

Kopfschmerzen in der Notaufnahme – Schritt für Schritt

Stefanie Förderreuther, Andreas Straube



Kopfschmerzen in der Notaufnahme sind häufig. Ihre Einordnung bereitet besondere Schwierigkeiten, wenn ein normaler neurologischer Befund vorliegt. Differentialdiagnostisch kommen primäre Kopfschmerzerkrankungen und viele symptomatische Syndrome in Betracht. Anhand von Anamnese und Befund sollte eine Verdachtsdiagnose erstellt und in Abhängigkeit von dieser ggf. gezielte Zusatzdiagnostik mit einer klaren Fragestellung formuliert werden. Zweifellos kommt der bildgebenden Diagnostik ein hoher Stellenwert zu, doch können auch schwerwiegende Differentialdiagnosen der Routinebildgebung entgehen. Die vorliegende Arbeit stellt wichtige Differentialdiagnosen in Abhängigkeit von ihrem klinischen Syndrom dar und beschreibt die erforderlichen diagnostischen Schritte zur Diagnosesicherung.

Kopfschmerzen gehören zu den häufigsten Symptomen, die in der Notfallambulanz beklagt werden. Kopfschmerzen sind immer dann ein medizinischer Notfall, wenn sie Symptome einer potenziell lebensbedrohlichen Erkrankung sind oder wenn bei verspätetem Beginn der Behandlung bleibende Schäden resultieren könnten. Kopfschmerzen, die diese Kriterien erfüllen, sind meist sekundäre, d.h. symptomatische Kopfschmerzen. Primäre Kopfschmerzerkrankungen, die insgesamt über 90% der Kopfschmerzen im täglichen Alltag ausmachen, führen Patienten in die Notaufnahme, wenn die Kopfschmerzen selbst oder begleitende neurologische Symptome, wie zum Beispiel eine Migräneaura so nicht vorbekannt sind und die Sorge schüren, es könne ein Schlaganfall vorliegen. Häufiger führen primäre Kopfschmerzerkrankungen Patienten wegen hoher Schmerzintensität und unzureichender Wirkung der Akutmedikation in Notfallambulanzen.

Schwerwiegende neurologische Erkrankungen mit dem Leitsymptom Kopfschmerz machen je nach Literaturstelle zwischen 1 und 16% der Patienten aus [1]. Etwa 30–40% der Patienten haben nicht neurologische, systemische Erkrankungen. Sekundäre Kopfschmerzerkrankungen machen in den Notfallambulanzen 25–55% der Patienten aus. Eine Analyse der Kopfschmerzdiagnosen einer amerikanischen Notaufnahme bei 244 Patienten ergab primäre Kopfschmerzen bei ca. 60% und sekundäre bei 32%. Bei 8,6% konnte keine eindeutige Klassifikation erfolgen [2]. In einer spezialisierten neurologischen Notaufnahme waren Kopfschmerzen mit 13% die zweitgrößte Gruppe nach den zerebro-vaskulären Erkrankungen [3]. Von den

Kopfschmerzpatienten konnten ca. 17% nicht ambulant behandelt werden.

Die Diagnose eines sekundären Kopfschmerzes ist immer dann besonders schwierig, wenn außer den Kopfschmerzen keine weiteren neurologischen Symptome vorliegen. Auf Grund von Komorbiditäten und deren Therapie sind sekundäre Kopfschmerzen bei älteren Patienten häufiger. Daher ist bei dieser Patientengruppe besondere Sorgfalt an den Tag zu legen, vor allem wenn Kopfschmerzen erstmals auftreten, das Alter bei Erstmanifestation für eine primäre Kopfschmerzerkrankung untypisch ist oder eine Änderung vorbekannter Kopfschmerzen berichtet wird. Unter den primären Kopfschmerzerkrankungen machte die Migräne mit 60% den größten Anteil aus.

Ziel der Versorgung in der Notaufnahme [1, 4] ist zum einen die rasche diagnostische Zuordnung der Kopfschmerzen und die Einleitung einer möglichst spezifischen Schmerztherapie. In zweiter Linie sollte bei Patienten mit primären Kopfschmerzerkrankungen auch die weitere Versorgung gebahnt und über ambulante Therapieoptionen aufgeklärt werden.

Klinische Hinweise für eine potenziell bedrohliche Erkrankung ergeben sich primär aus der Anamnese und dem körperlichen Untersuchungsbefund. Eine Orientierungshilfe gibt dabei die im englischsprachigen Raum verwendete SNOOP-Liste (► **Tab. 1**), welche es ermöglicht eine Risikoabschätzung zu machen. SNOOP ist ein Akronym und steht für: Systemische Symptome, neurologische Symptome, akuter Beginn (**onset**), ältere Patienten (**old**) und Vorgeschichte (**previous**).

► **Tab. 1** SNOOP-Liste

Kategorie	Befund
Systemische Symptome	Fieber, septische Laborkonstellation, Gerinnungsstörung
Neurologische Symptome	Bewußtseinsstörung, fokale Defizite, Meningismus, Sehstörungen/Visusverlust
Beginn (onset)	Akuter (innerhalb von Sekunden) Beginn;
Alter (old)	Der Anteil der symptomatischen Schmerzen ist bei Personen ab dem 60 Lebensjahr höher.
Vorgeschichte (previous)	maligne Grunderkrankungen, HIV-Infektion, Immundefekterkrankungen, systemische Erkrankung mit potentieller ZNS- Beteiligung, Schwangerschaft, Postnatalperiode, Kopfschmerz ist aus der Vorgeschichte in dieser Form bekannt, Medikamenten- bzw. Drogeneinnahme

Findet sich unter diesen Punkten Auffälligkeiten, so muss eine weitere entsprechende Diagnostik veranlasst werden. Wobei die Abfolge der diagnostischen Schritte von der Verdachtsdiagnose und den erhobenen Befunden abhängt.

1. Veränderte Bewusstseinslage sowie fokale neurologische Defizite sollten primär zu einer Bildgebung des Kopfes führen. Im weiteren diagnostischen Prozess sollte dann je nach klinischer Verdachtsdiagnose und Ergebnis der Bildgebung (Ausschluss Subarachnoidalblutung [SAB] bzw. Hirnödem) eine Liquor- und Laboruntersuchung (Hinweise für Entzündung oder SAB) und bei Hinweisen auf ein iktales Geschehen gegebenenfalls ein EEG erfolgen.
2. Ergeben sich Hinweise auf eine Substanz-bedingte Ursache sollten Labor- und Drogenscreening erfolgen sowie durch Doppleruntersuchungen nach einem Vasospasmus gesucht werden.
3. Bei Verdacht auf eine erregerebedingte entzündliche Ursache kann bei normaler Bewusstseinslage die Liquorpunktion vor der Bildgebung durchgeführt werden.

In der ► **Tab. 2** werden die einzelnen Verfahren in Hinblick auf ihre Aussagekraft vorgestellt.

Differentialdiagnostik

Bildgebende Zusatzuntersuchungen haben in der Notfalldiagnostik von Kopfschmerzen einen hohen Stellenwert, können jedoch nicht jeden symptomatischen Kopfschmerz nachweisen. Bei Patienten mit bekannter Migräne, die keine Änderung der ihnen vertrauten

► **Tab. 2** Diagnostische Verfahren bei V.a. symptomatischen Kopfschmerz

Verfahren	Indikation	Nachteile/Schwächen
Computertomographie	Blutungsnachweis, Hirndruckzeichen, parameningealer Fokus (Knochenfenster), Nachweis älterer oder bereits demarkierter frischer Läsionen	ältere Blutungen können der CT entgehen, keine Aussage über arterielle und venöse Gefäße, schlechtere Parenchymauflösung
CTA	arterieller Gefäßverschluss, Aneurysmasuche, Venenthrombose, Gefäßmalformationen	KM-Gabe
Kernspintomographie	vaskuläre Läsionen, Raumforderungen, entzündliche Veränderungen, Kavernome	als Notfalluntersuchung nicht ubiquitär verfügbar
Kernspinangiographie	arterieller Gefäßverschluss, Aneurysmasuche, Venenthrombose, Gefäßmalformationen, Vaskulitis, Gefäßspasmen	
Lumbalpunktion, gegebenenfalls mit Messung des Liquoreröffnungsdrucks	Erregerebedingte und nicht erregerebedingte entzündliche ZNS-Erkrankungen, Liquorundrucksyndrom, idiopathische intrakranielle Druckerhöhung, Meningeosis carcinomatosa, Meningeosis lymphomatosa, Blutungsnachweis	Bei erhöhtem Hirndruck kontraindiziert (Ausnahme: Ausschluss von Hirndruckzeichen in CT/ MRT bei V. a. idiopathische intrakranielle Druckerhöhung) kontraindiziert bei Gerinnungsstörungen
Doppler/Duplexsonographie	Dissektion der hirnersorgenden Gefäße, Vaskulitis, Gefäßspasmen	Raumforderungen, ältere oder bereits demarkierte Läsionen
Laborchemische Diagnostik	systemische Infektion, Gerinnungsstörungen, Elektrolytstörungen, Blutzucker, Autoimmunerkrankungen	
EEG	V. a. epileptischen Anfall	Allgemeinveränderungen im EEG sind unspezifisch

Kopfschmerzsymptomatik schildern, die Klassifikationskriterien der internationalen Kopfschmerzklassifikation (ICHD-3) erfüllen und einen normalen klinischen Untersuchungsbefund aufweisen, besteht keine Notwendigkeit Zusatzdiagnostik durchzuführen [5]. Die Indikation für Zusatzdiagnostik ist in der Regel bei Verdacht auf einen sekundären Kopfschmerz gegeben. Darüber hinaus wird bei trigemino-autonomen Kopfschmerzen und vielen Kopfschmerzen der Gruppe 4 der ICHD-3, wie dem Anstrengungskopfschmerz oder dem schlafgebundenen Kopfschmerz einmal zum sicheren Ausschluss einer symptomatischen Ursache gezielte Diagnostik gefordert [5]. Die Entscheidung, welche Zusatzdiagnostik angefordert wird, auch die Dringlichkeit und die genaue Spezifizierung des Verfahrens (mit oder ohne Kontrastmittel, mit oder ohne Gefäßdarstellung) muss von der klinischen Verdachtsdiagnose abhängig gemacht werden [6,7]. Einen Überblick über die möglichen Verfahren, ihren differenzierten Einsatz und ihre Schwächen liefert ▶ **Tab. 2**.

Die Indikation für eine zerebrale Computertomographie ist typischerweise bei Verdacht auf eine intrazerebrale Blutung oder Raumforderung, nach einem Trauma und bei Verdacht auf einen parameningealen Fokus (z. B. Nasennebenhöhlen) gegeben [8]. Bei klinischem Verdacht auf eine Meningitis oder Enzephalitis dient die Computertomographie dazu, den intrakraniellen Druck abzuschätzen und intrazerebrale Komplikationen zu erkennen, sie kann jedoch die Lumbalpunktion nicht ersetzen. Die Indikation zur Lumbalpunktion (LP) besteht immer bei Verdacht auf eine entzündliche ZNS-Erkrankung nach klinischem oder bildgebenden Ausschluss von relevantem Hirndruck. Die Punktion kann mit der Messung des Liquoreröffnungsdruckes kombiniert werden. Dies empfiehlt sich insbesondere bei Verdacht auf eine Sinusvenenthrombose oder bei Verdacht auf eine idiopathische intrakranielle Druckerhöhung. Bei Sinus- und Venenthrombosen ist der Liquoreröffnungsdruck bei >80% Prozent der Patienten erhöht [9]. Ältere stattgehabte Blutungen können durch den Nachweis von Erythrophagen, erhöhten Bilirubinwerten, Nachweis von Siderophagen noch Wochen nach dem stattgehabten Blutungsereignis durch Lumbalpunktion nachgewiesen werden. Bei Verdacht auf eine bakteriellen Meningitis sollte schon vor der LP eine Blutkultur abgenommen werden und danach mit einer kalkulierten Antibiose begonnen werden [10].

Die Doppler- und Duplexsonographie ist bei Verdacht auf eine Gefäßdissektion, Gefäßspasmen oder Stenosen indiziert. Laborchemische Untersuchungen sind für die Sicherung einer Vaskulitis, einer Systemerkrankung mit ZNS-Beteiligung und erregerbedingte Erkrankungen unverzichtbar und erlauben die Einschätzung des Gerinnungssystems (Thrombophilie, Blutungsneigung).

Nachfolgend werden nicht einzelne Krankheitsbilder, sondern klassische Symptomkonstellationen in der Notaufnahme besprochen.

Symptomkonstellation 1: Akuter Vernichtungskopfschmerz

Liegt ein akuter Vernichtungskopfschmerz mit oder ohne begleitende herdneurologische Befunde vor, ist bis zum Beweis des Gegenteils obligat von einer Subarachnoidalblutung oder einer Warnblutung bei noch nicht rupturiertem Aneurysma auszugehen [11]. Liegt keine Blutung und kein Aneurysma vor, sind die in ▶ **Tab. 3** aufgeführten Differentialdiagnosen in Betracht zu ziehen und durch geeignete Zusatzdiagnostik auszuschließen. Die Diagnose eines primären Donnerschlagkopfschmerzes oder einer anderen primären Kopfschmerzkrankung darf erst nach dem definitiven Ausschluss anderer symptomatischer Ursachen erfolgen.

An ein reversibles zerebrales Vasokonstriktionssyndrom (RCVS) ist zu denken, wenn wiederholt Donnerschlagkopfschmerzen auftreten [12, 13]. Sie sind in aller Regel das erste und bei ca. 74% der Patienten das alleinige Symptom (▶ **Abb. 1**). Die heftigen Kopfschmerzattacken halten i. d. R. zwischen 1 und 3 Stunden an. Dazwischen kann ein leichter Hintergrundkopfschmerz weiterbestehen. Im Verlauf des RCVS treten durchschnittlich 4 Kopfschmerzattacken auf und remittieren vollständig innerhalb von 3 Wochen. Der Kopfschmerz ist meist bilateral lokalisiert, beginnt occipital und kann anschließend am ganzen Kopf auftreten.

▶ **Tab. 3** Differentialdiagnose des Donnerschlagkopfschmerzes.

reversibles cerebrales Vasokonstriktionssyndrom (RCVS)
arteriovenöse Malformation
Hypophysenapoplex
Eklampsie/Präeklampsie
maligne Hypertension Phaeochromozytom
Sinusvenenthrombose
Gefäßdissektion (A. carotis, A. vertebralis)
spontane intrakranielle Hypotension
Vasospasmen nach Einnahme vasoaktiver Substanzen (Kokain und andere)
Primärer Sexualkopfschmerz
Hustenkopfschmerz
Anstrengungskopfschmerz
idiopathischer Donnerschlagkopfschmerz/Epicrania fugax

ten. Ca. 19% der Patienten berichten über einen unilateralen Kopfschmerz [14]. Begleitend können Übelkeit, Erbrechen, Photo- und Phonophobie auftreten.

Bei etwa die Hälfte der Patienten kann ein Auslöser für den Kopfschmerz erfragt werden. Am häufigsten, in ca. 50% der Patienten, ging den Kopfschmerzen die Einnahme einer vasoaktiven Substanz oder Drogenkonsum (z. B. Cocain, Cannabis, Ecstasy) voraus, am zweithäufigsten ist das Auftreten eines RCVS wahrscheinlich post-partal. Die Attacken selbst können dann durch sexuelle Aktivität, Valsalva Manöver, Emotionen oder Aufregungen getriggert werden [12].

Pathophysiologisch liegen dem RCVS perlschnurartig angeordnete segmentale Gefäßspasmen zu Grunde, die der angiographischen Diagnostik zunächst entgegen können. Da sie beginnend in den kleineren Arteriole, ein zentripetales Ausbreitungsverhalten zeigen, können bei entsprechendem klinischem Verdacht zur Diagnosesicherung wiederholte Gefäßdarstellungen notwendig werden. Betroffen sind Frauen häufiger als Männer, typischerweise im mittleren Lebensalter. Neben rezidivierenden Donnerschlagkopfschmerzen können epileptische Anfälle und neurologische Ausfallssymptome das Krankheitsbild prägen. Die angiographisch nachweisbaren Vasokonstriktionen sind meist längerstreckig und perlschnurartig und sind im Verlauf wechselnd ausgeprägt und lokalisiert. Sie weisen 2–3 Wochen nach Einsetzen der ersten Kopfschmerzen im Durchschnitt ihr Maximum auf und remittieren spontan innerhalb von 3 Monaten. Typische Komplikationen sind kortikale Subarachnoidalblutungen in etwa 20%, Ischämien und eventuell auch ein posteriores reversibles Enzephalopathiesyndrom (PRES). Gefäßspasmen können auch im Rahmen einer Eklampsie oder einer primären cerebralen Angiopathie auftreten [17–19]. Möglicherweise sind auch viele Fälle eines Sexualkopfschmerzes auf Gefäßspasmen zurückzuführen [20]. Entsprechende Fälle wurden in der Literatur berichtet. Inwieweit die neu beschriebene Epicrania fugax (Kurze paroxysmale Kopfschmerzattacken stechender Qualität, die sich in einer geraden Linie oder im Zickzack über eine Kopfhälfte ziehen) eine ähnliche Ursache hat, ist unklar [21,22].

Das Auftreten von Vernichtungskopfschmerzen ist auch im Rahmen einer Sinusvenenthrombose in 2–15% der Fälle beschrieben [23,24]. Bei einer spontanen intrakraniellen Hypotension kann es in bis zu 15% der Fälle zu einem Vernichtungskopfschmerz, Nackensteife und Zeichen eines Hirnödems im CT kommen [25] (► **Abb. 2**). Anamnestisch wegweisend ist hier die Lageabhängigkeit der Schmerzen, die umso deutlicher ist je kürzer die Duraläsion zurückliegt. Auch Dissektionen sind zu bedenken. Sie gehen in etwa 20% der Fälle mit Vernichtungskopfschmerzen einher, typischerweise einseitig



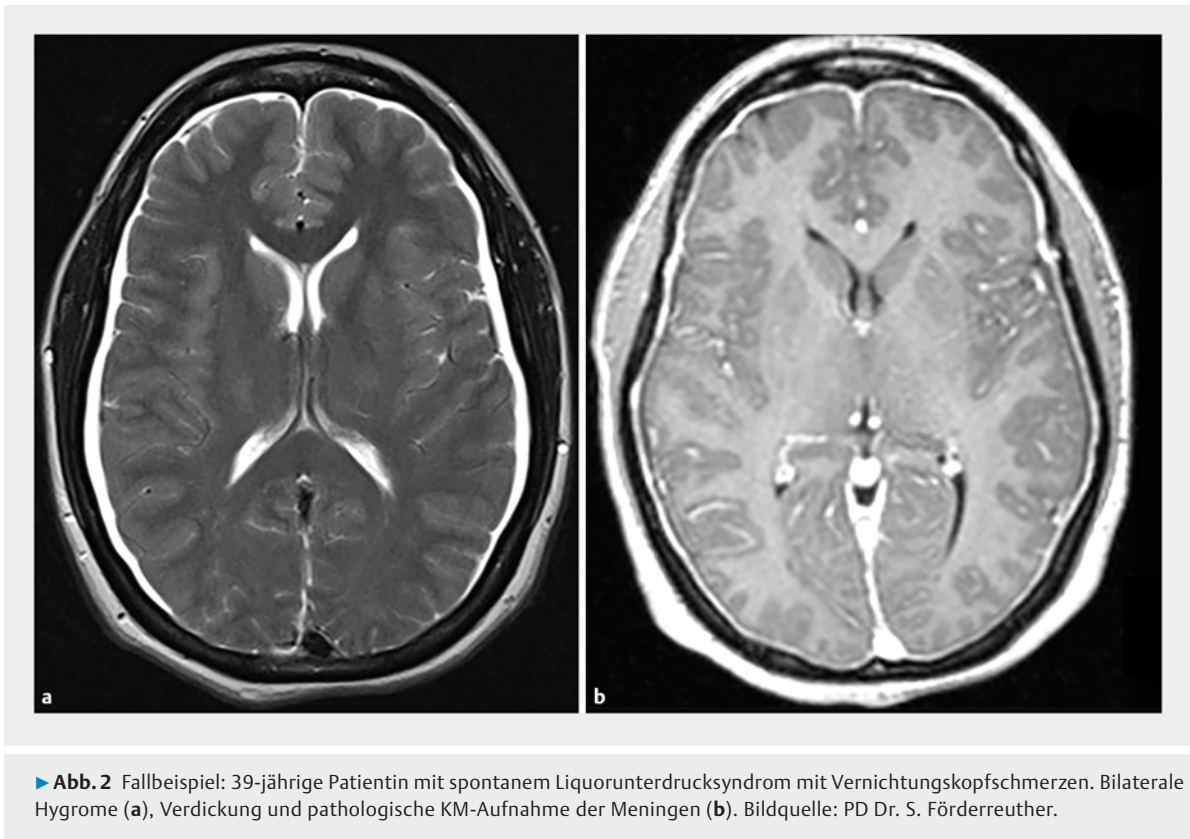
► **Abb. 1** Fallbeispiel: 46-jährige Patientin mit reversiblen zerebralen Vasokonstriktionssyndrom (RCVS). Bilaterale, multiple Vasospasmen der A. cerebri posterior. Bildquelle: Prof. Dr. A. Straube.

betont dem betroffenen Gefäß im Verlauf folgend. Der Hypophysenapoplex ist eine weitere seltene Ursache für Vernichtungskopfschmerzen [23,24]. Neurologische Ausfallssymptome treten hier nicht obligat auf, es können allerdings unspezifische Sehstörungen und Gesichtsfelddefekte durch das Ödem mit Druck auf das Chiasma geklagt werden. Die native CT-Diagnostik ist zum Nachweis eines Hypophysenapoplex wenig sensitiv. Bei entsprechendem Verdacht sollte eine cMRT angefordert werden.

Der Hustenkopfschmerz erfüllt meist auch die Kriterien für einen Vernichtungskopfschmerz, doch ist die Dauer oft nur kurz und der Auslöser für die Attacken so monomorph, dass die Einordnung wenig Schwierigkeiten bereitet [5]. Allerdings müssen hier bei anhaltend wiederkehrenden Attacken Pathologien in der hinteren Schädelgrube, wie zum Beispiel eine Arnold-Chiari Malformation ausgeschlossen werden.

Symptomkonstellation 2: Plötzlich aufgetretener Halbseitenkopfschmerz

Akut aufgetretene Halbseitenkopfschmerzen mit anamnestisch unspezifisch geschilderten Sehstörungen können bei normalem CT Ausdruck eines frischen, noch nicht demarkierten Posteriorinfarktes sein. Ischämien im Bereich der hinteren Schädelgrube, insbesondere bei embolischen Verschlüssen der Arteria cerebri posterior gehen häufig mit ipsilateralen Halbseitenkopfschmerzen einher [26], lakunäre Läsionen führen signifikant seltener zu Kopfschmerzen, Blutungen häufiger [27,28].



► **Abb. 2** Fallbeispiel: 39-jährige Patientin mit spontanem Liquorunterdrucksyndrom mit Vernichtungskopfschmerzen. Bilaterale Hygrome (a), Verdickung und pathologische KM-Aufnahme der Meningen (b). Bildquelle: PD Dr. S. Förderreuther.

Einseitig oder einseitig betonte Kopf- und Nackenschmerzen sind das Leitsymptom einer Dissektion [29, 30]. Der Kopfschmerz ist bei Dissektion der A. vertebralis nackentbetont. Ist die A. carotis betroffen wird der Schmerz in die Schläfenregion oder das Gesicht lokalisiert. Der Schmerz selbst weist keine wegweisende Charakteristik auf. Am häufigsten scheint ein Migräne-artiger Kopfschmerz zu sein, aber auch Donner Schlagkopfschmerzen oder Kopfschmerzen vom Spannungstyp sind beschrieben. Typisch ist das akute Auftreten mit nachfolgend anhaltenden moderaten bis schweren Schmerzen mit oder ohne Zeichen einer zerebralen Ischämie.

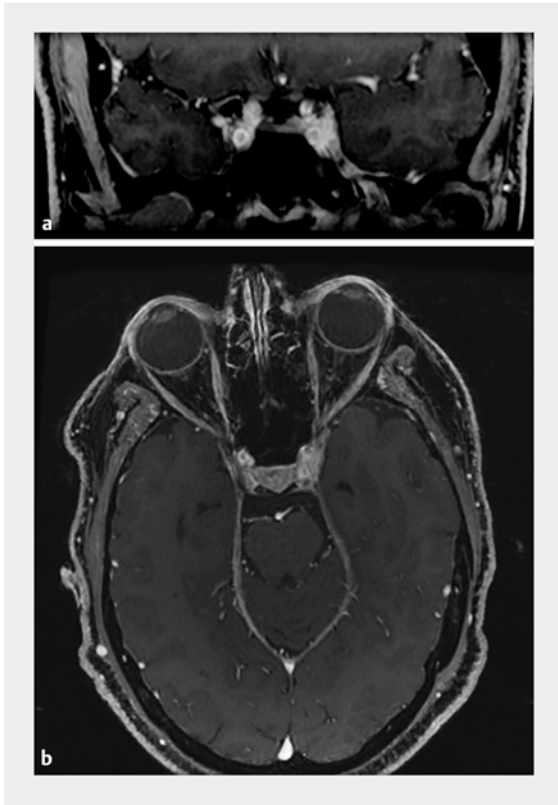
Bei 15–20% der Patienten kommt es ausschließlich zu Schmerzen, was die Diagnosestellung erschweren kann. Treten weitere Symptome hinzu, beruhen sie meist auf einer Ischämie im entsprechenden Stromgebiet in Folge der Gefäßwandschädigung mit Einriss des Endothels und Ausbildung eines Wandhämatoms. Ist die A. carotis betroffen, findet man durch Läsion der sympathischen Fasern in der Gefäßwand häufig ein Horner-Syndrom.

Da Dissektionen bei jungen Menschen unter 55 Jahren in 20–25% Ursache eines Schlaganfalls sind, ist auch bei jüngeren Patienten an diese Differentialdiagnose zu denken [31]. Insgesamt liegt der Altersgipfel von Dissektionen in der 5. Lebensdekade. Zur Abgrenzung

von einer Migräne mit Aura muss erfragt werden, ob der Kopfschmerz akut eingesetzt hat, den Ausfallsymptomen eindeutig vorausging und ob die Ausfallsymptome akut ohne allmähliche Entwicklung und Ausbreitung auftraten. Dissektionen der A. carotis interna sind etwa dreimal häufiger als Dissektionen der A. vertebralis. Bei 60% der Patienten kann kein auslösendes Trauma erfragt werden. In den verbleibenden Fällen sind ein Trauma oder eine mechanische Manipulation an der Halswirbelsäule vorausgegangen [32]. Das jahreszeitlich gehäufte Auftreten und auch das Vorkommen von mehr Gefäßdissektionen deutet auf eine entzündliche Ursache hin [33].

Symptomkonstellation 3: Schmerzlokalisierung periorbital mit/ohne begleitende Hirnnervenausfälle

Neben den primären trigemino-autonomen Kopfschmerzkrankungen wie Clusterkopfschmerz, chronisch-paroxysmale Hemikranie, SUNCT-Syndrom, kommen eine Reihe anderer symptomatischer Ursachen in Betracht, die oft dem augenärztlichen Fachgebiet zugerechnet werden können oder auf einer Pathologie im Bereich des Sinus cavernosus oder der Orbita (► **Abb. 3**) beruhen [5].



► **Abb. 3a,b** Fallbeispiel: 48-jähriger Patient mit periorbitalem Schmerzsyndrom li. und Nervus oculomotorius-Parese li. Im Seitenvergleich pathologische KM-Aufnahme links im Bereich des Sinus cavernosus mit Ausdehnung in das Foramen ovale vereinbar mit granulomatöser Entzündung bei Tolosa-Hunt-Syndrom. Bildquelle: PD Dr. S. Förderreuther.

Bei periorbitalen Schmerzmaximum, hoher Schmerzintensität, begleitender Augenrötung und ipsilateraler Mydriase ist in erster Linie ein akuter Glaukomanfall in Betracht zu ziehen [34,35]. Hier könnten begleitende Übelkeit und Brechreiz zur Fehldiagnose einer Migräne führen. Denn nicht immer ist eine vorbestehende Erhöhung des Augendrucks vorbekannt. Auslöser für ein akutes Glaukom kann beispielsweise die Neuverordnung von anticholinergen Substanzen sein. Im Befund findet man bei bimanueller Palpation, bei der der Bulbus gegen den Finger des Untersuchers (nicht gegen das retroorbitale Fett) gedrückt wird, einen steinharten Bulbus.

Einseitige, akut aufgetretene, heftige periorbital betonte Kopfschmerzen mit ipsilateraler Mydriasis und aufgehobener ipsilateraler direkter Lichtreaktion können Ausdruck einer inneren N. oculomotorius Parese sein. Ursächlich kann ein wachsendes Aneurysma der A. communicans posterior oder des Endabschnittes der A. carotis interna sein [36,37]. Bei dieser Befundkonstellation muss unverzüglich gezielte bildgebende Diagnostik zum Aneurysma-Ausschluss erfolgen. Ganz

ähnlich, aber etwas weniger akut sind die Beschwerden bei einer diabetischen kraniellen Neuropathie [38]. Hier findet man keine Auffälligkeiten in der Liquordiagnostik und Bildgebung, aber laborchemischen Hinweise auf einen – oft noch nicht bekannten- Diabetes mellitus.

Beim Zoster ophthalmicus gehen die Schmerzen den charakteristischen Effloreszenzen oft Tage voraus. Der Schmerzcharakter wird meist als typisch neuropathisch beschrieben von brennenden und stechendem Charakter mit begleitenden elektisierend einschließenden Schmerzparoxysmen. Es empfiehlt sich sehr sorgfältig nach den ersten anfangs noch diskreten Effloreszenzen zu suchen. Bei schweren Verläufen können auch hier begleitende Ausfälle der ophthalmologischen Hirnnerven mit Visusminderung, Doppelbildern und ophthalmologischen Komplikationen (Glaukom, Hornhautulzera) auftreten [39,40].

Das Tolosa-Hunt Syndrom ist eine granulomatöse Entzündung im Bereich des Sinus cavernosus, der Fissura orbitalis superior oder der Orbita [5]. Es führt zu extrem heftigen periorbitalen Kopfschmerzen mit begleitenden ipsilateralen Paresen meist des 3., 4. oder 6. Hirnnerven allein oder in Kombination [41]. Die granulomatöse Entzündung kann im hochauflösenden MRT bei entsprechender Feinschichtung der Region und KM Gabe auch bildgebend dargestellt und falls nötig auch durch Verlaufskontrollen von Raumforderungen oder anderen Prozessen abgegrenzt werden. Diagnostisch müssen andere entzündliche Prozesse wie eine Sarkoidose oder Tuberkulose durch Liquordiagnostik und Raumforderungen, wie z.B. ein Lymphom oder ein en plaque wachsendes Meningeom ausgeschlossen werden [42]. Typischerweise sprechen die Patienten prompt auf Steroide an. Die Kopfschmerzen sistieren unter einer Steroidtherapie oft bereits innerhalb von wenigen Tagen vollständig. Die Rückbildung der Hirnnervenausfälle nimmt meist Wochen in Anspruch.

Symptomkonstellation 4: Holocephale Kopfschmerzen fluktuierender Ausprägung

Für akute, in der Intensität moderate holocephale Kopfschmerzen gibt es eine Reihe von Differentialdiagnosen: In erster Linie ist an eine Migräne- oder Spannungskopfschmerzattacke zu denken, was sich bei entsprechender Anamnese und normalem klinischen Befund meist schnell klären lässt. Andere sekundäre Ursachen können eine systemische Infektion (meist viralen Ursprungs) auch ohne meningeale Reizung, eine Sinusitis, eine in der Bildgebung fassbare (z.B. bei chronischem bilateralem Subduralhämatom, solidem Tumor, Hydrozephalus) oder idiopathische Erhöhung des in-

trakraniellen Drucks, eine Sinus-Venenthrombose, eine Blutdruckkrise oder auch eine direkte Medikamenten-nebenwirkung sein. Besonders häufig findet man letztere nach Nitro-Präparaten, Phosphodiesterasehemmern, aber auch bei Einnahme von Hormonpräparaten (Östrogene).

Die wahrscheinlich häufigste anhaltende chronische Kopfschmerzkrankung, die Patienten in die Nothilfe führt, ist der Kopfschmerz bei Übergebrauch von Akutmedikation. Diese Kopfschmerzen entwickeln sich auf dem Boden einer vorbestehenden primären Kopfschmerzkrankung, i. d. R. einer Migräne oder einem Spannungskopfschmerz, wenn über einen Zeitraum von mehr als drei Monaten, meist deutlich länger, regelmäßig Akutmedikation eingenommen wird. Die Zahl der Tage an denen Akutmedikation eingenommen wird bestimmt, ob ein Übergebrauch diskutiert werden kann. Wird nur eine Wirksubstanz aus der Klasse der NSAR oder ausschließlich Metamizol oder Paracetamol eingenommen, liegt die Grenze bei 15 Tagen. Werden Migräne-spezifische Substanzen, Opiate oder unterschiedliche Wirkstoffe in Kombination eingenommen, liegt die Grenze bei 10 Einnahmetagen pro Monat, wobei sich ein entsprechender Kopfschmerz erst nach mehr monatigen Übergebrauch ausbildet [5].

Eine weitere wichtige Differentialdiagnose ist die chronische Migräne [5]. Sie entwickelt sich auf dem Boden einer episodischen Migräne mit einer stetigen Zunahme der Kopfschmerztagelänge oft begleitet von einem Übergebrauch von Akutmedikation. Typischerweise haben die Patienten über mehr als 3 Monate an mindestens 15 Tagen eines Monats Kopfschmerzen, wobei sich die klassische Migränecharakteristik oft nicht mehr so deutlich zeigt, so dass der Eindruck entstehen kann, es lägen Migräne und Spannungskopfschmerzen vor. Die Klassifikation fordert, dass von den Kopfschmerztagen nur 8 die Kriterien einer Migräne erfüllen müssen oder zumindest auf migränespezifische Akutmedikation (Triptane) ansprechen. Patienten mit chronischer Migräne und mit Medikamentenübergebrauchskopfschmerz sind besonders stark beeinträchtigt [43,44]. Sie haben meist bereits verschiedene analgetisch wirksame Substanzen eingenommen und können entsprechend schwer therapiert werden. In der Notfallsituation imponieren diese Patienten meist als Status migränosus und können mit Steroiden behandelt werden. Wichtiger noch ist jedoch die Patienten über ihre Grunderkrankung und deren Behandlungsoptionen aufzuklären und einer gezielten ambulanten Kopfschmerztherapie zuzuführen.

Kommen zu einem chronisch fluktuierenden Kopfschmerz mit zunehmender Intensität noch Sehstörungen mit Visusminderung, visuellen Obskurationen oder Gesichtsfelddefekten, sowie Tinnitus hinzu, sollte

vor allem bei adipösen Patientinnen im gebärfähigen Alter an eine idiopathische intrakranielle Hypertension gedacht werden. Die Patienten weisen gehäuft eine Migräne-Komorbidity auf, was die Diagnosestellung erschweren kann. Wegweisender Befund ist bei fast allen Betroffenen eine Stauungspapille bzw. ein Papillenödem. Die Diagnosesicherung erfolgt durch Messung des lumbalen Liquoreröffnungsdrucks [45,46].

Auch Thrombosen der großen venösen Blutleiter (SVT) sind bei holocephalen Dauerkopfschmerzen zu bedenken. Die Diagnose ist deshalb schwer zu stellen, weil kein bestimmter Kopfschmerz-Typ für die SVT typisch ist und auch die Intensität stark variieren kann [47,48]. Selbst Vernichtungskopfschmerzen sind bei SVTs beschrieben. Der klinische Verdacht erhärtet sich, wenn epileptische Anfälle hinzukommen und der lumbale Liquoreröffnungsdruck erhöht ist. Die Sensitivität und Spezifität der D-Dimere hängen von der angewandten Methode ab und sollten nicht zum Ausschluss einer SVT eingesetzt werden [49–51]. Vor allem in der Schwangerschaft können falsch hohe D-Dimere vorkommen. Bei entsprechendem Verdacht muss eine venöse Gefäßdarstellung mittels cCT oder cMRT angefordert werden.

Bei älteren Patienten jenseits des 50. Lebensjahrs muss bei jedem neu aufgetretenen anhaltenden Kopfschmerz an eine Riesenzellerarteriitis (Arteriitis temporalis, M. Horton) gedacht werden [52]. Meist klagen die Patienten zusätzlich Abgeschlagenheit, Nachtschweiß, Gewichtsverlust und Inappetenz, sowie begleitende proximal betonte Myalgien (Komorbidity Polymyalgia rheumatica,). Hier hilft die gewöhnliche kraniale Bildgebung nicht weiter. Wegweisend sind eine Sturzsenkung (>50 mm in der 1 Stunde) ein erhöhtes CRP und erhöhte Akutphaseproteine. Duplexsonographisch kann bei dieser segmentalen Arteriitis meist ein positives Halozeichen an der A. temporalis nachgewiesen werden. Die entzündlichen Gefäßveränderungen kön-

FAZIT

Kopfschmerzen führen häufig zur Vorstellung in einer Notaufnahme. Primäre Aufgabe ist die Differenzierung zwischen primären (Migräne, Clusterkopfschmerz) und sekundären Kopfschmerzen (z. B. Subarachnoidalblutung, Sinus-Venen-Thrombose). Dafür sollte man gemäß der SNOOP-Liste systemische, sowie neurologische Zeichen, den Beginn der Kopfschmerzen, das Alter des Patienten und die Vorgeschichte berücksichtigen. Sekundären Ursachen sind bei Kindern und älteren Menschen häufiger. Allein durch Routinebildgebung können symptomatische Ursachen nicht ausgeschlossen werden.

nen auch in einer speziellen MRT Technik („Black Blood“) [53] nachweisbar sein. Da die Vaskulitis auch retinale Gefäße betreffen und unbehandelt zur Erblindung führen kann, muss schon bei Verdacht hochdosiert mit Steroiden behandelt werden. Das i. d. R. exzellente Ansprechen auf die Therapie kann dann auch diagnostisch gewertet werden.

Interessenkonflikt

Die Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Autorinnen/Autoren



Prof. Dr. med. Andreas Straube

Prof. Dr. med. Andreas Straube, Jg. 1958, Promotion 1985 Universität Essen, Habilitation 1993 Ludwig-Maximilians Universität München, 1993-1998 Heisenberg-Stipendiat der DFG, 1998 Berufung zum C3 Professor für klinische Neurophysiologie und Neurologie.

Seit 2006 Leiter des oberbayerischen Kopfschmerz-Zentrums. Seine Arbeitsschwerpunkte sind neben der neurologischen Schmerztherapie die Neuro-Onkologie und die Neuro-ophthalmologie.



PD Dr. Stefanie Förderreuther

PD Dr. Stefanie Förderreuther, Jg. 1962, Studium an der LMU München, Promotion 1993, Habilitation 2004. Seit 2004 Leiterin des Neurologischen Konsiliardienstes am Standort Innenstadt des Klinikums der LMU München. Sie ist seit 2011 Mitglied der Kommission für Aus-, Fort- und Weiterbildung der Deutschen

Schmerzgesellschaft und war von 2016-2019 Präsidentin der Deutschen Migräne- und Kopfschmerzgesellschaft. Ihre Arbeitsschwerpunkte sind die neurologische Schmerztherapie und die Feststellung des irreversiblen Hirnfunktionsausfalls.

Korrespondenzadresse

PD Dr. Stefanie Förderreuther
Neurologischer Konsiliardienst
Ziemssenstraße 1
80336 München
E-Mail: steffi.foerderreuther@med.uni-muenchen.de

Literatur

- [1] Newman LC, Lipton RB. Emergency department evaluation of headache. *Neurol Clin* 1998; 16: 285–303
- [2] Munoz-Ceron J, Marin-Careaga V, Peña L et al. Headache at the emergency room: Etiologies, diagnostic usefulness of the ICHD 3 criteria, red and green flags. *PLoS One* 2019; 14: e0208728
- [3] Rizos T, Jüttler E, Sykora M et al. Common disorders in the neurological emergency room—experience at a tertiary care hospital. *Eur J Neurol* 2011; 18: 430–435
- [4] Friedman BW, Hochberg ML, Esses D et al. Applying the International Classification of Headache Disorders to the emergency department: an assessment of reproducibility and the frequency with which a unique diagnosis can be assigned to every acute headache presentation. *Ann Emerg Med* 2007; 49: 409–419
- [5] Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. *Cephalalgia* 2018; 38: 1–211
- [6] Chaudhry P, Friedman DI. Neuroimaging in Secondary Headache Disorders. *Curr Pain Headache Rep* 2015; 19: 30
- [7] Linn J, Michl S, Katja B et al. Cortical vein thrombosis: the diagnostic value of different imaging modalities. *Neuroradiology* 2010; 52: 899–911
- [8] Alons IME, Goudsmit BFJ, Jellema K et al. Yield of Computed Tomography (CT) Angiography in Patients with Acute Headache, Normal Neurological Examination, and Normal Non Contrast CT: A Meta-Analysis. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 2018; 27: 1077–1084
- [9] Saposnik G, Barinagarrementeria F, Brown RD Jr et al. Diagnosis and management of cerebral venous thrombosis: a statement for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke* 2011; 42: 1158–1192
- [10] Pfister H-W. Ambulant erworbene bakterielle (eitrige) Meningoenzephalitis im Erwachsenenalter. Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Neurologie, AWMF-Registernummer: 030/089 Stand: 7.12.2019
- [11] Tabatabai RR, Swadron SP. Headache in the Emergency Department: Avoiding Misdiagnosis of Dangerous Secondary Causes. *Emerg Med Clin North Am* 2016; 34: 695–716
- [12] Ducros A, Wolff V. The Typical Thunderclap Headache of Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome and its Various Triggers. *Headache* 2016; 56: 657–673
- [13] Sattar A, Manousakis G, Jensen MB. Systematic review of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2010; 8: 1417–1421
- [14] Kamm K, Ruscheweyh R, Straube A. Das reversible zerebrale Vasokonstriktionssyndrom. *Nervenheilkunde* 2018; 37: 43–49
- [15] Kamm K, Ruscheweyh R, Straube A. Das reversible zerebrale Vasokonstriktionssyndrom. Als Ursache von Donnerschlagkopfschmerzen unterschätzt? *Nervenheilkunde* 2018; 37: 43–49
- [16] Chen SP, Fuh JL, Wang SJ et al. Magnetic resonance angiography in reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Neurol* 2010; 67: 648–656
- [17] Williams K, McLean C. Maternal cerebral vasospasm in eclampsia assessed by transcranial Doppler. *Am J Perinatol* 1993; 10: 243–244
- [18] Kanayama N, Nakajima A, Maehara K et al. Magnetic resonance imaging angiography in a case of eclampsia. *Gynecol Obstet Invest* 1993; 36: 56–58
- [19] Miller TR, Shivashankar R, Mossa-Basha M et al. Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome, Part 2: Diagnostic Work-Up, Imaging Evaluation, and Differential Diagnosis. *AJNR Am J Neuroradiol* 2015; 36: 1580–1588
- [20] Valenca MM, Valença LP, Bordini CA et al. Cerebral vasospasm and headache during sexual intercourse and masturbatory orgasms. *Headache* 2004; 44: 244–248

- [21] Baron-Sanchez J, Gutiérrez-Viedma Á, Ruiz-Piñero M et al. Epicrania fugax combining forward and backward paroxysms in the same patient: the first four cases. *J Pain Res* 2017; 10: 1453–1456
- [22] Cuadrado ML, Ordás CM, Sánchez-Lizcano M et al. Epicrania fugax: 19 cases of an emerging headache. *Headache* 2013; 53: 764–774
- [23] Mortimer AM, Bradley MD, Stoodley NG et al. Thunderclap headache: diagnostic considerations and neuroimaging features. *Clin Radiol* 2013; 68: e101–113
- [24] Dodick DW. Thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002; 72: 6–11
- [25] Schievink WI. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *Jama* 2006; 295: 2286–2296
- [26] Arboix A. Prognostic value of headache in cardioembolic stroke. *Med Clin (Barc)* 2006; 127: 5–7
- [27] Arboix A, García-Trallero O, García-Eroles L et al. Stroke-related headache: a clinical study in lacunar infarction. *Headache* 2005; 45: 1345–1352
- [28] Straube A, Hinz B, Kropp P et al. Kopf- und Gesichtsschmerzen im Alter. *Nervenheilkunde* 2012; 31: 733–757
- [29] Wang Y, Cheng W, Lian Y et al. Characteristics and relative factors of headache caused by cervicocerebral artery dissection. *J Neurol* 2019; 266: 298–305
- [30] Wang Y, Cheng W, Lian Y. The Headache and Neck Pain in Ischemic Stroke Patients Caused by Cervicocerebral Artery Dissection. A Case-Control Study. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 2019; 28: 557–561
- [31] Putaala J, Metso AJ, Metso TM et al. Analysis of 1008 consecutive patients aged 15 to 49 with first-ever ischemic stroke: the Helsinki young stroke registry. *Stroke* 2009; 40: 1195–1203
- [32] DeBette S, Grond-Ginsbach C, Bodenat M et al. Differential features of carotid and vertebral artery dissections: the CADISP study. *Neurology* 2011; 77: 1174–1181
- [33] Pfefferkorn T, Saam T, Rominger A et al. Vessel wall inflammation in spontaneous cervical artery dissection: a prospective, observational positron emission tomography, computed tomography and magnetic resonance imaging study. *Stroke* 2011; 42: 1563–1568
- [34] Gandhewar RR, Kamath GG. Acute glaucoma presentations in the elderly. *Emerg Med J* 2005; 22: 306–307
- [35] Renton BJ, Bastawrous A. Acute Angle Closure Glaucoma (AACG): an important differential diagnosis for acute severe headache. *Acute Med* 2011; 10: 77–78
- [36] Engelhardt J, Berge J, Cuny E et al. Oculomotor nerve palsy induced by internal carotid artery aneurysm: prognostic factors for recovery. *Acta Neurochir* 2015; 157: 1103–1111
- [37] Zhong W, Zhang J, Shen J et al. Posterior communicating aneurysm with oculomotor nerve palsy: Predictors of nerve recovery. *J Clin Neurosci* 2019; 59: 62–67
- [38] Lajmi H, Hmaied W, Ben Jalel W et al. Oculomotor palsy in diabetics. *J Fr Ophthalmol* 2018; 41: 45–49
- [39] Liesegang TJ. Herpes zoster ophthalmicus natural history, risk factors, clinical presentation, and morbidity. *Ophthalmology* 2008; 115: S3–12
- [40] Werner RN, Steinhorst NI, Nast A et al. Diagnostics and management of herpes zoster ophthalmicus. *Ophthalmologie* 2017; 114: 959–972
- [41] Hao R, He Y, Zhang H et al. The evaluation of ICHD-3 beta diagnostic criteria for Tolosa-Hunt syndrome: a study of 22 cases of Tolosa-Hunt syndrome. *Neurol Sci* 2015; 36: 899–905
- [42] Förderreuther S, Straube A. The criteria of the International Headache Society for Tolosa-Hunt syndrome need to be revised. *J Neurol* 1999; 246: 371–377
- [43] Westergaard ML, Glümer C, Hansen EH et al. Medication overuse, healthy lifestyle behaviour and stress in chronic headache: Results from a population-based representative survey. *Cephalalgia* 2015; 36: 15–28
- [44] Raggi A, Schiavolin S, Leonardi M et al. Chronic migraine with medication overuse: association between disability and quality of life measures, and impact of disease on patients' lives. *J Neurol Sci* 2015; 348: 60–66
- [45] Wall M. Update on Idiopathic Intracranial Hypertension. *Neurol Clin* 2017; 35: 45–57
- [46] Smith SV, Friedman DI. The Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial: A Review of the Outcomes. *Headache* 2017; 57: 1303–1310
- [47] Botta R, Donirpathi S, Yadav R et al. Headache Patterns in Cerebral Venous Sinus Thrombosis. *J Neurosci Rural Pract* 2017; 8: S72–S77
- [48] Timoteo A, Inácio N, Machado S et al. Headache as the sole presentation of cerebral venous thrombosis: a prospective study. *J Headache Pain* 2012; 13: 487–490
- [49] Prochaska JH, Frank B, Nagler M et al. Age-related diagnostic value of D-dimer testing and the role of inflammation in patients with suspected deep vein thrombosis. *Sci Rep* 2017; 7: 4591
- [50] Broen K, Scholtes B, Vossen R. Predicting the need for further thrombosis diagnostics in suspected DVT is increased by using age adjusted D-dimer values. *Thromb Res* 2016; 145: 107–108
- [51] Dentali F, Squizzato A, Marchesi C et al. D-dimer testing in the diagnosis of cerebral vein thrombosis: a systematic review and a meta-analysis of the literature. *J Thromb Haemost* 2012; 10: 582–589
- [52] Schwedt TJ, Dodick DW, Caselli RJ. Giant cell arteritis. *Curr Pain Headache Rep* 2006; 10: 415–420
- [53] Monti S, Floris A, Ponte C et al. The use of ultrasound to assess giant cell arteritis: review of the current evidence and practical guide for the rheumatologist. *Rheumatology (Oxford)* 2018; 57: 227–235

Bibliografie

DOI <https://doi.org/10.1055/a-0821-0623>
 Neurologie up2date 2020; 3: 12–20
 © Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York
 ISSN 2511-3453