Einleitung

In Anlehnung an das vor rund 20 Jahren erschienene Buch »Clusterkopfschmerz – 100 Fragen, 100 Antworten« von Harald Müller haben die Autoren des vorliegenden Werks beschlossen, ein weiteres Werk zur Aufklärung von Clusterkopfschmerz-Patienten aufzulegen.

Das bewährte Schema von Frage und Antwort wurde ganz bewusst übernommen, um ein schnelles Auffinden einer Antwort auf eine gestellte Frage zu finden. In Anbetracht der Weiterentwicklung der letzten Jahre mussten einige wenige Fragen aus dem Vorgängerwerk erneut aufgenommen und aktualisiert beantwortet werden. Die weiteren dort bereits gegebenen Antworten haben weitestgehend nach wie vor Geltung und werden hier nicht erneut behandelt.

Das vorliegende Buch ist kein wissenschaftliches Werk, sondern ein von Laien für Laien, von Betroffenen für Betroffene, von Angehörigen für Angehörige geschriebenes Buch. Dennoch wurde viel Wert auf wissenschaftlich fundiertes Wissen gelegt. Selbstverständlich ersetzt dieses Buch keinen Arztbesuch und auch keine ärztlich verordnete Therapie. Dieses Buch kann auch keinen Anspruch auf Vollständigkeit erheben, da individuell immer wieder neue Fragen aufkommen, die nicht alle berücksichtigt werden können. Die hier besprochenen Themen ergeben sich in erster Linie aus Fragen, die im Laufe der Zeit aus der Mitgliedschaft der CSG e.V., aus den regionalen Selbsthilfegruppen oder auch aus vielen weiteren Gesprächen heraus auf die Autoren zukamen.

I Wie und wo sind Kopfschmerzen definiert?

1. Wie werden Kopfschmerzen klassifiziert?

1988 gab die Internationale Kopfschmerzgesellschaft (IHS) die erste »Internationale Klassifikation der Kopfschmerzerkrankungen (ICHD)« heraus.

Eine ganz grundlegende Einteilung ist die Unterscheidung zwischen primären und sekundären Kopfschmerzen. Sekundäre Kopfschmerzen sind Folge einer anderen zugrundeliegenden Störung. Das kann, um nur einige wenige Beispiele zu nennen, ein Trauma sein (z. B. das Anstoßen des Kopfes an einen harten Gegenstand), ein übermäßiger Genuss bestimmter Stoffe (z. B. übermäßiger Alkoholgenuss am Vorabend) oder auch ein zu geringer Konsum bestimmter Stoffe (z. B. Koffeinentzug), aber auch regelmäßige Erkrankungen können Kopfschmerz zur Folge haben (z. B. gripplarer Infekt).

Beim primären Kopfschmerz gibt es keine Grundproblematik, die den Kopfschmerz auslöst; hier ist der Kopfschmerz selbst die eigentliche Erkrankung, auch wenn genetische und andere Faktoren das Auftreten der Erkrankung begünstigen können.

2. Welche primären Kopfschmerzarten sind definiert?

Nach der dritten Auflage der ICHD (ICHD III) sind als primäre Kopfschmerzen definiert:

Teil eins: Primäre Kopfschmerzerkrankungen

1. Migräne
2. Kopfschmerz vom Spannungstyp
3. trigemino-autonome Kopfschmerzerkrankungen (TAK)
4. andere primäre Kopfschmerzerkrankungen

Jede der genannten Gruppen ist weiter differenziert und untergliedert.

Der Clusterkopfschmerz gehört in die »Gruppe 3: trigemino-autonome Kopfschmerzerkrankungen (TAK)«.

3. Welche weiteren Kopfschmerzarten sind definiert?

Nach ICHD III sind sekundäre Kopfschmerzen definiert als:

Teil zwei: Sekundäre Kopfschmerzerkrankungen

1. Kopfschmerz zurückzuführen auf eine Verletzung oder ein Trauma des Kopfes und/oder der HWS
2. Kopfschmerz zurückzuführen auf Gefäßstörungen im Bereich des Kopfes und/oder des Halses

3. Kopfschmerz zurückzuführen auf nichtvaskuläre intrakranielle Störungen
4. Kopfschmerz zurückzuführen auf eine Substanz oder deren Entzug
5. Kopfschmerz zurückzuführen auf eine Infektion
6. Kopfschmerz zurückzuführen auf eine Störung der Homöostase
7. Kopf- oder Gesichtsschmerz zurückzuführen auf Erkrankungen des Schädels sowie von Hals, Augen, Ohren, Nase, Nebenhöhlen, Zähnen, Mund oder anderen Gesichts- oder Schädelstrukturen
8. Kopfschmerz zurückzuführen auf psychiatrische Störungen

Teil drei: Schmerzhaftes Läsionen der Hirnnerven und andere Gesichtsschmerzen

1. Schmerzhaftes Läsionen der Hirnnerven und andere Gesichtsschmerzen
2. Andere Kopfschmerzerkrankungen

Auch diese sind jede für sich noch weiter unterteilt.

4. Wie sind die trigemino-autonomen Kopfschmerzen aufgeschlüsselt?

- 3.1 Clusterkopfschmerz
 - 3.1.1 Episodischer Clusterkopfschmerz
 - 3.1.2 Chronischer Clusterkopfschmerz
- 3.2 Paroxysmale Hemikranie
 - 3.2.1 Episodische paroxysmale Hemikranie
 - 3.2.2 Chronische paroxysmale Hemikranie
- 3.3 Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks
 - 3.3.1 Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing (SUNCT-Syndrom)
 - 3.3.1.1 Episodisches SUNCT-Syndrom

- 3.3.1.2 Chronisches SUNCT-Syndrom
- 3.3.2 Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with cranial autonomic symptoms (SUNA-Syndrom)
 - 3.3.2.1 Episodisches SUNA-Syndrom
 - 3.3.2.2 Chronisches SUNA-Syndrom
- 3.4 Hemicrania continua
 - 3.4.1 Hemicrania continua mit remittierendem Verlauf
 - 3.4.2 Hemicrania continua mit nicht remittierendem Verlauf

Unter 3.5 sind die »wahrscheinlichen« entsprechenden Kopfschmerzerkrankungen aufgelistet. »Wahrscheinlich« sind die Kopfschmerzattacken, die am ehesten den 3. *trigemino-autonomen Kopfschmerzerkrankungen* zugeordnet werden können, bei denen aber ein Symptom fehlt, welches erforderlich ist, um sämtliche Kriterien eines der oben kodierten Typen oder Subtypen zu erfüllen und die nicht alle Kriterien einer anderen Kopfschmerzerkrankung erfüllen.

- 3.5 Wahrscheinliche trigemino-autonome Kopfschmerzerkrankung
 - 3.5.1 Wahrscheinlicher Clusterkopfschmerz
 - 3.5.2 Wahrscheinliche paroxysmale Hemikranie
 - 3.5.3 Wahrscheinliche Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks
 - 3.5.4 Wahrscheinliche Hemicrania continua

5. Sind Männer wirklich häufiger betroffen als Frauen?

Vor rund 20 Jahren ging man davon aus, dass Männer etwa 4–6-mal häufiger am Clusterkopfschmerz leiden als Frauen.

In den letzten Jahren scheinen sich die Zahlen jedoch immer weiter anzunähern. In der Fachliteratur geht man inzwischen davon aus, dass das Geschlechterverhältnis gegen 1:1 tendiert. Ein Grund für diese Verschiebung wird in einer verbesserten Diagnostik vermutet. Während es früher oft hieß: »Frau plus Kopfschmerz gleich Migräne – der Nächste bitte«, wird zwischenzeitlich durch verstärkte Aufklärung genauer hingesehen und auch die vom Clusterkopfschmerz betroffenen Frauen werden richtig diagnostiziert.

Auch scheint es so zu sein, dass sich innerhalb der Altersgruppen eine ungleiche Geschlechtsverteilung findet, Frauen mit spätem Erkrankungsbeginn z. B. ein höheres Risiko haben, einen chronischen Verlauf zu erleiden.

6. Handelt es sich beim Clusterkopfschmerz um eine moderne Zivilisationskrankheit?

Nein. Bereits seit vielen Hundert Jahren sind Beschreibungen der Clusterkopfschmerzattacken in der einschlägigen Fachliteratur bekannt, z. B. von Nicolaes Tulp (1593–1674), Thomas Willis (1621–1675) oder – die wohl bekannteste Beschreibung – von Gerhard van Swieten (1700–1772).

Erst seit Mitte des 20. Jahrhunderts gilt die Bezeichnung »Clusterkopfschmerz« als die gültige Benennung dieses Krankheitsbildes. Durch viele vorher gebräuchliche Namen entstand jedoch eine große Verwirrung, die einer einheitlichen Diagnose und Therapie im Wege stand.

So sind neben vielen weiteren die nachstehenden Bezeichnungen – teilweise noch heute – weit verbreitet: Bing-Horton-Neuralgie, Neuralgie nach Harris, Erythroprospalgie, Histaminkopfschmerz u. a.

Erst 1988 wurde eine global gültige Definition der Kopfschmerzerkrankungen verfasst, die in den Jahren 2004 in der 2. und 2013 zunächst als sog. III-Beta-Version, 2018 dann in der aktuell gültigen Fassung in der 3. Auflage überarbeitet wurde und derzeit über 360 unterschiedliche Kopfschmerzerkrankungen definiert.

7. Wann gilt ein Clusterkopfschmerz als »episodisch«?

Eine sogenannte Episode dauert zwischen wenigen Tagen und einem Jahr. In dieser Zeit treten zwischen einmal alle zwei Tage und bis zu acht Mal pro Tag die einzelnen Attacken auf. Im Durchschnitt dauert eine Episode etwa 8–12 Wochen. Abgelöst wird sie dann von der Remissions-Phase, in der keine Attacken auftreten (und in der – nebenbei bemerkt – auch die »Trigger« keine Attacken auslösen).

Werden die Episoden über zwölf Monate von einer schmerzfreien Zeit von wenigstens drei Monaten Dauer unterbrochen, spricht man vom episodischen Clusterkopfschmerz.

Etwa 80% der Betroffenen leiden an der episodischen Form.

Die Abgrenzung von »drei Monaten« ist gegenüber dem Vorgängerwerk neu. In der ersten Ausgabe der ICHD war noch von »14 Tagen« die Rede, in der zweiten Auflage wurde dieser Grenzwert auf »ein Monat« erweitert, bevor 2018 mit der ICHD-III die Abgrenzung mit »drei Monaten« definiert wurde.

8. Wann gilt ein Clusterkopfschmerz als »chronisch«?

Wenn die Attacken-Phase (= Episode) länger als zwölf Monate andauert und nicht von einer schmerzfreien Phase (»Remission«) von wenigstens drei Monaten Dauer unterbrochen wurde, spricht man vom chronischen Clusterkopfschmerz.

Im Laufe der Erkrankung kann ein zunächst episodischer Clusterkopfschmerz in eine chronische Form übergehen. Umgekehrt kann auch ein chronischer wieder zu einem episodischen Clusterkopfschmerz werden.

Die Abgrenzung von »drei Monaten« ist gegenüber dem Vorgängerwerk neu. In der ersten Ausgabe der ICHD war noch von »14 Tagen« die Rede, in der zweiten Auflage wurde dieser Grenzwert auf »ein Monat« erweitert, bevor 2018 mit der ICHD-III die Abgrenzung mit »drei Monaten« definiert wurde.

9. Gibt es »Vorzeichen« für eine beginnende Attacke?

Einige Patienten berichten, dass sie von entsprechenden Vorboten auf eine bevorstehende Attacke hingewiesen werden. Dann sind meist nur noch wenige Minuten Zeit, bevor der Schmerz einsetzt.

Die Vorzeichen sind so vielfältig wie die individuellen Auswirkungen des Clusterkopfschmerzes.

Es können beispielsweise auftreten:

- Nervosität
- Zittern
- ein undifferenzierbares Druckgefühl

- juckendes Auge

In einem Fall beschrieb ein Patient, dass vor einer Attacke Gerüche wahrgenommen werden, die real gar nicht vorhanden sind. Im konkreten Fall war das beispielsweise im Auto sitzend der typische Holzgeruch einer Schreinerei.

Ganz generell bestehen vor – aber auch nach – der Attacke, genauer: vor und nach dem Schmerzgeschehen, bereits gewisse Einschränkungen. Diese können sein:

- Unruhe
- Konzentrationsstörungen
- Wortfindungsstörungen
- Stimmungsschwankungen
- und nach der Attacke vor allem auch Müdigkeit

Diese sogenannte präiktalen (vor dem Schmerz) bzw. postiktalen (nach dem Schmerz) Phasen können 10–60 Minuten andauern. Insbesondere unmittelbar vor und nach dem Schmerz treten häufig ein leichter Schmerz und auch die autonomen Begleitsymptome auf.

II Clusterkopfschmerz – welche Therapiemöglichkeiten stehen zur Verfügung?

10. Sauerstoff wirkt! – Warum und wie?

Dass Sauerstoff in der Akutbehandlung der einzelnen Attacke wirksam ist, ist schon lange bekannt. Vor wenigen Jahren wurde das dann endlich auch in einer entsprechenden Studie nachgewiesen.

Die Wirkungsweise hingegen ist bislang nicht sicher geklärt. Eine Theorie besagt folgendes:

Da der Clusterkopfschmerz mit einer Gefäßerweiterung assoziiert zu sein scheint, besteht der Bedarf, eine Gefäßverengung herbeizuführen.

Im Normalzustand hat der Mensch eine Sauerstoff-Sättigung des Blutes von etwa 95–96%. Durch die Inhalation von reinem Sauerstoff, idealerweise unter absolutem Ausschluss von Umgebungsluft (»dichtsitzende Gesichtsmaske!«) steigt der Sauerstoffgehalt des Blutes bis auf 99% und u. U. auch knapp darüber.

Dann gibt das Gehirn das Signal, dass ausreichend Sauerstoff zugeführt wird und leitet die Gefäßverengung ein.

Eine andere Überlegung zur Wirksamkeit von Sauerstoff könnte sein:

Sauerstoff hemmt die Ausschüttung von Entzündungs- und (gefäßerweiternden) Vasodilations-Botenstoffen und trägt so zu einer Normalisierung der Gefäßweite bei.

Die weiteren Standard-Therapien (Triptane, Ergotamin, Prophylaktika) wurden bereits in dem Buch von Harald Müller¹ beschrieben.

1 Müller Harald (2003) Clusterkopfschmerz – 100 Fragen, 100 Antworten, CSG-Verlag.