

Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Neurologie

AWMF-Leitlinien-Register	Nr. 030/036	Entwicklungsstufe: 1
--------------------------	-------------	----------------------

Zitierbare Quelle:

Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie; 4. überarbeitete Auflage 2008, S. 654 ff, ISBN 978-3-13-132414-6; Georg Thieme Verlag Stuttgart

Clusterkopfschmerz und trigeminoautonome Kopfschmerzen

Was gibt es Neues?

- Die bilaterale Stimulation des N. occipitalis major ist eventuell erfolgreich bei medikamentenresistenten chronischen Clusterkopfschmerzen; alternativ kann auch die wiederholte Injektion von Kortikoiden und Lokalanästhetika an den N. occipitalis major versucht werden.
- In therapierefraktären Fällen ist eine Tiefenhirnstimulation des posterioren, inferioren Hypothalamus erfolgreich durchgeführt worden.
- Operative Methoden sollten nur in spezialisierten Zentren mit Kopfschmerz-Schwerpunkt durchgeführt werden.
- Topiramate hat wahrscheinlich eine gute Wirksamkeit, valide randomisierte Studien hierzu fehlen.

Die wichtigsten Empfehlungen auf einen Blick

- Die parenteral wirkenden 5-HT_{1B/D}-Agonisten Sumatriptan (6 mg s. c.) und Zolmitriptan (5-10 mg nasal) sind die Substanzen mit der besten Wirksamkeit in der akuten Clusterkopfschmerzattacke (**A**). Die orale Applikation eines Triptans ist nur bei langen Attacken sinnvoll (**B**).
- Die Inhalation von 100% Sauerstoff über Gesichtsmaske (7-15 l/min über 15-20 min) ist bei 60-70% der Clusterpatienten wirksam (**A**).
- Kortikoide sind wirksam, sollten als Mittel der ersten Wahl in der Regel aber nur kurzfristig (> 4 Wochen) verwendet werden (z. B. Prednison 1 mg/kg KG) (**A**).
- Verapamil ist die Substanz der ersten Wahl in der prophylaktischen Behandlung des Clusterkopfschmerzes (3-6 × 80 mg/d, selten bis 960 mg/d; cave QT-Zeit-Verlängerung) (**A**).
- Lithium (Plasmaspiegel: 0,6-1,2 mmol/l) und Topiramate (100-200 mg/d) sind Mittel der 2. Wahl in der prophylaktischen Behandlung des Clusterkopfschmerzes (**B**).
- Mittel der ersten Wahl in der Behandlung der episodischen und chronischen paroxysmalen Hemikranie ist Indometacin (bis max. 3 × 75 mg/d) (**A**).
- Mittel der Wahl in der Behandlung des SUNCT-Syndroms ist Lamotrigin (100-200 mg/d) (**A**).

1. Definition und Klinik

In der 2003 überarbeiteten Klassifikation der IHS (International Headache Society) wird eine neu definierte Gruppe, die sog. trigeminoautonomen Kopfschmerzen (TAK), zusammengefasst (Headache Classification Committee of the International Headache Society 2004). Alle Kopfschmerzsyndrome dieser Gruppe haben zwei Dinge gemeinsam: die meist kurz dauernden Schmerzattacken und die obligat vorhandenen autonomen Begleitsymptome (Goadsby 1999). Die autonomen Begleitsymptome wie Lakrimation, konjunktivale Injektion, Rhinorrhö, nasale Kongestion und Lidschwellung treten streng ipsilateral zum Schmerz auf (Sjaastad 1992) und fehlen in nur 3% der Fälle.

Nach dem aktuellen Wissensstand gehören zu den trigeminoautonomen Kopfschmerzen (Headache Classification Committee of the International Headache Society 2004):

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

Sie unterscheiden sich in Dauer, Frequenz, Rhythmik und Intensität der Schmerzattacken, autonome Begleitsymptome treten mehr oder weniger stark ausgeprägt auf (Goadsby 1999). Die pathophysiologischen Zusammenhänge werden derzeit intensiv untersucht (May 2005). Die chronisch-paroxysmale Hemikranie und die episodische paroxysmale Hemikranie sprechen fast ausschließlich auf Indometacin an (Headache Classification Committee of the International Headache Society 2004).

Episodischer und chronischer Clusterkopfschmerz (IHS 3.1)

Der Clusterkopfschmerz ist klinisch definiert als ein attackenartig auftretender, streng einseitiger, extremster Kopfschmerz mit retroorbitalem Punctum maximum, der Männer und Frauen im Verhältnis 3:1 betrifft. Obligat ist das Auftreten von autonomen Symptomen (Horner-Syndrom, Lakrimation, Rhinorrhö) gleichzeitig und ipsilateral zum Schmerz nach der Klassifikation der Internationalen Kopfschmerzgesellschaft (IHS). Die Attacken treten bis zu 8-mal täglich auf, klassischerweise mit einer nächtlichen Häufung, und dauern zwischen 15 und 180 Minuten. Typischerweise berichten die Patienten eine Bewegungsunruhe (pacing around) während der Attacken. Bei der überwiegend vorkommenden episodischen Form des Clusterkopfschmerzes (80%) werden die symptomatischen Episoden (bout), die wenige Wochen bis Monate dauern, von symptomfreien Zeitspannen von Monaten bis Jahren unterbrochen. Dauert die Clusterperiode über ein Jahr ohne spontane Remission an oder sind die Remissionsphasen kürzer als 1 Monat, so spricht man vom chronischen Clusterkopfschmerz. Die Attacken treten oft zur gleichen Stunde im Tagesverlauf auf, gehäuft 1-2 Stunden nach dem Einschlafen (und/oder in der ersten REM-Phase) oder in den frühen Morgenstunden (> 50%). Ein weiterer Hinweis auf das Vorliegen einer biologischen Rhythmusstörung zeigt sich in der gehäuften Frequenz von Clusterepisoden im Frühjahr und Herbst sowie Störungen der zirkadianen Ausschüttung vieler Hormone.

1. Epidemiologie

Die Prävalenz des Clusterkopfschmerzes liegt zwischen 0,1 und 0,9%. Das Verhältnis von betroffenen Männern zu Frauen beträgt 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 anfangen. Im Regelfall leiden bis zu 80% der Patienten nach 15 Jahren noch immer an Clusterepisoden. Allerdings remittiert der Schmerz bei einigen Patienten in höherem Alter. Bei bis zu 12% geht eine primär-episodische in eine chronische Verlaufsform über, seltener ist dies auch vice versa beschrieben.

2. Diagnostik

Die Diagnose eines zum Formenkreis der TAKs gehörenden Kopfschmerzes beruht wie auch bei der Migräne oder dem Kopfschmerz vom Spannungstyp auf einer ausführlichen Anamnese und einer klinisch-neurologischen Untersuchung. Elektrophysiologische, laborchemische und Liquoruntersuchungen helfen nicht in der positiven Diagnosestellung. Bei der Erstdiagnose oder bei begleitenden neurologischen Ausfallerscheinungen sollten jedoch ein kraniales Computertomogramm der Schädelbasis (Knochenfenster) und eine zerebrale Kernspintomographie mit Darstellung des kraniozervikalen Übergangs durchgeführt werden (s. u.), da gerade beim Clusterkopfschmerz im höheren Lebensalter nicht selten symptomatische Ursachen vorliegen. In der Literatur werden diesbezüglich interessanterweise vor allem mittelliniennahe intrakranielle Raumforderungen genannt, die frontal wie auch okzipital oder sogar im Kleinhirn liegen können. Zu diesen gehören unter anderem Tumoren, arteriovenöse Malformationen, Karotidisdissektionen, aber auch Hirninfarkte oder entzündliche Plaques.

Notwendig

- Neurologischer Status mit besonderer Berücksichtigung der Lokalregion und des ophthalmischen Astes des N. trigeminus
- Nur selten Neurographie: Trigeminus SEP und/oder Blinkreflex (bei klinischem Hinweis auf Schädigung)

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

- V1, wenn pathologisch, dann weitere Diagnostik)
- Ggf. Ausschluss Glaukom
- Bildgebende Diagnostik bei Erstmanifestation, auffälliger neurologischer Untersuchung und bei untypischer Symptomatik (Favier et al. 2007). Insgesamt niedrige Schwelle zur apparativen Diagnostik
- Die Indikation zur Bildgebung sollte niedrighschwellig gestellt werden.

Im Einzelfall erforderlich

Nur beim erstmaligen Auftreten, bei auffälliger neurologischer Untersuchung, Auftreten im hohen Alter (Erstmanifestation > 60 Jahre) bei Veränderung der Symptome oder bei Veränderung des Ansprechens auf die Therapie und bei untypischer Symptomatik:

- CCT der Schädelbasis (Ausschluss knochendestruierende Prozesse)
- MRT des Zerebrums mit kraniozervikalem Übergang, ggf. MRT-Angiographie (Ausschluss einer mittelliniennahen zerebralen Pathologie, Ausschluss AVM)
- Ggf. Liquoruntersuchung (Ausschluss entzündlicher Erkrankungen)

Stationäre Aufnahme sinnvoll

- Ersteinstellung auf Sauerstofftherapie (in Fällen in denen eine ambulante Einstellung aufgrund z. B. örtlichen Begebenheiten nicht geht)
- Erstdiagnose eines atypischen Falls
- Versagen der prophylaktischen Therapie

3. Therapie

3.1 Medikamentös

Prinzipiell wird zwischen der Therapie der Einzelattacke und der Prophylaxe unterschieden (**Tab. 1**).

3.1.1 Attackenkupierung

- Inhalation von 100% Sauerstoff über Gesichtsmaske (7-15 l/min über 15-20 min) (↑↑)
- 6 mg Sumatriptan s. c. (↑↑)
- 5-10 mg Zolmitriptan-Nasenspray (↑↑)
- Bei langen Attacken 20 mg Sumatriptan nasal (↑)
- Intranasale Applikation von Lidocain 4% (⇔).

Tabelle 1: Medikamentöse Therapie von Kopfschmerzen aus dem Formenkreis der trigeminoautonomen Kopfschmerzen (TAK)

	Clusterkopfschmerz	Paroxysmale Hemikranie	SUNCT-Syndrom
Akuttherapie: ■ Mittel der 1. Wahl	Inhalation Sauerstoff (↑↑) Sumatriptan (Imigran) 6 mg s. c. (↑↑) Zolmitriptan (Zomig) 5 mg nasal (↑)	Derzeit keine wirksame Therapie bekannt	Derzeit keine wirksame Therapie bekannt
Akuttherapie: ■ Mittel der 2. Wahl	Instillation von Lidocain-Nasenspray (↑) Bei langen Attacken: Sumatriptan nasal (↑) oder Zolmitriptan 5 mg p. o. (↑)		
Prophylaxe: ■ Mittel der 1. Wahl	Verapamil (z. B. Isoptin) bis 560 mg (↑↑)	Indometacin 100-200 mg (↑↑)	Lamotrigen (Lamictal) 100-200 mg (↑)

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

	Kortikoide 100 mg (↑↑), evtl. höher dosiert		
Prophylaxe: ■ Mittel der 2. Wahl	Lithium (z. B. Quilonum) nach Spiegel (↑) Methysergid (Deseril) 8-12 mg (↑↑) Topiramate (Topamax Migräne) 100-200 mg (↑)		Gabapentin (Neurontin) 1800-2400 mg (↑)
Andere therapeutische Optionen und Einzelfallbeschreibungen	Valproinsäure (z. B. Ergenyl chrono) (↑) Dihydroergotamin i. v. über Perfusor (↑) Pizotifen 3 × 0,73 mg (↑) Capsaicin-Salbe topisch in das zum Schmerz ipsilaterale Nasenloch (↑)	Verapamil (↑) Acetazolamid (↑) COX-2- Hemmer (↑)	Valproinsäure (uArr.) Topiramate (↑)

Die topische Anwendung von Lokalanästhetika wie auch die von Sauerstoff hilft nur einem Teil der Patienten und auch nicht immer. Trotzdem sollte jeder Patient mit Clusterkopfschmerzen einmal im Leben diese Therapien ausprobiert haben, da bei Wirksamkeit systemische Nebenwirkungen vermieden werden (May 2005). Dies ist umso wichtiger, als die Attackenfrequenz 8-12 Attacken pro 24 Stunden umfassen kann. Im Übrigen ist Sumatriptan Mittel der Wahl, da es parenteral verabreicht werden kann und eine oral zugeführte Medikation wegen der kurzen Attackendauer von 15-180 Minuten zu spät wirkt. Von Sumatriptan s. c. sind wahrscheinlich auch niedrigere Dosierungen als 6 mg wirksam. Es gibt Hinweise, dass Zolmitriptan-Nasenspray fast genauso schnell wirkt. Zolmitriptan-Nasenspray befindet sich im Zulassungsverfahren.

3.1.2 Prophylaxe

- Verapamil 3-4 × 80 mg, steigern bis 480 mg/d, ggf. weiter steigern (vorher EKG nötig) (↑)
- Kortikoide (Prednisolon) 100-250 mg initial für 2-5 Tage, dann individuell abdosieren (↑↑)
- Lithium 600-1500 mg/d (Serumspiegel 0,6-0,8 ml/l) (↑)
- Topiramate (100-200 mg/d) (), in Einzelfällen sind höhere Dosierungen nötig
- Methysergid bis zu 12 mg/d (Medikation bis max. 6 Monate Dauer) (↑)

Verapamil ist in der Dosierung von 3-4 × 80 mg täglich das Mittel der ersten Wahl bei episodischem und chronischem Clusterkopfschmerz (May et al. 2004). In Abhängigkeit vom Therapieerfolg muss manchmal von erfahrenen Spezialisten unter kardialer Kontrolle auch höher (> 720 mg) dosiert werden. Kortikosteroide werden häufig additiv eingesetzt, z. B. im Sinne einer überbrückenden Therapie bei langsamem Wirkungseintritt von Verapamil. Ergotamin oder lang wirksame Triptane wie Naratriptan und Frovatriptan können in der Kurzprophylaxe (d. h. bis eine andere prophylaktische Therapie greift) abends eingesetzt werden, vor allem bei Patienten, die unter nächtlichen Attacken leiden. Einzelberichte beschreiben einen positiven Effekt von Topiramate und Melatonin. Im Gegensatz zu anderen trigeminoautonomen Kopfschmerzen wirkt Indometacin bei Clusterkopfschmerzen nicht. Insbesondere die Therapie des chronischen Clusterkopfschmerzes ist schwierig und benötigt häufig auch Kombinationen der oben genannten Medikamente (May et al. 2006). In diesem Fall ist meist eine Überweisung zu einer spezialisierten Kopfschmerzambulanz nötig. Bei abschätzbar bekannter Länge der aktiven Periode wird eine wirksame Prophylaxe erst dann langsam reduziert und sukzessive abgesetzt. Bei chronischen Clusterkopfschmerzen sollte etwa alle 6 Monate ein Versuch der Reduzierung der Medikation versucht werden. Es gibt Hinweise, dass die i. v. Therapie mit Dihydroergotamin (9 mg in 3 Tagen z. B. über Perfusor) einen positiven Effekt sowohl beim episodischen als auch beim chronischen Clusterkopfschmerz haben kann (Magnoux u. Zlotnik 2004). Dihydroergotamin i. v., Pizotifen und Methysergid sind nur über die internationale Apotheke erhältlich.

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

3.2 Operative Verfahren

Erst nach Versagen aller medikamentösen Maßnahmen und sicherem Ausschluss eines symptomatischen Clusterkopfschmerzes 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 zusätzlich und dann iatrogen hervorgerufenen Neuralgie des N. trigeminus oder einer Anaesthesia dolorosa bergen. In wenigen Einzelfallstudien wurde ein Effekt beschrieben durch die Applikation von Glyzerol oder Lokalanästhetika in die Cisterna trigeminalis bzw. das Ganglion Gasseri, durch Hochfrequenz-Rhizotomien des Ganglion Gasseri, vaskuläre Dekompressionen, Radiation der Eintrittszone des N. trigeminus (Gamma Knife) oder Resektionen des N. petrosus superficialis major oder des Ganglion sphenopalatinum. Es gibt jedoch auch diverse Fallstudien mit negativem oder sogar verschlechtertem Ausgang. In einigen (wenigen) Fällen ist die unspezifische Blockade des N. occipitalis major erfolgreich (Ambrosini et al. 2005) und daher auf jeden Fall vor einer operativen Therapie zu versuchen. Von neurodestruierenden Verfahren wird abgeraten.

Neuerdings wird, basierend auf PET und morphometrischen Arbeiten, in therapierefraktären Fällen eine Tiefenhirnstimulation des posterioren, inferioren Hypothalamus diskutiert. Erste positive Erfahrungen, auch im Langzeitverlauf, liegen vor (Leone et al. 2001, Franzini et al. 2003, Leone et al. 2003). Dasselbe gilt für die bilaterale Stimulation des N. occipitalis major (Burns et al. 2007, Magis et al. 2007).

3.3 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 den Clusterkopfschmerz sind nur Sumatriptan in der parenteralen (s. c. Spritze) Applikationsform (Zolmitriptan-Nasenspray befindet sich im Zulassungsverfahren) und Lithium (hier nur Quilonum) zugelassen. Alle Medikamente der ersten Wahl (Verapamil, Lithium, Topiramate und Methysergid) haben keine Zulassung für diese Indikation und bei ihrer Verschreibung bei gesetzlich versicherten Patienten handelt es sich um eine Off-Label-Anwendung.

Für die anderen trigeminoautonomen Kopfschmerzformen ist in Deutschland kein Medikament zugelassen. Unter www.dmkg.de ([externer Link](#)) werden neben den evidenzbasierten Leitlinien auch valide Publikationslisten für die einzelnen Indikationen publiziert, um gerade niedergelassenen Kollegen Argumentationshilfen an die Hand geben zu können.

Episodische und chronische paroxysmale Hemikranie (CPH; IHS 3.2)

1. Epidemiologie

Die erste Beschreibung dieses Syndroms findet sich 1976. Die Prävalenz ist sehr niedrig. Man schätzt den relativen Anteil der Patienten mit einer CPH an allen trigeminoautonomen Kopfschmerzpatienten mit etwa 3-6%. Ähnlich dem Clusterkopfschmerz beginnt die Erkrankung zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr. Auffallend ist jedoch die umgekehrte Geschlechterverteilung: Frauen überwiegen gegenüber Männern im Verhältnis von 3:1.

2. Klinik

Das plötzliche Auftreten von attackenartigen Schmerzepisoden (paroxysmal), der Schmerzcharakter (messerstichtartig-schneidend oder pulsierend) die Intensität (vernichtend) und die Lokalisation (frontoorbital oder hemikraniell) sind bei der paroxysmalen Hemikranie dem Clusterkopfschmerz sehr ähnlich. Ebenso lassen sich einzelne Schmerzepisoden nicht selten durch Triggerfaktoren wie Alkohol auslösen und werden von Lakrimation oder Injektion der Konjunktiva begleitet. Ebenso wie beim Clusterkopfschmerz wurden auch symptomatische Fälle beschrieben.

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

Auslösbarkeit der Schmerzepisoden durch Kopfwendung oder Druck auf die Segmente C 2 / C 3. Die für Patienten mit Clusterkopfschmerz so typische Unterteilung in aktive und inaktive Phasen findet sich auch bei der paroxysmalen Hemikranie (Headache Classification Committee of the International Headache Society 2004). Ein letztes, aber entscheidendes Unterscheidungsmerkmal zum Clusterkopfschmerz ist die Behandelbarkeit mit Indometacin. Das sichere Ansprechen der Patienten auf diese Substanz ist diagnostisch wegweisend für die CPH oder die Hemicrania continua (Sjaastad et al. 1995). Bereits nach einer Woche (oft innerhalb von 3 Tagen) ist unter der Medikation mit einem deutlichen Rückgang der Beschwerden zu rechnen.

3. Therapie

- Indometacin (z. B. Indometacin AL 50): 3 × 50 mg/d, ggf. erhöhen auf 200 mg, immer unter Magenschutz, z. B. Protonenpumpenhemmer (↑↑).

Indometacin wird auf 3 Tagesdosen, nach den Mahlzeiten eingenommen, verteilt. Selten benötigen einige Patienten höhere Dosierungen bis zu 300 mg/d (wegen der kurzen Halbwertszeit von 4 Stunden häufig und kleinere Dosen einsetzen). Alle Patienten sollten insbesondere aufgrund der häufig erforderlichen Dauertherapie einen Magenschutz mit Protonenpumpenhemmern kombinieren. Für gewöhnlich wird nach Sistieren der Schmerzen die Dosis reduziert, bis es zu einem Wiederauftreten der Schmerzen kommt, so kann eine sog. Erhaltungsdosis gefunden werden.

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)

1. Epidemiologie

Daten zur Prävalenz und zur geschlechtlichen Verteilung für dieses Syndrom zu erheben, gestaltet sich bei der niedrigen Fallzahl von Patienten als äußerst schwierig. Es handelt sich um eine extrem seltene Kopfschmerzkrankung. Das Verhältnis Frauen zu Männern wird mit 1:4 geschätzt.

2. Klinik

Die Bezeichnung dieses Kopfschmerzsyndroms beschreiben bereits die wesentlichen klinischen Charakteristika. Patienten mit der Diagnose eines SUNCT klagen über extrem kurz dauernde (15 Sekunden bis 2 Minuten) einschließende Attacken neuralgiformen Schmerzcharakters heftigster und nicht selten vernichtender Intensität. 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. Symptomatische Formen sind auszuschließen.

Unterschiede zum Clusterkopfschmerz sind 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 einschließenden Schmerzepisoden in der Regel noch höher (bis zu mehreren hundert Mal täglich) und es fehlen die autonomen Begleitsymptome. Bei der Trigeminusneuralgie kommt es häufiger zur Triggerung der Attacken durch Kauen, Sprechen oder Kälte. Im Gegensatz zum SUNCT-Syndrom betrifft die Trigeminusneuralgie bevorzugt den zweiten und dritten trigeminalen Ast allein oder in Kombination. Da symptomatische Fälle nicht selten sind, ist eine einmalige MRT-Diagnostik sinnvoll.

3. Therapie

Derzeit ist eine wirksame Therapie nicht bekannt. Die bei der CPH oder HC erfolgreich angewandte Substanz Indometacin ist nicht wirksam. Studien zur Behandelbarkeit existieren nicht, lediglich einzelne Fallberichte in der Literatur berichten vereinzelte Erfolge durch die Gabe von Lamotrigin (⇔), Gabapentin (⇔), Carbamazepin/Oxcarbazepin (⇔) und Topiramat (⇔), z. T. in Kombination (Pareja et al. 2002). In

letzter Zeit häufen sich Einzelfallbeschreibungen zur Wirksamkeit von Lamotrigin, so dass ein Therapieversuch mit dieser Substanz vielversprechend erscheint (⇔) (D'Andrea et al. 2001, Matharu et al. 2003). In Fallserien war auch die intravenöse Gabe von Lidocain erfolgreich in der Behandlung des SUNCT, dies sollte allerdings nur unter Observationsbedingungen durchgeführt werden.

Selbsthilfegruppen

ck-wissen.de/
www.clusterkopfschmerzen.net/
www.clusterkopf.de/
(externe Links)

Literatur

1. Ambrosini A, Vandenheede M, Rossi P, Aloj F, Sauli E, Pierelli F, et al. Suboccipital injection with a mixture of rapid- and long-acting steroids in cluster headache: a double-blind placebo-controlled study. *Pain* 2005;118(1-2):92-96.
2. Burns B, Watkins L, Goadsby PJ. Treatment of medically intractable cluster headache by occipital nerve stimulation: long-term follow-up of eight patients. *Lancet* 2007;369(9567):1099-1106.
3. D'Andrea G, Granella F, Ghiotto N, Nappi G. Lamotrigin in the treatment of SUNCT syndrome. *Neurology* 2001;57:1723-1725.
4. Favier I, van Vliet JA, Roon KI, Witteveen RJ, Verschuuren JJ, Ferrari MD, et al. Trigeminal autonomic cephalgias due to structural lesions: a review of 31 cases. *Arch Neurol* 2007;64(1):25-31.
5. Franzini A, Ferroli P, Leone M, Broggi G. Stimulation of the posterior hypothalamus for treatment of chronic intractable cluster headaches: first reported series. *Neurosurgery* 2003;52:1095-1101.
6. Goadsby PJ. Short-lasting primary headaches: focus on trigeminal autonomic cephalgias and indomethacin-sensitive headaches. *Curr Opin Neurol* 1999;12:273-277.
7. Headache Classification Committee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders, 2nd edition. *Cephalgia* 2004;24:1-160.
8. Leone M, Franzini A, Broggi G, Bussone G. Hypothalamic deep brain stimulation for intractable chronic cluster headache: a 3-year follow-up. *Neurol Sci* 2003;24(Suppl 2):S 143-S 145.
9. Leone M, Franzini A, Bussone G. Stereotactic stimulation of posterior hypothalamic gray matter in a patient with intractable cluster headache. *N Engl J Med* 2001;345:1428-1429.
10. Magis D, Allena M, Bolla M, De Pasqua V, Remacle JM, Schoenen J. Occipital nerve stimulation for drug-resistant chronic cluster headache: a prospective pilot study. *Lancet Neurology* 2007; 6(4): 314-321.
11. Magnoux E, Zlotnik G. Outpatient intravenous dihydroergotamine for refractory cluster headache. *Headache* 2004;44:249-255.
12. Matharu MS, Cohen AS, Boes CJ, Goadsby PJ. Short-lasting unilateral neuralgiform headache with conjunctival injection and tearing syndrome: a review. *Curr Pain Headache Rep* 2003;7:308-318.
13. May A. Cluster headache: pathogenesis, diagnosis, and management. *Lancet* 2005;366(9488):843-855.
14. May A, Evers S, Straube A, Pfaffenrath V, Diener H. Therapie und Prophylaxe von Clusterkopfschmerzen und anderen Trigemino-Autonomen Kopfschmerzen. Überarbeitete Empfehlungen der Deutschen Migräne- und Kopfschmerzgesellschaft. *Nervenheilkunde* 2004;23:478-490.
15. May A, Leone M, Afra J, Linde M, Sandor PS, Evers S, Goadsby PJ. EFNS guidelines on the treatment of cluster headache and other trigeminal-autonomic cephalgias. *Eur J Neurol* 2006;13(10): 1066-1077.
16. Pareja JA, Caminero AB, Sjaastad O. SUNCT syndrome: diagnosis and treatment. *CNS Drugs* 2002;16:373-383.
17. Sjaastad O, ed. Cluster headache syndrome, vol. 23. London: W. B. Saunders, 1992.
18. Sjaastad O, Stovne 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.

Verfahren zur Konsensbildung

Expertengruppe

Für die DGN:

Prof. Dr. Andreas Straube, Neurologie, Universitätsklinik München

PD Dr. Volker Limmroth, Neurologie, Klinikum Köln

Für die Schweizer Kopfweh-Gesellschaft:

PD Dr. Peter Sandor, Neurologie, Universitätsklinik Zürich

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

Für die Österreichische Neurologische Gesellschaft:

Univ.-Prof. Christian Wöber, Universitätsklinik für Neurologie, Wien
Dr. Gerhard Franz, Neurologie, Klinikum Ruette

Für die DMKG:

PD Dr. Arne May, Neurozentrum, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf
Prof. Dr. Stefan Evers, Neurologie, Universitätsklinik Münster

Für den BDN

Dr. Volker Pfaffenrath, Neurologische Praxis, München

Federführend: PD Dr. Arne May, Neurologische Universitätsklinik Hamburg (UKE), Martinstraße 52, 20246 Hamburg

E-Mail: a.may@uke.uni-hamburg.de

Erstellungsdatum:

04/2002

Letzte Überarbeitung:

10/2008

Nächste Überprüfung geplant:

k.A.

XXXXXXXXXX Beachte [Präambel](#) zu den Leitlinien Neurologie XXXXXXXXXXXX

Zurück zum [Index Leitlinien der Dt. Ges. für Neurologie](#)

Zurück zur [Liste der Leitlinien](#)

Zurück zur [AWMF-Leitseite](#)

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollen aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - **insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung** übernehmen.

Stand der letzten Aktualisierung: 10/2008

© **Deutsche Gesellschaft für Neurologie**

Autorisiert für elektronische Publikation: [AWMF online](#)

HTML-Code aktualisiert: 13.05.2009; 09:15:54

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.