

Journal für

Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie

www.kup.at/
JNeuroNeurochirPsychiatr

Zeitschrift für Erkrankungen des Nervensystems

**DFP/CME: Diagnose und Therapie des
Cluster-Kopfschmerzes // Diagnosis
and therapy of cluster headache**

Tesar S, Uhlir C

Journal für Neurologie

Neurochirurgie und Psychiatrie

2024; 25 (2), 32-37

Homepage:

www.kup.at/

JNeuroNeurochirPsychiatr

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

Indexed in
EMBASE/Excerpta Medica/BIOBASE/SCOPUS

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031117M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Preis: EUR 10,-

D
DGNR 2024

N
K
N

DEUTSCHE GESELLSCHAFT für NEUROREHABILITATION e. V.

DEUTSCHE GESELLSCHAFT für NEUROTRAUMATOLOGIE und KLINISCHE NEUROREHABILITATION e. V.

10. Gemeinsame Jahrestagung der DGNR e. V. und DGNKN e. V.

28.–30. November 2024

DÜSSELDORF

www.dgnr-dgnkn-tagung.de



© CharlieNati | AdobeStock

Diagnose und Therapie des Cluster-Kopfschmerzes

S. M Tesar, C. Uhlir

Kurzfassung: Der Cluster-Kopfschmerz ist eine primäre Kopfschmerzkrankung mit einer der Multiplen Sklerose ähnlichen Prävalenz. Cluster-Kopfschmerz beeinträchtigt die Lebensqualität der Betroffenen maßgeblich. Im Mai 2023 publizierte die European Academy of Neurology (EAN) ein Update ihrer Leitlinien zur Therapie des Cluster-Kopfschmerzes. Dieser Artikel gibt einen Überblick über die Empfehlungen und die Implikationen für die Betreuung von Patienten mit Cluster-Kopfschmerz in Österreich.

Schlüsselwörter: Cluster-Kopfschmerz, Diagnose, Therapie, EAN-Leitlinien

Abstract: Diagnosis and therapy of cluster headache. Cluster headache is a primary headache disorder with a prevalence similar to multiple sclerosis. Cluster headache significantly impairs the quality of life of those affected. In May 2023 the European Academy of Neurology published an update of the guidelines on the treatment of cluster headache. This

publication gives an overview on the recommendations and the implications for the management of patients with cluster headache in Austria. **J Neurol Neurochir Psychiatr 2024; 25 (2): 32–7.**

Keywords: cluster headache, diagnosis, therapy, EAN guidelines

■ Einleitung

Der Cluster-Kopfschmerz ist die häufigste Form trigemino-autonomer Kopfschmerzen (TAK), mit einer Prävalenz von 0,1–0,2 % aber eine relativ seltene primäre Kopfschmerzkrankung [1, 2]. TAK sind gekennzeichnet durch relativ kurz andauernde Schmerzattacken, bei fast allen Patienten assoziiert mit autonomen Symptomen wie Tränenfluss, konjunktivale Injektion, Rhinorrhoe, nasaler Kongestion, Hyperhidrose und Augenlidödem, die meist auf derselben Seite auftreten wie der Kopfschmerz [3].

Obwohl die Symptomatik des Cluster-Kopfschmerzes meist sehr charakteristisch ist, wird die Diagnose häufig erst mit Verzögerung gestellt [4–6]. Dadurch werden viele Patienten zu lange nicht adäquat therapiert. Die Folgen reichen von einem Übergebrauch an wirkungsloser Akutmedikation bis hin zu suizidalem Verhalten [7, 8].

Dies und neue therapeutische Möglichkeiten haben die European Academy of Neurology (EAN) zu einem Update ihrer Leitlinien zur Therapie des Cluster-Kopfschmerzes veranlasst [9]. Neben den Empfehlungen für die Therapie geben die Leitlinien eine Übersicht über die Klassifikation und die Diagnostik des Cluster-Kopfschmerzes – hier ein kurzer Überblick.

■ Pathophysiologie, Einteilung

Die Pathophysiologie des Cluster-Kopfschmerzes ist noch nicht restlos geklärt [9]. Die „International Headache Society“ (IHS) unterscheidet in der 3. Auflage der „International Classification of Headache Disorders“ (ICHD-3) den – episodischen Cluster-Kopfschmerz und den – chronischen Cluster-Kopfschmerz [10].

Die ICHD-3-Kriterien sind in Tabelle 1 zusammengefasst (in [9] nach [10]). Der Begriff „Cluster“ beschreibt das episodische

Auftreten des Cluster-Kopfschmerzes mit symptomatischen Perioden von 7 Tagen bis mehreren Monaten (meist 4–12 Wochen) und symptomfreien Intervallen von mindestens 3 Monaten [10]. Während der symptomatischen Periode treten typischerweise täglich 1 bis 8 Kopfschmerzattacken auf. Trigger sind Alkohol, Nitroglyzerin (im experimentellen Setting) und Histamin. Diese lösen in den symptomfreien Phasen keine Attacken aus [9].

Weniger als 20 % der Patienten mit Cluster-Kopfschmerz leiden an chronischem Cluster-Kopfschmerz mit oft täglichen Attacken [11]. Wenn bei chronischem Cluster-Kopfschmerz symptomfreie Intervalle auftreten, dann sind diese über einen Zeitraum von einem Jahr kürzer als 3 Monate [10]. Episodischer Cluster-Kopfschmerz kann chronifizieren; in seltenen Fällen ist auch eine Remission einer chronischen in eine episodische Form möglich [9].

■ Symptomatik

Der Cluster-Kopfschmerz ist strikt unilateral und wechselt zwischen Cluster-Kopfschmerzperioden kaum die Seite [3, 12–15]. Die Schmerzen werden als äußerst heftig beschrieben und können 10/10 auf der visuellen Analogskala erreichen

Tabelle 1: ICHD-3-Kriterien für den Cluster-Kopfschmerz (in [9] nach [10])

- A. Zumindest 5 Attacken, die die Kriterien B–D erfüllen
- B. Schwere oder sehr schwere einseitiger orbitaler, supraorbitaler und/oder temporaler Schmerz, der unbehandelt 15–180 Minuten andauert
- C. Entweder eines der folgenden Kriterien oder beide:
 1. Zumindest eines der folgenden Symptome oder Zeichen auf derselben Seite wie der Kopfschmerz:
 - a. Konjunktivale Injektion und/oder Tränenfluss
 - b. Nasale Kongestion und/oder Rhinorrhö
 - c. Augenlidödem
 - d. Schwitzen im Bereich der Stirn und des Gesichts
 - e. Miosis und/oder Ptosis
 2. Ein Gefühl der Ruhelosigkeit oder Agitation (Akathisie)
- D. Auftreten mit einer Frequenz zwischen 1-mal jeden zweiten Tag und 8-mal pro Tag
- E. Nicht besser erklärbar durch andere ICHD-3-Diagnosen

ICHD-3 = International Classification of Headache Disorders, 3. Auflage

Eingelangt am: 30.11.2023, angenommen nach Überarbeitung am: 20.03.2024
Aus der Abteilung für Neurologie, Klinikum Klagenfurt, und dem LKH Wolfsberg

Korrespondenzadresse: Dr. Sonja-Maria Tesar, Klinikum Klagenfurt, A-9020 Klagenfurt, Feschnigstraße 11, E-Mail: Sonja-Maria.Tesar@kabeg.at

(Lokalisation und Dauer siehe Tabelle 1). Episodische Cluster-Kopfschmerzattacken treten häufig 1–2 Stunden nach dem Zubettgehen und am frühen Morgen auf [16]. Typisch für den Cluster-Kopfschmerz im Gegensatz zur Migräne ist der Drang der Betroffenen, sich zu bewegen. Manche Patienten berichten von einer visuellen Aura oder auch von Prodromalsymptomen wie Gähnen, Husten oder Polyurie, aber auch Übelkeit, Photophobie und Phonophobie.

Bei manchen Patienten kann Cluster-Kopfschmerz gleichzeitig mit anderen Kopfschmerzformen wie Migräne, Spannungskopfschmerz, Trigeminusneuralgie oder anderen TAK-Formen bestehen [17]. Alle vorliegenden Kopfschmerzformen erfordern eine jeweils spezifische Therapie [9].

■ Diagnostik und Differenzialdiagnostik

Die Diagnose des Cluster-Kopfschmerzes basiert auf einer sorgfältigen Anamnese und einer klinisch-neurologischen Untersuchung (Tab. 1) [9]. Elektrophysiologische Untersuchungen, Laboranalysen und Untersuchungen der Zerebrospinalflüssigkeit liefern keine relevanten diagnostischen Hinweise. Bei Erstdiagnose und bei Auftreten neurologischer Symptome sollte eine zerebrale Magnetresonanztomografie (MRT) durchgeführt werden (inkl. kraniozervikalem Übergang); wenn kein MRT verfügbar ist, gegebenenfalls eine Computertomografie (CT). Damit können zugrunde liegende Ursachen identifiziert werden [9]. In der Literatur sind vereinzelt Hirntumore, arteriovenöse Malformationen, Infarktareale oder entzündliche Läsionen beschrieben. Gerade bei älteren Patienten kann dem Cluster-Kopfschmerz eine nachweisbare pathologische Veränderung zugrunde liegen [18].

Zu den Differenzialdiagnosen des Cluster-Kopfschmerzes zählen sekundäre Ursachen TAK-ähnlicher Zustände, andere

TAK und Migräne. Am ähnlichsten ist die paroxysmale Hemikranie, bei der allerdings innerhalb von 24 Stunden 5 oder mehr kürzere Attacken (2–30 min) auftreten. Diese spricht zudem auf Indometacin an [9].

■ Therapie

Die Therapie des Cluster-Kopfschmerzes umfasst die Akuttherapie der Attacke und die präventive Therapie zur Verringerung der Attackenfrequenz. Neben pharmakologischen Therapien sind auch manche Neurostimulationsverfahren wirksam. Physiotherapie und Psychotherapie haben sich bei den meisten Patienten als wirkungslos erwiesen [9].

Attackentherapie

Sauerstoff: Es wird die Inhalation von 100 % Sauerstoff über eine Gesichtsmaske ohne Rückatmung mit einem Flow von mindestens 12 l/min (in manchen Fällen bis 15 l/min) über einen Zeitraum von 20 Minuten empfohlen. Nasenkanülen sind nicht ausreichend [9].

Triptane: Ein Cochrane-Review belegt die Wirksamkeit von Sumatriptan 6 mg/12 mg (gepoolte Analyse), Sumatriptan 20 mg intranasal und Zolmitriptan 5 mg und 10 mg intranasal bei Cluster-Kopfschmerzattacken [19]. 15 Minuten nach Therapiebeginn mit Sumatriptan 6 mg/12 mg s.c. waren 48 % der Patienten schmerzfrei und 75 % der Patienten hatten keine oder nur noch leichte Schmerzen. Die empfohlene Dosis von Sumatriptan sind 6 mg (3 mg evtl. auch wirksam [20]). Kontraindikationen sind zerebrovaskuläre Erkrankungen und unbehandelte arterielle Hypertonie [9]. Bei den meisten Patienten tritt auch bei häufiger Anwendung keine Tachyphylaxie auf [21, 22]. Patienten mit Cluster-Kopfschmerz und Migräne können einen Medikamentenübergebrauchskopfschmerz entwickeln [23].

Zolmitriptan 10 mg intranasal verringerte in einer Metaanalyse von zwei Studien 30 Minuten nach Applikation den Kopfschmerz bei 63 % der Patienten (5 mg: 48 %, Placebo: 30 %) [24]. Es wird empfohlen, Zolmitriptan in das kontralaterale (und damit freie) Nasenloch zu applizieren [9]. Zolmitriptan ist nur in der 5-mg-Dosierung verfügbar. Im indirekten Vergleich war Zolmitriptan intranasal weniger wirksam als Sumatriptan s.c. [25]. Die Wirkung von Sumatriptan s.c. setzte viel schneller ein als jene von Zolmitriptan intranasal [26, 27], was als wichtig erachtet wird, da Cluster-Kopfschmerzattacken nur rund 15–180 Minuten andauern [9]. In Österreich ist Sumatriptan nur in der Dosierung von 6 mg s.c. erhältlich, Sumatriptan nasal ist gar nicht erhältlich.

Ergotaminderivate: Zur Wirksamkeit und Sicherheit von Ergotaminderivaten liegen keine randomisierten, kontrollierten Studien (randomized controlled trials – RCTs) vor [9]. Dihydroergotamin-Nasalspray kann eventuell die Intensität der Attacken mindern [28]. In Österreich ist nur Dihydroergotamin nasal verfügbar.

Lidocain: Die topische Anwendung von Lokalanästhetika ist nur bei einer Minderheit von Patienten mit Cluster-Kopfschmerzen wirksam und die Wirkung ist nicht konsistent. Es liegen dazu nur Fallberichte und unkontrollierte Studien vor

Tabelle 2: Diagnostik des Cluster-Kopfschmerzes (EAN-Leitlinien 2023) [9]

Erforderlich

Komplette neurologische Untersuchung inklusive sorgfältiger Untersuchung der Hirnnerven (v.a. des N. trigeminus)
MRT des Gehirns und des kraniozervikalen Übergangs (Ausschluss zerebraler Pathologien nahe der Mittellinie)

In individuellen Fällen

Erstdiagnose, neurologische Symptome, Erstdiagnose im Alter > 60 Jahren, bei atypischer Präsentation:
wenn kein MRT verfügbar: CT der Schädelbasis (Ausschluss von Knochenstrukturen)
Liquordiagnostik (Ausschluss entzündlicher Erkrankungen)
gelegentlich: Doppler/Duplex und MRT-Angio (Differenzialdiagnose Dissektion)
gelegentlich: MR-Angiografie (Ausschluss einer arteriovenösen Malformation)

Hospitalisierung kann erforderlich sein:

- für eine intravenöse Therapie mit Kortikosteroiden
- für die initiale Abklärung einer atypischen Präsentation
- bei erfolglosen Therapieversuchen mit zwei präventiven Medikamenten
- bei psychischem und physischem Stress aufgrund von therapieresistenten Formen oder persistierenden täglichen Attacken (Therapie und Unterstützung)

CT = Computertomografie, MRT = Magnetresonanztomografie

[9]. 0,5 ml Lidocainlösung werden bei stark zurückgeneigtem Kopf (über die Bettkante hängen lassen) langsam und so weit wie möglich in die Nasenöffnung der vom Schmerz betroffenen Seite instilliert (Kopf ca. 30° in Schmerzrichtung gedreht). Danach sollte der Patient mindestens 30 Sekunden (besser bis zu zwei Minuten) in der Position bleiben.

Medikamentöse Prävention

Verapamil ist die Therapie der Wahl zur Prävention des episodischen und des chronischen Cluster-Kopfschmerzes [9]. Verapamil 120 mg 3-mal täglich verringerte bei Patienten mit episodischem Cluster-Kopfschmerz ab der zweiten Therapiewoche die Attackenfrequenz sowie den Bedarf an Akutmedikation im Vergleich zu Placebo (80 % der Patienten mit ≥ 50 %iger Reduktion der Kopfschmerzfrequenz) [29]. Vor Therapiebeginn mit Verapamil ist ein EKG zwingend erforderlich. Die Dosis wird beginnend mit 80 mg täglich alle 3–4 Tage bis auf eine Tagesdosis von 480 mg erhöht (Erhöhung unter EKG-Kontrolle auf bis zu 1.000 mg möglich). Die Gabe von Retardpräparaten 2-mal täglich sollte aus Praktikabilitätsgründen erwogen werden. Bei jeder erreichten Dosissteigerung um 160 mg sollte ein EKG durchgeführt werden. Bei Beendigung der Verapamil-Therapie muss die Dosis über 2–4 Wochen langsam reduziert werden. Vor einer Dosisreduktion sollte für eine gewisse Zeit völlige Beschwerdefreiheit bestanden haben. Ein Vorteil der langsamen Dosisreduktion ist, dass das Wiederauftreten von Attacken erkannt werden kann, wenn die erforderliche Mindestdosis von Verapamil unterschritten wird. Die häufigsten Nebenwirkungen von Verapamil sind Müdigkeit, Obstipation, Knöchelschwellung, Gingivahyperplasie sowie eine negative Inotropie und Chronotropie. Rund ein Drittel der Patienten entwickelt unter Verapamil eine Bradykardie [9].

Lithium sollte wegen der geringen therapeutischen Breite nur bei Patienten angewendet werden, die auf Verapamil nicht ansprechen (cave: Interaktion mit Indometacin) [9] und findet hauptsächlich beim chronischen Cluster Anwendung. Heikel und damit streng zu kontrollieren ist der Serum-Spiegel von Lithium wegen des Nebenwirkungsprofils, er sollte 1,2 mmol/l nicht übersteigen. Ideal scheint ein Spiegel von 0,6–0,8 mmol/l zu sein, obwohl die Korrelation zwischen Spiegel und Effektivität nicht belegt ist. Der Spiegel muss immer als sogenannter Tal-Spiegel vor einer nächsten Lithium-Einnahme abgenommen werden. Vor allem zu Beginn der Lithium-Behandlung sind folgende Nebenwirkungen beobachtet worden: feinschlägiger Tremor, Polyurie, Polydipsie und Übelkeit. Diese klingen jedoch meist im Therapieverlauf oder nach Dosisreduktion wieder ab. Häufig kommt es zu einer Gewichtszunahme. Unter Langzeittherapie mit Lithium sind Schädigungen von Niere, der Schilddrüse und Nebenschilddrüsen möglich.

Systemische oder lokale Kortikosteroide bieten bei Cluster-Kopfschmerzperioden, die kürzer als drei Monate andauern, aufgrund ihres rascheren Wirkeintritts möglicherweise einen Vorteil gegenüber Verapamil. Kortikosteroide können auch zur Überbrückung bis zum Wirkeintritt von Verapamil angewendet werden. In den Leitlinien sind sie nicht für die Therapie des chronischen Cluster-Kopfschmerzes empfohlen [9]. In der Praxis können Kortikosteroide allerdings bei einzelnen Patienten mit therapieresistentem chronischem Cluster-Kopfschmerz die einzig wirksame Therapie darstellen und

den Betroffenen zeitlich begrenzt Schmerzfreiheit verschaffen. Die Häufigkeit der Kortikosteroidgabe ist allerdings strikt zu limitieren. Kortikosteroide können oral oder intravenös verabreicht werden. Eine Alternative zur systemischen Kortisongabe wäre eine GON-Blockade (Blockade des N. occipitalis major) mit Kortikosteroiden und Lokalanästhetika. Dafür gibt es zwar wenig Evidenz, aufgrund klinischer Erfahrungen aber eine starke Empfehlung. Die Datenlage zu Kortikosteroiden beim Cluster-Kopfschmerz umfasst überwiegend Studien mit nur wenigen Patienten. Bei einigen Patienten konnte eine vollständige Remission der Cluster-Kopfschmerzattacken erzielt werden. In manchen Fällen treten bei abnehmender Kortikosteroiddosis wieder Attacken auf [27].

Zu **Topiramaten** liegen keine RCTs vor. In Fallserien und offenen Studien gab es Hinweise auf eine präventive Wirkung. Die häufigsten Nebenwirkungen von Topiramaten sind kognitive Störungen, Parästhesien und Gewichtsverlust (Kontraindikationen: Nierensteine und Glaukom). Die Nebenwirkungen können durch langsames Aufdosieren um 25 mg/Woche verringert werden [9]. Aktuell existiert ein „Rote-Hand-Brief“ für diese Substanz in Österreich, was den Einsatz dieser Substanz bei Frauen im gebärfähigen Alter aufgrund von potentiellen Schäden beim Kind noch weiter einschränkt.

Ergotamine haben ein ungünstiges Nebenwirkungsprofil und werden nur selten als Langzeittherapie eingesetzt (1–2 Monate bei kurzen Cluster-Kopfschmerzepisoden). Sie können als Zusatzmedikation die Wirksamkeit anderer Medikamente erhöhen [9]. In Österreich ist nur Dihydroergotamin nasal als Attackentherapie verfügbar, jedoch kein Präparat für eine orale oder i.v.-Prophylaxe.

Triptane: Grundsätzlich haben Triptane in der Therapie des Cluster-Kopfschmerzes ihren Einsatz in der Akuttherapie (siehe Kapitel Akuttherapie). Der präventive Einsatz wird vor allem bei Triptanen mit längerer Halbwertszeit bei nächtlichen Attacken diskutiert, jedoch kontroversiell [9].

Melatonin verringerte in einem RCT die Kopfschmerzhäufigkeit und den Schmerzmedikamentengebrauch [30].

Zu **Onabotulinumtoxin A, ketogener Diät, Clomiphen und Ketamin** liegen nur Fallberichte vor, die einen gewissen Effekt zeigen [9].

Monoklonale Antikörper gegen Calcitonin gene-related peptide (CGRP): CGRP ist bei Cluster-Kopfschmerzattacken erhöht und kann während Cluster-Kopfschmerzperioden Attacken auslösen. Es normalisiert sich unter Therapie [31, 32]. In einem RCT verringerte eine präventive Therapie mit Galcanezumab 300 mg s.c. bei Patienten mit episodischem Cluster-Kopfschmerz die wöchentliche Cluster-Kopfschmerzfrequenz im Vergleich zu Placebo, nicht aber in einem RCT mit Patienten mit chronischem Cluster-Kopfschmerz [33, 34]. In einer offenen Langzeitstudie mit Patienten mit episodischem oder chronischem Cluster-Kopfschmerz war Galcanezumab erfolgreich und gut verträglich [35]. Galcanezumab ist von der US Food and Drug Administration (FDA) für die Therapie des episodischen Cluster-Kopfschmerzes zugelassen, hat aber keine Zulassung der European Medicines Agency (EMA)

für die Therapie des Cluster-Kopfschmerzes. Fremanezumab war in der Prävention des episodischen Cluster-Kopfschmerzes Placebo nicht überlegen (Posterpräsentation) [9]. Daher können wir diese Therapie österreichischen Patienten in einer Dosierung von 240 mg pro Monat nur als sogenannten „individuellen Heilversuch“ anbieten.

Kombinationstherapien: Für Kombinationstherapien gibt es keine klare Empfehlung der EAN. Da manche Patienten, insbesondere jene mit chronischem Cluster-Kopfschmerz, davon profitieren können, kann die Entscheidung in Einzelfällen und daher individuell für eine Kombinationstherapie getroffen werden.

Nicht-invasive und invasive Interventionen

Die **Neurostimulation des Ganglion sphenopalatinum (GSP)** war in Studien sowohl in der Therapie von Attacken als auch präventiv erfolgreich. Diese Therapie steht aber nicht zur Verfügung, da sich der Originalhersteller des Stimulatorimplantats vom Markt zurückgezogen hat [9].

Eine **interventionelle subokzipitale Injektion** einer Mischung von schnell und lang wirksamen Steroiden zeigte in zwei RCTs einen präventiven Effekt [9].

Die **Stimulation des Nervus occipitalis major** hat in unkontrollierten Studien positive Effekte gezeigt; die Wirkung unterschied sich in einem RCT jedoch nicht von der Scheinstimulation. Wegen der hohen Komplikationsrate (Elektrodenbrüche, Elektrodendislokationen, Infektionen) sollte sie nur an erfahrenen Zentren bzw. im Rahmen von Studien durchgeführt werden. Wegen des geringeren Risikos sollte sie jedoch vor der tiefen Hirnstimulation angewendet werden [9].

Für die **tiefe Hirnstimulation** wurden positive Effekte bei therapieresistentem Cluster-Kopfschmerz gezeigt; allerdings wurden auch Verschlechterungen nach initialer Verbesserung beobachtet und es wurden Todesfälle verzeichnet. Es werden Methoden mit geringerer Komplikationsrate beforscht [9]. Insgesamt ist diese Methode jedenfalls Zentren mit Erfahrung vorbehalten.

Zu noch invasiveren oder destruierenden Interventionen liegen nur Einzelberichte mit kontroversiellem Ausgang vor [9]; sie werden nicht empfohlen.

■ Zusammenfassung der Empfehlungen

Attackentherapie

- Therapie der ersten Wahl bei akuten Cluster-Kopfschmerzattacken ist Sumatriptan 6 mg s.c. oder die Inhalation von 100 % Sauerstoff über eine Gesichtsmaske (≥ 12 l/min über 15 min).
- Eine Alternative ist Zolmitriptan 5 mg oder Sumatriptan 20 mg als Nasalspray. Der Zolmitriptan-5-mg-Nasalspray hat einen langsameren Wirkeintritt als injiziertes Sumatriptan, ist aber besser verträglich. Der Sumatriptan-20-mg-Nasalspray ist in Österreich nicht verfügbar.
- nVNS ist empfohlen zur Therapie der akuten Attacken eines episodischen, aber nicht eines chronischen Cluster-Kopfschmerzes. Die Kosten werden von den Kassen nicht übernommen. Da die Geräte nicht mit Akkus ausgestattet

sind, müssen sie, sobald die Batterien leer sind, komplett ersetzt werden.

- Dihydroergotamin-Nasalspray und Lidocain haben nur eine schwache Empfehlung.

Präventive Therapie

- Die erste präventive Therapie des Cluster-Kopfschmerzes ist in der Regel Verapamil (≥ 240 mg täglich; Maximaldosis 1.000 mg unter EKG-Kontrolle). Die Maximaldosis richtet sich nach der Wirksamkeit und Verträglichkeit. Ein EKG-Monitoring ist obligat (durchzuführen, wenn eine Steigerung um 160 mg erreicht ist).
- Lithium ist Therapie der zweiten Wahl, wenn Verapamil nicht wirksam oder kontraindiziert ist (Lithium-Spiegelkontrolle). Die Maximaldosis richtet sich nach der Wirksamkeit und Verträglichkeit bzw. Serumspiegel-Kontrollen.
- Topiramate (≥ 100 mg täglich, beginnend mit einer Tagesdosis von 25 mg) wurde bisher aber nur in nicht validen Studien untersucht. Cave: Rote-Hand-Brief: Teratogenität.
- Kortikosteroide über einen kurzen Zeitraum können bei Patienten mit kurzen Cluster-Kopfschmerzperioden eine Option sein, um die Zeit bis zum Wirkeintritt anderer Wirkstoffe zu überbrücken (Start mit 250–500 mg Methylprednisolon [-äquivalent] i.v., dann 60–100 mg Methylprednisolon [-äquivalent] täglich über 5 Tage, dann schrittweise Dosisreduktion).
- Ergotamintartrat (in Österreich nicht mehr erhältlich) oder Frovatriptan sind für die Kurzzeitprävention empfohlen. Eine Option ist Eletriptan.
- Wenn eine Monotherapie nicht ausreicht, kann eine Kombinationstherapie von Vorteil sein.
- Eine pharmakologische Nervenblockade des Nervus occipitalis major mit Bethametason plus Lidocainhydrochlorid ist empfohlen und kann wiederholt werden. Die Nervenblockade ist eine Alternative zur i.v.- oder p.o.-Gabe von Steroiden.
- Zwischen einer Blockade mit einem Kortikosteroid oder mit einem Lokalanästhetikum ist zu differenzieren.
- Galcanezumab 300 mg s.c. 1-mal monatlich kann bei Patienten mit therapierefraktärem Cluster-Kopfschmerz versucht werden (FDA-Zulassung, aber keine EMA-Zulassung). In Österreich ist Galcanezumab nur in der Dosierung von 240 mg verfügbar.
- Chirurgische Interventionen sind bei den meisten Patienten nicht empfohlen.
- Zur Neurostimulation (z. B. nicht-invasive Vagusnervstimulation und Neurostimulation des Ganglion sphenopalatinum) sind europäische Konsensusberichte publiziert [36, 37].

OÄ Dr. Sonja-Maria Tesar



Medizinstudium an der Universität Wien, Promotion 2003. Turnusausbildung in Klagenfurt und Linz. 2006 Planung und Umsetzung der ersten und einzigen Kinder-Kopfschmerzambulanz in Oberösterreich im AKH Linz gemeinsam mit Prim. Priv.-Doz. Dr. Christian Lampl. 2007 Diplom Arzt für Allgemeinmedizin. Seit 2010 Leitung Kopfschmerzambulanz am Klinikum Klagenfurt. 2011 Fachärztin für Neurologie. Seit 2012 Erste Oberärztin, Abteilung für Neurologie, Klinikum Klagenfurt. 2016 Zusatzfach Intensivmedizin. Seit 2018 Medizinische Direktorin LKH Wolfsberg.

Präsidentin der Österreichischen Kopfschmerzgesellschaft, Vorstandsmitglied der Österreichischen Schlaganfallgesellschaft. Seit 2011 Schmerzdiplo-m der Öst. Ärztekammer. Zahlreiche Publikationen in Fachzeitschriften und Büchern sowie Vortragstätigkeit.

Literatur:

1. Fischera M, Marziniak M, Gralow I, Evers S. The incidence and prevalence of cluster headache: a meta-analysis of population-based studies. *Cephalalgia* 2008; 28: 614–8.
2. Russell MB. Epidemiology and genetics of cluster headache. *Lancet Neurol* 2004; 3: 279–83.
3. Gaul C, Christmann N, Schröder D, et al. Differences in clinical characteristics and frequency of accompanying migraine features in episodic and chronic cluster headache. *Cephalalgia* 2012; 32: 571–7.
4. Frederiksen HH, Lund NL, Barloese MC, Petersen AS, Jensen RH. Diagnostic delay of cluster headache: a cohort study from the Danish Cluster Headache Survey. *Cephalalgia* 2020; 40: 49–56.
5. Kim BS, Chung PW, Kim BK, et al. Diagnostic delay and its predictors in cluster headache. *Front Neurol* 2022; 13: 827734.
6. Sánchez Del Rio M, Leira R, Pozo-Rosich P, Láinez JM, Alvarez R, Pascual J. Errors in recognition and management are still frequent in patients with cluster headache. *Eur Neurol* 2014; 72: 209–12.
7. Ji Lee M, Cho SJ, Wook Park J, et al. Increased suicidality in patients with cluster headache. *Cephalalgia* 2019; 39: 1249–56.
8. Trejo-Gabriel-Galan JM, Aicua-Rapún I, Cubo-Delgado E, Velasco-Bernal C. Suicide in primary headaches in 48 countries: a physician-survey based study. *Cephalalgia* 2018; 38: 798–803.
9. May A, Evers S, Goadsby PJ, et al. European Academy of Neurology Guidelines on the treatment of cluster headache. *Eur J Neurol* 2023; 30: 2955–79.
10. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS): The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. *Cephalalgia* 2018; 38: 1–211.
11. Torelli P, Beghi E, Manzoni GC. Cluster headache prevalence in the Italian general population. *Neurology* 2005; 64: 469–74.
12. Lund N, Barloese M, Petersen A, Haddock B, Jensen R. Chronobiology differs between men and women with cluster headache, clinical phenotype does not. *Neurology* 2017; 88: 1069–76.
13. Bahra A, May A, Goadsby PJ. Cluster headache: a prospective clinical study with diagnostic implications. *Neurology* 2002; 58: 354–61.
14. Meyer EL, Laurell K, Artto V, et al. Lateralization in cluster headache: a Nordic multicenter study. *J Headache Pain* 2009; 10: 259–63.
15. Rozen TD, Fishman RS. Cluster headache in the United States of America: Demographics, clinical characteristics, triggers, suicidality, and personal burden. *Headache* 2012; 52: 99–113.
16. Barloese M, Lund N, Petersen A, Rasmussen M, Jennum P, Jensen R. Sleep and chronobiology in cluster headache. *Cephalalgia* 2015; 35: 969–78.
17. May A, Schwedt TJ, Magis D, Pozo-Rosich P, Evers S, Wang SJ. Cluster headache. *Nat Rev Dis Primers* 2018; 4: 18006.
18. Edvardsson B. Symptomatic cluster headache: a review of 63 cases. *Springer plus* 2014; 3: 64.
19. Law S, Derry S, Moore RA. Triptans for acute cluster headache. *Cochrane Database Syst Rev* 2013; 2013: CD008042.
20. Gregor N, Schlesiger C, Akova-Ozturk E, Kraemer C, Husstedt IW, Evers S. Treatment of cluster headache attacks with less than 6 mg subcutaneous sumatriptan. *Headache* 2005; 45: 1069–72.
21. Ekbohm K, Krabbe A, Micieli G, et al. Cluster headache attacks treated for up to three months with subcutaneous sumatriptan (6 mg). Sumatriptan Cluster Headache Long-term Study Group. *Cephalalgia* 1995; 15: 230–6.
22. Leone M, Proietti Cecchini A. Long-term use of daily sumatriptan injections in severe drug-resistant chronic cluster headache. *Neurology* 2016; 86: 194–5.
23. Paemeleire K, Bahra A, Evers S, Matharu MS, Goadsby PJ. Medication-overuse headache in patients with cluster headache. *Neurology* 2006; 67: 109–13.
24. Hedlund C, Rapoport AM, Dodick DW, Goadsby PJ. Zolmitriptan nasal spray in the acute treatment of cluster headache: a meta-analysis of two studies. *Headache* 2009; 49: 1315–23.
25. Medrea I, Christie S, Tepper SJ, Thavorn K, Hutton B. Network meta-analysis of therapies for cluster headache: Effects of acute therapies for episodic and chronic cluster. *Headache* 2022; 62: 482–511.
26. Hoffmann J, May A. Diagnosis, pathophysiology, and management of cluster headache. *Lancet Neurol* 2018; 17: 75–83.
27. Diener HC, May A. Drug treatment of cluster headache. *Drugs* 2022; 82: 33–42.
28. Matharu MS, Levy MJ, Meeran K, Goadsby PJ. Subcutaneous octreotide in cluster headache: Randomized placebo-controlled double-blind crossover study. *Ann Neurol* 2004; 56: 488–94.
29. Leone M, D'Amico D, Frediani F, et al. Verapamil in the prophylaxis of episodic cluster headache: a double-blind study versus placebo. *Neurology* 2000; 54: 1382–5.
30. Leone M, D'Amico D, Moschiano F, Fraschini F, Bussone G. Melatonin versus placebo in the prophylaxis of cluster headache: a double-blind pilot study with parallel groups. *Cephalalgia* 1996; 16: 494–6.
31. Snøer A, Vollesen ALH, Beske RP, et al. Calcitonin-gene related peptide and disease activity in cluster headache. *Cephalalgia* 2019; 39: 575–84.
32. Vollesen ALH, Snøer A, Beske RP, et al. Effect of infusion of calcitonin gene-related peptide on cluster headache attacks: a randomized clinical trial. *JAMA Neurol* 2018; 75: 1187–97.
33. Goadsby PJ, Sahai-Srivastava S, Kezirian EJ, et al. Safety and efficacy of sphenopalatine ganglion stimulation for chronic cluster headache: a double-blind, randomised controlled trial. *Lancet Neurol* 2019; 18: 1081–90.
34. Dodick DW, Goadsby PJ, Lucas C, et al. Phase-3 randomized, placebo-controlled study of galcanezumab in patients with chronic cluster headache: Results from 3-month double-blind treatment. *Cephalalgia* 2020; 40: 935–48.
35. Riesenberger R, Gaul C, Stroud CE, et al. Long-term open-label safety study of galcanezumab in patients with episodic or chronic cluster headache. *Cephalalgia* 2022; 42: 1225–35.
36. Jurgens TP, Schoenen J, Rostgaard J, et al. Stimulation of the sphenopalatine ganglion in intractable cluster headache: Expert consensus on patient selection and standards of care. *Cephalalgia* 2014; 34: 1100–10.
37. Martelletti P, Jensen RH, Antal A, et al. Neuromodulation of chronic headaches: Position statement from the European Headache Federation. *J Headache Pain* 2013; 14: 86.

Akkreditierter ärztlicher Herausgeber:
Klinik Hietzing Wien, 2. Neurologische Abteilung

Lecture Board:
Assoc. Prof. Priv.-Doz. Dr. Karin Zebenholzer
A. o. Univ.-Prof. Dr. Christian Wöber

DFP online Literaturstudium
Entsprechend dem Fortbildungsgedanken des Journals für Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie werden approbierte Fachartikel zur Erlangung von DFP- (Diplom-Fortbildungs-Programm-) Punkten (Österreich) der „Akademie der Ärzte“ publiziert.



Ein Service der ÖÄK und der Österreichischen Akademie der Ärzte Über uns Kontakt OK

meindfp.at **akademie der ärzte**

Aktuelles **E-Learning** **DFP-Konto** SERVICE: SUPPORT(AT)MEINDFP.AT

E-Learning » Fortbildungen » Detail

E-Learning

- » Fortbildungen
- » Statistik

DFP-Konto

- » Übersicht
- » Kontodetails
- » Punkte buchen
- » Diplome

Diagnose und Therapie des Cluster-Kopfschmerzes

AUTOR
S. M Tesar, C. Uhlir

1. Was trifft auf den Cluster-Kopfschmerz zu? (3 richtige Antworten)

a. Typisch für den Cluster-Kopfschmerz sind lang andauernde Schmerzattacken.

b. Bei episodischem Cluster-Kopfschmerz wechseln sich symptomatische Perioden von meist 4–12 Wochen und symptomfreie Intervalle von mindestens 3 Monaten ab.

c. Der Cluster-Kopfschmerz ist strikt unilateral.

d. Typisch für den Cluster-Kopfschmerz ist der Drang der Betroffenen, sich zu bewegen.

Abmelden

Dr. Max Mustermann

Arztnummer: 168890-30

[Stammdaten ändern](#)

[Übersicht](#)

Schnelleinstieg

» Fortbildungen suchen

» Veranstaltungen

Ein Service der ÖÄK und der Österreichischen Akademie der Ärzte

Über uns Kontakt OK

meindfp.at 

Aktuelles E-Learning DFP-Konto SERVICE: SUPPORT(AT)MEINDFP.AT

E-Learning » Fortbildungen » Detail

E-Learning

- › Fortbildungen
- › Statistik

DFP-Konto

- › Übersicht
- › Kontodetails
- › Punkte buchen
- › Diplome

2. Die diagnostische Abklärung des Cluster-Kopfschmerzes umfasst sinnvollerweise: (2 richtige Antworten)

- a. Anamnese und klinisch-neurologische Untersuchung
- b. Elektrophysiologische Untersuchungen
- c. Liquordiagnostik
- d. Magnetresonanztomografie bzw. wenn nicht verfügbar, Computertomografie

3. Für die Therapie von Cluster-Kopfschmerzattacken sind empfohlen: (2 richtige Antworten)

- a. 100% Sauerstoff
- b. Sumatriptan 6 mg s.c.
- c. Kortikosteroide
- d. Frovatriptan 2,5 mg

4. Für die Prävention des Cluster-Kopfschmerzes können eingesetzt werden: (3 richtige Antworten)

- a. Verapamil
- b. Lithium
- c. Ergotamine
- d. Galcanezumab

Abmelden

Dr. Max Mustermann
Arztnummer: t68880-30
[Stammdaten ändern](#)
[Übersicht](#)

Schnelleinstieg

- » Fortbildungen suchen
- » Veranstaltungen
- » E-Learning Angebot
- » ÖÄK-Arztnummer abfragen

Den Test zur Erlangung von DFP-Punkten finden Sie unter
<http://www.meindfp.at>

Bitte halten Sie Ihr „meindfp“-Passwort bereit.

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

[Bilddatenbank](#)

[Artikeldatenbank](#)

[Fallberichte](#)

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

[Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)