

Die Trigemini- Neuralgie

*Ihre Implikationen in der Zahnmedizin
Klinische und therapeutische Revue*

Jean Siegfried

Klinik Im Park, Zürich

Schlüsselwörter: *Trigemini-Neuralgie, Gesichtsschmerzen,
Antiepileptika, Neurochirurgie*

Korrespondenz-Adresse:

Prof. Dr. Jean Siegfried, Neurochirurgie FMH
Klinik Im Park, Seestr. 220, CH-8027 Zürich

Ständige oder gelegentliche Kieferschmerzen führen den Patienten in den meisten Fällen zum Zahnarzt. Die richtige Diagnose sollte möglichst frühzeitig gestellt werden können. Die dabei auftretenden Schwierigkeiten werden nacheinander durchgegangen; des Weiteren kann also ein Therapieplan vorgeschlagen werden. Die Pathophysiologie dieses Leidens, dessen Häufigkeit mit dem Alter zunimmt (fast 300 neue Fälle jedes Jahr in der Schweiz), wird kurz diskutiert.

(Texte français voir page 1083)

Einleitung

Die Trigemini-Neuralgie (idiopathische Trigemini-Neuralgie, schmerzhafter Tick) ist durch heftige Schmerzen charakterisiert, die sich in Form elektrischer Entladungen auf einer Seite oder auch nur an einem Teil des Gesichts, am häufigsten am Kiefer, manifestiert. Die klinischen Erscheinungsformen sind klassisch genug, um sofort zu einer Diagnose und zu einer adäquaten Therapie zu führen. Dennoch schwankt die Zeitspanne zwischen dem ersten Auftreten der Trigemini-Neuralgie und der korrekten Diagnose – gemäss unserer persönlichen Erfahrung, die auf 2200 operierten Fällen von 1972 bis 1999 beruht – zwischen einigen Monaten und 27 Jahren. Fünfzig Prozent unserer Patienten haben sich einer unnötigen Zahnextraktion unterzogen, und 58 Prozent haben eine erfolglose Akupunktur-Behandlung auf sich genommen (GARVAN & SIEGFRIED 1983). Wir haben diese Beobachtungen herangezogen, um diejenigen auf die Probleme aufmerksam zu machen, die medizinisch mit diesen speziellen Schmerzen konfrontiert sind, und wir wollen diese Beobachtungen eine nach der anderen besprechen. Unser Ziel ist es, zahlreichen Patienten einen kostspieligen und unwirksamen zahnmedizinischen und paramedizinischen Tourismus zu ersparen.

Diagnose

Die klinischen Erscheinungsformen der Trigemini-Neuralgie sind perfekt von John Locke (1677) beschrieben worden, und seine Beschreibung trifft – auch noch nach 300 Jahren – präzise zu (STOOKEY & RANSONOFF 1959). Das Auftreten von plötzlichen Schmerzen von einer bis zu mehreren Sekunden, als Blitz, elektrische Entladung, als Dolchstoß weist auf die Diagnose hin. Diese schmerzhaften Attacken können sehr oft durch einen Stimulus der Gesichtshaut oder der Mundhöhle der betroffenen Gesichtshälfte provoziert werden. Sprechen, essen, Zähne bürsten, rasieren, waschen, telefonieren oder Nase putzen rufen sehr häufig eine schmerzhaft Entladung hervor. Leichte Berührung einer bestimmten Zone der einen Gesichtshälfte bei einem Kranken (Nasenflügel, Wimpern, Mundwinkel,...) – wird oft berichtet – bewirkt eine Auslösung der Schmerzen; diese Zone trägt dann den Namen der Auslöser-Zone. Da es schwieriger wird zu essen, verlieren manche Patienten Gewicht, in einem Fall bis zu 30 kg. Männer können sich einen Bart stehen lassen, um die Auslöser-Zone zu meiden. Der Schmerz ist durch den anatomischen Verlauf des Trigemini-Nervs begrenzt und überschreitet nicht die Mittellinie des Gesichts. Nur in 1% der Fälle kann sich allmählich eine beidseitige

Störung entwickeln. Der klinische Verlauf ist durch mehr oder minder lange Spontanremissionen gekennzeichnet und durch eine Verschärfung des Leidens. Doch je länger die Neuralgie anhält, desto kürzer werden die Remissionen und desto heftiger die Schmerzattacken. Die Analyse unserer Untersuchungen zeigt, dass 53% der Patienten, die unter Trigemini-Neuralgie leiden, am Anfang ihrer langen Leidenszeit Spontanremissionen von 1 bis 36 Monaten aufweisen, die oft fälschlicherweise auf eine paramedizinische (allerdings unwirksame) Behandlung zurückgeführt wurden (SIEGFRIED & VAN LOVEREN 1986).

Das Auftreten der Trigemini-Neuralgie ist als 1 Fall auf 25 000 Personen evaluiert worden, das ergibt 4 Fälle auf 100 000 Einwohner (YOSHIMASU et coll. 1982).

1983 haben wir eine Reihe von 963 Patienten analysiert, die sich bei uns wegen Gesichtsschmerzen («Trigemini-Neuralgie») neurochirurgisch behandeln liessen (SIEGFRIED 1983). In dieser Gruppe litten 770 Patienten unter der typischen Trigemini-Neuralgie (schmerzhafter Tick), 114 unter atypischen Gesichtsschmerzen und 79 unter symptomatischer Trigemini-Neuralgie. Diese 79 Fälle können aufgrund einer Organläsion zustande gekommen sein, verursacht durch Tumore oder Gefässverformungen, und aufgrund sklerotischer Arterien. Mit Ausnahme der Trigemini-Neuralgie bei multipler Sklerose – wo die Trigemini-Neuralgie 300-mal häufiger ist als in der Durchschnittsbevölkerung und wo der Trigemini-Nerv in der neurologischen Untersuchung im Allgemeinen keinerlei Schaden aufweist (keine klinische Verringerung der Sensibilität und intakter Cornealreflex), zeigt sich bei den symptomatischen Fällen eine klinische Veränderung des Trigemini-Nervs. Dieses Fehlen eines neurologischen Befunds des Trigemini-Nervs in der typischen Trigemini-Neuralgie zeigt, in welchem Punkt allein die Anamnese eine Diagnose erlaubt. Im Zweifel wird eine Magnetresonanz-Untersuchung angeordnet, um auszuschliessen, dass es sich um einen Prozess handelt, der von der hinteren Schädelgrube her oder von der mittleren Schädelgrube ausgeht und dann in den Trigemini-Nerv eindringt. In der Serie von 1983 war das Durchschnittsalter der Patienten 63 Jahre mit den Extremen von 21 und 93 Jahren. Bei ausschliesslicher Betrachtung der Patienten mit schmerzhaftem Tick variierte das Alter zwischen 43 und 93 Jahre mit einem leicht höheren Frauenanteil (58%) und einem häufigeren Befall der rechten Gesichtshälfte (61%), vor allem im Oberkieferzweig (V2). Die atypischen Schmerzen des Gesichts betreffen überwiegend die Frauen (63%).

Behandlung

1. Zahnbehandlung

Eine Zahnbehandlung hat keinerlei andauernden Effekt auf die Trigemini-Neuralgie, da deren Ursache woanders liegt (s. Ätiopathogenese). In einer Reihenuntersuchung von 1000 Fällen haben wir – in erster Linie – insgesamt 380 gezogene Zähne gezählt, in einer oder mehreren Sitzungen. Wir erfuhren manchmal, während der Befragung des Patienten, dass sie sich auf der von der Neuralgie betroffenen Seite mehrere Zähne hatten ziehen lassen!

2. Medizinische Behandlung

Die Behandlung der Trigemini-Neuralgie muss mit Carbamazepin (Tegretol), einem Antiepileptikum, beginnen. Ungefähr 90% der Patienten zeigen eine günstige und schnelle Reaktion auf dieses Produkt, was manchmal eine noch unsichere Diagnose bestätigen kann. Das Carbamazepin hat seine Fähigkeit bewiesen, im Hippocampus bei Ratten synaptische Über-

mittlungen zu unterdrücken (HOOD et coll. 1983). Der Wirkungsmechanismus bei der Trigemini-Neuralgie könnte ähnlich sein. Die Dosierung beginnt mit 3×200 mg Tegretol pro Tag und kann allmählich gesteigert werden, bis zum Verschwinden der Schmerzen oder bis zum Auftreten von Nebenwirkungen. In einer fortlaufenden Reihe von 140 mit Carbamazepin behandelten Patienten erhielten 21% weniger als 1000 mg am Tag, obwohl keine Nebenwirkungen auftraten und die Kontrolle der Schmerzattacken ungenügend war (SIEGFRIED & VAN LOVEREN 1986). Von der gesamten Gruppe litten 69% unter Nebenwirkungen wie Schwindel, Müdigkeit und Magen-Darm-Beschwerden, Nebenwirkungen, die von der Dosis abhingen, die aber immer wirkungsvoll war. Selbst eine kleine Reduktion der Dosierung des Medikaments, die die Nebenwirkungen verringerte oder ganz unterdrückte, wurde vom Wiederauftreten der Schmerzattacken begleitet. In einem einzigen Fall ist Leukopenie beobachtet worden. In der Literatur wird das Auftreten von idiosynkratischen Nebenwirkungen wie Hautrötung, Leukopenie, Thrombozytopenie und Veränderung der Leberfunktion mit 5 bis 15% aller Fälle angegeben (ROCKLIFF & DAVIS 1966). Eine Korrelation zwischen der festgelegten Dosierung von Carbamazepin und der Schmerzkontrolle konnte nicht bewiesen werden. Also muss die Dosis empirisch gesteigert werden, bis eine angemessene Kontrolle des Schmerzes erreicht ist. Die Morbiditätsquote bei einer längeren medikamentösen Behandlung (willkürlich festgelegt auf die Einnahme von mehr als 3000 Tabletten, gleichgültig welchen Medikaments) könnte das Morbiditätsrisiko einer neurochirurgischen Behandlung übersteigen, was als Indikation für eine neurochirurgische Konsultation dient. Mehr noch – jeder Patient, dessen Schmerzen durch Carbamazepin ungenügend kontrolliert werden oder dessen Lebensqualität durch die Nebenwirkungen des Medikaments beeinträchtigt wird, ist ein potentieller Kandidat für einen neurochirurgischen Eingriff. Andere Antiepileptika können gleichwohl versucht werden. Im Allgemeinen hat ein Viertel der Patienten, die an typischer Trigemini-Neuralgie leiden, langfristig durch Medikamente eine perfekte Kontrolle über den Schmerz und wenige oder keine Nebenwirkungen.

3. Neurochirurgische Behandlung

Eine grosse Anzahl verschiedener neurochirurgischer Ansätze, von stark invasiven Methoden bis zu weniger invasiven oder praktisch nicht invasiven Methoden, kann demjenigen Patienten vorgeschlagen werden, der medikamentös schlecht eingestellt ist oder Schmerzkontrolle nur um den Preis erheblicher Nebenwirkungen erzielt.

Mikrovaskuläre Dekompression

Die invasivste Methode, mit geöffnetem Schädeldach, wurde von GARDNER & MIKLOS vor gut 40 Jahren entwickelt (1959), wobei die Beobachtungen, die von DANDY bereits 1934 gemacht wurden, bestätigt wurden. Diese Methode von GARDNER und MIKLOS hat – anlässlich der Theorie der mikrovaskulären Dekompression (JANETTA 1976) als Ursache der Trigemini-Neuralgie – seit 1976 schnell Popularität erlangt. Durch eine subokzipitale/retromastoide Kraniektomie wird die empfindsame Wurzel des Trigemini-Nervs in der hinteren Schädelgrube ausfindig gemacht. Eine leichte Verschiebung des Kleinhirns erlaubt die Freilegung der Wurzel des Trigemini an seinem Eingang in die Pons. Die Kompression wird im Allgemeinen durch einen Ast der Arteria cerebellaris superior verursacht, gelegentlich durch venöse Strukturen. Wenn man die Venen sakrifizieren

kann, muss die den Nerv zusammendrückende Arterie freigelegt und durch Dazwischenschieben von geeignetem Material vom Nerv getrennt werden.

Die Rückfallquote der Trigemini-Neuralgie nach der mikrovaskulären Dekompression ist vergleichbar derjenigen der anderen neurochirurgischen Techniken und liegt nahe bei 20%. Der Vorteil dieser Technik ist die Erhaltung der Sensibilität. Komplikationen sind selten, aber schwer: Hörverlust, Ataxie.

Kontrollierte Thermokoagulation des Gasser-Ganglions

Bei dieser mini-invasiven Methode wird eine Elektrode neben dem Mund perkutan und über das foramen ovale in das Gasser-Ganglion eingeführt. Zuvor, nach einer kurzen intravenösen Anästhesie von einigen Minuten, wird die Position der Elektrode sowohl radiologisch wie physiologisch kontrolliert; letzteres durch elektrische Stimulation, welche eine Parästhesie in dem einen oder anderen Ast des Trigemini bewirkt; dazu ist die Mitarbeit des Patienten nötig. Ein Thermoelement wird in die Elektrode eingeführt; die folgenden Koagulationen, bei Temperaturen von 50 bis 70 °C während einer Minute – jedesmal unter kurzer Anästhesie, gefolgt von der Sensibilitätskontrolle – erlauben eine Verminderung, dann den Verlust der Schmerzempfindlichkeit (Hypalgesie/Analgesie) mit einer minimalen Veränderung der Berührungsempfindlichkeit (Hypästhesie) in dem betroffenen Ast des Trigemini. Dieser Effekt wird durch die fortlaufende Zerstörung der kleinen, wenig oder nicht myelinisierten Fasern (A delta und C) erreicht, die die Träger der schmerzhaften Sensibilität sind; die A alpha- und beta-Fasern, die die (normale) Berührungsempfindlichkeit leiten, dürften nur wenig betroffen werden.

Diese Technik, die 1965 von SWEET erdacht und entwickelt wurde, ist 1972 in der Schweiz eingeführt worden. Bis heute haben wir sie mehr als 2200-mal angewendet. Nach der Operation verschwinden die Schmerzanfälle in 98% aller Fälle; in den verbleibenden 2% ist die Analgesie ungenügend, und die Operation wird in den folgenden 2 Tagen wiederholt. In 83% der Fälle bleibt ein Erfolg langfristig bestehen (SIEGFRIED, 1981). Eine erneute Operation ist möglich, und bei all denen, die sich dazu entschlossen haben, sind die Schmerzattacken aufs neue verschwunden.

Das Auftreten von Komplikationen oder von Nebenwirkungen ist wohlbekannt. Von postoperativer Dysästhesie wird in 75% der Fälle berichtet; in 25% nach einigen Monaten und ist langfristig nur bei 5% der Fälle lästig. Eine kurzfristige schmerzhaft Anästhesie oder Hypästhesie wird bei 8% der Fälle erwähnt, eine langfristige bei 4%. Kurzfristige Schwierigkeiten bei der Augenbeweglichkeit treten bei 0,8% auf und verschwinden bald oder sind bisher in allen Fällen nach einigen Monaten verschwunden. Eine Keratitis hat sich in 0,9% der Fälle entwickelt. Neben dieser kontrollierten Thermokoagulation des Gasser-Ganglions über den perkutanen Zugang sind zwei andere Techniken – mit dem gleichen Zugang zum Gasser-Ganglion – aufgekomen, die ebenfalls ihre Anhänger haben: die Neurolyse des Gasser-Ganglions durch Gyzerol und das Zusammenpressen dieses Ganglions durch einen kleinen Ballon.

Radiochirurgie durch das Gamma Knife

Die Radiochirurgie durch das Gamma Knife, auf die Eintrittszone des Trigemini-Nervs in das Stammhirn gerichtet, ist eine völlig nichtinvasive Methode. Nach der Fixation eines

stereotaktischen Rahmens wird eine magnetische Resonanz ausgelöst und die Bilder werden auf den Computer übertragen. Der Teil des Nervs, der bestrahlt werden soll, wird also dreidimensional geometrisch definiert. Der Kopf des Patienten – immer mit dem stereotaktischen Rahmen versehen – wird in einer mit 201 Löchern versehenen Visiervorrichtung fixiert, durch die 201 Gammastrahlen passieren, die sich genau in der zu bestrahlenden Zone konzentrieren. Es handelt sich um eine einmalige Bestrahlung, deren erste Ergebnisse viel versprechend sind. Zurzeit gibt es ein einziges Gamma Knife in der Schweiz (Klinik Im Park, Zürich).

Ätiopathogenese

Es gibt bis jetzt keinen direkten Nachweis, der die typische Trigemini-Neuralgie absolut überzeugend erklären würde. Es sind drei Theorien vorgebracht worden, jede im Zusammenhang mit einem der Segmente des Trigemini-Nervs: peripher, ganglionär und der Teil des präganglionären Segments, der bis zum Stammhirn reicht, wobei er auch die inneren Teile des Stammhirns bis zum Zentralknoten des Trigemini umfasst. Die Oberflächen der segmentären Demyelinisation, der Bau der Mikroneuronen in den Wurzeln und die Vakuolen in den Neuronen sind anatomisch-pathologisch beschrieben worden. Für den präganglionären Teil ist die Theorie der mechanischen Kompression des Nervs durch ein Blutgefäß, im Allgemeinen eine Arterie, weit verbreitet als der einzige Grund der Neuralgie akzeptiert worden. Die Erfolge durch die mikrovaskuläre Dekompression sprechen für diese Theorie, obgleich nicht alle Aspekte völlig aufgeklärt worden sind, wie z. B. die Ausschaltung der Auslöser-Zone, der vergleichbare Effekt der Kompression eines Nervs mit der Mikrodekompression und vor allem die Häufigkeit der Trigemini-Neuralgie in der multiplen Sklerose ohne die geringste Gefässkompression. Für eine Ursache im Knoten des Trigemini, also einen Epilepsie-Reflex, sind Argumente einer epileptischen Aktivität des Nucleus beim Registrieren der Schmerzattacke vorgebracht worden, ebenso wie die Wirksamkeit der Antiepileptika (vor allem des Carbamazepin) in der medikamentösen Behandlung. Schliesslich ist mehr und mehr eine genetische Prädisposition vorgeschlagen worden. Es scheint auch immer sicherer, dass keine einzige Theorie allein das ätiopathogene Problem zu lösen erlaubt.

Schlussfolgerung

Die typische Trigemini-Neuralgie muss auf Anhiob von anderen Schmerzen einer Gesichtshälfte unterschieden werden. Die Art der sekundenlangen, blitzartigen Schmerzen, in einem der Gebiete von einem Ast des Trigemini, das Alter des Patienten, das Fehlen von Schmerz zwischen den Schmerzattacken, das häufige Auftreten einer Auslöser-Zone, deren leichtes Berühren und Bewegen den Schmerz weckt, und die Reaktion auf medikamentöse Behandlung mit Carbamazepin erlauben eine schnelle Diagnosestellung. Wenn sich eine gut geführte medikamentöse Behandlung mit der Zeit als ungenügend oder als mit Nebenwirkungen behaftet erweist, muss eine neurochirurgische Behandlung ins Auge gefasst werden und die verschiedenen möglichen Methoden müssen mit dem Patienten besprochen werden.

Bibliographie

- DANDY W E: Concerning the cause of trigeminal neuralgia. Am J Surg 24: 447-455 (1934)
GARDNER W J, MIKLOS M V: Response of trigeminal neuralgia to

- «decompression» of sensory root. Discussion of cause of trigeminal neuralgia. *Jama* 170: 1773–1776 (1959)
- GARVAN N J, SIEGFRIED J: Trigeminal neuralgia. Earlier referral for surgery. *Postgrad Med J* 59 : 435–437 (1983)
- HOOD T W, SIEGFRIED J, HAAS H L: Analysis of carbamazepine actions in hippocampal slices of the rat. *Cellular and Molecular Biology* 3: 213–222 (1983)
- JANETTA P J: Arterial compression of the trigeminal nerve at the pons in patients with trigeminal neuralgia. *J Neurosurg* 26: 159–162 (1967)
- ROCKLIFF B W, DAVIS E H: Controlled sequential trials of carbamazepine in trigeminal neuralgia. *Arch Neurol* 15: 129–136 (1966)
- SIEGFRIED J: Percutaneous controlled thermocoagulation of Gasserian ganglion. In trigeminal neuralgia. Experiences with 1000 cases. In: SAMII M, JANETTA P J (Eds): *The cranial nerves*, Springer, Berlin, pp 322–330 (1981)
- SIEGFRIED J: Long term results of percutaneous controlled thermocoagulation of Gasserian ganglion in trigeminal neuralgia. In: RIZZI R, VISENTIN M (Eds): *Pain Therapy*, Elsevier Biomedical Press, pp 309–320 (1983)
- SIEGFRIED J, Van LOVEREN H R: Trigeminal neuralgia. A medical, surgical and neuroscience review. *The Physician India* 3: 150–156 (1986)
- STOCKEY B, RANSONOFF J: *Trigeminal neuralgia. Its history and treatment*. Charles C Thomas, Springfield, 366 pp (1959)
- SWEET W H, WEPSIC J G: Controlled thermocoagulation of trigeminal ganglion and rootlets for differential destruction of pain fibers. 1. Trigeminal neuralgia. *J Neurosurg* 39: 143–156 (1974)
- YOSHIMASU F, KURLAND L T, ELVEBACK L R: Tic douloureux in Rochester Minnesota 1945–1969. *Neurol* 22: 952–956 (1982)