

Wenn der Blitz einschlägt

Neuralgien richtig erkennen und behandeln

Neuralgien sind in der Regel nur Sekunden dauernde, reisende Schmerzen, ausgelöst durch Triggeraktionen und bestimmte Triggerpunkte. Die Therapie ist bei den klassischen Formen zunächst konservativ, Neurochirurgie erst bei Versagen oder inakzeptablen Nebenwirkungen indiziert. Als häufigste Neuralgie im Gesichtsbereich wird vor allem die Trigemineuralgie ausführlich dargestellt.

Neuralgien sind Schmerzen, die im Versorgungsgebiet eines peripheren Nerven lokalisiert sind. Es sind typischerweise bohrende, reissende Schmerzen, die gerade im Gesicht kurz und blitzartig auftreten. Sie können durch Berühren bestimmter Areale in der Peripherie, sogenannte Triggerpunkte oder -zonen, ausgelöst werden sowie durch bestimmte Aktionen wie Sprechen, Kauen und Schlucken (Triggerfaktoren). Die häufigste Neuralgie im Gesichtsbereich ist die Trigemineuralgie. Sie soll daher im Folgenden ausführlich dargestellt werden.

Trigemineuralgie (Tic douloureux)

Die Trigemineuralgie tritt mit einer Häufigkeit von 4 bis 5/100 000 Personen/Jahr auf, häufiger sind Patienten jenseits des 50. Lebensjahres betroffen. Charakteristisch ist der blitzartig einschliessende, sekundenlang dauernde, heftigste Schmerz im Versorgungsgebiet des Nervus Trigemini, meist im 2. und/oder 3. Ast (Oberkiefer-/Unterkieferbereich), seltener im Bereich des 1. Astes (weniger als 5%). Bilaterale Neuralgien können in 3–5% auftreten.

Die Schmerzen werden typischerweise durch Kauen, Sprechen, Rasieren, Zähneputzen oder durch Berühren von Haut und Schleimhautarealen des sensiblen Versorgungsgebietes des N. trigeminus ausgelöst. Die Attacken können bis zu 100 Mal am Tag auftreten. Zwischen den Attacken ist der Betroffene meist schmerzfrei. Im Verlauf kann jedoch bei vielen Attacken ein dumpfer Hintergrundschmerz bestehen. Um die Schmerzen zu vermeiden, werden die auslösenden Aktionen vermieden; das plötzliche Einschliessen lässt die Betroffenen „zusammenzucken“ (daher auch der Begriff Tic douloureux) und die unerträgliche Schmerzstärke kann bei einigen Suizidgedanken aufkommen lassen. Der Verlauf ist in der Regel progredient. 29% der Patienten haben nur eine Episode in ihrem Leben, 28% drei oder mehr. Bei etwa 50% der Patienten wird ein operatives Vorgehen notwendig.

Klassische und symptomatische Formen

Es werden klassische, früher idiopathische, von symptomatischen Trigemineuralgien unterschieden:

Die idiopathische Form tritt im höheren Lebensalter auf und zeigt ein saisonal gehäuftes Auftreten mit beschwerdefreien Intervallen von Monaten bis Jahren. Der neurologische Befund ist nor-



Dr. med.
Dominique Flügel
St. Gallen

mal, bis auf eine mögliche Hyperalgesie während der Attacken. Häufig zeigt sich mit verbesserter Bildgebung ein neurovaskulärer Kontakt zwischen dem N. trigeminus und einer Gefässschleife, meist der Arteria cerebelli superior (80%), seltener mit pontinen Venen, der A. cerebelli inferior anterior oder anderen kleineren Gefässen (Abb. 1, 2). Tritt die Trigemineuralgie in jüngerem Alter auf oder befallt sie den 1. Trigemineustast, muss an eine symptomatische Form gedacht werden. Hier sind z.B. Demyelinisierungsherde im Rahmen einer Multiplen Sklerose (Abb. 3) oder anderen Entzündungen (systemischer Lupus erythematodes) des zentralen Nervensystems Ursache, aber auch Raumforderungen im Kleinhirnbrückenwinkel, Trigemineustschwannome, Akustikusneurinome oder Hirnstammischämien. Im letzteren Fall können auch Sensibilitätsstörungen im Versorgungsbereich des betroffenen Trigemineustastes gefunden werden.

Diagnostik: Anamnese und neurologischer Befund

Die Diagnose erfolgt durch die typische Anamnese und den neurologischen Untersuchungsbefund. Tabelle 1 zeigt die von der Internationalen Kopfweggesellschaft erstellten Kriterien. Eine Kernspintomographie zum Ausschluss einer symptomatischen Trigemineuralgie sollte umso dringlicher erfolgen, je mehr Faktoren für eine symptomatische Form sprechen (jüngeres Alter, neurologische Ausfälle etc.).

Um einen Gefäss-Nervenkontakt nachzuweisen, eignen sich besonders CISS-Sequenzen (Constructive Interference in Steady State), die durch eine besonders hohe Auflösung eine gute Darstellung von Nerven und Gefässen in der hinteren Schädelgrube bieten. Die Sensitivität der Kernspintomographie liegt bei 88.5%, allerdings liegt die Spezifität nur bei 50%, da auch bei ca. 25% der Kontrollpersonen Gefässnervenkontakte nachgewiesen werden können.

Therapie: Erst Mono-, dann Kombinationstherapie

Bei der klassischen Trigemineuralgie wird zunächst ein konservatives Vorgehen vorgezogen. Dabei sollte zunächst eine Monotherapie und erst bei Versagen eine Kombinationstherapie erfolgen. Die Dosierung muss dabei individuell nach Schmerzen und Nebenwirkungen erfolgen. Zu schnelle Eindosierung erhöht die Nebenwirkungen, die Schmerzstärke und Attackenfrequenz erfordert je-

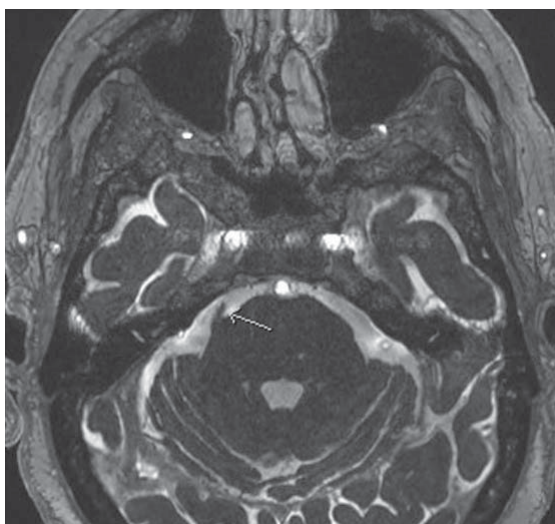


Abb. 1: Kontakt der rechten A. superior cerebelli (Pfeil deutet auf Gefäss, weisser Kontrast, Nerv schwarz) in der Root-Entry-Zone zum N. trigeminus rechts

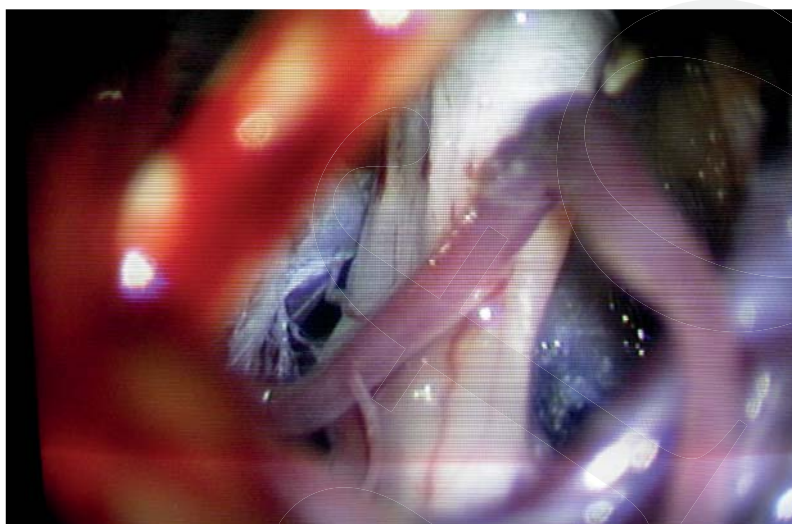


Abb. 2: pathologischer Gefäss-Nervenkontakt mit sichtbarer Eindellung des Nerven durch eine Gefässschlinge der A.cerebelli superior (operativer Situs)

Bild mit freundlicher Genehmigung von Dr. J.-Y.Fournier, Neurochirurgie St. Gallen

doch meistens ein zügiges Aufdosieren. Mit ausführlicher Information über potenzielle Nebenwirkungen wird die Medikation besser toleriert. Bei Erreichen von Beschwerdefreiheit soll die Dosis nach vier bis sechs Wochen stufenweise reduziert werden, um Rezidive frühzeitig zu erkennen.

Carbamazepin ist das Mittel der ersten Wahl, vorzugsweise in der retardierten Form 200–400mg zu Beginn. Nebenwirkung sind vor allem zentralnervöse Nebenwirkungen (Müdigkeit, Schwindel, Ataxie). Steigerungen können je nach Verträglichkeit in 50 mg Schritten/Tag erfolgen. Die Tagesdosis liegt zwischen 600 und 1200mg. 90% der Patienten sprechen auf Carbamazepin gut an, langfristig jedoch nur noch 50%. Bei älteren Patienten sollte an die Möglichkeit der Verlängerung der atrioventikulären (AV) Überleitungszeit gedacht werden (EKG-Kontrolle). Weitere Nebenwirkungen sind Exantheme, Thrombo- und Leukozytopenien, Hyponatriämie und Leberfunktionsstörungen.

Oxcarbazepin wirkt ähnlich wie Carbamazepin (Tagesdosen 900–1800mg), ist zur Behandlung der Trigeminusneuralgie jedoch nicht zugelassen. Im Vergleich zu Carbamazepin tritt häufiger eine Hyponatriämie auf, die vor allem bei Patienten höheren Lebensalters symptomatisch werden kann.

Phenytoin hat den Vorteil einer intravenösen Gabe, hier kann 250mg langsam i.v. gegeben werden. Die Tagesdosen liegen bei 300–400mg. Nebenwirkungen sind zentralnervöse Nebenwirkungen, Hypotonie, Verlangsamung der AV-Zeit, bei Intoxikationen können irreversible Kleinhirnatrophien auftreten.

Mittel der zweiten Wahl sind neben oralem Phenytoin, **Baclofen** (Tagesdosen 30–75mg), **Lamotrigin** (200–400mg) und **Gabapentin** (300–2400, max 3600mg). **Clonazepam** (Tagesdosis 1.5–6mg) hat auch den Vorteil einer intravenösen Verabreichung, zu beachten ist jedoch die stark sedierende Wirkung, die eine einschleichende Gabe erfordert. Bei Trigeminusneuralgien im Rahmen einer Multiplen Sklerose kann **Misoprostol** (3x200 ug) wirksam sein.

Operative Optionen

Ein operatives Vorgehen ist bei Versagen der konservativen Therapie, bzw. bei nicht tolerablen Nebenwirkungen der medikamentösen Therapie oder bei symptomatischen Trigeminusneuralgien,

die einer Operation zugänglich sind, anzustreben. Folgende operative Möglichkeiten kommen in Betracht:

- ▶ Bei der mikrovaskulären Dekompression nach Jannetta wird über eine subokzipitale Kraniotomie ein Gefäss-Nervenkontakt mit Einlegen eines Teflonfließ beseitigt.
- ▶ Perkutane Verfahren im oder am Ganglion Gasseri können mit Thermokoagulation, Glycerolinjektion oder Ballonkompression erfolgen.
- ▶ Effektiv ist auch die radiochirurgische Behandlung mit Gamma-Knife oder Linearbeschleuniger.

Die Wahl des operativen Vorgehens ist von der Genese der Neuralgie sowie vom Alter und den Operationsrisiken des Patienten abhängig. Das Operationsrisiko ist bei der Dekompression nach Jannetta zwar höher, im Gegensatz zu den anderen Verfahren wird der Nerv jedoch nicht geschädigt und Rezidivraten sind am geringsten. Eine Kosten-Nutzen-Analyse von mikrovaskulärer Dekompression,



Abb. 3: Demyelinisierungsherd bei einer Multiplen Sklerose (s. Pfeil)

TAB. 1	Kriterien der klassischen Trigeminusneuralgie nach der internationalen Kopfwehrgesellschaft (IHS), 2. Aufl.
A.	Paroxysmale Schmerzattacken von Bruchteilen einer Sekunde bis zu zwei Minuten Dauer, die einen oder mehrere Äste des N. Trigeminus betreffen und die Kriterien B und C erfüllen
B.	Der Schmerz weist wenigstens eines der folgenden Charakteristika auf: 1. starke Intensität, scharf, oberflächlich, stechend 2. ausgelöst über eine Triggerzone oder durch Triggerfaktoren
C.	Die Attacken folgen beim einzelnen Patienten einem stereotypen Muster
D.	Klinisch ist kein neurologisches Defizit nachweisbar
E.	Nicht auf eine andere Erkrankung zurückzuführen
Bei der symptomatischen Trigeminusneuralgie kann eine sensorisches Defizit im Verteilungsgebiet des betroffenen Astes vorhanden sein (Punkt D entfällt). Eine strukturelle Ursache liegt zugrunde, die kein neurovaskuläres Kompressionssyndrom beinhaltet.	

TAB. 2	Diagnostische Kriterien der IHS für die klassische Glossopharyngeusneuralgie
A.	Paroxysmale Schmerzattacken im Bereich des Gesichtes von Bruchteilen einer Sekunde bis zu 2 Minuten Dauer, die die Kriterien B und C erfüllen
B.	Der Schmerz weist alle folgenden Charakteristika auf: 1. unilateral 2. Lokalisation im hinteren Bereich der Zunge, in der Tonsillennische, im Pharynx oder unterhalb des Kieferwinkels und/oder im Ohr 3. scharf, stechend und stark 4. Auslösung durch Schlucken, Kauen, Sprechen, Husten und/oder Gähnen
C.	Die Attacken folgen beim einzelnen Patienten einem stereotypen Muster
D.	Klinisch ist kein neurologisches Defizit nachweisbar
E.	Nicht auf eine andere Erkrankung zurückzuführen
Anmerkung: Andere Schmerzsachen wurden durch die Vorgeschichte, die körperliche und spezielle Untersuchungen ausgeschlossen.	

Glycerinrhizolyse und Radiochirurgie zeigte einen Vorteil der mikrovasculären Dekompression.

Glossopharyngeusneuralgie

Sie ist sehr viel seltener als die Trigeminusneuralgie. Lanzinierende Schmerzen treten im Bereich der vom N. Glossopharyngeus oder N. Vagus versorgten Areale wie Ohr, Tonsillen, Larynx und Zungengrund auf. Triggermechanismen sind Schlucken, Kauen, Husten, Sprechen, Triggerzonen Berührung im äusseren Gehörgang, Nacken, präaurikulär oder am Mastoid. Begleitsymptome wie Husten, Heiserkeit, Lakrimation oder Speichelfluss können auftreten. In 10% kann es auch während der Attacken zu einer

Bradykardie bis Asystolie kommen. Auch hier wird eine klassische (diagnostische Kriterien s. Tab. 2) von der symptomatischen Form unterschieden.

Bei der klassischen Form liegt in den meisten Fällen ein neurovaskuläres Kompressionssyndrom vor. Bei der symptomatischen Form können Tumore, Raumforderungen oder Entzündungen in der hinteren Schädelgrube und des Halses Ursache sein. Eine symptomatische Glossopharyngeusneuralgie durch eine Multiple Sklerose ist jedoch seltener als bei der Trigeminusneuralgie.

Das Eagles-Syndrom wird durch einen langen Prozessus styloideus hervorgerufen, der den N. glossopharyngeus komprimiert.

Hilfreich bei der Diagnose kann eine Anästhesie der Rachenwand sein, die zu einer Unterbrechung der Schmerzattacken führen kann (in 10% der Fälle jedoch negativ).

Differenzialdiagnostisch muss von einer Trigeminusneuralgie des 3. Astes unterschieden werden. In 10% kann eine Trigeminusneuralgie mit einer Glossopharyngeusneuralgie verknüpft sein.

Therapeutisch kommen gleiche Behandlungsstrategien wie bei der Trigeminusneuralgie in Betracht, das heisst Carbamazepin als Mittel der ersten Wahl. Operative Verfahren sind die mikrovasculäre Dekompression und perkutane Verfahren.

Sehr seltene Neuralgien

Weitere nachfolgende Neuralgien sind ausgesprochen selten und sollen daher nur kurz angesprochen werden:

Die **Intermediusneuralgie** ist durch einen stechenden Schmerz im Bereich in der Tiefe des Gehörganges gekennzeichnet. Die Kriterien der IHS fordern intermittierende, Sekunden bis Minuten dauernde Schmerzen im äusseren Gehörgang und eine Triggerzone an der Hinterwand des Gehörgangs. Störungen der Tränen- oder Speichelsekretion und/oder des Geschmackes können die Schmerzen begleiten.

Neuralgie des Nervus laryngeus superior: Sekunden- bis minutenlange Schmerzen in der Seitenwand des Rachens, in der Submandibularregion und unterhalb des Ohres können durch Schlucken, Überanstrengen der Stimme oder Kopfbewegungen getriggert werden. Eine Triggerzone ist in der Seitenwand des Rachens oberhalb der Membrana hypothyroidea gelegen. Eine lokalanästhetische Blockade des N. Laryngeus superior kann Erleichterung bringen, eine Durchtrennung des N. Laryngeus superior kann zur Heilung führen.

Nasoziliarisneuralgie: Stechender Schmerz in einer Nasenhälfte, der mittig in die Stirnregion ausstrahlt, Sekunden bis Stunden anhält und durch Berührung des Randes des ipsilateralen Nasenlochs ausgelöst wird. Der Schmerz verschwindet durch Blockade oder Durchtrennung des N. nasociliaris oder nach Applikation von Kokain im Bereich des Naseneinganges der betroffenen Seite.

Supraorbitalisneuralgie: Schmerzen im Bereich der Incisura supraorbitalis und in der mittleren Stirnregion, dem Versorgungsbereich des N. supraorbitalis entsprechend. Es findet sich eine Druckempfindlichkeit des N. supraorbitalis in der Incisura supraorbitalis. Der Schmerz verschwindet nach Blockade mit Lokalanästhetika oder nach Durchtrennung des N. supraorbitalis.

Die **Okzipitalisneuralgie** ist gekennzeichnet durch einen stechenden Schmerz mit oder ohne Dauerschmerz zwischen den Attacken im Versorgungsgebiet der Nervi occipitales minor, major oder tertius, manchmal begleitet von einer Hypästhesie oder Dysästhesie im betroffenen Gebiet. Üblicherweise geht sie mit einer

Druckschmerzhaftigkeit des betroffenen Nervs einher. Durch eine Blockade des entsprechenden Nervs mit Lokalanästhetika lassen sich die Beschwerden zeitweise lindern. Die Okzipitalisneuralgie muss von einer Schmerzprojektion aus dem Atlantoaxialgelenk oder den oberen Zygapophysealgelenken sowie von Triggerpunkten in der Halsmuskulatur oder ihren Ansatzstellen abgegrenzt werden.

Neuralgien anderer terminaler Äste: Verletzung oder Einklemmung anderer peripherer Äste des N. trigeminus als dem N. nasociliaris und dem N. supraorbitalis können zu Schmerzen führen, die in das Versorgungsgebiet des betroffenen Nerven ausstrahlen. Beispiele sind eine Neuralgie des N. infraorbitalis, des N. lingualis, des N. alveolaris und des N. mentalis. Es findet sich eine Druckempfindlichkeit des entsprechenden Nervens, Blockade mit Lokalanästhetika oder Durchtrennung des entsprechenden Nervens bewirkt Symptombefreiheit.

Dominique Flügel

Neurologische Klinik
Kantonsspital St. Gallen
Rorschacherstrasse 95, 9007 St Gallen
dominique.fluegel@kssg.ch

Literatur:

1. Adams and Victor's Principles of Neurology, 9th edition, Ropper A, Samuels M, New York, 2009
2. Brandt T, Dichgans J, Diener HC (Hrsg.) Therapie und Verlauf neurologischer Erkrankungen, 5. Aufl., Stuttgart 2007

3. Berlit, Klinische Neurologie, 2.Auflage, Springer Verlag, 2005
4. DGN Leitlinien der DGN online: <http://www.dgn.org/-leitlinien-online.html>
5. The International Classification of Headache Disorders, 2nd Edition, online: <http://ihs-classification.org/de/>
6. Katusis S, BeardCM, Bergstralh E, Kurland LT. Incidence and clinical features of trigeminal neuralgia, Rochester, Minnesota, 1945-1984. Ann Neurol 1990;27:89-95
7. Pollock BE, Ecker RD. A prospective cost-effectiveness study of trigeminal neuralgia surgery. Clin J Pain 2005; 21:317-322

Take-Home Message

- ◆ Neuralgien sind in der Regel blitzartige, meist nur Sekunden dauernde, reissende Schmerzen im Ausbreitungsbereich eines peripheren Nervs.
- ◆ Charakteristisch sind auslösende Triggeraktionen und bestimmte Triggerpunkte.
- ◆ Die Diagnostik erfolgt durch Anamnese und neurologische Untersuchung. Eine symptomatische Ursache sollte mit MRT ausgeschlossen werden.
- ◆ Die Therapie richtet sich nach der Ursache und ist bei den klassischen Formen zunächst konservativ. Neurochirurgische Verfahren sind bei Versagen der medikamentösen Therapie oder nicht akzeptablen Nebenwirkungen indiziert.