



Der Clusterkopfschmerz

Keine andere Kopfschmerzform ist gleichzeitig so unverwechselbar und wird doch so häufig verkannt wie der Clusterkopfschmerz. Bei kaum einer anderen Erkrankung wechseln sich extreme Kopfschmerzattacken so übergangslos mit Phasen des völligen Wohlbefindens ab. Bei keiner anderen Kopfschmerzform ist die Behandlung so verblüffend einfach und doch so effektiv.

Wie erkennt man Clusterkopfschmerzen?

Der Clusterkopfschmerz ist durch heftige, einseitige, immer auf der gleichen Seite auftretende Schmerzattacken im Augen-, Stirn- oder Schläfenbereich gekennzeichnet. Die Attacken haben eine spontane Dauer von 15-180 Minuten und treten mit einer Häufigkeit von bis zu acht Attacken pro Tag auf. Die Schmerzen werden auf der Seite des Schmerzes durch mindestens eines der folgenden Symptome begleitet: Augenrötung, Tränenfluß, verstopfte oder laufende Nase, vermehrtes Schwitzen im Bereich von Stirn und Gesicht, enge Pupille, hängendes Augenlid oder Lidschwellung. Nicht selten finden sich jedoch auch Begleitsymptome wie bei einer Migräneattacke mit Übelkeit bis zum Erbrechen, Licht- und Lärmempfindlichkeit.

Diagnostische Kriterien des Clusterkopfschmerzes

- Sehr starker einseitiger Schmerz im Augen-, Stirn- oder Schläfenbereich
- Attackendauer unbehandelt zwischen 15-180 Minuten
- Attackenfrequenz zwischen einer Attacke jeden zweiten Tag und acht Attacken pro Tag
- In Verbindung mit dem Kopfschmerz tritt gleichzeitig wenigstens eins der nachfolgend angeführten Zeichen auf:
 - ✓ Augenrötung
 - ✓ Tränen
 - ✓ Verstopfte oder laufende Nase
 - ✓ Starkes Schwitzen im Bereich der Stirn und des Gesichts
 - ✓ Enge Pupille
 - ✓ Hängendes Augenlid oder Lidschwellung

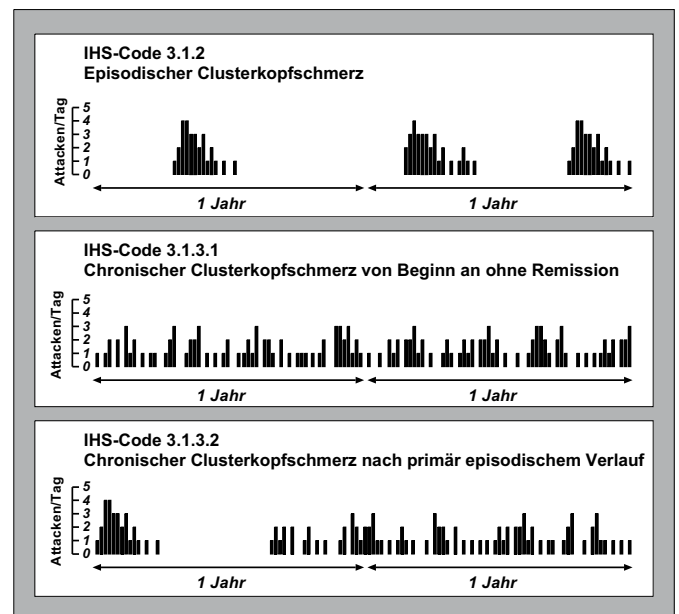
Während der Attacken sind die Betroffenen sehr unruhig. Sie laufen umher, schlagen mit dem Kopf gegen die Wand oder sitzen nach vorne gebeugt und wiegen den Kopf hin und her. Nicht selten suchen sie frische Luft am geöffneten Fenster.

Bei der Mehrzahl der Patienten treten die Attacken zu bestimmten Tageszeiten auf. Am häufigsten beginnen

die Attacken nachts kurz nach dem Einschlafen oder in den frühen Morgenstunden aus dem Schlaf heraus.

Wer ist betroffen?

Der Clusterkopfschmerz weist als einzige der primären Kopfschmerzerkrankungen ein deutliches Überwiegen bei Männern auf, die ca. fünfmal häufiger als Frauen betroffen sind. Das durchschnittliche Alter beim erstmaligen Auftreten einer Clusterkopfschmerzattacke liegt bei ca. 20 bis 40 Jahren. Während Clusterkopfschmerzen selten auch erstmals im höheren Alter auftreten können, sind sie im Kindes- und Jugendalter Raritäten. Die durchschnittliche Neuerkrankungsrate liegt bei 9,8 auf 100000 Personen pro Jahr und ist damit deutlich niedriger als z. B. bei der Migräne.



Welche Verlaufsformen werden unterschieden?

Bei der häufigsten Verlaufsform, dem *episodischen* Clusterkopfschmerz, treten die Attacken periodisch gehäuft auf (cluster: *englisch für* Haufen). In der Regel folgen auf mehrwöchige Perioden mit täglichen Clusterattacken beschwerdefreie Perioden, die Monate oder Jahre anhalten können. Beim *chronischen* Clusterkopfschmerz treten Clusterattacken über ein Zeitintervall von mehr als einem Jahr ohne Pausen auf, die länger als 14 Tagen andauern. Ein chronischer Clusterkopfschmerz kann dabei entweder aus einer episodischen Verlaufsform hervorgehen oder primär chronisch vorhanden sein.

Welche Auslöser sind bekannt?

Während aktiver Clusterperioden können Attacken bei vielen Patienten reproduzierbar durch den Genuß kleiner Mengen Alkohol oder durch Einnahme von Nitropräparaten getriggert werden. Interessanterweise hat ein regelmäßiger, stärkerer Alkoholkonsum dagegen einen prophylaktischen Effekt. Wenn auch durch Nikotinkonsum einzelne Clusterattacken nicht provoziert werden können, so ist doch auffällig, dass Nichtraucher, die unter einem Clusterkopfschmerz leiden, eine Rarität sind.

Wie entstehen Clusterkopfschmerzattacken?

Als Ursache der Schmerzattacken wird eine sterile Entzündung im Sinus cavernosus, einem Kanal zwischen der Augenhöhle und dem Schädelinneren angenommen. Auf engstem, knöchern begrenzten Raum gebündelt ziehen durch diese Öffnung im Schädelknochen sowohl Fasern des Nervus trigeminus, die Schmerzinformationen aus dem Augen-, Schläfen- und Stirnbereich leiten als auch vegetative Nervenfasern, die u.a. die Funktion der Tränendrüse und die Weite des Lidspaltes steuern. Weiterhin durchqueren Venen, die das Blut aus der Augenhöhle und dem Gesicht ableiten sowie die Arterie, die das Auge mit sauerstoffreichem Blut versorgt, diesen Engpaß.

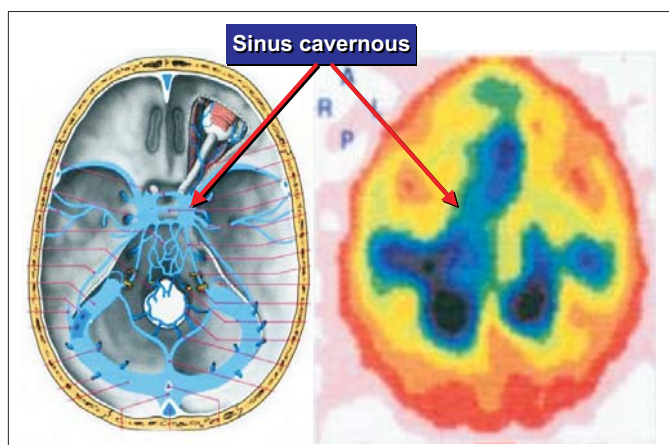


Abbildung: SPECT-Untersuchung mit Darstellung der Entzündung im Bereich des rechten Sinus cavernosus (rote Pfeile) als Ursache eines rechtsseitigen Clusterkopfschmerzes.

Kommt es in diesem Kanal zu einer umschriebenen Entzündung, schwellen die Wände der Venen stark an. Ist jeglicher Platz aufgebraucht, werden die empfindlichen Nervenfasern gegen die knöchernen Wand gepreßt. So entstehen zum einen schlimmste Schmerzen, die hauptsächlich im und um das Auge herum wahrgenommen werden. Zum anderen führt die Irritation der vegetativen Nervenfasern zum einseitigen Tränenfluß oder Nasenlaufen, zur Verengung der Pupille oder zum hängenden Augenlid. Die Rötung des Auges und das Anschwellen der Nase erklärt sich durch den gestörten Blutabfluß durch die entzündlich verquollenen Venen.

Durch SPECT-Untersuchungen konnte in einem wissenschaftlichen Kooperationsprojekt der Neurologisch-verhaltensmedizinischen Schmerzklinik Kiel und der Klinik für Nuklearmedizin der Universität Kiel der Ort der Entzündung im Bereich des Sinus cavernosus der betroffenen Seite erstmals direkt sichtbar gemacht werden (s. Abbildung).

Die Entzündung selbst wird nicht durch Krankheitserreger, sondern durch das Nervensystem selbst ausgelöst, weshalb auch von einer neurogenen Entzündung gesprochen wird. Der Motor scheint dabei im Bereich des Hypothalamus zu liegen. Dies könnte auch die tageszeitliche Dynamik des Clusterkopfschmerzes erklären, da im Hypothalamus zirkadiane Rhythmen gesteuert werden.

Mit welchen anderen Kopfschmerzerkrankungen kann der Clusterkopfschmerz verwechselt werden?

Am häufigsten werden Clusterkopfschmerzen fälschlicherweise für eine Migräne gehalten. Da beide Kopfschmerzformen einen völlig unterschiedlichen zeitlichen Verlauf aufweisen und sich auch in ihren Begleiterscheinungen und nicht zuletzt im Verhalten der Patienten während des Anfalles unterscheiden, ist eine solche Verwechslung, die ja eine erfolgreiche Therapie verhindert, nicht nur unverständlich sondern für den Betroffenen tragisch.

	Cluster-KS	CPH	SUNCT-Syndrom
Attackendauer	15-180 Min.	2-45 Min.	15-60 Sek.
Attackenhäufigkeit	1/2-8 pro Tag	Mind. 5 pro Tag	5-60 pro Stunde
Schmerzort	Immer einseitig im Bereich von Auge, Stirn oder Schläfe		
Begleitsymptome	Auf der Schmerzseite: Tränen, Augenrötung, verstopfte oder laufende Nase, enge Pupille, hängendes Augenlid, Lidschwellung, Gesichtsröte oder Schwitzen		
Auslösefaktoren	Alkohol, Nitro Sauerstoffmangel		Kaubewegungen, Berührung
Besonderheiten	Tageszeitliche Rhythmik	Ansprechen auf Indometacin	Kein Ansprechen auf Indometacin

Schwieriger ist hingegen die Unterscheidung zu zwei Kopfschmerzformen, die die gleichen Begleiterscheinungen und einen identischen Schmerzort wie der Clusterkopfschmerz aufweisen und sich hauptsächlich nur in der Attackenlänge und Häufigkeit unterscheiden.

Die **chronisch-paroxysmale Hemikranie**, kurz **CPH**, betrifft Frauen mehr als achtmal häufiger als Männer. Die einzelnen Attacken haben eine typische Dauer von 2 bis 45 Minuten und treten mit einer durchschnittlichen Häufigkeit von mindestens 5 Attacken pro Tag auf. Schmerzlokalisierung und Begleiterscheinungen entsprechen dem Clusterkopfschmerz. Beschwerdefreie Intervalle von mehreren Wochen oder Monaten Dauer treten im unbehandelten Fall nicht auf. Die Verdachtsdiagnose wird durch das zuverlässige Ansprechen auf Indometacin, ein entzündungshemmendes Schmerzmittel aus der Rheumatherapie, bestätigt. Beim Clusterkopfschmerz, der durch längere und seltenere Attacken gekennzeichnet ist, ist Indometacin ineffektiv.

Sehr selten ist das **SUNCT-Syndrom**. Der Name steht für "shortlasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection, tearing, sweating and rhinorrhea", also nichts anderes als die Beschreibung der clusterkopfschmerzähnlichen Begleitsymptome. Im Vergleich zum Clusterkopfschmerz und der CPH sind beim SUNCT-Syndrom die Attacken mit 15 bis 60 Sekunden Dauer nochmals kürzer und mit 5 bis 30 Attacken pro Stunde deutlich häufiger. Die Attacken können zum Teil durch Kaumanöver ausgelöst werden, Indometacin ist ineffektiv.

Wie können Clusterkopfschmerzattacken behandelt werden?

Die Therapiemethode der ersten Wahl zur Behandlung einer akuten Clusterkopfschmerzattacke ist die Inhalation von 100-%igem **Sauerstoff** über eine Gesichtsmaske. Bei einer Sauerstoffmenge von mindestens 7 Liter pro Minute berichten ca. 2/3 aller Patienten über ein Abklingen der Clusterattacken innerhalb von spätestens 15 Minuten.

Sauerstoff hat dabei den **Vorteil**, praktisch nebenwirkungsfrei zu sein. Die Inhalation kann beliebig oft wiederholt werden. Wechselwirkungen mit anderen Medikamenten - insbesondere solchen zur Vorbeugung von Clusterattacken - treten nicht auf.

Der entscheidende **Nachteil** des Sauerstoffs liegt in der Größe der Sauerstoffgeräte, die eine eingeschränkte Mobilität der Patienten bedeutet. Abhilfe können hier zumindest für jeweils einige Attacken tragbare Sauerstoffgeräte schaffen.

Ist Sauerstoff nicht wirksam, kann auf die wirksamste Substanz zur Behandlung von Clusterkopfschmerzattacken zurückgegriffen werden, auf das Sumatriptan. **Sumatriptan** gehört zur Substanzklasse der Triptane, die ursprünglich zur Behandlung der Migräne entwickelt wurden. Im Gegensatz zu den übrigen Vertretern der Klasse der Triptane kann Sumatriptan entweder durch den Patienten selbst unter die Haut gespritzt werden, so wie ein Diabetiker sich eigenständig Insulin subkutan injiziert oder als Nasenspray eingesetzt werden. Beide Applikationsformen gewährleisten eine schnelle Aufnahme der Substanz im Körper und damit einen raschen Wirkeintritt. Die Tablettenformen des Sumatriptans und der anderen Triptane sind zwar ebenfalls wirksam, helfen jedoch meist zu langsam. Die subkutane Injektion von Sumatriptan führt bei bis zu 90 % der Patienten innerhalb von 15 Minuten zur kompletten Beschwerdefreiheit. Beim Nasenspray tritt die Wirkung in der Regel nach 30 bis 45 Minuten ein.

Durch den Autoinjektor sind die Patienten vom unhandlichen Sauerstoffgerät unabhängig. Ein weiterer **Vorteil** liegt in der hervorragenden Langzeitwirksamkeit auch nach langfristigem Gebrauch.

Die empfohlene tägliche Maximaldosis für Sumatriptan liegt bei 2 Injektionen zu 6 mg. Da Clusterpatienten aber nicht selten über bis zu 8 Attacken innerhalb von 24 Stunden berichten, ist verständlich, dass Patienten diese Höchstdosis deutlich überschritten haben. Komplikationen dieses Übergebrauchs sind bisher nicht bekannt geworden. Im Einzelfall muß daher erwogen werden, ob nicht bis zum Einsetzen der Wirkung einer Clusterkopfschmerzprophylaxe eine Überschreitung der empfohlenen Maximaldosis verantwortet werden kann. Als **Nachteil** des Sumatriptans muß angeführt werden, dass zum einen Nebenwirkungen auftreten können, zum anderen nicht jeder Patient Sumatriptan einsetzen darf (z. B. Patienten mit Durchblutungsstörungen des Herzens) und schließlich eine Kombination mit bestimmten Substanzen zur Vorbeugung des Clusterkopfschmerzes verboten ist (Ergotamine, Methysergid).

In Einzelfällen kann auch die Anwendung eines **Lidocain-Nasensprays** Erleichterung bringen. Die Wirksamkeit ist jedoch unzuverlässig im Vergleich zu Sauerstoff und Sumatriptan. Nicht wirksam sind Opioidanalgetika wie Tramadol, Tilidin oder Morphin.

Die Behandlung der Clusterkopfschmerzattacke

I. Sauerstoff

7 Liter/Minute über 15 Minuten sitzend oder stehend über eine Gesichtsmaske einatmen

- + gute Wirksamkeit
- + sehr gute Verträglichkeit
- + keine Tageshöchstdosis, unbegrenzt wiederholbar
- + keine Wechselwirkungen
- eingeschränkte Mobilität

II. Sumatriptan

6 mg mittels Autoinjektor unter die Haut gespritzt oder 20 mg als Nasenspray

- + sehr gute Wirksamkeit auch bei Langzeitgebrauch
- + uneingeschränkte Mobilität
- Tageshöchstdosis 2 Spritzen oder Nasensprays
- Keine Anwendung bei Vorliegen von Durchblutungsstörungen
- Wechselwirkungen mit Ergotamin und Methysergid zur Vorbeugung des Clusterkopfschmerzes

Wie kann man Clusterkopfschmerzattacken vorbeugen?

Während aktiver Kopfschmerzperioden sollten Clusterkopfschmerzpatienten **auf Alkoholgenuß verzichten**, sich nicht in größeren Höhen aufhalten, **keine Nitropräparate** anwenden und grundsätzlich auch in beschwerdefreien Phasen **Nikotin meiden**.

Entspannungsverfahren und andere nichtmedikamentöse Therapiemaßnahmen wie *Akupunktur, Neuraltherapie, Biofeedback, Massagen, Manualtherapie oder transkutane elektrische Nervenstimulation (TENS)* sind beim Clusterkopfschmerz **nicht wirksam**. Ihre Anwendung verzögert nur unnötig den Beginn einer effektiven Behandlung!.

Grundsätzlich sollte jeder Clusterkopfschmerz, der mit einer höheren Attackenhäufigkeit einhergeht, vorbeugend mit Medikamenten behandelt werden. Die **Auswahl der Medikamente** richtet sich danach, ob es sich um einen chronischen oder den häufigeren episodischen Clusterkopfschmerz handelt.

Beim Vorliegen eines chronischen Clusterkopfschmerz dürfen verständlicherweise Medikamente nicht zum Einsatz kommen, deren Langzeiteinnahme über mehrere Monate zu schwerwiegenden Nebenwirkungen führen kann. So können Kortisonpräparate auch in hohen Dosierungen, Ergotamine und Methysergid erfolgreich kurzfristig zur Beendigung episodischer Clusterkopfschmerzphasen eingesetzt werden, nicht jedoch über die zur Behandlung chronischer Clusterkopfschmerzen erforderliche Dauer von Monaten bis Jahren.

Medikamentöse Prophylaxe des episodischen Clusterkopfschmerzes

Verapamil ist gut verträglich und kann problemlos mit einer Akuttherapie mit Sumatriptan kombiniert werden. Es gilt als Medikament der ersten Wahl sowohl bei der episodischen als auch der chronischen Verlaufsform des Clusterkopfschmerzes. Verapamil gehört zur Gruppe der Kalziumantagonisten und wird üblicherweise zur Behandlung von Bluthochdruck eingesetzt. Angestrebt wird zunächst eine Dosis von 2 x 240 mg pro Tag eines retardierten Präparates. Bei fehlender Wirksamkeit erfolgt eine Aufdosierung auf 2 x 360 mg. Mit einem Wirkeintritt ist meist erst nach 7 bis 14 Tagen zu rechnen. Deshalb erfolgt häufig in der ersten Woche eine Kombination mit einem Kortisonpräparat oder Ergotamin.

Kortisonpräparate gehören zu den stärksten anti-entzündlichen Medikamenten überhaupt. Über den Mechanismus der Entzündungshemmung bekämpft Kortison gezielt die Entzündung im Sinus cavernosus und kann bereits innerhalb weniger Stunden Anfallsfreiheit erreichen. In der Regel erfolgt eine einmalige morgendliche Gabe. Begonnen wird mit einer relativ hohen Dosis, z. B. 100 mg Prednisolon, um dann die Dosis in Schritten von 20 mg alle 3 Tage zügig zu reduzieren. In schweren Fällen kann auch zunächst unter stationären Bedingungen in einer Schmerzlinik eine intravenöse Hochdosisgabe erfolgen. Unangenehme Nebenwirkungen treten bei einem solchen befristeten Einnahmeschema praktisch nicht auf. Für eine Dauereinnahme bei einem chronischen Clusterkopfschmerz sind Kortisonpräparate jedoch nicht geeignet, da eine anhaltende Attackenfreiheit meist nur bei Medikamentenmengen erreicht wird, die mit Langzeitnebenwirkungen einhergehen.

Ebenfalls nur für eine befristete Einnahme beim episodischen Clusterkopfschmerz geeignet ist **Ergotamintartrat**. Die Einnahmedauer sollte 14 bis 28 Tage nicht überschreiten. Der Wirkeintritt ist ähnlich schnell wie bei Kortisonpräparaten. Häufig reicht bei nächtlichen Attacken eine abendliche Einmalgabe vor dem Zubettgehen, ansonsten erfolgt eine 2. Dosis in den Morgenstunden. Da nach Absetzen des Ergotamins in der Regel wieder Attacken auftreten, erfolgt meist eine Kombination mit Verapamil. Zu beachten ist unbedingt, dass Ergotamine nie mit Sumatriptan zur Attackenbehandlung des Clusterkopfschmerzes kombiniert werden dürfen.

Als Therapiealternative werden heute auch langwirksame Triptane wie **Naratriptan**, **Eletriptan** und **Almotriptan** erprobt. Bei regelmäßiger Einnahme morgens und abends im Abstand von 12 Stunden scheinen sie ähnlich wirksam wie Ergotamine zu sein - bei jedoch deutlich besserer Verträglichkeit.

Methysergid wird heute aufgrund der Gefahr der Entstehung von Vernarbungen im Bereich von Herz, Nieren und Lunge nur noch selten eingesetzt, obwohl die Wirksamkeit gut ist. Spätestens nach dreimonatiger Einnahme muß eine mindestens 4 wöchige Einnahmepause erfolgen, um das Risiko der Vernarbungen zu minimieren.

Die medikamentöse Prophylaxe des Clusterkopfschmerzes

I. Episodischer Clusterkopfschmerz

- ☛ 1. Wahl: Verapamil, Ergotamintartrat oder Kortison
- ☛ 2. Wahl: Lithium oder Methysergid
- ☛ 3. Wahl: Valproinsäure

Einnahme bis mindestens 4 Wochen keine Attacken mehr aufgetreten sind.

II. Chronischer Clusterkopfschmerz

- ☛ 1. Wahl: Verapamil oder Lithium
- ☛ 2. Wahl: Valproinsäure
- ☛ 3. Wahl: Kortison

Medikamentöse Prophylaxe des chronischen Clusterkopfschmerzes

Neben Verapamil spielt **Lithium** noch immer ein wichtige Rolle in der Behandlung des chronischen Clusterkopfschmerzes. Nur bei Erreichen eines bestimmten Lithiumspiegels im Blut kann mit einer Wirkung gerechnet werden, so dass regelmäßige Blutuntersuchungen erforderlich werden. Da die Verträglichkeit des Lithium eingeschränkt ist, erfolgt meist eine Kombination mit Verapamil, falls dieses allein nicht ausreichend wirksam war. Häufigste Nebenwirkung sind ein Zittern der Hände und ein vermehrter Harndrang.

In jüngster Zeit konnte gezeigt werden, dass auch die **Valproinsäure** zur Vorbeugung von Clusterkopfschmerzen wirksam sein kann. Aufgrund der möglichen, zum Teil auch gefährlichen Nebenwirkungen, sollte diese Substanz jedoch erst zum Einsatz kommen, wenn durch andere Substanzen keine ausreichende Wirkung erzielt werden konnte. Die Einnahme erfordert regelmäßige Blut- und klinisch-neurologische Kontrolluntersuchungen.

IMPRESSUM **SchmerzEXPRESS**
REDAKTION Dr. med. A. Heinze, Dr. med. K. Heinze-Kuhn
Prof. Dr. med. Dipl.-Psych. H. Göbel
HERAUSGEBER Neurologisch-verhaltensmedizinische
SCHMERZKLINIK KIEL
Heikendorfer Weg 9-27
24149 Kiel
Telefon: 04 31 / 20 09 90
Fax: 04 31 / 20 09 99 9
Email: kiel@schmerzlinik.de
Internet: www.schmerzlinik.de

