

Therapieresistenter Gesichtsschmerz durch ein Hirnstammkavernom

Chronic Facial Pain Due to a Brainstem Cavernoma

Autoren

J.-P. Stellmann¹, M. Kuhn², R. Töpper¹

Institute

¹ Asklepios Klinik Harburg, Neurologie (R. Töpper)

² Asklepios Klinik Hamburg, Radiologie (W. Groß-Fengels)

Schlüsselwörter

- Therapieresistenter Gesichtsschmerz
- Kavernom
- MRT

Key words

- chronic facial pain
- cavernoma
- MRI

Zusammenfassung



Idiopathische N. trigeminus-Neuralgien sind zu fast 100% mit Gefäß-Nerven-Kontakten vergesellschaftet. Bei den symptomatischen Formen werden neben der Multiplen Sklerose vor allem infratentorielle Tumoren sowie postherpetische Syndrome beschrieben. Zu vaskulären Malformationen als Ursache finden sich bis dato nur Einzelfallberichte. Wir präsentieren den Fall einer 55-jährigen Frau, die uns mit chronischem Gesichtsschmerz und Ptosis links zugewiesen wurde. Trotz neurologischer und kernspintomographischer Untersuchung wurde keine Ursache gefunden und der Schmerz blieb therapieresistent. 3 Wochen vor Aufnahme verschwand der Schmerz plötzlich. Zurück blieb eine Dysästhesie im gesamten Bereich des N. trigeminus links. Mittels erneuter MRT konnte nun ein subakut eingeblutetes Kavernom nachgewiesen werden, welches als Ursache für die N.-ophthalmicus-Neuralgie und die aktuelle Hypästhesie anzunehmen ist. Kleine vaskuläre Malformationen des Hirnstamms sind eine seltene Ursache orofazialer Schmerzen, sollten aber insbesondere bei Therapieresistenz differenzialdiagnostisch erwogen werden.

Abstract



Idiopathic trigeminal neuralgia is almost always associated with pathological nerve/vessel contact. Symptomatic forms of trigeminal neuralgia include cases of multiple sclerosis, infratentorial tumours and postherpetic neuralgia. Vascular malformations causing neuralgia have rarely been reported. We present the case of a 55-year old woman, who suffered from facial pain and ptosis on her left side. Repeated neurological examinations as well as repeated magnetic resonance imaging did not lead to a definite diagnosis or therapy. The pain suddenly stopped three weeks before admission and only a slight left sided facial hypoesthesia persisted. Reevaluating the older MRI we found a small signal alteration of 2 mm in the caudal part of the left trigeminal nucleus. A new MRI showed a subacute haemorrhage into a small brainstem cavernoma, which must have caused the pain and later on the hypoesthesia. Small vascular malformations are a rare cause of neuropathic facial pain.

Bibliografie

DOI 10.1055/s-2007-980088
 Online-Publikation: 24.7.2007
 Fortschr Neurol Psychiat 2007; 75: 552-554
 © Georg Thieme Verlag KG
 Stuttgart · New York
 ISSN 0720-4299

Korrespondenzadresse

Jan-Patrick Stellmann
 Asklepios Klinik Harburg,
 Neurologie
 Eißendorfer Pferdeweg 52
 21075 Hamburg
 jpstellmann@jamboss.de

Einleitung



„Dann machen wir halt noch ein therapeutisches Kernspin“ – dieser Satz verdeutlicht die Schwierigkeiten in der Diagnose und Behandlung chronischer Kopfschmerzen. Insbesondere somatoforme Syndrome bzw. die reaktiven psychischen Symptome bei langjährigen Leidensgeschichten münden oft in respektablen Sammlungen radiologischer Schnittbilder – ohne dass Behandler

oder Behandelte davon profitierten. Dennoch entziehen sich kleinere infratentorielle Raumforderungen und Malformationen zuweilen der Routinediagnostik [1].

Wir präsentieren den Fall einer 55-jährigen Frau, die zur weiteren Diagnostik eines chronischen Gesichtsschmerzes mit Ptosis links aus dem ambulanten Bereich zugewiesen wurde und 4 Kernspintomographien aus den letzten 10 Jahren vorlegte.

Anamnese



Die Patientin berichtete, seit etwa 10 Jahren an einem brennenden Dauerschmerz oberhalb der linken Augenbraue gelitten zu haben, der zwischenzeitlich auch mit Hitzegefühlen, Rötung und Kribbelmissempfindungen einhergegangen sei. Die Symptomatik sei mehrmals kernspintomographisch abgeklärt worden, ohne dass ein morphologisches Korrelat gesichert werden konnte. Neurologisch intendierte Therapieversuche unter verschiedenen Verdachtsdiagnosen (unter anderem Trigeminusneuralgie, Migräne und Clusterkopfschmerz) blieben ohne Erfolg. 4 Jahre zuvor sei zudem eine leichte Ptosis links aufgetreten. Die Patientin strebte nun eine erneute Abklärung an, da der Schmerz vor 3 Wochen plötzlich verschwunden sei. Zurückgeblieben sei lediglich ein leichtes Taubheitsgefühl in der linken Gesichtshälfte. Laut einem Arztbrief wurde die Patientin unter der Verdachtsdiagnose Erythromeroprosopalgia links geführt und die bis dato durchgeführte Diagnostik (cMRT, VEP, Edrophonium-Test) sei ohne wegweisenden Befund geblieben. Schließlich habe die Serologie auf Varizella Zoster und Borreliose sowie Acetyl-Cholin-Rezeptor- und Schilddrüsenantikörper keine Zuordnung zu einer Infektion bzw. Autoimmunerkrankung erlaubt. Medikamentös behandelt wurde die Patientin wegen Bluthochdrucks, Glaukom und Eisenmangel, der bei ihren regelmäßigen Blutspenden aufgefallen sei. Die Patientin war verheiratet, als Kauffrau beruflich erfolgreich und Mutter einer Tochter, die vor einer medizinischen Staatsexamensprüfung stand.

Klinisches Bild



In der neurologischen Untersuchung stellten wir neben der linksseitigen, leichtgradigen Ptosis lediglich eine Hypästhesie und Störung der Thermozeption im Versorgungsgebiet des gesamten Nervus trigeminus links fest. Die Patientin imponierte initial untypisch für eine chronische Schmerzpatientin, die Stimmungslage war gehoben bis hypomanisch und die Einstellung musste als eher dissimulierend eingestuft werden. Der übrige neurologische Status sowie der allgemeinklinische Status waren regelrecht.

Diagnostik und Verlauf



Eine Lumbalpunktion blieb laborchemisch und zytologisch unauffällig, die Blutproben inklusive Bestimmung der Vaskulitisparameter waren bis auf eine leichte Hyperlipoproteinämie normwertig. Aufgrund der ungewöhnlichen Umstände des Aufnahmepunktes sowie der inadäquaten Stimmungslage gingen wir zunächst von einer somatoformen Genese aus, bemerkten jedoch bei erneuter Durchsicht der in den letzten 10 Jahren durchgeführten Schichtaufnahmen eine über die Jahre konstante, meist nur in einer Schicht präsente, circa 2 mm große Signalalteration im kaudalen Anteil des N.-trigeminus-Kerngebietes links. Mittels erneuter Kernspintomographie wiesen wir nun in der Dünnschnittserie des Hirnstammes mit Gradientenechosequenz ein 5–6 mm großes, subakut eingeblutetes Kavernom nach, welches als Ursache für den langjährigen Gesichtsschmerz und nun für die Hypästhesie anzunehmen war (► Abb. 1). Die Affektion des Nervus trigeminus in Höhe der Medulla bestätigte sich zudem in einer Leitungsverzögerung des linken Orbicularis Oculi-Reflexes (Reizung rechts: R1r, 8,8 ms, R2r 29,8 ms, R2'l

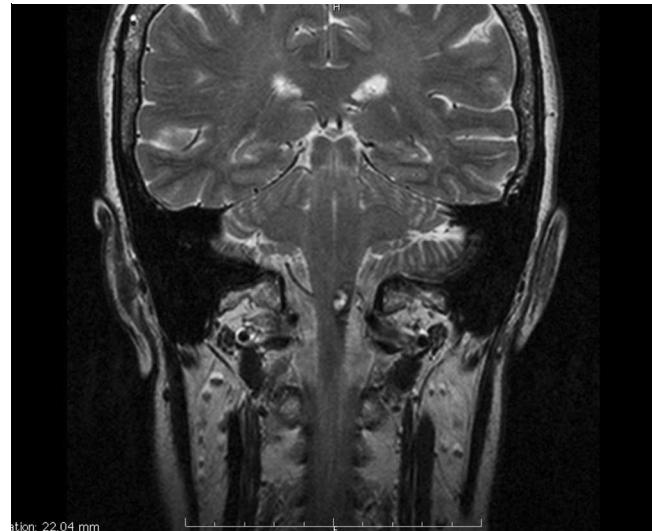


Abb. 1 T2-Sequenz Koronar mit Nachweis einer Hämorrhagie

28,8 ms, Reizung links: R1l 8,7 ms, R2l 32,7 ms, R2'r 31,0 ms) sowie in den verzögert und gering ausgeprägten Trigeminus-SEP links (rechts 18,9 ms, links 19,9 ms).

Neurochirurgisch wurde eine Operation der oberflächlichen Lage des Kavernoms grundsätzlich als möglich, aber bei bisher gut dokumentiertem, blandem Verlauf über 10 Jahre als zu risikoreich eingestuft. So blieb die Patientin unter der Auflage regelmäßiger Kontrollen zunächst ohne kausale Behandlung. Circa 2 Monate nach der Einblutung entwickelte die Patientin ein erneutes massives, neuropathisches Schmerzsyndrom, das dieses Mal jedoch mit Pregabalin und einem niedrig dosierten Antidepressivum analgetisch gut beherrschbar war. Unter Reduktion der Medikation blieb die Patientin bis zu einem Verlaufsgespräch etwa 6 Monate später beschwerdefrei.

Diskussion



Die Prävalenz von Schmerzen und Dysästhesien im orofazialen Bereich wird durch Studien auf 25 % geschätzt [2], wovon wiederum etwa 17 % der Befragten eine Beeinträchtigung im Alltag erleiden. Differenzialdiagnostisch kommen neben Somatisierungsstörungen verschiedene idiopathische und symptomatische Schmerzsyndrome in Betracht. Sogenannte idiopathische Neuralgien des N. trigeminus sind in operativen Studien zu fast 100 % mit Gefäß-Nerven-Kontakten vergesellschaftet. Bei den symptomatischen Formen werden neben der Multiplen Sklerose vor allem infratentorielle Tumoren sowie postherpetische Syndrome beschrieben [3, 4], wobei infratentorielle Raumforderungen trotz MRT und über die Schmerzen hinaus bestehender neurologischer Defizite oft nur verzögert diagnostiziert werden [1]. Allerdings sind in der Literatur mehrere Fälle beschrieben, bei denen strukturelle Läsionen das typische Bild einer symptomatischen Form boten [4]. Zu vaskulären Malformationen als Ursache finden sich bis dato nur Einzelfallberichte.

Kavernome spielen im klinischen Alltag nur eine untergeordnete Rolle, obwohl ihre Prävalenz zwischen 0,45–0,90 % [5] angegeben wird. Zwar gibt es selten eine familiäre Häufung, die mit einer Mutation auf Chromosom 7q assoziiert [6] ist, jedoch ist die Ätiologie noch unklar [6]. Abgesehen von der seltenen Lokalisation in der Medulla treten Hirnstammkavernome nahezu gleich

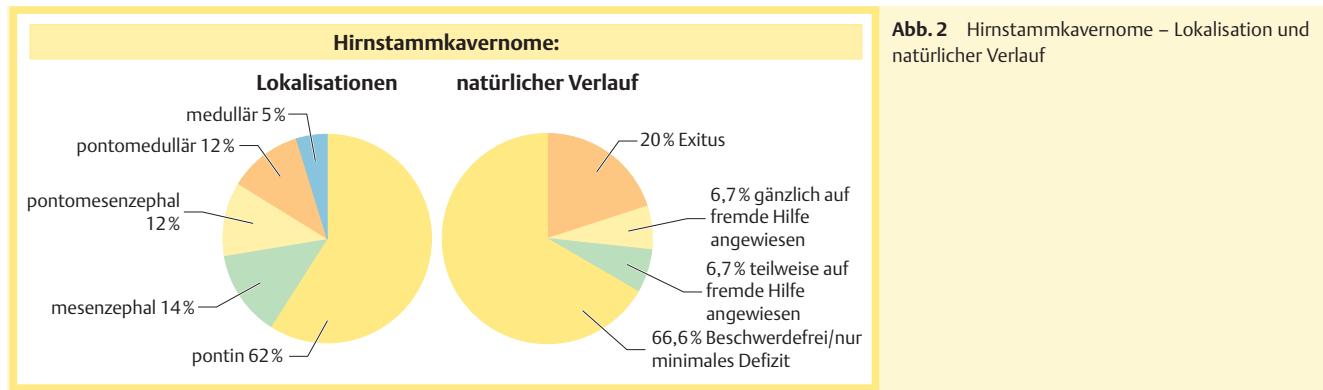


Abb. 2 Hirnstammkavernome – Lokalisation und natürlicher Verlauf

häufig mesenzephal, pontomesenzephal und pontomedullär auf [7]. Erste Symptome wie Epilepsie, Kopfschmerz oder fokal-neurologische Defizite [6] treten meist zwischen dem 30. und 60. Lebensjahr auf, wobei Frauen häufiger betroffen sein sollen als Männer [6]. In der CT gelingt manchmal der Nachweis hyperdenser Verkalkungen bzw. Einblutungen [6], während in der Kernspintomographie typischerweise Maulbeerartige, runde Strukturen mit Randsaum aus Hämosiderin in T1/T2-Wichtung auffallen. Die konventionelle Angiographie bleibt unauffällig [6]. Die Symptomatik wird meist durch Einblutung manifest und die jährliche Blutungsrate wird auf 0,7–2 % geschätzt. Die Risikobewertung wird unter anderem höher durch Alter, Läsionsgröße, weibliches Geschlecht, bisherige Blutungen und die Lokalisation [5,6], (► Abb. 2). Neben regelmäßigen Kontrollen [5] sollte daher eine operative Entfernung angestrebt werden [6,7]. Wie effektiv die Radiochirurgie ist, kann noch nicht bestimmt werden [6].

In dem hier beschriebenen Fall wurde diskutiert, ob eine Kausalität oder eine zufällige Koinzidenz anzunehmen sei. Klinik und Verlauf korrelieren jedoch gut mit der Neuroanatomie: Das Kavernom scheint anfangs nur die in der Pars caudalis des Nucleus spinalis nervi trigemini gelegenen nozizeptiven Kerngebiete beeinträchtigt zu haben, dessen Efferenzen den primären sensorischen Kortex erreichen [8,9]. Im Verlauf entwickelte sich die Ptosis durch zunehmende Bedrängung zentraler Sympathikusbahnen, deren genauer Verlauf im pontomedullären Übergang noch nicht geklärt ist. Neben einer diffusen Verteilung wird jedoch häufiger eine laterale Lokalisation genannt, welche sich mit der Kavernomlage deckt [10]. Ebenso müssen sympathische Bahnen für Rötung und Hitze verantwortlich gemacht werden. Mit Einblutung bzw. Ödem dehnte sich die Raumforderung weiter aus und schädigte die Zentren am Übergang zwischen Pars caudalis und Pars interpolaris, was zu einer kombinierten Analgesie und Hypästhesie führte. Dies entspricht interventionellen Ergebnissen aus den 30er-Jahren zur Behandlung der Trigeminalneuralgie, bei denen Operateure bei Durchtrennung der oberen Anteile der Pars caudalis bessere Analgesie bei erhaltenem taktilen Empfinden erzielten als bei kaudalerer Durchtrennung [9]. Dieser analgetische Effekt klang bei unserer Patientin mit rückläufigem Ödem ab und mündete in einem erneuten Schmerzsyndrom, das sich, wohl erstmalig unter suffizienter Medikation, rasch besserte.

Im gesamten Verlauf wiesen mehrere Aspekte auf eine symptomatische Genese hin – so hätte anhand der Therapieresistenz

und der neurologischen Defizite auf einen Hirnstammprozess geschlossen werden müssen. Zudem war das Kavernom auf 3 von 4 MRT sichtbar, wenn auch nicht in allen Sequenzen. Eine Dünnschnittsequenz des Hirnstamms wurde schließlich erstmalig in unserer Radiologie durchgeführt.

Konklusion

▼

Insbesondere bei therapieresistenten Schmerzsyndromen, vermutlich jedoch bei allen Trigeminus-assoziierten Schmerzsyndromen [4], sollte neben erneuten Bildgebungen auch die erneute Durchsicht älterer Befunde regelmäßig erfolgen – vor allem wenn neue Defizite hinzutreten. Außerdem empfiehlt sich eine gezielte neurophysiologische Hirnstammdiagnostik. Kavernome stellen zwar sicherlich eine Ausnahme in der Gruppe der symptomatischen chronischen Schmerzsyndrome dar, sollten aber bei Therapieresistenz zumindest in Erwägung gezogen werden.

Literatur

- 1 Mursch K, Ludwig HC, Behnke-Mursch J, Markakis E. Symptomatische Trigeminusneuralgie als Symptom einer infratentoriellen Raumforderung. Schmerz 1997; 11: 263–267
- 2 Macfarlane TV, Blinkhorn AS, Davies RM, Kincey J, Worthington HV. Orofacial pain in the community: prevalence and associated impact. Community Dent Oral Epidemiol 2002; 30: 52–60
- 3 Cruccu G, Leandri M, Feliciani M, Manfredi M. Idiopathic and symptomatic trigeminal pain. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1990; 53: 1034–1042
- 4 Favier I et al. Trigeminal Autonomic Cephalgias Due to Structural Lesions. Arch Neurol 2007; 64: 25–31
- 5 Maraire IAJN. Intracranial Cavernous Malformations: Lesions Behaviour and Management Strategies. Neurosurgery 1995; 37 (4): 591–605
- 6 Cheung RTF. Management of Intracranial Vascular Malformations – a Neurologist's Perspective. Med Prog 2002; 10: 9–16
- 7 Fritsch JA, Reulen HJ, Spetzler RF, Zabramski JM. Cavernous malformations of the brain stem: A review of 139 cases. Acta Neurochir 2005; 130: 35–46
- 8 Zilles K, Rehkämper G. Funktionelle Neuroanatomie. Berlin: Springer, 1998
- 9 Nieuwenhuys R, Voogd J, Huijzen C van. The Human Central Nervous System: A synopsis and Atlas. 3rd Revised Ed. Berlin: Springer, 1988
- 10 Marx J, Thömke F, Birklein F. Das Horner-Syndrom – Ein Update zur Neuroanatomie, topographischen Differentialdiagnostik und Ätiologie. Fortschr Neurol Psychiatr 2005; 73: 23–29