

Atypische Gesichtsschmerzen: Diagnostik und Therapie

Schmerzerkrankungen im Gesicht sind komplex und erfordern eine umfassende Diagnostik.

Die Trigeminusneuralgie ist durch blitzartig einschliessende, elektrisierende spontane oder evozierte Schmerzen charakterisiert. Der anhaltende idiopathische Gesichtsschmerz («atypischer Gesichtsschmerz») wird häufig diffus in der Tiefe zum Teil mit wechselnder Lokalisation wahrgenommen. Die psychische Komorbidität muss bei der Behandlung von Beginn an mitberücksichtigt werden.



Charly Gaul

Charly Gaul

Einleitung

Zum typischen Gesichtsschmerz zählt die klassische Trigeminusneuralgie mit paroxysmal einschliessenden, elektrisierenden Schmerzen. Diese Paroxysmen können spontan auftreten oder durch Kauen, Sprechen, Berührung oder kalten Luftzug ausgelöst werden. Davon abgegrenzt werden nicht typische Schmerzen, die meist anhaltend im Gesicht bestehen und früher als *atypische Gesichtsschmerzen* bezeichnet wurden. Die aktuelle Nomenklatur (ICHD-3 beta) (1) der Internationalen Kopfschmerzgesellschaft (IHS) bezeichnet diese Schmerzen als *anhaltenden idiopathischen Gesichtsschmerz* (Persistent Idiopathic Facial Pain; PIFP) (1). Eine enorale Variante dieser Erkrankung wird im Kommentar der Internationalen Klassifikation der Kopfschmerzerkrankungen (ICHD-3 beta) als atypische Odontologie vorgeschlagen. In neueren Arbeiten wird für die enorale Variante auch der Begriff der persistierenden dento-alveolären Schmerzstörung (persistent dento-alveolar pain disorder) vorgeschlagen (2). Die Diagnosekriterien der Erkrankungen sind im *Kasten* aufgeführt.

Differenzialdiagnose aufgrund der Beschwerden

Die Beschwerden einer *klassischen Trigeminusneuralgie* sind in aller Regel auf einen oder zwei benachbarte trigeminale Äste beschränkt; die Schmerzen folgen der peripheren anatomischen Gliederung des Nervus trigeminus: N. supraorbitalis, N. infraorbitalis, N. mentalis. Die Patienten schildern einschliessende, elektrisierende, spontane und evozierte Attacken. Häufig treten die Schmerzen in kurzen Serien auf, danach folgt eine Pause. Manchmal kommt es begleitend zum Zucken des betroffenen mimischen Muskelareals (Tic douloureux). Die Schmerzen einer Trigeminusneuralgie lassen sich in aller Regel exakt lokalisieren und wechseln nicht ihr Ausbreitungsgebiet oder die betroffene Seite des Gesichtes. Die Beschwerden werden oberflächlich im Gesicht wahrgenommen und treten in Ruhe deutlich seltener auf. Bei der klassischen Trigeminusneuralgie be-

steht wie oben erwähnt zwischen den Paroxysmen Beschwerdefreiheit. Patienten berichten aber auch über anhaltende Schmerzen zwischen den Attacken, das scheint vor allem bei längerem Erkrankungsverlauf aufzutreten, sodass die neue Klassifikation eine klassische Trigeminusneuralgie mit ausschliesslich paroxysmalen Schmerzen von einer Form mit einem persistierenden Gesichtsschmerz zwischen den Attacken unterscheidet (1).

Auch andere Hirnnerven können Neuralgien entwickeln. Bei der Glossopharyngeusneuralgie kommt es häufig zu zusätzlichen Beschwerden beim Schlucken, und einschliessende Beschwerden können im Bereich des Rachens auftreten (3). Nicht immer gelingt die exakte klinische Abgrenzung anderer Neuralgien zur Trigeminusneuralgie. Ursache hierfür ist der gemeinsame Pathomechanismus – es können mehrere Hirnnerven gleichzeitig zu einer Gefässschlinge Kontakt haben. Solche einschliessenden Sensationen können auch im Mund auftreten und von der Zahnpulpa beziehungsweise einer Extraktionsalveole ausgehen, insbesondere dann ist eine odontogene Ursache sicher auszuschliessen.

Das Beschwerdebild des anhaltenden *idiopathischen Gesichtsschmerzes* ist deutlich von der klassischen Trigeminusneuralgie zu unterscheiden, trotzdem werden die beiden Krankheitsbilder häufig verwechselt. Die Beschwerden beginnen häufig lokal begrenzt, typischerweise an der Wange, und werden meist in der Tiefe wahrgenommen, sie sind nicht neuralgisch einschliessend, sondern dumpf. Die Beschwerdeschilderung der Patienten ist in der Regel sehr eindrücklich und häufig emotional gefärbt. Die Schmerzen werden als quälend und grausam beschrieben, gelegentlich werden auch Ähnlichkeiten zum neuropathischen Schmerz berichtet, auch wenn ein Brennschmerz nicht ganz typisch für den anhaltenden idiopathischen Gesichtsschmerz ist. Die Schilderungen können teilweise auch bizarr anmuten, und die Patienten halten sehr an ihren subjektiven Krankheitstheorien fest. Bei den meisten Patienten wird in der Anamnese bereits der immens hohe Leidensdruck offensichtlich. Frauen sind häufiger betroffen als

Kasten:

Diagnosekriterien von klassischer Trigeminusneuralgie, anhaltendem idiopathischem Gesichtsschmerz und persistierender dento-alveolärer Schmerzstörung (1, 2)

A. Klassische Trigeminusneuralgie, ausschliesslich paroxysmal

- A. Mindestens drei Attacken eines einseitigen Gesichtsschmerzes, der die Kriterien B und C erfüllt
- B. Auftreten in einem oder mehreren trigeminalen Ästen, ohne Ausstrahlung über das trigeminale Versorgungsgebiet
- C. Der Schmerz weist mindestens drei der folgenden vier Charakteristika auf:
 1. wiederkehrende Paroxysmen, die zwischen Sekundenbruchteilen und zwei Minuten andauern
 2. hohe Schmerzintensität
 3. stromschlagartige, einschliessende, stechende Schmerzqualität
 4. Auslösung durch harmlose Stimuli in der betroffenen Gesichtshälfte möglich
- E. Kein relevantes klinisch neurologisches Defizit
- F. Nicht besser durch eine andere ICHD-3-Diagnose erklärt.

Die ICHD-3-beta unterscheidet eine rein paroxysmale Form (purely paroxysmal) und eine Form mit einem persistierenden Gesichtsschmerz zwischen den Attacken (with concomitant persistent facial pain).

B. Anhaltender idiopathischer Gesichtsschmerz (früher «atypischer Gesichtsschmerz»)

- A. Gesichtsschmerzen und/oder orale Schmerzen, die die Kriterien B und C erfüllen
- B. Tägliche Attacken über > 2 h pro Tag über mind. 3 Monate
- C. Der Schmerz hat die folgenden Charakteristika:
 1. schlecht lokalisierbar, keinem peripheren Versorgungsgebiet folgend
 2. dumpf, brennende und quälende Schmerzqualität
- D. Unauffälliger klinisch-neurologischer Befund
- E. Nicht besser erklärbar durch eine andere ICHD-3-Diagnose.

C. Persistierende dento-alveoläre Schmerzstörung

- A. Persistierender Schmerz (mindestens 8 Stunden täglich an mehr als 15 Tagen im Monat über mindestens 3 Monate)
- B. Lokalisiert in der dento-alveolaren Region
- C. Nicht verursacht durch andere Erkrankungen.

Unterschieden werden hier dann eine sekundäre (z.B. nach zahnärztlichem Eingriff) von einer primären Form und Erkrankungen mit sowie ohne enorale Sensibilitätsstörung.

Männer. Vergleicht man die Diagnosekriterien des anhaltenden idiopathischen Gesichtsschmerzes mit denen der Trigeminusneuralgie, fällt auf, dass es sich beim Gesichtsschmerz um eine Ausschlussdiagnose handelt. Die Diagnose wird dadurch beschrieben, dass sie bestimmte Charakteristika *nicht* erfüllt (Kasten). Es handelt sich *nicht* um eine Neuralgie, er geht *nicht* mit Zeichen einer organischen Läsion einher, es besteht *kein* sensorisches Defizit, und auch die Zusatzdiagnostik zeigt *keine* relevanten pathologischen Befunde. Im Verlauf zeigt der Schmerz häufig Variationen in Lokalisation und Ausprägung, er folgt keiner anatomischen Struktur, gelegentlich scheint er sogar die Gegenseite zu betreffen. Typischerweise ist der Nachtschlaf durch den Schmerz kaum beeinträchtigt. Psychische Anspannung, Stress und emotionale Belastungen können zur Schmerzverstärkung führen, aber auch Wettereinflüsse werden gelegentlich als schmerzverstärkend berichtet.

Diagnostik

Bei allen Gesichtsschmerzen ist eine sorgfältige interdisziplinäre Diagnostik erforderlich. Der klinisch-neurologische Befund sollte vollständig erhoben werden, besondere Aufmerksamkeit liegt hierbei auf der trigeminalen Sensibilität. Bei Gesichtsschmerzen ist eine Schmerzzeichnung sinnvoll. Der Verlauf der Schmerzen lässt sich grafisch gut darstellen oder in einem Tagebuch dokumentieren. Die Anamnese bezüglich zurückliegender Eingriffe sollte detailliert erhoben werden, ebenso die bis anhin eingesetzten Therapien – häufig wurden zahlreiche Medikamente in wechselnden Dosierungen eingesetzt. Insbesondere beim anhaltenden idiopathischen Gesichtsschmerz und bei der persistierenden dento-alveolären Schmerzstörung sollte die zahnärztliche Diagnostik eine dentale Pathologie sicher ausschliessen. Bei der Trigeminusneuralgie ist eine Magnetresonanztomografie (MRT) des Schädels mit einer MR-Angiografie in hoher Auflösung im Bereich des Hirnstammes notwendig, um im weiteren Verlauf auch über die Indikation zur operativen Therapie (mikrovaskuläre Dekompression nach Jannetta) sprechen zu können. Bei der Trigeminusneuralgie im 2. und 3. Ast ist ein Orthopantomogramm zum Ausschluss einer dentalen Pathologie ratsam. Die neurophysiologische Diagnostik ist in der Praxis wenig hilfreich, der Stellenwert letztlich ungeklärt. Gleiches gilt für die quantitativ sensorische Testung (QST) (7, 8). Zahlreiche Differenzialdiagnosen sind zu bedenken, da im Gesicht viele unterschiedliche Strukturen Schmerzen verursachen können. Genannt seien Erkrankungen des Kiefers, der Nase und der Nasennebenhöhlen, der Augen und der Orbita, die Myoarthropathie des Kausystems (MAP) beziehungsweise die kranio-mandibuläre Dysfunktion (CMD), neuropathische Gesichtsschmerzen (z.B. die postherpetische Neuralgie), (post-)traumatische Gesichtsschmerzen sowie primäre Kopfschmerzerkrankungen wie die Migräne. Bei anhaltenden Schmerzsyndromen ist anamnestisch und/oder mithilfe geeigneter Fragebögen das Ausmass der schmerzbezogenen Beeinträchtigung und der psychischen Komorbidität zu erheben (9). Bei Gesichtsschmerzen werden häufig die Kriterien der ICD-Diagnose F45.41 «Chronische Schmerzstörung mit somatischen und psychischen Faktoren» erfüllt. Sie erfasst die Multidimensionalität des chronischen Schmerzsyndroms, das weder monokausal-somatisch noch monokausal-psychisch erklärt werden kann (10). Für die Trigeminusneuralgie sind Daten zur psychischen Komorbidität nicht verfügbar. Häufig wird bei den Beschwerden eines anhaltend idiopathischen Gesichtsschmerzes (aber auch einer klassischen Trigeminusneuralgie) vom Patienten eine odontogene Schmerzzursache oder eine Pathologie der Nasen-Nebenhöhlen angenommen und ein Zahnarzt sowie ein Hals-Nasen-Ohren-Arzt aufgesucht. Nicht selten erfolgen dann gerade auf Drängen der Patienten Zahnbehandlungen und Extraktionen sowie operative Eingriffe am Sinus. Das kann die Beschwerden im Verlauf dann sogar verschlimmern, denn jeder Eingriff geht mit dem Risiko einer weiteren Schädigung einher (4–6). Bei der Anamneseerhebung eines Patienten mit anhaltendem idiopathischem Gesichtsschmerz ist der Grund für eine Zahn- oder Hals-Nasen-Ohren-ärztliche Behandlung oftmals nicht mehr nachzuvollziehen.

Behandlung

Die *Trigeminusneuralgie* wird primär medikamentös behandelt. Das Ansprechen auf Carbamazepin oder Oxcarbazepin ist gut, problematisch ist – in Abhängigkeit von der Dosierung – die zum Teil schlechte Verträglichkeit bei den überwiegend alten Patienten. Ausweichsubstanzen sind dann Gabapentin, Pregabalin, Topiramate, aber auch Lamotrigin und weitere Substanzen (11). Überbrückend kann eine Nervus-occipitalis-Blockade hilfreich sein – diese ist beim anhaltenden idiopathischen Gesichtsschmerz hingegen meist nicht wirksam (12). Die erfolgreiche medikamentöse Behandlung der Trigeminusneuralgie kann im Verlauf immer schwieriger werden, da der Schädigungsprozess durch die neurovaskuläre Kompression fortschreiten kann. Die Indikation zur Operation, wie die mikrovaskuläre Kompression nach Jannetta oder periphere Eingriffe am Ganglion trigeminale, muss in Absprache mit dem Neurochirurgen und unter Berücksichtigung des Alters und des Erkrankungsverlaufes gestellt werden (11).

Die Behandlung des *anhaltenden idiopathischen Gesichtsschmerzes* und der *persistierenden dento-alveolären Schmerzstörung* ist komplexer, die Studienlage aber ungleich schlechter als diejenige zur Behandlung der Trigeminusneuralgie. Die Behandlung beider Erkrankungen unterscheidet sich konzeptionell nicht.

An erster Stelle steht das ärztliche Aufklärungsgespräch. Häufig wird hier die Grundlage für ein gutes Vertrauensverhältnis gelegt. Die Patienten sind oft erleichtert, endlich eine konkrete Diagnose zu erhalten. Der Autor empfiehlt aber, den Begriff des anhaltenden idiopathischen Gesichtsschmerzes zu verwenden und zu erläutern, denn der Begriff des «atypischen Gesichtsschmerzes» ist ungleich schwieriger zu erklären. Die Patienten sollten keinesfalls den Eindruck erhalten, ihre Diagnose sei unklar, da sonst weitere Diagnostik eingefordert wird. Den Patienten sollte vermittelt werden, dass nach Abschluss der Diagnostik die Diagnose klar gestellt werden kann und ein weiteres Aufsuchen von Ärzten und Zahnärzten nicht hilfreich ist und das Risiko weiterer iatrogenen Schädigung und damit einer Beschwerdezunahme eher vergrößert.

Analgetika wie die nicht steroidalen Antirheumatika (NSAR) sind in aller Regel nicht wirksam. Die Pharmakotherapie ist insgesamt schwierig und orientiert sich nicht an der Behandlung von akuten Schmerzen. Bevorzugt werden trizyklische Antidepressiva (Amitriptylin, Nortriptylin oder Amitriptylinoxid) eingesetzt. Um eine gute Akzeptanz beim Patienten zu erzielen, muss umfassend aufgeklärt und möglichst langsam ein- und gegebenenfalls aufdosiert werden. In einer Verlaufsunter-suchung zur niedrig dosierten Amitriptylintherapie über ein Jahr zeigten 75 Prozent der Patienten eine signifikante Schmerzlinderung nach einem Monat und 93 Prozent nach einem Jahr (13). Es empfiehlt sich, den Patienten gerade in der Aufdosierungsphase engmaschig zu betreuen und zumindest telefonisch Rücksprache zu halten. Für dual auf Serotonin und Noradrenalin wirkende Antidepressiva (Venlafaxin, Duloxetin) steht der Wirksamkeitsnachweis aus Studien noch aus, sie können wie Mirtazapin im Einzelfall aber gerade unter Berücksichtigung der psychischen Komorbidität (Depressionen, Angststörungen [10]) sehr hilfreich sein. Auch andere Substanzen zur Behandlung neuropathi-

scher und chronischer Schmerzen können eingesetzt werden (z.B. Antikonvulsiva) (14). Auch der Einsatz von Schienen mit Wirkstoffen und Wirkstoffkombinationen ist möglich (8). Kontrovers diskutiert wird in der Behandlung der persistierenden dento-alveolären Schmerzstörung hingegen der Einsatz von Lokalanästhetika.

Wie dargestellt, müssen der hohe Leidensdruck der Patienten und die ausgeprägte psychische Komorbidität bereits von Anfang an diagnostisch und therapeutisch berücksichtigt werden. Aufgrund der wenig trennscharfen Diagnosekriterien erfüllen Patienten mit anhaltenden idiopathischen Gesichtsschmerzen und dento-alveolärer Schmerzstörung häufig auch die Kriterien einer somatoformen Schmerzstörung beziehungsweise ist eine Abgrenzung gegenüber dieser Diagnose schwer. Das erfordert eine frühe psychologische, gegebenenfalls auch psychiatrische Mitbehandlung. Auch psychopathologisch unauffällige chronische Schmerzpatienten können von einer unterstützenden Psychotherapie zur Schmerzbewältigung und Krankheitsakzeptanz profitieren. Und eine solche Therapie sollte auch nicht erst nach einer endlos langen Reihe von Behandlungsversuchen beginnen, denn sonst kann beim Patienten der Eindruck entstehen, die psychologische Diagnostik und die psychotherapeutische Therapie seien eine Konsequenz ärztlicher Ratlosigkeit oder eine Folge vorausgegangenen Therapieversagens. Kognitive Verhaltenstherapie kann bei orofazialen Schmerzen wirksam sein (15, 16). Ein multimodaler Ansatz, der Edukation, kognitive Verhaltenstherapie, Pharmakotherapie, Entspannungsverfahren und spezialisierte Physiotherapie integriert, ist möglicherweise optimal. ●

Korrespondenz:

PD Dr. med. Charly Gaul
 Migräne- und Kopfschmerzambulanz Königstein
 Ölmühlweg 31
 D-61462 Königstein im Taunus
 E-Mail: c.gaul@migraene-klinik.de
 www.migraene-klinik.de

Merkpunkte:

- Die Trigeminusneuralgie ist durch blitzartig einschussende, elektrisierende spontane oder evozierte Schmerzen charakterisiert.
- Der Schmerz bei der Trigeminusneuralgie ist klar lokalisiert und folgt der Anatomie eines oder zweier benachbarter Äste des N. trigeminus.
- Der anhaltende idiopathische Gesichtsschmerz («atypischer Gesichtsschmerz») wird häufig diffus in der Tiefe, zum Teil mit wechselnder Lokalisation, wahrgenommen.
- Alle Schmerzerkrankungen im Gesicht erfordern eine umfassende Diagnostik zum Ausschluss einer Grunderkrankung.
- Operative Eingriffe im Gesicht, an den Nasen-Nebenhöhlen oder den Zähnen können die Schmerzen verstärken und die Chronifizierung begünstigen. Jeder Eingriff erfordert eine kritische Indikationsstellung.
- Die hohe Beeinträchtigung und die psychische Komorbidität müssen bei der Behandlung von Beginn an mitberücksichtigt werden.

Literatur:

1. Committee of the International Headache Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta version). *Cephalalgia* 2013; 33: 629–808.
2. Nixdorf DR, Drangsholt MT, Ettlin DA, Gaul C, De Leeuw R, Svensson P, Zakrzewska JM, De Laat A, Ceusters W: International RDC-TMD Consortium. Classifying orofacial pains: a new proposal of taxonomy based on ontology. *J Oral Rehabil* 2012; 39: 161–9.
3. Gaul C, Hastreiter P, Duncker A, Naraghi R: Verbesserung der Diagnostik und Therapie der Glossopharyngeusneuralgie. *Schmerz* 2008; 22 Suppl 1: 41–6.
4. Nixdorf DR, Moana-Filho EJ, Law AS, McGuire LA, Hodges JS, John MT: Frequency of persistent tooth pain after root canal therapy: a systematic review and meta-analysis. *J Endod* 2010; 36: 224–30.
5. Jones NS, Cooney TR: Facial pain and sinonasal surgery. *Rhinology* 2003; 41: 193–200.
6. Kehlet H, Jensen TS, Woolf CJ: Persistent postsurgical pain: risk factors and prevention. *Lancet* 2006; 367: 1618–25.
7. Forssell H, Tenovuo O, Silvoniemi P, Jaaskelainen SK: Differences and similarities between atypical facial pain and trigeminal neuropathic pain. *Neurology* 2007; 69: 1451–9.
8. Gaul C, Ettlin D, Pfau DB: Anhaltender idiopathischer Gesichtsschmerz und atypische Odontalgie. *Z Evid Fortbild Qual Gesundheitswes* 2013; 107: 309–13.
9. Macfarlane TV, Kincey J, Worthington HV: The association between psychological factors and oro-facial pain: a community-based study. *Eur J Pain* 2002; 6: 427–34.
10. Nilges P, Rief W: F45.41 Chronische Schmerzstörung mit somatischen und psychischen Faktoren. *Schmerz* 2010; 24: 209–212.
11. Gaul C, Diener HC: Kopf- und Gesichtsschmerzen. In: Brandt T, Diener HC, Gerloff C (Hrsg). *Therapie und Verlauf neurologischer Erkrankungen*, 6. Auflage, Kohlhammer, 2012: 45–57.
12. Jürgens TP, Müller P, Seedorf H, Regelsberger J, May A: Occipital nerve block is effective in craniofacial neuralgias but not in idiopathic persistent facial pain. *J Headache Pain* 2012; 13: 199–213.
13. Guler N, Durmus E, Tuncer S: Long-term follow-up of patients with atypical facial pain treated with amitriptyline. *N Y State Dent J* 2005; 71: 38–42.
14. Finnerup NB et al.: Pharmacotherapy for neuropathic pain in adults: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Neurol* 2015; 14: 162–73.
15. Stowell AW, Gatchel RJ, Wildenstein L: Cost-effectiveness of treatments for temporomandibular disorders: biopsychosocial intervention versus treatment as usual. *J Am Dent Assoc* 2007; 138: 202–8.
16. Aggarwal VR, Tickle M, Javidi H, Peters S: Reviewing the evidence: can cognitive behavioral therapy improve outcomes for patients with chronic orofacial pain? *J Orofac Pain* 2010; 24: 163–71.