarkeit einzelner Attacken. Bei der selteneren chronischen Verlaufsform (<20% aller Clusterkopfschmerzsyndrome) lassen sich keine aktiven oder inaktiven Phasen mehr abgrenzen [10].

Die Kopfschmerzen sind streng einseitig (78%) und nur sehr selten wechselnd (12%). Klassischerweise sind sie frontoorbital lokalisiert und strahlen gelegentlich zur Stirn, Kiefer, Rachen, Ohr, Nacken oder Schulter aus. Einzelne Attacken dauern zwischen 30 und 120 min, und im Gegensatz zur Migräne empfinden Patienten mit Clusterkopfschmerzen während der Schmerzattacken einen ausgeprägten Bewegungsdrang (pacing around) oder schaukeln mit dem Oberkörper (rocking). Ein Teil der Patienten berichtet innerhalb der Episode über einen zwischen den Attacken persistierenden leichten Hintergrundschmerz. Der Schmerz ist obligat von autonomen Symptomen wie Lakrimation, Chemosis, Rhinorrhö, einem incompleten Horner-Syndrom mit Miosis und Ptosis, konjunktivaler Injektion und Gesichts- oder Stirnschwitzen begleitet. Ausdrücklich hervorgehoben wurde in einer Anmerkung zur Klassifikation, dass während eines Teils (aber weniger als der

Hier steht eine Anzeige
This is an advertisement

Tabelle 1

IHS-Kriterien für den Clusterkopfschmerz. (Nach [1])

Ein streng halbseitiger Kopfschmerz mit wenigstens 5 Attacken, welche die Kriterien B–D erfüllen:

- A.** Starke oder sehr starke einseitig orbital, supraorbital und/oder temporal lokalisierte Schmerzattacken, die unbehandelt 15–180 min anhalten
- B.** Begleitend tritt wenigstens eines der nachfolgend angeführten Charakteristika auf:
 Ipsilaterale konjunktivale Injektion und/oder Lakrimation
 Ipsilaterale nasale Kongestion und/oder Rhinorrhö
 Ipsilaterales Lidödem
 Ipsilaterales Schwitzen im Bereich der Stirn oder des Gesichts
 Ipsilaterale Miosis und/oder Ptosis
 Körperliche Unruhe oder Agitiertheit
- C.** Die Attackenfrequenz liegt zwischen einer Attacke jeden 2. Tag und 8/Tag
- D.** Nicht auf eine andere Erkrankung zurückzuführen

Hälfte) des Zeitverlaufs des Clusterkopfschmerzes die Attacken weniger schwer sein und/oder kürzer oder länger andauern können. Eine tabellarische Übersicht der IHS-Kriterien für den Clusterkopfschmerz findet sich in **■ Tabelle 1**.

Epidemiologie

Die Prävalenz des Clusterkopfschmerzes liegt zwischen 0,1 und 0,9%. Das Verhältnis von Männern zu Frauen liegt bei 3:1. Vererbungsfaktoren sind bislang nicht bekannt, es wird jedoch eine familiäre Belastung von ca. 2–7% angenommen. Der Kopfschmerz beginnt im Mittel mit 28–30 Jahren, kann aber in jedem Lebensalter beginnen. Bei einigen Patienten remittiert der Schmerz in höherem Alter.

Ätiologie und Pathogenese

In der Zusammenschau klinischer und experimenteller Parameter wird eine zentrale Dysregulation im Hypothalamus als das letztlich auslösende pathophysiologische Substrat des Clusterkopfschmerzes diskutiert. Für die typische Klinik der TAKs mit Kopfschmerzen und autonomen Begleitsymptomen wird die Aktivierung des kaudalen, nozizeptiven, trigeminalen Kernkomplexes im Hirnstamm verantwortlich gemacht, welcher über einen trigeminoautonomen Reflexbogen die parasympathischen oberen salivatorischen Kerngebiete stimuliert. Dies bewirkt eine Erhöhung der regionalen intra- und evtl. extrakraniellen zerebralen Durchblutung durch Än-

derung des Gefäßtonus, eine Steigerung der Tränensekretion, Rhinorrhö und das meist inkomplette Horner-Syndrom mit Miosis und Ptosis. Welche Faktoren im Einzelnen zur Stimulation des trigeminalen Systems führen und diese Kaskade auslösen, ist nicht bekannt.

Differenzialdiagnose

Differenzialdiagnostisch sind vom Clusterkopfschmerz andere primäre Kopfschmerz- und Gesichtsschmerzsyndrome wie Migräne, Trigeminusneuralgie, atypischer Gesichtsschmerz, zervikogener Kopfschmerz und chronisch paroxysmale Hemikranie abzugrenzen. Die sehr ähnliche chronisch paroxysmale Hemikranie ist durch eine höhere Attackenfrequenz (bis zu 30 Attacken/24 h), eine kürzere Attackendauer (5–30 min) und das fast obligate Ansprechen auf Indometacin gekennzeichnet. Betroffenen sind v. a. jüngere Frauen.

Cluster-Tic-Syndrom

Es sind einige Patienten beschrieben worden, die sowohl Symptome eines Clusterkopfschmerzes als auch die einer Trigeminusneuralgie aufwiesen. Diese Patienten erhalten beide Diagnosen. Das Wichtigkeit dieser Beobachtung liegt darin, dass beide Erkrankungen separat behandelt werden müssen, um Schmerzfreiheit zu erreichen.

Cluster und Migräne

Neben der Tatsache, dass ein CK und eine Migräne parallel bestehen können,

wird diskutiert, ob die sog. Clustermigräne eine Sonderform mit fließendem Übergang dieser beiden Kopfschmerzformen ist. Unterschieden werden hier CK-Attacken, die mit der Anfallsfrequenz einer Migräne auftreten (z. B. 1–2/Woche) bzw. Migräneattacken, die die typischen Begleitsymptome einer Clusterkopfschmerzattacke aufweisen wie ipsilaterale Miosis, orbitale Schwellung und Lakrimation, und evtl. sogar ein zyklisches Verhalten zeigen. Die Therapie richtet sich nach der jeweils vorherrschenden Komponente. Im Zweifelsfall führt eine probatorische Therapie zur Klärung: Beta-blocker sind ohne Einfluss auf den Clusterkopfschmerz, Verapamil wirkt nicht bei Migräne.

Therapie

Angesichts des Fehlens eines allgemein anerkannten pathophysiologischen Konzepts stützt sich die Therapie des Clusterkopfschmerzes v. a. auf empirische Daten. Prinzipiell wird zwischen der Therapie der Einzelattacke (**■ Tabelle 2**) und der Prophylaxe (**■ Tabelle 3**; [12, 15]) unterschieden. Wichtig ist herauszustreichen, dass der Placeboeffekt bei Clusterkopfschmerzpatienten nicht geringer ist als bei Migrä nepatienten.

Attackenkupierung

Sauerstoff. Die Inhalation von >8 l 100%igem Sauerstoff/min bis zu einer Dauer von 20 min in *sitzender vornüber gebeugter Haltung* stellt bei frühzeitiger Anwendung eine effiziente Attackenkupierung dar. Die Erfolgsquote liegt bei ca. 60% [4]. Üblicherweise ist eine Mund- oder Gesichtsmaske nötig, eine sog. Nasensonde ist meist nicht ausreichend. Ein Attest und eine Verordnung für Sauerstoffgeräte sind als Muster unter <http://www.dmgk.de> zum Herunterladen oder Ausdrucken verfügbar. Wenn nicht bekannt ist, ob Sauerstoff hilft, ist es empfehlenswert, dies vor der Verschreibung von Sauerstoff zu testen. Hierzu werden Patienten für 1 oder 2 Tage stationär aufgenommen.

Lidocain. Hier führt die nasale Instillation in das zum Kopfschmerz ipsilaterale Nasenloch von 1 ml 4%iger Lidocainlösung

bei um 45° rekliniertem und um ca. 30–40° zur betroffenen Seite rotiertem Kopf bei ca. 25–30% der Patienten ebenfalls innerhalb weniger Minuten zu einer Attackenkupierung [11].

Sumatriptan. Der Serotoninagonist Sumatriptan führt in einer Dosis von 6 mg subkutan appliziert bei ca. 75% der Patienten innerhalb von 5–20 min zur Beschwerdefreiheit [20] und ist, wenn die Kontraindikationen beachtet werden, sehr sicher. Darüber hinaus sind Sumatriptan (Imigran® s.c.) in der Akutbehandlung und Lithium (Quilonum®) für die präventive Behandlung in Deutschland die einzigen für die Indikation Clusterkopfschmerz zugelassenen Substanzen. Inzwischen gibt es eine ganze Familie an „Triptanen“, die theoretisch alle bei Clusterkopfschmerzattacken helfen könnten. Für Zolmitriptan wurde dies gezeigt. Da die eigentliche Attacke nur 30–120 min dauert, ist eine oral zugeführte Medikation nicht indiziert.

Prophylaxe

Verapamil. Ist in der Dosierung von 3- bis 4-mal täglich 80 mg das Mittel der 1. Wahl bei episodischem und chronischem Clusterkopfschmerz [12, 15]. In Abhängigkeit vom Therapieerfolg muss manchmal von erfahrenen Spezialisten unter kardialer Kontrolle auch höher (>720 mg) dosiert werden [12]. Ein EKG und Blutbildkontrollen vor Therapiebeginn müssen veranlasst werden. Aufdosiert wird in 80-mg-Schritten alle 3–4 Tage. Ab 480 mg Tagesdosis sind alle 160 mg EKG-Kontrollen und ggf. ein Herzecho zu veranlassen, bevor erneut in 80-mg-Schritten erhöht wird.

Kortikosteroide. Werden meist nur noch additiv, z. B. im Sinne einer überbrückenden Therapie bei langsamem Wirkungseintritt von Verapamil eingesetzt [2]. Empfohlen wird folgendes Dosierungsschema: Prednison, beginnend mit der morgendlichen Einzelgabe zwischen 60 und 100 mg für 5 Tage, dann alle 4–5 Tage um 10 mg abdosieren. Eine Wirkung ist ca. bei 70–80% der Patienten zu erwarten, kontrollierte Studien zum Einsatz von Kortikosteroiden bei Clusterkopfschmerzen gibt es nicht.

Schmerz 2004 · 18:370–377
DOI 10.1007/s00482-004-0359-6
© Springer Medizin Verlag 2004

A. May

Kopfschmerzattacken und autonome Symptome

Zusammenfassung

Nach der neuen IHS-Klassifikation werden der Clusterkopfschmerz, die paroxysmale Hemikranie und das SUNCT-Syndrom unter dem Begriff *trigeminoautonome Kopfschmerzen* (TAK's) zusammengefasst. Sie unterscheiden sich in Dauer, Frequenz, Rhythmik und Intensität der Schmerzattacken. Autonome Begleitsymptome treten mehr oder weniger stark ausgeprägt auf. Die Therapie der trigeminoautonomen Kopfschmerzen erfordert eine zeitin-

tensive, individuell auf den Patienten zugeschnittene Kombination der verschiedenen Therapieoptionen. Obwohl ausreichend gute, vergleichende Studien rar sind, kann in der Praxis bei der Mehrzahl der Fälle eine positive Beeinflussung der Schmerzattacken erreicht werden.

Schlüsselwörter

Trigeminoautonome Kopfschmerzen · Clusterkopfschmerz · Therapie · EBM-Kriterien

Headache attacks with ipsilateral autonomic symptoms

Abstract

Following the new IHS-classification, cluster headache, paroxysmal hemicrania and SUNCT syndrome are included into the classification as *trigemino-autonomic cephalgias* (TAC's). Clinically, they share strictly half-sided head pain with autonomic symptoms. The headaches often occur during particular sleep stages and are associated with other chronobiologic factors. Broadly the management of TAC's comprises acute and prophylactic treatment. Paroxysmal hemicrania and hemicrania continua have a very robust response to indometha-

cin. Acute cluster headache attacks can be treated with inhalation of oxygen or serotonin agonists, whereas verapamil is the drug of choice in the prophylactic treatment. This review covers the clinical picture and therapeutic options. Although studies following the criteria of evidence based medicine (EBM) are rare, most patients can be treated sufficiently.

Keywords

Trigemino-autonomic cephalgia · Cluster headache · Treatment · EBM criteria

Tabelle 2

Attackenmedikation des Clusterkopfschmerzes

Name	Wirkung/Bemerkungen	Dosierung
Sauerstoff	Erfolg ca. 60% Verschreibungsmuster unter http://www.dmkg.de	>8 l 100%igen O ₂ über 15–20 min über Gesichtsmaske(!) in sitzender, vornüber geneigter Position
Lidocain	Erfolg bei ca. 25–30% Versuch bei Patienten mit KI für Triptane	1 ml 4%ige Lidocainlösung in das ipsilaterale Nasenloch bei 45° nach hinten rekliniertem und 30–40° zur ipsilateralen Seite geneigtem Kopf
Sumatriptan	Med. Mittel der 1. Wahl zur Attackenkupierung Bei >75% der Patienten innerhalb von 5–20 min sicher Beschwerdefreiheit Orale Medikationen wirken zu spät (meist erst nach der Attacke)	6 mg s.c. mit Autoinjektor, bei Spritzenphobie oder starken NW 20 mg als Nasenspray möglich
Zolmitriptan	Eine Studie zur Wirksamkeit Geeignet für Patienten mit moderaten, langandauernden Attacken	5 mg p.o.; besser 5 mg als Nasenspray

Tabelle 3

Prophylaktische Medikation des Clusterkopfschmerzes

Name	Wirkungsweise	Dosierung
Verapamil	Mittel der 1. Wahl bei episodischem und chronischem CK zur Prophylaxe Wirkungseintritt abhängig von der Dosis nach ca. 2–3 Wochen Zur Überbrückung bis Wirkeintritt Prednison oder Ergotamintartrat (1–2 mg als Supp. abends)	80 mg oral (1-1-1) täglich, zunächst Zieldosis bis 360 mg/Tag Unter Ausschluss von KI bis 720 mg/Tag und in Einzelfällen höher möglich (BB- und EKG-Kontrolle), Mitarbeit Kardiologe
Lithium	Einige Studien geben eine dem Verapamil vergleichbare Wirkung von 70% an Daher und aufgrund zahlreicher NW bevorzugt bei chron. CKS, bei denen andere Optionen versagen	600–1500 mg retard oral (Beginn mit 400 mg, entspricht 2-mal 10,8 mmol) Nach 4 Tagen steigern auf 2-mal 400 mg usw. Regelmäßige Spiegelkontrollen
Kortikoide	Additiv zur Überbrückung bis zum Wirkungseintritt von Verapamil Begleitend Magenschutz geben	Initial morgens 250 oder 500 mg i.v. oder 60–100 mg p.o. über 5 Tage, dann alle 4 Tage um 10 mg reduzieren
Valproinsäure	Versuchsweise bei Versagen anderer Therapieoptionen indiziert (jedoch immer Mittel 3. Wahl) Wirkungseintritt evtl. erst nach 4 Wochen	Initial 5–10 mg/kg KG, dann alle 4 Tage um 5 mg erhöhen (bis 20 mg/kg KG) Bei Erwachsenen ca. 1200 mg/Tag
Methysergid	Mittel 2. Wahl Wirkungseintritt nach 3–7 Tagen Mindestens ein Monat Pausierung nach Verwendung	Initial 1 mg/Tag Dann erhöhen auf 8–12 mg/Tag Nur über internationale Apotheke
Topiramate	Wirkungseintritt nach 2–3 Wochen	Aufdosierung mit 25 mg/Woche bis 200 mg/Tag

Lithiumkarbonat. Wird in Dosen zwischen 600 und 1500 mg eingesetzt. Es ist die einzige in Deutschland für diese Indikation (Prophylaxe der Clusterkopfschmerzen) zugelassene Substanz (Quilolum®). Der Plasmaspiegel von 1,2 mmol/l sollte nicht überschritten werden, ein Serumspiegel von mindestens 0,4 mmol/l scheint für eine effektive Therapie nötig zu sein, ideal sind 0,6–0,8 mmol/l. Der Wirkungseintritt erfolgt innerhalb einer

Woche [3]. Vor Therapiebeginn muss eine Überprüfung der Elektrolyte, der Nierenwerte, der Schilddrüsenfunktion und des EKG erfolgen.

Valproinsäure. In nur wenigen, meist offenen Studien wurde Valproinsäure eingesetzt. Die Ergebnisse waren heterogen [8]. Valproinsäure wird initial mit 5–10 mg/kg Körpergewicht begonnen und sukzessive bis 20 mg/kg Körpergewicht gesteigert.

Der Wirkungseintritt kann bis zu 4 Wochen dauern.

Methysergid. War in der retardierten Form in Deutschland bislang beim episodischen Clusterkopfschmerz Mittel der 2. Wahl. Allerdings ist Methysergid nur noch in der nichtretardierten Form über die internationale Apotheke zu beziehen. Die Dosierung beginnt mit 1 mg/Tag und sukzessiver Aufdosierung bis auf 9 mg/

Tag in 2–3 Einzeldosen/Tag [2]. Die Wirkung wird durchschnittlich nach 3–7 Tagen erzielt. Wegen der Gefahr retroperitonealer und pulmonaler Fibrosen (Inzidenz ca. 1:20.000) sollte es nicht länger als 3 Monate gegeben werden. Beim episodischen Clusterkopfschmerz ist jedoch diese Gefahr wegen des begrenzten Einnahmezeitraums kaum gegeben. Grundsätzlich gilt, dass Methysergid wegen des raschen Wirkungseintritts und der nur begrenzten zeitlichen Einsatzmöglichkeit vorwiegend Patienten zugute kommen sollte, die unter kurz dauerndem episodischem Clusterkopfschmerz leiden (in der Regel <als 3 Monate/aktiver Phase). Bei längeren aktiven Phasen oder nur kurzen Remissionsphasen kommt bevorzugt Verapamil zum Einsatz.

Topiramate. Hat in einigen offenen Fallstudien einen signifikant besseren Erfolg als Placebo gezeigt [6]. Große und valide Studien fehlen bislang. Nach den Erfahrungen des Autors sind recht gute Ergebnisse zu erwarten, falls das Medikament vertragen wird (häufigste Nebenwirkung sind kognitive Defizite). Die Nebenwirkungsrate kann durch eine langsame Aufdosierung (25 mg/Woche) deutlich verringert werden.

Operativ

Erst nach Versagen aller medikamentöser Maßnahmen und sicherem Ausschluss eines symptomatischen CK sind in absoluten Ausnahmefällen operative Verfahren zu erwägen. Der Grund liegt darin, dass sie offenbar nicht immer und nicht dauerhaft eine Besserung der Symptomatik bewirken, jedoch die Gefahr einer zusätzlichen und dann iatrogen hervorgerufenen Neuralgie des N. trigeminus oder eine Anaesthesia dolorosa bergen. In einigen (wenigen) Fällen ist die unspezifische Blockade des N. occipitalis major erfolgreich und daher auf jeden Fall vor einer operativen Therapie zu versuchen. Eine sehr neue und erfolgversprechende Methode ist die Applikation eines permanenten Okzipitalisstimulators bei chronischen Kopfschmerzen, dies könnte auch beim Clusterkopfschmerz erfolgversprechend sein [13].

Neuerdings wird, basierend auf PET- und morphometrischen (VBM) Arbeiten, in therapierefraktären Fällen eine

Tiefenhirnstimulation des posterioren, inferioren Hypothalamus diskutiert. Erste hoffnungsvolle Erfahrungen liegen vor [7].

Off-label-Problematik

In zunehmendem Maße haben niedergelassene Ärzte, aber auch Spezialambulanzen Regressforderungen wegen indikationsüberschreitender Verschreibung zu befürchten. Dies gilt insbesondere für die Behandlung primärer Kopfschmerzerkrankungen. Für die Behandlung von Kopfschmerzen bei Kindern sind in Deutschland nur Akutmedikamente zugelassen. Für den Clusterkopfschmerz sind nur Sumatriptan in der parenteralen (Subkutan-spritze) Applikationsform und Lithium (hier nur Quilonum®) zugelassen. Eine der wichtigsten Medikationen, retardiertes Methysergid, ist als Konsequenz der Löslisten des BfArM ganz vom Markt genommen worden. Für die anderen trigeminoautonomen Kopfschmerzformen ist in Deutschland kein Medikament zugelassen. Unter <http://www.dmkg.de> sind neben den evidenzbasierten Leitlinien auch valide Publikationslisten für die einzelnen Indikationen publiziert worden, um gerade niedergelassenen Kollegen Argumentationshilfen an die Hand geben zu können.

Episodische und chronische paroxysmale Hemikranie (CPH; IHS 3.2)

Klinik

Das plötzliche Auftreten attackenartiger Schmerzepisoden (paroxysmal), der Schmerzcharakter (messerstichartig-schneidend oder pulsierend), die Intensität (vernichtend) und die Lokalisation (frontoorbital oder hemikraniell) sind bei der chronisch paroxysmalen Hemikranie dem Clusterkopfschmerz sehr ähnlich. Wichtige Unterschiede zum Clusterkopfschmerz sind dagegen die kürzere Dauer einzelner Attacken (2–45 min) und die höhere Häufigkeit (5–40, durchschnittlich 10 Attacken täglich). Darüber hinaus sind die autonomen Begleitsymptome oftmals weniger stark ausgeprägt. Ebenso berichten einige Patienten über die Auslös-

barkeit der Schmerzepisoden durch Kopfwendung oder Druck auf die Segmente C2/C3.

Ein entscheidendes Unterscheidungsmerkmal zum Clusterkopfschmerz ist die Behandelbarkeit mit Indometacin [1]. Das sichere Ansprechen der Patienten auf diese Substanz ist diagnostisch wegweisend für die CPH oder die Hemicrania continua. Bereits nach einer Woche (oft innerhalb von 3 Tagen) ist unter der Medikation mit einem deutlichen Rückgang der Beschwerden zu rechnen.

Epidemiologie

Die Erstbeschreibung dieses Syndroms findet sich 1976. Man schätzt den relativen Anteil der Patienten mit einer CPH an allen TAK mit ca. 3–6%. Ähnlich dem Clusterkopfschmerz beginnt die Erkrankung zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr. Frauen überwiegen im Verhältnis 3:1 zu Männern.

Therapie

Indometacin (z. B. Indometacin AL50®): 3-mal 50 mg täglich, ggf. erhöhen auf 200 mg, evtl. unter Magenschutz. Für gewöhnlich wird nach Sistieren der Schmerzen die Dosis reduziert, bis es zu einem Wiederauftreten der Schmerzen kommt. Alternativ können andere NSAIDs, z. B. Naproxen oder Diclofenac, versucht werden. In der Literatur existieren darüber hinaus Berichte über die vereinzelte Wirkung von Verapamil und Acetazolamid.

Short lasting uniform neuralgiform headache with conjunctival injection and tearing (SUNCT; IHS 3.3)

Klinik

Die Bezeichnung dieses Kopfschmerzsyndroms beschreibt bereits die wesentlichen klinischen Charakteristika. Patienten mit der Diagnose eines SUNCT klagen über extrem kurzdauernde (15 s bis 2 min) einschließende Attacken neuralgiformen Schmerzcharakters heftigster und nicht selten vernichtender Intensität [18]. Die Attacken treten durchschnittlich bis zu 60-mal täglich auf (gelegentlich sogar bis zu 200-

mal täglich) und sind streng einseitig periorbital. Wie alle TAKs geht das SUNCT mit autonomen Begleitsymptomen einher, jedoch beschränken sie sich im Allgemeinen auf die konjunktivale Injektion und die obligatorisch ausgeprägte Lakrimation. Auch beim SUNCT-Syndrom gibt es eine episodische und eine chronische Verlaufsform.

Der Unterschied zum Clusterkopfschmerz ist die wesentlich höhere Attackenfrequenz, die kürzere Dauer einzelner Schmerzattacken und der neuralgiforme Charakter der Schmerzen. Bei der klassischen Trigeminusneuralgie, die differenzialdiagnostisch ausgeschlossen werden muss, ist die Attackenfrequenz der ebenfalls elektrisierend einschießenden Schmerzepisoden in der Regel noch höher (bis zu mehreren 100-mal täglich) und es fehlen die autonomen Begleitsymptome. Im Gegensatz zum SUNCT-Syndrom betrifft die Trigeminusneuralgie bevorzugt den 2. und 3. trigeminalen Ast allein oder in Kombination.

Epidemiologie

Daten zur Prävalenz und zur geschlechtlichen Verteilung für dieses Syndrom zu erheben, gestaltet sich bei der niedrigen Patientenfallzahl äußerst schwierig. Es handelt sich um eine extrem seltene Kopfschmerzkrankung. Das Verhältnis Frauen zu Männern wird mit 1:17 geschätzt.

Therapie

Derzeit ist eine wirksame Therapie nicht bekannt. Die bei der CPH oder HC erfolgreich angewendete Substanz Indometacin ist nicht wirksam. Studien zur Behandelbarkeit existieren nicht, lediglich einzelne Fallberichte in der Literatur berichten vereinzelt Erfolge durch die Gabe von Lamotrigen, Gabapentin und Topiramate, z. T. in Kombination.

Weitere Differenzialdiagnosen zu den TAK

Die Hemicrania continua und der hypnic headache werden nach der neuen Klassifikation in der Gruppe 4, „andere primäre Kopfschmerzen“, geführt. Jedoch besitzen sie viele Gemeinsamkeiten mit

der Gruppe 3. Im Gegensatz zum Clusterkopfschmerz klagten Patienten mit einer Hemicrania continua über einen kontinuierlich vorhandenen Schmerz, auf den einzelne Schmerzattacken unterschiedlicher Länge aufgefropft sind, die dann häufig mit autonomen Begleitsymptomen einhergehen. Darüber hinaus sind die Intensität in der Regel etwas milder und die autonome Mitbeteiligung schwächer ausgeprägt. Ebenso wie bei der CPH ist ein Indometacinversuch das entscheidende diagnostische Kriterium und zugleich die einzig sicher wirksame Therapie [16].

Der hypnische Kopfschmerz weist nicht die typischen autonomen Begleitsymptome auf [10]. Den TAKs ähnlich ist jedoch das attackenartige Auftreten der Schmerzen, die oftmals auch einen der CPH oder der HC ähnlichen Schmerzcharakter besitzen, außerdem die zirkadianen Eigenschaften dieses Kopfschmerz in Form von streng nächtlichem Auftreten der Attacken, oftmals zu einer bestimmten Uhrzeit oder aus den REM-Schlafphasen heraus [5]. Unterschiedlich sind dagegen das bereits erwähnte Fehlen autonomer Symptome, die mittlere Intensität und die häufig bifrontale Lokalisation der Schmerzen. Die Dauer der Episoden liegt bei 30–120 min. Als wirksam und hoch spezifisch hat sich das Trinken von Kaffee erwiesen [17]. Medikamentös ist die Gabe von Lithium oder Verapamil Mittel der 1. Wahl. Kontrollierte Studien existieren nicht. Indometacin ist nur bei 20–30% der Patienten wirksam.

Ebenfalls abzugrenzen von den trigeminoautonomen Kopfschmerzen, jedoch differenzialdiagnostisch wichtig, sind die primär stechenden Kopfschmerzen (idiopathic stabbing headaches). Bei dieser eigenständigen Gruppe handelt es sich um paroxysmal auftretende, nur wenige Sekundenbruchteile bis Sekunden andauernde Schmerzattacken, die einzeln oder in Serien auftreten und umschriebene Areale am Kopf betreffen. Der Schmerzcharakter wird als stechend (stabbing) und mit Bezug zur Intensität als leicht bis mittelgradig beschrieben. Er tritt einmal/Jahr bis 100-mal/Tag auf und wiederholt sich in unregelmäßigen Zeitabständen. Gehäuft tre-

ten diese Schmerzen bei Patienten mit einem zugrundeliegenden primären Kopfschmerzsyndrom auf. Unter diese Kopfschmerzform werden das häufige „Jabs-and-jolts-Syndrom“ (randomisiert auftretende, räumlich eng begrenzte, stechende Kopfschmerzen), die „icepick-like pains“ (auch auslösbar durch Kälte) und die „Ophthalmodynie“ (Sekunden andauernde, lancierende Schmerzen im Augenwinkel) subsummiert. Autonome Begleitsymptome fehlen meist. Bei hoher und beeinträchtigender Attackenzahl kann bei allen primär stechenden Kopfschmerzen Indometacin mit z. T. ausgezeichnetem Erfolg eingesetzt werden.

Korrespondierender Autor

Priv.-Doz. Dr. A. May

Neurologische Klinik,
Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf (UKE),
Martinistr. 52, 20246 Hamburg
E-Mail: a.may@uke.uni-hamburg.de

Interessenkonflikt: Der korrespondierende Autor versichert, dass keine Verbindungen mit einer Firma, deren Produkt in dem Artikel genannt ist, oder einer Firma, die ein Konkurrenzprodukt vertreibt, bestehen.

Literatur

1. Antonaci F, Sjaastad O (1989) Chronic paroxysmal hemicrania (CPH): a review of the clinical manifestations. *Headache* 29(10):648–656
2. Dodick DW, Capobianco DJ (2001) Treatment and management of cluster headache. *Curr Pain Headache Rep* 5(1):83–91
3. Ekblom K (1981) Lithium for cluster headache: review of the literature and preliminary results of long-term treatment. *Headache* 21(4):132–139
4. Ekblom K (1995) Treatment of cluster headache: clinical trials, design and results. *Cephalalgia* 15:33–36
5. Evers S, Rahmann A, Schwaag S, Ludemann P, Husstedt IW (2003) Hypnic headache – the first German cases including polysomnography. *Cephalalgia* 23(1):20–23
6. Förderreuther S, Mayer M, Straube A (2002) Treatment of cluster headache with topiramate: effects and side-effects in five patients. *Cephalalgia* 22(3):186–189
7. Franzini A, Ferrollo P, Leone M, Broggi G (2003) Stimulation of the posterior hypothalamus for treatment of chronic intractable cluster headaches: first reported series. *Neurosurgery* 52(5):1095–1101
8. Gallagher RM, Mueller LL, Freitag FG (2002) Divalproex sodium in the treatment of migraine and cluster headaches. *J Am Osteopath Assoc* 102(2):92–94
9. Goadsby PJ (1999) Short-lasting primary headaches: focus on trigeminal automatic cephalgias and indomethacin-sensitive headaches. *Curr Opin Neurol* 12(3):273–277

10. Headache Classification Committee of the International Headache Society (2004) The International Classification of Headache Disorders, 2nd edn. Cephalalgia 24 [suppl 1]:1–160
11. Markley HG (2003) Topical agents in the treatment of cluster headache. Curr Pain Headache Rep 7(2):139–143
12. Matharu MS, Boes CJ, Goadsby PJ (2003) Management of trigeminal autonomic cephalgias and hemicrania continua. Drugs 63(16):1637–1677
13. Matharu MS, Bartsch T, Ward N, Frackowiak RS, Weiner R, Goadsby PJ (2004) Central neuromodulation in chronic migraine patients with suboccipital stimulators: a PET study. Brain 127 (Pt 1):220–230
14. May A, Leone M (2003) Update on cluster headache. Curr Opin Neurol 16(3):333–340
15. May A, Evers S, Straube A, Pfaffenrath V, Diener H (2004) Therapie und Prophylaxe von Cluster Kopfschmerzen und anderen Trigemino-Autonomen Kopfschmerzen. Nervenheilkunde, im Druck
16. Pareja JA, Vincent M, Antonaci F, Sjaastad O (2001) Hemicrania continua: diagnostic criteria and nosologic status. Cephalalgia 21(9):874–877
17. Raskin NH (1995) The cough headache syndrome: treatment. Neurology 45(9):1784
18. Schwaag S, Frese A, Husstedt IW, Evers S (2003) SUNCT syndrome: the first German case series. Cephalalgia 23(5):398–400
19. Sjaastad O (ed) (1992) Cluster headache syndrome. Saunders, London
20. The Sumatriptan Cluster Headache Study Group (1991) Treatment of acute cluster headache with sumatriptan. N Engl J Med 325(5):322–326

Disease-Management-Programm (DMP) Rückenschmerz

80 Prozent aller Deutschen leiden mindestens einmal in ihrem Leben unter starken Rückenschmerzen, die bei den Ursachen von Arbeitsausfalltagen auf dem ersten Platz rangieren. Bei jedem zehnten Betroffenen entwickeln sie sich zu einem chronischen Leiden, das nicht nur die Lebensqualität erheblich beeinträchtigt, sondern auch zum Verlust des Arbeitsplatzes führen kann. Dennoch gibt es bisher keine allgemein anerkannten und angewandten Leitlinien zur Behandlung von Patienten mit Rückenschmerzen, deren Versorgung vielfach ungenügend ist. Wesentliche Fortschritte verspricht das von der Deutschen Gesellschaft zum Studium des Schmerzes (DGSS) und der Firma Grünenthal initiierte Disease-Management-Programm (DMP) Rückenschmerz, das sich auf die Erkenntnisse der evidenzbasierten Medizin gründet und im Dezember letzten Jahres gestartet wurde.

Basis für die Entwicklung des DMP Rückenschmerz war die Analyse der verfügbaren Leitlinien, anhand derer Vorgaben für Diagnostik, Therapie und Kooperation der einzelnen Versorgungsebenen erstellt wurden. Dies erfolgte in interdisziplinärer Zusammenarbeit aller Beteiligten, zu denen neben Hausärzten und Orthopäden auch Physiotherapeuten und Sprechstundenhilfen zählten.

Ein wesentlicher Unterschied zu anderen DMPs besteht in der elektronischen Datenerfassung. Hierdurch konnte nicht nur die Fehlerrate auf Null gesenkt werden, auch erhält der Arzt in kritischen Situationen umgehend eine Rückmeldung mit Hinweisen, die zu einer Veränderung der Behandlung umgesetzt werden können. Ein weiterer wichtiger Baustein ist die Praxiskarte zum Problem der Schmerzchronifizierung. Auf der einen Seite sind die „Yellow Flags“ aufgelistet, die als weiche Indikatoren auf die Möglichkeit einer Chronifizierung hinweisen. Auf der anderen Seite finden sich die „Red Flags“, bei denen eine enge Beobachtung des Patienten erforderlich ist.

Die Prävention der Schmerzchronifizierung zählt zu den wichtigsten Aufgaben

des Hausarztes, denn bereits sechs Monate reichen, um den Patienten in eine chronische Erkrankung mit Verlust des Arbeitsplatzes zu bringen. Eine bessere Versorgung kann aber nur durch eine leitliniengerechte Aus- und Weiterbildung der Behandler sowie eine professionelle Qualitätssicherung der durchgeführten Maßnahmen erreicht werden. Beide Punkte sieht die DGSS mit dem Pilotprojekt des DMP Rückenschmerz verwirklicht, dessen primäres Ziel es ist, den Patienten vor den physischen und psychischen Folgen einer chronischen Schmerzkrankheit zu bewahren.

Eine optimale Versorgung von Schmerzpatienten zahlt sich aber auch ökonomisch aus. Denn allein chronische Rückenschmerzen verursachen in Deutschland gesamtwirtschaftliche Kosten in Höhe von 17 Mrd. Euro pro Jahr. Das DMP ist in mehreren deutschen Ärztenetzen und in Kooperation mit Krankenkassen erfolgreich angelaufen, und weitere Krankenkassen haben bereits ihr Interesse bekundet, das Programm als Basis für Verträge im Rahmen integrierter Versorgungsmodelle zu übernehmen. Derzeit läuft es mit rund 60 Ärzten, durch deren Feedback das DMP weiter an die Bedürfnisse in der Praxis angepasst werden konnte. Nach Abschluss der Pilotphase soll es ab Januar 2005 evaluiert werden, um anschließend in verschiedenen Regionen in den regulären Betrieb zu gehen.

Quelle: Deutsche Gesellschaft zum Studium des Schmerzes e. V. (DGSS), Bochum