

Augenschmerzen aus neurologischer Sicht

Viele Patienten mit neurologischen Erkrankungen leiden an Kopf- oder Gesichtsschmerzen. Bei vielen dieser Erkrankungsbilder kommt es entweder zu Schmerzen im Augenbereich oder einer Projektion des Schmerzes in das Auge. Aus diesem Grund ergeben sich klinisch Überlappungen mit differenzialdiagnostisch zu erwägenden ophthalmologischen Erkrankungen. Pathoanatomisch ist der Zusammenhang zwischen orbitalen und periorbitalen Schmerzen mit Kopf- und Gesichtsschmerzen durch die trigeminale Innervation, die für Kopf- und Gesichtsschmerzen von grundlegender Bedeutung ist, gut nachvollziehbar. Darüber hinaus gibt es bei Kopf- und Gesichtsschmerzen häufig autonome Beteiligungen im Bereich des Auges (Lakrimations, ziliare Injektion, Ptose). Bei vielen dieser Patienten ist deshalb eine interdisziplinäre Zusammenarbeit bei der Diagnostik erforderlich.

Die Therapie chronischer Gesichtsschmerzen und Kopfschmerzen sollte durch einen schmerztherapeutisch erfahrenen Neurologen erfolgen. Zu unterscheiden sind bei den Kopf- und Gesichtsschmerzen auf neurologischem Fachgebiet akute und chronische Schmerzen sowie intermittierende Schmerzen. Üblicherweise ist der sog. nozizeptive Schmerz ein Schutzmechanismus und als akuter Schmerz an einen akuten Krankheitsmechanismus gebunden. Hierzu zählt beispielsweise der Augenschmerz beim akuten Glaukomanfall. Bei wiederkehrenden, ins Auge projizierten neurologischen Schmerzen handelt es sich allerdings häufig um Schmerzen, denen nicht unbedingt eine morpho-

logische Schädigung an Auge oder Orbita zugrunde liegt. Diese wiederkehrenden Schmerzsyndrome führen zu hohem Leidensdruck des Patienten und hoher Therapiebedürftigkeit. Hierzu zählen die Migräne und die trigeminoautonomen Kopfschmerzen wie auch die Trigeminalneuralgie. Kopf- und Gesichtsschmerzen können auch durch symptomatische Gefäßprozesse im Kopf-Hals-Bereich ausgelöst werden. Aus diesem Grund ist eine breite und gründliche differenzialdiagnostische Einordnung einer möglichen symptomatischen Schmerzursache unbedingt erforderlich, insbesondere bei Schmerzbildern, die sich nicht üblichen Schmerzkategorien zumessen lassen. Zur Einordnung der üblichen Schmerzsyndrome in Kopf, Gesicht und Hals wird die internationale Kopfschmerzklassifikation IHS („International Headache Society“) verwendet [16]. Einige spezielle neurologische Schmerzsyndrome sind allerdings in dieser Klassifikation nicht enthalten. Der Beitrag gibt einen Überblick über Augenschmerzen aus neurologischer Sicht.

Idiopathische Kopfschmerzsyndrome

Kopfschmerz vom Spannungstyp

Der Kopfschmerz vom Spannungstyp manifestiert sich üblicherweise mit wiederkehrenden, dumpf drückenden, haubenkappenförmigen oder schraubzwingenartig drückenden Kopfschmerzen ohne weitere vegetative Begleiterscheinungen. Der Kopfschmerz ist üblicherweise von leichter bis mittlerer Intensität, häufiger mit Nackenschmerzen verbunden. Die Kopfschmerzklassifikation unterscheidet hier die eigenständige Unterform mit perikra-

nieller Schmerzempfindlichkeit, wenn die Muskulatur bei manueller Palpation als vermehrt schmerzempfindlich angegeben wird [16]. Am klinischen Wert und der Behandlungsrelevanz dieser Unterscheidung bestehen jedoch Zweifel. Lichtempfindlichkeit, Lärmempfindlichkeit und Ruhebedürfnis fehlen üblicherweise, Alltagsaktivitäten werden nicht unterbrochen. Fokale neurologische Defizite fehlen. Viele Patienten geben als von ihnen im Vordergrund empfundene Symptomatik allerdings einen Druck hinter beiden Augen an. Dieser wird als unangenehm empfunden, und es werden subjektive damit assoziierte Sehstörungen verbunden. Einseitig tritt der Kopfschmerz vom Spannungstyp in der Regel nicht auf und sollte bei Vorliegen zu differenzialdiagnostischer Abklärung führen. In der Regel ist eine bildgebende Diagnostik nicht erforderlich, therapeutisch werden Trizyklika, wie z. B. Amitriptylin 25–75 mg zum Abend, sowie Verhaltenstherapie, Entspannungstraining und Ausdauersport empfohlen [1].

Migräne mit und ohne Aura

Bei der Migräne ohne Aura kommt es üblicherweise zu einseitigen pulsierend pochenden Kopfschmerzen von wenigen Stunden bis zu 3 Tagen Dauer von mittelschwerer bis schwerer Schmerzqualität. Üblicherweise müssen Alltagsaktivitäten unterbrochen werden. Begleitend treten häufig Übelkeit und/oder Brechreiz sowie Lichtscheu und Geräuschempfindlichkeit auf.

Bei der Migräne mit Aura kommt es zusätzlich zu vorübergehenden fokalen-neurologischen Defiziten, seltener Sprech- und Sprachstörungen, sensiblen

Ausfälle, Lähmungserscheinungen und aber häufig visuellen Symptomen wie Flimmerskotomen, Flecken- oder Liniensehen sowie Fortifikationsspektren. Gelegentlich kommt es auch zu homonymen Gesichtsfelddefekten, selten zur Erblindung. Viele Migränepatienten geben ein unspezifisches Verschwommensehen („visual snow“) während des Migräneanfalls an, was nicht einer Aura entspricht [35].

Bei der klinisch als Basilaristyp bezeichneten Migräne kommt es zusätzlich zu vorübergehender Dysarthrie, Drehschwindel, Tinnitus, Hypakusis und Diplopie sowie Ataxie. Bei der ophthalmoplegischen Migräne treten episodisch Ausfälle der Hirnnerven III, IV und VI auf. Die Periodizität spricht differenzialdiagnostisch gegen eine basale Tumorfiltration.

► Patienten mit isolierten visuellen oder prolongierten Auren suchen häufig direkt den Augenarzt auf

Genetisch bedingt liegt bei vielen Patienten die Migräneneigung in der Familie. Darüber hinaus existieren die schweren Migräneverlaufsformen mit schweren, zumeist motorischen Ausfallerscheinungen wie die sporadische oder familiäre hemiplegische Migräne [10]. Klinisch wird der Kopfschmerz von vielen Patienten als schlafenbetont, aber auch um das Auge oder zum Teil hinter dem Auge geschildert. In aller Regel wird allerdings das Auge selbst als nicht schmerzhaft empfunden. Es gibt Patienten, die keinen Kopf, sondern lediglich einen Gesichtsschmerz angeben [11]. Einige Patienten weisen allerdings auch bei Migräne deutliche trigeminoautonome Symptome auf wie gewisse Lidverengung und eine schwere Chemose, auch retroorbitale stechende Schmerzen [27]. Überlappungen zwischen der Migräne und den trigeminoautonomen Kopfschmerzen existieren.

Die Therapie erfolgt mit der hoch dosierten frühzeitigen Einnahme von Analgetika (z. B. 500–1000 mg ASS) oder spezifischen Migränemitteln (Triptanen). Bei hoher Frequenz (>5/Monat) erfolgt eine Prophylaxe mit β -Blockern, Flunarizin, Valproinsäure oder Topiramaten. Regelmä-

Zusammenfassung · Abstract

Ophthalmologe 2011 · 108:1120–1126 DOI 10.1007/s00347-011-2393-y
© Springer-Verlag 2011

O. Kastrup · H.-C. Diener · C. Gaul

Augenschmerzen aus neurologischer Sicht

Zusammenfassung

Viele Patienten mit neurologischen Störungen leiden an Kopf- oder Gesichtsschmerzen. Häufig ergeben sich klinisch Überlappungen mit differenzialdiagnostisch zu erwägenden ophthalmologischen Erkrankungen. Die Therapie chronischer Gesichts- und Kopfschmerzen sollte durch einen schmerztherapeutisch erfahrenen Neurologen erfolgen. Bei wiederkehrenden ins Auge projizierten Schmerzen handelt es sich häufig um Schmerzen, denen nicht unbedingt eine morphologische Schädigung an Auge oder Orbita zugrunde liegt. Symptomatische Kopf- und Gesichtsschmerzen können auch durch Gefäßprozesse im Kopf-Hals-Bereich ausgelöst werden. Aus diesem Grund ist eine differenzialdiagnostische Einordnung einer möglichen symptomatischen Schmerzursache unbedingt erforderlich. Ein vom Augenarzt morphologisch nicht erklärlicher Schmerz an Auge und

Orbita sollte Anlass zu einer neurologischen Vorstellung geben. Bei episodischen Augenschmerzen kann der Neurologe anhand weiterer Symptomkonstellationen ggf. ein idiopathisches Kopf- oder Gesichtsschmerzsyndrom identifizieren und adäquat therapieren. Bei chronischen und persistenten Beschwerden sowie weiteren pathologischen körperlichen Befunden im neurologischen Untersuchungsbefund ist eine weitere bildgebende, elektrophysiologische oder liquorchemische Diagnostik erforderlich. Die Vielzahl von symptomatischen Augen- und Orbitaschmerzen, bedingt durch intrakranielle Pathologien, erfordert eine hohe differenzialdiagnostische Wachsamkeit.

Schlüsselwörter

Augenschmerz · Neurologie · Behandlung · Kopfschmerzen · Gesichtsschmerzen

Facial and eye pain – Neurological differential diagnosis

Abstract

Head and facial pain are common in neurological practice and the pain often arises in the orbit or is referred into the eye. This is due to the autonomic innervation of the eye and orbit. There are acute and chronic pain syndromes. This review gives an overview of the differential diagnosis and treatment. Idiopathic headache syndromes, such as migraine and cluster headache are the most frequent and are often debilitating conditions. Trigemino-autonomic cephalalgias (SUNCT and SUNA) have to be taken into account, as well as trigeminal neuralgia. Trigemino-autonomic headache after eye operations can be puzzling and often responds well to triptans. Every new facial pain not fitting these categories must be considered symptomatic and a thorough investigation is mandatory including magnetic resonance imaging. In-

filtrative and neoplastic conditions frequently lead to orbital pain. As a differential diagnosis Tolosa-Hunt syndrome and Raeder syndrome are inflammatory conditions sometimes mimicking neoplasms. Infections, such as herpes zoster ophthalmicus are extremely painful and require rapid therapy. It is important to consider carotid artery dissection as a cause for acute eye and neck pain in conjunction with Horner's syndrome and bear in mind that vascular oculomotor palsy is often painful. All of the above named conditions should be diagnosed by a neurologist with special experience in pain syndromes and many require an interdisciplinary approach.

Keywords

Eye pain · Neurology · Treatment · Headache · Facial pain

figer Ausdauersport und Entspannungsverfahren wie die progressive Muskelrelaxation nach Jacobson kommen an nicht-medikamentösen Verfahren zum Einsatz [8]. Bei hoher Kopfschmerzfrequenz sind multimodale Therapieansätze mit verhaltenstherapeutischen Konzepten und Sport sinnvoll [13]. Den Augenarzt direkt suchen Patienten mit isolierten visuellen oder prolongierten Auren auf, die auch ohne Kopfschmerzen, auftreten können. Dieses Phänomen wird bei Kindern gelegentlich, v. a. aber bei Patienten im höheren Lebensalter beobachtet, die lange Jahre unter einer Migräne mit Aura litten. Ein Ausschluss anderer Ursachen dieser Auren ist dann notwendig, die prophylaktische Behandlung isolierter Auren unterscheidet sich von der Behandlung der Migräne (Topiramat, Lamotrigin). Eine Akutbehandlung der Auren in der Attacke ist derzeit nicht möglich, auch wenn Daten zur Wirksamkeit von Ketamin publiziert wurden [17]. Die Prophylaxe kann mit den in der Leitlinie empfohlenen Prophylaktika erfolgen, zum Teil scheint Lamotrigin in dieser speziellen Indikation ebenfalls wirksam zu sein [18, 20]. Eine besondere Manifestation stellt die ophthalmoplegische Migräne dar, bei der es begleitend zu den Migränekopfschmerzen auch zur Parese des 3. Hirnnerven kommen kann. Die klinische Abgrenzung zu anderen Krankheitsbildern kann schwierig sein. Die Parese oder Ptose, begleitend zum Migräneanfall, kann deutlich über die Attacke hinaus fortbestehen. Letztlich handelt es sich in der Regel um eine Ausschlussdiagnose [21, 22]

Clusterkopfschmerz und trigeminoautonome Zephalgie (TAC)

Im Vordergrund des sog. Clusterkopfschmerzes (Bing-Horton-Syndrom) steht ein unerträglicher, zumeist als orbital oder supraorbital und hinter dem Augenbulbus empfundener Schmerz. Häufig wird von den Patienten anschaulich beschrieben, jemand steche mit einem Messer in die Augenhöhle oder ein schwerer Schmerz drücke das Auge heraus. Der zumeist bei jüngeren männlichen Patienten auftretende und in der Regel streng einseitige Kopfschmerz dauert üblicherweise zwi-

schen 15 min und 3 h, ist klassischerweise begleitet von gleichseitiger konjunktivaler Injektion und Lakrimation, Nasenkongestion und/oder Rhinorrhö und periorbitaler Schwellung. Auch sudomotorische Störungen, wie Schweißsekretion von Gesicht und Stirn sind vorhanden. Klassisch treten üblicherweise eine Miosis und Ptosis im Sinne eines vorübergehenden oder manchmal auch persistenten Horner-Syndroms auf. Die Patienten neigen im Gegensatz zur Migräne zur Unruhe und zur Bewegung in der Schmerzattacke („pacing around“).

➤ Eine zerebrale Bildgebung ist bei Patienten mit Clusterkopfschmerz erforderlich

Diese Schmerzform hat eine zirkadiane Rhythmik, häufig eine Nachtgebundenheit und Alkoholtriggerung, darüber hinaus in der Regel phasenhaftes Auftreten 1- oder 2-mal pro Jahr mit längeren Pausen dazwischen [14]. Eine zerebrale Bildgebung ist bei Patienten mit einem Clusterkopfschmerz unbedingt erforderlich, da symptomatische Formen insbesondere bei Hypophysentumoren auftreten [9]. Therapeutisch werden in der Attacke intranasal applizierte (Sumatriptan, Zolmitriptan) oder subkutane Triptane verwendet, darüber hinaus Sauerstoffinhalation. Auch Steroide können die Clusterepisode deutlich verkürzen. Prophylaktisch kommt bei chronischen Verlaufsformen oder langen Clusterepisoden Verapamil, Lithium, Topiramat oder Methysergid zum Einsatz [24].

Andere trigeminoautonome Kopfschmerzen (TACs)

Es handelt sich hier um Kopfschmerzen, bedingt durch Aktivierung des trigeminoautonomen Systems, die zwar an Clusterkopfschmerzen erinnern, aber klinisch anders erscheinen [15]. Bei der paroxysmalen Hemikranie (PH) kommt es zu episodischen, allerdings sehr kurzen Kopfschmerzen in der Regel von 1–2 min bis 30 min Dauer mehrfach am Tag. Üblicherweise wird der Schmerz als temporoparietal beschrieben, nur selten wird dieser Schmerz orbital empfunden. Cha-

rakteristisch und diagnoseweisend ist ein therapeutisches Ansprechen auf Indometacin bis 200 mg/Tag. Andere Substanzen und auch Triptane sind meist wirkungslos, was in der Differenzialdiagnose des Clusterkopfschmerzes hilfreich ist.

Das sog. SUNCT-Syndrom ist eine seltene Kopfschmerzform, bei der die Patienten unter sehr kurzen, allenfalls für Sekunden bis 2 min dauernden Attacken in hoher Attackenfrequenz leiden, die sogar mehrfach pro Stunde am Tag auftreten können [5]. Der Begriff SUNCT-Syndrom („short lasting unilateral neurologiform headache with conjunctival injection and tearing“) beschreibt das Kopfschmerzsyndrom anschaulich. Typisch sind mit den stechenden Kopfschmerzattacken auftretende konjunktivale Injektionen und Tränenlaufen. Dieses Kopfschmerzsyndrom wird von den Patienten zumeist sehr auf die Augenregion projiziert. Empirisch wurden zahlreiche Therapieversuche beschrieben, üblicherweise ist das Krankheitsbild leider sehr therapieresistent. Eine Untergruppe dieser Patienten neigt nicht zum Augentränen, sodass diese Gruppe mit dem etwas weiteren Begriff SUNA („short lasting unilateral neurologiform headache with autonomic symptoms“) beschrieben wurde. Bei diesen trigeminoautonomen Zephalgien wurde von vielen Autoren die klinische Überlappung auch mit der Trigeminusneuralgie hervorgehoben.

Trigeminusneuralgie

Die Trigeminusneuralgie ist eine der häufigsten Gesichtsschmerzformen [2]. Sie tritt üblicherweise im Alter über 50 Jahren auf, etwas häufiger bei Frauen als bei Männern. Bei jüngeren Patienten findet sich gehäuft eine Assoziation zur multiplen Sklerose, sodass eine weitergehende Diagnostik notwendig ist. Es kommt zu sehr kurzen einschießenden elektrisierenden schweren Schmerzen, die üblicherweise in den 2. oder 3. Trigeminusast ausstrahlen, bei einem guten Teil der Patienten auch in beide Äste. Ausstrahlung in den 1. Ast ist ausgesprochen selten. Es handelt sich um durch Luftzug, Kälte oder Nahrungsaufnahme getriggerte kurze Schmerzattacken, die darum den Namen („Tic douloureux“) traditionell er-

hielten. Leichte Hautberührung des Gesichts, insbesondere perioral oder nasolabial, kann Schmerzattacken triggern. Diese Gesichtsnuralgie wird vom Patienten üblicherweise in die Kiefergelenks- oder Kieferregion projiziert und wahrgenommen, ein echter Augenschmerz ist selten. Begleitend kommt es allerdings zu Augenrötung und Augentränen. Wie oben ausgeführt, besteht gelegentlich eine gewisse Überlappung zum trigeminoautonomen Kopfschmerz, da auch Patienten mit Trigeminasneuralgie autonome Zeichen aufweisen können. Zusammen mit den typischen getriggerten monomorphen Schmerzattacken kommt es zu Gesichtsrötung, konjunktivaler Injektion und Larmation sowie gelegentlich auch Nasenkonjunktion und Rhinorrhö. Diese Überlappung entsteht wahrscheinlich durch entweder antidrome Aktivierung sensorischer Trigeminasfasern, periphere Ausschüttung von Neurotransmittern und Peptiden und/oder auch Aktivierung zentraler autonomer Hirnstammreflexe synchron zu den trigeminalen Entladungen, die zu den Schmerzen führen.

► Bei Trigeminasneuralgie ist ein echter Augenschmerz selten

Pathophysiologisch geht man bei der idiopathischen Trigeminasneuralgie von einem sog. neurovaskulären Kompressionssyndrom aus. Gemäß dieser Hypothese kommt es zu einem Gefäßnervkontakt in der Austrittszone des N. trigeminus aus dem Hirnstamm, wobei hier dann fokale Demyelinisierung zu ephaptischer Erregungsausbreitung und Aufschaukelung des zentralen Schmerzsyndroms führt. Der neurologische Untersuchungsbefund ist grundsätzlich außerhalb der Attacken unauffällig, bei chronischen Verlaufsformen wird allerdings ein gewisser persistenter Gesichtsschmerz häufig angegeben. Die bildgebende Diagnostik erbringt in der Regel keine Auffälligkeiten, bei alten Patienten wird gehäuft eine Erweiterung und Schlingelung der A. vertebralis oder basilaris gesehen. Diese steht nur in selteneren Fällen in einem direkten kausalen Zusammenhang mit dem Krankheitsbild. Therapeutisch sind Carbamazepin, Pregabalin, Topiramat oder Lamotrigin wirksam [30]. In

therapierefraktären Fällen wird eine sog. Jannetta-Operation mit Isolierung des Nervs von Gefäßschlingen durch okzipitale Kraniotomie vorgenommen [3]. Alternativ kann eine sog. Gamma-knife-Bestrahlung helfen. Die Jannetta-Operation kann auch bei anderen Neuralgien der Hirnnerven erfolgen [12]

Symptomatische Formen

Trigeminusneuropathie

Bei allen Patienten mit pathologischem neurologischem Untersuchungsbefund zwischen den Schmerzattacken oder persistenten motorischen oder sensiblen Trigeminasausfallerscheinungen ist eine ausgiebige neuroradiologische und neurophysiologische sowie liquorchemische Abklärung erforderlich. Kompressive Ursachen wie Tumoren der Schädelbasis

oder auch Entmarkungsherde im Hirnstamm bei multipler Sklerose können dieses Krankheitsbild bedingen.

Raeder-Syndrom

Diese von Johann Georg Raeder, einem norwegischen Augenarzt, Anfang des 20. Jahrhunderts beschriebene Kopfschmerzintensität beinhaltet das unscharf umrissene Krankheitsbild einer symptomatischen Trigeminasneuralgie und auch sensibler oder motorischer trigeminaler Ausfallerscheinungen zusammen mit einem inkompletten Horner-Syndrom. Durch die Beteiligung von N. trigeminus und Sympathikus fand sich auch der Begriff „paratrigeminales Syndrom“. Das assoziierte Schmerzsyndrom wird üblicherweise als konstant und brennend bohrend beschrieben, typische ticartige Triggerung liegt nicht vor. Üblicherweise liegen eine

Hier steht eine Anzeige.

 Springer

Tab. 1 Neurologische Erkrankungen mit Augensymptomen

Krankheit	Leitsymptome
Spannungskopfschmerzen	Dumpfer Druck hinter den Augen, haubenkappenförmiger Kopfschmerz
Migräne mit und ohne Aura	Pulsierend pochend temporaler Kopfschmerz, Auren in Form von Fortifikationsspektren und Flimmerskotomen, Augenrötung kann vorkommen. Patienten haben Ruhebedürfnis und Lichtscheu
Clusterkopfschmerz und trigeminoautonome Zephalgie	Unerträglich schwerer, stechender orbitaler, supraorbitaler oder retroorbitaler Schmerz. Augenrötung, Tränenlaufen, Nasenlaufen. Patienten neigen zu Unruhe und „pacing around“
Andere trigeminoautonome Kopfschmerzen	Kurze, heftige, stechende Kopfschmerzen, selten orbital, mehr temporoparietal
Trigeminusneuralgie	Gesichtsschmerz, der zumeist nicht ins Auge projiziert wird. Einschießende, stechende, durch Luftzug, Kauen und Temperatur getriggerte einschießende kurze Schmerzen im 2. und 3. Trigeminusast
Tolosa-Hunt-Syndrom	Schwerer periorbitaler, orbitaler Schmerz in diffuser Form, zumeist Ophthalmoplegie und sensible trigeminale Ausfallerscheinungen
Symptomatischer Schmerz mit Infiltration der Orbita	Häufig Visusstörung und Hirnnervenausfälle, unspezifischer Orbital-schmerz
Herpes zoster ophthalmicus	Schwerer neuralgischer Schmerz, in der Akutphase von Vesikeln begleitet. Keratitis und Optikusneuritis möglich. Bei abgelaufenem Herpes zoster ophthalmicus nach Wochen noch schmerzhafte symptomatische Postzosterneuralgien
Dissektion	Begleitsymptom der A.-carotis-interna (ACI)-Dissektion ist ein Horner-Syndrom mit ipsilateralem Hals-, Kiefer- und Retroorbital-schmerz. Variable fokale-neurologische Defizite durch Ischämie
Trigeminoautonomer Augenschmerz nach Augenoperation	Postoperativ nach unkomplizierten Eingriffen. Einschießend sehr schmerzhaft. Überschießende Lakrimationen. Triptane können helfen
Diabetische und vaskulär idiopathische oder Motoriusparese	Periorbitaler Schmerz ist ein typisches Leitsymptom der Okulomotoriusparese. Abklärung eines Diabetes mellitus ist dringlich. Kompressive Neuropathien intrakraniell, z. B. durch Aneurysmen, sind in der Regel schmerzlos

variable symptomatische Ursache wie ein Tumor in der mittleren Schädelgrube oder vaskuläre Prozesse oder Fehlbildungen vor. Man geht aktuell davon aus, dass dieses Krankheitsbild keine scharf umrissene Entität ist und die Fälle aktuell in andere Kategorien der IHS-Klassifikation eingeordnet werden [31, 34].

Tolosa-Hunt-Syndrom

Das Syndrom ist bedingt durch eine granulomatöse Entzündung im Sinus cavernosus oder Orbita apex. Hier wird von den Patienten ein schwerer periorbitaler/orbitaler Schmerz empfunden, der allerdings begleitet wird von einer Ophthalmoplegie und variablen sensiblen trigeminalen Ausfallerscheinungen. Üblicherweise ist MR-tomographisch die granulomatöse Infiltration erkenntlich [19]. Differenzialdiagnostisch ist die ophthalmoplegische Variante einer Arteriitis cranialis abzugrenzen, ggf. ist hier eine Arterienbiopsie erforderlich.

Das Syndrom ist durch Steroide gut therapierbar, erfordert häufig aber eine länger dauernde Behandlung und kann rezidivieren.

Infiltration der Orbita

Infiltrative Prozesse des Orbitatrichters durch Malignome, insbesondere Lymphome oder Metastasen, können ausgeprägte orbitale Schmerzen hervorrufen, die allerdings variabel durch eine Proptose und auch Hirnnervenausfälle begleitet werden, sowie Visusstörungen. Sofortige Bildgebung mittels MRT ist obligat, die Therapie erfolgt onkologisch.

Inflammatorische Prozesse der Orbita

Selten ist das Krankheitsbild der „idiopathic orbital inflammation“, einer Weichteilentzündung der Orbita am ehesten autoimmuner Genese, die eine pseudotumoröse Verlaufsform haben kann. Es

kann zu Hirnnervenbefall kommen. Die Erkrankung ist steroidsensibel [37].

Die orbitale Myositis führt üblicherweise akut oder subakut zu einer schweren Rötung des Auges, periorbitalen Schwellung und Schmerz diffus in der gesamten Orbita. Begleitend tritt eine Bewegungseinschränkung des Bulbus durch den muskulären Befall auf. Es werden ein rein okulärer Verlaufstyp und eine schwerer verlaufende exophthalmische Form unterschieden, bei der es zusätzlich zur Ptosis chemosis und zum Exophthalmus kommen kann [33]. Das Krankheitsbild kann idiopathisch oder symptomatisch sekundär bei anderen Autoimmunerkrankungen sein, es respondiert üblicherweise sehr gut auf Steroide.

Augenschmerz durch intrakranielle Pathologien

Verschiedenartige intrakranielle Erkrankungen, die zu einer Entzündung oder Infiltration der Dura oder des Sinus cavernosus führen, können vom Patienten als ins Auge projiziert empfunden werden. Dieses ist bedingt durch die Tatsache, dass tentorielle und durale Äste des N. trigeminus, die intrakranielle Dura mater, Hirnarterien einer Schädelbasis und venöse Strukturen sensibel versorgen, zum Teil Zufluss in den N. ophthalmicus haben. Somit können alle entzündlichen und neoplastischen intrakraniellen Prozesse wie auch insbesondere Gefäßmissbildung wie Aneurysmen als ins Auge fortgeleitet empfunden werden. In übliche Kategorien nicht zuordenbare und persistierende Augenschmerzen ohne pathologischen ophthalmologischen Befund müssen somit möglichst rasch mittels MRT abgeklärt werden.

Herpes zoster ophthalmicus

Der Herpes zoster ophthalmicus, bedingt durch Reaktivierung des latenten Herpeszoster-Virus im Ganglion Gasseri, befällt üblicherweise den N. ophthalmicus. Orbitale und Augenschmerzen treten meist nach Eruption der Zosterbläschen im Bereich von Gesicht und Nase auf. Vesikelbildung an der Nase wird klinisch als Ausdruck der Beteiligung des N. naso-

ciliaris als das sog. Hutchinson-Zeichen beschrieben. Sofortige Behandlung mit hoch dosiertem Aziclovir ggf. in Kombination mit Steroiden ist erforderlich [28]. Auch nach abgelaufenem Herpes zoster ophthalmicus können sich nach Wochen noch schmerzhaft symptomatische trigeminale Neuropathien entwickeln, die dann eine Therapie mit Amitriptylin, Carbamazepin oder gelegentlich retardierten Opiaten erfordern [32].

Dissektionen

Hohe Wachsamkeit ist angezeigt bei einem Augenschmerz, der vom Patienten als vom Hals ausstrahlend in die Orbita oder von der Schädelbasis in die Orbita beschrieben wird. Ein solches Schmerzsyndrom mit oder ohne Horner-Syndrom kann klinisch einziger Ausdruck einer Dissektion der A. carotis interna sein. Das Schmerzsyndrom ist bedingt durch den Befall der die A. carotis umgebenden sympathischen Fasern [4]. Selten tritt akute Erblindung auf [26]. Ein akuter Augen-/Halsschmerz zusammen mit einem neu aufgetretenen Horner-Syndrom muss Anlass zu notfallmäßiger neuroradiologischer MRT und MRT-Gefäßdiagnostik zum Ausschluss einer Dissektion geben [29]. Wichtig sind bildgebend nicht nur eine Kernspinangiographie zur Darstellung der Gefäße, sondern auch axiale, feinschichtig fettsupprimierte Schichtungen durch Hals- und Schädelbasis zur Darstellung des dissektionsbedingten Wandhämatoms in der A. carotis interna [7].

Trigeminiautonomer Augenschmerz nach Augenoperation

Ein in der Literatur selten beschriebenes, aber sehr eindrückliches Krankheitsbild sind die vom Patienten als einschneidend stechend beschriebenen Augen- oder Orbitalschmerzen, die nach ophthalmologisch chirurgischen Eingriffen auftreten. Es kann sich hierbei in der Regel um Kataraktoperationen, aber auch Bulbus- oder Retina-chirurgische Eingriffe handeln [23, 36]. Sie sind nicht bedingt durch eine infektiöse oder chirurgische Komplikation, sondern kommen in dieser Form üblicherweise bei unkompliziertem

ophthalmochirurgischem Verlauf vor, so dass diese dem ophthalmologischen Chirurgen zumeist unerklärlich erscheinen. Sie treten in der Regel schon am 1. postoperativen Tag auf und sind zum Teil begleitet von einer Tendenz zur Lakrimation als Ausdruck trigeminoautonomer Aktivierung. Aufgrund der zumeist schon postoperativ bestehenden Augenrötung und Orbitalschwellung sind weitere autonome Symptome klinisch schwer beurteilbar. Konventionelle Analgetika sind in der Regel nicht hilfreich. In jedem Fall ist ein Therapieversuch mit Triptanen (Rizatriptan 5–10 mg, Eletriptan 20–40 mg) gerechtfertigt [25].

Diabetische und vaskuläre idiopathische Okulomotoriusparese

Typisch für das Krankheitsbild ist eine partielle oder komplette äußere Okulomotoriusparese üblicherweise mit Ausparung der Pupillenfunktion. Periorbitaler Schmerz ist ein typisches Begleitsymptom wahrscheinlich durch die Schädigung der mit dem Okulomotorius ziehenden trigeminalen Fasern, lässt jedoch keine ätiologische Zuordnung zu und kann auch fehlen. In den meisten Fällen erholt sich die motorische Funktion innerhalb weniger Monate. Die Parese kann auch erstes klinisches Zeichen eines Diabetes mellitus sein. Schmerz ist bei diabetischer oder idiopathischer Genese gleich häufig [38]. Differenzialdiagnostisch muss an eine Kompression des N. oculomotorius durch ein arterielles Aneurysma im Verlauf gedacht werden, wobei hier die Pupille beteiligt ist.

Gelegentlich wird von Patienten mit internukleärer Ophthalmoplegie (INO) ein eher diffuser Schmerz „der Augen“ angegeben.

Empfehlungen zur Zusatzdiagnostik

Primär ist bei unklaren Kopf- und Gesichtsschmerzen eine klinisch neurologische Untersuchung nötig, um eine Verdachtsdiagnose zu formulieren. Der Entscheid über eine bildgebende Diagnostik sollte davon abhängig gemacht werden. Bei klar ersichtlichen Pathologien wie Vi-

susverfall und Hirnnervenausfällen kann direkt vom Ophthalmologen zum Radiologen zugewiesen werden. Ein CT ist in aller Regel nicht zielführend. Da sich viele Erkrankungen schädelbasisnah, im Sinus cavernosus oder an den Gefäßen entwickeln, ist ein MRT zu bevorzugen.

Fazit für die Praxis

- Eine Vielzahl von neurologischen Erkrankungen kann Augensymptome verursachen. Die [Tab. 1](#) gibt eine Synopse.
- Ein vom Augenarzt morphologisch nicht erklärlicher Schmerz an Auge und Orbita sollte Anlass zu einer neurologischen Vorstellung geben.
- Bei episodischen Augenschmerzen kann der Neurologe dann anhand weiterer Symptomkonstellationen ggf. ein idiopathisches Kopf- oder Gesichtsschmerzsyndrom identifizieren und adäquat therapieren.
- Bei chronischen und persistenten Beschwerden sowie weiteren pathologischen körperlichen Befunden im neurologischen Untersuchungsbefund ist die weitere bildgebende, elektrophysiologische oder liquorchemische Diagnostik erforderlich.
- Die Vielzahl von symptomatischen Augen- und Orbitalschmerzen, bedingt durch intrakranielle Pathologien, erfordert hohe differenzialdiagnostische Wachsamkeit.
- Einige Erkrankungsbilder fallen in das typische Grenzgebiet zwischen Ophthalmologie, Neurologie und auch HNO-Heilkunde. Zur optimalen Diagnostik und Therapie ist hier interdisziplinäres Vorgehen unverzichtbar.

Korrespondenzadresse

Dr. O. Kastrup
Neurologische Universitätsklinik Essen
Hufelandstr. 55, 45122 Essen
Oliver.Kastrup@uk-essen.de

Interessenkonflikt. Der korrespondierende Autor gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Hier steht eine Anzeige.



Literatur

1. Bendtsen L, Evers S, Linde M et al (2010) EFMS Guideline on the treatment of tension-type headache – report of an EFNS task force. *Eur J Neurol* 17:1318–1325
2. Benetto L, Patel NK, Fuller G (2007) Trigeminal neuralgia and its management. *BMJ* 334:201–205
3. Chakravarthi PS, Ghanta R, Kattimani V (2011) Mikrovaskulär decompression treatment for trigeminal neuralgia. *J Craniofac Surg* 22:894–898
4. Chan CC, Paine M, O'Day J (2001) Carotid dissection: a common cause of Horner's syndrome. *Clin Experiment Ophthalmol* 29:411–415
5. Cohen AS (2007) Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing. *Cephalalgia* 27:824–832
6. Colnaghi S, Versino M, Marchioni E et al (2008) ICHD-II diagnostic criteria for Tolosa-Hunt syndrome in idiopathic inflammatory syndromes of the orbit and/or the cavernous sinus. *Cephalalgia* 28:577–584
7. Debette S, Leys D (2009) Cervical-artery dissections: predisposing factors, diagnosis, and outcome. *Lancet Neurol* 8:668–678
8. Evers S, May A, Fritsche G et al (2008) Akuttherapie und Prophylaxe der Migräne. *Nervenheilkunde* 27:933–949
9. Favier I, Vliet JA van, Roon KI et al (2007) Trigeminal autonomic cephalgias due to structural lesions: a review of 31 cases. *Arch Neurol* 64:25–31
10. Freilinger T, Dichgans M (2006) Genetik der Migräne. *Nervenarzt* 77:1188–1195
11. Gaul C, Sandor PS, Galli U et al (2007) Orofacial migraine. *Cephalalgia* 27:950–952
12. Gaul C, Hastreiter P, Duncker A, Naraghi R (2011) Diagnosis and neurosurgical treatment of glossopharyngeal neuralgia: clinical findings and 3-D visualization of neurovascular compression in 19 consecutive patients. *J Headache Pain* 12:527–534
13. Gaul C, Doorn C von, Webering N et al (2011) Clinical outcome of a headache-specific multidisciplinary treatment program and adherence to treatment recommendations in a tertiary headache center: an observational study. *J Headache Pain* 12:475–483
14. Gaul C, Diener HC, Müller OM (2011) Clusterkopfschmerz. Klinisches Bild und therapeutische Optionen. *Dtsch Arztebl Int* 108:543–549
15. Goadsby PJ, Cittadini E, Cohen AS (2010) Trigeminal autonomic cephalgias: paroxysmal hemicrania, SUNCT/SUNA and hemicrania continua. *Semin Neurol* 30:186–191
16. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society (2004) The international classification of headache disorders. *Cephalalgia* 24:9–160
17. Kaube H, Herzog J, Käufer T et al (2000) Aura in some patients with familial hemiplegic migraine can be stopped by intranasal ketamine. *Neurology* 55:139–141
18. Katsarava Z, Haag G, Lampl C et al (2007) Therapie primärer chronischer Kopfschmerzen: Chronische Migräne, chronischer Kopfschmerz vom Spannungstyp und andere chronische tägliche Kopfschmerzen. *Nervenheilkunde* 26:186–199
19. La Mantia L, Curone M, Rapoport AM et al (2006) Tolosa-Hunt syndrome: critical literature review based on HIS 2004 criteria. *Cephalalgia* 26:772–781
20. Lampl C, Katsarava Z, Diener HC, Limmroth V (2005) Lamotrigine reduces migraine aura and migraine attacks in patients with migraine with aura. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 76:1730–1732
21. Levin M, Ward TN (2004) Ophthalmoplegic migraine. *Curr Pain Headache Rep* 8:306–309
22. Lyerly MJ, Peterson BW, Lara AK, McGrath TM (2011) Ophthalmoplegic migraine. *Headache* 10:1526–4610
23. Maggioni F, Dainese F, Mainardi F et al (2005) Cluster-like headache after surgical crystalline removal and intraocular lens implant: a case report. *J Headache Pain* 6:88–90
24. May A, Leone M, Afra J et al (2006) EFNS guidelines on the treatment of cluster headache and other trigeminal-autonomic cephalalgias. *Eur J Neurol* 13:1066–1077
25. May A, Gamulescu MA, Bogdahn U, Lohmann CP (2002) Intractable eye pain: indication for triptans. *Cephalalgia* 22:195–196
26. Miranda M, Venegas P, Kagi M (2003) Blindness caused by an ischemic optic neuropathy by spontaneous carotid dissection. Report of a case. *Rev Med Chil* 131:1042–1044
27. Obermann M, Yoon MS, Dommès P et al (2007) Prevalence of trigeminal autonomic symptoms in migraine: a population-based study. *Cephalalgia* 27:504–509
28. Pavan-Longston D (2008) Herpes zoster antivirals and pain management. *Ophthalmology* 115:13–20
29. Ringeisen AL, Harrison AR, Lee MS (2011) Ocular and orbital pain for the headache specialist. *Curr Neurol Neurosci Rep* 11:156–163
30. Rozen TD (2001) Antiepileptic drugs in the management of cluster headache and trigeminal neuralgia. *Headache* 41(Suppl 1):25–32
31. Salvesen R (1999) Raeder's syndrome. *Cephalalgia* 25:42–45
32. Sanjay S, Huang P, Lavanya R (2011) Herpes zoster ophthalmicus. *Curr Treat Options Neurol* 13:79–91
33. Schoser BG (2007) Ocular myositis: diagnostic assessment, differential diagnoses, and therapy of a rare muscle disease – five new cases and review. *Clin Ophthalmol* 1:37–42
34. Shojia MM, Tubbs RS, Ghabili K et al (2010) Johan Georg Raeder (1889–1959) and paratrigeminal sympathetic paresis. *Childs Nerv Syst* 26:373–376
35. Sjaastad O, Bakkevig LS, Petersen HC (2006) Migraine with aura: visual disturbances and interrelationship with the pain phase. Vaga study of headache epidemiology. *J Headache Pain* 7:127–135
36. Sörös P, Vo O, Gerding H et al (2005) Enucliation and development of cluster headache: a retrospective study. *BMC Neurol* 5:6
37. Tay E, Gibson A, Chaudhary N, Olver J (2008) Idiopathic orbital inflammation with extensive intra- and extracranial extension presenting as 6th nerve palsy – a case report and literature review. *Orbit* 27:458–461
38. Wilker SC, Rucker JC, Newman NJ et al (2009) Pain in ischaemic ocular motor cranial nerve palsies. *Br J Ophthalmol* 93:1657–1659