

Stufenplan zur Behandlung der essentiellen Trigeminusneuralgie

Baschar Al-Khalaf¹
Friedrich Loew²
Erich Donauer¹

Gestützt auf eine Analyse der Literatur sowie eigene Erfahrungen aufgrund von 204 operativ behandelten Fällen wird folgender Stufenplan für die Behandlung der essentiellen Trigeminusneuralgie vorgeschlagen. Die erste Möglichkeit ist eine konservativ-medikamentöse Behandlung mit Carbamazepin und/oder anderen Antiepileptika sowie Baclofen. Bei Versagen der konservativen Behandlung gibt es folgende operative Therapieoptionen: bei älteren oder nicht belastbaren Patienten die stimulations- und temperaturgesteuerte Elektrokoagulation, bei jüngeren, belastbaren Patienten die mikrovaskuläre Dekompression. Ferner können als operative Alternativen die Glycerininjektion in die

Trigeminuszisterne sowie die Mikrokompression von Trigeminusganglion und -wurzel eingesetzt werden. Bei Rezidiv der gesteuerten Koagulation kann diese wiederholt werden, bei Rezidiv der Dekompression folgt die Koagulation. Bei Rezidiv nach Glycerininjektion oder Mikrokompression können je nach Allgemeinzustand des Patienten die gesteuerte Elektrokoagulation oder die vaskuläre Mikrodekompression eingesetzt werden.

Schlüsselwörter: Trigeminusneuralgie, konservative Behandlung, operative Behandlung, Stufenplan der Behandlung

ZUSAMMENFASSUNG

Proposal of a Step-Like Treatment Protocol for the Management of Essential Trigeminal Neuralgia

Based on an analysis of the literature and own experiences with 204 operated cases a step-like protocol for the management of essential trigeminal neuralgia is presented. First step is conservative treatment with carbamazepine and/or other antiepileptic drugs. If ineffective operative treatment follows. For patients who cannot tolerate major operations due to age or other reasons, stimulation and temperature controlled

radiofrequency coagulation is the treatment of choice. For patients in better condition, microvascular decompression is recommended. As operative alternative glycerol injection in the trigeminal cistern or microdecompression of the trigeminal ganglion and root are available. Coagulation can be repeated in case of recurrence. For recurrence after decompression controlled coagulation is indicated. Key words: Trigeminal neuralgia, conservative treatment, operative treatment, step-like management protocol

SUMMARY

Während der letzten Jahrzehnte haben sich die Behandlungsmöglichkeiten der essentiellen Trigeminusneuralgie wesentlich verbessert. Die Entdeckung, daß Carbamazepin (1962) und andere Antiepileptika in vielen Fällen die Neuralgie befriedigend kontrollieren können, ist ein entscheidender Fortschritt für die konservative Behandlung.

Auch auf dem Gebiet der operativen Behandlung, die bei Versagen der konservativen Therapie zum Einsatz kommen sollte, stehen neue Möglichkeiten zur Verfügung. Altbekannte Verfahren wie zum Beispiel die Elektrokoagulation des Ganglion Gasseri wurden verfeinert und sicherer durch die Entwicklung der stimulations- und temperaturgesteuerten Koagulation der Trigeminuswurzel. Andere neue Behandlungswege sind die mikrovaskuläre Dekompression der Trigeminuswurzel im Brückenwinkel, die perkutane Mikrokompression von Trige-

minusganglion und -wurzel sowie die Injektion von Glycerin in die Trigeminuszisterne. Entsprechend ist soviel über diese neueren Methoden veröffentlicht worden, daß es für viele Ärzte, ja selbst für Neurologen und Neurochirurgen, schwierig geworden ist, deren Stellenwert zu kennen, ihr Für und Wider zu bewerten, und den Patienten im Einzelfall richtig zu beraten. An Hand der Literaturberichte sowie der Erfahrungen an den Kliniken in Homburg/Saar (173 nachuntersuchte Fälle aus den Jahren 1973 bis 1993) und Plau am See (31 Fälle aus den Jahren 1996 bis 1998) soll deshalb versucht werden, einen Stufenplan für die Behandlung der essentiellen Trigeminusneuralgie zu erarbeiten und vorzuschlagen.

¹ Neurochirurgische Abteilung (Direktor: Prof. Dr. med. E. Donauer) des Klinikums Plau am See

² Neurochirurgische Universitätsklinik (Direktor: Prof. Dr. med. I. Stuedel), Homburg/Saar

Historischer Überblick

Die bis zum Beginn unseres Jahrhunderts gebräuchlichen konservativen Behandlungsmaßnahmen waren nicht kausal ausgerichtet, sondern bestanden in unspezifischen Anwendungen wie Bädern und Einnahme verschiedener Kräuter, sowie später der Verordnung von Medikamenten, deren Wirksamkeit aber nie erwiesen wurde. Die häufigen spontanen Remissionen der Trigeminusneuralgie verführen, wenn man nicht ein größeres Patientenkollektiv überblickt, leicht zur Annahme der Wirksamkeit der im Einzelfall angewendeten Maßnahmen.

Das erste tatsächlich wirksame Medikament war das Antiepileptikum Phenytoin (2), gefolgt von Carbamazepin (3), Clonazepam (4) und dem Spasmolytikum Baclofen (7). Als am besten wirksam hat sich Carbamazepin erwiesen.

Historisch beginnt die operative Behandlung der Trigeminusneuralgie

mit Eingriffen an den Gesichtsnerven des Trigeminus. Daß deren Wirksamkeit aber meist nur kurz andauerte, wurde schon 1842 (23) beklagt.

Versuche der Behandlung der Trigeminusneuralgie durch Extirpation des Ganglion Gasseri gibt es seit 1890. Sie wurden wegen erheblicher Nebenwirkungen wieder aufgegeben. Das gilt auch für die leichter ausführbare Zerstörung des Ganglion durch Alkoholinjektion, die ungesteuerte Elektrokoagulation und für die offenen teilweisen Trigeminuswurzel durchtrennungen nach Spiller und Frazier (21).

Die ungesteuerte Elektrokoagulation wurde verfeinert und ersetzt durch die auch heute noch bewährte stimulations- und temperaturgesteuerte Koagulation der Trigeminuswurzel nach Schürmann (18) und Sweet (23).

Auf Dandy (5) geht die Beobachtung zurück, daß bei der Trigeminusneuralgie die Trigeminuswurzel durch eine ArterienSchlinge komprimiert sein kann, und eine Trennung von Wurzel und Arterie die Neuralgie zu heilen vermag. Vor allem Jannetta (10, 14, 15) hat die Verursachung von Hirnnerven- und anderen Hirnnervenstörungen, wie Fazialispasmus oder Tinnitus, durch vaskuläre Kompression der entsprechenden Hirnnervenwurzeln betont, zu einem pathophysiologischen Prinzip erhoben, und darauf aufbauend operative Behandlungsmöglichkeiten vorgeschlagen.

Das Repertoire operativer Behandlungsmöglichkeiten wurde vergrößert durch die Methoden der Injektion von Glycerin in die Zisterne des Cavum Meckeli (9) sowie der perkutanen Mikrokompression von Trigeminusganglion und -wurzel (16, 17).

Eine ausführliche Darstellung sowohl der älteren Literatur als auch der Literatur über die heute gebräuchlichen Behandlungsverfahren und ihrer Ergebnisse findet sich bei Al-Khalaf (1).

Klinisches Bild und Differentialdiagnose

Die essentielle Trigeminusneuralgie ist eine Erkrankung des höheren Lebensalters. Beginnen die Schmerzattacken bereits vor dem 50. Lebensjahr, muß in erster Linie an eine sym-

ptomatische Neuralgie gedacht, und diese Möglichkeit durch bildgebende Verfahren (Computer- und/oder Kernspintomographie) nachgewiesen oder ausgeschlossen werden.

Das klinische Bild der essentiellen Trigeminusneuralgie ist geprägt von plötzlich einschießenden, heftigen Schmerzen, die in den Bereich eines oder mehrerer Trigeminusäste ausstrahlen, am häufigsten in den zweiten und/oder den dritten Ast, meist einseitig. Die einzelne Schmerzattacke ist zwar in der Regel kurz, doch können Attacken auch salvenartig in rascher Folge über längere Zeit quälen. Oft lassen sich die Schmerzen von umschriebenen, als Triggerzonen bezeichneten Abschnitten auslösen, zum Beispiel durch Berühren, Kauen, kalte Luft. Manchmal gibt es jahreszeitliche Häufungen von Schmerzphasen. Generell gilt aber die Erfahrung, daß nicht vorhersehbar ist, wie lange die Schmerzphasen andauern werden, und ob spontane Remissionen möglich sind. Deshalb ist die Zuordnung von Schmerzfreiheit zu bestimmten Behandlungsmaßnahmen schwierig.

Neurologische Ausfälle sprechen gegen eine essentielle und für eine symptomatische Trigeminusneuralgie, es sei denn, sie sind durch vorausgegangene Behandlungsmaßnahmen verursacht. Ursache symptomatischer Neuralgien können Tumoren oder entzündliche Prozesse im Bereich der Schädelbasis und des Kleinhirnbrückenwinkels sein. Diese lassen sich heutzutage zuverlässig durch Computer- und/oder Kernspintomographie nachweisen oder ausschließen.

Konservative Behandlung

Das Medikament der ersten Wahl ist Carbamazepin. Es muß einschleichend dosiert werden, beginnend mit 200 mg pro Tag auf mehrere Einzeldosen verteilt, und kann je nach Ansprechen und Verträglichkeit bis auf 800 mg gesteigert werden. Wirkt es nicht oder nicht ausreichend, läßt die Wirksamkeit im Laufe der Behandlung trotz Dosissteigerung nach, oder lassen Nebenwirkungen wie Müdigkeit, Ataxie und Gleichgewichtstörungen, sowie Zeichen von Lebertoxizität und Blutbildveränderungen,

eine Fortsetzung der Behandlung nicht zu, sollte man sich langsam ausschleichen (nur im Fall der Allergie sofort absetzen). Gleichzeitig sollte einschleichend ein anderes Antiepileptikum (Phenytoin oder Clonazepam) oder das Spasmolytikum Baclofen eingesetzt werden, über dessen Wirksamkeit es allerdings bisher keine kontrollierten Studien gibt. Auch diese Medikamente sollen einschleichend dosiert werden, bei Phenytoin beginnend mit zweimal 50 mg und steigerbar bis dreimal 100 mg, bei Clonazepam beginnend mit zweimal 0,25 mg und steigerbar bis dreimal 1 mg, bei Baclofen beginnend mit zweimal 5 mg und steigerbar bis dreimal 10 mg. Sowohl bei Behandlung mit Carbamazepin wie mit anderen Antiepileptika oder mit Baclofen sind regelmäßige Laborkontrollen von Blutbild und Leberwerten unerlässlich.

Operative Behandlung

Eine operative Behandlung ist angezeigt, wenn trotz Ausschöpfen der Möglichkeiten der konservativen Therapie keine Schmerzfreiheit erreicht werden konnte, oder Nebenwirkungen eine Fortsetzung der konservativen Behandlung unmöglich machen.

Nach Häufigkeit der Anwendung aufgeführt, werden folgende operative Behandlungsmethoden heute empfohlen und angewendet:

- die stimulations- und temperaturgesteuerte partielle Elektrokoagulation der Trigeminuswurzel nach Schürmann und Sweet,
- die mikrovasculäre Dekompression der Trigeminuswurzel nach Dandy und Jannetta,
- die Injektion von Glycerin in die Zisterne des Trigeminusganglion nach Häkanson,
- die perkutane Mikrokompression von Trigeminusganglion und -wurzel nach Mullan.

Partielle Elektrokoagulation der Trigeminuswurzel

In örtlicher Betäubung wird perkutan unter Röntgen-Bildwandler-Kontrolle eine Elektrode vom Gesicht aus durch das Foramen ovale

und durch das Cavum Meckeli hindurch bis zur Trigeminiwurzel vorgeschoben. Die genaue Lage der Elektrodenspitze innerhalb der Trigeminiwurzel wird durch Stimulation bestimmt. Die Lage wird so variiert, daß Stimulation Schmerzen in dem Gesichtsbereich auslöst, in dem auch spontan die Neuralgieschmerzen auftreten. Über die Elektrode wird dann unter Ultrakurz-narkose an dieser Stelle die Wurzel koaguliert, wobei an der Elektrodenspitze eine Temperatur von 70° bis 80° für die Dauer von 60 Sekunden einwirkt. Es werden mehrere derartige Koagulationen ausgeführt, bis die Stimulation den Neuralgieschmerz nicht mehr auslöst. In der Regel ist anschließend das Schmerzareal der Neuralgie etwas taub, aber nicht vollständig gefühllos.

Die von Sweet (23) vertretene Hypothese, daß die Koagulation mit der genannten geringen Wärme-einwirkung nur die schmerzleitenden marklosen Fasern der Wurzel schädigt, aber nicht die markhaltigen Fasern, welche die epikritische Sensibilität leiten, ist inzwischen experimentell und histologisch widerlegt worden (19, 6). Alle Fasersysteme werden selbst bei noch geringerer Temperatureinwirkung gleichartig geschädigt. Entsprechend gelingt es fast nie, eine ausreichende Analgesie zu erreichen ohne zusätzlich die epikritische Sensibilität zu vermindern.

Die Ergebnisse lassen sich an Hand der Literatur und der eigenen Untersuchungen wie folgt zusammenfassen (1, 8):

Die Sofortergebnisse sind ausgezeichnet. 96 bis 100 Prozent sind nach dem Eingriff schmerzfrei. Die Zahl der Rezidive ist abhängig vom Ausmaß der Koagulation: je zurückhaltender koaguliert wurde, desto höher ist die Rezidivhäufigkeit. Bei nur geringem Sensibilitätsausfall liegt sie bei 55 Prozent, aber bei erheblichem postoperativen Sensibilitätsausfall bei nur 25 Prozent (Latshaw et al. 1983).

Die Zahl der Komplikationen, die in aller Regel nicht gefährdend sind (keine Mortalität bei unseren Patienten sowie keine belangvollen Störungen), liegt bei drei Prozent, die Entwicklung ungewollter Nebenwir-

kungen, wie Anaesthesia dolorosa in neueren Arbeiten, bei 0,2 bis fünf Prozent.

Zusammenfassend läßt sich feststellen, daß der Eingriff wenig belastend ist und deshalb auch bei Patienten hohen Lebensalters und/oder schlechten Allgemeinzustands durchgeführt werden kann.

Mikrovaskuläre Dekompression der Trigeminiwurzel im Brückenwinkel

In Intubationsnarkose wird nach kleiner Trepanation der Brückenwinkel freigelegt und die Trigeminiwurzel unter dem Operationsmikroskop dargestellt. Komprimierende Arterien oder größere Venen werden unter Erhaltung ihrer Durchgängigkeit abpräpariert und durch Zwischenlegen eines Polsters aus Muskelstückchen oder Kunststoffgewebe von der Wurzel isoliert. Details der Technik sind kürzlich unter Berücksichtigung von Erfahrungen an mehr als 4 400 Fällen von McLaughlin et al. (14) übersichtlich beschrieben worden.

Die Ergebnisse können wie folgt zusammengefaßt werden (1, 15, 22): Sofortige Schmerzfreiheit in 80 bis 100 Prozent (eigene Patienten 94 Prozent) und längerfristige Schmerzfreiheit in 71 bis 94 Prozent der Fälle. Die Rezidivhäufigkeit ist abhängig davon, ob eine überzeugende vaskuläre Wurzelkompression erkennbar ist, und liegt entsprechend zwischen sieben und 29 Prozent. Die Mortalität wird in der Literatur zwischen null und zwei Prozent (bei eigenen Patienten keine Mortalität) angegeben. Die Häufigkeit belangvoller Morbidität (bleibende zerebrale Ausfälle, Taubheit, beträchtliche Dysästhesien) liegt im Schrifttum bei drei Prozent (bei uns null Prozent). Die Häufigkeit bleibender teilweiser Sensibilitätsstörungen im Gesicht beträgt etwa zwölf Prozent.

Zusammenfassend läßt sich feststellen, daß der Eingriff zwar belastender und etwas komplikations-trächtiger ist als die gesteuerte Thermokoagulation, dafür aber eine geringere Rezidivquote hat. Bei Patienten in gutem Allgemeinzustand ist er zu bevorzugen. Für sehr alte Patienten ist er allerdings ungeeignet.

Glyzerinjektion in die Trigemini-zisterne

Das operative Vorgehen beinhaltet die unter Röntgen-Bildwandler-Kontrolle vorzunehmende perkutane Punktion der Trigemini-zisterne vom Gesicht durch das Foramen ovale. Durch Injektion eines Kontrastmittels wird das Volumen der Zisterne (meist 1 bis 2 ml) abgeschätzt und eine entsprechende Menge absoluter Glyzerinlösung injiziert. Im Gegensatz zur gesteuerten Koagulation kann der Eingriff in Narkose ausgeführt werden, weil er nicht der intraoperativen Mitarbeit des Patienten bedarf, und ist deshalb für ihn schmerzfrei.

Die Ergebnisse können nach der Literatur wie folgt zusammengefaßt werden (1, 11, 22): Sofortige Schmerzfreiheit in 60 bis 100 Prozent der Fälle, Rezidivhäufigkeit 50 bis 70 Prozent. Eine reversible Sensibilitätsstörung im Gesicht ist wünschenswert und fast die Regel. Eine Hypästhesie der Cornea, aber ohne Entwicklung einer Keratitis, wurde in 13 Prozent gesehen (22). Unangenehm empfundene Dysästhesien kommen gelegentlich vor. Über das Auftreten einer Anaesthesia dolorosa wurde bisher aber nicht berichtet. Wir haben mit der Methode keine eigenen Erfahrungen.

Zusammenfassend ist festzustellen, daß die Methode zwar eine hohe Rezidivhäufigkeit hat, dafür aber wenig belastend ist. Viele Patienten schätzen, daß sie in Narkose ausgeführt werden kann und deshalb keine intraoperativen Schmerzen verursacht. Im Falle eines Therapieversagers oder Rezidivs stehen alle anderen operativen Behandlungsmöglichkeiten zur Verfügung.

Perkutane Mikrokompression von Trigemini-ganglion und -wurzel

Ein dünner Trokar wird unter Röntgen-Bildwandler-Kontrolle vom Gesicht aus in das Foramen ovale vorgeschoben. Durch diesen wird ein Ballonkatheter einen Zentimeter über die Trokarspitze hinaus in das Cavum Meckeli eingeführt und mit Kontrastflüssigkeit soweit aufgefüllt, daß der Ballon Erbsenform annimmt und sich durch den Wurzelkanal etwas

zur hinteren Schädelgrube hin vorwölbt. Die Kompressionszeit soll nur eine Minute dauern. Längere Kompression kann stark ausgeprägte Sensibilitätsstörungen und unangenehme Parästhesien verursachen. Auch dieser Eingriff kann in Narkose ausgeführt werden.

Die Ergebnisse lassen sich nach der Literatur (1, 13, 15) wie folgt zusammenfassen: Bei allen Patienten erfolgt sofortige Schmerzfreiheit, bei einer Rezidivhäufigkeit von 25 bis 30 Prozent innerhalb von fünf bis zehn Jahren. Anfängliche Hypästhesie im Trigemusbereich sowie reversible Kaumuskelparese sind die Regel. Eine Rückbildung der Sensibilitätsstörung erfolgt in zirka 80 Prozent, aber es bleiben als unangenehm empfundene Dys- oder Parästhesien in etwa fünf Prozent. Bei korrekter Technik treten keine sonstigen neurologischen Ausfälle und keine Mortalität auf. Bei fehlerhafter Technik sind allerdings schwerwiegende Komplikationen und ein Todesfall vorgekommen (20). Wir haben mit der Methode keine eigenen Erfahrungen.

Zusammenfassend läßt sich feststellen, daß bei korrekter Technik die positiven Ergebnisse und die unerwünschten Nebeneffekte etwa in der gleichen Größenordnung liegen wie die der gesteuerten Elektrokoagulation. Im Vergleich mit den anderen operativen Behandlungsverfahren scheint die Methode aber keine wesentlichen Vorteile zu bringen, wohl aber bei inkorrekt durchgeführter das Risiko schwerwiegender Störungen. Unseres Wissens hat die Mikrokompressionsmethode in Deutschland keine Anhänger gefunden.

Vorschlag eines Stufenplans

Erster Behandlungsschritt: konservative Therapie, beginnend mit einschleichend erhöhter Dosierung von Carbamazepin. Bei unzureichender Wirksamkeit Kombination mit Antiepileptika oder mit Baclofen. Bei Carbamazepin-Überempfindlichkeit dessen Absetzen und Übergang auf Antiepileptika oder Baclofen.

Zweiter Behandlungsschritt (bei Unwirksamkeit oder Unverträglich-

keit der konservativen Behandlung): operative Therapie:

- bei alten oder aus anderen Gründen nur wenig belastbaren Patienten in Form der stimulations- und temperaturgesteuerten Elektrokoagulation,

- bei jüngeren Patienten in gutem Zustand in Form der mikrovasculären Dekompression der Trigeminiwurzel.

Dritter Behandlungsschritt (bei Rezidiv):

- bei Rezidiv nach der gesteuerten Koagulation: Wiederholung der Koagulation,

- bei Rezidiv nach der mikrovasculären Dekompression: gesteuerte Koagulation.

Operative Alternativen

Wenn der Neurochirurg mit diesen Methoden gute Erfahrungen hat, ist es vertretbar, an Stelle der gesteuerten Koagulation oder der mikrovasculären Dekompression, als ersten operativen Behandlungsschritt sowohl die perkutane Mikrokompression von Trigeminianglion und -wur-

zel als auch die Glycerininjektion in die Trigeminizysterne einzusetzen. Beide Methoden haben, wie auch die mikrovasculäre Dekompression, den Vorteil, daß sie in Vollnarkose ausgeführt werden können. Andererseits besteht der Nachteil, daß sie Verwachsungen in der Trigeminizysterne verursachen können, so daß bei ihrem Versagen das jeweils andere dieser beiden Verfahren nicht mehr einsetzbar ist. Bei beiden Verfahren bleiben aber im Rezidivfall die Möglichkeiten des Einsatzes der gesteuerten Koagulation oder der mikrovasculären Dekompression erhalten.

Zitierweise dieses Beitrags:

Dt Ärztebl 1999; 96: A-3177-3181 [Heft 49]

Die Zahlen in Klammern beziehen sich auf das Literaturverzeichnis, das über den Sonderdruck beim Verfasser und über die Internetseiten (unter <http://www.aerzteblatt.de>) erhältlich ist.

Anschrift für die Verfasser

Dr. med. Baschar Al-Khalaf
Neurochirurgische Universitätsklinik
97080 Würzburg

Kolon- und hepatobiliäres Karzinom gehäuft bei Colitis ulcerosa

Bei der totalen oder subtotalen Colitis ulcerosa besteht nach dem achten bis zehnten Erkrankungsjahr ein erhöhtes Risiko für das kolorektale Karzinom, wobei das kumulative Risiko 20 Jahre nach Diagnosestellung zwischen 2 und 25 Prozent schwankt. Die Autoren führten eine Populationsstudie an 1 547 Patienten mit Colitis ulcerosa durch, deren Diagnose zwischen 1955 und 1984 in Stockholm gestellt worden war. Insgesamt wurden 121 Malignome bei 97 Individuen gefunden, zu erwarten wären 89,8 gewesen. Schlüssel man die Karzinome, die während des Beobachtungszeitraums registriert wurden, hinsichtlich Lokalisation auf, so ergibt sich für das kolorektale Karzinom ein zusätzliches Risiko von 4,1 für das hepatobiliäre Karzinom von 6,0. Beide entstehen in der

Regel auf dem Boden einer primär sklerosierenden Cholangitis. Das Risiko, an einem Lungenkarzinom zu erkranken, war auf 30 Prozent reduziert, andere Malignome wurden nicht gehäuft beobachtet. Wegen des erhöhten Risikos für das kolorektale Karzinom empfehlen sich ab dem zehnten Jahr nach Diagnosestellung koloskopische Vorsorgeuntersuchungen, bei Patienten mit sklerosierender Cholangitis sollte gezielt nach einem cholangiozellulären Karzinom gefahndet werden. w

Karlén P, Lörberg R, Broström O, Leijonmarck CE, Hellers G, Persson PG: Increased risk of cancer in ulcerative colitis: a population-based cohort study. *Am J Gastroenterol* 1999; 94: 1047-1052.

Department of Medicine, Division of Gastroenterology, Söder Hospital, 118 83 Stockholm.