

Klinik für Neurochirurgie
Ehem. Direktor: Professor Dr. H.-D. Herrmann
Universitäts-Klinikum Eppendorf
der Universität Hamburg

Schmerzattacken
bei
Enzephalomyelitis disseminata

Dissertation
zur Erlangung des Grades eines Doktors der Zahnmedizin
dem Fachbereich Medizin der Universität Hamburg
vorgelegt von
Dr. med. Maick Frank Griebenow
aus Hamburg

Hamburg, 2001

**Angenommen vom Fachbereich Medizin
der Universität Hamburg am:**

**Gedruckt mit Genehmigung des Fachbereichs
Medizin der Universität Hamburg**

Sprecher:

Referent:

Koreferent:

INHALTSVERZEICHNIS

| | | |
|----------|--|-----------|
| 1 | EINLEITUNG | 1 |
| 1.1 | SCHMERZZUSTÄNDE BEI ENZEPHALOMYELITIS DISSEMINATA | 1 |
| 1.1.1 | GESCHICHTE, HÄUFIGKEIT UND DIFFERENZIERUNG | 1 |
| 1.1.2 | HYPOTHESEN ZUR ÄTIOLOGIE UND PATHOGENESE DER PAROXYSMALEN SYMPTOME | 3 |
| 1.2 | DIE NEUROGENEN SCHMERZATTACKEN | 7 |
| 1.2.1 | TRIGEMINUSNEURALGIE | 7 |
| 1.2.2 | SCHMERZANFÄLLE AUßERHALB DES TRIGEMINUSGEBIETES | 9 |
| 1.2.2.1 | TONISCHE HIRNSTAMMANFÄLLE | 12 |
| 1.2.2.2 | SENSOMOTORISCHE ANFÄLLE SPINALER GENESE | 15 |
| 1.2.3 | RADIKULÄRE PAROXYSMEN | 16 |
| 1.2.4 | MEDIKAMENTÖSE THERAPIE | 17 |
| 1.3 | ZIELSETZUNG DER ARBEIT | 18 |
| 2 | PATIENTENGUT UND METHODIK | 19 |
| 2.1 | QUELLEN | 19 |
| 2.2 | EINSCHLUß-/AUSSCHLUßKRITERIEN | 20 |
| 2.3 | UNTERSUCHUNGSMETHODE, PILOTSTUDIE UND PATIENTENKOLLEKTIVE | 21 |
| 2.3.1 | BEFUNDERHEBUNG | 22 |
| 2.3.2 | AUSWERTUNG DES DATENMATERIALS | 23 |
| 2.3.3 | SELEKTION UND FEHLER | 25 |
| 3 | ERGEBNISSE | 26 |
| 3.1 | HÄUFIGKEIT DER E.D. | 26 |
| 3.2 | HÄUFIGKEIT DER SCHMERZEN | 26 |
| 3.3 | GESCHLECHTERVERTEILUNG | 27 |
| 3.4 | ALTERSVERTEILUNG | 28 |
| 3.5 | ERSTMANIFESTATIONSALTER DER ENZEPHALOMYELITIS DISSEMINATA | 30 |
| 3.6 | DAUER DER ENZEPHALOMYELITIS DISSEMINATA | 31 |
| 3.7 | SYMPTOMATIK DER ENZEPHALOMYELITIS DISSEMINATA | 32 |
| 3.8 | LATENZ ZWISCHEN DEM AUFTRETEN DER ENZEPHALOMYELITIS DISSEMINATA UND DEN PAROXYSMEN | 33 |
| 3.9 | CHARAKTERISTIK DER PAROXYSMEN | 34 |
| 3.9.1 | UNTERSCHIEDBARE PAROXYSMEN | 34 |
| 3.9.2 | STEREOTYPIE | 34 |
| 3.9.3 | ANFALLSHÄUFIGKEIT | 35 |
| 3.9.4 | ABLAUF DER SCHMERZANFÄLLE | 36 |
| 3.9.5 | SEITENVERTEILUNG DER SCHMERZANFÄLLE | 38 |
| 3.9.6 | VERÄNDERUNG DES SCHMERZAREALS | 38 |
| 3.9.7 | VERTEILUNG DER PAROXYSMEN IM KÖRPERSHEMA | 39 |
| 3.9.7.1 | VERTEILUNG DER PAROXYSMEN AUF ANATOMISCHE REGIONEN | 39 |
| 3.9.7.2 | SEGMENTALE UND PERIPHER NERVALE VERTEILUNG DER SCHMERZGEBIETE | 42 |
| 3.9.7.3 | REALE VERTEILUNGSMUSTER DER SCHMERZAREALE | 43 |
| 3.9.8 | SCHMERZSTÄRKE | 47 |
| 3.9.8.1 | VARIATION DER SCHMERZSTÄRKE | 49 |
| 3.9.8.2 | PLATEAUBILDUNG | 50 |
| 3.9.9 | SCHMERZBESCHREIBUNG | 50 |
| 3.9.10 | EINFLUßFAKTOREN | 53 |
| 3.9.10.1 | EXTERNE UND INTERNE EINFLÜSSE | 53 |
| 3.9.10.2 | TAGESZEITABHÄNGIGKEIT | 54 |
| 3.9.11 | VORBOTEN | 55 |
| 3.10 | NEUROSTATUS | 56 |
| 3.10.1 | SENSIBILITÄT | 56 |
| 3.10.2 | KOORDINATION | 62 |
| 3.10.3 | REFLEXVERHALTEN | 64 |
| 3.10.4 | HIRNNERVEN/BULBÄRE SYMPTOMATIK | 64 |
| 3.10.4.1 | N. OPTICUS (II) | 64 |
| 3.10.4.2 | NERVUS OCCULOMOTORIUS (III), NERVUS TROCHLEARIS (IV) UND NERVUS ABDUZENS (VI) | 65 |
| 3.10.4.3 | NERVUS TRIGEMINUS (V) | 65 |
| 3.10.4.4 | NERVUS FACIALIS (VII) | 67 |
| 3.10.4.5 | NERVUS VESTIBULOCOCHLEARIS (VIII) | 67 |
| 3.10.4.6 | NERVUS GLOSSOPHARYNGEUS UND VAGUS (IX UND X) | 67 |
| 3.10.4.7 | NERVUS ACCESSORIUS (XI) | 68 |
| 3.10.4.8 | NERVUS HYPOGLOSSUS (XII) | 68 |

| | | |
|----------|--|------------|
| 3.11 | VERGLEICH DER GEBIETE GESTÖRTER SENSIBILITÄT MIT DEN SCHMERZAREALEN | 68 |
| 3.11.1 | KERNSPINTOMOGRAPHIE | 70 |
| 3.11.2 | KASUISTIKEN | 71 |
| 3.11.2.1 | FALL 1 – A.A. | 71 |
| 3.11.2.2 | FALL 2 – K.L. | 73 |
| 3.11.2.3 | FALL 3 – B.D. | 76 |
| 3.11.2.4 | FALL 4 – M.P. | 80 |
| 3.11.2.5 | FALL 5 – S.R. | 82 |
| 3.11.2.6 | FALL 6 – R.S. | 86 |
| 3.11.2.7 | FALL 7 – B.T. | 88 |
| 3.11.2.8 | FALL 8 – M.W. | 92 |
| 4 | DISKUSSION | 95 |
| 4.1 | HÄUFIGKEIT DER E.D. | 95 |
| 4.2 | HÄUFIGKEIT UND GESCHLECHTERVERTEILUNG CHRONISCHER SCHMERZEN | 96 |
| 4.3 | HÄUFIGKEIT UND GESCHLECHTERVERTEILUNG PAROXYSMALER SCHMERZEN | 98 |
| 4.4 | ABHÄNGIGKEIT DER SCHMERZEN VOM LEBENSALTER, DER DAUER DER GRUNDERKRANKUNG UND DEM BEHINDERUNGSGRAD DER BETROFFENEN | 100 |
| 4.5 | LATENZ ZWISCHEN DEM BEGINN DER ENZEPHALOMYELITIS DISSEMINATA UND DEN PAROXYSMEN | 104 |
| 4.6 | ERSTMANIFESTATIONSALTER DER SCHMERZEN | 105 |
| 4.7 | CHARAKTERISTIK DER SCHMERZPAROXYSMEN | 106 |
| 4.8 | TOPOGRAPHIE | 111 |
| 4.9 | EINFLUßFAKTOREN UND VORBOTEN | 115 |
| 4.10 | BULBÄRE UND ZEREBELLÄRE SYMPTOMATIK | 118 |
| 4.11 | PARESEN UND SENSIBILITÄTSSTÖRUNGEN | 118 |
| 4.12 | ÄTIOLOGIEHYPOTHESE | 121 |
| 5 | ZUSAMMENFASSUNG | 127 |
| 6 | LITERATURVERZEICHNIS | 130 |
| 7 | CURRICULUM VITAE | 137 |
| 8 | DANKSAGUNG | 138 |
| 9 | ANHANG | 139 |
| 9.1 | TABELLE NR. 6 - ANATOMISCHE REGIONEN | 139 |
| 9.2 | TABELLE NR. 7 - PERIPHERE INNERVATIONSAREALE | 140 |
| 9.3 | TABELLE NR. 8 - SEGMENTALE VERTEILUNG | 141 |
| 9.4 | TABELLE NR. 9 - OBERFLÄCHEN- UND TIEFENSENSIBILITÄTSSTÖRUNGEN | 143 |
| 9.5 | TABELLE NR. 10 – KURTZKE DISABILITY STATUS SCALE | 143 |
| 9.6 | TABELLE NR. 11 – DYSFUNKTIONEN DER KDSS | 144 |
| 9.7 | AUSWAHLFRAGEBOGEN | 147 |
| 9.8 | UNTERSUCHUNGSFRAGEBOGEN | 148 |

ABBILDUNGSVERZEICHNIS

| Nr. | Titel | Seite |
|-----|--|-------|
| 1 | Schmerzvorkommen | 27 |
| 2 | Altersverteilung im Untersuchungskollektiv | 29 |
| 3 | Erstmanifestationsalter der E. d. im Kollektivvergleich | 31 |
| 4 | Latenzzeit zwischen dem Auftreten der E.d. und dem Beginn der Paroxysmen | 34 |
| 5 | Häufigkeitsverteilung der Schmerzattacken | 35 |
| 6 | Häufigkeit der Paroxysmen pro Schmerztag | 35 |
| 7 | Verlaufsformen der paroxysmalen Schmerzen | 37 |
| 8 | Seitenunterschiede bei bilateralen Paroxysmen | 38 |
| 9 | Lokalisation der Körperparoxysmen | 40 |
| 10 | Seitenverteilung der Körperparoxysmen | 40 |
| 11 | Verteilung der Schmerzareale auf anatomische Regionen | 42 |
| 12 | Segmentale Verteilung der Schmerzareale | 43 |
| 13 | Topographisch konstante Schmerzareale, zufällig abwechselnde bilaterale Schmerzparoxysmen am Körper | 43 |
| 14 | Topographisch konstante Schmerzareale, gleichzeitig bilaterale Schmerzparoxysmen am Körper | 44 |
| 15 | Topographisch konstante Schmerzareale, gleichzeitig unilaterale Schmerzparoxysmen am Körper | 44 |
| 16 | Topographisch konstante Schmerzareale, zufällig abwechselnde unilaterale Schmerzparoxysmen am Körper | 45 |
| 17 | Topographisch inkonstante Schmerzareale, zufällig abwechselnde unilaterale Schmerzparoxysmen am Körper | 45 |
| 18 | Topographisch inkonstante Schmerzareale, zufällig abwechselnde bilaterale Schmerzparoxysmen am Körper | 46 |
| 19 | Topographisch konstante Schmerzareale, zufällig abwechselnde bilaterale Schmerzparoxysmen am Kopf | 46 |
| 20 | Topographisch konstante Schmerzareale, gleichzeitig bilaterale Schmerzparoxysmen am Kopf | 47 |
| 21 | Topographisch konstante Schmerzareale, gleichzeitig unilaterale Schmerzparoxysmen am Kopf | 47 |
| 22 | Schmerzstärke der Paroxysmen | 48 |
| 23 | Variation der Schmerzstärke | 49 |
| 24 | Eigenbeschreibung der Schmerzparoxysmen | 51 |
| 25 | Schmerzbeschreibung bei vorgegebenem Vokabular | 53 |
| 26 | Prädispositionsfaktoren | 54 |
| 27 | Trigger | 54 |
| 28 | Tageszeitabhängigkeit (klassifiziert) | 55 |
| 29 | Tageszeitabhängigkeit der Paroxysmen | 55 |
| 30 | Vorboten/Aura | 56 |
| 31 | Sensibilitätsstörungen | 57 |
| 32 | Verteilung der taktilen Hyp- und Anästhesieareale | 58 |
| 33 | Verteilung der Thermhyp- und Thermanästhesieareale | 59 |
| 34 | Verteilung der Lagesinnstörungen | 61 |
| 35 | Verteilung der Graphästhesiestörungen | 62 |
| 36 | Qualitäten der Trigemiusstörungen | 66 |
| 37 | Lokalisation der Demyelinisierungsherde | 70 |
| 38 | Intramedullärer Herd – Höhe HWK 3 | 72 |
| 39 | Hirnstamm- und Kleinhirnherde | 74 |

| Nr. | Titel | Seite |
|------------|---|--------------|
| 40 | Hirnstamm- und Großhirnmarklagerherde | 75 |
| 41 | Thalamusherde | 75 |
| 42 | Herd im Ponszentrum | 78 |
| 43 | Herd im rechten Ponszentrum, periventrikulär und im Großhirnmarklager | 78 |
| 44 | Periventrikuläre Herde und Kleinhirnherd rechtsseitig | 79 |
| 45 | Herd in der Corona radiata links und im Bereich der Trigona der Seitenventrikel | 79 |
| 46 | Herd in der Corona radiata links und periventrikulär beiderseitig | 80 |
| 47 | Herd im oberen Halsmark | 82 |
| 48 | Herd im linken Kleinhirnschenkel und periventrikulär sowie im Großhirnmarklager beiderseitig | 85 |
| 49 | Herd im linken Kleinhirnschenkel und periventrikulär sowie im Großhirnmarklager beiderseitig | 85 |
| 50 | Herd im Bereich des vorderen Thalamuspols und der Capsula interna sowie im Nucleus lentiformis rechts, periventrikulär beiderseitig und am Genu corporis callosi | 87 |
| 51 | Herd im Bereich des vorderen Thalamuspols und der Capsula interna sowie im Nucleus lentiformis rechts, periventrikulär beiderseitig und am Genu corporis callosi | 88 |
| 52 | Herde mes- und metenzephal, im Bereich des Lemniscus medialis und periventrikulär im Marklager | 90 |
| 53 | Herde beidseitig mes- und metenzephal nahe des Lemniscus medialis, in den Crura cerebrales und in den Basalganglien lateral des linksseitigen Thalamus (Corona radiata) | 90 |
| 54 | Hirnstammherde im Bereich des Lemniscus medialis und Herde im Bereich des Kleinhirns | 91 |
| 55 | Hirnstammherde im Bereich des Lemniscus medialis und Herde im Bereich des Kleinhirns | 91 |
| 56 | Herd im Stammhirn rostral des Aquäduktes zwischen den Crura cerebrales | 93 |
| 57 | Herd im Bereich des anterioren Thalamus sowie im Bereich der Capsula interna (Kapselknie) und periventrikulär im Marklager | 93 |
| 58 | Herde im Frontalhirnmarklager und periventrikulär, im Marklager (Trigonum der Seitenventrikel) | 94 |

TABELLENVERZEICHNIS

| Nr. | Tabellentitel | Seite |
|-----------|--|------------|
| 1 | Symptomatik der E.d. im Kollektivvergleich | 32 |
| 2 | Häufigkeit der E.d. | 95 |
| 3 | Häufigkeit von chronischen Schmerzen bei E.d. | 96 |
| 4 | Häufigkeit paroxysmaler Schmerzen bei E.d. | 98 |
| 5 | Geschlechterverteilung bei Schmerzattacken | 99 |
| 6 | Verteilung der Neuralgieareale auf anatomische Regionen | 139 |
| 7 | Verteilung der Schmerzgebiete auf die peripheren Innervationsareale der sensiblen Nerven | 140 |
| 8 | Segmentale Verteilung der Schmerzareale | 141 |
| 9 | Oberflächen- und Tiefensensibilitätsstörungen | 143 |
| 10 | Kurtzke Disability Status Scale | 143 |
| 11 | Dysfunktionen der KDSS | 144 |

ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS

| | |
|------|---|
| a | Jahr/Jahre |
| ASR | Achillessehnenreflex |
| BSR | Bizepssehnenreflex |
| d | Tag/Tage |
| E.d. | Enzephalomyelitis disseminata |
| FNV | Finger-Nase-Versuch |
| h | Stunde |
| HWK | Halswirbelkörper |
| KDSS | Kurtzke Disability Status Scale |
| M | Median |
| MAM | Mittlere absolute Abweichung vom Median |
| MAMW | Mittlere absolute Abweichung vom Mittelwert |
| Max. | Maximum |
| MD | Mediandeviation |
| Min. | Minimum |
| MOD | Modalwert |
| MPQ | McGill Pain Questionnaire |
| MS | Multiple Slerose |
| MW | Mittelwert |
| n | Anzahl |
| NMRT | nuclear magnetic resonance tomography |
| PRI | pain rating index (MPQ) |
| PSR | Patellarsehnenreflex |
| RPR | Radius-Periost-Reflex |
| SAW | Standardabweichung |
| TSR | Trizepssehnenreflex |
| ZNS | Zentralnervensystem |
| ? | Frauen/weiblich |
| ? | Männer/männlich |

1 EINLEITUNG

1.1 SCHMERZZUSTÄNDE BEI ENZEPHALOMYELITIS DISSEMINATA

1.1.1 GESCHICHTE, HÄUFIGKEIT UND DIFFERENZIERUNG

Enzephalomyelitis disseminata

Die Enzephalomyelitis disseminata, im Folgenden mit E.d. abgekürzt, gehört zu den häufigsten organischen Erkrankungen des Nervensystems.

Die Erstbeschreibung der Morphologie der E.d. reicht nach W. Scheid [68] auf R. Carswell aus dem Jahre 1838 sowie auf J. Cruveilhier aus den Jahren 1835 bis 1842 zurück, die die typischen morphologischen Veränderungen des ZNS, die sog. Plaques, beschrieben.

Die diskontinuierlichen Entmarkungsherde betreffen in gleichem Maße die weiße und die graue Substanz des Gehirns und Rückenmarks.

Umfassende Krankheitsbeschreibungen finden sich bei W. Scheid [68], M. Mummenthaler [51], H. J. Bauer [4], G. Ladurner et al. [40] und D. Mac Alpine et al. [42]).

Schmerzhäufigkeit

Die Neurologen haben Schmerz als Symptom der Enzephalomyelitis disseminata schon 1872 erkannt.

Bereits im Jahre 1950 berichteten S. Carter et al. [10] über ein Schmerzauftreten in 13% ihrer E.d.-Fälle.

Die Häufigkeit von Schmerzen im Rahmen der Enzephalomyelitis disseminata variiert in der Literatur erheblich.

C. Vaney [81] gibt die Schmerzhäufigkeit bei E.d. mit über 50% an. Diese Häufigkeit umfaßt paroxysmale schmerzen (Trigeminusneuralgie, schmerzhafte tonische Anfälle) und verschiedene chronische Schmerzsyndrome.

S. Carter et al. [10] berichten über Schmerzen in 42% der untersuchten und autoptisch gesicherten E.d. Fälle und D. B. Clifford u. J. L. Trotter [13] fanden ein Schmerzvorkommen von ungewöhnlich bis zu 44%.

Das Patientengut von R. Vermote et al. [82] litt in 54,2% der Fälle an Schmerzen, ohne Kopfschmerzen oder Viszeralschmerzen.

Den Autoren zufolge kamen innerhalb der Patientengruppe mit Schmerzen im Rahmen der E.d. affektive Schmerzzustände in 4,4% der Fälle (2,4% aller Patienten) und tendinoskelettale Schmerzen in 37,8% der Fälle (20,5% aller Patienten) vor.

Neurogene Schmerzen lagen bei 57,8% der Schmerzpatienten vor (31,3% aller Patienten).

Unter diesen kamen in 26,7% persistierende Extremitätenschmerzen vor (14,5% aller Patienten), in 17,8% schmerzhafte tonische Spasmen von Sekunden bis Minuten Dauer (9,6% aller Patienten) und in 13,3% paroxysmale Schmerzen (7,2 % aller Patienten), wobei in der Hälfte der

Fälle (6,7%) radikuläre Schmerzen vorlagen (3,6% aller Patienten), die zweite Hälfte litt an einer Trigeminusneuralgie.

R. Vermote et al. [82] weisen einen Zusammenhang zwischen dem Schmerz und der Behinderung der Patienten, gemessen anhand des von J. F. Kurtzke [38, 39] entwickelten Kurtzke Disability Status Scale (KDSS), nach. Dieser Zusammenhang gilt vor allem für die tendinoskelettalen und osteoarthrotischen Schmerzen und zeigt eine Korrelation zur Gehunfähigkeit der Betroffenen.

D. E. Moulin et al. [50] berichten über 55% akute oder chronische Schmerzen im Rahmen der E.d. und R. K. Portenoy et al. [59] nennen eine Häufigkeit der Schmerzen zwischen sehr ungewöhnlich und 80%.

Bei diesen Häufigkeitsangaben handelt es sich zusammengefaßt sowohl um chronische als auch anfallsartige Schmerzzustände.

Ein Zusammenhang zwischen der Häufigkeit von Schmerzen und der Dauer der E.d. kann von den Autoren nachgewiesen werden.

Die Häufigkeit paroxysmaler Symptome schwankt in der Literatur ebenfalls stark.

S. Baykoushev et al. [6] sowie P. O. Ostermann u. C. E. Westerberg [55] fanden übereinstimmend bei 9% der Erkrankten paroxysmale Symptome. Diese bestanden neben paroxysmalen Schmerzattacken aus einer Vielzahl schmerzloser anfallsartiger Symptome.

D. B. Clifford u. J. L. Trotter [13] beobachteten bei 31,3% der E.d.-Fälle neurogene Schmerzen und fanden bei 7,2% der Betroffenen Schmerzattacken.

M. L. Albert [1] beschreibt bei 23% der E.d.-patienten kausal auf die Grunderkrankung zurückzuführende Schmerzen, er unterscheidet dabei jedoch nicht zwischen lanzinierenden Schmerzparoxysmen und juckend-brennenden Dysästhesieattacken.

C. E. Miley u. F. M. Forster [49] fanden paroxysmale Phänomene lediglich in 1,3% der untersuchten Fälle.

Differenzierung der Schmerzen

Die im Rahmen der Enzephalomyelitis disseminata vorkommenden Schmerzen werden in der Literatur in haltungsbedingte, häufig als Dauerschmerzen in Erscheinung tretenden Beschwerden und neurogen verursachte Schmerzparoxysmen unterschieden, die einerseits bezüglich der Schmerzcharakteristik und andererseits hinsichtlich der Ätiologie von den Dauerschmerzzuständen zu unterscheiden sind.

Die Übersichtsarbeiten von U. Thoden [77] und R. F. Schmidt u. A. Struppler [69] beschreiben die neurogenen Schmerzattacken sehr detailliert, die im Mittelpunkt der vorliegenden Arbeit stehen.

Neben den neurogenen Schmerzparoxysmen werden in der Literatur Schmerzanfälle

beschrieben, die mit tonischen Muskelspasmen vergesellschaftet auftreten. Dieser Schmerztypus gehört ebenfalls zu den neurogen ausgelösten Schmerzattacken, ätiologisch und pathogenetisch ist bei diesen aber der Muskelschmerz nicht von dem neurogenen Schmerz zu trennen und daher nicht Gegenstand der vorliegenden Untersuchung. Die Differenzierung der neurogenen Schmerzanfälle von den tonischen Anfällen erfolgt in den folgenden Kapiteln.

In die Gruppe der neurogen ausgelösten Störungen fallen darüber hinaus auch die anfallsartigen Störungen, die nicht mit Schmerzen einhergehen.

Zu diesen gehören die paroxysmale Dysarthrie, die paroxysmale Ataxie, die paroxysmale Akinese, der paroxysmale Stupor, die paroxysmale Diplopie und der paroxysmale Juckreiz (S. Baykoushev et al. [6]). C. E. Miley u. F. M. Forster [49] und P. O. Ostermann u. C. E. Westerberg [55] beobachteten darüber hinaus paroxysmal auftretende Ataxien, anfallsartigen Vertigo und Parästhesien sowie sensomotorische Anfälle.

Die angeführten schmerzlosen Paroxysmen sind zwar nicht Untersuchungsgegenstand der vorliegenden Arbeit, werden aber zur Vervollständigung des Bildes der anfallsartigen neurogenen Störungen bei E.d. hier angeführt.

Einen intermediären Status zwischen schmerzlosen und schmerzhaften neurogen ausgelösten Attacken nimmt der paroxysmale Juckreiz ein, der von einigen Autoren als Vorform des Schmerzes gedeutet wird, da die Impulsleitung über die gleichen Nervenfasersysteme erfolgt wie die Schmerzleitung (M. L. Albert [1]).

1.1.2 HYPOTHESEN ZUR ÄTIOLOGIE UND PATHOGENESE DER PAROXYSMALEN SYMPTOME

Bei den haltungsbedingten Schmerzen handelt es sich in erster Linie um durch Inaktivität ausgelöste Schmerzzustände im Bereich der Wirbelsäule und der Gelenke sowie um Spannungskopfschmerzen. Darüber hinaus entstehen schmerzhafte Zustände durch Paresen und Gelenkkontrakturen.

Zusammengefaßt haben diese Schmerzzustände muskulo-tendino-skelettale Ursachen, die zwar indirekt auf die Grunderkrankung zurückzuführen, jedoch nicht neurogener Natur sind.

Die Ursache der bei E.d. auftretenden neurogenen Schmerzattacken sowie der schmerzfreien paroxysmalen Störungen, wird in den Arbeiten zu paroxysmalen Symptomen bei E.d. von den Autoren direkt auf die Demyelinisierungsareale zurückgeführt.

Die Hypothesen zur Pathogenese der schmerzlosen und schmerzhaften Attacken haben jedoch sehr unterschiedliche Ansätze.

Die meisten Autoren nehmen eine Kombination der unterschiedlichen Entstehungsmechanismen an, um einerseits die Reiz- und andererseits die Ausfallsymptomatik bei verschiedenartigen

Paroxysmen zu erklären.

Einige interessante Hypothesen werden im Folgenden skizziert und klassifiziert.

Transversal-ephaptische Aktivierung

P. O. Ostermann u. C.E. Westerberg [55] vermuten die Ursache der Attacken in einer transversalen Aktivierung der lädierten Axone in den Faserzügen des ZNS und Rückenmarks. Insbesondere Läsionen des Hirnstamms seien als Ursache der Paroxysmen anzusehen. In einer partiell demyelinisierten Läsion in der weißen Substanz des ZNS seien die Axone ihrer isolierenden Myelinschicht beraubt und zentrifugale motorische oder zentripetale sensible Zuflüsse in die Läsion können sich so ephaptisch transversal in der Plaque ausbreiten und zu Irritationen der demyelinisierten Fasern führen, die sich subjektiv in der Empfindung eines Paroxysmus äußern oder auch zu sichtbaren Paroxysmen führen, sofern motorische Bahnen betroffen seien. Auch das Auftreten von paroxysmalen tonischen Spasmen und gekreuzten sensorischen Störungen lasse sich aufgrund der Theorie bei Vorliegen einer Läsion im Vorderseitenstrang erklären.

H. Shibasaki u. Y. Kuroiwa [70] vermuten die anfallsauslösende Läsion auf spinaler Ebene, insbesondere im Halsmark. Grundsätzlich sei jede Lokalisation eines Plaques im Rückenmark oder Gehirn als möglicher Ausgangspunkt eines Paroxysmus anzusehen. In Abhängigkeit von der Funktion der beteiligten Fasern könne durch die ephaptische Aktivierung daraufhin ein vollkommen unterschiedlicher Paroxysmus entstehen.

Hinterstrangläsionen sollen so zu Parästhesieparoxysmen, Läsionen im Brachium conjunctivum (Kleinhirnafferenzen) zu Ataxieparoxysmen und Läsionen der Schmerzprojektionen zu Schmerzparoxysmen führen.

R. Sandyk [66] berichtet über paroxysmalen Juckreiz als unterchwellige Schmerzempfindung. Verursacht würde der Pruritus durch sich transversal ausbreitende ephaptische Aktivierung (Aktivierung über eine künstliche Synapse) von Axonen in einer partiell demyelinisierten Läsion in Faserzügen des ZNS, besonders des Rückenmarks. Der Autor beschreibt eine günstige Wirkung von elektromagnetischen Feldern im Pikoteslabereich auf die neuronale Transmission in partiell demyelinisierten Axonen der Schmerzleitung im Rückenmark.

Epileptische Genese

W. B. Matthews [45] nimmt eine „epileptische Genese“ der Paroxysmen an und lokalisiert die Foci in das Mesenzephalon. Pathogenetisch vermutet er „positive Phänomene“ im Jacksonschen Sinn, d. h. pathologische subkortikale Entladungen aus den Entmarkungsarealen (epileptische Theorie) als auslösende Ursache.

Handelt es sich bei den Paroxysmen nicht um Ausfall- sondern um Reizphänomene, so nimmt W. B. Matthews [45] einen Funktionsverlust (afferenter input) von inhibitorischen Fasern an, der

zu Hyperaktivität der beeinflussten Neuronenpopulationen führe und so zu sekundären pathologischen Entladungen. Der Autor vermutet die Läsion in den kaudalen Anteilen der Formatio reticularis.

Eine kortikale Epilepsie hält der Autor für unwahrscheinlich, da bei manchen Betroffenen Hinweise auf neuronale Entladungen bestehen die aus verschiedenen Hirnteilen entspringen und somit nicht fokalen Anfällen ähneln. Je nach dem beobachteten Paroxysmus nimmt W. B. Matthews [45] eine laterale Ausbreitung der Erregung im Rückenmark oder im Hirnstamm und insbesondere in Plaques des Tractus spinothalamicus (Schmerzen) und den Hintersträngen (sensorische Symptome) an. Die Ursache motorischer Paroxysmen vermutet er in einer Beteiligung des Tractus corticospinalis und die Ursache tonischer Anfälle und der Dysarthrie wird in Hirnstammplaques und subkortikalen Plaques gesehen.

Er beschreibt auslösende Faktoren wie Bewegungen und sensorische Stimuli, betont aber die im Vergleich zur Trigeminusneuralgie geringere Spezifität der Trigger. Die meisten Paroxysmen treten nach seinen Untersuchungen spontan auf.

Die Effektivität antikonvulsiver Medikamente stützt die Theorie der epileptischen Genese der Paroxysmen.

M. Harrison u. J. I. Mc. Gill [30] vermuten ursächlich eine Entladung aus der Umgebung eines Hirnstammplaques, die zum Aufbau einer postsynaptischen Bahnung führe und somit zur Entstehung der Paroxysmen.

Die Ursache der paroxysmalen Phänomene im Rahmen der E.d. wird von J. Kesselring [36] in einem Ausfall oder einem Reizzustand der Neurone im ZNS gesehen.

Er nimmt ursächlich eine ephaptische Impulsübertragung infolge myelino-axonaler-Dissoziation innerhalb der Plaques an. Die ephaptische Übertragung könne durch psychische Erregung, Hyperventilation oder Hitze ausgelöst werden.

Deafferenzierung/metabolische Störungen

M. L. E. Espir et al. [19], K. A. Ekbohm et al. [17] und P. Castaigne et al. [11]) nehmen „negative Phänomene“ im Jacksonschen Sinn als Ursache der Paroxysmen an. Durch Funktionsverlust von Neuronen in der demyelinisierten Plaque komme es zu paroxysmalen Ausfallserscheinungen, wie beispielsweise der paroxysmalen Dysarthrie und Ataxie. Verursacht würden die Leitungsstörungen durch reversible Störungen im Metabolismus der Myelinscheiden bzw. der ernährenden Oligodendroglia oder strukturellen Störungen der Neurone. Eine geringgradige Hypoxie könne die Funktionsstörung in den geschädigten Neuronen auslösen, bleibe aber bei den normalen Neuronen ohne erkennbaren Effekt. Eine vorübergehende vaskuläre Insuffizienz oder eine reversible biochemische Störung verursache den Funktionsausfall.

P. Wolf [85] beobachtet Paroxysmen besonders in frühen Stadien der E.d. und er beschreibt im Verlauf der Erkrankung verschiedene Anfallstypen. Der Autor nimmt zwei Typen der Anfallsauslösung an, einerseits den Ausfallstyp (Dysarthrie, Ataxie) und andererseits den pathologischen Entladungstyp (Schmerzen, tonische Spasmen). Er vermutet einen Ausfall der Hemmechanismen als Erlärung der Entladungen bzw. Anfälle und lokalisiert die auslösende Läsion in die extrapyramidalen Hemmsysteme. Die Auslösbarkeit der Paroxysmen durch afferente Reize spreche in Analogie zu anderen Enthemmungsphänomenen für diese Theorie (z.B. Spasmen bei Querschnittslähmung). P. Wolf [85] nimmt einen labilen Funktionszustand der der Leitungsbahnen in der Plaque an, so daß leichte Änderungen der physiologischen Umgebung (pO_2 , pH, Membranelektrolyte) zu einem Funktionsausfall führen könnten. Durch die Milieuveränderung könnten sich die unterschiedlichen auslösenden Faktoren wie Hyperventilation, Sauerstoffmangel und physische Belastungen erklären.

Er lokalisiert die anfallsauslösenden Plaques in den Hirnstamm, die Brückenhaube und das Rückenmark.

Hyperexzitabilität

C. E. Miley und F. M. Forster [49] sowie P. Castaigne et al. [11] vermuten die anfallsauslösenden Herde im Hirnstamm und im Halsmark. Einerseits vermuten die Autoren eine exzessive neuronale Entladung in einem durch Demyelinisierung der Afferenzen partiell differenzierten Hirnstammkern oder eine beeinträchtigte Transmission von Impulsen durch funktionelle Unterbrechung der Leitungsbahnen. Die Demyelinisierung und Deafferenzierung mache einige Neuronenpopulationen im Hirnstamm hyperexzitabel und verursache somit konsekutive epileptische Entladungen.

Daneben nennen die Autoren die Irritation von Leitungsbahnen durch sich transversal ausbreitende neuronale Aktivierung als auslösende Ursache der Paroxysmen..

M. L. E. Espir und P. Millac [18] nehmen eine postsynaptische Bahnung als Ursache der Paroxysmen an und lehnen eine epileptische Theorie ab, da das EEG im Anfall unverändert sei. Sie vermuten eine partielle Demyelinisierung, die die betroffenen Axone hypersensitiv werden lasse. Die Autoren gehen ebenfalls von einer transversalen Aktivierung der Axone in der Plaque aus und halten die Hirnstammplaques für den wahrscheinlichsten Ursprungsort der Paroxysmen.

Die Autoren beobachten bei den Betroffenen eine emotionale Labilität im Sinne von Zwangsaffecten während der Anfälle. Elektroenzephalographisch seien keinerlei Auffälligkeiten im Anfall zu beobachten. Darüber hinaus bestehe keine Erinnerungslücke für die Zeitspanne der Anfälle, so daß eine epileptische Genese der Paroxysmen (fokale Anfälle) unwahrscheinlich sei.

Als Auslösungsfaktor ziehen die Autoren vor allem die Hyperventilation in Betracht.

1.2 DIE NEUROGENEN SCHMERZATTACKEN

Im Folgenden werden die verschiedenen, aus der Literatur bekannten, neurogenen Schmerzzustände bei E.d. beschrieben und gegeneinander abgegrenzt und die bislang bekannten Besonderheiten der Schmerzparoxysmen herausgestellt, die Gegenstand der vorliegenden Untersuchung sind.

1.2.1 TRIGEMINUSNEURALGIE

Zu den bekannten paroxysmal auftretenden Schmerzattacken bei E.d. gehört in erster Linie die sogenannte symptomatische Trigeminalneuralgie, die anfallsartig im Bereich eines oder mehrerer Äste des Nervus trigeminus auftritt.

Die Angaben zur Häufigkeit der symptomatischen Trigeminalneuralgie schwanken in der Literatur von 1,0 bis 1,5%, sie ist demnach gegenüber der genuinen Trigeminalneuralgie, die bei 0,003 bis 0,01% der Bevölkerung auftritt, 100 bis 300 mal häufiger als in der Durchschnittsbevölkerung.

Außerdem tritt sie doppelt so häufig bilateral auf wie die idiopathische Trigeminalneuralgie (M. Mumenthaler [51], M. L. Lazar u. J. B. Kirkpatrick [41], J. A. Twomey u. M. L. E. Espir [80], W. Gottwald [27], G. Barolat et al. [3], A. Huhn u. L. Daniels [31]).

Nach R. Vermote et al. [82] war die Trigeminalneuralgie bei E.d. häufiger bilateral und betraf am häufigsten den zweiten Ast des Nerven.

Als auslösende Faktoren waren in den obigen Untersuchungen besonders Kopfbewegungen in Erscheinung getreten.

Die Autoren geben eine Häufigkeit der symptomatischen Trigeminalneuralgie von 3,6% an.

Nach A. Huhn u. L. Daniels [31] bestehen im Gegensatz zur kryptogenetischen Trigeminalneuralgie bei der symptomatischen Form in 30% der Fälle Dauerschmerzen zwischen den Attacken im und auch außerhalb des Trigeminalgebietes.

Der Dauerschmerz hält über unterschiedlich lange Zeiträume an, von 30 Minuten bis zu Tagen.

Auch W. Gottwald [27] berichtet von sensiblen Ausfallserscheinungen und Reizsymptomen in und außerhalb des Trigeminalgebietes bei der symptomatischen Trigeminalneuralgie im Rahmen der E.d..

Ebenso finden sich bei T. S. Jensen et al. [32] sensorische Störungen in Form von Parästhesien und Gesichtsdysästhesien bei symptomatischer Trigeminalneuralgie.

R. P. Juniper u. C. J. Glynn [33] beobachten bei 25% der Patienten mit E.d. und Trigeminalneuralgie auch atypische Gesichtsschmerzen als eigene Entität.

P. Wolf [85] beobachtet die Trigeminalneuralgie bei E.d. immer isoliert und beschreibt sie als weitgehend typischen tic douloureux. Ungewöhnlich sei das frühe Erkrankungsalter der

Patienten sowie die Begleitsymptomatik und der Verlauf.

J.A. Twomey u. M.L.E. Espir [80] berichten von Schmerzparoxysmen, die einige Male pro Tag bis zu einige Male pro Stunde auftreten und Sekunden bis zu zwei Minuten dauern. Die Autoren betonen die Stereotypie der Paroxysmen.

Darüber hinaus berichten sie über nach Tagen bis Monaten eintretenden Remissionen. Die Triggerfaktoren reichen nach ihren Untersuchungsbefunden von den typischen taktilen Stimuli über Hyperventilation bis zu psychischen Streßzuständen.

Die Symptomatologie unterscheidet sich in diesen Zitaten nicht von der der genuinen Trigemineuralgie.

Die Autoren berichten darüberhinaus jedoch über Kombinationen von Trigemineuralgien und gleichzeitigem Auftreten von anderen Paroxysmen wie paroxysmaler Hemiataxie und Dysarthrie auf der kontralateralen Seite und dem gleichzeitigen Auftreten von Trigemineuralgie und ipsilateralen Schmerzparoxysmen an der oberen Extremität. Diese Kombinationen kommen bei der idiopathischen Trigemineuralgie nicht vor.

Schon am Anfang des 20. Jahrhunderts wurde die Ursache der Trigemineuralgie bei E.d. in einem ipsilateralen Demyelinisierungsherd in der sensiblen Wurzel an der Eintrittsstelle des fünften Hirnnervs in den Pons vermutet.

L. Amezù [2] berichtet von Plaques im Nucleus sensorius principalis, im motorischen Kerngebiet und in der sensiblen Wurzel des Nervus trigeminus nahe ihres Eintritts in den Pons.

S. Daum et al. [16] und R. Garcin et al. [24] finden intrapontine Herde im sensorischen und motorischen Kerngebiet ipsilateral zur Neuralgie und an der Eintrittsstelle der sensorischen Wurzel in den Pons.

R. A. Olafson u. J. G. Rushton [53] erwähnen ipsilaterale Demyelinisierungsherde beim Eintritt der sensiblen Wurzel in den Pons und über Herde am Boden des vierten Ventrikels unter Einbezug des ipsilateralen Tractus mesencephalicus.

Andererseits existieren auch Berichte über Plaques am Eintritt der sensiblen Wurzel in den Pons, am Boden des vierten Ventrikels oder im sensiblen Hauptkern ohne Neuralgie und Berichte über Trigemineuralgien ohne Herde in oben genannten Gebieten (P. van Gehuchten u. J. M. Brucher [26]). Häufig finden sich in diesen Fällen andere Ausfälle seitens des Nervus trigeminus wie Hypästhesien im Versorgungsgebiet des Nerven.

Aufgrund anatomischer Verbindungen zu anderen bulbärer Kerngebiete, insbesondere der Kerngebiete der Nervi facialis, glossopharyngeus und vagus entstünden nach R. A. Olafson u. J. G. Rushton [53] Reiz- und Ausfallerscheinungen auch im Versorgungsgebiet dieser Nerven.

Nach D. E. Moulin et al. [50] waren paroxysmale Schmerzen in 9,4% der Fälle aufgetreten. Davon lägen in 4,4% Trigemineuralgien vor.

Diese Anfälle seien durch Anstrengung, Temperaturerhöhung und andere äußere Einflüsse auslösbar und seien auf einen beginnenden Entmarkungsprozeß mit konsekutiver Labilität der Axonfunktion zurückzuführen.

Die Symptomatik ist durch membranstabilisierende Substanzen gelindert worden (K. Poeck [58]).

In den Untersuchungen von M. L. E. Espir u. P. Millac [18] waren paroxysmale Phänomene in 5,3% der Fälle aufgetreten, 2,9% wiesen Schmerzattacken auf. Davon lagen in 1,7% Trigemini-neuralgien vor.

1.2.2 SCHMERZANFÄLLE AUßERHALB DES TRIGEMINUSGEBIETES

Paroxysmale Gefühlsstörungen und Schmerzen in anderen Körperregionen im Rahmen der E.d. werden ebenfalls in der Literatur beschrieben (K. Poeck [58], W.I. Mc Donald u. D. H. Silberberg [46], S. Poser [61])

Dysästhetische Schmerzparoxysmen im Beckengürtelbereich wurden von C. Solaro et al. [72] beobachtet und mit Gabapentin in Kombination mit Lamotrigin beherrscht.

R. S. Taylor [76] beschreibt paroxysmale Symptome wie Trigemini-neuralgie, paroxysmale Parästhesien und Schmerzen und paroxysmales Jucken neben anderen paroxysmalen nicht schmerzhaften Paroxysmen (Ataxie, Dysarthrie, Akinese, Bewegungen und Müdigkeit).

R. K. Portenoy et al [59] berichtet über paroxysmale lanzinierende Glieder- und Rumpfschmerzen. Diese traten in einem radikulären Verteilungsmuster auf.

J. Kesselring [36] zeigt paroxysmale Schmerzattacken in den Extremitäten auf und bringt diese in einen Zusammenhang zum paroxysmalen Pruritus. Er vermutet die Ursache der Schmerzen in einer niederfrequenten Aktivität in den marklosen C-Fasern.

Auch P. Wolf [85] beschreibt Schmerzattacken außerhalb des Gesichtsbereiches im Rahmen der E.d. und findet bezüglich des Schmerzcharakters Ähnlichkeiten zur idiopathischen Trigemini-neuralgie.

W. H. Perks u. R. G. Lascelles [57] differenzieren die paroxysmalen Störungen von transienten Episoden im Rahmen der Enzephalomyelitis disseminata und charakterisieren die Paroxysmen durch ihre explosive, kurzlebige Symptomatik und repetitives Erscheinungsbild. Die Autoren vermuten die Ursache der paroxysmalen Störungen im Hirnstamm oder im Halsmark. Die Präsentation der paroxysmalen Hirnstammstörungen könne den klassischen Merkmale der E.d. um Jahre vorausgehen.

Die Attackendauer beträgt im Mittel zehn Sekunden und die Anfälle sollen sich bis zu zwölf Mal pro Tag wiederholen können.

Auslösungsfaktoren sind Hitze oder Anstrengung.

Zwischen den Attacken sind die Betroffenen symptomfrei.

Carbamazepin ist zur Kupierung der Paroxysmen effektiv wirksam.

J. Kesselring [36] findet attackenauslösende Faktoren in Form von psychischer Erregung, Hyperventilation oder Hitze. Die Hyperventilation stellt in 29,8% der Fälle einen Auslösefaktor dar.

Auslösefaktoren liegen bei 50% der an paroxysmalen Symptomen leidenden Patienten vor.

Nach Angaben des Autors sistieren in 43% der Fälle die Paroxysmen spontan, unabhängig von der Art des Paroxysmus.

A. Huhn u. L. Daniels [31] finden in ihren Untersuchungen bei 36,4% der Patienten mit Trigeminalneuralgie bei E.d. auch Schmerzattacken außerhalb des Gesichtsbereiches.

Die Schmerzen haben den Ergebnissen der Autoren zufolge einen ziehend-brennend oder stechenden Charakter und befinden sich zumeist an den Extremitäten. Andere Lokalisationen betreffen den Kopf, den Rücken und den abdominalen Bereich. Häufig sind die Schmerzgebiete auf ein kleines Hautareal begrenzt und die Paroxysmen haben teilweise neuralgieformen Charakter. In einigen Fällen sind die Schmerzattacken an Trigeminalneuralgieattacken gekoppelt und mit Sensibilitätsstörungen assoziiert.

Nach A. Huhn u. L. Daniels [31] und W. Gottwald [27] sei in der gesamten Weltliteratur kein Fall einer Glossopharyngealneuralgie bei E.d. beschrieben.

C. E. Miley u. F. M. Forster [49] beobachten im Verlauf der E.d. paroxysmale Schmerzattacken, die in Trigeminalneuralgien und paroxysmalen Schmerzen am Körper bestehen.

Die Anfälle dauern unter 30 Sekunden und treten alle 3 bis 5 Minuten auf.

M. L. Albert [1] beobachtet bei 23% seiner E.d.-Patienten Schmerzen, die kausal auf die Grunderkrankung zurückzuführen seien. Er beschreibt paroxysmal-lanzinierende Schmerzen und auch intensiv juckend-brennende Schmerzzustände. Die Schmerzareale betreffen unterschiedliche Areale der gesamten Körperoberfläche. Gehäuft kommen die Schmerzareale in dieser Untersuchung am Schulter- und Beckengürtel sowie im Gesicht vor. Carbamazepin ist in allen Fällen zur Bekämpfung der Attacken wirksam.

Nach R. Vermote et al. [82] sind die neurogen bedingten Schmerzen im Unterschied zu den tendinoskelettalen Schmerzen nicht mit dem Grad der Behinderung korreliert, schmerzhafte tonische Spasmen und paroxysmale Schmerzattacken finden sich jedoch gehäuft bei besonders schwer behinderten E.d.-Patienten.

Die paroxysmalen Schmerzen sind kurzdauernd und betreffen zumeist die proximalen Anteile der Extremitäten und sind überwiegend unilateral lokalisiert.

Auslösende Faktoren sind den Untersuchungen von R. Vermote et al. [82] zufolge besonders Kopfbewegungen. Die paroxysmalen Schmerzen sind bei 66,6% der Betroffenen mit einer

Hypotonie der Muskulatur verbunden und darüber hinaus besteht in allen Fällen eine taktile Hypästhesie, eine Thermhypästhesie und eine Hypalgesie im Schmerzareal.

Vibrations- und Lagesinn sind in 66,6% der Fälle mit paroxysmalen Schmerzanfällen herabgesetzt und in 33,3% der Fälle nicht vorhanden.

Die Autoren zufolge seien im Zusammenhang mit paroxysmalen Schmerzen in allen Fällen Läsionen der Tractus spinothalamici, insbesondere der Tractus spinothalamici laterales zu finden, und in 66,7% Läsionen der Hinterstränge. Ein unauffälliger Neurostatus liegt in 33,3% der Fälle vor. Darüber hinaus bestünden abnorme sensibel evozierte Potentiale.

Die paroxysmalen Schmerzen werden von den Betroffenen als „hochschnellend, stechend, scharf, beißend, schneidend, ausbreitend“ beschrieben, somit analog zur Trigeminusneuralgie.

Im Gegensatz dazu werden die persistierende Extremitätenschmerzen und die paroxysmalen tonischen Anfälle als „drückend, ziehend, nagend, krampfend, dumpf, kribbelnd, ermüdend und belästigend“ beschrieben.

Die Intensität der paroxysmalen Schmerzen und Neuralgien ist R. Vermote et al. [82] zufolge höher als die der tendinoseletalen Schmerzen. Der persistierende Extremitätenschmerz sei am erträglichsten und die Intensität der schmerzhaften tonischen Spasmen übersteige die der übrigen neurogenen Schmerzen deutlich.

Die Autoren vermuten Läsionen der aufsteigenden Bahnen, instabile Hirnstammkerne oder Instabilität auf spinaler Ebene und ephaptische Aktivierung als Ursache der Paroxysmen.

P. Wolf [85] berichtet von anfallsartigen Schmerzen im Rahmen der E.d., wobei in 56,2% der Fälle die Schmerzparoxysmen mit anderen anfallsartigen Symptomen kombiniert sind.

M. L. E. Espir u. P. Millac [18] beobachten paroxysmale kurzlebige heftige Schmerzattacken von bis zu Minuten Dauer an den Extremitäten in Verbindung mit sensorischen oder motorischen Störungen an der betroffenen Extremität.

Wurzelschmerzcharakteristika seien bei diesen Anfällen nicht nachzuweisen.

In ihren Untersuchungen sind paroxysmale Phänomene in 5,3% der Fälle aufgetreten, 2,9% weisen Schmerzattacken auf. Davon liegen in 1,2% Schmerzparoxysmen außerhalb des Trigeminusversorgungsareals vor.

H. Shibasaki u. Y. Kuroiwa [70] beschreiben paroxysmale Abdominalschmerzen, die durch Körperbewegungen und taktile Stimuli der Bauchhaut evoziert werden.

Auffällig ist in diesen Fällen eine herabgesetzte Schmerz- und Temperaturempfindung und eine Dysästhesie im Bereich der Bauchhaut als Prodromalsymptom vor dem Anfall. Wenige Sekunden später tritt ein Spasmus in Verbindung mit Parästhesien in der gleichen Region auf und breitet sich in die Extremitäten aus. Eine brennende Mißempfindung wird auch kontralateral beobachtet.

Y. Nagahama et al. [52] beobachten Schmerzattacken in der epigastrischen Region. Vor den Paroxysmen trat eine Hypästhesie im Gesichtsbereich und eine Parästhesie im Hals-/Nackebereich auf.

P. O. Ostermann u. C. E. Westerberg [55] berichten über paroxysmale Schmerzattacken, die mit paroxysmalen Parästhesien oder Hypästhesien der kontralateralen Körper- oder Gesichtshälfte kombiniert waren. Den Autoren zufolge sind paroxysmale Symptome bei 9% der von ihnen untersuchten Fällen vorhanden und in 1,3% paroxysmale Schmerzen.

Nach D. E. Moulin et al. [50] sind paroxysmale Schmerzen in 9,4% der untersuchten Fälle aufgetreten. Davon lagen in 4,4% Trigemineuralgien vor und in 5,0% Schmerzparoxysmen außerhalb des Trigeminegebietes.

C. E. Miley u. F. M. Forster [49] berichten von schmerzhaften Parästhesieparoxysmen.

1.2.2.1 TONISCHE HIRNSTAMMANFÄLLE

Von den neurogenen Schmerzparoxysmen im Rahmen der E.d. müssen die tonischen Hirnstammanfälle unterschieden werden. Dabei handelt es sich um Schmerzparoxysmen in Kombination mit tonischen Muskelspasmen, die zumeist auf die Extremitäten, insbesondere die Beugeseiten der unteren Extremitäten, beschränkt sind. Die Spasmen können durch aktive oder passive Bewegung sowie durch taktile Stimulation der betroffenen Extremität ausgelöst werden (M. Mummenthaler [51]).

H. Shibasaki u. Y. Kuroiwa [70] beobachten in Verbindung mit den Schmerzattacken tonische Spasmen, die entweder dem Schmerz gefolgt oder ihm vorausgegangen sind.

Weitere neurologische Auffälligkeiten im Zusammenhang mit den Anfällen bestehen in sensorischen Ausfällen und dem Lhermitte Zeichen. Die Schmerzanfälle treten in Kombination mit deszendierenden oder aszendierenden tonischen Spasmen mehrmals täglich auf, bestehen unter einer Minute und werden durch bestimmte, stereotype Willkürbewegungen der unteren Extremitäten ausgelöst. Das Bewußtsein ist im Anfall erhalten und das EEG zeigt keinerlei Besonderheiten.

Die Schmerzanfälle sind gehäuft abdominal oder an den oberen oder unteren Extremitäten aufzufinden.

Auslösend sind den Autoren zufolge in allen Fällen taktile Stimuli, leichte passive oder aktive Bewegungen der Extremitäten, Hyperventilation oder seltener auch akustische Reize.

In allen Fällen liegen sensorische Störungen vor. Diese bestehen in Hypästhesien, herabgesetzter Vibrationsempfindung als „brennend“ beschriebenen Dysästhesien, Gürtelparästhesien, Kribbelparästhesien oder Thermhyperästhesien. Diese Erscheinungen breiten sich den Autoren zufolge deszendierend oder aszendierend aus und würden nach wenigen Sekunden von

schmerzhaften tonischen Spasmen in gleicher Reihenfolge gefolgt. Die Latenz beträgt zumeist etwa 15 Sekunden. Es kann zunächst der Spasmus oder der Schmerz auftreten und es gäbe auch Verläufe ohne Schmerzparoxysmen.

Die schmerzhaften Spasmen sind Sekunden bis zu wenigen Minuten lang und bis zu 40 Anfälle pro Tag sind im untersuchten Kollektiv aufgetreten.

Die von H. Shibasaki u. Y. Kuroiwa [70] gefundenen Prodromalsymptome traten als Wärmeparästhesien oder profuse Transpiration im betroffenen Körperareal auf.

Das Durchschnittsalter des Beginns der tonischen Spasmen wird von den Autoren mit 32 Jahren angegeben.

Die Autoren beobachten die tonischen Spasmen im Verlauf der Krankheit bei 17% der an E.d. Erkrankten, betonen jedoch die überdurchschnittliche Häufung dieses Symptoms in Japan.

Das EMG weist im Anfall elektrische Entladungen auf.

Carbamazepin oder ein Procain-Block kann die Anfälle durchbrechen.

Schmerzhafte tonische Spasmen sind den Autoren zufolge in Japan besonders häufig anzutreffen und zeigen somit eine regionale Häufung, deren Ursache bislang unklar ist.

C. E. Miley u. F. M. Forster [49] trennen die tonischen Anfälle grundsätzlich von fokalen Anfällen epileptischer Natur ab, da bei den reflektorischen tonischen Spasmen die Kloni fehlen.

Auch J.A. Twomey u. M.L.E Espir [80] und D.B. Clifford u. J.L. Trotter [13] berichten über paroxysmale schmerzhaft-tonische Anfälle oder tetaniforme schmerzhafte Spasmen.

Die Auslösung erfolgt durch taktile Stimuli und Rumpfbewegungen.

Die Attackendauer betrug in ihren Untersuchungen 5 bis 10 Sekunden und die Paroxysmen traten bis zu 12 Mal pro Tag auf. Es waren vor dem Beginn der tonischen Anfälle sensorische Störungen an der betroffenen Extremität vorhanden.

M. L. E. Espir u. P. Millac [18] finden das Durchschnittsalter der von tonischen Anfällen betroffenen Patienten bei 31 Jahren. Auslösende Faktoren in dieser Arbeit sind Hyperventilation, Lagewechsel und sensible Stimulation.

D.E. Moulin et al. [50] berichten von einer Häufigkeit von 1,2% hinsichtlich der schmerzhaften tonischen Spasmen im Rahmen der E.d..

Die Untersuchungen von M. Yamamoto et al. [86] zeigen schmerzhafte tonische Anfälle in Kombination mit Extremitätenschmerzen von 10 Sekunden Dauer und einer paroxysmalen Dysarthrie. Er findet einen Zusammenhang mit dem Lhermitte-Zeichen.

P. Wolf [85] beobachtet typische tonische Anfälle mit Flexor- und Extensorspasmen mit unilateraler Lokalisation, plötzlichem Beginn der Spasmen, rascher Ausbreitung und kurzer Dauer (etwa 30 Sekunden). Die typischen Auslösefaktoren (bestimmte Bewegungen, sensible Reize, Hyperventilation) werden beschrieben.

Das Bewußtsein blieb im Anfall erhalten und die Anfälle traten mehrmals täglich auf.

Gehäuft waren die tonischen Anfälle mit Parästhesien und Schmerzen in den spastischen Extremitäten vergesellschaftet.

Auch eine Kombination mit kontralateralen brennenden Parästhesien wird beschrieben (reverses Brown-Séquad-Syndrom).

M. Mummenthaler [51] lokalisiert die auslösenden Herde dieser Anfälle in den Hirnstamm und bezeichnet sie als tonische Hirnstammanfälle bzw. halbseitige tonische Anfälle.

Die halbseitigen tonischen Hirnstammanfälle werden auch von W. Gottwald [27] beschrieben. Sie sind über den gesamten Verlauf der E.d. zu beobachten, dauern Sekunden bis Minuten und führen zu unwillkürlichen tonischen Kontraktionen der quergestreiften Muskulatur einer Körperhälfte, zumeist ohne Beteiligung der Gesichtsmuskulatur. Im Anfall bestehen starke Schmerzen der ipsilateralen Körperhälfte. Das EEG ist im Anfall unauffällig.

J. Kesselring [36] deckt unilaterale tonische Hirnstammanfälle in Verbindung mit schmerzhaften tonischen Krämpfen der Extremitätenmuskulatur auf. Die Anfälle haben eine Dauer von unter eine Minute, das Bewußtsein der Betroffenen bleibt erhalten und es treten keine Klone auf.

Die Anfälle sind durch Bewegung, Lagewechsel und Hyperventilation auslösbar.

Postiktal ist sowohl das EEG, der Neurostatus und andere neurologische Parameter im Normbereich bzw. es fallen lediglich Veränderungen aufgrund der Hirnstammläsion auf.

Die Hirnstammanfälle treten zu jeder Zeit im Verlauf der E.d. auf, auch initial.

Bei W. B. Matthews [45] haben die Schmerzen in der Hälfte der Fälle das gleiche Verteilungsmuster wie die Muskelspasmen.

Er beschreibt die schmerzhaften tonischen Anfälle als kurzdauernde (maximal 2 Minuten), bis zu 30 Mal täglich auftretende, schmerzintensive Episoden die meist halbseitig auftreten und die Extremitäten betreffen, selten auch die Gesichtsmuskulatur. Insgesamt ähneln die Spasmen den tetanischen Krämpfen.

Auslösende Faktoren sind Bewegung, Hyperventilation und sensorische Stimuli. Die Paroxysmen entstehen aber auch spontan.

50% der tonischen Spasmen sind schmerzhaft und die Schmerzen entstehen in dem gleichen Areal wie die Spasmen. Teilweise sind Parästhesien im betroffenen Areal nachweisbar.

P. Wolf [85] beschreibt tonische Anfälle in Kombination mit Parästhesien und Schmerzen in den spastischen Extremitäten. Er dokumentiert auch Fälle von kontralateralen brennenden Schmerzen im Sinne eines reversen Brown-Séquad-Syndroms. Differentialdiagnostisch führt er die Epilepsie und die paroxysmale Choreoathetose an, die aber im Gegensatz schmerzlos sind.

P. O. Ostermann u. C. E. Westerberg [55] finden tonischen Anfälle als zweithäufigste Attackenart bei E.d.. Die Anfälle können schmerzhaft oder schmerzlos sein und teilweise mit

Parästhesien vergesellschaftet.

Die schmerzhaften tonischen Spasmen oder schmerzhaften tonischen Anfälle mit simultaner Kontraktion der Agonisten und Antagonisten im Sinne eines aszendierenden Krampfes (H. Shibasaki u. Y. Kuroiwa [70]) werden in der Literatur von den schmerzlosen tonischen Anfällen (W. B. Matthews [45]) unterschieden, bei denen kurze phasische Extensor- und Flexorspasmen auftreten.

Auch Y. Toyokura et al. [79] beschreiben die schmerzhaften tonischen Spasmen als proxysmal beginnende, Sekunden bis Minuten dauernde, mehrmals täglich auftretende schmerzhafte Spasmen an den Gliedmaßen oder am Rumpf. Die Spasmen breiten sich im Verlauf des Anfalls auf- oder abwärts aus und kreuzen zum Teil auf die kontralaterale Seite. Der Verlauf der Anfälle ist intraindividuell immer gleichförmig. Die Betroffenen sind während des Anfalls bei Bewußtsein und weisen ein normales EEG-profil auf. Die neurologischen Zeichen sind im Anfall unauffällig. Die Effektivität von Carbamazepin kann von den Autoren nachgewiesen werden.

Die Anfälle können spontan ohne Auslösfaktoren auftreten, werden aber zumeist durch sensorische Stimuli oder Bewegung eines bestimmten Körperteils ausgelöst, die intraindividuell immer identisch sind. Auch Hyperventilation kann die Anfälle induzieren.

Nach R. Vermote et al. [82] sind die schmerzhaften tonischen Spasmen kurzdauernde zumeist unilaterale Anfälle, die die unteren Extremitäten und den unteren Rücken betreffen und häufig die betroffene Seite wechseln können. Verursacht werden die Anfälle durch bestimmte auslösende Bewegungen, wie Kopfwendungen.

Nach J. A. Twomey u. M. L. E. Espir [80] wird die Ätiologie der tonischen Anfälle in einer Veränderung der Konzentration an ionisiertem Kalzium gesehen, welche zu einer erhöhten Transmision durch die Plaques führe. Die Auslösbarkeit der Paroxysmen durch Hyperventilation stütze diese Hypothese.

Dem gegenüber können die Autoren nachweisen, daß trotz der klinischen Ähnlichkeit der Anfälle zu den tetanischen Carpedalspasmen eine Kalziumgabe wirkungslos ist. Außerdem sind die Serumwerte der Elektrolyte, pH und pCO₂ im Anfall und danach im Normbereich.

1.2.2.2 SENSOMOTORISCHE ANFÄLLE SPINALER GENESE

Einen besonder Subtypus der schmerzhaften tonischen Anfälle stellen die sogenannten „sensomotorischen Anfälle spinaler Herkunft“ dar, die hier als Beispiel neurogener Schmerzphänomene mit spinalem Ursprung angeführt werden.

Bei den sensomotorischen Anfällen befindet sich die sensorische Störung kontralateral zum Spasmus, es handelt sich somit um eine Dissoziation des Muskelspasmus und des begleitenden Extremitätenschmerzes (reverses Brown-Séquard-Syndrom). Die sensorische Störung kann bei

allen Attackenarten dem Spasmus folgen oder ihm vorausgehen (P. Castaigne et al. [11]).

Fokale sensomotorische Anfälle spinaler Herkunft im Sinne eines reversen Brown-Séquard-Syndroms, bei dem das klassische Muster der sensorischen und motorischen Defizite durch die entsprechenden sensomotorischen Irritationen bzw. Reizzustände ersetzt wird, beobachten K. A. Ekbohm et al. [17] im Rahmen der E.d..

Daher handelt es sich bei dieser Symptomatik um unilaterale tonische Spasmen, die von kontralateralen sensorischen Störungen gefolgt oder eingeleitet werden.

Die Autoren beschreiben einen invariablen zeitlichen Zusammenhang zwischen den Symptomen. Typisch sei die hohe Frequenz und die kurze Dauer der Attacken.

Häufig wird von einer Wärmeparästhesie vor starken Schmerzattacken berichtet.

P. O. Ostermann u. C. E. Westerberg [55] beschreiben eine Untergruppe der tonischen Anfälle mit spinaler Ursache und bezeichnen diese als spinale sensomotorische Anfälle, bei denen unilaterale tonische Anfälle mit kontralateralen sensorischen Störungen verbunden sind. Diese können den Spasmen folgen oder ihnen vorausgehen. Die Attacken sind kurzdauernd und treten mit hoher Frequenz auf.

Sie finden in ihren Untersuchungen paroxysmale Schmerzzustände im Rahmen tonischer Anfälle und bei spinalen sensomotorischen Anfällen in den betroffenen Extremitäten. Die Anfälle sind sehr schmerzhaft, immer unilateral, betreffen auch den Gesichtsbereich und dauern 5 bis 10 Sekunden. Sie treten 10 bis 12 Mal pro Tag auf und sind mit Paresen, Koordinationsstörungen, Parästhesien und Hypästhesien assoziiert.

1.2.3 RADIKULÄRE PAROXYSMEN

In der Literaturdurchsicht finden sich auch Hinweise auf radikulär angeordnete Schmerzzustände neurogenen Ursprungs. Es handelt sich dabei jedoch nicht um Schmerzparoxysmen, sie finden hier nur aufgrund des Verteilungsmusters Erwähnung. D.B. Clifford u. J.L. Trotter [13] berichten über intermittierende brennende Extremitätenschmerzen und intermittierende radikuläre Schmerzen. Bei D.E. Moulin et al. [50] kommen brennende, radikulär angeordnete Extremitätenschmerzen in 1,2% der E.d.-Fälle vor.

M. Ramirez-Lassepas et al. [63] berichten von 3,9% paroxysmalen radikulären Schmerzen im Rahmen der E.d.. Diese finden sich gehäuft lumbosakral, seltener zervikal und vereinzelt thorakal. Bei den betroffenen Patienten lag ein KDSS von Grad 5 oder höher vor.

S. Hamasaki et al. [29] lokalisieren den Ursprung der Paroxysmen (paroxysmale Gürtelschmerzen) in Rückenmarksherde.

1.2.4 MEDIKAMENTÖSE THERAPIE

Den Literaturzitate zufolge sind alle Formen paroxysmaler Anfälle durch Carbamazepin kupierbar (M. Yamamoto et al. [86], J. Kesselring [36], H. Shibasaki u. Y. Kuroiwa [70], Y. Toyokura et al. [79], M. L. Albert [1], J. A. Twomey u. M. L. E. Espir [80], W. B. Matthews [45], C. E. Miley u. F. M. Forster [49]). Auch Antikonvulsiva vom Phentoinotyp können in vielen Fällen die Symptomatik lindern (W. B. Matthews [45]).

Aufgrund der unerwünschten Nebenwirkungen der o.g. Substanzen bei therapeutischer Dosierung muß die Therapie mit diesen häufig unterbrochen werden.

G. D'Aleo et al. [15] berichten über die Wirksamkeit des Antiepileptikums Gabapentin bei schmerzhaften Paroxysmen bei E.d., diese übertreffe die von Carbamazepin.

Über eine gute Wirksamkeit von niedrig dosiertem Gabapentin in Kombination mit Lamotrigin oder Carbamazepin bei symptomatischer Trigeminusneuralgie berichten C. Solaro et al. [71], [73].

Durch die niedrige Dosierung der Einzelsubstanzen der Kombinationstherapie werden unerwünschte Nebenwirkungen vermieden.

Es finden sich sogar Beschreibungen einer günstigen Wirkung auf Schmerzparoxysmen durch Cannabiskonsum (P. Consroe et al. [14])

R. Sandyk u. L. C. Dann [67] beschreiben eine Schmerzlinderung bei paroxysmalen Schmerzen und eine Beseitigung des Lhermitte-Zeichens durch gepulste elektromagnetische felder im Pikoteslabereich. Für das Lhermitte-Zeichen wird ursächlich eine Ausbreitung ektooper Erregung in demyelinisierten Plaques des zervikalen und thorakalen Rückenmarkes angenommen. Die Effekte der elektromagnetischen Felder ließen sich auf eine Reduktion der axonalen Erregbarkeit durch Veränderungen der Ionenpermeabilität der Zellmembranen zurückführen.

1.3 ZIELSETZUNG DER ARBEIT

Ziel der vorliegenden Arbeit ist es, Schmerzen, insbesondere paroxysmale neuralgieforme Schmerzattacken an Rumpf und Extremitäten, im Zusammenhang mit der Enzephalomyelitis disseminata aufzudecken, in ihrer Häufigkeit einzugrenzen und ihre Charakteristika im Vergleich zur klassischen Neuralgie zu beschreiben.

Den Auffälligkeiten und Besonderheiten der entzündlichen Grunderkrankung wird dabei besondere Aufmerksamkeit gewidmet und mit der Symptomatik der E.d. bei schmerzfreien und dauerschmerzleidenden Erkrankten verglichen.

Ein besonderes Augenmerk liegt auf dem anatomischen Verteilungsmuster, dem zeitlichen Verlauf, den auslösenden Faktoren und der subjektiven Empfindung der Paroxysmen.

Es wird der Frage nachgegangen, ob die anfallsartigen Körper- und Extremitätenschmerzen besondere Eigenarten aufweisen, die so nur in Verbindung mit der E.d. auftreten und insofern für die Erkrankung pathognomonisch sind.

Aus den Besonderheiten soll abgewogen werden, ob die Schmerzanfälle im Rahmen der E.d. pathogenetisch andersartig zu bewerten sind als die genuinen Neuralgien und auch therapeutisch neu einzuschätzen und demzufolge anders zu behandeln sind als die bislang bekannten Neuralgien, insbesondere die genuine Trigemimusneuralgie bei Patienten ohne entzündliche Grunderkrankung.

Inbesondere soll die Frage geklärt werden, ob die im Verlauf der E.d. auftretenden anfallsartigen Schmerzsyndrome eine eigene Entität darstellen, die im Vergleich zu den bekannten Neuralgien Besonderheiten aufweist, die sie von den sogenannten idiopathischen Neuralgien unterscheiden.

Aus den Auffälligkeiten und Besonderheiten der symptomatischen Neuralgien an Körper und Extremitäten bei E.d. soll versucht werden eine Hypothese bezüglich des morphologischen Substrates der Schmerzen und deren Entstehungsmechanismus aufzustellen.

Dazu wird eine Relation der Symptomatik zu den vorbefundlich erhobenen kernspintomografischen Befunden gesucht, um die Entstehungsorte der Paroxysmen näher eingrenzen zu können und ihre Pathogenese zu verstehen.

Inbesondere der Lokalisation der Demyelinisierungsherde im Verlauf der zentralen und peripheren sensiblen und sensorischen Bahnen sowie im Bereich der zentralen schmerzverarbeitenden Kerngebiete kommt dabei eine tragende Bedeutung zu.

Aus den erhobenen Daten und Befunden soll eine Ätiologiehypothese aufgestellt werden.

2 PATIENTENGUT UND METHODIK

In die vorliegende, retrospektiv angelegte Längs- und Querschnittuntersuchung fanden ausnahmslos Patienten mit klinisch gesicherter Enzephalomyelitis disseminata Eingang, die an neuralgieformen Schmerzzuständen litten.

2.1 QUELLEN

Das untersuchte Patientenkollektiv setzte sich aus unterschiedlichen Quellen zusammen.

Einerseits die zwischen 1979 und 1990 in neurologischen und neurochirurgischen Abteilungen stationär behandelten Patienten mit E.d. der folgenden Hamburger Krankenhäuser:

Universitätskrankenhaus-Eppendorf

AK Barmbek

AK Harburg

AK St. Georg

AK Wandsbek

Darüber hinaus stellten 31 in privater Praxis niedergelassene Neurologen Hamburgs die von ihnen behandelten E.d.-Patienten für die Studie zur Verfügung.

Desweiteren wurden die an E.d. Erkrankten der Hamburger Schmerzpraxen und -ambulanzen untersucht.

Ebenso beteiligten sich Einrichtungen und Organisationen an der Untersuchung, die sich der Langzeitbetreuung an Multipler Sklerose erkrankter Patienten widmeten.

Zu diesen Organisationen zählten:

der Landesverband Hamburg der Deutschen Multiple Sklerose Gesellschaft (DMSG)

die Messe "Du und Deine Welt" 1989

die Körperbehindertenfürsorge der Hamburger Gesundheitsämter

die Sozialstationen im Hamburger Raum

das Wohn- und Rehabilitationszentrum Großhansdorf

das Senator-Neumann-Heim.

Auch die im Rahmen der von der Universitätsklinik Kiel in Zusammenarbeit mit der Rheumaklinik Bad Bramstedt durchgeführten Rutatee-Studie untersuchten E.d.-Patienten nahmen an der vorliegenden Erhebung teil.

Über die oben genannten Quellen wurden 2091 gesicherte E.d.-Fälle gefunden.

2.2 EINSCHLUß-/AUSSCHLUßKRITERIEN

Enzephalomyelitis disseminata

Die Diagnose der E.d. mußte bei allen untersuchten Patienten klinisch, laborchemisch und durch apparative Zusatzdiagnostik gesichert sein.

Die klinische Bestätigung der Diagnose wurde durch einen typischen Verlauf der Erkrankung und durch den Ausschluß andersartiger neurologischer Erkrankungen gesichert.

Die laborchemische Bestätigung der Diagnose erfolgte durch den elektrophoretischen Nachweis oligoklonaler Banden im Liquorpunktat.

Die apparative Bestätigung der Diagnose wurde durch ein Kernspintomogramm geliefert, welches die für die Erkrankung typischen Befunde darstellte.

Schmerztyp

Anhand des Auswahlfragebogens wurden unter den E.d.-Patienten diejenigen ausgewählt,

- bei denen nicht permanent Schmerzen bestanden,
- die in Bezug auf den jeweiligen Schmerztypus schmerzfreie Intervalle aufwiesen,
- die Schmerzen von anfallsartigem Charakter beschrieben,
- die über Paroxysmen von kurzer Dauer (Sekunden bis Minuten) berichteten,
- bei denen die Schmerzen plötzlich oder auch mit Vorboten begannen,
- die den Schmerz als "einschießend, elektrisierend, scharf" oder mit äquivalenten Adjektiven beschrieben.

Als Ausschlußkriterium galt, wenn weniger als zwei der genannten Kriterien zutrafen.

Die Diagnosekriterien der klassischen Neuralgie wurden bewußt nicht zu streng angewandt, um auch atypische Neuralgien erfassen zu können.

Die vorliegende Arbeit untersucht demnach strenggenommen nicht Neuralgien im Rahmen der E.d. sondern konzentriert sich allgemeiner gefaßt auf neurogene paroxysmale Schmerzattacken bei gesicherter E.d..

In diesem weiter gefaßten Arbeitstitel sind die typischen Neuralgien als Teilgruppe der schmerzhaften Paroxysmen enthalten.

Körperregionen

Es wurden alle von Schmerzparoxysmen betroffenen Körperregionen in die Untersuchung einbezogen, die außerhalb des Versorgungsgebietes des Nervus trigeminus lagen.

Der Frage, ob die bekanntermaßen häufig mit der E.d. assoziierte symptomatische Trigemineuralgie klinisch, pathogenetisch und therapeutisch grundsätzlich anders zu bewerten ist als die genuine Trigemineuralgie, ist eine gesonderte Studie am gleichen Patientenkollektiv gewidmet (Parallelarbeit). Daher wurden isolierte Gesichtsnuralgien aus der vorliegenden Untersuchung ausgeschlossen.

Diese Regionen wurden nur dann in die vorliegende Arbeit einbezogen, wenn auch außerhalb des Ausbreitungsgebietes des fünften Hirnnerven Schmerzareale vorlagen, es sich also um eine Kombination aus Gesichtsneuralgie und Körperneuralgie handelte.

2.3 UNTERSUCHUNGSMETHODE, PILOTSTUDIE UND PATIENTENKOLLEKTIVE

Die Patienten wurden einer Selektion anhand des Auswahlfragebogens (Anhang Nr. 9.7, Seite 147) unterzogen, der die Trennung der Schmerzpatienten von den Patienten ohne Schmerzen erlaubte.

Der Fragebogen ordnete die Patienten auch im Hinblick auf Schmerzqualität und -charakter, den Schmerzbeginn und -verlauf sowie hinsichtlich der Schmerzdauer und ggf. vorhandener schmerzfreier Intervalle, so daß neuralgieforme Schmerzen gegenüber ständig vorhandenen, z.B. haltungsbedingten Schmerzen abgegrenzt werden konnten. Außerdem wurde die betroffene Körperregion grob eingegrenzt. Darüber hinaus wurde anhand des Fragebogens eine Aussage über die E.d.-bedingten körperlichen Beeinträchtigungen der Untersuchten gemacht.

Der Auswahlfragebogen wurde von den Patienten selbst oder, sofern sie dazu nicht in der Lage waren, von Angehörigen oder dem betreuenden Pflegepersonal ausgefüllt.

Der Bogen wurde insgesamt 2091 Patienten mit gesicherter E.d. zugesandt.

373 Patienten (17,8%) konnte der Fragebogen nicht zugestellt werden, da sie beispielsweise mit unbekannter Adresse verzogen oder verstorben waren.

Somit konnte der Fragebogen 1718 Betroffenen zugestellt werden.

Der Rücklauf betrug 59,0% und die Gesamtzahl untersuchter Patienten umfaßte demnach 1013 E.d.-Kranke mit und ohne Schmerzen.

Von diesen litten 77 Personen an Schmerzparoxysmen (**Untersuchungskollektiv oder Untersuchungsgruppe**).

Im Folgenden wird die Gruppe der 1013 Personen, die unter Zuhilfenahme des Auswahlfragebogens untersucht wurden als **Gesamtkollektiv** oder **Gesamtgruppe** bezeichnet.

Diejenigen (936 Individuen) , die keine anfallsartigen Schmerzen hatten, wurden als **Vergleichskollektiv** oder **Vergleichsgruppe** bezeichnet.

Diese Gruppe enthielt sowohl schmerzfreie Patienten, als auch Patienten mit myogenen, skelettogenen, arthrogenen und neurogenen Schmerzen, die keine attackenartige Symptomatik zeigten.

Die Auswertung des Auswahlbogens weckte, unter Einschluß der Grenzfälle, bei 97 Patienten den Verdacht auf eine Körperneuralgie. Diese Patienten wurden zu einer umfassenden anamnestischen und körperlichen Untersuchung anhand des Untersuchungsfragebogens (Anhang

Nr. 9.8, Seite 148) gebeten.

Diese wurde, je nach körperlicher Verfassung, entweder im UKE oder im Hause der Patienten durchgeführt.

Bevor der Untersuchungsfragebogen auf die o.g. 97 selektierten Patienten angewandt wurde, erfolgte anhand von 18 Patienten eine Pilotstudie, in der die Handhabung, Verständlichkeit und die Effektivität des Fragebogens evaluiert wurde, so daß Modifikationen vorgenommen werden konnten, bevor die interessierende Patientengruppe untersucht wurde.

Die Examinierung der o.g. 97 Patienten ergab bei 77 Patienten das Vorliegen von neurogenen Schmerzattacken außerhalb des Gesichtsbereiches.

20 Patienten mußten nach der Auswertung des Bogens aus der Untersuchungsgruppe ausgeschlossen werden, da es sich bei den untersuchten Beschwerden nicht um einen neuralgieformen Paroxysmus handelte.

Die Sensitivität des ersten Fragebogens ergibt sich daraus zu 79,4%.

Beim **Gruppenvergleich** des Untersuchungskollektivs mit den übrigen Kollektiven wurde auf folgende Kollektive Bezug genommen:

- **Vergleichskollektiv ohne Paroxysmen** bestehend aus 936 Individuen (s.o.)
oder auf die Unterkollektive
- **mit Schmerzen (ständig und zeitweise) aber ohne Paroxysmen** (579 Individuen)
- **mit zeitweise auftretenden Schmerzen aber ohne Paroxysmen** (417 Individuen)
- **mit ständigen Schmerzen** (162 Individuen)
- **ohne Schmerzen** (357 Individuen)

Teilweise wurde, bei **Betrachtungen innerhalb des Untersuchungskollektivs**, auf die Anzahl der unterscheidbaren Schmerzparoxysmen Bezug genommen. Da einige der Untersuchten zwei oder drei unterscheidbare Paroxysmen bei sich feststellen konnten, war die Bezugsgröße hier 108 unterscheidbare Schmerzparoxysmen.

2.3.1 BEFUNDERHEBUNG

Die Befunderhebung bestand aus den nachfolgend genannten fünf Teilen.

Schmerzanamnese

Im Rahmen der Untersuchung wurde eine Schmerzanamnese erhoben. Dabei wurde insbesondere auf die Schmerzcharakteristik, die räumliche Verteilung der Paroxysmen, die Schmerzdauer, die Schmerztherapie sowie auf eventuelle Triggerfaktoren und körperliche Begleitreaktionen geachtet.

Zur Beurteilung des multidimensionalen Symptoms Schmerz dient in dieser Untersuchung der von R. Melzack u. W. S. Torgerson [48] entwickelte Mc Gill Pain Questionnaire (MPQ) [47],

welcher neben der Anamnese und dem Verlauf die Lokalisation und die Einflußfaktoren der Schmerzen berücksichtigt. Darüber hinaus werden die verschiedenen Aspekte des erlebten Schmerzes durch verbale Deskriptoren und Intensitätsgruppierungen beschrieben.

Dieses 3-Faktoren-Modell des Schmerzes (sensorisch, affektiv, evaluativ) hat sich zur Differenzierung und Quantifizierung von verschiedenen Schmerztypen bewährt (P. D. Wall u. R. Melzack [83]).

Auch die Ergebnisse der von B. Bromm [7] entwickelten Methode zur Messung des Schmerzes beim Menschen ging in Form der Anwendung der visuellen Analogskala zur Messung der individuellen Schmerzstärke in die Arbeit ein.

Anamnese der Enzephalomyelitis disseminata

Die Anamnese der entzündlichen Grunderkrankung wurde erhoben und hierbei insbesondere auf die Symptomatik zum Zeitpunkt der Untersuchung und im Verlauf der Erkrankung geachtet.

Allgemeinanamnese

Der dritte Teil der Anamneseerhebung bezog sich auf das Allgemeinbefinden. Hierbei lag das Schwergewicht auf Begleiterkrankungen und Voroperationen sowie auf der Medikamentenanamnese und der Erkennung der subjektiven Schmerzempfindlichkeit.

Neurostatus

Der vierte Teil der Untersuchung bestand in einem körperlichen Untersuchungsbefund mit besonderer Beachtung des Neurostatus.

Kernspintomographie

Der fünfte Abschnitt der Untersuchung umfaßte die Auswertung der Kernspintomogramme. Hierbei lag das Schwergewicht auf der Erkennung von Demyelinisierungsherden im Bereich der zentralnervösen Strukturen, welche für die sensiblen, sensorischen und insbesondere für die nocizeptiven Funktionen verantwortlich waren.

2.3.2 AUSWERTUNG DES DATENMATERIALS

Die Auswertung des erhobenen Datenmaterials wurde in Anlehnung an L. Sachs [64] in zwei verschiedene Aspekte unterschieden:

1. Deskription der Daten.
2. Analyse der Daten.

Um das Datenmaterial zu ordnen, zusammenzufassen und übersichtlich darzustellen, wurden die Instrumente der deskriptiven Statistik angewandt. Da die Merkmale einesteils in qualitativer, andernteils in quantitativer Form vorlagen, und es sich einerseits um diskrete, andererseits um stetige Merkmalsausprägungen handelte, waren unterschiedliche, dem jeweiligen Skalenniveau des betreffenden Merkmals und der Uni-, bzw. Multimodalität der Verteilungen entsprechende

Deskriptoren notwendig. Zur Zusammenfassung und Vereinfachung des Datenmaterials, und um die Auswertung zu erleichtern, wurden die Daten teilweise in klassifizierter Form dargestellt und ausgewertet. Der Zusammenfassung der Information durch charakteristische Kennzahlen - im Sinne von Maßzahlen - dienten die Lokalisationsmaße (arithmetischer Mittelwert (MW), Modalwert (MOD) und Median (M)) und die Dispersionsmaße (Spannweite, Minimum/Maximum, Standardabweichung (SAW), mittlere absolute Abweichung vom Mittelwert (MAMW), Mediandeviation (MD) und die mittlere absolute Abweichung vom Median (MAM)).

In Abhängigkeit von der Anzahl gleichzeitig darzustellender Merkmale und der vorliegenden Datenstruktur wurden zur vollständigen Charakterisierung der Verteilungen folgende Diagrammtypen gewählt:

- Tabellendiagramme
- Liniendiagramme
- Balkendiagramme
- Tortendiagramme
- Körperschemata/Pictogramme

Diese Diagrammtypen wurden in Abhängigkeit vom untersuchten Datenmaterial in zwei- und dreidimensionaler Form verwandt.

Als Sonderform der Diagramme wurden die Daten in gestapelter Form dargestellt.

Als weitere Abbildungsform zur Darstellung der realen anatomischen Verhältnisse wurden Scans der kernspintomographischen Schnittbilder eingesetzt.

Die Datenanalyse umfaßte die Ermittlung funktionaler Beziehungen zwischen den beobachteten Merkmalen, Gruppenvergleiche sowie das Erschließen übergeordneter, allgemeiner Gesetzmäßigkeiten, die über den Beobachtungsraum hinaus gültig waren.

Zur Prüfung der Hypothesen über die Grundgesamtheit und der Übertragbarkeit der in den Stichproben gefundenen Ergebnisse auf die Grundgesamtheit kamen, in Abhängigkeit vom gefundenen Verteilungstypus und Skalenniveau der Daten, beeinflußt von Art und Anzahl der zu prüfenden Stichproben, verschiedenartige Testverfahren zur Anwendung. Hierunter fielen nichtparametrische und verteilungsabhängige, ein- und zweiseitige Zwei-Stichprobentests für unabhängige Stichproben.

Im Einzelnen wurden unten stehende Testverfahren verwandt.

Gruppenvergleich:

- U-Test nach Wilcoxon, Mann und Whitney
- Modifikation des U-Tests nach Kendall bei Rangaufteilung
- Kontingenztafel

Ein Signifikanzniveau von $P > 0.05$ wurde als statistisch nicht signifikant bezeichnet (ns). Lag die Irrtumswahrscheinlichkeit zwischen $0.05 > P > 0.01$, so lautete das Ergebnis schwach signifikant (*). Bei einem P-Wert zwischen $0.01 > P > 0.001$, einer Irrtumswahrscheinlichkeit zwischen 1% und 0.1% entsprechend, hieß es signifikant (**), und bei $P < 0.001$ wurde das Ergebnis hochsignifikant genannt (***).

Da Identitäten von Datenreihen mit statistischen Testverfahren nicht nachgewiesen werden können, wurde in der vorliegenden Untersuchung, in Unkenntnis des β -Fehlers, bei Irrtumswahrscheinlichkeiten von über 10% (einseitige Fragestellung) bzw. 20% (zweiseitige Fragestellung), die deutlich für H_0 sprachen, Gleichheit der Datenreihen angenommen und die geringen Unterschiede auf Zufallsfluktuationen zurückgeführt.

2.3.3 SELEKTION UND FEHLER

Da die Patienten nicht zufällig ausgewählt wurden sondern erst nach Selektion Eingang in die Untersuchung fanden, handelte es sich bei dem beobachteten Patientengut, hinsichtlich der untersuchten Merkmale, um eine selektierte Stichprobe.

Bei vorliegender Untersuchung wurde das Patientengut und die verwendete Untersuchungsmethode auf systematische Fehler, hinsichtlich der angestrebten Struktur- und Beobachtungsgleichheit, untersucht. Diese wurde vor Beginn der Erhebung sichergestellt. Zufällige Fehler, die über die natürliche Variabilität biologischer Objekte hinausgingen, waren nicht auszuschließen, wurden aber weitgehend minimiert.

3 ERGEBNISSE

3.1 HÄUFIGKEIT DER E.D.

Nach Angaben des statistischen Landesamtes Hamburg vom 23.4.1991 betrug die Einwohnerzahl in Hamburg und dem Hamburger Umland im Jahre 1990 etwa 2,7 Millionen Personen. Auf das Hamburger Stadtgebiet entfielen dabei 1644554 Personen.

Die Daten beruhen auf den Ergebnissen der Volkszählungen von 1970 und 1987.

Über die in der Einleitung genannten Quellen wurden gesichert 1718 in Hamburg und Umgebung lebende Personen eruiert, die an Enzephalomyelitis disseminata litten.

Die aus den vorliegenden Daten errechnete Häufigkeit der Enzephalomyelitis disseminata betrug 63,6 Erkrankte/100000 Einwohner.

3.2 HÄUFIGKEIT DER SCHMERZEN

Von den untersuchten 1013 Patienten (Gesamtkollektiv) gaben

357 (35,2 %) **keine Schmerzen** an.

656 (64,8%) Patienten klagten über **Schmerzen** im Zusammenhang mit der Grunderkrankung.

Von den Schmerzpatienten litten

494 (75,3%) an **zeitweise auftretenden Schmerzen** (48,8% des Gesamtkollektivs),

417 (63,6%) an **zeitweise auftretenden Schmerzen ohne Paroxysmen** (41,2% des Gesamtkollektivs),

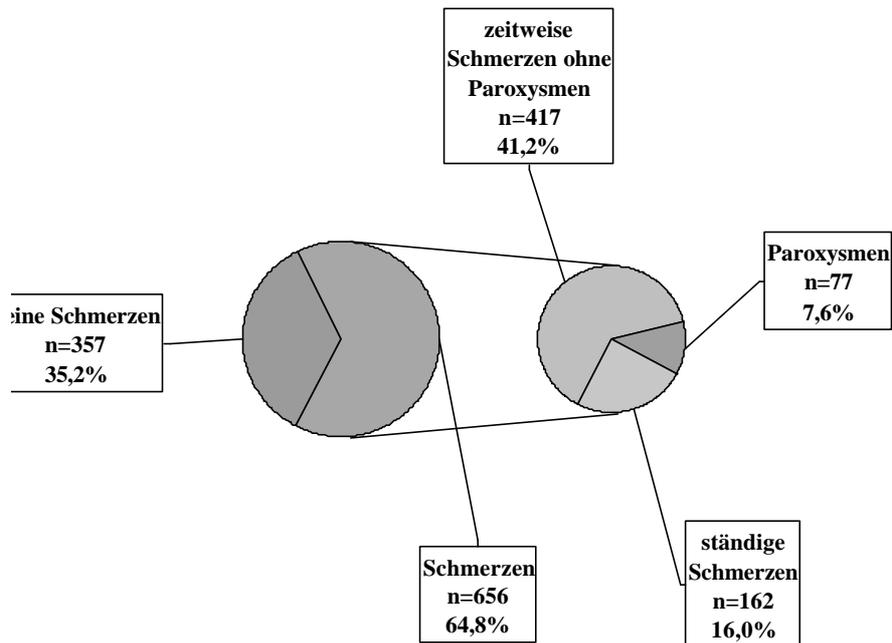
77 (11,7%) an **paroxysmalen Schmerzen** (7,6% des Gesamtkollektivs) und

162 (24,7%) an **ständig bestehenden Schmerzen** (16,0% des Gesamtkollektivs).

Das Untersuchungskollektiv enthielt aus den oben angeführten Gründen keine isolierten Trigemineuralgien. Trigemineuralgien wurden nur in Kombination mit Körperparoxysmen erfaßt. Die **Kombination mit einer Trigemineuralgie** kam bei den an paroxysmalen Schmerzattacken leidenden Untersuchten in 10,4% der Fälle vor.

Die Übersichtsdarstellung zeigt Abbildung Nr. 1.

**Abbildung Nr. 1:
Schmerzvorkommen**



3.3 GESCHLECHTERVERTEILUNG

Das Geschlechterverhältnis innerhalb des Vergleichskollektivs betrug 64:36 oder 1,7:1 (E:Γ).

Bei den Individuen ohne Schmerzen betrug das Geschlechterverhältnis 61:39 oder 1,6:1 (E:Γ).

Bei den an Schmerzen ohne Paroxysmen leidenden Individuen betrug das Geschlechterverhältnis 65:35 oder 1,9:1 (E:Γ). Die Unterschiede waren statistisch nicht signifikant.

Die Differenzierung in zeitweise bzw. ständig vorhandenen Schmerzen innerhalb der Gruppe der an Schmerzen ohne Paroxysmen leidenden Patienten ergab ein Geschlechterverhältnis von 61:39 oder 1,6:1 (E:Γ) bei den an zeitweise auftretenden Schmerzen ohne Paroxysmen leidenden Individuen und ein Verhältnis von 73:27 oder 2,7:1 (E:Γ) bei den an ständig vorhandenen Schmerzen Leidenden.

Da anhand der Literaturangaben erwartungsgemäß ein Übergewicht der an E.d. Erkrankten Frauen von 1,5:1 bis 2:1 (E:Γ) besteht, welches sich im Vergleichskollektiv bestätigt, folgt aus dem oben Angeführten, daß sowohl in der schmerzfreien Gruppe als auch in der schmerzleidenden Gruppe ohne Paroxysmen und auch in der Gruppe der an zeitweisen Schmerzen ohne Paroxysmen Leidenden keine Geschlechterunterschiede bestanden.

In der Gruppe der an ständigen Schmerzen Leidenden fanden sich im Verhältnis zu den männlichen Betroffenen signifikant mehr Frauen. Unter Berücksichtigung des Übergewichtes der Frauen mit E.d., sind diese in der Gruppe mit ständigen Schmerzen 1,6-fach stärker vertreten

als bei E.d. zu erwarten wäre.

Der Unterschied der Geschlechterverteilung zwischen den an ständigen Schmerzen leidenden Patienten und den schmerzfreien Patienten war statistisch hochsignifikant ($P < 0,001$).

Im Untersuchungskollektiv befanden sich 13 Männer (17%) und 64 Frauen (83%). Das Verhältnis der Anzahl der Männer zu der Anzahl der Frauen betrug somit 1:4,9.

In diesem Kollektiv, in dem sich die Patienten mit attackenartigen Schmerzen befanden, war der Geschlechterunterschied somit noch deutlicher.

Unter Berücksichtigung des häufigeren Vorkommens der E.d. bei Frauen waren diese 2,9-fach häufiger betroffen als im Vergleichskollektiv.

Der Unterschied in der Geschlechterverteilung zwischen Untersuchungs- und Vergleichskollektiv ist ebenfalls hochsignifikant ($P < 0,001$).

Demnach kommen paroxysmale Schmerzanfälle in unserem Untersuchungskollektiv bei weiblichen E.d.-Kranken etwa dreimal häufiger vor als bei männlichen Kranken.

3.4 ALTERSVERTEILUNG

Das Vergleichskollektiv zeigte ein Durchschnittsalter von 46,8 Lebensjahren, wobei auf die weiblichen Individuen ein Durchschnittsalter von 46,3 Jahren entfiel und auf die männlichen Individuen ein Durchschnittsalter von 47,6 Jahren.

In der Gruppe der Individuen ohne Schmerzen lag das Durchschnittsalter bei 43,1 Jahren, die weiblichen Individuen wiesen ein Durchschnittsalter von 41,9 Jahren auf und die männlichen Individuen eines von 45,0 Jahren.

Die an die Schmerzen außer Paroxysmen leidenden Individuen zeigten ein Durchschnittsalter von 48,7 Lebensjahren, wobei auf die weiblichen Individuen ein Durchschnittsalter von 48,5 Lebensjahren entfiel und auf die männlichen Individuen ein Durchschnittsalter von 49,1 Jahren.

Die Differenzierung der an Schmerzen außer Paroxysmen leidenden Individuen nach zeitweise oder ständig auftretenden Schmerzen zeigte einen deutlichen Unterschied hinsichtlich des Durchschnittsalters. Bei den Betroffenen mit zeitweisen Schmerzen außer Paroxysmen lag das Durchschnittsalter bei 47,0 Lebensjahren (weibliche Individuen 46,7 Lebensjahre und männliche Individuen 47,5 Lebensjahre). Bei den von ständigen Schmerzen geplagten Individuen lag das Durchschnittsalter bei 52,8 Lebensjahren (weibliche Individuen 52,0 Lebensjahre und männliche Individuen 54,8 Lebensjahre).

Die Altersverteilung im Untersuchungskollektiv bezog sich auf das Patientenalter zum Untersuchungszeitpunkt. In der klassifizierten Darstellung tritt die Dominanz der Altersgruppe von 41 bis 55 Jahren deutlich zu Tage (Abbildung Nr. 2).

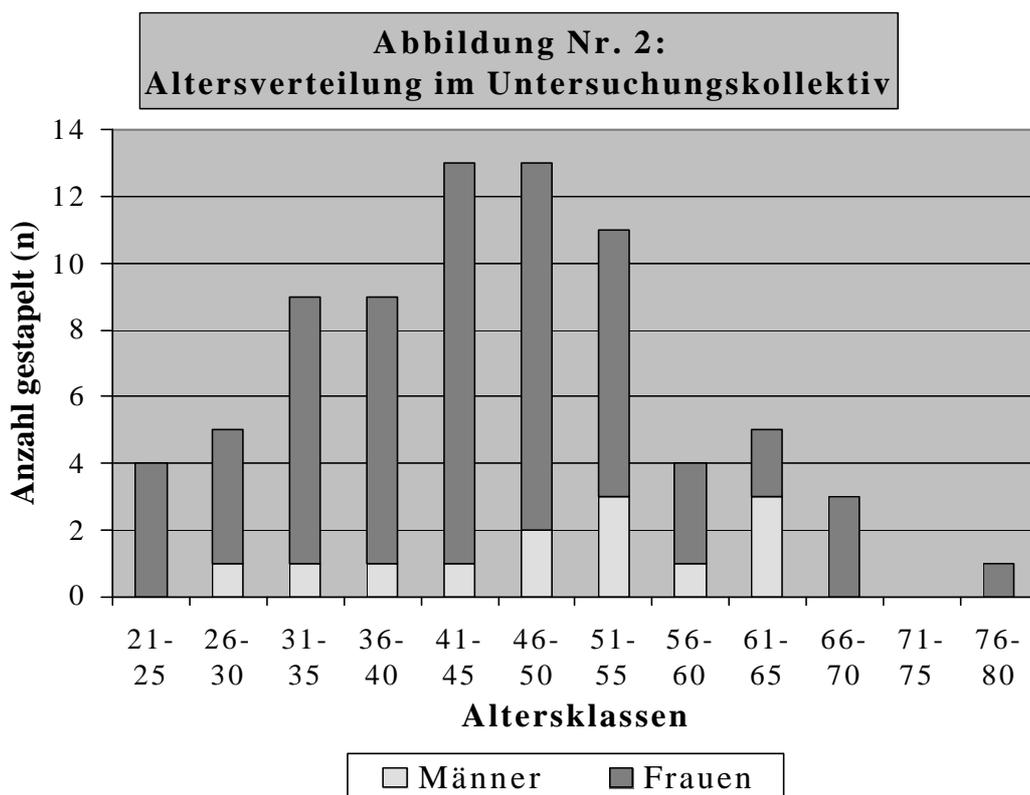
Das Durchschnittsalter der Männer betrug 48,9 +/- 11,1 (SAW) Jahre bei Extremwerten von 28

und 63 Jahren, das Durchschnittsalter der Frauen 44,1 +/- 12,1 (SAW) Jahre bei einem Minimum von 21 und einem Maximum von 78 Jahren. Das Durchschnittsalter der Untersuchungsgruppe insgesamt betrug 44,9 +/- 12,0 (SAW) Jahre.

Auffällig war das im Vergleich mit den schmerzfreien Patienten deutlich höhere Patientenalter bei den schmerzleidenden E.d.-Kranken ohne Paroxysmen. Bei der Betrachtung der Einzelgruppen wurde deutlich, daß das höhere Alter dieser Gruppe besonders durch die an ständigen Schmerzen Leidenden verursacht wurde. Der Altersunterschied zu den schmerzfreien Patienten betrug in dieser Gruppe nahezu zehn Jahre und war hochsignifikant ($P < 0,001$).

Im Gegensatz dazu zeigte die Untersuchungsgruppe ein deutlich geringeres Durchschnittsalter, welches das der schmerzfreien Patienten nur um durchschnittlich 1,8 Jahre übertraf.

Eine Erklärung des Altersprofils, bei dem die Schmerzanfälle vorwiegend bei jüngeren Erkrankten auftreten, könnte darin bestehen, daß die auslösenden Herde zunächst hyperexzitabel sind und sich im Verlauf der Erkrankung mit ihren wiederkehrenden Entzündungsschüben zu sog. "stummen oder ausgebrannten" Herde entwickeln und somit besonders bei jüngeren erkrankten (Diskussion).



3.5 ERSTMANIFESTATIONSALTER DER ENZEPHALOMYELITIS DISSEMINATA

Das Erstmanifestationsalter der Enzephalomyelitis disseminata betrug im Vergleichskollektiv 34,8 Lebensjahre (weibliche Individuen 34,7 Lebensjahre und männliche Individuen 34,9 Lebensjahre).

Die Teilgruppe der Patienten ohne Schmerzen zeigte ein Erstmanifestationsalter von 32,8 Lebensjahren (weibliche Individuen 32,3 Lebensjahre und männliche Individuen 33,7 Lebensjahre).

Bei den Patienten, die an Schmerzen außer Paroxysmen litten, wurde ein Erstmanifestationsalter von 35,7 Lebensjahren festgestellt (Frauen 35,8 und Männer 35,7 Lebensjahre).

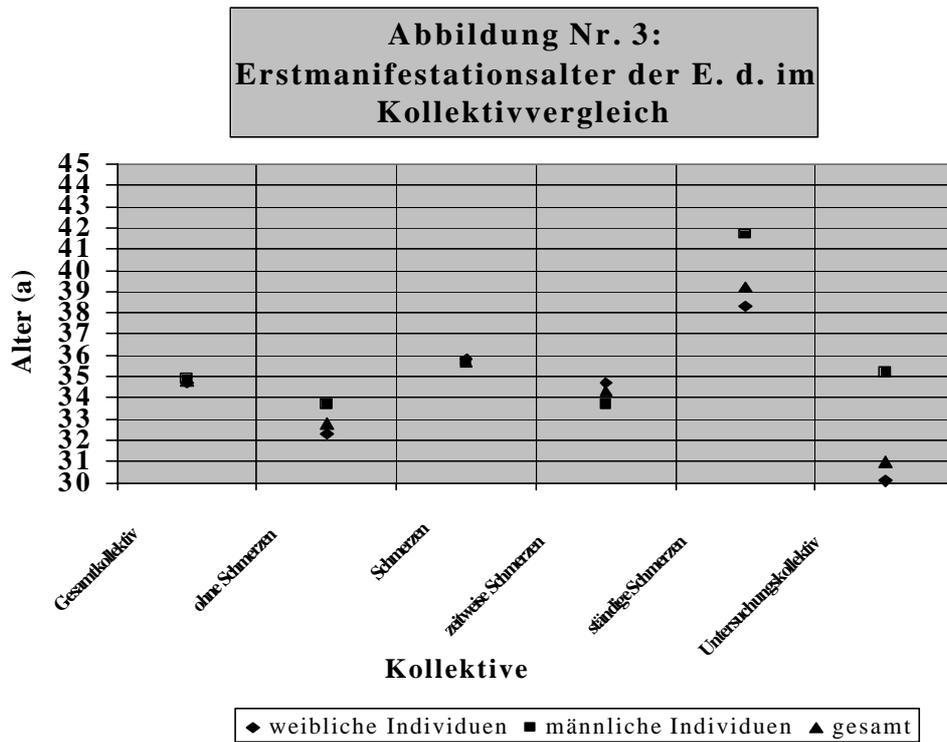
Die Differenzierung der an Schmerzen außer Paroxysmen leidenden Individuen ergab hinsichtlich der zeitweisen Schmerzen ein Erstmanifestationsalter von 34,3 Lebensjahren (weibliche Individuen 34,7 Lebensjahre und männliche Individuen 33,7 Lebensjahre). Bei den an ständigen Schmerzen Leidenden zeigte sich ein Erstmanifestationsalter von 39,2 Lebensjahren (weibliche Individuen 38,3 Lebensjahre und männliche Individuen 41,7 Lebensjahre). Die Unterschiede waren statistisch signifikant.

Hinsichtlich des Erstmanifestationsalters der entzündlichen Grunderkrankung wies die Untersuchungsgruppe eine Inhomogenität auf. In der Gruppe der Frauen lag der Schwerpunkt des Erstmanifestationsalters (76,6% der Erstmanifestationen) zwischen dem 16. und 35. Lebensjahr, in der Gruppe der Männer zwischen dem 21. und 50. Lebensjahr (100% der Erstmanifestationen). Vor dem 16. Lebensjahr der Frauen fanden sich nur vereinzelt Erstmanifestationen der E.d., in der Gruppe der Männer keine Erstmanifestationen vor dem 21. Lebensjahr. Nach dem 50. Lebensjahr kamen nur noch vereinzelt Erstmanifestationen in der Gruppe der Frauen vor.

Die Frauen des Untersuchungskollektivs wiesen ein Erstmanifestationsalter von 30,1 +/- 10,0 (SAW) Jahren und die Männer eines von 35,2 +/- 9,6 (SAW) Jahren auf. Die gesamte Gruppe zeigte ein Erstmanifestationsalter der E.d. von 31,0 +/- 10,1 (SAW) Jahren.

Das Erstmanifestationsalter des Untersuchungskollektivs war im Vergleich mit dem des Vergleichskollektivs und mit denen der Einzelkollektive signifikant niedriger und entsprach am ehesten dem der Patientengruppe ohne Schmerzen ($P < 0.01$).

Abbildung Nr. 3 zeigt die Ergebnisse im Überblick.



3.6 DAUER DER ENZEPHALOMYELITIS DISSEMINATA

Die Dauer der entzündlichen Grunderkrankung bis zum Untersuchungszeitpunkt betrug im Vergleichskollektiv 12,1 Jahre (weibliche Individuen 11,7 Jahre und männliche Individuen 12,7 Jahre). Die Teilgruppe der Patienten ohne Schmerzen wies eine Krankheitsdauer von 10,0 Jahren auf (weibliche Individuen 9,7 Jahre und männliche Individuen 10,5 Jahre) und die Teilgruppe der Patienten, die an Schmerzen außer Paroxysmen litten, zeigte eine Krankheitsdauer von 13,1 Jahren (weibliche Individuen 12,7 Jahre und männliche Individuen 13,9 Jahre).

Die Differenzierung der Schmerzgruppe in zeitweise und ständig bestehende Schmerzen ergab hinsichtlich der zeitweise bestehenden, nicht paroxysmalen Schmerzen eine Krankheitsdauer von 12,7 Jahren (weibliche Individuen 11,8 Jahre und männliche Individuen 14,1 Jahre).

Die an ständigen Schmerzen Leidenden wiesen eine Krankheitsdauer von 13,7 Jahren auf (weibliche Individuen 13,9 Jahre und männliche Individuen 13,1 Jahre).

Bis zum Untersuchungszeitpunkt bestand im Untersuchungskollektiv in der Gruppe der Frauen die entzündliche Grunderkrankung seit 13,6 +/- 9,6 (SAW) Jahren und in der Gruppe der Männer seit 13,8 +/- 9,0 (SAW) Jahren, was zu einer durchschnittlichen Dauer in der gesamten Gruppe von 13,7 +/- 9,4 (SAW) Jahren führte.

Die Unterschiede in der Dauer der E.d. zwischen Untersuchungskollektiv und Vergleichskollektiv waren statistisch signifikant, wenngleich der numerische Unterschied nur gering war (1,6 Jahre).

3.7 SYMPTOMATIK DER ENZEPHALOMYELITIS DISSEMINATA

Die Symptomatik der entzündlichen Grunderkrankung zeigt die Tabelle Nr. 1 im Überblick.

| Tabelle Nr. 1: Symptomatik der E.d. im Kollektivvergleich | | | | | | |
|--|----------------------------------|-----------------------------------|---|--|-------------------------------|--|
| Symptome | Vergleichs- kollektiv | Schmerzfrees Kollektiv | Schmerz- kollektiv ohne Paroxysmen | Zeitweise Schmerzen ohne Paroxysmen | Ständige Schmerzen | Untersuchungs- kollektiv (Paroxysmengruppe) |
| Spastik/ Paresen | 68,6% | 53,7% | 76,4% | 72,3% | 83,7% | 52,7% |
| Sensibilitäts- störungen | 47,8% | 39,5% | 52,2% | 47,3% | 51,2% | 68,8% |
| Zerebelläre oder spinale Ataxie | 38,3% | 38,6% | 38,0% | 35,8% | 41,8% | 42,9% |
| Sehstörungen/ Doppelbilder | 37,8% | 30,9% | 41,4% | 40,5% | 42,9% | 51,9% |
| Zerebellärer und vestibulocochläerer Schwindel | 25,8% | 15,8% | 31,2% | 30,5% | 32,1% | 40,3% |
| Blasen/ Darmstörungen | 8,0% | 4,5% | 9,9% | 9,4% | 10,7% | 6,5% |
| Psychopathie/ Hirnleistungs- schwäche | 3,2% | 3,2% | 3,1% | 2,1% | 5,1% | 3,9% |
| Kollektivgröße (n) | 936 | 357 | 579 | 417 | 162 | 77 |

Die Prozentsätze beziehen sich auf das jeweilig betrachtete Kollektiv. In der Summe übersteigen die Prozentsätze 100%, da bei den E.d.-kranken i.d.R. mehrere Symptome gleichzeitig vorlagen.

Der Vergleich der Einzelkollektive wies bezüglich der Symptomatik der E.d. signifikante Unterschiede auf.

Hierzu gehören einerseits die spastischen Paresen, die in der Gruppe mit ständigen Schmerzen (83,7%) signifikant häufiger anzutreffen waren, als in der schmerzfremen Patientengruppe (53,7%)($P < 0,01$). Im Untersuchungskollektiv (52,7%) fanden sich spastische Paresen ähnlich häufig wie in der schmerzfremen Gruppe.

Sensibilitätsstörungen traten im Untersuchungskollektiv (68,8%) signifikant häufiger auf als im Vergleichskollektiv (47,8%) oder besonders im schmerzfremen Kollektiv (39,5%) ($P < 0,01$).

Darüberhinaus waren auch Sehstörungen und Doppelbilder als Zeichen der Hirnnervenbeiligung in der Schmerzgruppe ohne paroxysmale Schmerzen häufiger (41,4%) als in dem schmerzfremen Kollektiv (30,9%) anzutreffen. Im Untersuchungskollektiv war der Unterschied zur schmerzfremen Gruppe mit 51,9% besonders deutlich.

Der zerebelläre und der vestibulocochläere Schwindel trat im Untersuchungskollektiv ebenfalls deutlich häufiger (40,3%) als im Vergleichskollektiv (25,8%) und in den Unterkollektiven auf. Besonders deutlich fiel der Unterschied im Vergleich zu dem schmerzfremen Kollektiv (15,8%) aus.

Blasen- und Darmstörungen waren im Kollektiv mit ständigen Schmerzen (10,7%) mehr als

doppelt so häufig wie im schmerzfreien Kollektiv (4,5%). Das Untersuchungskollektiv war mit 6,5% relativ gering von diesen Problemen betroffen.

Zerebelläre oder spinale Ataxien waren häufig anzutreffen, unterschieden sich in ihrer Häufigkeit in den Einzelkollektiven jedoch nicht signifikant.

Psychopathien und Hirnleistungsschwächen waren insgesamt selten zu finden und unterschieden sich in allen Kollektiven nicht signifikant.

Die in den folgenden Kapiteln 3.8 bis 3.11 dargestellten Ergebnisse betreffen nur das Untersuchungskollektiv (Patientengruppe mit paroxysmalen Schmerzen).

3.8 LATENZ ZWISCHEN DEM AUFTRETEN DER ENZEPHALOMYELITIS DISSEMINATA UND DEN PAROXYSMEN

Die Latenz zwischen dem Auftreten der ersten Symptome der entzündlichen Grunderkrankung und dem Auftreten der neuralgieformen Schmerzsymptomatik betrug im Untersuchungskollektiv im Mittel 7,8 Jahre. Der Median betrug 6 +/- 4 (MD) Jahre Latenzzeit.

Die Einteilung erfolgte nicht anhand von Patientenzahlen, da einige Patienten mehr als einen Schmerzparoxysmus bei sich unterscheiden konnten. Die Einteilung wurde daher anhand der Anzahl der in dem jeweiligen Zeitraum aufgetretenen Schmerzattacken vorgenommen. Insgesamt konnten unter obiger Fragestellung 106 Angaben ausgewertet werden.

Die Auswertung zeigte, daß nahezu 50% der Schmerzanfälle innerhalb der ersten 5 Jahre nach Beginn der ersten Symptome der E.d. auftraten.

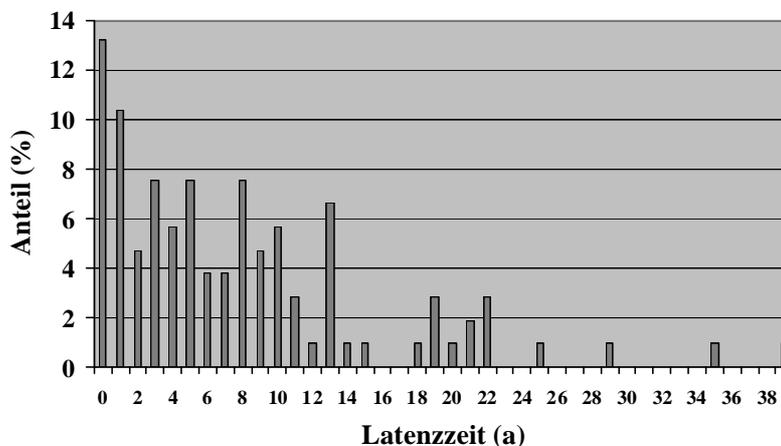
Innerhalb der ersten 10 Jahre nach Beginn der E.d. traten nahezu 75% der Schmerzattacken auf und innerhalb der ersten 15 Jahre nach dem Beginn der E.d. fanden sich bereits etwa 87% der Paroxysmen.

Wenn Schmerzparoxysmen im Verlauf der E.d. auftreten, so beginnen diese in der Regel innerhalb der ersten 15 Krankheitsjahre und bei jedem zweiten Betroffenen sogar innerhalb der ersten 5 Jahre.

Als Initialsymptom ohne weitere Symptome seitens der E.d. bzw. als ein Symptom in Verbindung mit anderen Initialsymptomen der E.d. traten Schmerzanfälle in 13,2% der Fälle unseres Untersuchungskollektivs auf.

Es ist demnach nicht ungewöhnlich, daß bei den Patienten, die im Verlauf der E.d. an Schmerzattacken leiden, diese bereits zu Beginn der Erkrankung in Erscheinung treten. Die Übersichtsdarstellung findet sich in Abbildung Nr. 4.

**Abbildung Nr. 4:
Latenzzeit zwischen dem Auftreten der E.d. und
dem Beginn der Paroxysmen**



3.9 CHARAKTERISTIK DER PAROXYSMEN

3.9.1 UNTERSCHIEDBARE PAROXYSMEN

Unterschiedliche Paroxysmen wurden angenommen, wenn entweder die Symptomatik oder die Lokalisation der einzelnen Anfälle deutliche Unterschiede zeigte und von den Untersuchten die Unabhängigkeit der Schmerzparoxysmen voneinander bestätigt wurde.

Die Untersuchung des Patientengutes (Untersuchungskollektiv) ergab, daß bei 53 Patienten ein einzelner Schmerztyp vorkam (68,8%).

Von zwei unterscheidbaren unabhängigen Paroxysmen berichteten 17 Patienten (22,1%).

Über drei voneinander unterscheidbare Paroxysmen berichteten sieben Patienten (9,1%).

Es lagen demnach bei den 77 Patienten des Untersuchungskollektivs insgesamt 108 voneinander unterscheidbare Paroxysmen vor.

Auf die Gesamtzahl der Paroxysmen wird bei einigen Auswertungen bezug genommen, da zum Teil erhebliche Unterschiede zwischen den Schmerzattacken bei demselben Untersuchten bestanden.

3.9.2 STEREOTYPIE

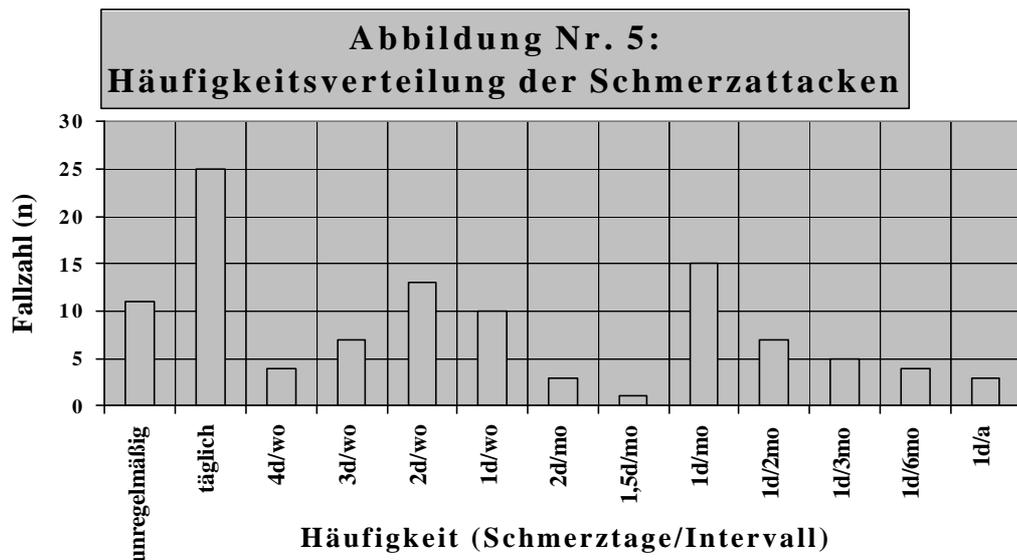
Die Untersuchung der Verlaufsform des Schmerzes hinsichtlich der Gleichartigkeit der Attacken bezüglich Ort des Auftretens, Schmerzdauer, Schmerzcharakter und Schmerzverlauf ergab in 94,3% der Fälle stereotype Attacken, in 5,7% lag keine Stereotypie vor und die Attacken unterschieden sich vor allem hinsichtlich des Ortes ihres Auftretens. Der Schmerzcharakter und die Verlaufsform des Anfalls war jedoch auch in diesen Fällen immer identisch.

3.9.3 ANFALLSHÄUFIGKEIT

Die Angaben zur Häufigkeit des Auftretens der Paroxysmen variierten im Untersuchungskollektiv erheblich. Es wurde mehrfach von gehäuftem Auftreten in sogenannten empfindlichen Phasen („cluster“) berichtet.

Ein Drittel der Anfälle traten entweder unregelmäßig oder täglich wiederkehrend auf.

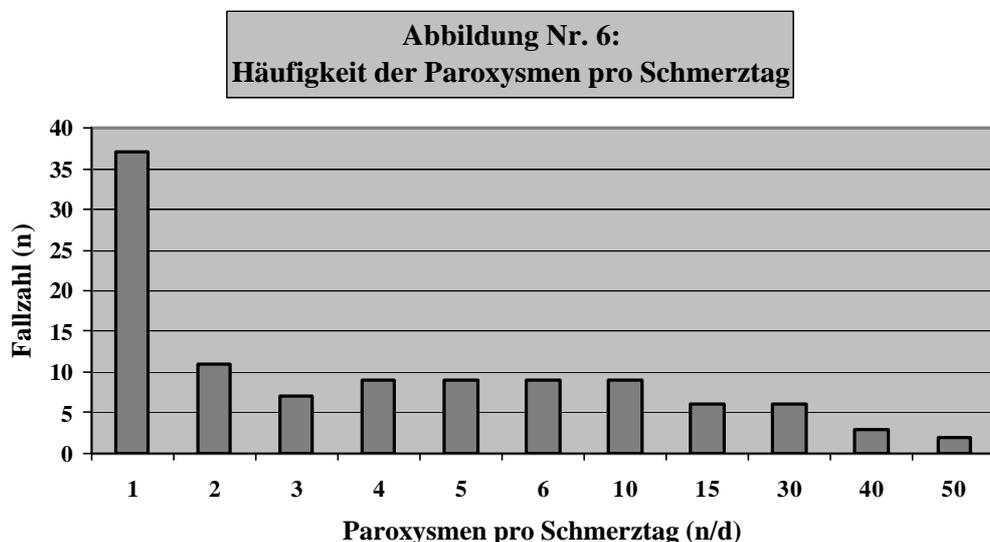
Die Patienten, die "empfindliche Phasen" angaben, trat ein weiteres Drittel der Anfälle entweder an einem bzw. zwei Tagen pro Woche oder an einem Tag pro Monat auf (Abbildung Nr. 5).



Die Anzahl der Paroxysmen pro Schmerztag variierte bei den untersuchten Patienten ebenfalls erheblich (Abbildung Nr. 6).

Etwa ein Drittel der Schmerzattacken trat einmal pro Schmerztag auf.

Ein weiteres Drittel der Anfälle trat zwei- bis fünfmalig pro Tag auf und das letzte Drittel verteilte sich auf sechs- bis maximal fünfzigmaliges Erscheinen pro Schmerztag.



3.9.4 ABLAUF DER SCHMERZANFÄLLE

Ein akuter Schmerzbeginn und ein plötzliches -ende ist ein typisches Zeichen neuralgieformner Schmerzen, daher wurden die Patienten diesbezüglich untersucht.

Schmerzbeginn

Ein plötzlicher Schmerzbeginn lag bei 95,4% der Anfälle vor, wohingegen ein allmählicher Schmerzbeginn nur in 4,6% der Fälle genannt wurde.

Schmerzende

Hinsichtlich des Schmerzendes kam es in 89,8% der Fälle zu einem plötzlichen Ende der Paroxysmen. Ein allmähliches Sistieren der Schmerzen lag bei lediglich bei 10,2% vor.

Nachschmerz

Einen Nachschmerz kam in drei Fällen (2,8%) vor.

Hierbei ist zu bemerken, daß es sich um die gleichen Patienten handelte, die vor dem Paroxysmus ebenfalls einen leichten Dauerschmerz als Vorboten empfunden hatten.

Schmerzverlauf

Der Schmerzverlauf wurde in sechs verschiedenartige Klassen eingeteilt, die den Patienten anhand von grafischen Illustrationen zur Auswahl vorgelegt wurden.

Es handelte sich einerseits um die Darstellung typischer Einzelparoxysmen, zwischen denen Pausen von über 30 Sekunden stattfanden (F). Zum zweiten enthielten die Darstellungen eine typische Schmerzsalue mit aufeinanderfolgenden "Schmerzspitzen" (C). Der dritte Schmerztyp bestand aus aufgesetzten Schmerzspitzen auf einem Grundschmerzniveau (A). Der vierte Schmerztyp war ein wellenförmiger Verlauf des Schmerzes, einerseits mit Rückgang bis zur Schmerzlosigkeit (E), andererseits mit einem Rückgang bis zu einem Grundschmerz (D). Die letzte Art des Schmerzverlaufes war ein langsam ansteigender Dauerschmerz, der sich nach Erreichen eines Plateaus lange Zeit auf diesem fortbewegte (B).

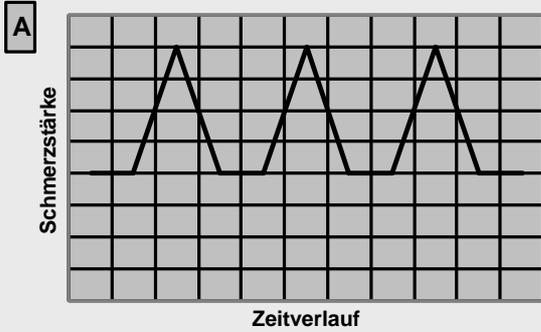
Am häufigsten kam der Schmerztyp F vor, das heißt, Einzelparoxysmen mit Pausen von über dreißig Sekunden Dauer. Diese Schmerzart lag bei 51,5% der Schmerzattacken vor.

Häufig (20,5% der Anfälle) wurde der Schmerztyp C, mit dicht aufeinander folgende Spitzen (sog. Salve) angegeben.

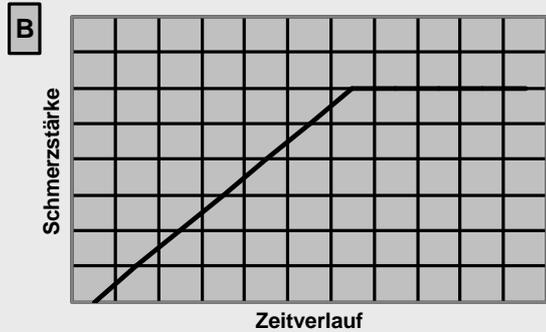
Über 70% der Schmerzattacken entsprachen somit typisch neuralgieformen Attacken, der Trigeminusneuralgie sehr ähnlich verlaufend und die übrigen etwa 30% wiesen ebenfalls neuralgieähnliche Verlaufsformen auf, jedoch mit atypischen Komponenten (Grundschmerz, wellenförmiger Verlauf). Völlig atypische Verläufe der Attacken (Typ B) wurden nicht angegeben.

Die Abbildung Nr. 7 zeigt die Ergebnisse im Überblick.

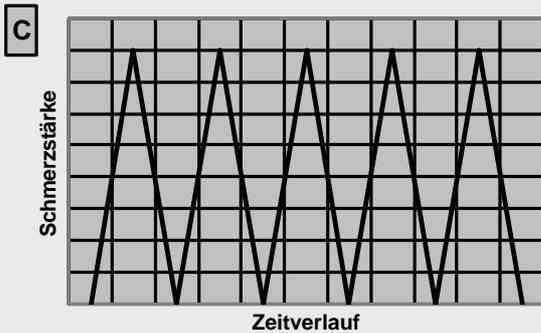
Abbildung Nr. 7: Verlaufsformen der paroxysmalen Schmerzen



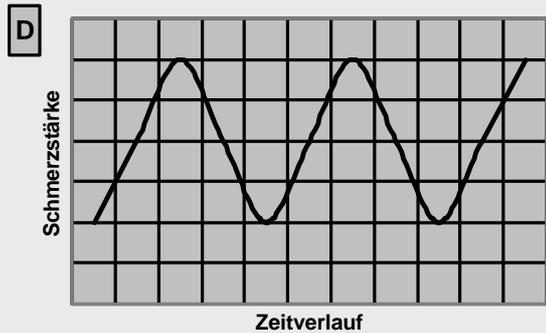
11,4%



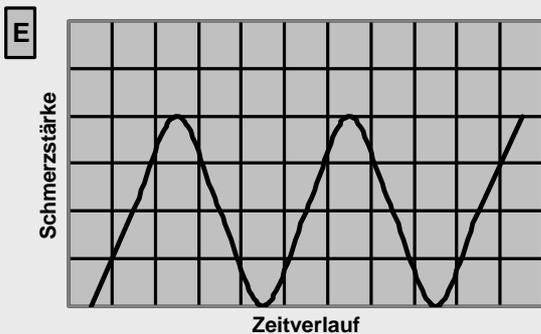
0%



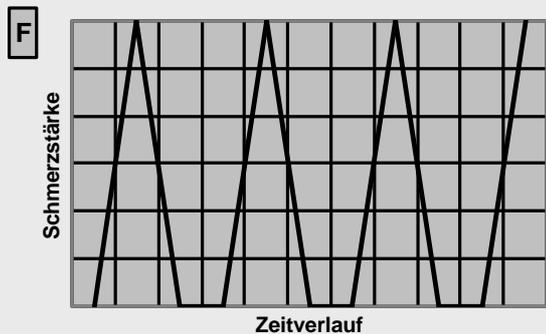
20,5%



0%



16,7%



51,5%

3.9.5 SEITENVERTEILUNG DER SCHMERZANFÄLLE

Ausgewertet werden konnten hier 108 unterscheidbare Schmerzattacken.

Bilateral fanden sich 50,6% der Paroxysmen.

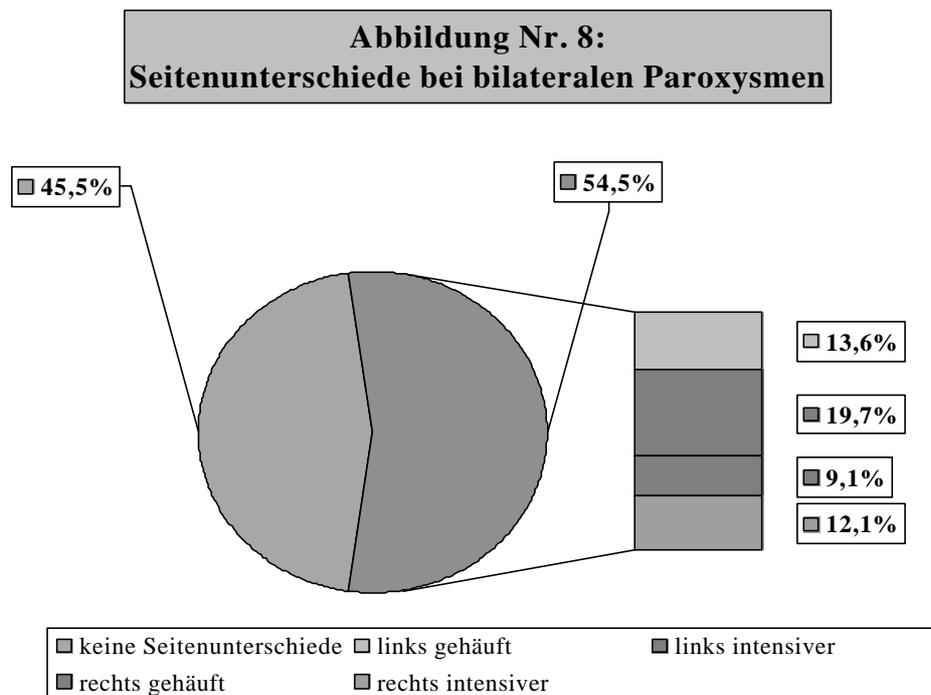
Davon traten gleichzeitig rechts- und linksseitig 14,2% zutage und abwechselnd rechts- oder linksseitig traten 36,4% auf.

Unter den unilateralen Anfällen traten 39,2% rechtsseitig auf und lediglich 10,2% auf der linken Seite.

Unter den bilateralen Paroxysmen lagen in etwa der Hälfte der Fälle keinerlei Unterschiede zwischen den betroffenen Körperseiten vor.

Die zweite Hälfte der bilateralen Paroxysmen wiesen Seitenunterschiede hinsichtlich Häufigkeit oder Intensität der Anfälle auf.

Die bilateral auftretenden Anfälle waren linksseitig häufiger und intensiver als auf der rechten Seite (Abbildung Nr. 8).



3.9.6 VERÄNDERUNG DES SCHMERZAREALS

Die räumliche Entwicklung der neuralgieformen Schmerzen wurde in drei Kategorien eingeteilt.

Die erste Kategorie war die Schmerzausstrahlung, bei der sich ein schwächerer Schmerz gleichen Charakters in der Umgebung des Punctum maximum der jeweiligen Neuralgie befand. Diese Form der räumlichen Schmerzentwicklung wurde in zwölf Fällen (11,2%) beobachtet.

Die zweite Form der Veränderung des Schmerzortes war die Schmerzausbreitung, das heißt eine Ausweitung des Schmerzgebietes in die Umgebung. Diese Form der Veränderung lag bei 21 Neuralgien (19,6%) vor.

Die dritte Art der Schmerzortveränderung war die Schmerzwanderung, bei der sich das Schmerzgebiet fortbewegte, aber sich in seiner Größe nicht veränderte. Diese Form der räumlichen Entwicklung lag in 21 Fällen (19,6%) vor.

Insgesamt veränderte sich der Schmerzort in einer der drei beschriebenen Formen bei 50,5% der untersuchten Neuralgien.

3.9.7 VERTEILUNG DER PAROXYSMEN IM KÖRPERSCHEMA

3.9.7.1 VERTEILUNG DER PAROXYSMEN AUF ANATOMISCHE REGIONEN

Die Untersuchung der Verteilung der Paroxysmen am Körper ergab 70 Paroxysmen (53,8%) im Bereich des Körperstammes.

Auf dem Bereich der Extremitäten entfielen 60 Paroxysmen (46,2%).

Die große Zahl der Paroxysmen ergibt sich hier aus der Tatsache, daß die Neuralgien sowohl Stamm, als auch Extremitäten betrafen und es so zu Mehrfachnennungen kommen konnte.

Die Feineinteilung der Körperregionen ergab das folgende Verteilungsmuster:

Kopf:

Im Kopfbereich fanden sich insgesamt 45 Neuralgien (27,1%), davon entfielen 24 auf bilateral lokalisierte Neuralgien, 16 auf rechtsseitig lokalisierte Neuralgien und 5 auf linksseitig lokalisierte Neuralgien.

Hals:

Im Bereich des Halses fanden sich insgesamt zehn verschiedene Neuralgien (6,0%). Davon entfielen 5 auf bilateral lokalisierte Neuralgieformen und weitere 5 auf rechtsseitig lokalisierte Neuralgien. Linksseitig befanden sich in diesem Bereich keine Neuralgien

Rumpf:

Am Rumpf fanden sich 34 Neuralgien (20,5%). Davon entfielen 19 auf bilateral lokalisierte Neuralgien. 13 Paroxysmen waren rechtsseitig lokalisiert und 2 Neuralgien befanden sich auf der linken Seite.

Obere Extremitäten:

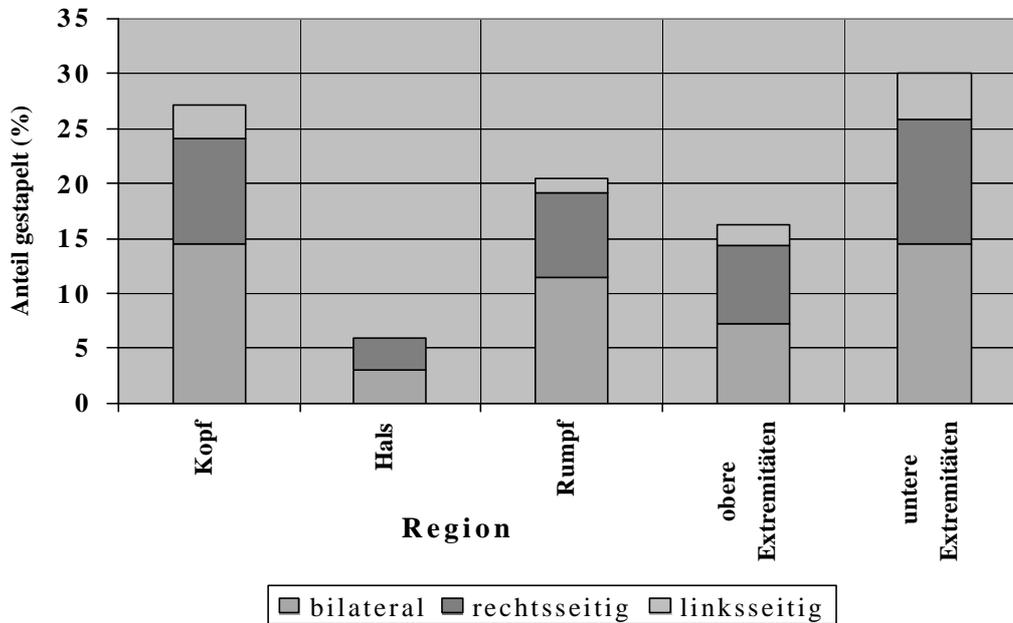
Die oberen Extremitäten waren von 27 verschiedenen Paroxysmen (16,3%) betroffen. Zwölf Paroxysmen fanden sich bilateral und weitere zwölf Neuralgien fanden sich rechtsseitig und lediglich drei Neuralgien fanden sich linksseitig.

Untere Extremitäten:

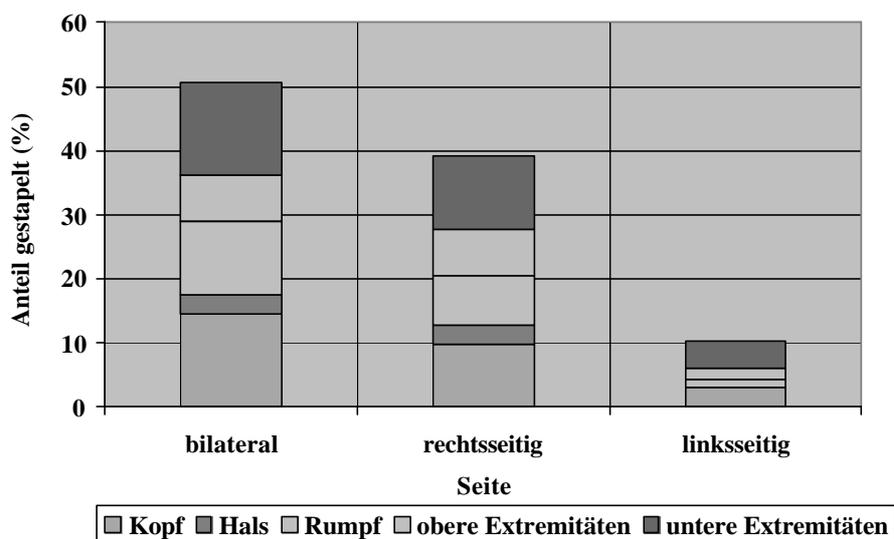
Im Bereich der unteren Extremitäten waren 50 Neuralgien (30,1%) lokalisiert. Auf bilateral lokalisierte Neuralgien entfielen 24 Paroxysmen. Es fanden sich 19 Schmerzanfälle rechtsseitig lokalisiert sowie sieben linksseitig.

Die Gesamtdarstellung über alle Körperregionen findet sich in Abbildung Nr. 9 und Abbildung Nr. 10. Die Abbildungen zeigen die Datenanalyse, einerseits mit Betonung der Körperregion und andererseits mit Schwergewicht auf der betroffenen Seite.

**Abbildung Nr. 9:
Lokalisation der Körperparoxysmen**



**Abbildung Nr. 10:
Seitenverteilung der Körperparoxysmen**



In der Übersichtsdarstellung Nr. 10 kommt die schon bei den Einzelbetrachtungen der Körperregionen auffällige, deutlich geringere Betroffenheit der linken Körperseite zum Ausdruck. Ausschließlich die linke Körperseite war lediglich in 10,2% der Fälle betroffen.

Bilaterale Paroxysmen waren in allen Körperregionen am häufigsten oder gleichhäufig wie rechtseitige Paroxysmen anzutreffen.

Insgesamt lagen in 50,6% der Fälle bilaterale Schmerzattacken vor und in 39,2% rechtsseitig lokalisierte Anfälle.

Die Tabelle Nr. 6 (Anhang 9.1, Seite 139) zeigt die Verteilung der betroffenen anatomischen Regionen, geordnet nach der Häufigkeit ihres Betroffenseins.

Es fällt einerseits die deutlich geringere Häufigkeit der von Schmerzattacken betroffener linksseitiger (ohne bilaterale Anfälle) Areale auf. Ihr Anteil an allen auftretenden Paroxysmen beträgt 5,4%. Der Unterschied zum o.g. Wert von 10,2% linksseitiger Anfälle gründet sich auf die unterschiedliche Fragestellung. In der obigen Betrachtung wurden große anatomische Regionen ausgewertet. Werden jedoch, wie in diesem Kapitel, kleinere anatomische Areale zugrunde gelegt, so zeigt sich, daß die ausschließlich von linksseitigen Attacken betroffenen Gebiete eine kleinere Ausdehnung haben als die gegenseitigen. Daher sind bei dieser Betrachtungsweise nur 5,4% der betroffenen anatomischen Areale linksseitig gelegen. Rechtsseitige Schmerzareale waren in 45,9% und bilaterale Areale in 48,7% der Fälle betroffen. Damit waren rechtsseitige und bilaterale Neuralgiegebiete etwa gleich häufig.

Im Seitenvergleich der streng unilateralen Attacken fanden sich linksseitige Gebiete bei 10,5% der unilateralen Fälle und rechtsseitige bei 89,5% der streng einseitigen Neuralgien

Bei den bilateralen Arealen handelte es sich um gleichzeitig bilateral oder um abwechselnd rechts- und linksseitig betroffene Gebiete.

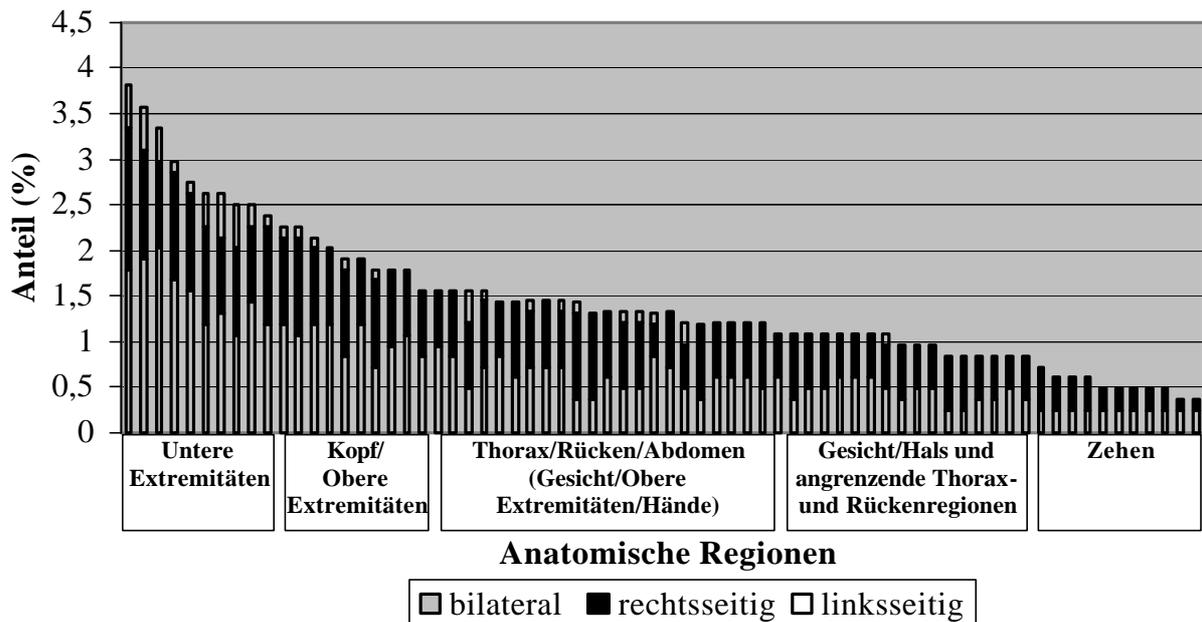
Bei den unilateral betroffenen Arealen handelte es sich um streng einseitige Schmerzanfälle.

Die Ausdehnung der Schmerzgebiete auf anatomische Regionen war erwartungsgemäß nicht streng durch die anatomischen Regionengrenzen beschränkt, sondern erstreckte sich zum Teil willkürlich in Teilbereiche der jeweiligen Region hinein, da den anatomischen Grenzen keine neurologische Ordnung unterliegt, sondern eine an anatomischen Strukturen orientierte Topologie.

Die anatomische Zuordnung diente in diesem Kapitel der regionalen Zuordnung und der Abgrenzung von Häufigkeitsgebieten unter topologischen Gesichtspunkten.

Die Verteilung der paroxysmalen Schmerzen auf anatomische Regionen, unterschieden nach bilateralen, streng rechts- oder linksseitigen Neuralgien, findet sich in der Abbildung Nr. 11 in graphischer Form verdeutlicht.

**Abbildung Nr. 11:
Verteilung der Schmerzareale auf anatomische Regionen**



3.9.7.2 SEGMENTALE UND PERIPHER NERVALE VERTEILUNG DER SCHMERZGEBIETE

Die Schmerzgebiete waren nicht streng durch die Dermatomgrenzen gekennzeichnet, sondern endeten willkürlich innerhalb der spinalen Segmentprojektionen. Die von paroxysmalen Schmerzattacken heimgesuchten Areale waren vollkommen irregulär konfiguriert und die Segmentzuordnung diente nur der Beschreibung der Lokalisation (Abbildung Nr. 12).

Auffällig blieb, wie schon bei den vorangehenden Betrachtungen, die Dominanz der rechtseitigen Paroxysmen unter den streng unilateralen Attacken.

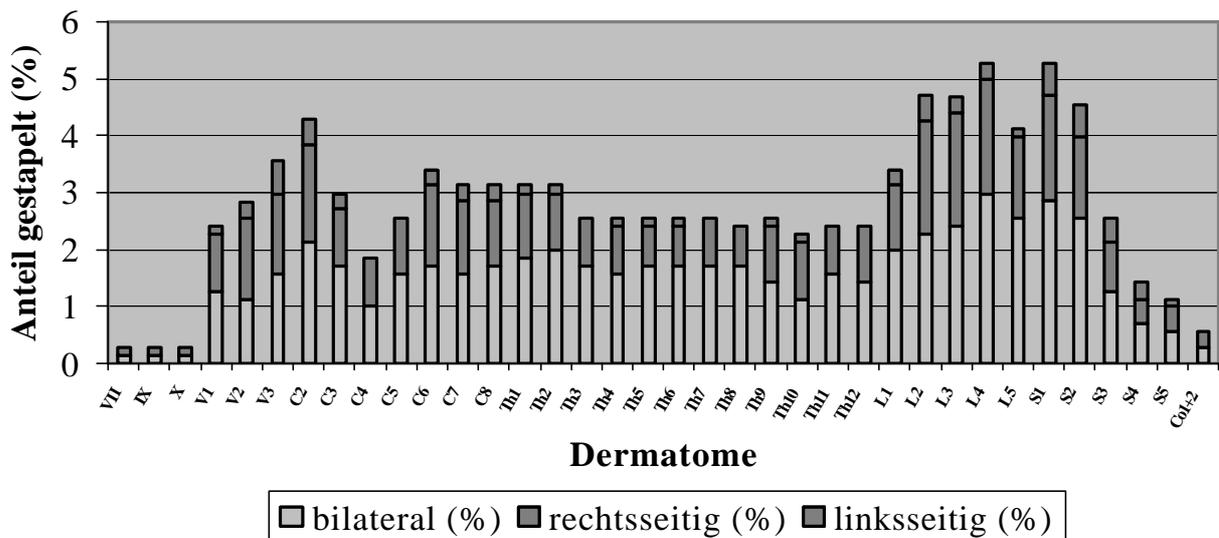
Bilaterale Paroxysmen betrafen 55,8% der von neuralgiformen Schmerzen betroffenen Schmerzzonen.

Auch bei dieser Betrachtungsform ergaben sich im Vergleich zur anatomischen Verteilung und zur Grobeinteilung abweichende prozentuale Anteile der uni- bzw. bilateralen Gebiete, die zugrundliegende Tendenz war jedoch bei allen Betrachtungsweisen die gleiche.

Die Begrenzung der Schmerzgebiete war irregulär konfiguriert und auch im Vergleich mit den Innervationsarealen der peripheren Nerven nicht streng durch die Versorgungsgebietsgrenzen limitiert, sondern verlief im Randbereich willkürlich innerhalb der peripheren Versorgungsgebiete. Die Schmerzareale sind somit keinen peripheren Verteilungsmuster sensibler Nerven oder Dermatomprojektionen zuzuordnen.

Im Anhang finden sich die Tabellen Nr. 7 und Nr. 8 der Verteilung der Schmerzgebiete auf die peripheren Innervationsareale der sensiblen Nerven (9.2, Seite 140) und die segmentale Verteilung (9.3, Seite 141)

**Abbildung Nr. 12:
Segmentale Verteilung der Schmerzareale**

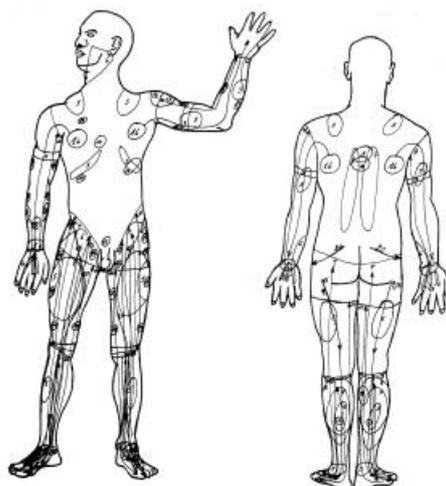


3.9.7.3 REALE VERTEILUNGSMUSTER DER SCHMERZAREALE

Rumpf und Extremitäten

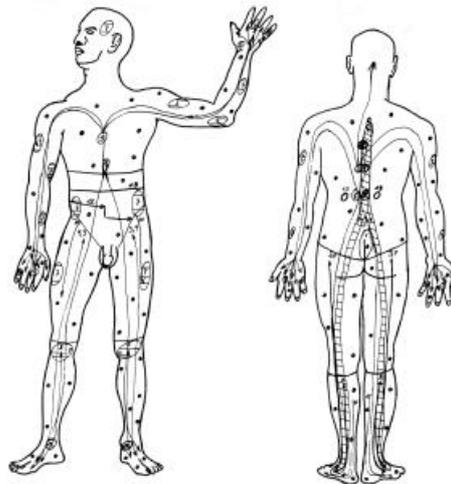
Die Abbildung Nr. 13 stellt die Fälle dar, bei denen die Schmerzareale konstant am Körper vorhanden waren, ohne Veränderung der Lokalisation der Schmerzareale. Die Graphik zeigt die Fälle bilateraler Schmerzareale. Zwischen den einzelnen Arealen mit gleicher Nummer konnte ein zufälliger Wechsel der Paroxysmen auftreten. Am häufigsten zeigten sich die Extremitäten von dieser Art der Paroxysmen betroffen, insbesondere die unteren Extremitäten. Es fällt besonders die Betroffenheit der distalen Abschnitte der Extremitäten auf. Weniger stark waren die ventralen und dorsalen thorakalen Areale sowie der Abdominalbereich von Schmerzparoxysmen betroffen.

**Abbildung Nr. 13:
Topographisch konstante Schmerzareale, zufällig abwechselnde bilaterale Schmerzparoxysmen am Körper**



In der Abbildung Nr. 14 finden sich die Fälle mit ebenfalls bilateralen und örtlich konstanten Schmerzarealen. Die Paroxysmen traten in diesen Fällen jedoch gleichzeitig bilateral oder streng konsekutiv bilateral auf. Auch hier zeigt sich wiederum ein bevorzugtes Vorkommen der Paroxysmen an den Extremitäten, welches jedoch weniger ausgeprägt ist. Paroxysmen kamen sowohl thorakal und abdominell, insbesondere dorsal und wirbelsäulennah vor. Von dort aus war gehäuft eine Ausbreitung in die oberen und besonders in die unteren Extremitäten festzustellen.

**Abbildung Nr. 14:
Topographisch konstante Schmerzareale, gleichzeitig bilaterale Schmerzparoxysmen am Körper**

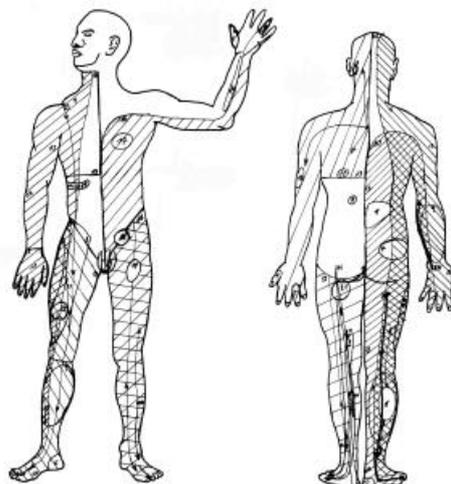


Die Abbildung Nr. 15 zeigt in Synopsis die Fälle örtlich konstanter unilateraler Schmerzareale, die gleichzeitig oder konsekutiv auftraten.

In diesen Fällen zeigte sich wieder die stärkere Betroffenheit der rechten Körperhälfte.

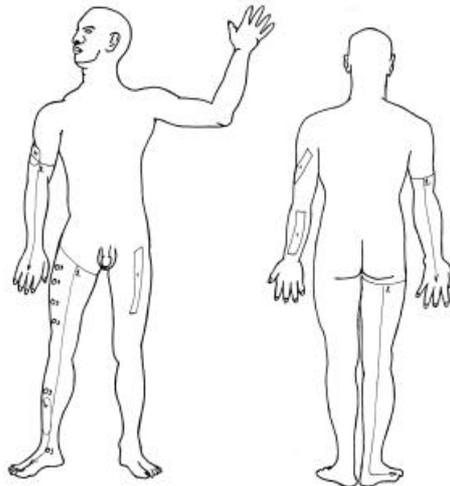
Besonders häufig waren die unteren Extremitäten von oben charakterisierten Schmerzparoxysmen betroffen. Etwa gleichhäufig betroffen waren die oberen Extremitäten und der Körperstamm.

**Abbildung Nr. 15:
Topographisch konstante Schmerzareale, gleichzeitig unilaterale Schmerzparoxysmen am Körper**



Örtlich konstante unilaterale Schmerzareale mit zufällig abwechselnder Lokalisation der Paroxysmen waren selten, so daß sich eine Bevorzugung bestimmter Körperregionen nicht abzeichnete (Abbildung Nr. 16).

Abbildung Nr. 16:
Topographisch konstante Schmerzareale, zufällig abwechselnde unilaterale Schmerzparoxysmen am Körper

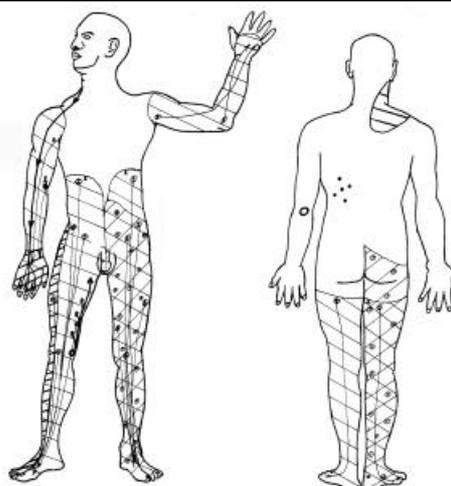


Örtlich inkonstante unilaterale Schmerzareale mit zufällig abwechselnd auftretenden Paroxysmen fanden sich fast ausschließlich im Bereich der Extremitäten. Die unteren Extremitäten waren deutlich häufiger betroffen als die oberen Extremitäten.

Auch der Abdominal- und Lumbalbereich wies die genannten Paroxysmen auf.

Die Übersichtsdarstellung der beschriebenen Verhältnisse zeigt Abbildung Nr. 17.

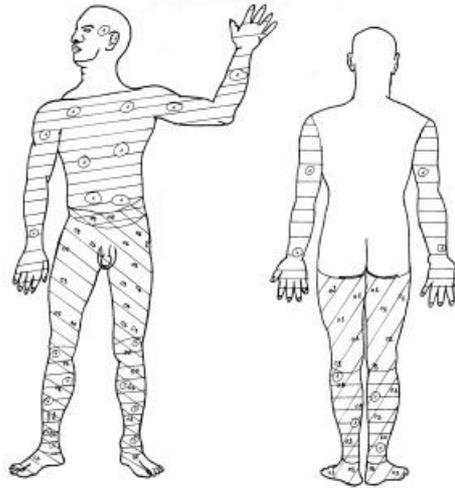
Abbildung Nr. 17:
Topographisch inkonstante Schmerzareale, zufällig abwechselnde unilaterale Schmerzparoxysmen am Körper



Die gleiche Schmerzform wie oben beschrieben mit bilateral willkürlich abwechselnden Paroxysmen trat seltener auf. Auch hier waren die Extremitäten bevorzugte Manifestationsorte.

Es bestand ein Ungleichgewicht zugunsten der unteren Extremitäten. Dies war jedoch nicht sehr ausgeprägt. Abbildung Nr. 18 stellt die beschriebenen Verhältnisse graphisch dar.

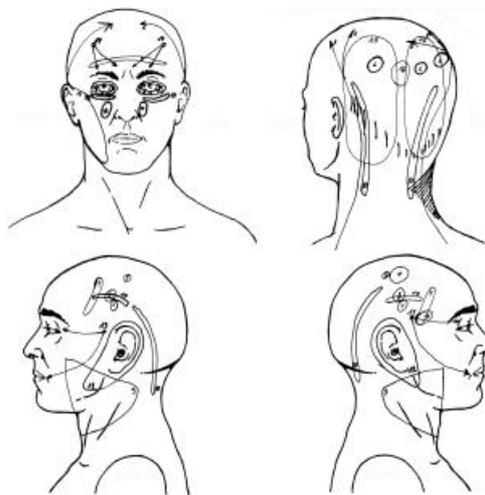
**Abbildung Nr. 18:
Topographisch inkonstante Schmerzareale, zufällig abwechselnde bilaterale
Schmerzparoxysmen am Körper**



Kopf- und Halsbereich

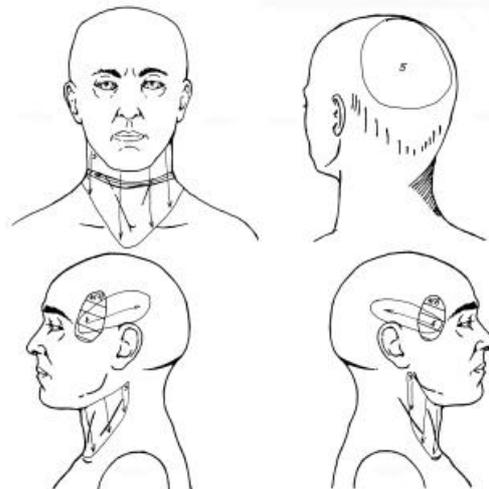
Die Abbildung Nr. 19 stellt die örtlich konstanten bilateralen Schmerzareale mit zufällig abwechselnden Schmerzparoxysmen dar. Die Schmerzareale fanden sich innerhalb und außerhalb der Versorgungsgebiete der Nervi trigemini. Die Bevorzugung einer bestimmten Seite konnte nicht festgestellt werden, die Schmerzgebiete waren symmetrisch an Kopf und Hals verteilt.

**Abbildung Nr. 19:
Topographisch konstante Schmerzareale, zufällig abwechselnde bilaterale
Schmerzparoxysmen am Kopf**



Hinsichtlich der örtlich konstanten, aber gleichzeitig oder streng konsekutiv auftretenden bilateralen Schmerzparoxysmen zeigte sich das gleiche Bild (Abbildung Nr. 20).

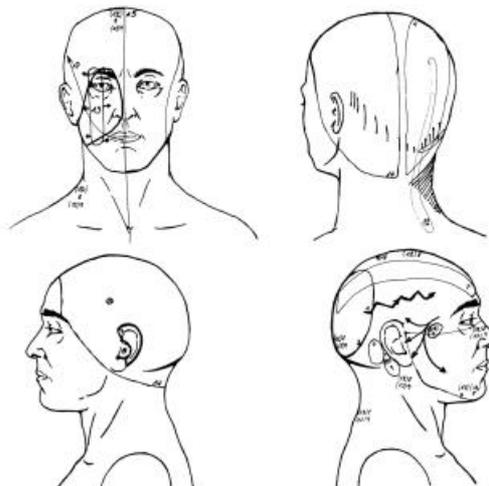
**Abbildung Nr. 20:
Topographisch konstante Schmerzareale, gleichzeitig bilaterale Schmerzparoxysmen
am Kopf**



Auch bei den örtlich konstanten unilateralen Schmerzgebieten, die gleichzeitig oder streng konsekutiv von Schmerzparoxysmen betroffen wurden, zeigte sich eine homogene Verteilung der Schmerzareale im Gesichts-, Kalotten- und Halsbereich.

Eine leichte Rechtsdominanz ließ sich bei den unilateralen Attacken feststellen (Abbildung Nr. 21).

**Abbildung Nr. 21:
Topographisch konstante Schmerzareale, gleichzeitig unilaterale Schmerzparoxysmen
am Kopf**

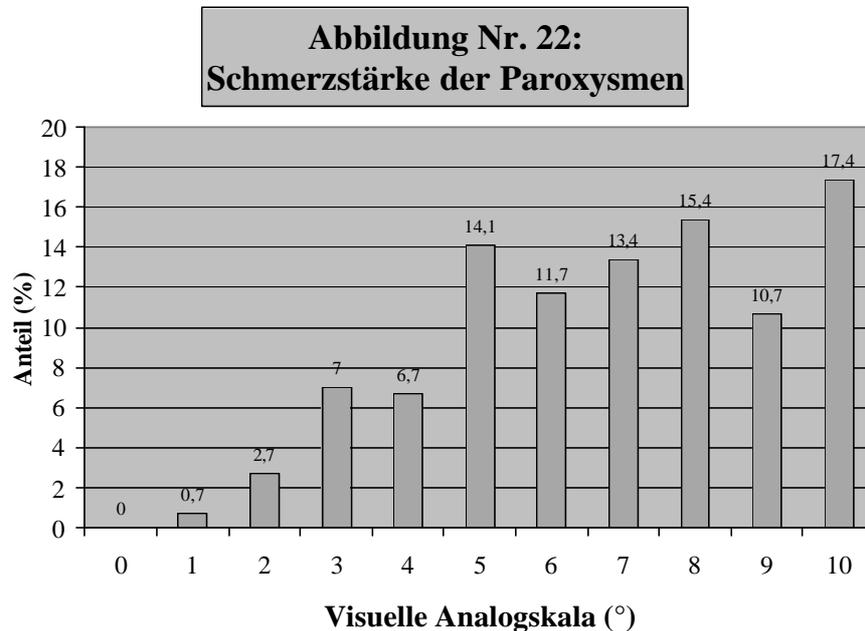


3.9.8 SCHMERZSTÄRKE

Die Schmerzstärke der Schmerzanfälle in der Untersuchungsgruppe wurde anhand einer visuellen Analogskala eruiert, wobei der Grad 0 keinem Schmerz und der Grad 10 dem stärksten

bisher empfundenen Schmerz entsprach.

Die anhand der visuellen Analogskala ermittelte mittlere Schmerzstärke der Körperschmerzattacken betrug 6,8 (Abbildung Nr. 22).



Damit befand sie sich zwar im oberen Drittel der Skala, entsprach aber nicht, wie bei der idiopathischen Trigeminalneuralgie häufig zitiert, dem stärksten bisher erlebten Schmerzempfinden.

Die häufigsten Angaben fanden sich relativ homogen verteilt (10,7% bis 15,4%) zwischen Grad fünf und neun.

Immerhin 17,4% der Untersuchungsgruppe beschrieb ihre Schmerzattacken als den stärksten bisher erlebten Schmerz.

Unter den Attacken mit höchsten Intensitäten (Grad 10 der VAS) fanden sich Paroxysmen im Bereich der unteren Extremitäten (30,6% der Schmerzattacken mit Grad 10), des Kopfes (25,0% der Attacken mit Schmerzgrad 10) und der oberen Extremitäten (19,4% der Attacken mit Schmerzgrad 10).

Seltener traten die schwersten Anfälle im Bereich des Rückens, des Gesichtes und des Abdomens auf.

Sehr selten fanden sich diese Attacken am Hals und im Bereich der Brust.

Attacken starker Intensität (Grad 9 bis 7 der VAS) fanden sich besonders häufig an den unteren Extremitäten (22,4% der Schmerzattacken mit Grad 9 bis 7), am Kopf (20,7% der Schmerzattacken mit Grad 9 bis 7), am Rücken (17,2% der Schmerzattacken mit Grad 9 bis 7) und an den oberen Extremitäten (12,1% der Schmerzattacken mit Grad 9 bis 7).

Seltener traten die starken Intensitätsgrade an Brust, Bauch, Hals und Gesicht auf.

Attacken mäßiger Intensität (Grad 6 bis 4 der VAS) traten gehäuft an den unteren Extremitäten

(25,0% der Schmerzattacken mit Grad 6 bis 4), an den oberen Extremitäten (17,3% der Schmerzattacken mit Grad 6 bis 4), am Kopf (13,4% der Schmerzattacken mit Grad 6 bis 4), am Rücken (13,4% der Schmerzattacken mit Grad 6 bis 4) und im Bereich der Brust (11,5% der Schmerzattacken mit Grad 6 bis 4) auf. Seltener fanden sich dies Attacken im Gesicht sowie selten an Bauch und Hals.

Schwach intensive Paroxysmen (unter Grad 4 der VAS) gab es insgesamt selten, eine Auswertung erübrigt sich.

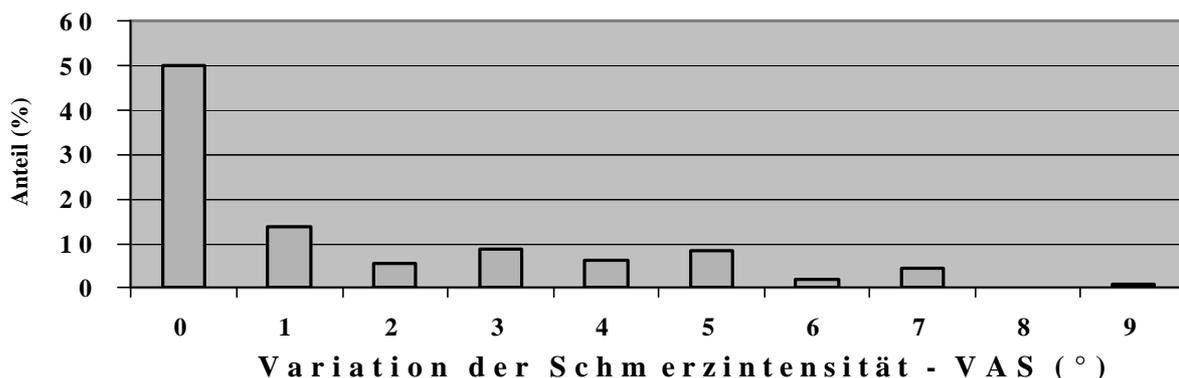
3.9.8.1 VARIATION DER SCHMERZSTÄRKE

Bezüglich der Variation der Schmerzstärke konnten 108 verschiedene Schmerzattacken ausgewertet werden.

Die Schmerzstärke variierte bei verschiedenen Anfällen zum Teil erheblich. Immer konstante Höhen der Schmerzstärke (Variation um keinen Grad) wurde bei 54 Schmerzanfallstypen (50,0%) beschrieben. Eine Variation der Schmerzstärke um einen Schmerzgrad der visuellen Analogskala trat in 15 Fällen (13,8%) auf, eine Variation um zwei Schmerzgrade auf der visuellen Analogskala in sechs Fällen (5,5%) und eine Variation um drei Schmerzgrade in zehn Fällen (9,2%). In sieben Fällen (6,4%) variierte die Schmerzstärke um vier Stufen und in neun Fällen (8,3%) um fünf Stufen. Eine Variation um sechs Stufen trat in zwei Fällen (1,8%) auf und eine Variation um sieben Stufen in fünf Fällen (4,6%). Intensitätssprünge um acht Stufen traten nicht auf (0,0%). In einem Fall (0,9%) wurde der Unterschied in der Schmerzintensität zwischen den einzelnen Paroxysmen mit neun Stufen angegeben. Eine Variation um zehn Grade auf der VAS entbehrt der Sinnhaftigkeit, da dies einem Wechsel zur Schmerzlosigkeit entspricht und diese nicht als Paroxysmus bezeichnet werden kann (Abbildung Nr. 23).

In den 54 Fällen, in denen die Schmerzstärke variierte, ergab sich rechnerisch die mittlere Variation zu 3,4 Schmerzgraden. Unter Einschluß aller Fälle variierte die Schmerzintensität um 1,7 Schmerzgrade der visuellen Analogskala.

**Abbildung Nr. 23:
Variation der Schmerzstärke**



3.9.8.2 PLATEAUBILDUNG

Sofern ein Schmerzplateau im Verlauf der Neuralgie beschrieben wurde, so fand sich dieses häufiger im Bereich der leichten und mäßiggradigen Schmerzzustände. Ein Plateau wurde bei den Schmerzgraden acht bis zehn überhaupt nicht beschrieben. In einem Falle trat ein Plateau bei der Schmerzstärke Grad sieben auf, zwei Fälle zeigten sich bei sechstgradigen Schmerzen, drei Fälle bei fünftgradigen Schmerzen und ebenso drei Fälle bei viertgradigen Schmerzen. Bei Vorliegen von drittgradigen Schmerzen kam es in vier Fällen zur Ausbildung eines Plateaus, bei Vorliegen von zweitgradigen Schmerzen in zwei Fällen, ebenso wie in zwei Fällen bei erstgradigen Schmerzen.

Insgesamt wurde in 17 Fällen (15,7%) ein Plateau beschrieben.

3.9.9 SCHMERZBESCHREIBUNG

Zunächst wurden die Patienten des Untersuchungskollektivs gebeten, ihre Schmerzattacken mit eigenen Worten, zunächst ohne Vorlage einer Auswahlliste, zu beschreiben.

Da Mehrfachnennungen möglich waren, übersteigt die Anzahl der Beschreibungen die Gesamtzahl der Betroffenen (77) und die der unterscheidbaren Attacken (108).

Das am häufigsten gewählte Adjektiv war „stechend“ (32 Fälle).

Darauf folgte die Angabe „wie ein Stromschlag“, „wie ein Blitz“, „wie ein Messerschnitt“, „wie ein Messerstich“, „wie mit dem Messer gebohrt“, „wie mit dem Messer umgedreht“ oder „Dolchstich“ (19 Fälle).

13 Angaben lauteten „einschießend“ oder „hereinjagend“.

In elf Fällen wurden die Schmerzattacken als „pieksend“, „wie Spritze“, „Nadelstich“ oder als „1000 Nadeln“ bezeichnet.

Je sechs Angaben erfolgten zu „krampfartig“, „sehr stark“ und „elektrisierend“.

Fünf Angaben zur Beschreibung der Schmerzanfälle lauteten „bohrend“.

Je vier Angaben waren „drückend“, „unangenehm“ und „dumpf“.

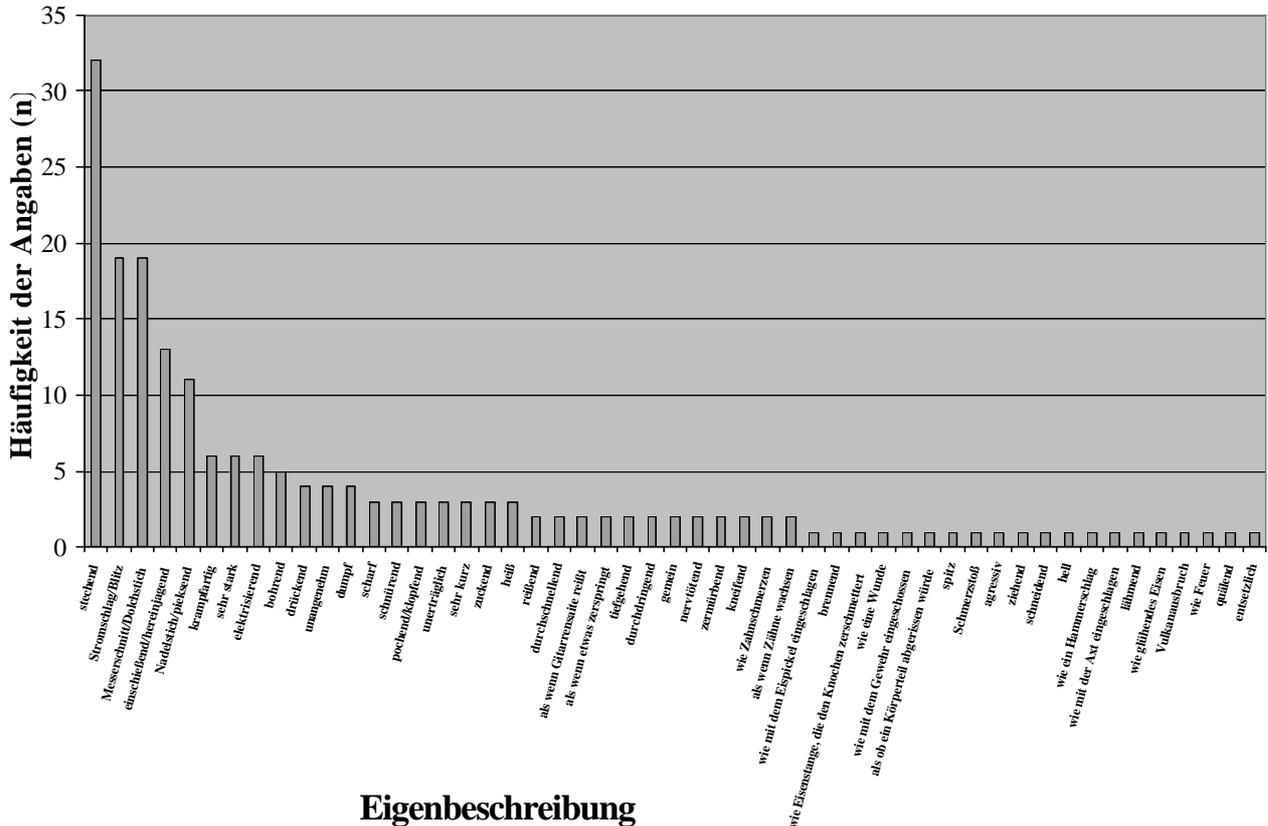
Je drei Patienten nannten „scharf“, „schnürend“, „pochend bzw. klopfend“, „unerträglich“, „sehr kurz“, „zuckend“ und „heiß“.

Je zweimal wurde der Paroxysmus als „reißend“, „durchschnellend“, „als wenn eine Gitarrensaite reißt“, „als wenn etwas zerspringt“, „tiefgehend“, „durchdringend“, „gemein“, „nervtötend“, „zermürend“, „kneifend“, „wie Zahnschmerzen“ und „als wenn Zähne wachsen“ beschrieben.

Je einmal wurde von den Patienten „wie mit dem Eispickel eingeschlagen“, „brennend“, „Eisenstange, die den Knochen zerschmettert“, „wie eine Wunde“, „wie mit dem Gewehr eingeschossen“, „als ob ein Körperteil abgerissen würde“, „spitz“, „Schmerzstoß“, „agressiv“,

„ziehend“, „schneidend“, „hell“, „wie ein Hammerschlag“, „wie mit der Axt eingeschlagen“, „lähmend“, „wie glühendes Eisen“, „Vulkanausbruch“, „wie Feuer“, „quälend“ und „entsetzlich“ genannt. Abbildung Nr. 24 zeigt die Ergebnisse in der Übersicht.

**Abbildung Nr. 24:
Eigenbeschreibung der Schmerzparoxysmen**



Danach erfolgte eine Klassenbildung der Schmerzbeschreibungen in die Klassen „sensorisch“, „bewertend“ und „affektiv“, wie vom MPQ in seiner deutschen Version vorgegeben (C. Stein u. G. Mendl [75] und I. Kiss et al. [37]).

In der Klasse der sensorischen Beschreibungen fanden sich 146 Angaben (75,3%), die Klasse der bewertenden Beschreibungen enthielt 30 Angaben (15,5%) und die affektiv tingierten Beschreibungen wurden von 18 Patienten (9,3%) angegeben.

Eine Betonung der Intensität bei der Auswahl der Beschreibungen fand sich bei 166 Angaben (85,6%) und ein Schwergewicht auf der Geschwindigkeit der Paroxysmen lag bei 86 Schmerzbeschreibungen vor (44,3%). Die hohen Fallzahlen resultieren aus der Möglichkeit zu Mehrfachnennungen, bei vielen Patienten lag bezüglich der Schmerzbeschreibung gleichzeitig ein Schwergewicht auf der Intensität und der Geschwindigkeit der Paroxysmen.

Zur standardisierten Untersuchung der Schmerzcharakteristik hinsichtlich der sensorischen,

bewertenden und affektiven Komponenten des Schmerzerlebens wurde den untersuchten Patienten nach der Eigenbeschreibung die umfangreiche Adjektivliste des MPQ (deutsche Version) vorgelegt, aus der sie diejenigen Adjektive auswählen konnten, die ihre Schmerzattacken am ehesten beschrieben.

Die Adjektive waren wahllos angeordnet, entstammten aber drei verschiedenen Klassen der Schmerzbeschreibung, einerseits beschrieben sie die sensorische Schmerzqualität, andererseits die bewertende Schmerzqualität. Eine weitere Gruppe der Adjektive drückte die affektive Komponente der Schmerzen aus. Zwei weitere Adjektivgruppen stellten die Stärke und die Geschwindigkeit der Attacken besonders in den Vordergrund. Eine scharfe Trennung der Adjektivgruppen war nicht immer möglich. Überlappungen kamen aufgrund der Unschärfe der sprachlichen Begriffe bzw. deren Übersetzung aus dem Englischen (Mc Gill Pain Questionnaire [47]) vor.

Nach Häufigkeiten geordnet, beschrieben die Patienten ihre Schmerzparoxysmen in 59 Fällen „blitzartig“.

In 40 Fällen wurde „messerstichartig“, in 32 Fällen „einschießend“ sowie in 27 Fällen „stechend“ und in 24 Fällen „elektrisierend“ zur Schmerzbeschreibung ausgewählt.

20 Angaben bezeichneten die Schmerzattacke als „unerwartet“, 13 Befragte beschrieben sie als „störend“ und je 12 Angaben lauteten „quälend“ beziehungsweise „genau abgrenzbar“.

Je 11 Angaben lauteten „furchtbar“ und „hochschnellend“ als Schmerzbeschreibung, und für 10 Paroxysmen traf das Adjektiv „scharf“ aus der Liste zu.

Je 9 Befragte wählten „schneidend“, „heftig“ oder „erschöpfend“, je 7 nannten „ziehend“ beziehungsweise „unvermutet“.

Je 5 Angaben lauteten „drückend“, „krampfend“, „pieksend“ und „reißend“ und je 4 Patienten beschrieben die Neuralgie als „lanzenstichartig“, „wie 1000 Stecknadeln“, „beängstigend“ oder „beißend“.

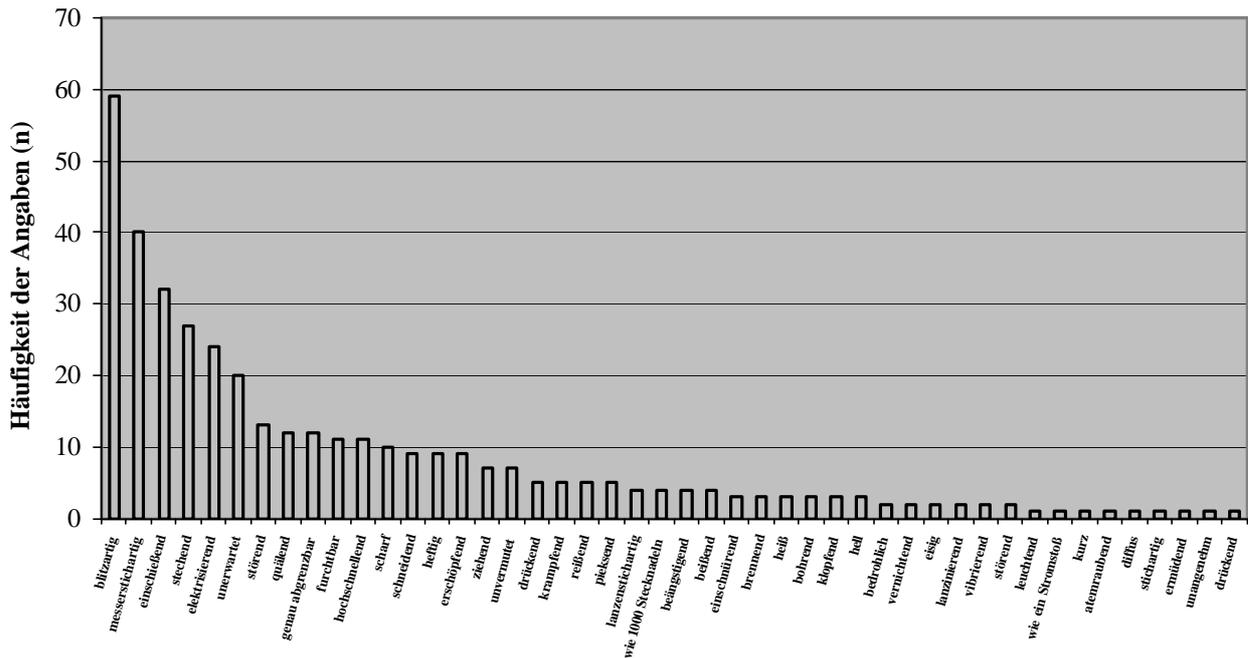
Je 3 Untersuchte beschrieben die Schmerzen als „einschnürend“, „brennend“, „heiß“, „bohrend“, „klopfend“ oder „hell“.

Je 2 wählten zur Schmerzbeschreibung „bedrohlich“, „vernichtend“, „eisig“, „lanzinierend“, „vibrierend“ oder „störend“.

Je eine Angabe lautete „leuchtend“, „wie Stromstoß“, „kurz“, „atemraubend“, „diffus“, „stichartig“, „ermüdend“, „unangenehm“ oder „drückend“.

Die Summe der Angaben übersteigt auch hier die Zahl der Untersuchten und die Zahl der unterscheidbaren Schmerzanfälle, da Mehrfachnennungen für einen Paroxysmus möglich waren. Der Sachverhalt ist in Abbildung Nr. 25 graphisch dargestellt.

**Abbildung Nr. 25:
Schmerzbeschreibung bei vorgegebenem Vokabular**



Schmerzbeschreibung (selektiertes Vokabular)

Klassiert in die oben beschriebenen Gruppen des MPQ enthielt die Gruppe der sensorischen Schmerzbeschreibungen 308 Angaben (79,6%) und die Gruppe der bewertenden Schmerzbeschreibungen 21 Angaben (5,4%). Die Gruppe der affektiv gefärbten Beschreibungen enthielt 58 Angaben (15,0%).

In der Gruppe der Schmerzbeschreibungen, die sich auf die Intensität des Paroxysmus bezogen, fanden sich 191 Angaben (49,4%).

In der Gruppe der Beschreibungen, die von der Geschwindigkeit der Paroxysmen dominiert wurde, kamen 223 Angaben vor (57,6%).

Die Anzahl der Fälle übersteigt auch diesbezüglich die Anzahl des Untersuchungskollektivs und die Anzahl der Paroxysmen, da Mehrfachnennungen möglich waren.

3.9.10 EINFLUßFAKTOREN
3.9.10.1 EXTERNE UND INTERNE EINFLÜSSE

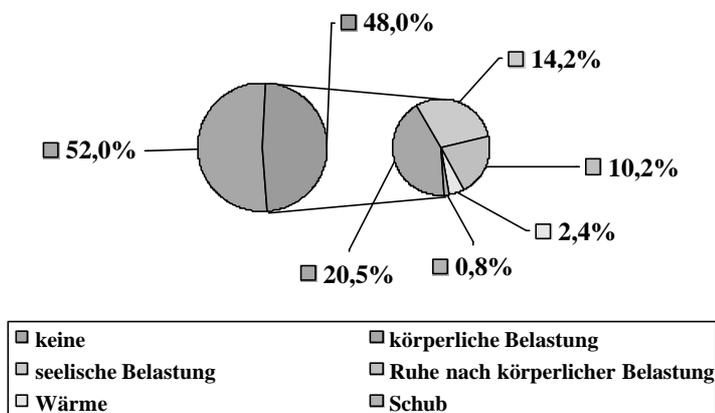
Es gab im untersuchten Klientel prädisponierende Faktoren und direkt anfallauslösende „Trigger“.

Die Untersuchung der Häufigkeit der Paroxysmen oder der Stärke der Schmerzen von Prädispositionsfaktoren ergab in 52,0% der Fälle keinerlei Abhängigkeiten.

Bei den übrigen Schmerzattacken gehörten in erster Linie körperliche und affektive Belastungen sowie die Ruhephase nach körperlichen Anstrengungen zu den prädisponierenden Faktoren.

Seltener Prädispositions-faktoren waren Wärme oder der akute Schub der E.d. (Abbildung Nr. 26).

**Abbildung Nr. 26:
Prädispositions-faktoren**

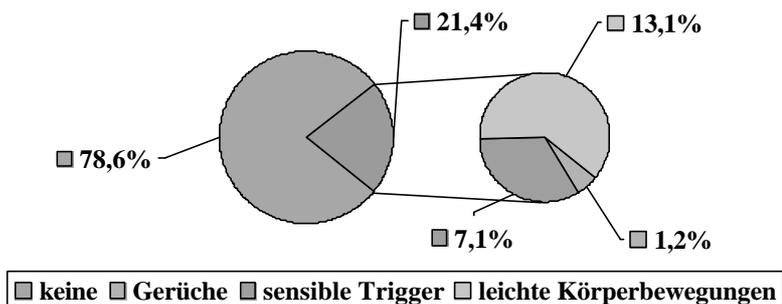


Direkt anfallauslösende Trigger bestanden vor allem in leichten Körperbewegungen und leichten Berührungen, seltener in Gerüchen.

Demnach lagen Trigger im engeren Sinn bei 21,4% der Untersuchten vor (Abbildung Nr. 27).

Die Gesamtzahl der Angaben überstieg aufgrund von Mehrfachnennungen die Anzahl der Paroxysmen und Untersuchten.

**Abbildung Nr. 27:
Trigger**



3.9.10.2 TAGESZEITABHÄNGIGKEIT

Die folgenden Angaben beziehen sich auf die Anzahl der unterscheidbaren Schmerzanfälle (108 Paroxysmen).

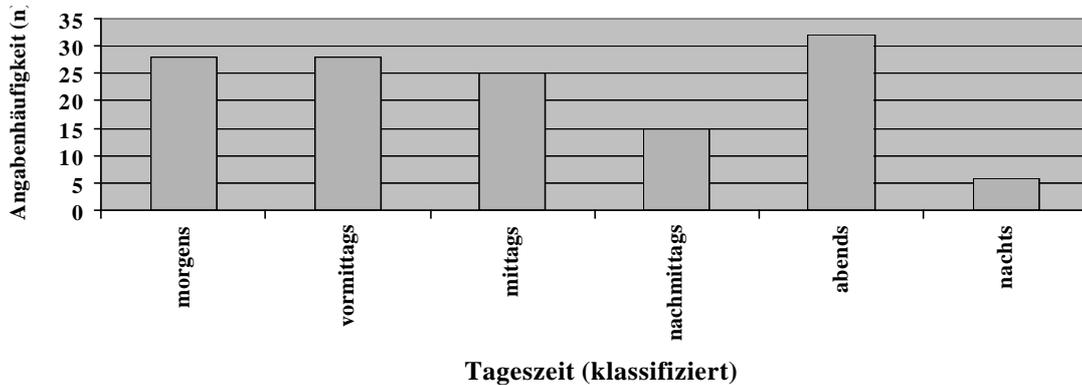
Die Untersuchung der Tageszeitabhängigkeit des Auftretens der Paroxysmen ergab in 74 Fällen eine Unabhängigkeit von der Tageszeit. Bei 34 Paroxysmen lag eine Tageszeitabhängigkeit vor.

Bei den Attacken, bei denen eine Tageszeitabhängigkeit bestand, lag eine Häufung der Attacken

in den Morgen- und Vormittagstunden bis zur Mittagszeit sowie in den Abendstunden vor. Nachmittags oder nachts traten die Attacken selten auf.

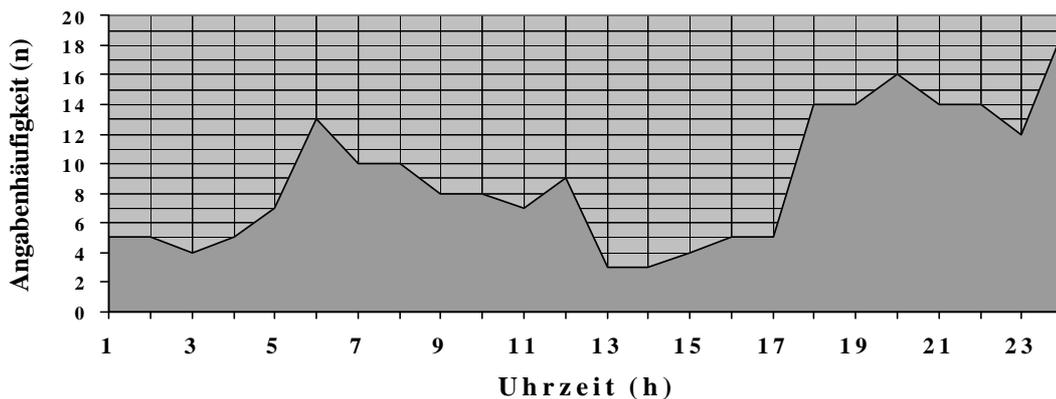
Die Summe der Prozentwerte übersteigt die Zahl der Untersuchten und die Zahl der Paroxysmen, da Mehrfachnennungen bei Häufungen zu verschiedenen Tageszeiten möglich waren.

**Abbildung Nr. 28:
Tageszeitabhängigkeit (klassifiziert)**



In der Abbildung Nr. 29 findet sich die Darstellung der Uhrzeiten, zu denen die Schmerzparoxysmen bei den untersuchten Patienten auftraten. Hier zeigt sich eine besondere Häufung in den frühen Morgenstunden bis zur Mittagszeit sowie eine deutliche Häufung der Schmerzparoxysmen in den Abendstunden zwischen 18 und 24 Uhr. Die Aktivität der Schmerzattacken war in der Zeit zwischen 0 und 5 Uhr sowie in den Nachmittagsstunden zwischen 12 und 18 Uhr deutlich niedriger.

**Abbildung Nr. 29:
Tageszeitabhängigkeit der Paroxysmen**



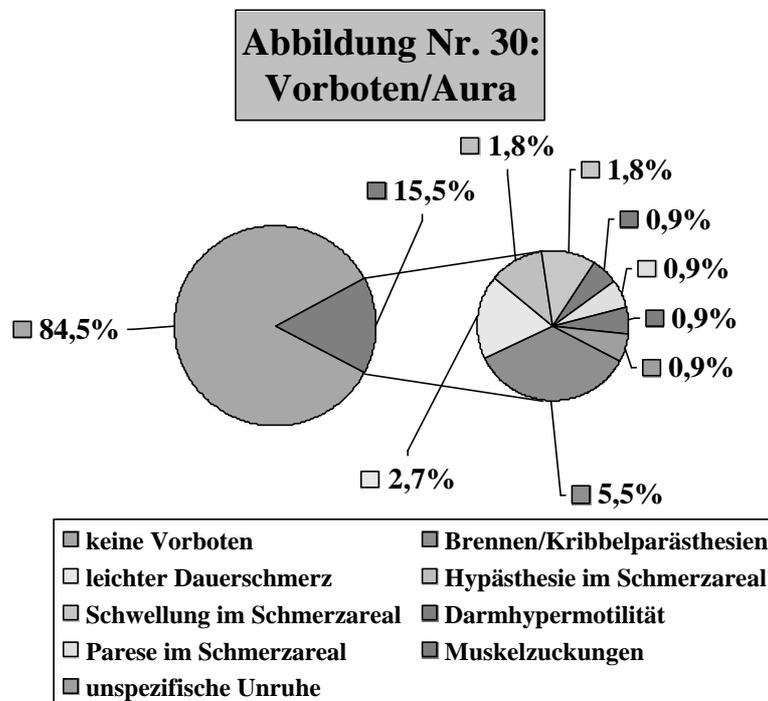
3.9.11 VORBOTEN

15,5% der Paroxysmen kündigten sich durch eine Aura oder Vorboten an, die vor dem eigentlichen Schmerzereignis auftraten.

Zu diesen Vorboten gehörte am häufigsten ein Brennen oder Kribbeln sowie ein Wundheitsgefühl oder ein elektrisierendes Gefühl im späteren Schmerzareal oder ein leichter

Dauerschmerz, der vor dem Schmerzereignis auftrat.

Seltener äußerten sie sich in einer Hypästhesie im späteren Schmerzgebiet oder einer Schwellung im späteren Schmerzareal. Vereinzelt bestanden die Vorboten in einer gesteigerten Darmmotorik, einer Parese in der später von den Schmerzparoxysmen betroffenen Extremität oder Muskelzuckungen vor dem Schmerzereignis (Abbildung Nr. 30).



3.10 NEUROSTATUS

3.10.1 SENSIBILITÄT

Die Untersuchung Oberflächen- und Tiefensensibilität umfaßte die taktile Ästhesie, die Graphästhesie, die Thermästhesie, die Algesie, den Lagesinn, die Stereognosis und die Pallästhesie. Daneben wurden die Angaben der Untersuchten bezüglich der subjektiven Empfindungsstörungen, wie der Par- und Dysästhesie einschließlich des Lhermitte-Zeichens ausgewertet.

Bei Anordnung der Ergebnisse in Gruppen zusammengehöriger Daten ergab sich das folgende Bild.

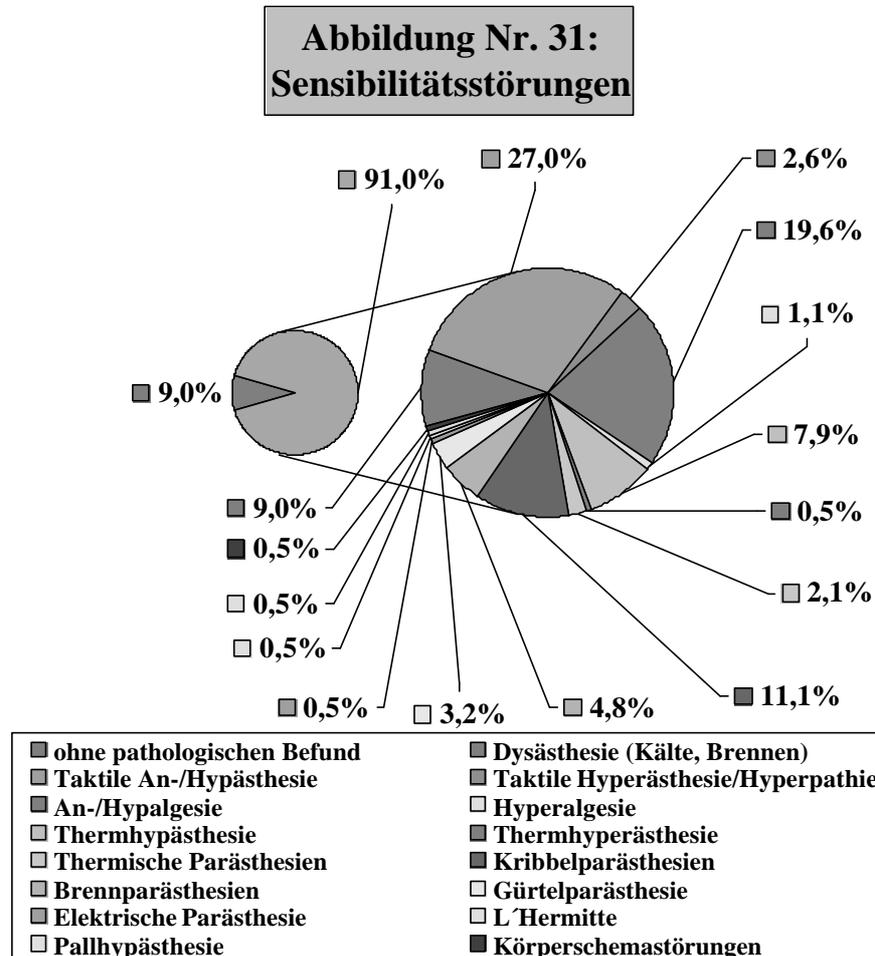
Im Untersuchungskollektiv (77 Patienten) waren bezüglich der Sensibilität 9,0% der Patienten ohne pathologischen Befund, und bei 91,0% der Patienten lagen pathologische Zustände vor.

Am häufigsten fanden sich Störungen auf dem Gebiet der taktilen Sensibilität, Parästhesien und Störungen auf dem Gebiet der Schmerzempfindung.

Seltener lagen Dysästhesien und Störungen der Thermästhesie vor.

Vereinzelt fanden sich Körperschemastörungen, Pallhypästhesien und das Zeichen nach Lhermitte bei den untersuchten Patienten.

Die Übersichtsdarstellung der Ergebnisse findet sich in Abbildung Nr. 31.



Taktile Hyp-/Anästhesie

Taktile Oberflächensensibilitätsstörungen fanden sich in zwei Drittel der Fälle an den Extremitäten und in einem Drittel der Fälle am Stamm.

In der Mehrzahl der Fälle traten die Hypästhesieareale bilateral auf. Unilateral rechtsseitig fanden sich die hypästhetischen Gebiete bei etwa einem Drittel der Untersuchten und unilateral linksseitig lediglich bei jedem Zehnten.

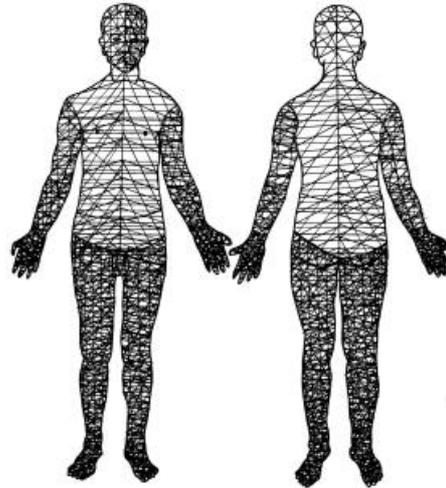
Die Betrachtung der Feinverteilung der Hypästhesiegebiete ergibt am häufigsten Störungen im Berisch der unteren und oberen Extremitäten.

Hinsichtlich der Häufigkeit schlossen sich der Rumpf und der Kopfbereich an, gefolgt vom Halsbereich.

In Abbildung Nr. 32 findet sich die graphische Illustration der Verhältnisse übertragen auf das Körperschema. In der Graphik sind die Körperareale umso engmaschiger schraffiert, je häufiger sie von taktilen Hypästhesien betroffen waren.

Die genauen Prozentsätze finden sich in der Tabelle Nr. 9 (Anhang 9.4, Seite143).

**Abbildung Nr. 32:
Verteilung der taktilen Hyp- und Anästhesieareale**



Die taktilen Hyp- und Anästhesien stellten eines der häufigsten Symptome im Rahmen der Enzephalomyelitis disseminata im Untersuchungskollektiv dar.

Die Abbildung zeigt die deutlich häufigeren taktilen Hyp- und Anästhesien der unteren und oberen Extremitäten und des Gesichtsbereiches im Vergleich mit dem übrigen Körperstamm.

Darüber hinaus war eine Zunahme der hyp- und anästhetischen Areale im Bereich der Extremitäten von proximal nach distal festzustellen.

Hyp-/Analgesie

Die Untersuchung der Schmerzempfindung ergab bei etwa einem Drittel der Untersuchten Hypalgesieareale am Stamm und bei zwei Dritteln Hypalgesieareale an den Extremitäten.

Zumeist traten die hypalgetischen Bezirke bilateral auf.

Unter den unilateralen Störungen waren die rechtsseitigen dreimal häufiger als die linksseitigen.

Die Verteilung der Hyp- und Analgesieareale entspricht der Verteilung der taktilen Hyp- und Anästhesieareale und die graphische Illustration der Verhältnisse entspricht Abbildung Nr. 31.

Es fanden sich gehäuft hyp- und analgetische Körperareale im Bereich der Extremitäten und im Gesichtsbereich. Es fiel auch diesbezüglich eine Zunahme der Häufigkeit von proximal nach distal auf.

Die genauen Prozentsätze finden sich in der Tabelle Nr. 9 (Anhang 9.4, Seite 143).

Hyperalgesie

Über hyperalgetische Körperareale klagten nur wenige Patienten.

Aufgrund der geringen Fallzahl ist hier keine Tendenz zu erkennen und eine weitergehende Auswertung nicht sinnvoll.

Thermhyp-/Thermanästhesie

Die Prüfung der Thermästhesie mit warmen und kalten Reagenzgläsern ergab bei etwa einem

Drittel der Betroffenen eine physiologische Temperaturwahrnehmung und bei etwa zwei Dritteln eine pathologische Reizantwort.

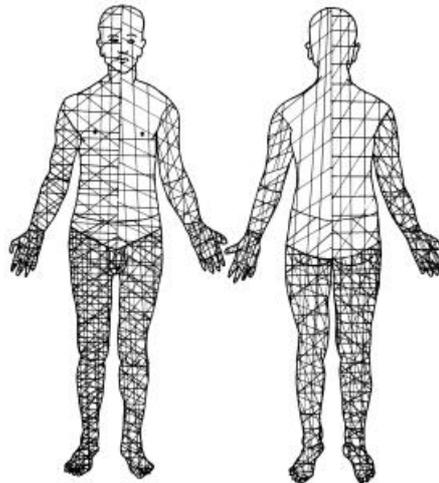
Bevorzugt betraf diese Störung die Extremitäten, weniger den Stamm.

Meist lag die Thermästhesiestörung bilateral vor. Unter den unilateralen Störungen waren rechtsseitige Ausfälle dreimal häufiger als linksseitige.

Die Feinverteilung entsprach der der obigen Störungen, mit Schwergewicht auf den unteren und oberen Extremitäten, gefolgt von Rumpf und Kopf-, Halsbereich.

In Abbildung Nr. 33 findet sich die graphische Illustration der Verhältnisse übertragen auf das Körperschema. In der Graphik sind die Körperareale um so engmaschiger schraffiert, je häufiger sie von Thermhyp- und Thermanästhesien betroffen waren. Die genauen Prozentsätze finden sich in der Tabelle Nr. 9 (Anhang 9.4, Seite 143).

**Abbildung Nr. 33:
Verteilung der Thermhyp- und Thermanästhesieareale**



Es zeigte sich eine Zunahme der sensiblen Störung von proximal nach distal, wenn auch weniger ausgeprägt, als im Rahmen der taktilen Sensibilitätsstörungen und der Hyp- bzw. Analgesieareale dargestellt.

Thermhyperästhesie

Eine Thermhyperästhesie trat in nur zwei Fällen (2,6%) an den Extremitäten auf, eine Auswertung der Ergebnisse erübrigt sich aufgrund der kleinen Fallzahl.

Die genauen Prozentsätze finden sich in der Tabelle Nr. 9 (Anhang 9.4, Seite 143).

Dysästhesie

Dysästhesien traten bei den Betroffenen im Verhältnis 4:6 am Körperstamm und an den Extremitäten auf.

Bei über der Hälfte der Fälle waren die dysästhetischen Areale bilateral vorhanden und in etwa jedem dritten Fall rechtsseitig unilateral.

Linksseitig unilaterale Dysästhesien konnten in jedem zehnten Fall festgestellt werden.

Am häufigsten traten die dysästhetischen Störungen an den unteren und oberen Extremitäten auf, auch der Rumpfbereich war in etwa jedem vierten Fall betroffen. Kopf- und Halsbereich wiesen selten Dysästhesien auf.

Darüber hinaus war eine gering ausgeprägte Zunahme der Häufigkeit der Dysästhesieareale von proximal nach distal festzustellen.

Die genauen Prozentsätze finden sich in der Tabelle Nr. 9 (Anhang 9.4, Seite 143).

Parästhesien

Parästhesien lagen in etwa einem Drittel der Fälle am Körperstamm vor und in etwa zwei Dritteln im Extremitätenbereich.

In über der Hälfte der Fälle waren die Parästhesien bilateral verteilt.

Unilateral überwogen die rechtsseitigen Parästhesien.

Die Feinverteilung stellte sich ähnlich der Verteilung der Dysästhesieareale dar.

Es fällt das relativ zum Körperstamm deutlich häufigere Auftreten von parästhetischen Arealen an den oberen und unteren Extremitäten sowie im Gesichtsbereich auf.

An den betroffenen Extremitäten zeigt sich eine Zunahme der Häufigkeit von parästhetischen Arealen von proximal nach distal auf.

Die genauen Prozentsätze finden sich in der Tabelle Nr. 9 (Anhang 9.4, Seite 143).

Lagesinnstörungen

Die Untersuchung des Lagesinnes ergab in etwa zwei Drittel der Fälle eine unbeeinträchtigte Empfindung der Gelenkstellung der Rumpf- und Extremitätengelenke und bei etwa einem Drittel der Untersuchten war der Lagesinn gestört. Bei etwa einem Drittel bezog sich die Empfindungsstörung auf die Rumpfstellung und bei zwei Dritteln der Betroffenen auf die Lage der Extremitäten.

Besonders stark von Lagesinnstörungen betroffen waren die unteren Extremitäten und in gleicher Häufigkeit Kopf, Hals, Rumpf und obere Extremitäten.

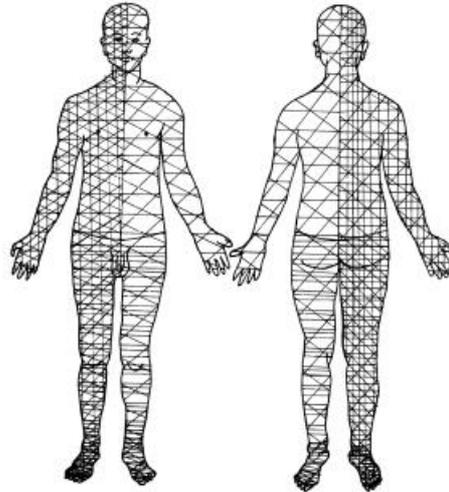
Im Seitenvergleich zeigte sich bei den Patienten mit gestörtem Lagesinn in der Hälfte der Fälle eine bilaterale Störung. Rechtsseitige Störungen der Lageempfindung waren bei den einseitig Betroffenen drei- bis vierfach häufiger als linksseitige.

Die oben schon beschriebene Zunahme der Störung nach distal lag auch bezüglich der Lagesinnstörungen vor.

In Abbildung Nr. 34 findet sich die graphische Illustration der Verhältnisse übertragen auf das Körperschema. In der Graphik sind die Körperareale um so engmaschiger schraffiert, je häufiger sie von Lagesinnstörungen betroffen waren.

Die genauen Prozentsätze finden sich in der Tabelle Nr. 9 (Anhang 9.4, Seite 143).

**Abbildung Nr. 34:
Verteilung der Lagesinnstörungen**



Graphhyp-/Graphanästhesie

Die Untersuchung der Graphästhesie lieferte bei einem Drittel der Patienten eine unbeeinträchtigte Empfindung und bei zwei Dritteln eine Störung der Graphästhesie.

Im Bereich des Körperstammes traten bei etwas weniger als der Hälfte der Betroffenen Störungen der Graphästhesie zu Tage. An den Extremitäten fanden sich bei etwas mehr als der Hälfte der Betroffenen Graphästhesiestörungen.

Auch hier zeigte sich wieder die Häufung der Störungen an den oberen und unteren Extremitäten und eine gleichmäßige Verteilung an Kopf, Hals und Rumpf.

Die Hälfte der Störungen war beiderseitig anzutreffen, die zweite Hälfte verteilte sich hier nahezu gleichmäßig auf die unilateralen Fälle.

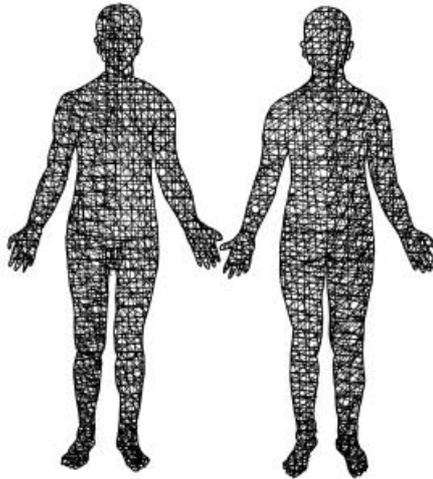
Die bekannte Zunahme der Störungen von proximal nach distal war ebenso festzustellen.

In Abbildung Nr. 35 findet sich die graphische Illustration der Verhältnisse übertragen auf das Körperschema.

In der Graphik sind die Körperareale um so engmaschiger schraffiert, je häufiger sie von Graphästhesiestörungen betroffen waren.

Die genauen Prozentsätze finden sich in der Tabelle Nr. 9 (Anhang 9.4, Seite 143).

**Abbildung Nr. 35:
Verteilung der Graphästhesiestörungen**



Stereognosie

Stereognosiestörungen waren insgesamt selten. Die Befunderhebung hinsichtlich der räumlichen Tasterkennungsfähigkeit ergab in 86,4% der Fälle eine ungestörte Erkennungsfähigkeit. In 13,6% der untersuchten Fälle trat eine Störung der Stereognosie zu Tage. Davon lag eine bilaterale Astereognosis in 6,8% der Fälle vor.

Eine rechtsseitige Astereognosis fand sich bei 5,1% der Patienten und eine linksseitige Astereognosis bei 1,7%.

Pallhypästhesie/Pallanästhesie

Die Vibrationsempfindung wurde unter Zuhilfenahme einer schwingenden Stimmgabel geprüft, die auf tastbare Knochenvorsprünge aufgesetzt wurde.

Von einem Verlust der Vibrationsempfindung waren nur wenige Patienten betroffen. Eine statistische Auswertung erübrigt sich aufgrund der geringen Fallzahl. Besonderheiten lassen sich aufgrund der geringen Datenmenge nicht erkennen.

Fazit

Es bestanden in der Verteilung der Störungen der verschiedenen Sinnesqualitäten keine Unterschiede.

Die Störungen fanden sich überwiegend an den Extremitäten und meist bilateral.

Unter den unilateralen Störungen dominierten die rechtsseitigen, die bis zu dreifach häufiger waren als die Störungen auf der linken Körperseite.

Einzelne Ausreißer gründen sich auf die kleine Fallzahl (z.B. Hyperalgesie).

3.10.2 KOORDINATION

Die Koordinationsprüfung umfaßte die Untersuchung der Rumpfataxie und der Gangataxie anhand des Romberg-Test sowie Prüfungen der Feinkoordination durch den Finger-Nase-

Versuch, den Baranyschen Zeigeversuch und die Evaluation der Diadochokinese.

Rumpfataxie und Gangataxie

Die Untersuchung der Rumpfataxie, als schwerste Form der ataktischen Koordinationsstörung, ergab bei 24,7% der untersuchten Patienten das Vorliegen einer Ataxie des Rumpfes. In 75,3% der Fälle konnte keine Rumpfataxie nachgewiesen werden.

Die Untersuchung der Gangataxie konnte nicht bei allen Patienten erfolgen, da bei 17 Patienten (22,1%) wegen ausgeprägter Paresen eine Gangprüfung nicht möglich war. Bei 63,3% der untersuchten Patienten lag eine Gangataxie vor, 36,7% der Patienten zeigten ein ungestörtes Gangbild.

Romberg-Test

Dabei ergab sich in 12,9% der Fälle kein pathologischer Befund und bei 87,1% der untersuchten Patienten traten Auffälligkeiten zu Tage. Bei 48,4% der Patienten handelte es sich um ein ungerichtetes Schwanken oder eine Unsicherheit bei der Durchführung des Versuches.

In 16,1% der Fälle lag eine Fallneigung nach dorsal vor, in 9,7% der Fälle eine Fallneigung nach ventral und in jeweils 6,5% der Fälle lag eine Fallneigung nach rechts bzw. links vor.

Feinkoordination

Die Feinkoordination wurde durch mehrere Prüfverfahren beurteilt. Hierzu gehörten der Finger-Nase-Versuch, der Baranysche Zeigeversuch und die Evaluation der Diadochokinese.

Finger-Nase-Versuch

Die Untersuchung der Koordination mit Hilfe dieses standardisierten Testverfahrens ergab bei 22,2% der Patienten keinen pathologischen Befund bei der Ausführung des FNV. In 77,8% der Fälle lag ein pathologischer Ausfall des Versuches vor.

Diese pathologischen Ergebnisse setzten sich aus 51,9% bilateral betroffenen Patienten, 14,8% linksseitig betroffenen und 11,1% rechtsseitig betroffenen Patienten zusammen.

Barany-Zeigeversuch

Der Baranysche Zeigeversuch fiel in 70,8% der Fälle pathologisch aus, in 29,2% der Fälle lag kein pathologischer Befund vor.

Die betroffenen Patienten zeigten in 54,2% einen beidseitig pathologischen Ausfall des Baranyschen Zeigeversuches, in jeweils 8,3% der Fälle zeigte sich ein gestörter Test unilateral rechts- bzw. linksseitig.

Diadochokinese

Die Untersuchung der Diadochokinese ergab in 24,4% das Vorliegen einer Eudiadochokinese.

Bei 75,6% der Patienten lag eine Dysdiadochokinese vor.

Von diesen wiesen 31,7% eine bilaterale Dysdiadochokinese auf.

23,2% zeigten die Koordinationsstörung linksseitig und bei 20,7% fiel die Dysdiadochokinese

rechtsseitig auf.

3.10.3 REFLEXVERHALTEN

Die Untersuchung der Reflexe ergab weder bei den monosynaptischen noch bei den polysynaptischen Reflexbögen (Bauchhautreflex) richtungsweisende Erkenntnisse.

Es zeigte sich das bei der E.d. bekannte Verteilungsmuster.

Desgleichen wiesen auch die pathologischen Reflexe (Babinskireflex) lediglich die E.d.-typische Verteilung auf. Eine Beziehung zu den Schmerzattacken konnte nicht hergestellt werden.

3.10.4 HIRNNERVEN/BULBÄRE SYMPTOMATIK

3.10.4.1 N. OPTICUS (II)

Sehschärfe

Der Nervus opticus wurde hinsichtlich der Sehschärfe anhand von Leseprobentafeln beurteilt.

Ein unbeeinträchtigter Visus wurde lediglich bei 8,9% der Untersuchten gefunden, in 91,1% der Fälle lag eine Visusbeeinträchtigung vor.

Im Bereich der Sehschärfe von 0,7 und 0,6 sowie im Bereich zwischen 0,4 und 0,3 und bei einem Visus von 0 fielen relative Maxima der Sehschärfe auf.

Im Bereich der Sehschärfen zwischen 1,0 und 0,8, im Bereich 0,5 und im Bereich 0,2 bis 0,1 lagen relative Minima.

Es ließ sich keine Prädominanz des Visusverlustes auf einer Seite feststellen, die Sehnerven erschienen auf beiden Seiten gleich stark betroffen.

Gesichtsfeld

Die Untersuchung der Gesichtsfelder ergab bei 48 (62,3%) der untersuchten Patienten beiderseitig Gesichtsfelder ohne pathologischen Befund. Bei weiteren acht Patienten war das Gesichtsfeld entweder rechtsseitig oder linksseitig ohne pathologischen Befund, so daß insgesamt 56 Patienten (72,7%) unilateral rechts- bzw. linksseitig normale Gesichtsfelder aufwiesen.

Zwei Patienten (2,6%) wiesen eine homonyme Hemianopsie nach links auf, 19 Patienten (24,7%) zeigten beiderseitige Skotome im Gesichtsfeld.

Skotome

Die Untersuchung vorliegender Skotome hinsichtlich ihrer räumlichen Verteilung zeigte an beiden Augen nahezu das gleiche Verteilungsmuster.

Insgesamt konnten bei 24,7% der Untersuchten Gesichtsfeldausfälle festgestellt werden.

Die temporal lokalisierten Skotome waren im Vergleich zu den übrigen Regionen auf beiden Augen deutlich häufiger anzutreffen. Diese waren beiderseitig gleich häufig anzutreffen (etwa

33% der Betroffenen).

Nasale Skotome fanden sich bei etwa 20% der Betroffenen.

Zentrale Skotome traten in etwa 17% der Betroffenen auf.

Kaudale Skotome zeigten sich bei etwa 13% der Betroffenen und kraniale Skotome konnten bei etwa 16% der Betroffenen nachgewiesen werden.

Augenhintergrund

Die Fundoskopie ergab in 26,7% der Fälle beiderseitig einen unauffälligen Augenhintergrund und in 73,3% pathologische Verhältnisse.

Eine temporale Abblassung fand sich beiderseitig etwa gleich häufig bei 40,0% der Fälle. Nasale Abblassungen fielen isoliert nicht auf.

Eine Abblassung der gesamten Papilla nervi optici kam bei etwa 20,0% der Fälle beiderseitig gleich häufig vor.

Ein Pigmentkonus fand sich temporal in 1,7% der Fälle ohne Seitendominanz.

3.10.4.2 NERVUS OCCULOMOTORIUS (III), NERVUS TROCHLEARIS (IV) UND NERVUS ABDUZENS (VI)

Pupillomotorik

Die Untersuchung der Pupillomotorik (direkte Lichtreaktion, konsensuelle Lichtreaktion, Konvergenzreaktion) ergab in 88,3% der Fälle keinerlei pathologischen Befund, in 11,7% der Fälle war die Pupillomotorik ein- oder beidseitig gestört.

In 3,9% der Fälle lag eine Anisokorie vor. Unter den Fällen mit primärer Isocorie zeigte sich in 2,6% der Fälle eine gestörte Lichtreaktion linksseitig und in 5,2% der Fälle eine rechtsseitig gestörte Lichtreaktion.

Lidspaltenweite

Die Untersuchung der Lidspaltenweite ergab in 90,8% der untersuchten Patienten einen unauffälligen Befund und in 9,2% der Fälle eine ein- oder beidseitige Störung.

Eine doppelseitige Ptosis kam in 5,3% der Fälle vor, eine linksseitige Ptosis in 2,6% der Fälle und eine rechtsseitige Ptosis in 1,3% der untersuchten Fälle.

Augenmuskelparesen

Bei 37,2% der Untersuchten war die Motilität der Bulbi gestört und es traten Doppelbildwahrnehmungen in bestimmten Blickrichtungen auf.

3.10.4.3 NERVUS TRIGEMINUS (V)

Sensibilität

Die Nervenaustrittspunkte waren in 76 Fällen ohne pathologischen Befund, in einem Falle waren

die Nervenaustrittspunkte unilateral druckschmerzhaft.

Die Beurteilung der Oberflächensensibilität im Trigeminusversorgungsareal umfaßte die Evaluation der taktilen Sensibilität, der Schmerzempfindung, der Thermästhesie, der Pallästhesie und die Erfassung pathologischer Zustände wie Parästhesien, Dysästhesien, Hyperpathien, Hyperästhesien, Hyperalgesien und Kausalgien.

Eine gestörte Oberflächensensibilität fand sich bei 34,2% der Untersuchten.

Die Störungen lagen bei 15,8% rechtsseitig und bei 11,8% linksseitig. Daher litten 27,6% der Untersuchten an unilateralen Sensibilitätsstörungen.

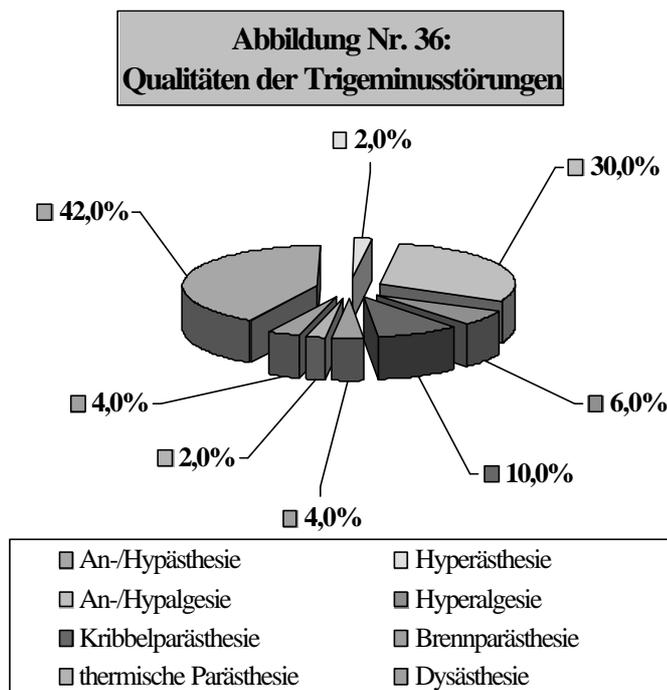
Bilaterale Störungen der Oberflächensensibilität lagen in 6,6% der Fälle vor.

Die Untersuchung der Sensibilitätsstörungen hinsichtlich ihrer Qualität ergab mit 42,0% am häufigsten Hyp- und Anästhesien im Versorgungsgebiet des fünften Hirnnervs.

Daran schlossen sich bezüglich der Häufigkeit bei 30,0% der Untersuchten Hyp- und Analgesieareale im Versorgungsgebiet der Nervi trigemini an.

Parästhesien lagen bei 12,0% der von E.d. Betroffenen vor. 10,0% der Untersuchten berichteten über Kribbelparästhesien oder elektrische Parästhesien im Trigeminusversorgungsgebiet.

Hyperalgesien lagen in 6,0% der Fälle vor, 4,0% klagten über Brennparästhesien bzw. Kausalgien. Dysästhesien fanden sich bei 4,0% der Untersuchten und bei 2,0% lagen thermische Parästhesien vor. 2,0% der Fälle klagten über Hyperästhesien in den Trigeminusversorgungsarealen. Bei den meisten Patienten lagen Kombinationen der Störungen vor. (Abbildung Nr. 36).



Motorik

Die Untersuchung der motorischen Funktion der von den Nervi trigemini versorgten Muskeln ergab in 8,0% der Fälle eine gestörte Funktion.

In 6,7% lag eine unilaterale Störung vor. Diese betraf in 4,0% die rechte Seite, und in 2,7% war die Störung linksseitig lokalisiert.

Bilaterale Störungen der motorischen Funktion im Trigeminiusbereich fanden sich bei 1,3% der Untersuchten.

3.10.4.4 NERVUS FACIALIS (VII)

Die Untersuchung der Gesichtsmimik ergab bei 68 Patienten (88,3%) Normalbefunde. Eine gestörte Gesichtsmotorik fand sich bei insgesamt neun Patienten (11,7%). Beiderseitig gestört war die Motorik bei zwei Patienten (2,6%), rechtsseitig gestört ebenfalls bei zwei Patienten (2,6%), und linksseitig war die Gesichtsmotorik bei fünf Patienten (6,5%) gestört

3.10.4.5 NERVUS VESTIBULOCOCHLEARIS (VIII)

Umgangssprache

Die Untersuchung des Verständnisses von Umgangssprache zeigte in 69 Fällen (89,6%) ein unbeeinträchtigttes Verständnis. Eine Störung des Verständnisses von Umgangssprache im Sinne einer Schwerhörigkeit lag insgesamt bei acht Patienten (10,4%) vor.

Beidseitig gestört war das Verständnis von Umgangssprache bei drei Patienten (3,9%). Rechtsseitig war das Verständnis bei einem Patienten (1,3%) gestört und linksseitig bei vier Patienten (5,2%).

Flüstersprache

Die Untersuchung des Verständnisses von Flüstersprache, zur Abgrenzung einer groben Schwerhörigkeit von einer nur leichtgradigen Schwerhörigkeit, ergab bei 61 Patienten (79,2%) ein unbeeinträchtigttes Verständnis von Flüstersprache. Bei insgesamt 16 Patienten (20,8%) war das Sprachverständnis für Flüstersprache gestört. Hier kam es bei fünf Patienten (6,5%) zu einer beiderseitigen Störung des Sprachverständnisses für Flüstersprache, rechtsseitig lag bei drei Patienten (3,9%) ein gestörtes Verständnis vor und linksseitig bei acht Patienten (10,4%).

3.10.4.6 NERVUS GLOSSOPHARYNGEUS UND VAGUS (IX UND X)

Phonation und Würgereflex

Die Untersuchung der Phonation und des Würgereflexes ergab in 74 Fällen (96,1%) eine ungestörte Phonation. Eine gestörte Phonation trat in drei Fällen (3,9%) auf.

3.10.4.7 NERVUS ACCESSORIUS (XI)

Musculus sternocleidomastoideus

Die Untersuchung ergab in 73 Fällen (94,7%) eine ungestörte Kopf-Halsmotorik und in vier Fällen (5,3%) eine gestörte Motorik im Sinne einer Parese des Nervus accessorius.

Die Paresen betrafen in 4,0% der Fälle die linke Seite und in 1,3% die rechte Seite.

Bilaterale Paresen traten nicht auf.

Musculus trapezius

Hinsichtlich des zweiten Erfolgsorgans des Nervus accessorius, des Musculus trapezius, zeigte sich bei den untersuchten Patienten ein ähnliches Bild.

Bei 90,5% der Patienten lag ein Normbefund vor. Bei 9,5% der Fälle lagen Paresen vor.

Paresen zeigten sich in 5,4% der Fälle linksseitig und in 2,7% der Fälle rechtsseitig.

Bilaterale Paresen kamen in 1,4% der untersuchten Fälle vor.

3.10.4.8 NERVUS HYPOGLOSSUS (XII)

Die Untersuchung der Zungenmotorik als Erfolgsorgan des Nervus hypoglossus zeigte in 97,3% der Fälle eine ungestörte Zungenbeweglichkeit und bei 2,7% der untersuchten Patienten Störungen der Zungenmotorik. Diese befanden sich bei jeweils 1,3% der Patienten beidseitig bzw. rechtsseitig.

Linksseitige Zungenmotilitätsstörungen kamen nicht vor.

3.11 VERGLEICH DER GEBIETE GESTÖRTER SENSIBILITÄT MIT DEN SCHMERZAREALEN

Sensibilitätsstörungen

Auffällig ist die schon vorbeschriebene häufigere Betroffenheit der oberen und unteren Extremitäten. Es läßt sich diesbezüglich kein Unterschied zwischen der ventralen und der dorsalen Körperhälfte feststellen. Es besteht ein deutlicher Gradient von proximal nach distal mit stärkerer Betroffenheit der distalen Extremitätenabschnitte.

Ein ebenfalls häufiges Vorkommen von Sensibilitätsstörungen findet sich im Bereich des Gesichtes, genauer im Bereich des Versorgungsareals des N. trigeminus. Dieses Gebiet erscheint linksseitig stärker bzw. häufiger betroffen.

Der kraniale Anteil des Hinterkopfes ist ebenfalls häufiger betroffen als die übrigen Kopfteile.

Der kaudale Hinterkopf, der Hals, Brust und Rücken sind weniger häufig von Sensibilitätsstörungen betroffen, als die vorgenannten Gebiete.

Schmerzareale

Die Schmerzareale am Körper weisen eine deutliche Bevorzugung der Extremitäten auf.

Die unteren Extremitäten erscheinen häufiger von Paroxysmen betroffen als die oberen.

Die Betroffenheit der Extremitäten nimmt von proximal nach distal zu. Eine Bevorzugung der ventralen oder dorsalen Extremitätenhälften läßt sich nicht feststellen.

Im Bereich des Rumpfes treten deutlich seltener Schmerzareale zu Tage. Der ventrale Anteil des Rumpfes erscheint häufiger von Schmerzen betroffen als die dorsalen Rumpfabschnitte.

Im Kopf- und Halsbereich finden sich die Schmerzareale gehäuft an der temporoparietalen Schädelkalotte und im Bereich des Hinterkopfes.

Es fällt eine häufigere Betroffenheit der rechten Kopf- bzw. Gesichtshälfte auf.

Vergleich

Der Vergleich der Areale gestörter Sensibilität mit der Verteilung der Schmerzareale ergab eine signifikante Übereinstimmung.

Sowohl Sensibilitätsstörungen als auch die Schmerzareale fanden sich gehäuft im Bereich der Extremitäten. Hier liegt ein deutlicher Gradient von proximal nach distal vor, mit häufigeren und ausgeprägteren Sensibilitätsstörungen sowie häufigerem Auftreten von Schmerzen im Bereich der distalen Abschnitte der Extremitäten.

Auch die deutlichen Sensibilitätsstörungen im Bereich des Gesichtes korrelieren mit Schmerzanfällen im Gesicht (Trigeminusneuralgie).

Ebenso finden sich im Bereich des Hinterkopfes gehäuft Schmerzanfälle und in diesem Bereich lagen ebenfalls häufig Sensibilitätsstörungen vor.

Die Abschnitte von Brust, Hals und Rücken waren seltener von Sensibilitätsstörungen betroffen. Dies korrelierte mit einem ebenfalls selteneren Auftreten von Schmerzattacken. Eine Ausnahme bildete der paraspinale Bereich, der gehäuft Schmerzparoxysmen aufwies.

Bei Betrachtung der einzelnen Qualitäten der Sensibilitätsstörungen fiel auf, daß die Areale der gestörten taktilen Sensibilität, die Hyp- und Analgesieareale, die Parästhesieareale, die Dysästhesieareale, die Areale der gestörten Lageempfindung, die Thermhyperästhesieareale und die Thermhyp- und Thermanästhesieareale eine sehr gute Übereinstimmung mit den Schmerzarealen aufwiesen.

Wenige Übereinstimmungen fanden sich für die Areale der Pallästhesiestörungen, der Graphästhesiestörungen und für die Hyperalgesieareale.

Die Graphästhesiestörungen waren relativ homogen über die gesamte Körperoberfläche verteilt und bezüglich der Pallästhesiestörungen und der Hyperalgesieareale ließ sich aufgrund der geringen Zahl der Betroffenen keine deutliche Übereinstimmung feststellen.

3.11.1 KERNSPINTOMOGRAPHIE

Lokalisation der Entmarkungsherde im ZNS

Die Kernspintomographien waren aus den Jahren 1984 bis 1990 und wurden uns durch die behandelnden neurologischen Kliniken und die niedergelassenen Neurologen zur Einsicht zur Verfügung gestellt. Teilweise wurden mit dem Einverständnis der Patienten neue Bilder gefertigt. Insgesamt waren von 47 Patienten MRT-scans vorhanden.

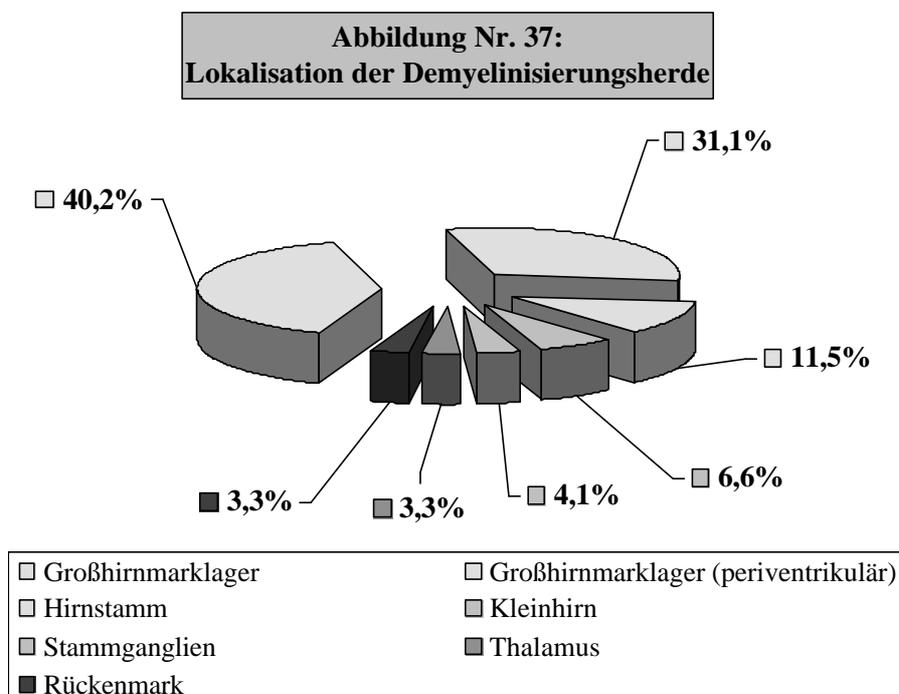
Die Auswertung der kraniellen Kernspintomographien ergab Demyelinisierungsherde im Großhirnmarklager und im periventrikulären Großhirnmarklager bei 71,3% der untersuchten 47 Patienten.

Die hinsichtlich der Häufigkeit folgende Lokalisation der Demyelinisierungsherde war der Hirnstamm, welcher bei 11,5% der Patienten betroffen war. Danach folgte in der Betroffenheitsskala das Kleinhirn, welches bei 6,6% der Patienten Plaques aufwies.

Die Stammganglien waren bei 4,1% der Patienten betroffen und eindeutige Herde im Thalamusbereich ließen sich in 3,3% der Fälle nachweisen.

Das Rückenmark war ebenfalls bei 3,3% der Patienten von Entmarkungsherden befallen.

Hinsichtlich der Seitenverteilung der Demyelinisierungsherde konnten bilaterale Entmarkungsherde in 84,4% der Fälle nachgewiesen werden. Unilaterale Herde fanden sich in 15,6% der Fälle, davon befanden sich 10,7% rechts- und 4,9% linksseitig (Abbildung Nr. 37).



3.11.2 KASUISTIKEN

3.11.2.1 FALL 1 – A.A.

E.d.-Anamnese

Es handelte sich um einen zum Untersuchungszeitpunkt 31 Jahre alten Patienten.

Die Erstdiagnose der Enzephalomyelitis disseminata erfolgte im Alter von 27 Jahren (1986), bestand demnach seit 4 Jahren. Die E.d. verlief schubförmig (1986).

Klinischer Befund

Auffällige Störungen der Sensibilität bestanden in einer taktilen Hypästhesie der obere Extremität links (Oberarm, Unterarm, Hand) und der untere Extremität links (Oberschenkel, Unterschenkel, Fuß). Daneben bestand ein Gürtelgefühl der obere Extremität links (Oberarm) und ein Druckgefühl der oberen Extremität links (Handgelenk). Kribbelparästhesien wurden an der oberen Extremität links beschrieben (streifenförmig, dorsaler Unterarm und 2 ulnare Finger dorsal).

Es bestand im Trigemini-versorgungsgebiet eine Hypalgesie und taktile Hypästhesie linksseitig. Die übrigen Hirnnerven waren unauffällig.

Muskeltrophik, -tonus und grobe Kraft waren ohne pathologischen Befund, der Untersuchte brauchte keinerlei Hilfsmittel.

Es lag eine leichtgradige Stand- und Rumpfataxie vor sowie eine Gleichgewichtsstörung.

Psychologische Auffälligkeiten fanden sich nicht.

Der Behinderungsgrad war gering (KDSS gesamt:2) (Anhang 9.5 und 9.6; Seite 143 bzw. 144).

Schmerzbeschreibung/-lokalisation

Der Schmerz begann im Verlauf eines akuten Schubes der E.d..

Es lagen unilateral linksseitige Extremitätenparoxysmen vor, die den linksseitigen Oberschenkel und den linksseitigen Ober- und Unterarm betrafen. Das Schmerzgebiet war an den drei genannten Lokalisationen streifenförmig konfiguriert (2cm breit und 20 cm lang) und erstreckte sich am dorsalen linken Oberarm, dorsalen linken Unterarm und am ventralen linken Oberschenkel vom Leistenband abwärts.

Der Schmerzparoxysmus wurde als tief liegend empfunden. Die einzelnen Schmerzgebiete wechselten zufällig ab und traten nie gleichzeitig auf. Der Untersuchte berichtete von unbeeinflussbaren spontanen stereotypen Attacken ohne Trigger sowie einem immer plötzlichen Schmerzbeginn und -ende. Es trat immer nur ein Paroxysmus auf, der in der Regel 2-3 Minuten dauerte, die Maximaldauer betrug eine Stunde. Der Schmerz wurde als blitzartig, beißend, genau abgrenzbar und beängstigend beschrieben. Er hatte die Stärke 2-3 (VAS). Die Paroxysmen traten unregelmäßig auf, zwischen 1 Tag/Monat und 2 Tage/Woche, jedoch nur einmal/Schmerztag. Im Intervall bestand Beschwerdefreiheit und ein Nachschmerz trat nicht auf.

Schmerzbegleiterscheinung war eine besondere Empfindlichkeit im Schmerzgebiet.

NMRT-Befund

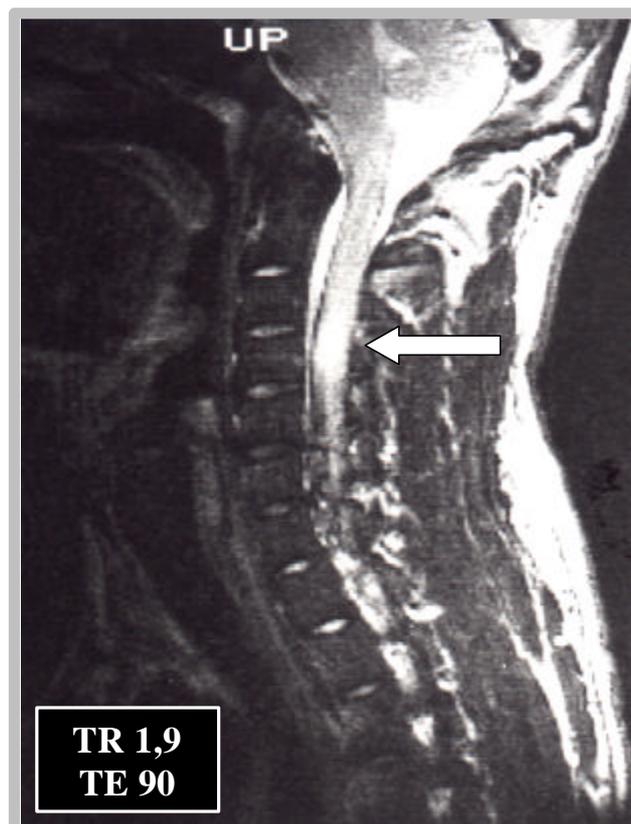
Kernspintomographisch fand sich ein intramedullärer Herd in Höhe des HWK 3 (Abbildung Nr. 38). Daneben fanden sich periventrikuläre, insbesondere okzipitale Herde und Herde im Kleinhirn. Signalsteigerungen lagen im Marklager der rechten Hemisphäre vor, besonders rechts parietookzipital in der Nähe des Trigonums und rechts temporookzipital.

Darüber hinaus fand sich ein rindennaher Herd rechts parietal und ein weiterer Herd rechts frontal. In der rechtsseitigen Kleinhirnhemisphäre lag ebenfalls ein signalintensiver Herd. Eine kleine Herdbildung fand sich auch linksseitig temporookzipital in der Nähe des Hinterhorns und im Bereich der linksseitigen Cella media. Der Hirnstamm und der Thalamus waren ohne Herdbefund.

Kausalzusammenhang

Der Herd im Halsmark erklärt einerseits die bestehenden Sensibilitätsstörungen der oberen und unteren Extremität durch die Affektion der Hinterstränge und kommt für die Auslösung der Paroxysmen in Betracht, da er die schmerzleitenden Fasern im Bereich des Hinterhorns des Rückenmarks ebenso wie in ihrem Verlauf im Tractus spinothalamicus lateralis betrifft. Die Unilateralität der Paroxysmen kann anhand der vorliegenden Schnittbilder nicht nachvollzogen werden.

**Abbildung Nr. 38:
Intramedullärer Herd – Höhe HWK 3**



3.11.2.2 FALL 2 – K.L.**E.d.-Anamnese**

Es handelte sich um eine zum Untersuchungszeitpunkt 21 Jahre alte Patientin.

Die Erstdiagnose der Enzephalomyelitis disseminata erfolgte im Alter von 18 Jahren (1987), bestand demnach seit 3 Jahren. Die E.d. verlief schubförmig mit bislang drei Schüben (1987, 1988 und 1989).

Klinischer Befund

Es bestanden eine Hypästhesie der gesamten rechten Körperseite inklusive des Gesichtes, Muskelschwäche der Unterarme und Unterschenkel beiderseitig, Koordinationsstörungen und eine Standataxie. Muskeltrophik und –tonus waren ohne pathologischen Befund.

Seitens der Hirnnerven lagen Doppelbilder und eine Visuminderung mit Schleiersehen linksseitig vor.

Psychologisch bestanden keine Auffälligkeiten

Insgesamt bestand ein Behinderungsgrad 3 (KDSS) (Anhang 9.5 und 9.6; Seite 143 bzw. 144).

Schmerzbeschreibung/-lokalisation

Es lagen stereotype unilateral rechtsseitige Extremitätenparoxysmen vor, die den rechtsseitigen Unterschenkel und den rechtsseitigen Unterarm betrafen.

Die Attacken begannen spontan ohne Trigger.

Es handelte sich um Paroxysmen in fleckförmigen Arealen (7cm x 20cm) am dorsalen und ventralen rechten Unterschenkel und am dorsalen rechten Unterarm, die als tieflegend empfunden wurden.

Die Paroxysmen wurden als reißend, krampfartig und ziehend beschrieben.

Der Schmerzbeginn war plötzlich mit Vorböten (Kribbeln in der Wade) und das Schmerzende allmählich, mit raschem Anstieg des Schmerzes bis zum Maximum, einem Plateau über etwa 30 Sekunden und danach langsam ausklingender Intensität.

Die Paroxysmusdauer betrug 30 Sekunden, mit der Ausklingzeit 3-4 Minuten.

Daran schloß sich eine Refraktärzeit von 30 Minuten bis zu 12 Stunden an.

Im Intervall bestand Beschwerdefreiheit.

Die Schmerzstärke betrug 7-8 VAS), abnehmend im Verlauf über zwei Wochen auf auf 3-4.

Im Verlauf von 2 Wochen traten langsam zunehmend bis zu 30 Paroxysmen/d auf, nach 2 Wochen plötzlich nicht mehr

Die Paroxysmen traten tageszeitunabhängig aber nicht nachts auf.

Schmerzeinflußfaktoren existierten nicht.

NMRT-Befund

Kernspintomographisch fanden sich in diesem Fall ubiquitäre signalintensive Herde im ZNS. Insbesondere lag eine Hirnstamm-, Thalamus- und Kleinhirnbeteiligung vor (Abbildung Nr. 39, Nr. 40 und Nr. 41).

Kausalzusammenhang

Insbesondere die Herde im Hirnstamm und in den Thalami kommen als Ursprungsareale der Paroxysmen in Frage.

Die Herde im Hirnstamm befinden sich in unmittelbarer Nachbarschaft des Lemniscus medialis und des Tractus spinothalamicus lateralis.

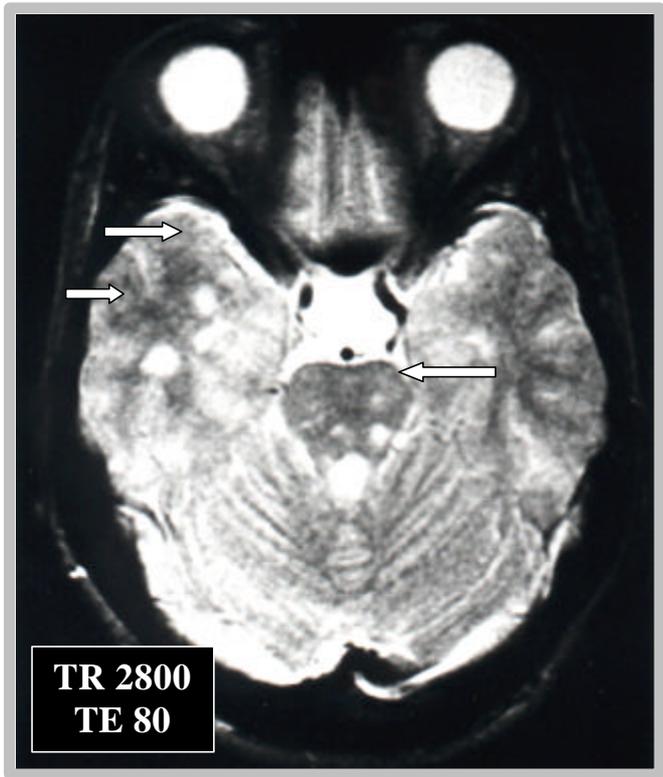
Die Thalamuserde liegen dorsolateral in der Nähe des Anteils des dorsalen Schenkels der Capsula intera in dem die schmerz- und sensibilitätsleitenden Fasern der thalamokortikalen Projektionen verlaufen.

Die Herde im Hirnstamm und im Thalamus befinden sich bilateral. Eine Erklärung der unilateral rechtsseitigen Paroxysmen ist daraus nicht ableitbar. Es findet sich jedoch ein signalintensiver Herd linksseitig im Metenzephalon nahe des Tractus spinothalamicus lateralis, der die rechtsseitigen Attacken erklären kann.

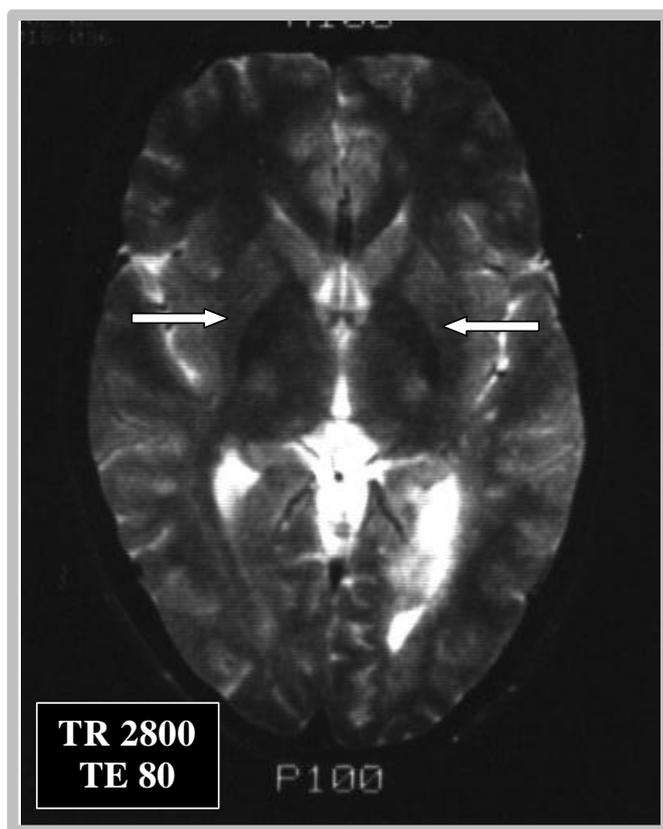
**Abbildung Nr. 39:
Hirnstamm- und Kleinhirnherde**



**Abbildung Nr. 40:
Hirnstamm- und Großhirnmarklagerherde**



**Abbildung Nr. 41:
Thalamuserde**



3.11.2.3 FALL 3 – B.D.

E.d.-Anamnese

Es handelte sich um eine zum Untersuchungszeitpunkt 30 Jahre alte Patientin.

Die Erstdiagnose der Enzephalomyelitis disseminata erfolgte im Alter von 25 Jahren (1985), bestand demnach seit 5 Jahren. Bis 1989 verlief die E.d. schubförmig, danach langsam progredient.

Klinischer Befund

Eine taktile Hypästhesie lag an den Fingern und zehen vor, die rechtsseitig stärker ausgeprägt war. Daneben bestand ein Gürtelgefühl am rechten Oberarm, sowie Dysästhesien an den ventralen Oberschenkeln beiderseitig und an den dorsalen Oberarmen und den angrenzenden Rückengebieten von thorakal bis lumbal.

Seitens der Hirnnerven bestanden Doppelbilder in jeder Blickrichtung und das rechte Gesichtsfeld wies Skotome auf. Die Fundoskopie zeigte eine Totalabblassung der Papillen beiderseitig. Darüberhinaus fand sich eine Ptosis beiderseitig. In allen Blickrichtungen fand sich ein Blickrichtungsnystagmus.

Es bestand eine Parese der oberen und unteren Extremitäten, diese war rechtsseitig deutlicher ausgeprägt. Rechtsseitig lag ein spastisch erhöhter Muskeltonus vor.

Ein Intentionstremor fiel auf, ebenso wie Gleichgewichtsstörungen und eine deutliche Ataxie und Dysmetrie. Es handelte sich um eine Rollstuhlpatientin.

Es lag eine Incontinentia urinae, ein imperativer Harndrang und eine Pollakisurie vor.

Insgesamt bestand ein Behinderungsgrad 7 (KDSS) (Anhang 9.5 und 9.6; Seite 143 bzw. 144).

Schmerzbeschreibung/-lokalisation

Es lagen bilaterale Paroxysmen an der temporoparietalen Kalotte vor. Daneben bestanden linksseitige Paroxysmen an der unteren Extremität.

Die beiden Lokalisationen traten unabhängig voneinander in Erscheinung, es handelte sich demnach um getrennte Paroxysmen.

Der Temporoparietalparoxysmus begann spontan und ohne Trigger gleichzeitig in einem bilateral symmetrischen punktförmigen Schmerzgebiet an der Schläfe und breitete sich schnell beiderseitig nach parietal aus. Schmerzunterschiede bestanden zwischen den Seiten nicht und die Paroxysmen verliefen stereotyp. Die Attacken waren nicht beeinflussbar. Der Attackenbeginn und das Ende waren plötzlich. Ein Nachschmerz bestand nicht.

Die betroffenen Schmerzareale waren bilateral symmetrisch angeordnet.

Der Schmerz wurde oberflächlich und tief liegend empfunden.

Der Paroxysmus dauerte Sekunden bis maximal eine Minute.

Die Attacken wurden als messerstichartig, blitzartig, reißend und kurz beschrieben.

Die Schmerzstärke erreichte Grad 10 auf der VAS.

Die Paroxysmen traten an 1 Tag pro Woche 1 Mal pro Tag unabhängig von der Tageszeit auf.

Die Refraktärzeit betrug 1 Woche und im Intervall bestand Beschwerdefreiheit.

Der Extremitätenparoxysmus betraf die untere Extremität linksseitig, im Einzelnen den Oberschenkel, Unterschenkel und Fuß.

Es handelte sich um zwei getrennte Schmerzgebiete, einerseits am gesamten ventralen Oberschenkel unterhalb des Leistenbandes bis zum Knie, das zweite Gebiet erstreckte sich streifenförmig (2cm breit und 60cm lang) vom dorsalen mittleren Oberschenkel, median verlaufend, über die Kniekehle und den dorsalen Unterschenkel zur Ferse. Beide Gebiete waren immer gleichzeitig betroffen und die Paroxysmen verliefen stereotyp.

Der Schmerz wurde tief liegend empfunden und als drückend und störend beschrieben.

Die Schmerzstärke betrug auf der VAS Grad 7.

Die Attacken begannen plötzlich, spontan ohne Trigger, das Maximum der Schmerzstärke wurde sofort erreicht und auf dem Maximum persistierte der Schmerz für einige Minuten, um dann rasch wieder abzufallen. Ein Nachschmerz wurde nicht bemerkt. Die Paroxysmen waren nicht beeinflussbar.

Die Paroxysmusdauer betrug einige Minuten. Daran schloß sich eine Refraktärzeit von einigen Stunden bis zu einer Woche an. Im Intervall bestand Beschwerdefreiheit.

NMRT-Befund

Kernspintomographisch fanden sich in diesem Fall signalpathologische Marklagerherde in der Umgebung der Hinterhörner sowie in multiplen peripheren Marklagerabschnitten, besonders links parietookzipital und rechts parietal.

Daneben existierten Herde neben dem vierten Ventrikel und im Kleinhirn.

Zervikale Herde konnten ebenfalls nachgewiesen werden.

Insbesondere imponierte ein Brückenherd im rechten Ponszentrum.

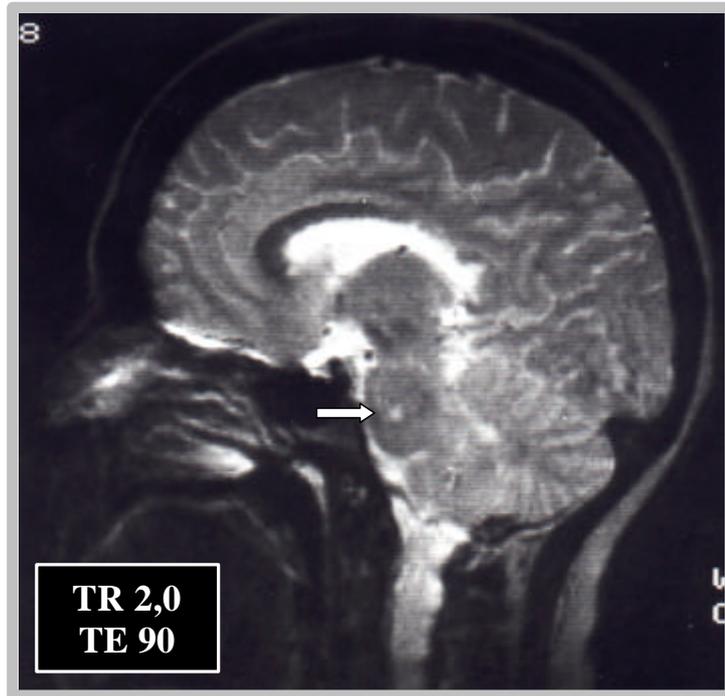
Es lag eine Hirnstammeteiligung vor.

Die Abbildungen Nr. 42, Nr. 43, Nr. 44, Nr. 45 und Nr. 46 stellen die wesentlichen Demyelinisierungsherde in diesem Fall dar.

Kausalzusammenhang

Der Herd im Ponszentrum kommt durch seine Nähe zum Tractus spinothalamicus lateralis und zum Lemniscus trigeminalis als Ursache der Paroxysmen an Kopf und besonders an der linksseitigen Extremität in Betracht. Auch der Herd in der Corona radiata, da er die thalamokortikalen Schmerzprojektionen betrifft, kommt als Ursache der Paroxysmen in Betracht.

**Abbildung Nr. 42:
Herd im Ponszentrum**



**Abbildung Nr. 43:
Herd im rechten Ponszentrum,
periventriculär und im Großhirnmarklager**

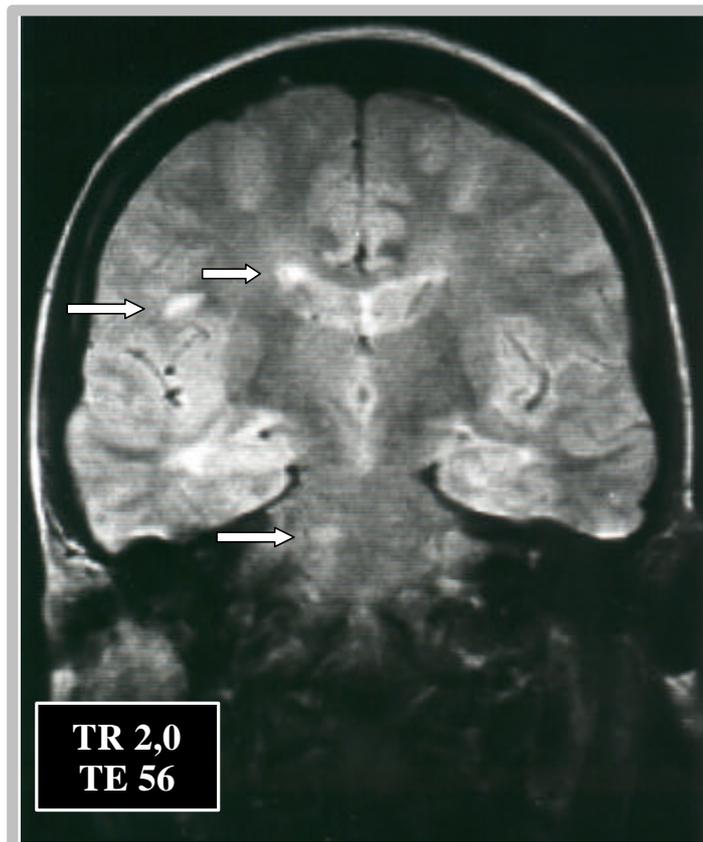


Abbildung Nr. 44:
Periventrikuläre Herde und Kleinhirnherd rechtsseitig

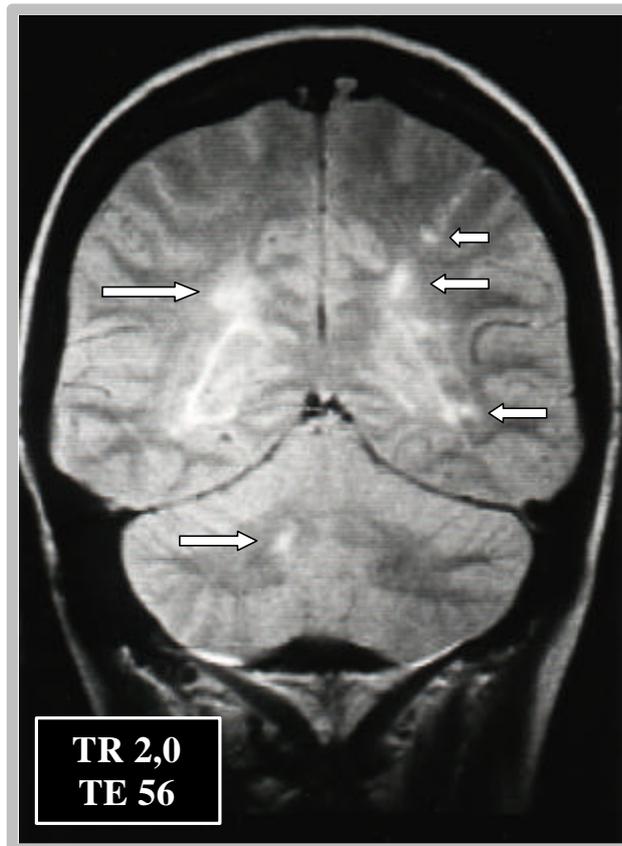


Abbildung Nr. 45:
Herd in der Corona radiata links und im Bereich der Trigona der Seitenventrikel

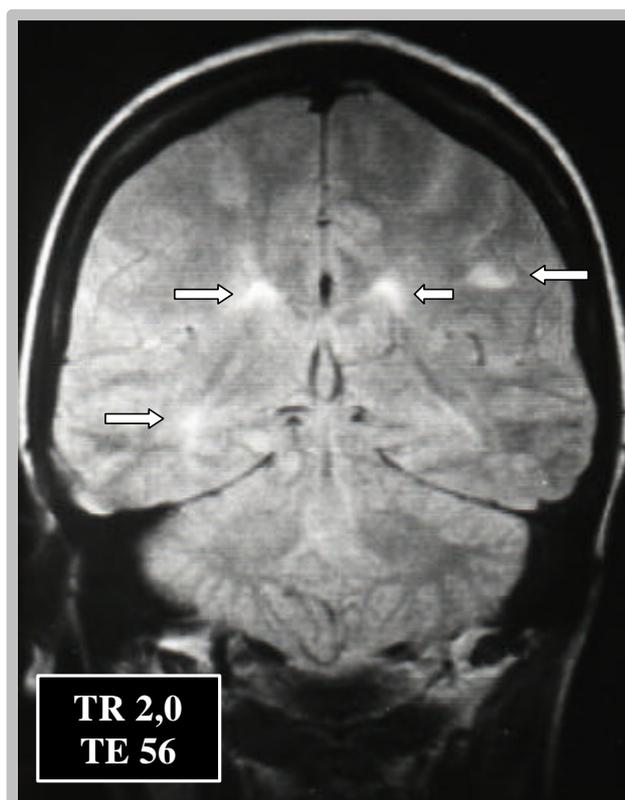
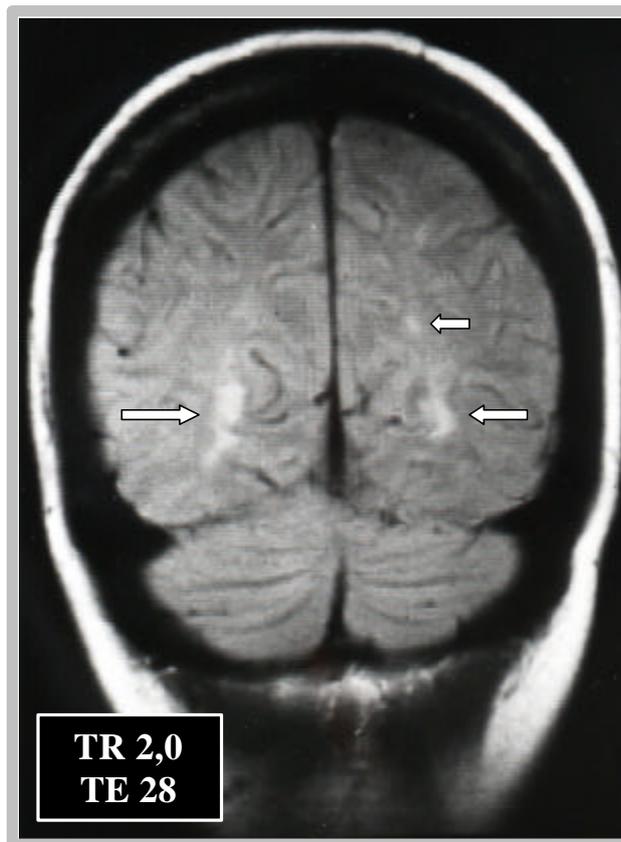


Abbildung Nr. 46
Herd in der Corona radiata links und periventrikulär beiderseitig



3.11.2.4 FALL 4 – M.P.

E.d.-Anamnese

Es handelte sich um eine zum Untersuchungszeitpunkt 32 Jahre alte griechische Patientin. Die Erstdiagnose der Enzephalomyelitis disseminata erfolgte im Alter von 26 Jahren (1984), bestand demnach seit 6 Jahren. Die E.d. zeigte einen schubförmigen Verlauf.

Klinischer Befund

Es bestanden dauerhafte Brennparästhesien rechtsseitig an Kopf, Hals, Arm, Brust und Rücken sowie im Bereich der lateralen unteren Extremität von der Leiste abwärts. Im gleichen gebiet bestanden elektrisierende Parästhesien und ein Gürtelgefühl.

Eine Hypästhesie und Hypalgesie sowie Parästhesie und Dysästhesie bestanden an der lateralen rechten unteren Extremität vom Knie abwärts, an den beiden ulnaren Fingern rechtsseitig und in der rechten Gesichtshälfte.

Seitens der Hirnnerven bestanden am rechten Auge Skotome sowie eine temporale Abblassung. Doppelbilder traten beim Blick nach rechts auf. Der Kornealreflex war rechtsseitig abgeschwächt. Im Bereich der rechten Stirn und lateral des rechten Mundwinkels bestand eine taktile Hypästhesie und Parästhesien.

Es lag eine Ptosis beiderseitig vor.

Es fand sich eine spastische Tonuserhöhung der Muskulatur rechtsseitig und eine verminderte Kraftentfaltung.

Es bestand eine Stand- und Gangataxie sowie eine beeinträchtigte Feinkoordination rechtsseitig.

Die Patientin wirkte depressiv und äußerte Suizidgedanken.

Der Behinderungsgrad war mittelmäßig (KDSS gesamt:3) (Anhang 9.5 und 9.6; Seite 143 bzw. 144).

Schmerzbeschreibung/-lokalisation

Es lagen rechtsseitige Paroxysmen im Bereich der Gesichtshälfte, der Kalotte, des Halses, der oberen Extremität, der Brust, des Rückens, des Oberarmes, des Unterarmes und der Hand vor.

Daneben bestanden paroxysmale Schmerzen im Bereich der lateralen rechtsseitigen unteren Extremität.

Paroxysmen bestanden in einem Gebiet, das sich vom vertex der Schädelkalotte über das Gesicht, Hals und Nacken auf die Brust und den Rücken bis etwa zum Rippenbogen, sowie auf die gesamte obere Extremität erstreckt, in diesem Gebiet bestanden besonders schmerzhafte Stellen rechts temporal, retroauriculär und am lateralen Oberarm. Der Schmerz begann an der HWS und breitet sich zum Kopf, Rücken Brust und Arm aus.

Die Attacken waren stereotyp und unbeeinflussbar.

Die Eigenbeschreibung umfaßte „Stiche, unerträglich, wie ein Messer, klopfend, blitzartig, drückend, stechend, elektrisierend, heftig, furchtbar, an den besonders schmerzhaften Orten zusätzlich bohrend“

Die Schmerzstärke betrug Grad 8 (VAS), an den besonders schmerzhaften Orten Grad 10. Die Paroxysmen begannen spontan ohne Trigger.

Der Schmerzbeginn war plötzlich, das Schmerzende auch plötzlich, aber mit einem etwas längeren Decrescendo.

Die Attacke bestand aus einem brennender Grundschmerz, auf den sich die Paroxysmen aufsetzten.

Die Attacken traten täglich für 2-21 Tage auf, danach folgten 3-4 Tage Pause.

Die Dauer des Einzelparoxysmus betrug Bruchteile einer Sekunde, es traten Salven auf, so daß die Refraktärzeit ebenfalls Bruchteile einer Sekunde betrug.

Intervallbeschwerden bestanden in brennenden Schmerzen im Gebiet der Paroxysmen und leichten Kopfschmerzen, außerdem bestand eine Fazialisparese auf der betroffenen Seite und vermehrter Speichelfluß.

Schmerzbegleiterscheinungen bestanden in einer Schwellung des rechten Armes, der umschrieben anschwillt, ebenso sind die Finger geschwollen und gekrümmt. Es bestand eine

Kraftminderung des rechten Armes, eine Zyanose des Armes und der Hand bis etwa 10 cm oberhalb des Handgelenkes.

NMRT-Befund

Kernspintomographisch fanden sich in diesem Fall signalintensive Zonen um die Trigona und Temporalhörner (Unterhörner) der Seitenventrikel.

Daneben fanden sich kleine Herdbildungen verstreut im Marklager des Großhirns. Insbesondere fiel ein Herd im oberen Halsmark auf und zwei schwach kontrastierende Herde in Höhe C3 und C4/5. Das Stammhirn wies keine Herdbildungen auf (Abbildung Nr. 47).

Kausalzusammenhang

Der Herd im Oberen Halsmark kommt durch seine Nähe zum Tractus spinothalamicus lateralis als Auslöser der Paroxysmen in Betracht.

**Abbildung Nr. 47:
Herd im oberen Halsmark**



3.11.2.5 FALL 5 – S.R.

E.d.-Anamnese

Es handelte sich um eine zum Untersuchungszeitpunkt 27 Jahre alte Patientin. Die Erstdiagnose der Enzephalomyelitis disseminata erfolgte im Alter von 25 Jahren (1988), bestand demnach seit 2 Jahren. Die E.d. verlief schubförmig.

Klinischer Befund

Kribbelparästhesien, Hyperästhesie, Hypästhesie- und Hypalgesieareale bestanden dauerhaft am rechten Ober- und Unterarm, an der rechten Brust und am rechten ventralen Oberschenkel sowie zeitweise in der mittleren Gesichtsetage Hyperästhesie, Hypalgesie und Kribbelparästhesie (erster und zweiter Trigeminusast). Die Patientin litt an einem bilateralen Geschmacksverlust.

Motorisch fanden sich außer einer rechtsseitigen Hyperreflexie keinerlei Auffälligkeiten.

Die Koordination war beiderseitig gestört mit Dysdiadochokinese und gestörter Feinkoordination. Darüberhinaus lag eine Stand- und Gangataxie vor.

Die Grundstimmung erschien aggressiv-gereizt. Es lagen Konzentrationsstörungen vor sowie eine verstärkte Müdigkeit.

Es fiel eine Sprachstörung in Form von Stottern auf.

Der Behinderungsgrad war mittelmäßig (KDSS gesamt:3) (Anhang 9.5 und 9.6; Seite 143 bzw. 144).

Schmerzbeschreibung/-lokalisation

Es lagen willkürlich abwechselnde, symmetrisch verteilte, bilaterale Paroxysmen im Bereich des Kopfes, des Rumpfes, der oberen Extremitäten und der unteren Extremitäten vor. Im Einzelnen betrafen die Paroxysmen die Kalotte, die Oberarme, die Unterarme, die Hände, den Bauch, die Oberschenkel und die Unterschenkel bilateral symmetrisch.

Präparoxysmal entstand bei Streß und Erregung ein Kribbeln am dorsalen Unterarm und lateralen Oberarm rechts, bei besonders starker Erregung auch am lateralen Oberschenkel rechts. Darauf folgend entstand der Paroxysmus am linken Arm, Bein oder Kopf, um dann nach rechts überzuwechseln und umgekehrt. Es handelte sich um Schmerzareale von denen zur Zeit immer nur eines betroffen war, sie lagen aber bilateral symmetrisch. Die Größe der Areale betrug etwa 5cm x 5cm.

Die Paroxysmen begannen immer rechtsseitig, wechselten dann nach links und zurück zur rechten Seite.

Es lagen stereotype Attacken hinsichtlich des Schmerzcharakters vor, auch die einzelnen Lokalisationen waren stereotyp, wechselten aber untereinander ab.

Die Eigenbeschreibung lautete stechend, ziehend, drückend, sehr kurz, blitzartig, störend, erschöpfend.

Die Schmerzstärke des brennenden Kribbeln betrug Grad 3-6 (VAS), die der Paroxysmen 7-8 (VAS).

Der Schmerzbeginn war plötzlich, mit Vorboten (brennendes Kribbeln) und das Schmerzende plötzlich. Auf den Grundschmerz (brennendes Kribbeln) setzten sich Paroxysmen auf.

Die Paroxysmen traten immer in Zeiten stärkerer beruflicher oder privater Belastung auf und

zeigten keine Regelmäßigkeit, in Zeiten der Ruhe bestand die Kribbelparästhesie fort. Die Perioden der Kribbelparästhesien dauern zwischen 1 Woche und 6 Monate.

Die Paroxysmen traten unabhängig von der Tageszeit auf.

Die Paroxysmusdauer betrug 2-3 Sekunden, teilweise traten Salven auf.

Die Refraktärzeit betrug Sekunden bis zu Stunden.

An den unterschiedlichen Lokalisationen trat immer nur ein Paroxysmus auf.

Ungünstige Einflußfaktoren bestanden in körperlicher Belastung, seelischer Belastung, Streß, Aufregung (privat, beruflich), Hitze, Wärme, Alkohol, Infektion und der Monatsblutung.

NMRT-Befund

Kernspintomographisch fanden sich in diesem Fall Hyperintensitäten periventrikulär und im Marklager beider Hemisphären.

Daneben gelang der Nachweis eines Herdes im linken oberen Kleinhirnschenkel. Okzipital fielen beidseitig signalintensive Herde auf.

Insbesondere fand sich ein Herd im Hirnstamm, im vordersten Anteil der rechten Brückenhälfte und neben der Rautengrube rechts. Eine fragliche Hyperdensität fand sich auch im Bereich des Lemniscus medialis rechts.

(Abbildung Nr. 48 und Nr. 49).

Kausalzusammenhang

Die Herde im Hirnstamm, im vordersten Anteil der rechten Brückenhälfte und neben der Rautengrube rechts kommen aufgrund ihrer Beziehung zum Tractus spinothalamicus lateralis als Auslöser der Paroxysmen in Betracht.

Abbildung Nr.48:
Herd im linken Kleinhirnschenkel und periventrikulär sowie im Großhirnmarklager
beiderseitig

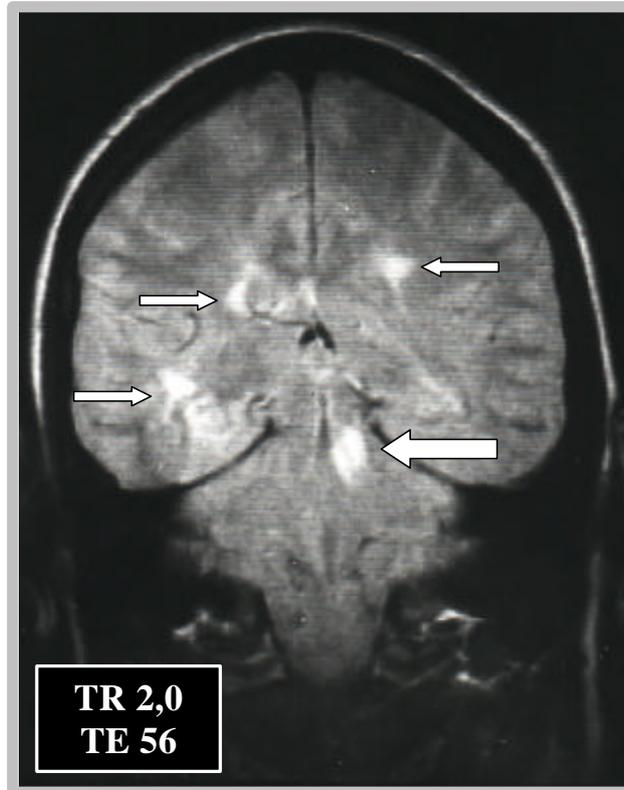
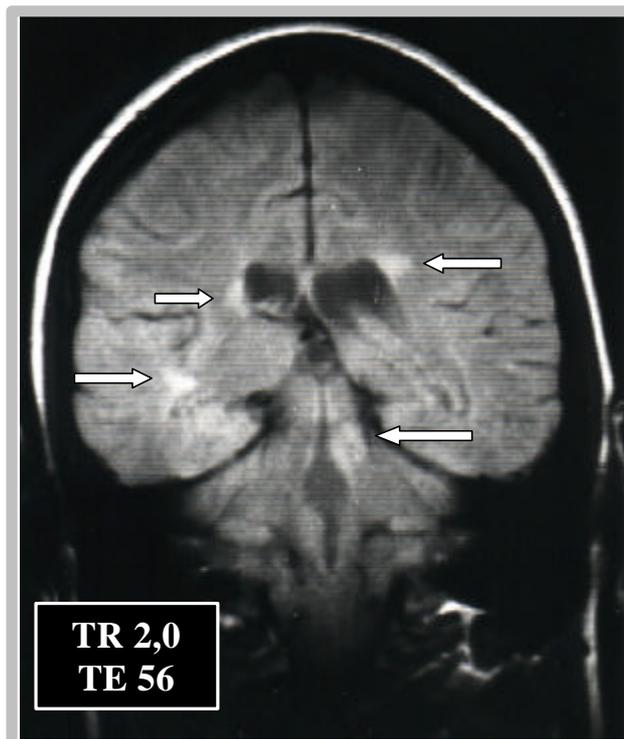


Abbildung Nr. 49:
Herd im linken Kleinhirnschenkel und periventrikulär sowie im Großhirnmarklager
beiderseitig



3.11.2.6 FALL 6 – R.S.

Anamnese

Es handelte sich um eine zum Untersuchungszeitpunkt 47 Jahre alte Patientin.

Die Erstdiagnose der Enzephalomyelitis disseminata erfolgte im Alter von 30 Jahren (1973), bestand demnach seit 17 Jahren.

Die E.d. verlief schubförmig mit Schüben in halbjährlichen Abständen.

Klinischer Befund

Hypästhetische Areale fanden sich an den Füßen beiderseitig sowie Parästhesien an beiden Beinen und am Rücken. Die Patientin wies ein Lhermitte-Zeichen auf.

Eine Hypästhesie und Hypalgesie bestand im Bereich der rechten Gesichtshälfte und an der Zunge. Der Kornealreflex war rechtsseitig abgeschwächt. Zeitweise bestand eine Gesichtslähmung rechts. Rechtsseitig fiel eine Anakusis und linksseitig eine Hypakusis auf. Die Innervation des Gaumensegels war gestört.

Eine Parese lag im Bereich der unteren Extremitäten mit Hyperreflexie vor.

Es fiel ein Intentionstremor auf. Die Feinkoordination war dysmetrisch und unsicher und es lag eine Dysdiadochokinese vor. Es fand sich eine Stand- und Gangataxie mit Gleichgewichtsstörungen.

Es bestand eine Beeinträchtigung der geistigen Leistungsfähigkeit.

Der Behinderungsgrad war Grad 4 (KDSS) (Anhang 9.5 und 9.6; Seite 143 bzw. 144).

Schmerzbeschreibung/-lokalisation

Es lagen unilaterale Paroxysmen im Bereich des Thorax und des Rückens linksseitig vor.

Es handelte sich um fleckförmige Areale Brust und Rücken in denen die Paroxysmen auftraten, die subjektiv den Thorax bis zu einer gewissen Tiefe penetrierten.

Die Anfälle verliefen stereotyp und begannen spontan ohne Trigger.

Sie wurden als messerartig, schneidend, bohrend, wie ein Blitz, unvermutet, atemraubend und beängstigend beschrieben. Die Schmerzstärke erreichte Grad 5 (VAS).

Der Schmerzbeginn war plötzlich, mit Vorböten (scharfes Kribbeln um das Schmerzgebiet) und das Schmerzende war ebenfalls plötzlich, mit langsamem Abebben der Kribbelparästhesie.

Auf die Kribbelparästhesie (10 Minuten vor und nach dem Schmerz) setzten sich die Paroxysmen auf. Die Paroxysmen traten etwa 4 Mal pro Jahr auf. Die Paroxysmusdauer betrug 5 Minuten, daran schloß sich eine Refraktärzeit von 3 Monaten an. Im Intervall bestand Beschwerdefreiheit.

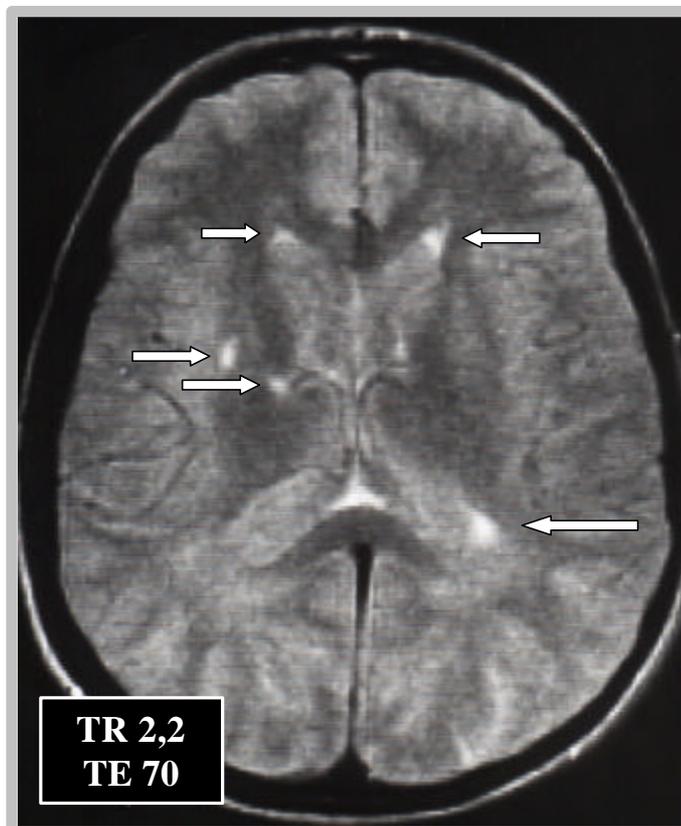
NMRT-Befund

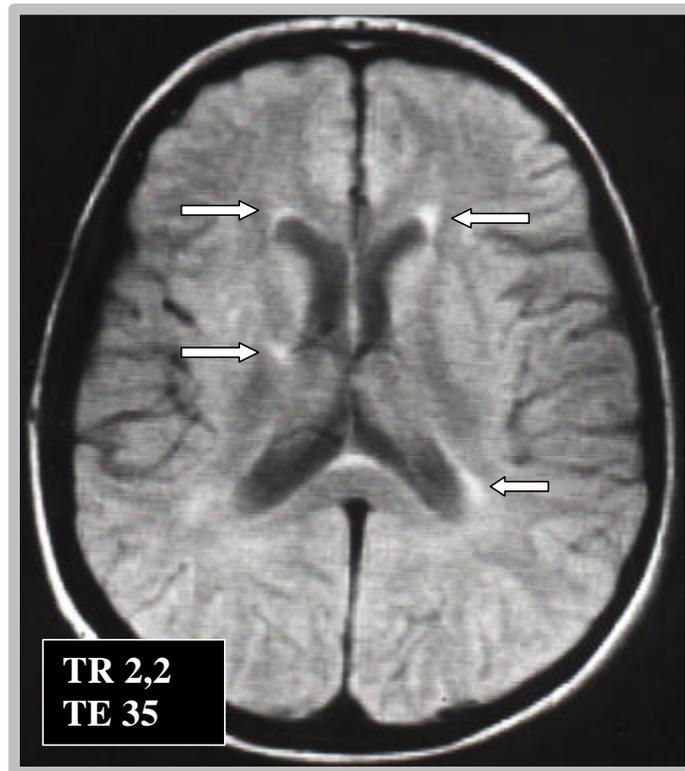
Kernspintomographisch fanden sich hier signalintensive Herde bilateral im Marklager beider Großhirnhemisphären. Daneben gelang der Nachweis eines Herdes im Bereich der rechtsseitigen Stammganglien am Übergang vom anterioren Thalamuspols zur Capsula interna (Kapselknie) bzw. Striatum. Hirnstammherde fanden sich nicht. Die Bildgebung findet sich in den Abbildungen Nr. 50 und Nr. 51.

Kausalzusammenhang

Die Herde in den rechtsseitigen Stammganglien kommen als Auslöser der Paroxysmen aufgrund ihrer Nähe zu den aufsteigenden thalamokortikalen Schmerzbahnen in Betracht.

**Abbildung Nr. 50 und Nr. 51:
Herd im Bereich des vorderen Thalamuspols und der Capsula interna sowie im Nucleus lentiformis rechts, periventrikulär beiderseitig und am Genu corporis callosi**





3.11.2.7 FALL 7 – B.T.

E.d.-Anamnese

Es handelte sich um einen zum Untersuchungszeitpunkt 43 Jahre alten Patienten. Die Erstdiagnose der Enzephalomyelitis disseminata erfolgte im Alter von 38 Jahren (1985), bestand demnach seit 5 Jahren.

Die E.d. verlief im ersten Jahr schubförmig, dann chronisch progredient.

Klinischer Befund

Sensibilitätsstörungen lagen nicht vor. Der Patient berichtete über dauerhafte Oberarmschmerzen beiderseitig.

Die oberen Extremitäten erschienen leicht paretisch.

Es lag eine geringe ataktische Störung vor.

Der Behinderungsgrad war Grad 1 (KDSS) (Anhang 9.5 und 9.6; Seite 143 bzw 144).

Schmerzbeschreibung/-lokalisation

Es lagen unilaterale Paroxysmen im Bereich des rechtsseitigen Oberschenkels vor. Diese bestanden seit 4 Jahren.

Die Paroxysmen traten in einem Areal (5cm x 5cm) am rechten ventralen Oberschenkel auf, am Übergang vom mittleren Drittel zum distalen Drittel. Die Anfälle begannen spontan ohne Trigger und verliefen stereotyp.

Die Eigenbeschreibung lautete „wie ein Vulkanausbruch“ und „einschießend“. Die Schmerzstärke betrug Grad 10 (VAS).

Der Schmerzbeginn war plötzlich, mit Vorboten (Brennparästhesien im Schmerzgebiet) und das Schmerzende war ebenfalls plötzlich.

Die Attacken bestanden aus spontan ohne Trigger beginnenden Einzelparoxysmen von 30 Sekunden Dauer, gefolgt von einer ebenfalls 30 Sekunden dauernden Refraktärperiode. Danach begann wiederum ein Paroxysmus. Diese Wiederholung von Paroxysmen und Refraktärperioden dauerte etwa eine Stunde.

Die Attacken traten 5 bis 7 Tage pro Monat bevorzugt nachts, mit einem Häufigkeitsgipfel zwischen 24:00 Uhr und 2:30 Uhr, auf. Besonders häufig kam es nach körperlicher Belastung zu Anfällen.

Der Paroxysmusverlauf war nicht beeinflussbar.

NMRT-Befund

Kernspintomographisch fanden sich signalintensive Veränderungen im Marklager beider Großhirnhemisphären überwiegend periventrikulär gelegen.

Ein Schwerpunkt der Läsionen fand sich in der Umgebung der Trigona und frontal, hier besonders frontobasal ventral beidseitig.

Ein weiterer Herd befand sich oberhalb der Cella media links mit Einbeziehung der Balkenstraße. Daneben gelang der Nachweis eines Herdes im Bereich des Hirnstammes und der Hirnschenkel rechtsseitig. Ein weiterer Herd kam lateral der linken Rautengrube im Bereich des Lemniscus medialis longitudinalis zur Darstellung. Darüber hinaus fanden sich Herde in der Capsula interna der linken Seite und in der linksseitigen lateralen Brücke.

Die kernspintomographische Darstellung der Befunde findet sich in den Abbildungen Nr. 52, Nr. 53, Nr. 54 und Nr. 55.

Kausalzusammenhang

Die linksseitig gelegenen Herde kommen durch ihre Nähe zum Tractus spinothalamicus lateralis als Ursache der Paroxysmen in Betracht.

Auch die Herde in der linken Capsula interna sind als Ursache der Paroxysmen denkbar, da sie die schmerzleitenden thalamokortikalen Projektionen betreffen.

Abbildung Nr. 52:
Herde mes- und metenzephal, im Bereich des Lemniscus medialis und periventrikulär im Marklager

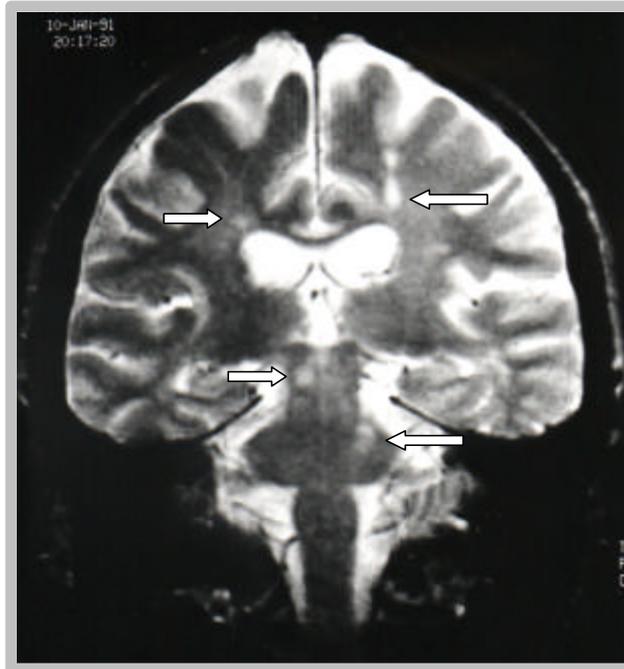
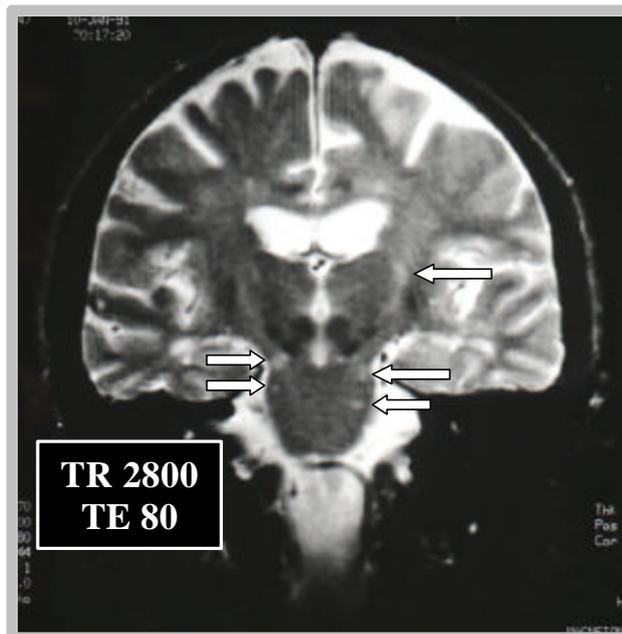
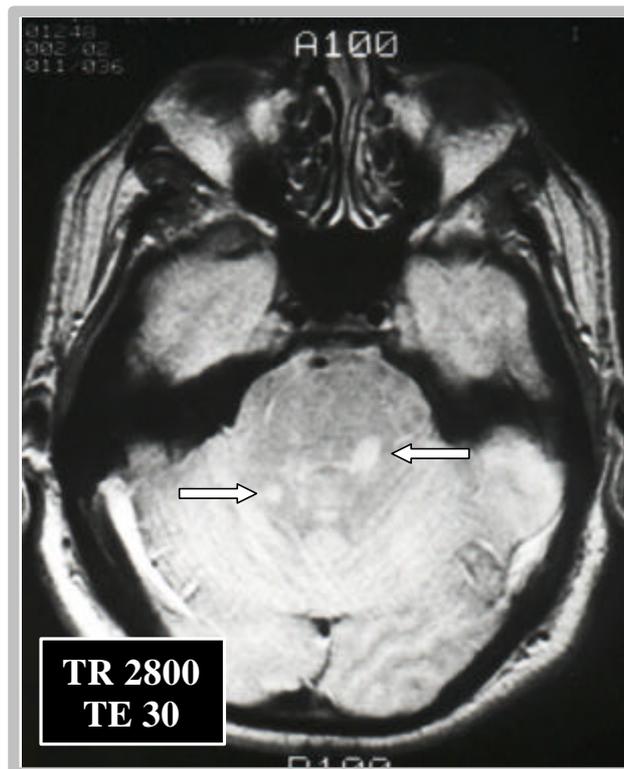
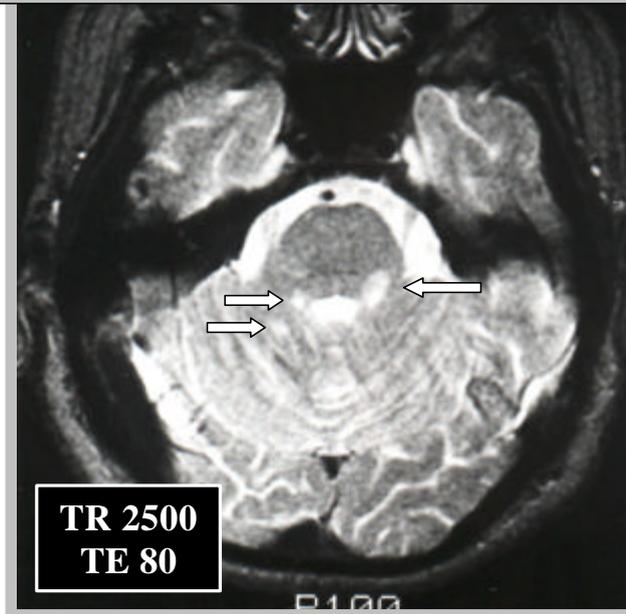


Abbildung Nr. 53:
Herde beidseitig mes- und metenzephal nahe des Lemniscus medialis, in den Crura cerebrales und in den Basalganglien lateral des linksseitigen Thalamus (Corona radiata)



**Abbildung Nr. 54:
Hirnstammherde im Bereich des Lemniscus medialis und Herde im Bereich des
Kleinhirns**

**Abbildung Nr. 55:
Hirnstammherde im Bereich des Lemniscus medialis und Herde im Bereich des
Kleinhirns**



3.11.2.8 FALL 8 – M.W.**E.d.-Anamnese**

Es handelte sich um eine zum Untersuchungszeitpunkt 28 Jahre alte Patientin.

Die Erstdiagnose der Enzephalomyelitis disseminata erfolgte im Alter von 19 Jahren (1981), bestand demnach seit 9 Jahren.

Die E.d. verlief schubförmig mit Schüben in den Jahren 1981, 1986, 1987 und 1990.

Klinischer Befund

Eine Beeinträchtigung der Sensibilität lag nicht vor. Hirnnervensymptome bestanden in einer Dysarthrie. Muskeltonus, -trophik und -kraft erschienen seitengleich und unbeeinträchtigt. Eine ataktische Gangstörung fiel auf.

Die Patientin erschien psychologisch im Sinne eines Distanzverlustes auffällig.

Der Behinderungsgrad war Grad 1 (KDSS) (Anhang 9.5 und 9.6; Seite 143 bzw. 144).

Schmerzbeschreibung/-lokalisation

Es lagen bilaterale kleinfleckige Areale im Bereich der gesamten Kalotte vor. Daneben bestanden Paroxysmen im Versorgungsgebiet des zweiten Trigeminasastes beiderseitig. Der Charakter der Paroxysmen war stereotyp, die Lokalisationen wechselten zufällig ab.

Die Eigenbeschreibung der Schmerzen umfaßte bohrend, stechend, Stromschlag, Nadelstich, Messerstich, blitzartig, schneidend, stichartig, elektrisierend, scharf und unerwartet.

Die Schmerzstärke betrug Grad 7 (VAS).

Die Attacken traten plötzlich und spontan ohne Trigger auf, teilweise folgten mehrere Paroxysmen hintereinander. Die Paroxysmusdauer betrug 3 bis 4 Sekunden, gefolgt von einer Refraktärzeit von Minuten bis Stunden. Im Intervall bestand Beschwerdefreiheit.

Begleiterscheinungen traten während der Anfälle nicht auf.

NMRT-Befund

Kernspintomographisch fanden sich signalintensive Herde im Frontalhirn rechts und Stammhirnherde rostral des Aquäduktes im Zentrum zwischen den Hirnschenkeln.

Daneben fielen Kleinhirnmarklagerherde und periventrikuläre Großhirnmarklagerherde sowie ein Herd im anterioren Thalamus linksseitig und in der Capsula interna (Kapselknie) auf (Abbildung Nr. 56, Nr. 57 und Nr. 58).

Kausalzusammenhang

Sowohl die Herde im Thalamus und in der Capsula interna als auch der Herd rostral des Aquäduktes hat Beziehung zu den zentripetalen Schmerzprojektionen und ist somit potentiell für die Paroxysmen verantwortlich zu machen. Einerseits wird der Tractus spinothalamicus lateralis betroffen und andererseits die thalamokortikalen Fasern in der Capsula interna.

Abbildung Nr. 56:
Herd im Stammhirn rostral des Aquäduktes
zwischen den Crura cerebrales

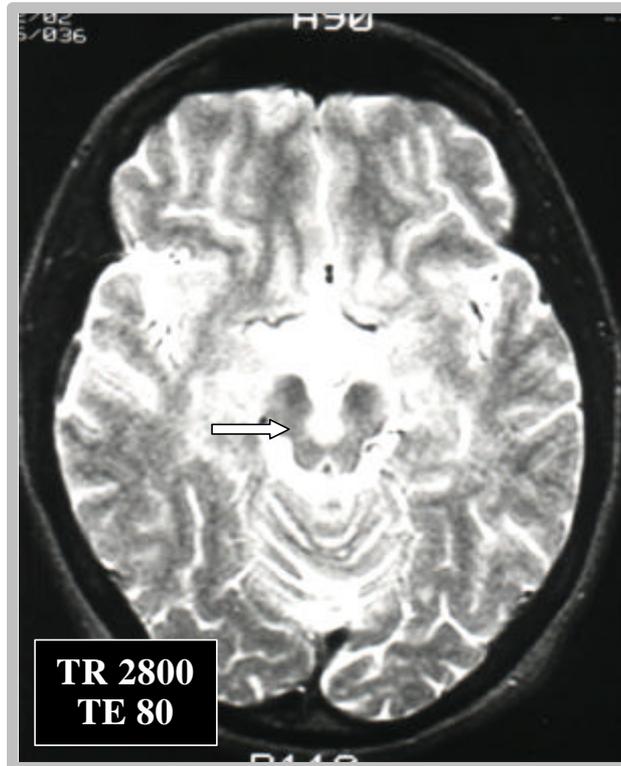


Abbildung Nr. 57:
Herd im Bereich des anterioren Thalamus sowie im Bereich der Capsula interna
(Kapselknie) und periventrikulär im Marklager

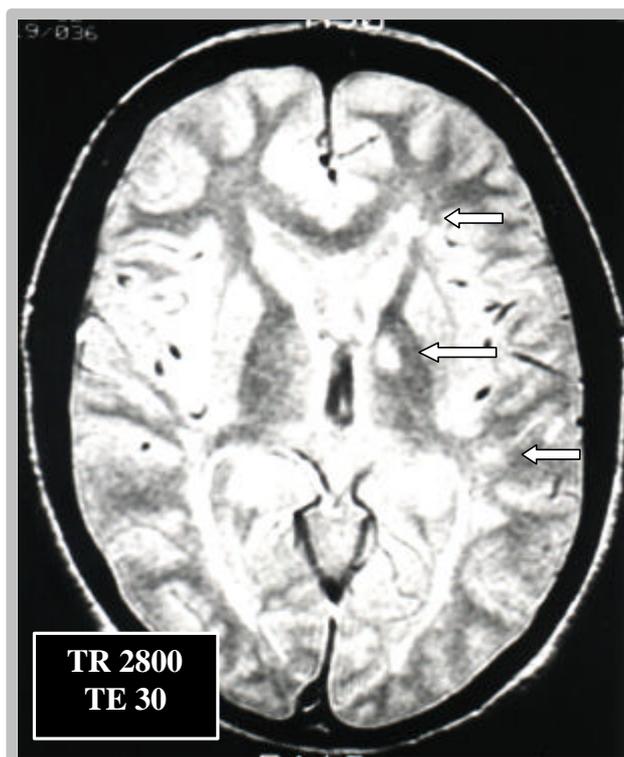
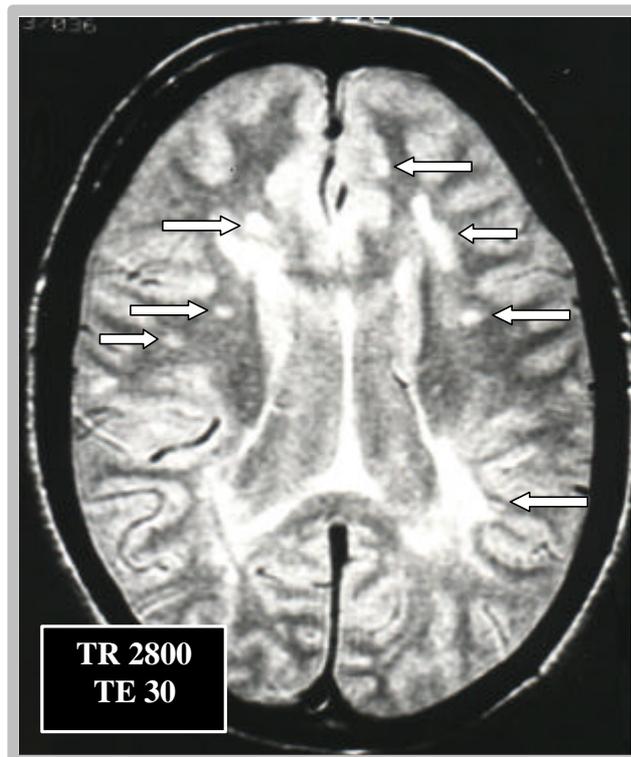


Abbildung Nr. 58:
Herde im Frontalhirnmarklager und periventrikulär im Marklager (Trigonum der Seitenventrikel)



4 DISKUSSION

In der vorliegenden Arbeit wurde erstmals ein großes und regional geschlossenes Patientenkollektiv von E.d.-Kranken im Hinblick auf assoziierte Schmerzphänomene außerhalb des Gesichtsbereiches untersucht.

Bei den untersuchten Schmerzzuständen handelte es sich einerseits um myo-, tendino- und arthrogen bedingte Schmerzen und andererseits um neurogen bedingte bzw. neuralgiforme Schmerzen.

Auf die Gruppe der neurogen bedingten Schmerzparoxysmen wurde das Hauptaugenmerk der Untersuchung gerichtet.

Man weiß von der häufig mit der E.d. assoziierten symptomatischen Trigeminalneuralgie, und es stellt sich die Frage, ob diese Schmerzform bei E.d.-Patienten klinisch, pathogenetisch und auch therapeutisch grundsätzlich anders zu bewerten sei als die sogenannte genuine Trigeminalneuralgie. Dieser Frage ist eine gesonderte Studie am gleichen Kollektiv gewidmet.

In der vorliegenden Arbeit ging es um paroxysmale neurogene Körper- und Extremitätenschmerzen besonders im Hinblick auf eine mögliche pathophysiologische Verwandtschaft mit der symptomatischen Trigeminalneuralgie, einer Schmerzform, deren Phänomenologie außer an den Hirnnerven in der Körperperipherie bislang unbekannt war.

4.1 HÄUFIGKEIT DER E.D.

**Tabelle Nr. 2:
Häufigkeit der E.d.**

| E.d.-Erkrankte/100000 Einwohner | Quelle |
|--|---|
| 63,6 (Hamburg und Umgebung) | vorliegende Untersuchung - 1718 Fälle von E.d. unter 2,7 Mio. Einwohnern |
| 30 bis 70 (Mitteleuropa) | K. Poeck [58]; 1987 |
| 65 (54. nördlicher Breitengrad) | E. Frick [23]; 1973 |
| 76,1 bzw. 62,8 ohne fragliche Krankheitsfälle (52. nördlicher Breitengrad) | J. Wikström et al. [84]; 1975 – 195 bzw. 161 Fälle von E.d. unter 256195 Einwohnern |
| 60,4 (Rostock und Umgebung) | F. Buddenhagen u. M.M. Pantovic [9]; 1985 |
| 68,0 (Südhessen) | W. Firnhaber u. K. Lauer [21]; 1985 |
| 50 (Schweiz) | M. Mumenthaler [51]; 1982 |
| 35 (Südstaaten der USA) | H.M. Baum u. B.B. Rothschild [5]; 1981 |
| 130 (Kanada) | W. Hader [28]; 1982 |
| 58 (USA gesamt) | D.W. Paty u. C.M. Poser [56]; 1983 |
| 10 (Australien) | K. Poeck [58]; 1987 |
| 0 bis 4 (Afrika) | K. Poeck [58]; 1987 |

Die in der vorliegenden Untersuchung gefundene Häufigkeit entspricht sehr gut den in den o.g. Literaturquellen angegebenen Häufigkeiten für Deutschland und Mitteleuropa.

Aus den genannten Literaturdaten für Nord- und Mitteldeutschland ist weiterhin abzuleiten, daß nahezu alle im Jahre 1990 im Hamburger Raum an Enzephalomyelitis disseminata Erkrankten durch die vorliegende Untersuchung erreicht wurden (1718 Personen). Bei den nicht erreichten 373 Personen ist davon auszugehen, daß diese entweder nicht mehr im Hamburger Raum ansässig oder verstorben waren. Dieser hohe Prozentsatz (17,8%) ist glaubwürdig, da die Informationen über die Erkrankung aus den Hamburger Krankenhäusern zum Teil bis zu 10 Jahre alt waren (Recherche bis zum Jahr 1979 zurück erfolgt).

Es handelt sich bei dem tatsächlich untersuchten Klientel (1013 Personen) demnach nicht nur um eine repräsentative Stichprobe, sondern um 59% der Erkrankten im Hamburger Raum.

4.2 HÄUFIGKEIT UND GESCHLECHTERVERTEILUNG CHRONISCHER SCHMERZEN

Schmerzhäufigkeit

| Tabelle Nr. 3: Häufigkeit von chronischen Schmerzen bei E.d. | |
|---|---|
| Häufigkeit chronischer Schmerzen bei E.d. | Quelle |
| ungewöhnlich | R. Kelly [35]; W. Tourtelotte u. R.W. Baumhefner [78] |
| 23% | M.L. Albert [1]: 35 E.d.-Fälle |
| 29% | D.B. Clifford u. J.L. Trotter [13]: 317 E.d.-Fälle |
| 42% | S. Carter et al. [10]: 393 E.d.-Fälle |
| 48% | D.E. Moulin et al. [50]: 182 E.d.-Fälle |
| 54% | R. Vermote et al. [82]: 83 E.d.-Fälle |
| 64,7% | vorliegende Untersuchung: 1013 E.d.-Fälle |
| 82% | M.R. Kassirer u. D.H. Osterberg [34]: 28 E.d.-Fälle |

Bei den von D. E. Moulin et al. [50] beschriebenen Schmerzen handelte es sich um dysästhetische Extremitätenschmerzen, Rückenschmerzen, schmerzhafte Extremitätenspasmen und abdominelle Schmerzen.

Nach R. Vermote et al. [69] haben in ihren Untersuchungen bei 54% der Betroffenen chronische Schmerzzustände vorgelegen. Hierbei handelte es sich zumeist um tendinoskelettale Schmerzen (38% der Schmerzpatienten), die einerseits haltungsbedingt waren und andererseits durch Spasmen der quergestreiften Muskulatur verursacht wurden. Es handelte sich bei diesen

Schmerzformen um Tendinitiden, Capsulitiden und Arthritiden.

In geringer Fallzahl (4% der Schmerzpatienten) traten affektiv verursachte Dauerschmerzzustände wechselnder Lokalisation aufgetreten.

Darüber hinaus waren bei einer großen Anzahl der Patienten (58% der Schmerzpatienten) neurogene Schmerzen aufgetreten.

Es handelte sich dabei einerseits um Dauerschmerzen vom Typ der persistierenden Extremitätenschmerzen (27%) im Bereich der unteren Extremitäten.

Bei den übrigen 31% der neurogenen Schmerzpatienten waren kurzdauernde Schmerzepisoden aufgetreten die weiter unten diskutiert werden.

In der vorliegenden Untersuchung fanden sich in 64,8 % der Fälle Schmerzzustände. Dieser Prozentsatz fügt sich zwanglos in den von den Literaturzitate vorgegebenen Rahmen ein (ungewöhnlich bis 82%).

Von diesen lagen lediglich in 24,7% der Fälle ständig bestehende Schmerzen vor und in 75,3% traten die Schmerzen zeitweise auf.

Unterschiede zu den Literaturangaben bestanden in der Verteilung der Schmerzen auf chronische Schmerzzustände und Schmerzparoxysmen. In den Literaturzitate kommen häufiger chronische Schmerzen und seltener Schmerzparoxysmen als in unserer Untersuchung vor.

Diese Abweichungen zu unseren Untersuchungsergebnissen lassen sich durch die unterschiedliche Definition der ständigen bzw. zeitweise auftretenden Schmerzen erklären, da beispielsweise die sogenannten persistierenden Extremitätenschmerzen mit freien Perioden in vielen Untersuchungen zu den ständigen Schmerzen gezählt wurden, in der vorliegenden Arbeit jedoch zu den zeitweise auftretenden Schmerzen.

Darüber hinaus war unsere Untersuchung speziell auf die Aufdeckung paroxysmaler Schmerzen ausgerichtet und hierin könnte eine Erklärung der Unterschiede zu den Literaturangaben zu suchen sein.

Geschlechterverteilung

Die Geschlechterverteilung bei E.d. ohne Berücksichtigung von Schmerzen wird in vielen Literaturzitate mit 50:50 bis 66:33 (E:Γ), angegeben (D. W. Paty u. C. M. Poser [56], J. Wikström et al. [84], W. Scheid [68], K. Poeck [58], M. Mummenthaler [51]).

Das in der vorliegenden Studie untersuchte Vergleichskollektiv wies ein Geschlechterverhältnis von 63:37=E:Γ auf und entspricht somit den Literaturangaben.

Bei den an ständigen Schmerzen leidenden Patienten fand sich in unserem Kollektiv ein Geschlechterverhältnis von 73:27=E:Γ.

Dies entspricht den Beobachtungen von D. E. Moulin et al. [50] und R. K. Portenoy et al. [59] in deren Patientenkollektiven ein Verhältnis von 75:25=E:Γ in der Schmerzgruppe vorgelegen

hatte.

Die Ergebnisse unserer Untersuchung entsprechen den in den obigen Literaturzitate angegebenen Geschlechterverhältnissen bei E.d., insbesondere bestätigen sie den deutlichen Unterschied im Geschlechterverhältnis zwischen den schmerzfreien Patienten und dem Schmerzkollektiv zugunsten der weiblichen Individuen. Unser Ergebnis, daß Frauen häufiger an chronischen Schmerzzuständen leiden als Männer, ist bereits bei anderen chronischen Schmerzzuständen, wie der postherpetischen Neuralgie, den atypischen Gesichtsschmerzen oder der Myoarthropathie festgestellt worden.

Möglicherweise spiegelt sich hierin der stärker Einfluß von psychologischen und Umgebungseinflüssen in der Entstehung von chronischen Schmerzen bei Frauen wieder.

4.3 HÄUFIGKEIT UND GESCHLECHTERVERTEILUNG PAROXYSMALER SCHMERZEN

Schmerzhäufigkeit

| Tabelle Nr. 4: Häufigkeit paroxysmaler Schmerzen bei E.d. | |
|--|--|
| Häufigkeit von anfallsartigen Schmerzen bei E.d. | Quelle |
| 7,6% (Schmerzanfälle außerhalb des Trigeminusgebietes) | vorliegende Untersuchung: 1013 E.d.-Fälle |
| 5% (Schmerzanfälle außerhalb des Trigeminusgebietes) | D.E. Moulin et al. [50]: 182 E.d.-Fälle |
| 4,4% (Trigeminusneuralgie) | D.E. Moulin et al. [50]: 182 E.d.-Fälle |
| 3,6 % (Schmerzanfälle außerhalb des Trigeminusgebietes) | R. Vermote et al. [82]: 317 E.d.-Fälle |
| 3,6 % (Trigeminusneuralgie) | R. Vermote et al. [82]: 317 E.d.-Fälle |
| 1,7% (Trigeminusneuralgie) | M.L.E. Espir u. P. Millac [18]: 600 E.d.-Fälle |
| 1,5% (Trigeminusneuralgie) | A. Huhn u. L. Daniels [31]: 2200 E.d.-Fälle |
| 1,3% (Schmerzanfälle) | P.O. Ostermann u. C.E. Westerberg [55]: 235 E.d.-Fälle |
| 1,2% (Schmerzanfälle außerhalb des Trigeminusgebietes) | M.L.E. Espir u. P. Millac [18]: 600 E.d.-Fälle |
| 1% bis 3% (Trigeminusneuralgie) | Literaturdurchsicht nach A. Huhn u. L. Daniels [31] |

Die Ergebnisse der vorliegenden Untersuchung liegen hinsichtlich der Schmerzattacken außerhalb des Trigeminusgebietes oberhalb der Spannweite der Literaturergebnisse.

Die Ursache des hohen Anteils paroxysmaler Schmerzen außerhalb des Trigeminusgebietes in unserem Kollektiv könnte in der speziellen Fragestellung liegen, die gezielt auf Schmerzattacken

ausgerichtet war und die Untersuchung darauf fokussiert wurde. Auf diese Weise könnte ein größerer Anteil der Paroxysmen als in den Vergleichsstudien aufgedeckt worden sein.

Im Vergleich mit den Literaturangaben sind unseren Ergebnissen zufolge Schmerzparoxysmen außerhalb des Trigeminierversorgungsareals bei E.d. deutlich häufiger als die bekannte symptomatische Trigemini neuralgie, die in der Literatur wesentlich häufiger Beachtung findet.

Geschlechterverteilung

| Tabelle Nr. 5: Geschlechterverteilung bei Schmerzattacken | |
|---|--|
| Geschlechterverteilung bei E.d. mit paroxysmalen Schmerzen (E:G) | Quelle |
| 50:50 (Trigemini neuralgie) | A. Huhn u. L. Daniels [31]-2200 E.d.-Fälle; W. Gottwald [27] |
| 60:40 (Trigemini neuralgie) | J. Kesselring [36] |
| 71:29 (Paroxysmen) | M.L.E. Espir u. P. Millac [18]: 600 E.d.-Fälle |
| 78:22 (Paroxysmen) | J.A. Twomey u. M.L.E. Espir [80]: 153 E.d.-Fälle |
| 83:17 (Paroxysmen) | vorliegende Untersuchung: 1013 E.d.-Fälle |

In dem von uns untersuchten Kollektiv mit paroxysmalen Schmerzanfällen lag das Geschlechterverhältnisse außerhalb des Bereiches der Literaturangaben mit starkem überwiegen der weiblichen Individuen. Dieses Ungleichgewicht entspricht den Ergebnissen der obigen Literaturangaben zu Paroxysmen außerhalb des Trigemini gebietes, auch wenn in unserem Untersuchungsgut der Geschlechterunterschied noch deutlicher ausfällt.

Eine Erklärung des Phänomens kann nicht gegeben werden, eine ähnliche Dominanz der Betroffenheit der weiblichen Individuen ist aber von der genuinen Trigemini neuralgie bekannt, von der Frauen zweifach bis vierfach häufiger betroffen werden als Männer. Auch diesbezüglich ist eine Erklärung in der Literatur nicht bekannt.

Da auch bei der E.d. ein Ungleichgewicht zugunsten der Frauen besteht, könnte sich dieser Effekt beim Zusammentreffen mit Schmerzparoxysmen , bei denen ebenfalls ein Übergewicht der Frauen besteht, noch potenzieren.

Bezüglich der symptomatischen Trigemini neuralgie bei E.d. ist ein derart starkes Ungleichgewicht nicht vorhanden. Wie die obigen Zitate zeigen, ist an großen Kollektiven ein ausgewogenes Geschlechterverhältnis oder nur ein geringes Überwiegen der Frauen bei Trigemini neuralgie im Rahmen der E.d. gefunden worden.

Beachtet man darüber hinaus die allgemeine Geschlechterverteilung bei E.d. (50:50 bis 66:33 = (E:G)), so bleibt festzustellen, daß bezüglich der symptomatischen Trigemini neuralgie eine homogene Geschlechterverteilung vorliegt, da Frauen häufiger von E.d. betroffen sind als Männer und insofern deren Übergewicht zu erwarten ist.

4.4 ABHÄNGIGKEIT DER SCHMERZEN VOM LEBENSALTER, DER DAUER DER GRUNDERKRANKUNG UND DEM BEHINDERUNGSGRAD DER BETROFFENEN

Den Literaturzitataten zufolge sei eine Abhängigkeit der Schmerzhäufigkeit vom Patientenalter festzustellen, der prozentuale Anteil der Schmerzen leidenden Patienten nimmt mit dem Lebensalter zu (D. B. Clifford u. J. L. Trotter [13], D. E. Moulin et al. [50], R. K. Portenoy et al. [59]).

Es fanden 12,5% Schmerzen leidende Patienten zwischen dem 15. und dem 20. Lebensjahr und 60% schmerzleidende Patienten zwischen dem 66. und die 70. Lebensjahr bei D. B. Clifford u. J. L. Trotter [13] sowie 40% schmerzleidende Patienten zwischen dem 20. und 30. Lebensjahr und 73% oberhalb des 60. Lebensjahres bei D. E. Moulin et al. [50].

Die Korrelation zwischen Lebensalter und Schmerzhäufigkeit ist erwartungsgemäß auch in dem hier untersuchten Kollektiv festzustellen. In der schmerzfreien Gruppe des Vergleichskollektivs betrug das Durchschnittsalter 43,1 Jahre und in der Schmerzgruppe 48,7 Lebensjahre.

Insbesondere diejenigen Patienten mit ständigen Schmerzen wiesen ein signifikant erhöhtes Lebensalter auf (52, 8. Lebensjahre).

In der Patientengruppe mit ständigen Schmerzen fanden sich diese wie in den Literaturzitataten überwiegend im Bereich der Wirbelsäule und der unteren Extremitäten lokalisiert.

Das Durchschnittsalter betrug im Untersuchungskollektiv 44,9 Jahre und befand sich somit deutlich unterhalb des Durchschnittsalters der Patienten mit ständigen Schmerzen und lag im Bereich des Durchschnittsalters des schmerzfreien Kollektivs.

Das Durchschnittsalter hat, wie in der Gesamtbevölkerung, erwartungsgemäß einen deutlichen Einfluß auf das Vorliegen chronischer Schmerzen, bei denen es sich am ehesten um degenerativ bedingte Schmerzzustände handeln dürfte, auf die Schmerzattacken hat es jedoch nur indirekt Einfluß über die mit einem höheren Lebensalter verbundene längere Dauer der E.d.. Da Patienten mit Schmerzparoxysmen diese, wie unten erläutert wird, bereits nach kurzer Dauer der E.d. entwickeln, bedeutet ein höheres Lebensalter und eine konsekutiv längere Dauer der E.d. auch einen hohen Anteil an Patienten mit Schmerzparoxysmen.

Erstmanifestationsalter der Grunderkrankung

Das Schrifttum macht zu diesem Aspekt widersprüchliche Angaben.

Nach A. Huhn u. L. Daniels [31] begann die E.d. bei Syntropie mit einer Trigeminusneuralgie später (41,2 Jahre), als die E.d. ohne Trigeminusneuralgie, die um das 30. Lebensjahr begänne. An anderer Stelle (A. W. Mallin [43]) finden sich Hinweise auf ein besonders frühes E.d.-Erkrankungsalter bei Assoziation mit Trigeminusneuralgie und bei B. G. Chakravorty [12] sei ein Erstmanifestationsalter von 35,4 Jahren beobachtet worden.

Das Erstmanifestationsalter der Enzephalomyelitis disseminata betrug im Untersuchungskollektiv 31,0 Lebensjahre und lag somit im Gruppenvergleich am niedrigsten.

Die Patienten ohne Schmerzen zeigten ein Erstmanifestationsalter von 32,8 Lebensjahren, das gesamte Kollektiv eines von 34,8 Lebensjahren und die Schmerzgruppe eines von 35,7 Lebensjahren.

Insbesondere die Patienten, die an ständigen Schmerzen litten, zeigten ein sehr hohes Erstmanifestationsalter der E.d. von 39,2 Lebensjahren.

Bei den Patienten mit paroxysmalen Schmerzattacken liegt in unserem Kollektiv ein relativ früher Beginn der Enzephalomyelitis disseminata vor. Im Gegensatz dazu zeigen die Patienten, welche im Verlauf der entzündlichen Grunderkrankung ständige Schmerzen entwickeln einen besonders späten Beginn der Enzephalomyelitis disseminata. Der Unterschied beträgt diesbezüglich über acht Jahre.

Ein besonders früher Beginn der E.d. prädisponiert zur Entwicklung von Schmerzparoxysmen im Verlauf der Erkrankung und ein später Beginn der E.d. zu chronischen Schmerzzuständen. Hierbei ist zu beachten, das ein später Beginn der E.d. mit einem höheren Lebensalter einhergeht und somit die Häufigkeit degenerativ bedingter chronischer Schmerzen zunimmt.

Dauer der Grunderkrankung

In den Literaturzitate sei eine Abhängigkeit der Schmerzrate von der Dauer der entzündlichen Grunderkrankung zu finden, wobei die Schmerzrate mit der Dauer der E. d. zunehme.

So finden sich 30% Schmerzleidende mit unter 5 Jahren Krankheitsdauer und 68% Schmerzleidende bei über 21 Jahren Krankheitsdauer bei D. E. Moulin et al. [50].

Die Abhängigkeit der Schmerzrate von der Erkrankungsdauer konnte auch in dem von uns untersuchten Kollektiv nachgewiesen werden.

Im Untersuchungskollektiv fand sich eine durchschnittliche Dauer der entzündlichen Grunderkrankung von 13,7 Jahren. Diese lag somit geringfügig oberhalb der durchschnittlichen Krankheitsdauer der gesamten Schmerzgruppe (13,1 Jahre) und entsprach der Krankheitsdauer der an ständigen Schmerzen Leidenden (13,7 Jahre).

Im Vergleichskollektiv lag eine Dauer der entzündlichen Grunderkrankung von 12,1 Jahren vor, die Gruppe ohne Schmerzen wies eine Dauer von 10,0 Jahren auf.

Der Unterschied der Dauer der Enzephalomyelitis disseminata war zwischen den Kollektiven signifikant, aber nicht ausgeprägt.

Daraus folgt, daß die Dauer der entzündlichen Grunderkrankung grundsätzlich einen Einfluß auf die Entwicklung von Schmerzen im Verlauf der Erkrankung hat, sowohl auf die chronischen Schmerzzustände, als auch auf die Schmerzparoxysmen.

Die zunehmende Zahl der Demyelinisierungsareale dürfte hier einen entscheidenden Einfluß

ausüben, einerseits für die Entwicklung von immobilisierenden Symptomen, die zu chronischen Schmerzen führen, andererseits für die die Attacken verursachenden Herde.

Allein aus der Dauer der E.d. läßt sich keine Prädisposition für Schmerzen ständiger oder paroxysmaler Natur ableiten. Wesentlich ist, ob die E.d. zu immobilisierenden Symptomen führt und somit zu chronischen Schmerzzuständen oder ob die Herde in Arealen des ZNS liegen, die für die Auslösung der Attacken verantwortlich gemacht werden können.

Behinderungsgrad

Bei chronischen Schmerzsyndromen (dysästhetischer Extremitätenschmerz, Rückenschmerzen und schmerzhafte Spasmen) bestand laut D. B. Clifford u. J. L. Trotter [13], D. E. Moulin et al. [50], R. K. Portenoy et al. [59] ein deutlich erhöhter Behinderungsgrad (KDSS=5,3 beziehungsweise 6,0).

Im Vergleich der schmerzfreien mit der an neurogenen Schmerzen leidenden Gruppe existierte in obigen Untersuchungen kein signifikanter Unterschied im Grad der Behinderung (KDSS=3,5 bzw. 4,2).

Den Literaturzitatzen zufolge kamen ursächlich Haltungs- und Gangabnormalitäten, Gelenkversteifungen, und Affektionen im Bereich der motorischen Neurone die zu schmerzhaften Muskelspasmen und zu muskuloskelettalen Schmerzen führen in Betracht.

Diesbezüglich wurden gehäuft die paraspinalen Muskeln und die Muskeln der unteren Extremitäten betroffen (M. R. Kassirer u. D. H. Osterberg [34])

Diese zumeist chronischen Schmerzsyndrome konnten nicht direkt den entzündlichen Demyelinisierungsherden zugeschrieben werden, sondern standen mit dem allgemeinen Behinderungsgrad in Zusammenhang und waren durch Muskelrelaxantien und physikalische Therapie behandelbar.

Chronische abdominelle Schmerzzustände und die Schmerzen seitens des Urogenitaltraktes waren ebenfalls in den meisten Fällen durch Immobilität bedingt sowie durch aufsteigenden Infektionen bei Blasendysfunktionen. Diese Schmerzen ließen sich daher ebenfalls nicht direkt auf Demyelinisierungsherde zurückführen sondern waren indirekt über die zunehmende Behinderung durch die entzündlichen Grunderkrankung bedingt.

Wie in den Literaturzitatzen konnte in dem von uns untersuchten Kollektiv festgestellt werden, daß die Schmerzgruppe deutlich stärker behindert war, als das Kollektiv ohne Schmerzen.

Dieser Unterschied war in unserem Kollektiv noch stärker ausgeprägt als in den Literaturzitatzen. Im Schmerzkollektiv fanden sich signifikant mehr Patienten der KDSS-Grade 7 bis 8 als in dem schmerzfreien Kollektiv und deutlich weniger Patienten KDSS-Grade 0 bis 3.

Bei isolierter Betrachtung der Patienten mit ständigen Schmerzen ist dieser Unterschied noch größer. Dieser Zusammenhang wurde auch in den oben angegebenen Literaturzitatzen gefunden.

Auch in unserem Kollektiv fand sich in der Schmerzgruppe und insbesondere in der Gruppe mit ständigen Schmerzen ein höherer Prozentsatz an Beeinträchtigungen, die zur Immobilität der Betroffenen führten und welche indirekt ursächlich für die Schmerzen verantwortlich zu machen waren.

Vor allem die spastischen Paresen, Sehstörungen und Doppelbilder sowie der zerebelläre oder vestibulocochleäre Schwindel führten zu den höchsten Behinderungs- und Immobilitätsgraden.

Der Behinderungsgrad im Untersuchungskollektiv, der durch die zerebellären und bulbären Symptome verursacht war, zeigte eine große Anzahl leichtgradig behinderter Patienten (43,4%).

Daneben gab es aber einen kleineren Teil schwergradig behinderte Patienten (21,1%).

Die Verteilung entsprach am ehesten der Verteilung des Kollektivs mit zeitweisen Schmerzen.

Das schmerzfreie Kollektiv erschien deutlich geringgradiger betroffen und das Kollektiv mit ständigen Schmerzen war stärker betroffen.

Die Behinderung gründet sich im Untersuchungskollektiv jedoch auf bulbäre Ausfälle und Ausfälle seitens der Hirnnerven und nur geringgradig auf spastische Paresen.

Die Literaturdurchsicht (R. Vermote et al. [69]) ergibt ebenfalls eine deutliche Behinderung bei den von paroxysmalen Schmerzen Betroffenen. Der KDSS liegt bei 50% der Fälle zwischen 6 und 7 sowie bei 50% zwischen 8 und 9.

Auch die Literaturzitate zeigen die deutlich stärkere Behinderung der Patienten mit ständigen Schmerzen auf (KDSS in 27% zwischen 6 und 7 und in 73% zwischen 8 und 9).

Schlußfolgerung

Die oben erwähnten Zusammenhänge der Schmerzen mit dem Behinderungsgrad, dem Lebensalter und der Krankheitsdauer dürfen nicht isoliert betrachtet werden und fügen sich zwanglos in den bekannten Verlauf der Enzephalomyelitis disseminata ein.

Mit fortschreitender Krankheitsdauer und konsekutiv zunehmendem Lebensalter nehmen die Beeinträchtigungen durch die zunehmende Zahl der Demyelinisierungsareale zu.

Die konsekutiv zunehmende Behinderung der Betroffenen verursacht Immobilität und daher eine Zunahme der Schmerzen leidenden Patienten sowohl mit dem Lebensalter als auch mit der Dauer der entzündlichen Grunderkrankung.

Chronische Schmerzen sind häufiger mit höheren Behinderungsgraden verbunden, und diese gründen sich zumeist auf eine Immobilität aufgrund der obengenannten spastischen Paresen.

Ein früher Beginn und eine lange Dauer der E.d. haben einen indirekten Effekt auf die Entwicklung von paroxysmalen Schmerzen. Entscheidend sind hier die Zahl und die Lokalisation der Entmarkungsherde, deren Zahl mit der Dauer der E.d. zunimmt und die somit wahrscheinlicher in Regionen auftreten können, die für die Auslösung von Paroxysmen verantwortlich sind.

Daneben bedingt das zunehmende Lebensalter, wie in der Gesamtbevölkerung bekannt, steigende Zahlen an chronisch Kranken. Hier sind ursächlich degenerative Erkrankungen des Stütz- und Halteapparates für die Schmerzen verantwortlich.

Der Vergleich der Ergebnisse hinsichtlich der Symptomatologie der E.d. in den verschiedenen Kollektiven zeigt deutlich die Abhängigkeit von tendinoskelettalen und muskulären Schmerzen vom Ausmaß der spastischen Paresen.

Die gefundene könnte auch eine andere Ursache haben. Das in unserem Untersuchungskollektiv gefundene niedrigere Durchschnittsalter könnte dadurch bedingt sein, daß es sich bei den für die Paroxysmen ursächlich verantwortlichen Herden zunächst (bei geringer Demyelisation) um hyperexzitable Herde handelt, die Anfälle verursachen.

Im weiteren Verlauf der E.d. entwickeln sich diese Herde zu sog. „ausgebrannten“, vollständig demyelinisierten Plaques, von denen keine Schmerzattacken mehr ausgehen.

Unter dieser Annahme wäre für ein Kollektiv mit Schmerzparoxysmen ein geringeres Durchschnittsalter zu erwarten. Folgerichtig wäre zu erwarten, daß sich im Verlauf der E.d. durch die sog. „ausgebrannten“ Herde Ausfallsymptome in den ehemaligen Schmerzarealen entwickeln (z.B. Hyp-/Analgesieareale).

Da es sich bei der vorliegenden Untersuchung um eine retrospektive Studie handelte, konnte dieser Zusammenhang aufgrund der unzureichenden Erinnerung der Untersuchten nicht aufgedeckt werden.

Eine prospektiv angelegte Studie an Patienten, die derzeit an Schmerzattacken leiden, könnte diesbezüglich Aufschluß bringen.

4.5 LATENZ ZWISCHEN DEM BEGINN DER ENZEPHALOMYELITIS DISSEMINATA UND DEN PAROXYSMEN

Den Literaturangaben zufolge seien paroxysmale Schmerzphänomene als Initialsymptom der Enzephalomyelitis disseminata häufig anzutreffen (Ostermann u. Westerberg [55], J. A. Twomey u. M. L. E. Espir [80], H. Shibasaki u. Y. Kuroiwa [70], J. Kesselring [36]).

Nach A. Huhn u. L. Daniels [31] betrage die Latenzzeit zwischen Beginn der E.d. und dem auftreten der Schmerzattacken 2 bis 28 Jahre. Bei 21,2% der Patienten seien die Schmerzanfälle als Initialsymptom aufgetreten und bei 18,2% der Fälle seien die Paroxysmen in Verbindung mit einem frischen Schub der entzündlichen Grunderkrankung aufgetreten.

Im Untersuchungsgut von T. S. Jensen et al. [32] seien die Paroxysmen bei 13,6% initial aufgetreten und bei den übrigen Patienten habe eine Latenz von durchschnittlich 12 Jahren zwischen dem Beginn der E.d. und dem der Paroxysmen bestanden.

Nach A. W. Mallin [43] sei unter 135 Fällen von symptomatischer Trigeminusneuralgie bei E.d.

in 16,3% die Trigemiusneuralgie als Initialsymptom aufgetreten.

Den obigen Autoren zufolge waren sogar Fälle von Trigemiusneuralgien vor der Manifestation der E.d. aufgetreten.

Diese Aussage stellt meines Erachtens aber nur eine Definitionsfrage dar, da die Trigemiusneuralgie, beim Fehlen weiterer Symptome, selbst als Initialsymptom der E.d. aufgefaßt werden kann.

In unserem Krankengut lagen in 13,3% der Fälle Schmerzparoxysmen als Initialsymptom der E.d. vor. In den Fällen mit später im Verlauf der E.d. auftretenden Paroxysmen betrug die Latenz 9,1 Jahre.

Nahezu die Hälfte aller paroxysmalen Schmerzattacken begannen innerhalb der ersten fünf Jahre nach Beginn der Enzephalomyelitis disseminata und nach dem 15. Jahr des Bestehens der Enzephalomyelitis disseminata traten nur noch sehr selten paroxysmale Schmerzen als Symptom hinzu.

Insofern werden die Literaturangaben eines relativ häufigen Vorkommens von paroxysmalen Schmerzen als Initialsymptom oder früh im Verlauf der E.d. auch in unserem Kollektiv bestätigt.

4.6 ERSTMANIFESTATIONSALTER DER SCHMERZEN

Den Literaturangaben zufolge betrage das Schmerzerstmanifestationsalter 40,0 Jahre (M. L. E. Espir u. P. Millac [18]).

Das Schmerzerstmanifestationsalter betrug in der vorliegenden Untersuchung bezüglich der paroxysmalen Schmerzen insgesamt 38,9 Jahre. Diese Angabe stimmt mit dem Erstmanifestationsalter der E.d. (31,0 a) und der Latenz zwischen dem Beginn der E.d. und dem Beginn der Paroxysmen (7,9 a) überein.

Die Ergebnisse unserer Erhebung liegen in dem in der Literatur angegebenen Größenbereich.

Der Geschlechterunterschied (37,6 +/- 9,5 Jahre (E) beziehungsweise 40,9 +/- 10,8 Jahre (Γ)) gründet sich auf den bei den männlichen Patienten der Untersuchungsgruppe um 5,1 Jahre späteren Beginn der Enzephalomyelitis disseminata.

Die paroxysmalen Schmerzen bei E.d. begannen demnach deutlich früher, als dies für Schmerzattacken ohne entzündliche Grunderkrankung, insbesondere der idiopathischen Trigemiusneuralgie, bekannt ist, welche K. Poeck [58], M. Mummenthaler [51] und W. Scheidt [68] zufolge üblicherweise nach dem 50. Lebensjahr auftrat.

Der in der Literatur gefundene, im Vergleich zur idiopathischen Form frühere Beginn der symptomatischen Trigemiusneuralgie bei E.d. weist in die gleiche Richtung.

4.7 CHARAKTERISTIK DER SCHMERZPAROXYSMEN

Schmerzbeschreibung

In den Kollektiven der Literaturzitate seien die Ausdrücke "hochschnellend", "stechend", "scharf", "beißend", "schneidend" und "ausbreitend" von den Schmerzleidenden zur Schmerzbeschreibung der Paroxysmen gewählt worden (Vermote et al. [69]).

Die Auswahl der Ausdrücke unseres Klientel ergab sowohl bei Eigenbeschreibung, als auch nach der Vorlage eines selektierten Vokabulars eine nahezu deckungsgleiche Auswahl der schmerzbeschreibenden Ausdrücke.

"Blitzartig", "einschießend", "unerwartet" und "hochschnellend" als Analoga zu "hochschnellend" wurden von drei Viertel der Untersuchten zur Beschreibung der Paroxysmen ausgewählt.

"Messerstichartig", "stechend", "lanzenstichartig", "lanzinierend" und "stichartig" als Analoga von "stechend" wurden von über der Hälfte der Untersuchten zur Beschreibung der Schmerzparoxysmen genannt.

"Scharf" und "schneidend" wurde von etwa jedem Zehnten Untersuchten ausgewählt.

"Beißend" wurde in 5,2% zur Beschreibung der Paroxysmen benannt.

Ein zu "ausbreitend" analoger Ausdruck wurde in dem hier untersuchten Klientel sehr seltenen bei Eigenbeschreibung oder bei selektiertem Vokabular zur Beschreibung der Schmerzparoxysmen verwandt, im Gegensatz dazu nannten die Betroffenen eher Ausdrücke wie "genau abgrenzbar" (15,6%).

In unserem Patientengut wurden die Paroxysmen demnach eher gut lokalisierbar angegeben.

Insgesamt gehörten 79,6% der Schmerzbeschreibungen in die „sensorische“ Gruppe des MPQ, die Intensität wurde bei Vorgabe der Beschreibungen in 49,4% der Fälle betont und die Geschwindigkeit der Paroxysmen in 57,6%.

Die Schmerzbeschreibung zeigte wie in den Literaturangaben eine Häufung bei bestimmten Deskriptorenklassen und - unterklassen des MPQ.

Der subjektiv empfundene Schmerz wird durch eine unüberschaubare Vielfalt von Schmerzqualitäten beschrieben und nicht nur durch eine einzige Empfindung, die lediglich in der Intensität variiert.

Der MPQ ordnet, klassifiziert die schmerzbeschreibenden Adjektive in 3 Klassen und 20 Unterklassen und weist den Beschreibungen einen Intensitätswert und eine Rangfolge zu. So können selbst Synonyma durch ihren unterschiedlichen Intensitätsgehalt unterschieden werden. Die drei Hauptklassen bestehen aus Worten, die die verschiedenen Aspekte des subjektiven Schmerzerlebens, einerseits die „sensorische“, andererseits die „affektive“ und die „bewertend-beurteilend-einschätzende“ Komponente beschreiben.

Darüberhinaus besitzt jedes beschreibende Wort des MPQ einen Intensitätswert, der die Wörter in eine Intensitätsrangfolge bringt. Aus dem MPQ lassen sich so Schmerzindices berechnen, die auf der Rangfolge oder dem Skalenniveau (VAS) beruhen.

Hinsichtlich der paroxysmalen Schmerzen traten Ausdrücke mit besonderer Betonung der Affektivität deutlich in den Hintergrund, ebenso Ausdrücke die der bewertenden Schmerzqualität zugerechnet werden können.

Wie in den Literaturangaben wählten die Patienten mit paroxysmalen Schmerzattacken konsistent Ausdrücke aus ähnlichen Subklassen des MPQ aus.

Unsere Ergebnisse stimmen mit den Literaturangaben überein und entsprachen bezüglich der Beschreibung typischen Neuralgien und neuralgiformen Schmerztypen.

Dauer und Verlaufsform der Paroxysmen

Den Literaturzitaten (J. A. Twomey u. M. L. E. Espir [80], P. O. Ostermann u. C. E. Westerberg [55], W. Gottwald [27], M. Yamamoto et al. [86], J. Kesselring [36], Y. Toyokura et al. [79]) zufolge seien die beobachteten Paroxysmen Sekunden bis maximal eine Minute dauernde stereotype Schmerzepisoden, die sich bis zu 50-fach pro Stunde wiederholen können.

Die meisten Zitate nennen eine Paroxysmusdauer zwischen einer und 30 Sekunden. Salven seien bei den untersuchten Kollektiven selten zu beobachten gewesen.

Die Beschreibungen entsprechen am ehesten unserem Schmerztyp F bzw. E (Ergebnisse, Seite 41).

In unserem Untersuchungskollektiv war der Schmerztyp F mit 51,5% am häufigsten vertreten sowie der Schmerztyp E mit 16,7%.

Darüber hinaus fanden wir jedoch in 20,5% der Fälle salvenartige Verlaufsformen der paroxysmalen Attacken.

Der wellenförmigen Verlauf E ist am ehesten mit den bis zu einer Minute dauernden Attacken der Literaturzitate zu vergleichen, bei denen eine kurze Plateaubildung auf dem Schmerzmaximum vorliegt.

Daneben bestand in unserem Kollektiv der Schmerztyp A, welcher zwischen den Paroxysmen nicht wieder die Schmerzlosigkeit erreichte in 11,4% der Fälle. Auch dieser Schmerztyp, bei dem sich Paroxysmen auf einen Dauerschmerz aufsetzen, sei laut den o.g. Literaturzitaten in den untersuchten Kollektiven zu beobachten gewesen.

Unsere Ergebnisse stimmen weitestgehend mit den Literaturangaben überein.

Die Entität der Schmerzparoxysmen bei E.d. verläuft typischerweise als wiederholte Einzelparoxysmen mit zwischen den Paroxysmen bestehenden Pausen, aber auch salvenartige Verläufe sind nicht ungewöhnlich, wie bei der genuinen Trigeminusneuralgie in der Literatur beschrieben (K. Poeck [58], M. Mummenthaler [51] und W. Scheidt [68]).

In kleiner Zahl kommen auch Schmerzverläufe vor, die an die symptomatische Trigeminalneuralgie erinnern, bei denen der Schmerz nicht wieder das Grundniveau erreicht (Schmerztyp A). Diese Verlaufsform sei im Zusammenhang mit der symptomatischen Trigeminalneuralgie in der Literatur häufig gefunden worden (A. Huhn u. L. Daniels [31]).

Stereotypie

Die paroxysmalen Schmerzattacken seien laut der Literaturangaben stereotyp.

Dieses Stereotypie bezieht sich sowohl auf den Ort des Auftretens als auch auf die Intensität des Schmerzes sowie auf dessen Dauer (J. A. Twomey u. M. L. E. Espir [80], D. E. Moulin et al. [50], P. O. Ostermann u. C. E. Westerberg [55], R. Vermote et al. [69], C. E. Miley u. F. M. Forster [49]).

Auch in der vorliegenden Untersuchung zeigten sich 94,3% der Paroxysmen stereotyp. Die Gleichartigkeit bezog sich auf den Ort des Auftretens, die Schmerzdauer, den Schmerzcharakter und den Schmerzverlauf. Wenn keine Stereotypie vorlag, bezog sich diese Astereotypie zumeist auf den Ort des Auftretens.

Stereotypie ist für paroxysmale Schmerzen im Rahmen der E.d. somit typisch.

Unsere Ergebnisse entsprechen den Literaturangaben.

Intraindividuell unterschiedliche Paroxysmen

In den Literaturzitate seien gehäuft Kombinationen von Paroxysmen gefunden worden.

Nach P. Wolf [85] bestanden in 56,2% Kombinationsparoxysmen.

Es handelte sich laut der Literaturzitate allerdings um die Kombination verschiedener Paroxysmen, wie paroxysmale tonische Anfälle, paroxysmale Schmerzen und paroxysmale Parästhesien oder paroxysmale Dysarthrie in Kombination mit paroxysmaler Ataxie und paroxysmalen Sehstörungen.

Kombinationen von verschiedenen Schmerzparoxysmen werden in keinem Literaturzitat angeführt.

Unsere Untersuchungsgruppe zeigte in 22,1% der Fälle zwei Schmerzparoxysmen und in 9,1% der Fälle drei unterscheidbare Schmerzparoxysmen. Das gehäufte Auftreten verschiedener und unterscheidbarer Schmerzparoxysmen erscheint für die symptomatischen Schmerzanfälle bei E.d. typisch und ist aufgrund der disseminierten Verteilung der Entmarkungsherde im ZNS erklärbar und zu erwarten.

Schmerzbeginn/-ende

Laut der Literaturzitate waren die paroxysmalen Schmerzattacken plötzlich beginnend und plötzlich endend (R. K. Portenoy et al. [59], W. Gottwald [27], M. L. E. Espir u. P. Millac [18], J. A. Twomey u. M. L. E. Espir [80], P. O. Ostermann u. C. E. Westerberg [55], D. E. Moulin et al. [50]).

Unsere Untersuchung bestätigt diesen Schmerzverlauf.

In 95,4% der Fälle lag ein plötzlicher Schmerzbeginn und den 89,8% der Fälle ein plötzliches Schmerzende vor.

Der plötzliche Beginn und das plötzliche Ende charakterisieren paroxysmale Schmerzattacken im Rahmen der E.d. und entsprechen den typischen Neuralgiekriterien.

Nachschmerz

Ein Nachschmerz war in den Kollektiven der Literaturzitate nicht aufgetreten. Einigen wenigen Autoren zufolge bestände ein Dauerschmerz im Bereich der von paroxysmalen Attacken heimgesuchten Areale.

Auch in unserer Untersuchungsgruppe war ein Nachschmerz sehr selten (2,8 %) und gehört somit zu den atypischen Begleiterscheinungen der symptomatischen Paroxysmen bei E.d..

Schmerzstärke

Die Literaturzitate ordnen die Schmerzstärke der paroxysmalen Schmerzen zwischen der Stärke der tendinoskelettalen Schmerzen (PRI = 12,7-15,5) und der Stärke der schmerzhaften tonischen Hirnstammanfälle bzw. schmerzhaften tonischen Spasmen (PRI = 26,2) ein (Vermote et al. [69]).

Die Intensität der paroxysmalen Schmerzen (PRI = 17,3) entspricht der Schmerzstärke der symptomatischen Trigemineuralgie (PRI = 18,6) und befindet sich demnach im oberen Mittelfeld der Schmerzskala.

Sowohl die paroxysmalen Schmerzen (PRI = 14-23) als auch die symptomatische Trigemineuralgie (PRI = 13-25) zeigt eine deutliche Variation bezüglich der Schmerzstärke.

Die typische Trigemineuralgie erreicht im Gegensatz dazu immer die Obergrenze der Schmerzskala.

Die Berichte anderer Autoren variieren hinsichtlich der Schmerzstärke ebenso stark und reichen von mittelgradiger Schmerzstärke bis zu schweren Schmerzattacken (M. L. E. Espir u. P. Millac [18], P. O. Ostermann u. C. E. Westerberg [55]).

In der vorliegenden Untersuchung ergab sich eine an Hand einer visuellen Analogskala (0 bis 10) ermittelte mittlere Schmerzintensität von 6,8 und lag somit deutlich unterhalb der bei anderen Neuralgien insbesondere der idiopathischen Trigemineuralgie von den Betroffenen angegebenen Schmerzstärke, die laut den Literaturziten immer die Obergrenze der Schmerzskala erreicht.

Diese befand sich somit im oberen Drittel der Schmerzintensitätsskala.

Wie in den Literaturziten zeigt sich hierin ein für echte Neuralgien eher atypisches Zeichen, welches für paroxysmale Schmerzen bei Enzephalomyelitis disseminata aber offensichtlich typisch ist.

Andererseits lagen bei etwa einem Drittel der Untersuchten Schmerzen von Grad 9 und 10 vor,

so daß die Paroxysmen nicht grundsätzlich moderate Intensität in aufwiesen, sondern sich interindividuell über einen großen Intensitätsbereich verteilten, wobei die Mehrzahl der Betroffenen Intensitäten zwischen den Graden 5 bis 10 der visuellen Analogskala angaben.

Eine Erklärung dieses Phänomens könnte in den durch die Demyelinisierung leitungsgeschwächten Nervenfasern zu suchen sein, die möglicherweise keine hohen repetitiven Impulsraten mehr leiten können und somit zu keiner extrem starken Schmerzempfindung führen können.

Variation der Schmerzstärke

Der Verlauf der Paroxysmen wird in der Literatur als intraindividuell immer gleichförmig beschrieben. Dies betrifft einerseits das Schmerzgebiet, andererseits den Schmerzverlauf und die Intensität (Y. Toyokura et al. [79] und C. E. Miley u. F. M. Forster [49]).

Auch unsere Ergebnisse zeigten bei etwa der Hälfte der Untersuchten intraindividuell nur eine geringe Variation der Intensität der Paroxysmen.

Bei 49,5% der Patienten variierte die Schmerzstärke nicht.

Die übrigen 50,5% zeigten Variationen um im Mittel 3,4 Intensitätsgrade der visuellen Analogskala.

Die Intensität der Paroxysmen war demnach in der Hälfte der Fälle konstant und zeigte in der zweiten Hälfte im Gegensatz zu den Literaturangaben eine deutliche Variation.

Eine mögliche Erklärung dieser Erscheinungsbilder könnte die Veränderung der demyelinisierten Areale im Verlauf der Erkrankung sein, die bei einem Teil der Betroffenen durch die fortschreitende entzündliche Grunderkrankung verändert werden könnten und in Folge eine veränderte Transmission der Erregungen durch die Plaque entstehen könnte mit ebenso veränderter Perzeption der Schmerzintensität.

Bei den Betroffenen mit unveränderter Schmerzintensität und –qualität wäre ein Stillstand der Erkrankung, zumindest in den für die Paroxysmen verantwortlichen Hirnarealen anzunehmen.

Belegen läßt sich diese Annahme aus unseren Daten nicht.

Schmerzfrequenz

In den Literaturangaben stellt sich eine große Variabilität der Schmerzfrequenz dar.

Es findet sich eine Häufigkeit der Schmerzattacken von einigen Anfällen pro Tag bis zu mehreren Anfällen pro Stunde. Diese bestehen über Tage oder Wochen bis zu Monaten, um danach von einer Remissionsphase gefolgt zu werden. (J. A. Twomey u. M. L. E. Espir [80])

P. O. Ostermann u. C. E. Westerberg [55] berichten über zehn bis zwölf Anfälle täglich, welche über einen Zeitraum von drei Monaten persistierten.

Das Auftreten der Attacken variierte in obiger Arbeit in verschiedenen Fällen von vier bis fünf Attacken während drei Jahren bis zu 30 Attacken täglich über eine Zeitspanne von einem Monat.

Auch M. L. E. Espir u. P. Millac [18] berichten von Attacken die mehrmalig innerhalb einer Stunde auftraten.

Ein unregelmäßiges Auftreten der Schmerzattacken lag bei 10,3% der Paroxysmen unseres Kollektivs vor.

In unserem Kollektiv konnte ein gehäuftes Auftreten in sogenannten „sensiblen“ Phasen beobachtet werden. Innerhalb dieser „sensiblen“ Phasen variierte das Schmerzauftreten zwischen täglich bis zu einem Tag pro Jahr.

Die Schmerzhäufigkeit der Paroxysmen pro Schmerztag variierte von einem Paroxysmus pro Schmerztag, der in 34,7% der Fälle vorlag bis zu fünfzig Anfälle pro Schmerztag (1,4%).

Unsere Ergebnisse bestätigen die in der Literatur gefundenen Häufigkeiten.

Zusammenfassend bleibt festzustellen, daß die Schmerzattacken bei E.d. in sehr unterschiedlicher Häufung auftreten und auch die Anzahl der Paroxysmen pro Schmerztag inter- und intraindividuell erheblich variiert.

Das Auftreten in „sensiblen“ Phasen ist mit den unterschiedlich aktiven Stadien der Grunderkrankung gut erklärbar.

4.8 TOPOGRAPHIE

Uni- und Bilateralität

Dem Schrifttum zufolge überwiegen in den meisten Fällen unilaterale Paroxysmen und bei den unilateralen Paroxysmen besteht keine Seitendominanz (R. Vermote et al. [69], J. Kesselring [36], W. Gottwald [27], Matthews [45]).

In den Zitaten, die über bilateral auftretende Paroxysmen berichten, handelt es sich vorzugsweise um konsekutiv bilaterale Paroxysmen (Y. Toyokura et al [79], R. Vermote et al. [69], P. Wolf [85])

Lediglich in den Zitataten, die die symptomatische Trigemineuralgie behandeln, kommt diese im Rahmen der E.d. häufiger bilateral vor als die idiopatische Form. In einer Literatursichtung von 250 Fällen ist eine Häufigkeit von 11,6% bilateraler symptomatischer Trigemineuralgien bei E.d. gefunden worden (nach A. Huhn u. L. Daniels [31]). Die Einzelergebnisse liegen zwischen 11% und 38,4% bilaterale symptomatische Trigemineuralgien. Diese Neuralgien waren vermutlich abwechselnd rechts- oder linksseitig aufgetreten, das Schrifttum macht diesbezüglich jedoch keine genauen Angaben.

Im Gegensatz zu den Literaturzitaten fanden sich, bei Einschluß der abwechselnd rechts- oder linksseitig auftretenden Paroxysmen, in unserem Untersuchungsgut wesentlich häufiger, nämlich in 52,7% der Fälle bilaterale Paroxysmen.

Unter den bilateralen Paroxysmen waren 38,0% (71,9% der bilateralen Paroxysmen)

abwechselnd rechts- oder linksseitig lokalisiert, so daß insgesamt in 85,2% der Fälle „unilaterale“ Paroxysmen vorlagen, sofern die abwechselnd rechts- oder linksseitigen bilateralen Paroxysmen zu den unilateralen Anfällen gezählt werden.

Gleichzeitig bilateral fanden sich nur 14,8% der Paroxysmen (28,1% der bilateralen Paroxysmen). Dieser Prozentsatz entspricht den Literaturangaben zur symptomatischen Trigemiusneuralgie.

Sofern die abwechselnd bilateralen Paroxysmen zu den unilateralen Anfällen gezählt werden, deckt sich dieser Untersuchungsbefund mit den Literaturangaben, die überwiegend über unilaterale Paroxysmen berichteten (61,6% bis 89%) (Vermote et al. [69], Ostermann u. Westerberg [55], H. Shibasaki u. Y. Kuroiwa [70]).

Werden die abwechselnd bilateralen Paroxysmen zu den beiderseitig auftretenden Paroxysmen gezählt, so ergibt sich ein anderes Bild, mit etwa der Hälfte bilateraler Anfälle und einer weiteren Hälfte unilateraler Anfälle.

Unabhängig von der Betrachtungsweise fanden sich nach dem oben Gesagten häufig bilaterale Anfälle (14,8% bzw. 52,7% aller Paroxysmen).

Dies entspricht den Erkenntnissen bei der symptomatischen Trigemiusneuralgie (M. Mummenthaler [51], A. Huhn u. L. Daniels [31]).

Darüberhinaus bestand bei der symptomatischen Trigemiusneuralgie keine deutliche Seitendominanz bei unilateralem Auftreten, wohingegen die idiopathische Trigemiusneuralgie etwa dreimal häufiger rechtsseitig anzutreffen war als linksseitig (J. A. Twomey u. M. L. E. Espir [80], J. Kesselring [36], W. B. Matthews [45]).

Bei den streng unilateralen Paroxysmen (ohne die abwechselnd bilateralen Paroxysmen), die in 47,2% unserer Fälle vorkamen, bestand wie bei der idiopathischen Trigemiusneuralgie und im Gegensatz zur symptomatischen Trigemiusneuralgie eine deutliche Seitendominanz mit 35,2% rechtsseitigen Paroxysmen und 12,0% linksseitige Paroxysmen. Wie bei der idiopathischen Trigemiusneuralgie fand sich ein Verhältnis von etwa 3:1 zugunsten der rechten Seite.

Eine Erklärung der Seitendominanz und der gehäuften Beidseitigkeit der Anfälle kann nicht gegeben werden. Sobald die wissenschaftliche Forschung eine Erklärung für das Überwiegen der genuinen Trigemiusneuralgie auf der rechten Seite findet, könnte eine Erlärung des Phänomens möglich werden. Ein Überwiegen der demyelinisierten Herde auf einer Seite konnte in unserem Untersuchungsgut kernspintomografisch nicht festgestellt werden.

Bezüglich der in der vorliegenden Arbeit gefundenen Seitenunterschiede bei bilateralen Paroxysmen (Intensität und Häufigkeit) finden sich keinerlei Literaturangaben zum Vergleich.

Ebenso gibt es keine Untersuchungen zur räumlichen Entwicklung (Schmerzwanderung, -ausbreitung, -ausstrahlung) der Paroxysmen, die in unserem Untersuchungsgut in 50,5% der

Fälle vorlag.

Lediglich einen Migration im Sinne einer Schmerzwanderung ist hinsichtlich des paroxysmalen Pruritus beobachtet worden (M. Yamamoto et al. [86]).

Anatomische Verteilung der Anfälle

Die Literaturdurchsicht liefert bezüglich der Verteilung der Paroxysmen lediglich sehr grobe Angaben. In den meisten Literaturzitate sind die Extremitäten und in geringerem Ausmaß der Rumpf von paroxysmalen Schmerzen betroffen gewesen (J. A. Twomey u. M. L. E. Espir [80], R. Vermote et al. [69], M. L. E. Espir u. P. Millac [18], D. E. Moulin et al. [50], R. K. Portenoy et al. [59], P.O. Ostermann u. C. E. Westerberg [55]).

Häufige Lokalisationen der Rumpfparoxysmen sind nach den Literaturangaben der Schulter- und Beckengürtel, der Kopfbereich sowie der Rücken- und Abdominalbereich (M. L. Albert [1], H. Shibasaki u. Y. Kuroiwa [70], A. Huhn u. L. Daniels [31])

An den Extremitäten finden sich die Paroxysmen gehäuft im Bereich der unteren Extremitäten, insbesondere in den proximalen Anteilen (R. Vermote et al. [69])

Einigen Literaturzitate zufolge findet sich ein radikuläres Verteilungsmuster der Schmerzareale (D. B. Clifford u. J. L. Trotter [13], R. K. Portenoy et al. [59])

Angaben zur prozentualen Verteilung der Paroxysmen fehlen vollständig, die gefundenen Verteilungsmuster gründen sich vor allem auf Kasuistiken.

In der vorliegenden Untersuchung waren sowohl die Extremitäten als auch der Körperstamm gleichermaßen von paroxysmalen Schmerzattacken betroffen.

In der Auswertung der Feinverteilung der Paroxysmen ergab sich jedoch, wie in den Literaturzitate genannt, ein deutliches Übergewicht im Bereich der Extremitäten. Diese waren in 46,4% der Fälle (untere Extremitäten in 30,1% und obere Extremitäten in 16,3%) betroffen. Daran schlossen sich bezüglich der Häufigkeit Kopfparoxysmen an, die in 27,1% der Fälle vorlagen. Rumpfparoxysmen machten lediglich 20,5% aller Paroxysmen aus.

Im Gegensatz zu den Literaturzitate fand sich in unserer Untersuchung keine besondere Bevorzugung der proximalen Anteile der Extremitäten, es fand sich vielmehr eine Betonung der distalen Anteile.

Die deutliche Repräsentanz des Kopf- und Gesichtsbereiches in der vorliegenden Untersuchung trotz Beschränkung der Untersuchung auf Schmerzparoxysmen im Bereich des Körperstammes und der Extremitäten, ist auf das häufige Vorkommen der Paroxysmen im Bereich der temporoparietalen Kalotte zurückzuführen.

Den Literaturzitate zufolge ist die Trigemineuralgie bei Enzephalomyelitis disseminata besonders häufig, bei 1,0% bis 3,0% der E.d.-kranken, zu finden. Trigemineuralgien wurden in der vorliegenden Untersuchung nur dann ausgewertet, wenn sie mit Körperparoxysmen

gemeinsam auftraten. Die war bei 11 Patienten der Fall (14,3% des Untersuchungskollektivs).

Die relativ häufige Betroffenheit des ersten und dritten Trigeminusastes findet ihre Erklärung in ihren frontalen und temporalen Versorgungsgebieten am Kopf, welche im Rahmen der frontotemporoparietalen Kopfparoxysmen häufig betroffen waren. Die frontotemporoparietalen Paroxysmen waren immer auf den Bereich der Kalotte begrenzt und breiteten sich in keinem Fall auf das Versorgungsgebiet des dritten Astes am Untergesicht oder auf das Versorgungsareal des ersten Astes an Stirn, Oberlid oder Nase aus.

Als „Wetterecke“ der Kopfparoxysmen imponierten die aneinander angrenzenden Versorgungsgebiete des ersten, des dritten Trigeminusastes und des Dermatomes C2 am parietalen Capillitium und die Region der aneinander angrenzenden Gebiete der drei Trigeminusäste im Bereich der frontotemporalen Kalotte.

Es liegen hier demnach keine klassischen symptomatische Trigeminusneuralgien mit Ausbreitung in den Gesichtsbereich vor, sondern Schmerzparoxysmen am parietalen Capillitium bzw. frontotemporal unter Mitbeteiligung des Nervus trigeminus.

Eine Erklärung dieses Phänomens könnte in der anatomischen Beziehung des Nucleus spinalis nervi trigemini zum Rückenmarksegment C2 zu suchen sein. Der subnucleus caudalis des spinalen Trigeminuskerngebietes reicht in der Medulla oblongata nahe an das spinale Segment C2 heran. Bei Betrachtung der drei Trigeminusäste in der Aufteilung nach Sölder, ist gerade das Segment 5 des Subnucleus caudalis des spinalen Trigeminuskerns sehr nah am Rückenmarksegment C2 und dieser kaudalste Anteil des spinalen Trigeminuskerns versorgt unter anderem die Gebiete, in denen die Paroxysmen gehäuft auftraten. Eine Affektion dieses Kerngebietes (sklerotische Plaque) könnte Anfälle der beobachteten Art auslösen.

Die segmentale Verteilung der Schmerzareale unserer Untersuchungsgruppe entspricht dem oben beschriebenen Muster mit Dominanz im Lumbosakralbereich (untere Extremitäten) und im Dermatome V1, V2, V3 und C2.

Bei der segmentalen Verteilung, ebenso wie bei den peripheren Innervationsgebieten handelt sich um irregulär geformte Schmerzareale, welche die Dermatomegrenzen bzw. die Grenzen der Nervenversorgungsgebiete nicht respektierten.

Insofern liegen die Paroxysmen zwar im Bereich der Dermatome- und Nervengrenzen, sind aber nicht streng dermatomal oder nerval angeordnet.

Erklärbar sind diese Verteilungsmuster durch die Irregularität der sklerotischen Herde, die bekanntermaßen ebenfalls nicht an Dermatome- oder Innervationsgrenzen orientiert sind (W. Scheid [61], M. Mummenthaler [51], H. J. Bauer [4], G. Ladurner et al. [40] und D. Mac Alpine et al. [42]).

Die in unserem Untersuchungsgut gefundenen Verteilungsmuster stehen im Gegensatz zu denen

der klassischen Neuralgie.

Aufgrund der vermuteten Entstehung in irregulär gestalteten Plaques, ist das gefundene Muster jedoch eher zu erwarten als streng dermatomal oder nerval gegliederte Schmerzgebiete.

Auch die Bevorzugung der distalen Extremitätenabschnitte, insbesondere der unteren Extremitäten, ist aufgrund der Länge der zentralen Leitungsbahnen und dem damit verbundenen höheren Risiko einer Einbeziehung in einen Demyelinisierungsherd erklärbar.

Einer weitergehende Diskussion der gefundenen Ergebnisse ist aufgrund fehlender vergleichbarer Literaturangaben nicht möglich.

Es handelt sich hier um die Erstbeschreibung exakter Verteilungsmuster paroxysmaler Schmerzen im Rahmen der Enzephalomyelitis disseminata.

4.9 EINFLUßFAKTOREN UND VORBOTEN

Tageszeit

Die Literaturzitate machen zu diesem Aspekt keinerlei Angaben.

In dem hier untersuchten Klientel zeigte sich in 68,5% eine Unabhängigkeit von der Tageszeit.

Bei den von der Tageszeit abhängigen Paroxysmen (31,5%) traten die Anfälle besonders häufig zwischen 5:00 und 12:00 Uhr und am Abend in der Zeit von 17:00 bis 24:00 auf.

Am Nachmittag und in den Nachtstunden bestanden relative Minima.

Hierbei könnte es sich um einen Effekt handeln, der durch die Gewohnheiten der E.d.-kranken beeinflußt wurde.

Denkbar wäre, daß die Schmerzanfälle den E.d.-kranken während der Schlaf- und Ruhephasen in der Nacht und am Nachmittag, wie sie von vielen Kranken eingehalten wurden, nicht bewußt geworden sind.

Einen zusätzlichen Einfluß könnte das Fehlen von Stimuli während der Ruhephasen haben, die als Auslöser oder Wegbereiter der Paroxysmen in Frage kommen. Das Fehlen dieser Einflüsse könnte zu einer Verringerung der Anfallshäufigkeit führen.

Prädisposition und Trigger

Prädispositionsfaktoren und Trigger liegen hinsichtlich paroxysmaler Symptome nach Literaturangaben in 50% der Fälle vor.

Den Berichten zufolge gab es sensible Trigger und Anfallauslösung durch Hyperventilation und Körper- sowie Kopfbewegungen, ebenso wie Prädisposition durch affektive Streßzustände und Angst (J. A. Twomey u. M. L. E. Espir [80]), körperliche Anstrengung, Temperaturerhöhung (D. E. Moulin et al. [50]), Wetterumschwung, (R. Vermote et al. [69] und H. Shibasaki u. Y. Kuroiwa [70]).

In dem hier vorliegenden Untersuchungsgut lagen in 48,0% der Fälle Prädispositionsfaktoren

vor.

Psychische und physische Belastungen, körperliche Ruhe nach Anstrengungen, Wärme und der akute Schub evozierten in keinem Fall direkt den Anfall, wurden von den Betroffenen jedoch als Wegbereiter beschrieben, bei deren Vorliegen die Anfälle leichter oder gehäuft auftraten.

Direkt anfallauslösende Trigger bestanden bei 21,4% der Untersuchten.

Bei 13,1% der Patienten konnte eine direkte Abhängigkeit der Anfälle von leichten Körperbewegungen eruiert werden, in 7,1% lagen sensible Trigger vor und in 1,2% bestand der Trigger aus Geruchsensationen.

Diese Zusammenhänge entsprechen den Literaturangaben, wobei in der Literatur nicht streng zwischen Prädispositionsfaktoren und Triggern unterschieden wird, so daß sich teilweise höhere Prozentsätze getriggelter Paroxysmen finden, als in der vorliegenden Untersuchung.

Die genannten Prädispositionsfaktoren könnten den anfallauslösenden Herd in der Form beeinflussen, daß dieser gegenüber zusätzlichen äußeren Reizen empfindlicher wird.

Eine Erniedrigung des Schwellenwertes der Anfallauslösung ist denkbar, vergleichbar mit der Wirkung endogener Pyogene auf die Körpertemperatur im Rahmen von Infektionskrankheiten.

Die Veränderung des „inneren Milieus“ der Plaque könnte zu einer gesteigerten Anfallsbereitschaft führen.

Die genannten Trigger könnten über den afferenten Impulsstrom in der Plaque zu ephaptischer Ausbreitung der Erregung führen und wenn diese Erregung Schmerzfasern einbezieht zur Entstehung von Schmerzanfällen führen.

Auch ein gestörter „gate control“-Mechanismus ist als Ursache für die Anfälle denkbar. In diesem Fall käme es durch die geschädigten inhibitorischen Neurone in der Plaque zu einer leichteren Erregbarkeit durch afferente Impulse und in Folge der Erregung zu der beschriebenen ephaptischen Ausbreitung in der Plaque und schließlich zu Schmerzanfällen, sofern Schmerzfasern involviert werden.

Vorboten

In der Literatur finden sich nur selten Hinweise auf Vorboten vor Beginn der Schmerzattacke. Diese bestanden zumeist in sensomotorischen Störungen im späteren Schmerzgebiet (Parästhesien, Hypästhesien, Paresen) sowie in leichtgradigen Dauerschmerzen vor Beginn des Anfalls (M. L. E. Espir u. P. Millac [18], J. A. Twomey u. M. L. E. Espir [80]).

In dem von uns untersuchten Patientenkollektiv lagen in 15,5% vor Beginn der Schmerzattacken Vorboten vor. Unter diesen handelte es sich in 35,3% um Brenn- oder Kribbelparästhesien im späteren Schmerzareal. 17,6% der Vorboten bestanden in einem leichten Dauerschmerz vor Beginn der Schmerzattacke. Daneben lag in 11,8% der Vorboten eine Hypästhesie im späteren Schmerzgebiet vor und bei weiteren 11,8% der Vorboten handelte es sich um eine Schwellung

im späteren Schmerzareal. Jeweils 5,9% der Vorboten äußerten sich in einer gesteigerten Darmmotorik, einer Parese der später von Paroxysmen betroffenen Extremität, Muskelzuckungen und einer unspezifische Unruhe.

Unsere Untersuchung bestätigt die Literaturangaben und fügt weitere Vorboten zu den bereits bekannten hinzu. Diese Vorboten, die in Form von Schwellungen im späteren Schmerzareal, einer gesteigerten Darmmotorik und einer unspezifischen Unruhe auftraten, sind am ehesten durch vegetative Störungen zu erklären.

Eine Erklärung dieses Phänomens könnte in den latent übererregten Nervenfasern in dem Demyelinisierungsherd gesucht werden. Werden hier die sensiblen, motorischen oder vegetativen Nervenfasern zum Beispiel durch oben genannte Prädispositionsfaktoren beeinflusst, so könnte sich deren gesteigerte Aktivität in sensiblen, motorischen oder vegetativen Reizerscheinungen äußern. Denkbar wäre auch ein Funktionsausfall der betroffenen Nervenfasern, der sich durch Ausfallsymptome (Hypästhesie) bemerkbar machen könnte.

Ebenso könnte der Dauerschmerz vor dem Anfall eine Reizerscheinung der Schmerzfasern darstellen, die jedoch unterschwellig ist und erst bei Erreichen eines bestimmten Schwellenwertes zum Ausbruch des Paroxysmus führt.

Intensiver unbeeinflussbarer paroxysmaler Juckreiz vor dem Auftreten von Schmerzparoxysmen ist von J. A. Twomey u. M. L. E. Espir [80] als paroxysmales Symptom bei E.d. beobachtet worden. Häufig waren der Stamm und die oberen Extremitäten betroffen. Darüber hinaus ließ sich eine Migration des Juckreizes beobachten.

Die Häufigkeit dieses Symptoms vor den Schmerzanfällen im gleichen Gebiet beschränkt sich auf Einzelfallbeschreibungen in verschiedenen Untersuchungen (P. O. Osterman [54] und J. A. Twomey u. M. L. E. Espir [80])

In dem von uns untersuchten Kollektiv kam der paroxysmale Pruritus nur in einem Fall (1,3%) vor. Er trat vor Beginn der Schmerzattacken im späteren Schmerzgebiet auf.

Der paroxysmale Pruritus scheint eine enge Beziehung zu den später im gleichen Areal auftretenden Schmerzparoxysmen zu haben. Die Empfindungen „Jucken“ und „Schmerz“ werden über die wenig oder unmyelinisierten C-Fasern geleitet. Abhängig von der Frequenz und Amplitude der Erregungen wird die Empfindung als „Jucken“ oder „Brennen“ bis hin zu „Schmerz“ beschrieben.

Es wäre daher möglich, daß demyelinisierte Läsionen in schmerzleitenden Fasern zunächst zu „Juckreiz“ führen, um mit zunehmender Demyelinisierung empfindlicher für irritative Reize zu werden und somit Schmerzparoxysmen auszulösen. Die Unterschiede im Impulsmuster würden dann bestimmen, ob die Empfindung als Juckreiz empfunden wird oder als Schmerzanfall.

4.10 BULBÄRE UND ZEREBELLÄRE SYMPTOMATIK

Im Zusammenhang mit der symptomatischen Trigemineuralgie bei E.d. ist in den Literaturzitate eine im Vergleich zur E.d. ohne Trigemineuralgie signifikant häufigere Affektion des Hirnstammes und des Kleinhirns gefunden worden (A. Huhn u. L. Daniels [31], W. Gottwald [27], C. E. Miley u. F. M. Forster [49] und T. S. Jensen et al. [32]).

Die Autoren vermuten daher Entmarkungsherde in diesen Hirnabschnitten, die für die Entstehung der Attacken verantwortlich zu machen seien.

Hirnnervenausfälle treten in bis zu 73% der E.d.-Fälle mit Trigemineuralgie auf und Koordinationsstörungen in 94%.

In unserem Untersuchungskollektiv fanden sich in hohen Prozentsätzen Koordinationsstörungen seitens des Kleinhirns (ataktische Störungen in 63,3% bis 87,1% der Fälle, Feinkoordination in 70,8% bis 77,8% gestört). Auch bulbäre Symptome und Hirnnervenstörungen fanden sich überdurchschnittlich häufig (91,1%).

Die einzelnen Hirnnerven waren, wie im Ergebnisteil dargestellt, unterschiedlich häufig betroffen. Betrachtet man jedoch die Summe der von Hirnnervenstörungen betroffenen E.d.-Kranken, so ergibt sich ein Anteil von über 91%, da sich die Störungen der einzelnen Hirnnerven auf verschiedenen Individuen verteilen.

Ein Zusammenhang zwischen den bulbären und zerebellären Symptomen und der Entstehung der Paroxysmen kann aus den vorliegenden Daten vermutet werden.

Gestützt wird die Hypothese durch den kernspintomographischen Nachweis von Entmarkungsherden in Hirnstamm, Stammganglien, Thalamus und Kleinhirn. In unserem Klientel fanden sich Plaques in diesen Regionen bei nahezu 30% der Untersuchten. Aufgrund der geringen Auflösung der zum Teil betagten Magnetresonanztomografien liegt der Prozentsatz der Demyelinisierungsherde in den genannten Gebieten vermutlich deutlich höher.

Der pathohistologische Beweis der Annahme steht jedoch noch aus.

Die Synopsis der Kollektivvergleiche läßt den Schluß zu, daß paroxysmale Schmerzzustände mit ausgeprägten Symptomen seitens des Zerebellums, der Hirnnerven und des Hirnstammes verbunden sind und chronische Schmerzen am ehesten aufgrund von ausgeprägten spastischen Paresen und degenerativen Erkrankungen bei höherem Lebensalter entstehen.

Aufgrund den erhobenen Daten läßt sich der Ursprung der Schmerzanfälle in den beschriebenen Hirnstammplaques vermuten.

4.11 PARESEN UND SENSIBILITÄTSSTÖRUNGEN

Der Literaturdurchsicht zufolge sind im Zusammenhang mit paroxysmalen Schmerzattacken im Rahmen der Enzephalomyelitis disseminata in 66,6% der Fälle eine Spastizität der Muskulatur

bzw. pathologische Reflexe und Hyperreflexien gefunden worden. In allen Fällen haben Sensibilitätsstörungen im Sinne einer Hypästhesie, Hypalgesie oder Thermhypästhesie vorgelegen.

Die Vibrationsempfindung und die Lageempfindung waren in 66,7% der Fälle vermindert und in 33,3 % der Fälle nicht vorhanden.(R. Vermote et al. [69]).

Sensible Ausfallserscheinungen sind von den meisten Autoren beobachtet worden (M. L. E. Espir u. P. Millac [18]) und viele Autoren haben sensorischen und motorischen Störungen insbesondere im Bereich der von paroxysmalen Attacken betroffenen Gliedmaßen beobachtet (P. O. Ostermann u. C. E. Westerberg [55], M. L. E. Espir u. P. Millac [18])

Die Spastizität der Muskulatur konnte in unserer Untersuchungsgruppe bestätigt werden, es fand sich eine Muskeltonuserhöhung im Sinne einer Spastik bei 47,0% der Untersuchten. Insbesondere lag im Bereich der unteren Extremitäten bei 28,2% der Untersuchten eine Tonuserhöhung vor und eine Spastik im Bereich der oberen Extremitäten fand sich bei 18,8%.

Der Muskeltonus zeigte sich bei 53,0% der Untersuchten ungestört, eine Hypotonie der Muskulatur fand sich nicht.

Es fanden sich bei 87,7% der Patienten Paresen im Bereich der oberen oder unteren Extremitäten.

Sensibilitätsstörungen fanden sich in unserer Untersuchungsgruppe in 91,0% der Fälle.

Die taktile Sensibilität der war bei 27,0% der Patienten im Sinne einer Hypästhesie gestört, eine An- oder Hypalgesie fand sich bei 19,6% der Patienten und eine Thermhypästhesie in 7,9% der Fälle.

Daneben fanden sich in unserer Untersuchungsgruppe eine große Anzahl von Par- und Dysästhesien, über die in der Literatur nicht berichtet wird.

Kribbelparästhesien, Brennparästhesien, Gürtelparästhesien, thermische Parästhesien und elektrische Parästhesien lagen bei insgesamt 21,7% der Untersuchten vor und Dysästhesien bei 9,0%.

Auch taktile Hyperästhesien, Hyperpathien, Hyperalgesien und Thermhyperästhesien wurden in 4,2% der Fälle gefunden.

Pallhypästhesien fanden sich in unserem Untersuchungskollektiv lediglich in 0,5% der Fälle.

Der Lagesinn war bei 35,3% der Untersuchten gestört.

Unsere Ergebnisse bestätigen die obigen Literaturergebnisse hinsichtlich Sensibilitätsstörungen und der Störungen des Lagesinnes, stellen sich jedoch bezüglich des Muskeltonus, der Paresen und der Pallhypästhesie unterschiedlich dar.

Die Ursache der Unterschiede bezüglich der Hypertonie der Muskulatur, welche in unserem Kollektiv seltener als in den Literaturangaben zu finden war, begründet sich auf die in der

Literatur nicht streng eingehaltene Trennung zwischen paroxysmalen Schmerzattacken und schmerzhaften tonischen Spasmen, bei denen der Anteil der Muskeltonuserhöhungen größer ist. Darüber hinaus fanden sich in unserem Kollektiv umfangreiche Par- und Dysästhesien, die in der Literatur keine Beachtung finden.

Ein deutlicher Zusammenhang besteht zwischen den Sensibilitätsstörungen und den Paroxysmen. Es lagen in unserem Untersuchungskollektiv bei 91% der Untersuchten Sensibilitätsstörungen im Gebiet der Schmerzprojektion vor.

Der Vergleich der Schmerzareale mit den Gebieten gestörter Sensibilität zeigt eine deutliche Übereinstimmung der betroffenen Körperareale.

Sowohl die Bevorzugung der Extremitäten, insbesondere der unteren Extremitäten als auch die nach distal zunehmende Symptomatik der Sensibilitätsstörungen als auch der Paroxysmen stellen gewichtige Indizien für den Zusammenhang dar.

Der gemeinsame Ursprung der Sensibilitätsstörungen und der Paroxysmen könnte im Verlauf der langen Bahnen im Rückenmark vermutet werden. Die kernspintomografischen Befunde mit Plaques im Rückenmark deuten in diese Richtung.

Ein weiterer Ursprungsort der Symptomatik könnte, wie oben ausgeführt im Hirnstamm liegen. Einerseits sind hier schmerzleitende und sensible Faserzüge eng benachbart (Lemniscus medialis und Tractus spinothalamicus lateralis). Auch Kerngebiete wie der Thalamus, der sowohl eine Umschaltstation für sensible als auch für schmerzleitende Fasern darstellt, kommt als Ursprungsort in Betracht, so daß eine gleichzeitige Schädigung durch einen sklerotischen Herd sowohl in den Faserzügen als auch in den Kerngebieten möglich erscheint.

Die Sensibilitätsstörungen in den von Schmerzattacken betroffenen Arealen stellen einen grundsätzlichen Unterschied zu den genuinen Neuralgien dar, bei denen der Neurostatus immer unbeeinflusst ist.

Hinsichtlich der in unserem Untersuchungskollektiv gefundenen Paresen läßt sich keine Aussage zum Zusammenhang zu den Schmerzparoxysmen machen, da auch und besonders in dem von chronischen Schmerzzuständen geplagten Kollektiv Paresen in den zumeist betroffenen Gliedmaßen häufig anzutreffen waren. Der Zusammenhang mit den Schmerzparoxysmen erscheint eher unwahrscheinlich.

Der Unterschied zu den Literaturzitate liegt wiederum in der dort nicht streng eingehaltene Trennung zwischen paroxysmalen Schmerzattacken und den schmerzhaften tonischen Spasmen begründet, bei denen Paresen erwartungsgemäß deutlich häufiger anzutreffen seien.

4.12 ÄTIOLOGIEHYPOTHESE

Entstehung der Schmerzanfalle

Die Paroxysmen seien nach P. O. Ostermann u. C. E. Westerberg [55] durch zwei verschiedenen Mechanismen verursacht.

Einerseits sei eine schnell reversible Milieuveranderung anzunehmen, die zu Veranderungen im Metabolismus der geschadigten Myelinscheiden oder der Oligodendroglia fuhre, unveranderte Myelinscheiden aber nicht beeinflusse. Wenn durch den eintretenden Funktionsverlust der Neurone in der sklerotischen Lasion inhibitorische Bahnen betroffen seien, konnte dies eine gesteigerte Aktivitat (Hyperexzitabilitat) der abhangigen Neuronenpopulationen zur Folge haben und konnte in der Entstehung eines Paroxysmus resultieren.

Der zweite Mechanismus bestande in einer direkten Anfallsauslosung in der partiell demyelinisierten Lasion (C. E. Miley u. F. M. Forster [49]). In dem partiell demyelinisierten Plaque (Verlust von isolierender Myelinscheide) konnten sich Spontanentladungen ausbreiten oder durch zentrifugale bzw. zentripetale Impulse Erregungen stimuliert werden und diese konnten sich ephaptisch transversal in dem Plaque ausbreiten. Unter diesen Bedingungen kame es dann spontan oder bei Vorliegen der geeigneten auslosenden Impulse zum Entstehen des Paroxysmus durch ephaptische Ausbreitung der Erregung in der Plaque. Der Schmerzparoxysmus entstunde, sofern schmerzleitende Fasern von der Impulsausbreitung berschwellig erregt wurden.

Moglicherweise sind beide Mechanismen an der Entstehung der Anfalle beteiligt. Als Wegbereiter waren die metabolischen, thermischen und emotionalen Faktoren in Betracht zu ziehen. Ein auf einen derart sensibilisierten Herd treffender Impuls konnte sich dann ephaptisch ausbreiten und zum Anfall fuhren.

Lokalisation der Demyelinisierungsherde

In der vorliegenden Untersuchung fanden sich in 71,3% der Falle Demyelinisierungsherde im Grohirnmarklager und in 6,6% der Falle im Kleinhirn, wie bei manifester Enzephalomyelitis disseminata zu erwarten sei (B. Brownell u. T. Hughes [8]).

In 11,5% der Falle fanden sich Entmarkungsherde im Hirnstamm. Die Stammganglien waren in 4,1% der Falle betroffen und Thalamusherde fanden sich in 3,3% der Falle. Auch das Ruckenmark war in 3,3% der Falle von Herden betroffen.

Insgesamt fanden sich also 22,2% der Plaques in Hirnregionen, die fur die Anfallsauslosung in Frage kommen. Dieser Prozentsatz ist aufgrund der Aufnahmequalitat der vor 1990 angefertigten Kernspintomografien sehr wahrscheinlich zu gering.

Insbesondere die Herde im Bereich der des Hirnstamms und der Stammganglien sowie im Bereich des Thalamus stunden im Verdacht, paroxysmale Schmerzattacken - uber den

Mechanismus einer transversalen ephaptischen Aktivierung in den Plaques - auslösen zu können. Den Literaturquellen zufolge sind diese Lokalisationen bezüglich der Pathogenese von Schmerzparoxysmen hochwahrscheinlich (D. E. Moulin et al. [50], D. B. Clifford u. J. L. Trotter [13], W. Gottwald [27], P. O. Ostermann [54], C. E. Miley u. F. M. Forster [49], J. A. Twomey u. M. L. E. Espir [80], M. Harrison u. J. I. Mc Gill [30], M. L. E. Espir et al. [19]).

J. Spatt et al. [74] vermuten die anfallsauslösende Läsion nicht im Hirnstamm sondern kortikal oder subkortikal, wohingegen P. Fontoura et al. [22] die anfallsauslösende Läsion in der subthalamischen Region, der inneren Kapsel oder im Mesenzephalon vermuten.

Daneben finden sich viele Hinweise auf Rückenmarkherde als auslösende Ursache S. Hamasaki et al. [29].

Darüberhinaus existieren Beschreibungen von Thalamusherden, Herden in der inneren Kapsel (J. Masjuan et al. [44]), Herden in dem rostralen Anteil des Pons (N. Yoshimura et al. [87]), Herden im Hirnstamm (T. Postert [62]) oder der Medulla oblongata (E. M. Gatto et al. [25]), die für die Entstehung der Paroxysmen verantwortlich gemacht werden.

Diese Entmarkungsherde im Bereich des Rückenmarks ließen sich auch in unserem Patientengut im Zusammenhang mit Schmerzattacken nachweisen (Fall 1 und 4)

Die übrigen Kasuistiken zeigen Herde im Bereich des Hirnstamms und im Thalamusbereich sowie im Bereich der Stammganglien. Darüber hinaus finden sich die für die Enzephalomyelitis disseminata typischen ubiquitären Großhirnmarklager- und Kleinhirnerde.

Bei den angegebenen Lokalisationen kaudal des Thalamus ist eine Affektion der sensiblen Bahnen und der schmerzleitenden Fasern wahrscheinlich.

Die Lokalisationen im Hirnstamm betreffen vor allem den Lemniscus medialis, als Fortsetzung des Anteils der Hinterstrangbahnen, über die Druckempfindungen, Berührungsempfindungen, Lage- und Vibrationsempfindungen geleitet werden.

Aus diesen Zusammenhängen könnte sich auch die in dem von uns untersuchten Klientel vorliegenden, zahlreichen Affektionen unterschiedlicher sensibler Qualitäten erklären.

Daneben wird der Tractus spinothalamicus lateralis betroffen, der Schmerz- und Temperaturempfindungen nach zentral leitet.

Ebenso wird der Lemniscus trigeminalis betroffen, der Schmerz- und Temperaturempfindungen der kontralateralen Gesichtshälfte nach zentral leitet.

Daraus könnte sich die Kombination von paroxysmalen Körperschmerzattacken mit Schmerzattacken im Kopf- und Gesichtsbereich erklären, die in der vorliegenden Untersuchung ebenfalls beobachtet werden konnte.

Demyelinisierungsherde im Bereich des Thalamus, der Umschaltstation aller sensiblen Afferenzen, können ebenfalls zu Schmerzparoxysmen und sensiblen Ausfallserscheinungen

führen. Der Lemniscus medialis und der Tractus spinothalamicus lateralis als Leitstrukturen für Sensibilität und Schmerzempfindung enden hier im sogenannten Nucleus ventralis posterolateralis (VPL-Kern).

Irritation in diesem Bereich können zu Sensibilitätsstörungen und Schmerzattacken führen.

Die in der vorliegenden Arbeit erhobenen Befunde könnten sich durch die häufig in der Literatur geäußerte Hypothese einer sich transversal ausbreitenden ephaptischen Aktivierung von Axonen in partiell demyelinisierten Läsionen im ZNS erklären lassen (K. A. Ekbohm et al. [17], P. O. Ostermann u. C. E. Westerberg [55], J. A. Twomey u. M. L. E. Espir [80])

Zur Manifestation eines Paroxysmus sei laut den Literaturarbeiten einerseits das Vorhandensein einer strukturellen Läsion im ZNS (Plaque) notwendig. Bei diesem müsse es sich um eine partiell demyelinisierte Läsion handeln, so daß die Leitungsfunktion der Axone noch gegeben sei aber die Isolationsschicht gegenüber externen Reizen geschwächt sei.

Dieser theoretische Ansatz könnte die Beobachtung in unserem Patientengut erklären, daß Paroxysmen relativ früh im Verlauf der E.d. entstehen, zu einem Zeitpunkt zu dem die Demyelinisierungen noch unvollständig sind.

Es traten 13,2% der Paroxysmen als Initialsymptom auf und 49,1% aller Paroxysmen manifestierten sich innerhalb der ersten 5 Jahre im Verlauf der E.d..

Der Ausgangspunkt der paroxysmalen Schmerzen von Herden des Hirnstamms, des Thalamus und der Basalganglien oder des Rückenmarks erscheint durch die erhobenen Befunde sehr wahrscheinlich.

Die beobachtete Konstanz der Anfälle macht deren Entstehung aus einem Locus (Plaque) wahrscheinlich. Auch das Auftreten von paroxysmalen tonischen Spasmen und gekreuzten sensorischen Störungen läßt sich aufgrund der Theorie bei Vorliegen einer Läsion im Vorderseitenstrang erklären. Ebenso ist die invariante zeitliche Beziehung von Vorboten (Brennparästhesie) und Schmerzparoxysmen durch die räumliche Anordnung von Schmerz- und beispielsweise Temperaturfasern erklärbar.

In den Fällen, in denen die Schmerzareale zufällig am gesamten Körper abwechselten, müssen mehrere hyperexzitable Zentren im Verlauf der Leitungsbahnen angenommen werden, die sich zufällig nacheinander oder gleichzeitig entladen. Für die Annahme spricht, daß die abwechselnd oder gleichzeitig betroffenen einzelnen Schmerzareale in 94,3% der untersuchten Fälle der vorliegenden Arbeit topographisch konstant blieben.

Konfiguration der Schmerzareale

Die entzündlich bedingten Entmarkungsherde im Verlauf der schmerzleitenden und sensiblen Bahnen erscheinen in unserer Untersuchung kernspintomografisch irregulär konfiguriert und erfassen die Bahnsysteme in unterschiedlichem Ausmaß. Dem Schrifttum zufolge sind die

irreguläre Form und die zufällige Verteilung der Entmarkungsherde in der grauen und weißen Substanz des ZNS bei E.d. charakteristisch (W. Scheid [68], M. Mummenthaler [51], K. Poeck [58], D. Mac Alpine et al. [42]).

Die Herde betreffen somit nicht isolierte Axone oder Faserzüge und daher ist hinsichtlich der peripheren Projektion der Schmerzareale nicht mit einer strengen Dermatombegrenzung oder Begrenzung durch periphere Innervationsareale einzelner Nerven zu rechnen. Außerdem liegt diese Gliederung zentral des Rückenmarks noch nicht vor.

Diesem Umstand lassen sich die irregulär geformten und nicht an Nervenausbreitungsgebiete oder dermatomale Grenzen gebundenen Schmerzgebiete, wie sie in der vorliegenden Arbeit gefunden wurden, zuschreiben.

Bei den isolierten Herden im Rückenmark wäre vordergründig eine dermatomale Gliederung der Schmerzareale zu erwarten. Da der Entmarkungsherd aber nicht auf die Hinterwurzelfasern in einem bestimmten Rückenmarksegment beschränkt ist, sondern alle durchziehenden Faserzüge betrifft, ist einerseits eine Affektion der distal der Läsion liegenden Innervationsareale zu erwarten (in Analogie zur Querschnittsymptomatik, allerdings ohne vollständigen Funktionsausfall, da nur eine partielle Demyelinisierung vorliegt).

Zudem sind die Faserzüge innerhalb des Plaques, in Abhängigkeit von ihrem Myelingeht und ihrer Lage in dem Plaque in unterschiedlichem Ausmaß demyelinisiert. So sind zentral im Plaque liegende Fasern stärker betroffen als peripher liegende, da die Demyelinisierung zum Rand des Herdes hin fortschreitet.

Darüberhinaus orientiert sich die Demyelinisierung nicht an der anatomischen Gliederung der Hinterwurzel oder der Hinter- bzw. Seitenstrangbahnen.

Aus dem oben Gesagten folgt, daß selbst bei isolierten Herden im Rückenmark eine strenge dermatomale Anordnung der Schmerzareale nicht zu erwarten ist.

Die Annahme wurde in unserem Patientengut in den Fällen isolierter spinaler Herde bestätigt, es lagen nicht dermatomal gegliederte Schmerzareale vor (Fall 1 und Fall 4).

Dieses irregulären, nicht dermatomal bzw. nerval gegliederten Verteilungsmuster der Attacken stellen ein Charakteristikum der Paroxysmen bei E.d. dar. Die symptomatische Trigeminusneuralgie bei E.d. erscheint im Gegensatz dazu immer streng begrenzt durch die Grenzen der Nervenversorgungsgebiete des fünften Hirnnerven.

Die Schmerzanfälle im Rahmen der E.d. stellen insofern eine eingene Krankheitsentität dar, da ihr Ausgangspunkt nicht wie im Fall der Trigeminusneuralgie in einer Nervenwurzel zu suchen ist, sondern im Hirnstamm und im Rückenmark vermutet werden darf.

Migration

Die von uns beobachtete Ausweitung oder Migration der Schmerzareale ist zwanglos mit der

Hypothese vereinbar, wenn eine ephaptische Ausbreitung der Impulse angenommen wird, die im Verlauf des Anfalls immer mehr Leitungsbahnen erfaßt. Sind unter diesen auch motorische Bahnen, müßten sich auch motorische Paroxysmen beobachten lassen. Diese waren in unserem Klientel nicht vorhanden, werden aber in den Literaturziten erwähnt (tonische Hirnstammanfälle).

Prädispositionsfaktoren und Trigger

Prädispositionsfaktoren, wie körperliche Belastung, emotionale Erregung oder psychischer Streß und Wärme, die in unserem Patientengut gefunden wurden, kommen als Wegbereiter in Frage. In den Literaturziten sind häufig die Hyperventilation neben taktilen Stimuli und Lagewechsel als direkte Auslöser gefunden worden (M. D. Ferrari et al. [20], J. Kesselring [36], M. Yamamoto et al. [86]).

In unserem Kollektiv standen ebenfalls sensible Stimuli und leichte Körperbewegungen als Triggerfaktoren im Vordergrund.

Die oben beschriebenen Mechanismen würden die Auslösbarkeit der Anfälle durch Hyperventilation, psychische und physische Belastungen sowie Wärme, die in der Literatur häufig als Trigger in Erscheinung getreten seien, in unserem Untersuchungsgut jedoch nur als prädisponierende Faktoren auftraten, nahelegen.

Die zweite Ätiologiehypothese könnte die Auslösbarkeit der Anfälle durch sensible und sensorische Stimuli erklären, die in unserem Untersuchungsgut gefunden wurden.

Sensibilitätsstörungen

Auffällig ist hinsichtlich der in unserem Patientengut gefundenen Sensibilitätsstörungen, daß in den meisten Fällen kein vollständiger Ausfall der jeweiligen Qualität, sondern nur eine Beeinträchtigung bzw. Minderung vorliegt, also eine erhaltene Restfunktion in den partiell demyelinisierten Arealen, wie sie von der Hypothese gefordert wird.

Durch neurophysiologische Untersuchungen ist eine verlangsamte Nervenleitung und eine verlängerte Refraktärperiode nachgewiesen worden (C. M. Poser [60]).

Dem Autoren zufolge liegt eine „pathologisch veränderte Übernormalität“ vor, wie sie von Nervenregenerationen bekannt sei

Die in der vorliegenden Arbeit gefundene Übereinstimmung der Areale gestörter Sensibilität mit den Schmerzarealen unterstützt den theoretischen Ansatz eines partiell demyelinisierten Herdes, der Ausgangspunkt der Paroxysmen sein könnte.

Die Schmerzattacken waren in unserem Untersuchungsgut mit verschiedenartigsten Sensibilitätsstörungen im gleichen Ausbreitungsgebiet kombiniert.

Da die sensiblen Afferenzen zu Tractus gebündelt nach zentral geführt werden, erklärt sich hieraus die Betroffenheit verschiedener sensibler und sensorischer Qualitäten, sofern eine

zentrale Lage der Demyelinisierungsherde angenommen wird, wie der Hirnstamm oder der Thalamus.

Medikamentöser Einfluß

Auch die Wirksamkeit von Carbamazepin und Phenhydan im Rahmen der beschriebenen Anfälle, die vielfach in den Literaturzitate festgestellt worden ist (M. Yamamoto et al. [86], J. Kesselring [36], H. Shibasaki u. Y. Kuroiwa [70], Y. Toyokura et al. [79], M. L. Albert [1], J. A. Twomey u. M. L. E. Espir [80], W. B. Matthews [45], C. E. Miley u. F. M. Forster [49]), erhärtet die Hypothese.

Die Substanzen führen zur Herabsetzung der synaptischen Transmission.

Postuliert man den gleichen Wirkmechanismus im demyelinisierten Plaque, so kann auch eine Depression von ephaptischen Transmissionen angenommen werden und konsekutiv eine Herabsetzung der Hyperexzitabilität und somit eine Unterdrückung der Anfälle.

M. Sakurai u. I. Kanazawa [65] bestätigen Wirksamkeit des Natriumkanalblockers Lidocain und seines Derivates Mexiletin besonders bei „positiven Symptomen“ der E.d. (schmerzhafte tonische Anfälle, neuralgische Attacken, paroxysmales Jucken und Lhermitte-Zeichen). Da Lidocain die Nervenpotentiale (Na-Kanäle) amplituden- und frequenzabhängig blockiert, ist die Entstehung der „positiven Symptome“ durch ektope Impulse im demyelinisierten Herd sehr wahrscheinlich. Im Gegensatz dazu entstehen „negative Symptome“ wie Hypästhesien und Paresen durch Leitungsblockade durch die Entmarkung.

Widerspruch

Gegen die Hypothese spricht, daß in keinem der Literaturzitate eine epilepsieähnliche Entladungsaktivität aus einem Hirnstamm-, Thalamus-, Basalganlien- oder Rückenmarkherd nachweisbar war. Es wäre zu erwarten, daß eine Entladung aus diesen Foci, die zu Schmerzattacken führt, auch elektroenzephalografisch nachweisbar wäre. Möglicherweise ist die elektrische Aktivität der Plaque aber so ungerichtet, daß in der Summation kein resultierender elektrischer Vektor erzeugt wird und der Herd somit elektroenzephalografisch stumm bleibt. Diese Vermutung entspricht den Erkenntnissen bei der genuinen Trigeminalneuralgie, deren Entladungen ebenfalls elektroenzephalographisch nicht nachweisbar sind.

5 ZUSAMMENFASSUNG

Im Rahmen der vorliegenden Untersuchung wurden 1013 Patienten mit gesicherter Enzephalomyelitis disseminata hinsichtlich ihrer Schmerzanamnese untersucht. Es handelte sich um 59 % der an E.d. Erkrankten des Hamburger Raumes.

Schmerzen traten im Rahmen der E.d. bei 64,7 % der Untersuchten auf. Diese verteilten sich zu 58,4 % auf zeitweise bestehende Schmerzen, zu 5,2 % auf zeitweise und ständig bestehende Schmerzen und zu 14,7 % auf ständig bestehende Schmerzen.

Das Auftreten ständiger Schmerzen zeigte eine deutliche Abhängigkeit vom Geschlecht, mit deutlicher Dominanz der weiblichen Individuen, vom Patientenalter und vom Behinderungsgrad, so daß eine spastik- und haltungsbedingte tendinoskelettale Genese der Schmerzen sehr wahrscheinlich erscheint. Insbesondere die spastischen Paresen haben bezüglich der ständigen Schmerzen eine Indikatorfunktion. Das Überwiegen der weiblichen Individuen entspricht den Erkenntnissen bei anderen chronischen Schmerzzuständen in der Gesamtbevölkerung.

7,6% der Untersuchten litten an Schmerzparoxysmen.

Ein früher Beginn der E.d., ebenso wie indirekt ein niedriges Lebensalter begünstigten das Auftreten von Schmerzattacken.

Es bestand keine Abhängigkeit vom Behinderungsgrad.

Die Schmerzattacken traten häufig als Initialsymptom der Grunderkrankung auf oder sie traten früh im Verlauf der Erkrankung auf, mit konsekutiv niedrigem Erstmanifestationsalter.

Überwiegend lagen unilaterale Paroxysmen vor. Diese waren, wie bei der genuinen Trigeminalneuralgie, deutlich häufiger rechts- als linksseitig lokalisiert

Die paroxysmalen Schmerzattacken traten gehäuft (73,4%) an den Extremitäten und im Kopfbereich auf. Es fiel eine Betonung der distalen Extremitätenabschnitte auf. Diese Erscheinung ist aufgrund des wahrscheinlicheren Befalls der langen Bahnen erklärbar.

Die paroxysmalen Schmerzattacken im Verlauf der E.d. zeigten viele typische Charakteristika neuralgieformner Schmerzen.

Sowohl der plötzliche spontane oder getriggerte Beginn und das abrupte Sistieren der Schmerzanfälle, als auch ihre kurze Dauer (Sekunden) entsprachen den bekannten Neuralgiekriterien. Atypisch für Neuralgien war der selten zu beobachtende Nachschmerz und die relativ moderate Schmerzstärke (oberes Drittel des VAS).

Ein typisches Merkmal war die Stereotypie der Erscheinungen, insbesondere hinsichtlich der Schmerzcharakteristik, der Intensität, des Verlaufes und der Schmerzdauer.

Bezüglich des örtlichen Auftretens der Paroxysmen lagen überwiegend ebenfalls stereotype Anfälle vor, es kamen jedoch auch für Neuralgien atypische unvorhersagbar wechselnde Lokalisationen vor, die einzelnen Lokalisationen waren jedoch im weiteren Verlauf konstant.

Die subjektive Beschreibung der Paroxysmen, die anhand des McGill Pain Questionnaire untersucht wurden, entsprachen den Deskriptoren einer typischen Neuralgie. Die Deskriptoren entstammten aus ähnlichen Subklassen des MPQ und waren überwiegend sensorisch (75,3%). Die bewertende (15,5%) und affektive Komponente (9,3%) trat in den Hintergrund. Diese Konstellation war der der symptomatischen Trigemineuralgie sehr ähnlich.

Die Paroxysmen traten überwiegend als Einzelparoxysmen auf, jedoch konnten sich diese bis zu 50-fach täglich wiederholen.

Auffällig war eine besondere Häufung der Anfälle in „sensiblen Phasen“.

Die Paroxysmen traten überwiegend spontan auf, ließen sich jedoch in 21,4% der Fälle durch taktile Stimuli oder leichte Körperbewegungen auslösen. In 48,0 % der Fälle bestanden Prädispositionsfaktoren in psychischer und physischer Belastung, körperlicher Ruhe nach physischen Belastungen, Wärme und im Schub der E.d..

Wie die genuine Trigemineuralgie kündigten sich die Paroxysmen in 15,5% der Fälle durch Vorboten an. Diese bestanden in Parästhesien, leichten Dauerschmerzen, Hypästhesien, Paresen, Schwellungen, gesteigerter Darmmotorik und Muskelzuckungen.

Ein deutliches Atypiemerkmal der Paroxysmen im Rahmen der E.d. bestand in dem beobachteten Verteilungsmuster der Paroxysmen, welches nicht durch die Ausbreitungsgebiete der peripheren sensiblen Nerven oder der Begrenzungen der Dermatome definiert war.

Die Paroxysmen traten in irregulär begrenzten Körperarealen auf. Diese Verteilung ist durch die unscharf begrenzten Demyelinisierungsareale erklärbar, deren Lokalisation sich nicht an anatomischen Strukturen orientiert.

Darüber hinaus spricht die neurologische Begleitsymptomatik der Schmerzareale mit sensiblen Ausfall- und Reizerscheinungen (taktile Hypästhesie, Hyp- und Analgesie, Parästhesie) im Bereich der von paroxysmalen Schmerzen betroffenen Körperareale gegen die Entität einer typischen Neuralgie.

Auffällig war der hohe Anteil bulbärer Ausfallsymptome bei den von Paroxysmen betroffenen Kranken, der die Entstehung der Schmerzanfälle im Hirnstamm vermuten läßt.

Es fanden sich signifikante Übereinstimmungen in der Ausdehnung der Schmerzareale und der Areale der gestörten Sensibilität (taktile Ästhesiestörungen, Algesiestörungen, Parästhesieareale, Dysästhesieareale, Areale gestörter Lageempfindung und Areale gestörter Thermästhesie). Die Erklärung der für echte Neuralgien untypischen Übereinstimmung könnte in Hirnstamm- und Rückenmarkherden zu finden sein, die sowohl für die Ausfallsymptomatik als auch für die Schmerzattacken verantwortlich gemacht werden können. Der häufig beobachtete partielle Ausfall der sensiblen Leistung oder die Reizsymptomatik (Parästhesie) deutet auf eine erhaltene Restfunktion der neuralen Strukturen hin, die für die als Ursache vermutete ephaptische

Erregung innerhalb des Entmarkungsherdes spricht.

Ebenfalls die beobachtete Veränderung der Schmerzareale (Schmerzausstrahlung, Schmerzwanderung und Schmerzausbreitung) war für echte Neuralgien untypisch.

Die Synopsis der Charakteristika der Proxysmen, ihrer Verteilung und der erhobenen kernspintomographischen Befunde, die in vielen Fällen eine Affektion der afferenten Leitungsbahnen des sensibel-sensorischen Systems im Hirnstamm oder eine Beteiligung der zentralen Umschaltstationen für sensible Reize und Schmerzreize (Thalamus und Stammganglien sowie die zentralen Thalamusprojektionsbahnen) und Rückenmarkläsionen nachweisen konnte, deutet auf einen zentralen Entstehungsmechanismus der Schmerzattacken hin.

Durch zentral verursachte Irritationen im Sinne einer transversalen ephaptischen Erregungsausbreitung im Entmarkungsherd, sind die nicht segmental oder neurotop angeordneten Schmerzareale erklärbar.

Bei zentral gelegenen Irritationen ist eine ausgeprägte Dissoziation der Gebiete wahrscheinlich, so daß durch die zudem irregulär geformten und nicht an anatomische Grenzen gebundenen Demyelinisierungsareale, wie sie im Rahmen der E.d. im ZNS entstehen, ebenso irreguläre und diskontinuierliche Schmerzareale zu erwarten sind.

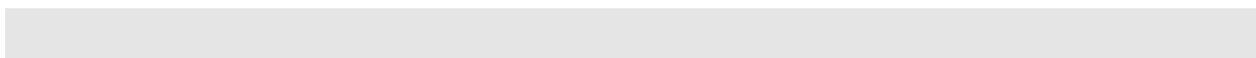
Die in der vorliegenden Untersuchung erhobenen Befunde sind mit der entworfenen Hypothese vereinbar, wenn eine ephaptische transversale Aktivierung in den sklerotischen Plaques angenommen wird.

Die ephaptische transversale Aktivierung in den Sklerosearealen kann durch Prädispositionsfaktoren gebahnt werden, um dann spontan zu entstehen oder durch aufsteigende Triggerreize ausgelöst zu werden.

Hierin findet die Auslösbarkeit der Attacken bei einer Reihe der Untersuchten ihre Erklärung.

Auch die beobachtete Veränderung der Schmerzareale ist im Rahmen der Hypothese durch Ausbreitung der ephaptischen Erregung erklärbar.

Wünschenswert wäre eine Neuuntersuchung der von Schmerzattacken Betroffenen mit einer heute möglichen hochauflösenden Kernspinuntersuchung, mit der Fragestellung nach Hirnstamm- und Rückenmarkherden im Verlauf der schmerzleitenden Bahnen.



6 LITERATURVERZEICHNIS

[1] Albert ML:

Treatment of pain in multiple sclerosis-preliminary report.
Medical Intelligence 1969; 280 (25): 1395.

[2] Amezù L:

Multiple sclerosis and trigeminal neuralgia. Neurosurgical observations.
Arch Neurocir 1952; 9:385-434.

[3] Barolat G, Knobler RL, Lublin FD:

Trigeminal neuralgia in a patient with multiple sclerosis treated with high cervical spinal cord stimulation.
ApplNeurophysiol 1988; 51: 333-7.

[4] Bauer HJ:

Multiple Sklerose.
In: Bock HE, Gerok W, Hartmann F (Hrsg)
Klinik der Gegenwart.
Urban & Schwarzenberg, München-Wien-Baltimore; 1980.

[5] Baum HM, Rothschild BB:

The incidence and prevalence of reported multiple sclerosis.
Ann Neurol 1981; 10: 420.

[6] Baykoushev S, Dincheva S, Stoyanov S:

Multiple sclerosis combined with other neurologic disorders.
Folia Medica 1986, Fasciculus 4; 28: 18-9.

[7] Bromm B:

Measurement of pain in man.
Elsevier Science Publishers, B.V.; 1984.

[8] Brownell B, Hughes T:

The distribution of plaques in the cerebrum in multiple sclerosis.
J Neurol Neurosurg Psychiat 1962; 25: 315-20.

[9] Buddenhage F, Pantovic MM:

Vergleichende epidemiologische Analyse der multiplen Sklerose in Gebieten des mittleren und südlichen Europas.
Psychiatr Neurol Med Psychol 1985; 37: 565-72.

[10] Carter S, Sciarra D, Merrit HH:

The course of multiple sclerosis as determined by autopsy proven cases.
A Research Nerv & Ment Dis 1950; 28: 471-511.

[11] Castaigne P, Cambier J, Masson M, Brunet P, Lechevallier B, Delaporte P, Dehen H:

Les manifestations motrices paroxystiques de la sclérose en plaques.
Presse Méd 1970; 78: 1921-4.

[12] Chakravorty BG:

Association of trigeminal neuralgia with multiple sclerosis.
Arch Neurol 1966; 14: 95-9.

- [13] Clifford DB, Trotter JL:**
Pain in multiple sclerosis.
Arch Neurol 1984; 41: 1270-2.
- [14] Consroe P, Musty R, Rein J, Tillery W, Pertwee R:**
The perceived effects of smoked cannabis on patients with multiple sclerosis.
Eur Neurol. 1997;38(1):44-8.
- [15] D'Aleo G, Rifici C, Sessa E, Di Bella P, Bramanti P:**
R3 nociceptive reflex in multiple sclerosis patients with paroxysmal symptoms treated with gabapentin.
Funct Neurol. 2000 Oct-Dec;15(4):205-9.
- [16] Daum S, Vogein-Rappoport, Gruner J, Foncin J:**
Sclérose en plaques révélée á l'âge de 64 ans par une névralgie trigéminal. Étude anatomoclinique.
Rev Neurol 1960; 102: 500-3.
- [17] Ekbohm KA, Westerberg CE, Osterman PO:**
Focal sensory-motor seizures of spinal origin.
Lancet 1968; 1: 67.
- [18] Espir MLE, Millac P:**
Treatment of paroxysmal disorders in multiple sclerosis with carbamazepine (Tegretol).
J Neurol Neurosurg Psychiat 1970; 33: 528-31.
- [19] Espir MLE, Watkins SM, Smith HV:**
Paroxysmal dysarthria and other transient neurological disturbances in disseminated sclerosis.
J Neurol Neurosurg Psychiat 1966; 29: 323-30.
- [20] Ferrari MD, Hilkens PH, Kremer B, Polder TW:**
Intermittent pyramidal claudication as presenting and sole symptom in multiple sclerosis.
J Neurol 1988 (1); 51: 147-8.
- [21] Firnhaber W, Lauer K:**
Prevalence, incidence and mortality data on MS in southern Hesse.
Internat MS Conference 1985, Hamburg.
- [22] Fontoura P, Vale J, Guimaraes J:**
Symptomatic paroxysmal hemidystonia due to a demyelinating subthalamic lesion.
Eur J Neurol. 2000 Sep;7(5):559-62.
- [23] Frick E:**
Multiple Sklerose.
In: Neundörfer B, Soyka D, Schimrigk K (Hrsg)
Praktische Neurologie, Band 3.
VCH Verlagsgesellschaft m. b. H., Weinheim; 1987.
- [24] Garcin R, Godlewski S, Lapresle J:**
Névralgie du trijumeau et sclérose en plaques. (A propos d'une observation anatomo-clinique).
Rev Neurol 1960; 102: 441-51.
- [25] Gatto EM, Zurru MC, Rugilo C:**
Medullary lesions and unusual bilateral paroxysmal dystonia in multiple sclerosis.

Neurology. 1996 Mar;46(3):847-8. No abstract available.

[26] Gehuchten P van, Brucher JM:

Multiple sclerosis and trigeminal neuralgia.
Rev Neurol 1962; 106:257-65.

[27] Gottwald W:

Attackenartige Syndrome bei multipler Sklerose.
Münch Med Wschr 1976; 31: 118.

[28] Hader W:

Prevalence of multiple sclerosis in Saskatoon.
Can Med Assoc J 1982; 127: 295.

[29] Hamasaki S, Furuya T, Motomura M, Shirabe S, Nakamura T:

Beneficial effects of acetazolamide on paroxysmal attacks of girdle sensation in MS.
Rinsho Shinkeigaku. 1998 Jul;38(7):697-9.

[30] Harrison M, Mc Gill JI:

Transient neurological disturbances in disseminated sclerosis: A case report.
J Neurol Neurosurg Psychiat 1969; 32: 230-2.

[31] Huhn A, Daniels L:

Die Syntropie von Enzephalomyelitis disseminata und Trigemini neuralgie.
Fortsch Neurol Psychiat 1973; 41: 477-96.

[32] Jensen TS, Rasmussen P, Reske-Nelsen E:

Association of trigeminal neuralgia with multiple sclerosis: clinical and pathological features.
Acta Neurol Scand 1982; 65: 182-89.

[33] Juniper RP, Glynn CJ:

Association between paroxysmal trigeminal neuralgia and atypical facial pain.
Br J Oral Maxillofac Surg. 1999 Dec;37(6):444-7.

[34] Kassirer MR, Osterberg DH:

Pain in multiple sclerosis.
Am J Nurs 1987; 7: 968-9

[35] Kelly R:

Clinical aspects of multiple sclerosis.
In Vinken PJ, Bruyn GW, Klawans HL (eds):
Handbook of clinical neurology.
Elsevier, Amsterdam; 1985: 49-78.

[36] Kesselring J:

Paroxysmale Phänomene bei der multiplen Sklerose.
Schweiz Med Wschr 1985; 115: 1054-9.

[37] Kiss I, Müller H, Abel M:

The McGill Pain Questionnaire-German version.
Pain 1987; 29:195-207.

[38] Kurtzke JF:

On the evaluation of disability in multiple sclerosis.
Neurology 1961; 11:686-94.

[39] Kurtzke JF:

Clinical manifestations of multiple sclerosis.
In: Vinken PJ, Bruyn GW (eds)
Handbook of clinical neurology, volume 9.
Multiple sclerosis and other demyelinating diseases.
North Holland, Amsterdam-New York-Oxford; 1980.

[40] Ladurner G, Fuchs S, Körner E, Stanzl E:

Klinische Befunde bei Multipler Sklerose.
WMW 1985; 2: 9-11.

[41] Lazar ML, Kirkpatrick JB

Trigeminal neuralgia and multiple sclerosis: Demonstration of the plaque in an operative case.
Neurosurgery 1979; Vol. 5, Nr. 6: 711-6.

[42] Mac Alpine D, Lumsden CE, Acheson ED:

Multiple sclerosis. A reappraisal. Second edition.
Churchill Livingstone Ltd., Edinburgh; 1972.

[43] Mallin AW:

Trigeminal neuralgia in multiple sclerosis
J Nat Med Ass 1961; 53 No.1: 18-23.

[44] Masjuan J, Buisan J, Gimeno A, Alvarez-Cermeno JC

Paroxysmal dyskinesias as the initial manifestation of multiple sclerosis.
Neurologia. 1998 Jan;13(1):45-8. Spanish.

[45] Matthews WB:

Paroxysmal symptoms in multiple sclerosis.
J Neurol Neurosurg Psychiat 1975; 38: 617-23.

[46] Mc Donald WI, Silberberg DH:

Multiple sclerosis.
Butterworths, London-Boston-Durban-Singapore-Sidney-Toronto-Wellington; 1986.

[47] Melzack R:

The Mc Gill pain questionnaire: major properties and scoring methods.
Pain 1975; 1: 277-99.

[48] Melzack R, Torgerson WS:

On the language of pain.
Anesthesiology 1971, 34 (1): 50-9.

[49] Miley CE, Forster FM:

Paroxysmal signs and symptoms in multiple sclerosis.
Neurology 1974; 5: 458-61

[50] Moulin DE, Foley KM, Ebers GC:

Pain syndromes in multiple sclerosis.
Neurology 1988; 38: 1830-4.

[51] Mumenthaler M:

Neurologie, 7. Auflage.
Thieme, Stuttgart; 1982.

[52] Nagahama Y, Kitabayashi T, Akiguchi I, Shibasaki H, Kimura J:

A case of multiple sclerosis with paroxysmal attacks of facial paresthesia, unilateral hand tremor, epigastric pain and urinary incontinence.

Rinsho Shinkeigaku. 1992 Jan;32(1):52-6.

[53] Olafson RA, Rushton JG:

Trigeminal neuralgia in a patient with multiple sclerosis, and autopsy report.

J Neurosurg 1966; 24: 755-9.

[54] Ostermann PO:

Paroxysmal itching in multiple sclerosis.

Br J Dermatol 1976; 95: 555-8.

[55] Ostermann PO, Westerberg CE:

Paroxysmal attacks in multiple sclerosis.

Brain 1975; 98: 189-202.

[56] Paty DW, Poser CM:

Clinical symptoms and signs of multiple sclerosis.

In Poser CM, Paty DW, Scheinberg I, Mc Donald WI, Ebers GC (eds): The diagnosis of multiple sclerosis

Thieme-Stratton, New York; 1983: 27-43.

[57] Perks WH, Lascelles RG:

Paroxysmal brain stem dysfunction as presenting feature of multiple sclerosis.

Br Med J 1976; 11: 1175-6.

[58] Poeck K:

Neurologie, 7. Auflage.

Springer, Berlin-Heidelberg-New York-London-Paris-Tokyo; 1987.

[59] Portenoy RK, Yang K, Thornton D:

Chronic intractable pain: an atypical presentation of multiple sclerosis.

J Neurol 1988; 235: 226-8.

[60] Poser CM:

The peripheral nervous system in multiple sclerosis.

A review and pathogenetic hypothesis.

J Neurol Sci 1987; 79: 83-90.

[61] Poser S:

Multiple Sklerose.

In: Erträge der Forschung, Band 245

Wissenschaftliche Buchgesellschaft, Darmstadt; 1986.

[62] Postert T, McMonagle U, Buttner T, Pohlau D, Meves S, Przuntek H

Paroxysmal convergence spasm in multiple sclerosis.

Acta Neurol Scand. 1996 Jul;94(1):35-7.

[63] Ramirez-Lassepas M, Tulloch JW, Quinones MR, Snyder BD:

Acute radicular pain as a presenting symptom in multiple sclerosis.

Arch Neurol. 1992 Mar;49(3):255-8.

[64] Sachs L:

Angewandte Statistik.

7. Auflage

Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg-New York-London-Tokyo-Hong Kong-Barcelona-Budapest; 1992.

[65] Sakurai M, Kanazawa I:

Positive symptoms in multiple sclerosis: their treatment with sodium channel blockers, lidocaine and mexiletine.

J Neurol Sci. 1999 Jan 15;162(2):162-8.

[66] Sandyk R:

Paroxysmal itching in multiple sclerosis during treatment with external magnetic fields.

Int J Neurosci. 1994 Mar;75(1-2):65-71.

[67] Sandyk R, Damm LC:

Resolution of Lhermitte's sign in multiple sclerosis by treatment with weak electromagnetic fields.

Int J Neurosci. 1995 Apr;81(3-4):215-24. Review.

[68] Scheid W:

Lehrbuch der Neurologie, 5. Auflage.

Thieme, Stuttgart; 1983.

[69] Schmidt RF, Struppler A:

Der Schmerz-Ursachen, Diagnose, Therapie.

2. Auflage.

R. Piper & Co. Verlag, München; 1983.

[70] Shibasaki H, Kuroiwa Y:

Painful tonic seizure in multiple sclerosis.

Arch Neurol 1974; 30: 47-51.

[71] Solaro C, Lunardi GL, Capello E, Inglese M, Messmer Uccelli M, Uccelli A, Mancardi GL:

An open-label trial of gabapentin treatment of paroxysmal symptoms in multiple sclerosis patients.

Neurology. 1998 Aug;51(2):609-11.

[72] Solaro C, Uccelli MM, Mancardi GL:

A patient with multiple sclerosis and Down's syndrome with a rare paroxysmal symptom at onset.

Eur J Neurol. 1999 Jul;6(4):505-7.

[73] Solaro C, Messmer Uccelli M, Uccelli A, Leandri M, Mancardi GL:

Low-dose gabapentin combined with either lamotrigine or carbamazepine can be useful therapies for trigeminal neuralgia in multiple sclerosis.

Eur Neurol. 2000;44(1):45-8.

[74] Spatt J, Chaix R, Mamoli B:

Epileptic and non-epileptic seizures in multiple sclerosis.

J Neurol. 2001 Jan;248(1):2-9. Review.

[75] Stein C, Mendl G:

The German counterpart to McGill Pain Questionnaire.

Pain 1988; 32: 251-5.

[76] Taylor RS:

Multiple sclerosis potpourri. Paroxysmal symptoms, seizures, fatigue, pregnancy, and more.

Phys Med Rehabil Clin N Am. 1998 Aug;9(3):551-9, vi. Review.

[77] Thoden U:

Neurogene Schmerzsyndrome, Differentialdiagnose und Therapie.
Hippokrates Verlag, Stuttgart; 1987.

[78] Tourtelotte WW, Baumhefner RW:

Comprehensive management of multiple sclerosis.
In Hallpike JF, Adams CWM, Tourtelotte WW (eds):
Multiple sclerosis
Williams & Wilkins Co, Baltimore; 1983: 513-78

[79] Toyokura Y, Sakuta M, Nakanishi T:

Painful tonic seizures in multiple sclerosis.
Neurology 1976; 6: 18-9.

[80] Twomey JA, Espir MLE:

Paroxysmal symptoms as the first manifestations of multiple sclerosis.
J Neurol Neurosurg Psychiat 1980; 43: 296-304.

[81] Vaney C:

Pain in multiple sclerosis. Clinical aspects and therapy.
Schweiz Med Wochenschr. 1990 Dec 29;120(51-52):1959-64.

[82] Vermote R, Ketelaer P, Carton H:

Pain in multiple sclerosis patients. A prospective study using the Mc Gill Pain Questionnaire.
Clin Neurol Neurosurg 1986; 88-2: 87-93

[83] Wall PD, Melzack R:

Textbook of pain.
Second edition.
Churchill Livingstone, Edinburgh-London-Melbourne-New York; 1989.

[84] Wikström J, Ritter G, Poser S, Firnhaber W, Bauer HJ:

Das Vorkommen von Multipler Sklerose in Südniedersachsen. Ergebnisse einer Feldstudie über 12 Jahre.
Nervenarzt 1977; 48: 494-9.

[85] Wolf P:

Nicht-epileptische Anfälle bei multipler Sklerose.
Dtsch Med Wschr 1979; 104: 1292-4.

[86] Yamamoto M, Yabuki S, Hayabara T, Otsuki S:

Paroxysmal itching in multiple sclerosis: a report of three cases.
J Neurol Neurosurg Psychiat 1981; 44: 19-22.

[87] Yoshimura N, Nagahama Y, Ueda T, Yoshida O:

Paroxysmal urinary incontinence associated with multiple sclerosis.
Urol Int. 1997; 59(3): 197-9.

7 CURRICULUM VITAE**PERSONALIEN**

| | |
|--------------|---|
| Name | Dr. med. Maick Griebenow |
| Geburtsdatum | 6. April 1962 |
| Geburtsort | Schwarzenbek/Hzgt. Lbg. |
| Wohnort | Krusestraße 44, 21033 Hamburg |
| Eltern | Vater: Hans Griebenow; Tischler Mutter: Christel Griebenow, geb. Schmidt; Kauffrau |

SCHULAUSSBILDUNG

| | |
|--------------------------|--------------------------------------|
| Volksschule Schwarzenbek | 1968 - 1972; Schwarzenbek/Hzgt. Lbg. |
| Gymnasium Schwarzenbek | 1972 - 1981; Schwarzenbek/Hzgt. Lbg. |
| Abitur | 05/1981 |

WEHRDIENST

| | |
|----------------|-------------------------------------|
| Sanitätsdienst | 07/1981 - 09/1982; Flensburg/Holst. |
|----------------|-------------------------------------|

STUDIUM

| | |
|--------------------------|--|
| Grundstudium der Physik | 10/1982 - 09/1984; Universität Hamburg |
| Studium der Medizin | 10/1984 - 11/1992; Universität Hamburg |
| 3. Staatsexamen | 11/1992 |
| Studium der Zahnmedizin | 10/1992 - 07/1997; Universität Hamburg |
| Staatsexamen | 04/1997 - 07/1997 |
| Approbation als Zahnarzt | 07/1997 |

ÄRZTLICHE TÄTIGKEIT

| | |
|-------------------------|--|
| Arzt im Praktikum | 06/1993 - 11/1994; Nordwestdeutsche Kieferklinik des Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf |
| Approbation als Arzt | 12/1994 |
| Assistenzarzt | 07/1995 - 07/1997; Klinik für Kiefer- und plastische Gesichtschirurgie der Henriettenstiftung/Hannover |
| Weiterbildungsassistent | 08/1997 - 12/1997; Abteilung für Kiefer- und Gesichtschirurgie der Gesamthochschule Essen Seit 01/1998; Universitätsklinik für Kiefer- und Gesichtschirurgie der Kliniken Essen-Mitte |

PROMOTION

| | |
|---------|---|
| Medizin | 04/99 Prof. Dr. Dr. R. Schmelzle, Nordwestdeutsche Kieferklinik der Universitätsklinik Hamburg Thema: Die Nebenwirkungen konventioneller und hyperfraktionierter Strahlentherapie bei der Behandlung maligner epithelialer Neoplasien des Kopf- Halsbereiches |
|---------|---|

5.7.2001

Dr. med. Maick Griebenow

8 DANKSAGUNG

Mein besonderer Dank für die Überlassung des Themas und die engagierte Unterstützung geht an Herrn Professor Dr. G. Grubel, dessen wertvolle Anregungen mir bei der Erschließung der Thematik und der praktischen Umsetzung der vorliegenden Arbeit eine unerläßliche Hilfe waren. Herrn Professor Dr. em. H. Herrmann fühle ich mich zutiefst verpflichtet für die Erlaubnis, die Untersuchungen in der seinerzeit von ihm geleiteten Klinik für Neurochirurgie des Universitätskrankenhauses Eppendorf durchführen zu können.

Darüber hinaus möchte ich mich bei den Chefärzten der Hamburger Krankenhäuser, Rehabilitationsstätten und Heime bedanken, die mich bei der Suche des Datenmaterials unterstützten und mir Zugang zu dem Archivmaterial der von ihnen geleiteten Abteilungen verschafften.

Mein besonderer Dank gebührt auch den Hamburger Neurologen, die mir bei der Suche des Patientengutes behilflich waren.

Desweiteren ergeht ein besonderer Dank an die Hamburger Gesundheitsämter, Sozialstationen sowie an die karitativen und kirchlichen Organisationen, welche mir bei der Erschließung des Patientengutes ebenfalls hilfreich zur Seite standen.

Abschließend gebührt der Hamburger Sektion der DMSG mein besonderer Dank, insbesondere für die Möglichkeit der Veröffentlichung in deren Zentralorgan sowie für die Möglichkeit der Bekanntmachung der Untersuchung auf deren Messestand der Messe " Du und Deine Welt " im Jahre 1989.

Ein besonderer Dank ergeht an alle Patienten, die an der Untersuchung teilgenommen haben. Ohne den zahlreichen und bereitwilligen Zuspruch der Erkrankten wäre diese Studie nicht möglich gewesen.

| 9 ANHANG | | | | |
|--|------------------|---------------|--------------|--------------------|
| 9.1 TABELLE NR. 6 - ANATOMISCHE REGIONEN | | | | |
| Verteilung der Neuralgieareale auf anatomische Regionen | | | | |
| Anatomische Region | bilateral | rechts | links | Zeilensumme |
| fossa poplitea | 2 | 1 | 0 | 3 |
| digitus pedis I | 2 | 2 | 0 | 4 |
| digitus pedis II | 2 | 2 | 0 | 4 |
| digitus pedis III | 2 | 2 | 0 | 4 |
| digitus pedis IV | 2 | 2 | 0 | 4 |
| digitus pedis V | 2 | 2 | 0 | 4 |
| regio nasalis | 2 | 3 | 0 | 5 |
| fossa supraclavicularis minor | 2 | 3 | 0 | 5 |
| regio clavicularis | 2 | 3 | 0 | 5 |
| regio suprascapularis | 2 | 4 | 0 | 6 |
| regio oralis | 2 | 5 | 0 | 7 |
| regio mentalis | 2 | 5 | 0 | 7 |
| trigonum submandibulare | 3 | 4 | 0 | 7 |
| trigonum caroticum | 3 | 4 | 0 | 7 |
| regio colli anterior | 4 | 3 | 0 | 7 |
| regio colli lateralis | 3 | 4 | 0 | 7 |
| regio infratemporalis | 3 | 5 | 0 | 8 |
| regio sternalis | 4 | 4 | 0 | 8 |
| regio epigastrica | 4 | 4 | 0 | 8 |
| regio orbitalis | 5 | 4 | 0 | 9 |
| regio infraorbitalis | 3 | 6 | 0 | 9 |
| regio sternocleidomastoidea | 4 | 5 | 0 | 9 |
| regio colli posterior | 4 | 5 | 0 | 9 |
| regio infraclavicularis | 5 | 4 | 0 | 9 |
| regio umbilicalis | 5 | 4 | 0 | 9 |
| regio sacralis | 5 | 4 | 0 | 9 |
| regio pubica | 4 | 4 | 1 | 9 |
| regio auricularis | 4 | 4 | 2 | 10 |
| regio buccalis | 3 | 7 | 0 | 10 |
| regio axillaris | 5 | 5 | 0 | 10 |
| digitus manus II | 5 | 5 | 0 | 10 |
| digitus manus III | 5 | 5 | 0 | 10 |
| regio infrascapularis | 4 | 6 | 0 | 10 |
| regio zygomatica | 3 | 8 | 0 | 11 |
| regio cubiti posterior | 5 | 6 | 0 | 11 |
| digitus manus I | 4 | 6 | 1 | 11 |
| digitus manus IV | 4 | 6 | 1 | 11 |
| planta pedis | 7 | 3 | 1 | 11 |
| regio abdominis lateralis | 6 | 5 | 0 | 11 |
| regio frontalis | 7 | 5 | 0 | 12 |
| regio parotideomasseterica | 5 | 7 | 0 | 12 |
| regio mammaria | 6 | 5 | 1 | 12 |
| digitus manus V | 6 | 6 | 0 | 12 |
| regio scapularis | 6 | 5 | 1 | 12 |
| Anatomische Region | bilateral | rechts | links | Zeilensumme |

| | | | | |
|-----------------------------|------------|------------|-----------|------------|
| regio lumbalis | 3 | 8 | 1 | 12 |
| regio hypochondriaca | 7 | 6 | 0 | 13 |
| regio cubiti anterior | 8 | 5 | 0 | 13 |
| palma manus | 7 | 6 | 0 | 13 |
| regio glutea | 4 | 6 | 3 | 13 |
| regio inguinalis | 6 | 6 | 1 | 13 |
| regio deltoidea | 6 | 8 | 1 | 15 |
| dorsum manus | 8 | 7 | 0 | 15 |
| regio vertebralis | 9 | 6 | 0 | 15 |
| regio occipitalis | 7 | 8 | 1 | 16 |
| regio brachii anterior | 10 | 6 | 0 | 16 |
| regio antebrachii anterior | 10 | 7 | 0 | 17 |
| regio brachii posterior | 10 | 7 | 1 | 18 |
| regio temporalis | 10 | 8 | 1 | 19 |
| regio antebrachii posterior | 9 | 9 | 1 | 19 |
| regio parietalis | 10 | 9 | 1 | 20 |
| regio femoris posterior | 9 | 8 | 4 | 21 |
| regio calcanea | 12 | 7 | 2 | 21 |
| trigonum femorale | 10 | 9 | 3 | 22 |
| regio genus posterior | 11 | 7 | 4 | 22 |
| regio genus anterior | 13 | 9 | 1 | 23 |
| regio cruris anterior | 14 | 10 | 1 | 25 |
| dorsum pedis | 17 | 8 | 3 | 28 |
| regio cruris posterior | 16 | 10 | 4 | 30 |
| regio femoris anterior | 15 | 13 | 4 | 32 |
| Spaltensumme | 409 | 385 | 45 | 839 |

9.2 TABELLE NR. 7 - PERIPHERE INNERVATIONSAREALE

Verteilung der Schmerzgebiete auf die peripheren Innervationsareale der sensiblen Nerven

| Nerven | bilateral | rechts | links | Zeilensumme |
|-------------------------------|------------------|---------------|--------------|--------------------|
| N. glossopharyngeus | 1 | 0 | 1 | 2 |
| N. intermedius | 2 | 2 | 2 | 6 |
| R. auricularis nervi vagi | 3 | 2 | 2 | 7 |
| N. transversus colli | 4 | 4 | 0 | 8 |
| Rr. dorsales nn. cervicalium | 4 | 5 | 0 | 9 |
| Nn. clunium | 3 | 7 | 1 | 11 |
| Rr. dorsales nn. sacralium | 4 | 5 | 2 | 11 |
| N. supraclavicularis | 6 | 6 | 0 | 12 |
| Rr. cut. lat. Nn. thoraciorum | 6 | 5 | 1 | 12 |
| N. ilioinguinalis | 7 | 4 | 1 | 12 |
| Rr. dorsales nn. lumbalium | 4 | 6 | 2 | 12 |
| N. plantaris lateralis | 7 | 4 | 1 | 12 |
| N. plantaris medialis | 7 | 4 | 1 | 12 |
| N. auricularis magnus | 7 | 5 | 1 | 13 |
| N. axillaris | 7 | 6 | 0 | 13 |
| Nerven | bilateral | rechts | links | Zeilensumme |

| | | | | |
|------------------------------|------------|------------|-----------|------------|
| N. medianus | 6 | 6 | 1 | 13 |
| N. iliohypogastricus | 7 | 5 | 1 | 13 |
| N. obturatorius | 6 | 6 | 1 | 13 |
| N. intercostobrachialis | 9 | 5 | 0 | 14 |
| N. radialis | 7 | 6 | 1 | 14 |
| N. cut. Brachii post. | 8 | 6 | 1 | 15 |
| N. maxillaris | 7 | 9 | 0 | 16 |
| N. cut. Brachii med. | 10 | 6 | 0 | 16 |
| N. cut. Antebrachii. post. | 6 | 9 | 1 | 16 |
| N. ulnaris | 9 | 6 | 1 | 16 |
| N. cut. Antebrachii. lat. | 8 | 9 | 0 | 17 |
| Rr. cut. ant. nn. thoracorum | 10 | 7 | 1 | 18 |
| N. ophthalmicus | 10 | 8 | 1 | 19 |
| N. genitofemoralis | 10 | 6 | 3 | 19 |
| N. cut. fem. post. | 8 | 8 | 4 | 20 |
| N. peroneus profundus | 11 | 7 | 2 | 20 |
| Rr. dorsales nn. thoracorum | 9 | 9 | 2 | 20 |
| N. occipitalis major | 12 | 8 | 1 | 21 |
| N. cut. Antebrachii. med. | 12 | 9 | 1 | 22 |
| N. occipitalis minor | 12 | 8 | 2 | 22 |
| N. mandibularis | 11 | 11 | 4 | 26 |
| N. peroneus communis | 13 | 10 | 3 | 26 |
| N. femoralis | 13 | 11 | 3 | 27 |
| N. peroneus superficialis | 16 | 10 | 4 | 30 |
| N. cut. fem. lat. | 15 | 12 | 4 | 31 |
| N. suralis | 17 | 10 | 4 | 31 |
| N. saphenus | 18 | 11 | 4 | 33 |
| Spaltensumme | 352 | 283 | 65 | 700 |

9.3 TABELLE NR. 8 - SEGMENTALE VERTEILUNG

| Segmentale Verteilung der Schmerzareale | | | | |
|---|-----------|--------|-------|-------------|
| Dermatom | Bilateral | Rechts | Links | Zeilensumme |
| VII | 1 | 0 | 1 | 2 |
| IX | 1 | 0 | 1 | 2 |
| X | 1 | 0 | 1 | 2 |
| Co 1 und Co 2 | 2 | 2 | 0 | 4 |
| S5 | 4 | 3 | 1 | 8 |
| S4 | 5 | 3 | 2 | 10 |
| C4 | 7 | 6 | 0 | 13 |
| Th10 | 8 | 7 | 1 | 16 |
| V1 | 9 | 7 | 1 | 17 |
| Th8 | 12 | 5 | 0 | 17 |
| Th11 | 11 | 6 | 0 | 17 |
| Dermatom | Bilateral | Rechts | Links | Zeilensumme |
| Th12 | 10 | 7 | 0 | 17 |

| | | | | |
|---------------------|------------|------------|-----------|------------|
| C5 | 11 | 7 | 0 | 18 |
| Th3 | 12 | 6 | 0 | 18 |
| Th4 | 11 | 6 | 1 | 18 |
| Th5 | 12 | 5 | 1 | 18 |
| Th6 | 12 | 5 | 1 | 18 |
| Th7 | 12 | 6 | 0 | 18 |
| Th9 | 10 | 7 | 1 | 18 |
| S3 | 9 | 6 | 3 | 18 |
| V2 | 8 | 10 | 2 | 20 |
| C3 | 12 | 7 | 2 | 21 |
| C7 | 11 | 9 | 2 | 22 |
| C8 | 12 | 8 | 2 | 22 |
| Th1 | 13 | 8 | 1 | 22 |
| Th2 | 14 | 7 | 1 | 22 |
| C6 | 12 | 10 | 2 | 24 |
| L1 | 14 | 8 | 2 | 24 |
| V3 | 11 | 10 | 4 | 25 |
| L5 | 18 | 10 | 1 | 29 |
| C2 | 15 | 12 | 3 | 30 |
| S2 | 18 | 10 | 4 | 32 |
| L2 | 16 | 14 | 3 | 33 |
| L3 | 17 | 14 | 2 | 33 |
| L4 | 21 | 14 | 2 | 37 |
| S1 | 20 | 13 | 4 | 37 |
| Spaltensumme | 392 | 258 | 52 | 702 |

9.4 TABELLE NR. 9 - OBERFLÄCHEN- UND TIEFENSENSIBILITÄTSSTÖRUNGEN

Angegeben sind die prozentualen Anteile der Betroffenen des Untersuchungskollektivs (n=77).

Da Mehrfachnennungen möglich waren, übersteigt die Gesamtzahl die 100%.

| % | Bilateral | Unilateral rechts | Unilateral links | Stamm | Extremi- täten | Untere Extremi- täten | Obere Extremi- täten | Rumpf | Kopf | Hals |
|-------------------------------------|-----------|----------------------|---------------------|-------|-------------------|-----------------------------|----------------------------|-------|------|------|
| Taktile Hyp-/ Anästhesie | 58,5 | 30,3 | 11,2 | 33,9 | 66,1 | 33,3 | 32,8 | 14,0 | 12,9 | 7,0 |
| Hyp-/ Analgesie | 65,2 | 26,3 | 8,5 | 31,6 | 68,4 | 33,3 | 31,0 | 12,7 | 15,1 | 7,9 |
| Hyperalgesie | 60,0 | 31,0 | 9,0 | 66,6 | 33,3 | 18,2 | 27,3 | 9,1 | 45,5 | 0 |
| Thermhyp-/ -anästhesie | 71,5 | 21,4 | 7,1 | 27,3 | 72,7 | 39,6 | 28,3 | 17,0 | 7,5 | 7,5 |
| Dysästhesien | 60,4 | 29,2 | 10,4 | 41,0 | 59,0 | 34,7 | 28,8 | 27 | 5,7 | 3,8 |
| Parästhesien | 55,3 | 25,2 | 19,5 | 34,5 | 65,5 | 35,3 | 32,9 | 16,5 | 11,8 | 3,5 |
| Lagesinnszörun- gen | 50,0 | 38,9 | 11,1 | 32,4 | 67,6 | 34,3 | 16,4 | 16,4 | 16,4 | 16,4 |
| Graphhyp-/ anästhesie | 50,0 | 27,5 | 22,5 | 45,1 | 54,9 | 23,1 | 20,5 | 19,0 | 18,5 | 19,0 |
| Stereognosie | 50,0 | 37,5 | 12,5 | n.g. | n.g. | n.g. | n.g. | n.g. | n.g. | n.g. |

n.g.- nicht geprüft

9.5 TABELLE NR. 10 – KURTZKE DISABILITY STATUS SCALE

| Grad | Beschreibung |
|----------|--|
| 0 | Normale neurologische Untersuchung (alle Dysfunktionen Grad 0) |
| 1 | Keine Behinderung, minimale Zeichen der Dysfunktion (Grad 1 der Dysfunktionen) |
| 2 | Minimale Behinderung (ein oder zwei Dysfunktionen mit Grad 2) |
| 3 | Mittelmäßige Behinderung (ein oder zwei Dysfunktionen mit Grad 3 oder mehrere Dysfunktionen mit Grad 2) |
| 4 | Relativ schwere Behinderung, aber Arbeitsfähigkeit und normale Aktivitäten erhalten außer Sexualfunktion (eine Dysfunktion mit Grad 4 oder mehrere Dysfunktionen mit Grad 3 oder niedriger) |
| 5 | Arbeitsunfähigkeit durch Behinderung. Motorische Funktionen soweit erhalten, daß eine Gehstrecke von 100m ohne Hilfe bewältigt werden kann (eine Dysfunktion mit Grad 5 oder Kombinationen niedrigerer Grade). |

| | |
|-----------|--|
| 6 | Gehhilfen nötig (eine Dysfunktion mit Grad 6 oder Kombinationen niedrigerer Grade). |
| 7 | Rollstuhlfahrer – in der Lage selbst zu fahren, selbst ein- und auszusteigen (Kombinationen von Dysfunktionen, von denen wenigstens eine höher als Grad 4 ist) |
| 8 | Bettlägerig – in der Lage die Arme zu benutzen (Kombinationen von Dysfunktionen mit Grad 4 oder höher als Grad 4) |
| 9 | Hilflos bettlägerig (Kombinationen von Dysfunktionen mit Grad 4 oder höher als Grad 4 in den meisten funktionellen Gruppen) |
| 10 | Tod durch E.d. |

9.6 TABELLE NR. 11 – DYSFUNKTIONEN DER KDSS

Pyramidale Dysfunktionen

| Grad | Beschreibung |
|-------------|--|
| 0 | Normal |
| 1 | Abnorme Zeichen ohne Behinderung (Babinski, Hyperreflexie) |
| 2 | Minimale Behinderung |
| 3 | Milde oder mittelmäßige Paraparese oder Hemiparese, schwere Monoparese oder milde Quadriparese |
| 4 | Deutliche Paraparese oder Hemiparese, mittelmäßige Quadriparese, Monoplegie |
| 5 | Paraplegie, Hemiplegie oder deutliche Quadriparese |
| 6 | Quadriplegie |
| V | unbekannt |

Cerebelläre Dysfunktionen

| Grad | Beschreibung |
|-------------|--|
| 0 | Normal |
| 1 | Abnorme Zeichen ohne Behinderung (abnormale Koordination, Diadochokinese oder Gangverschlechterung, Verschlechterung der Geschicklichkeit) |
| 2 | Milde Ataxie |
| 3 | Mittelmäßige Rumpf- oder Gliedmaßenataxie |
| 4 | Ausgeprägte Ataxie aller Gliedmaßen |
| 5 | Unfähigkeit koordinierte Bewegungen auszuführen |
| V | Unbekannt |
| X | Bei 0 bis 3, wenn motorische Schwäche höher als Grad 2 |

Hirnstammdysfunktionen

| Grad | Beschreibung |
|-------------|---|
| 0 | Normal |
| 1 | Nur Zeichen ohne Behinderung |
| 2 | Mittelmäßiger Nystagmus oder andere milde Behinderungen |
| 3 | Schwerer Nystagmus, deutliche Augenmuskelparese oder mittelmäßige Beeinträchtigung anderer Hirnnerven |
| 4 | Deutliche dysarthrie oder andere deutliche Beeinträchtigungen der Hirnnerven |
| 5 | Unfähigkeit zu sprechen oder zu schlucken |
| V | Unbekannt |

Sensibel-sensorische Dysfunktionen

| Grad | Beschreibung |
|-------------|---|
| 0 | Normal |
| 1 | Vibrationsempfindungsminderung oder Graphhypästhesie |
| 2 | Milde Hypästhesie oder milde Hypalgesie, mittelmäßige Abnahme der Lageempfindung, der Vibrationsempfindung oder der Diskrimination. |
| 3 | Deutliche Hypästhesie |
| 4 | Analgesie oder Anästhesie bis zur Leiste oder Hemianalgesie bzw. -ästhesie |
| 5 | Anästhesie aller Qualitäten bis zum Hals |
| V | Unbekannt |

Blasen- und Mastdarmdysfunktionen

| Grad | Beschreibung |
|-------------|---|
| 0 | Normal |
| 1 | Milde Verzögerung, Drang, Retention |
| 2 | Mittelmäßige Verzögerung, Drang, Retention oder seltene Harninkontinenz |
| 3 | Häufige Inkontinenz |
| 4 | Fast ständige Katheterisierung aber intakte Blasenempfindung, schwere Stuhlretention und/oder Inkontinenz |
| 5 | Verlust der Empfindung oder Kontrolle |
| V | Unbekannt |

Visuelle Dysfunktionen

| Grad | Beschreibung |
|-------------|---|
| 0 | Normal |
| 1 | Skotome mit korrigierter Sehschärfe > 0,67 |
| 2 | Schlechteres Auge mit Skotomen mit korrigierter Sehschärfe zwischen 0,6 und 0,34 |
| 3 | Schlechteres Auge mit großen Skotomen mit mittelmäßiger Gesichtsfeldeinschränkung und korrigierter Sehschärfe zwischen 0,3 und 0,2 |
| 4 | Schlechteres Auge mit deutlicher Gesichtsfeldeinschränkung und korrigierter Sehschärfe zwischen 0,2 und 0,1. Grad 3 und Sehschärfe des besseren Auges ≤ 0,3 |
| 5 | Schlechteres Auge mit korrigierter Sehschärfe < 0,1. Grad 4 und Sehschärfe des besseren Auges ≤ 0,3 |
| 6 | Grad 5 und Sehschärfe des besseren Auges ≤ 0,3 |
| V | Unbekannt |
| X | Temporale Abblassung |

Mentale Dysfunktionen

| Grad | Beschreibung |
|-------------|---|
| 0 | Normal |
| 1 | Stimmungsschwankungen |
| 2 | Milde Verschlechterung der geistigen Fähigkeiten |
| 3 | Mittelmäßige Verschlechterung der geistigen Fähigkeiten |
| 4 | Deutliche Verschlechterung der geistigen Fähigkeiten |
| 5 | Demenz, unzurechnungsfähigkeit |
| V | Unbekannt |

Andere Dysfunktionen

| Grad | Beschreibung |
|-------------|--|
| 0 | Keine |
| 1 | Eine oder mehrere Dysfunktionen vorhanden (Epilepsie, Aphasie, schlaffe periphere Lähmung) |



9.7 AUSWAHLFRAGEBOGEN

Name:

Vorname:

Geburtsdatum:

Anschrift:

Telefonnummer:

Allgemeiner Teil:

1. Wie lange leiden Sie an MS?

2. Sind Sie durch die MS körperlich beeinträchtigt? Nein Ja

Wenn ja, inwiefern?

(z.B. gehfähig mit Stock, Gefühlsstörungen, Rollstuhlfahrer, Schwindel, Sehstörungen usw.)

3. Wo leben Sie?

alleinstehend mit (Ehe-) Partner bei Familien- im Heim
in eigener in gemeinsamer angehörigen
Wohnung Wohnung

4. Benötigen Sie im täglichen Leben Hilfe anderer Personen?

Nein Ja

Wer hilft?

Wie oft?

Wobei?

5. Welchen Beruf üben Sie zur Zeit aus?

6. Sind Sie aus Gründen Ihrer Krankheit in der Berufstätigkeit eingeschränkt?

Nein Ja

Schmerz - Teil:

1. Haben Sie Schmerzen?

Nein Ja

2. Wo haben Sie Schmerzen?

3. Wie sind die Schmerzen?

ständig zeitweise

4. Wenn Sie zeitweise unter Schmerzen leiden, treten diese dann anfallsartig auf?

Nein Ja

Wenn ja,

a) wie lange dauert ein Schmerzanfall?

(z.B. Sekunden, Minuten, Stunden, Tage, usw.)

b) wie beginnt der Schmerzanfall?

(z.B. plötzlich, allmählich, mit Vorboten, usw.)

c) wo tritt der Schmerzanfall auf?

d) sind Sie zwischen den Anfällen schmerzfrei? Nein Ja

e) mit welchen Worten läßt sich der Schmerz beschreiben?

(z.B. dumpf, einschließend, schneidend, elektrisierend, brennend, scharf, usw.)

Ich bin mit einem eventuell nachfolgenden Gespräch einverstanden,

 im Universitätskrankenhaus Eppendorf gegen Rückerstattung der Fahrtkosten bei mir zu Hause in Form eines ausführlicheren Fragebogens per Post Ich habe Fragen zur Untersuchung und bitte um Rückruf.

Datum, Unterschrift

9.8 UNTERSUCHUNGSFRAGEBOGEN

Deckblatt Nr.

Name: Vorname:

Geburtsdatum: Geburtsland:

Geschlecht: Alter: Religion:

Straße: Hausnummer:

Bei: Telefon:

Postleitzahl: Wohnort:

Hausarzt: Neurologe:

Sehr geehrte Patientin, sehr geehrter Patient,

der Ihnen vorliegende Fragebogen dient uns im Rahmen unserer klinisch-wissenschaftlichen Arbeit (Dissertation) als Grundlage für eine möglichst umfassende Darstellung der bei Ihnen zur Zeit bestehenden oder früher aufgetretenen Schmerzen.

Ihre Angaben werden von uns unter Wahrung der ärztlichen Schweigepflicht streng vertraulich behandelt, zur einfacheren statistischen Auswertung mittels einer Datenverarbeitungsanlage anonym gespeichert und nach Beendigung der Arbeit (1991) vernichtet - gemäß den Vorschriften des Hamburgischen Datenschutzgesetzes.

Wir möchten Sie bitten, auf alle Fragen - deren Beantwortung freiwillig ist - so genau wie möglich einzugehen. Bei Rückfragen oder Schwierigkeiten können Sie uns unter folgenden Rufnummern erreichen: 040/6518357 oder 040/7389725.

Wir danken Ihnen für Ihre Teilnahme.

Corinna Gahr

Malick Griebel

Ich bin mit der Teilnahme an dem Forschungsvorhaben und der dafür erforderlichen Speicherung und Auswertung meiner Daten einverstanden.

.....
Unterschrift

.....
Datum

Fragebogen "Schmerzen an Rumpf und Gliedmaßen"

Hinweise zum Ausfüllen:

1. Dieser Fragebogen zu Schmerzen an Rumpf und Gliedmaßen besteht aus vier Teilen:

Teil I : enthält Fragen zu Ihren zur Zeit bestehenden Schmerzen bzw. - wenn Sie zur Zeit schmerzfrei sind - zu dem Zeitraum, in dem zuletzt Schmerzen bestanden haben.

Teil II : Schmerzbehandlung

Teil III: beinhaltet Fragen zu Ihrer entzündlichen Grunderkrankung.

Teil IV: behandelt Fragen zu Ihrem Allgemeinbefinden und Ihrer Vorgeschichte.

2. Wenn Sie auch an Schmerzen im Gesicht, am bzw. im Kopf oder Hals leiden, dann benutzen Sie bitte den hierfür vorgesehenen Fragebogen "*Schmerzen im Kopf-, Hals-, Gesichtsbereich*".
3. Bitte lesen Sie erst alle zu einer Frage gehörenden Antwortmöglichkeiten durch, bevor Sie die zutreffendste Antwort bzw. Antworten ankreuzen.

" Schmerzen an Rumpf und Gliedmaßen "

1. Können Sie an Rumpf und Gliedmaßen verschiedene Schmerzen bei sich unterscheiden?

ja

ja, welche:

1.

2.

3.

Bitte kurz beschreiben:

.....

.....

.....

.....

.....

bezüglich: - Ort des Auftretens

- Charakter: dumpf, scharf, usw.

- zeitlichem Verlauf:

ständig oder vorübergehend wie

stundenlang gleichbleibender Schmerz

oder sekundenlange Schmerzstiche

Bitte beantworten Sie die nachfolgenden Fragen für die anfallsartige Schmerzstiche, wie sie zur Zeit oder zuletzt bestanden haben.

2. Wo genau befinden sich Ihre Schmerzen?

nur rechts

nur links

beidseits:

gleichzeitig rechts und links

abwechselnd rechts oder links

Gibt es Unterschiede zwischen rechtsseitigen und linksseitigen Schmerzen?

nein

ja, welche?

Bitte zeichnen Sie den Ort Ihrer Schmerzen in die beiliegende Skizze ein.

3. Verändert sich der Schmerzort?

nein

ja,

der Schmerz strahlt aus (d. h. schwächerer Schmerz in der Umgebung)

der Schmerz breitet sich aus (d. h. Schmerzgebiet wird größer)

der Schmerz wandert (d. h. Schmerzgebiet bewegt sich fort)

Bitte in die beiliegende Skizze miteintragen:

Ausstrahlung --->

Ausbreitung>

Fortbewegung ->

4. Treten Ihre Schmerzen immer am gleichen Ort und in der gleichen Weise auf?

ja

nein, bitte beschreiben:

.....

.....

5. Bitte beschreiben Sie Ihren Schmerz mit Ihren eigenen Worten.

.....
.....

Welche der folgenden Ausdrücke der beiliegenden Adjektivliste beschreiben Ihren Schmerz am besten?

.....
.....
.....

Falls Ihre Schmerzen ausstrahlen:

mit welcher dieser Adjektive läßt sich der Ausstrahlungsschmerz am besten beschreiben?

.....
.....

6. Wie stark sind Ihre Schmerzen?

Bitte markieren Sie einen Wert auf der beiliegenden Skala.

Wert =

Ist die Intensität Ihrer Schmerzen immer gleich?

< > ja

< > nein, mildester Schmerz = stärkster Schmerz =

7. Wann sind Ihre Schmerzen zum allerersten Mal aufgetreten?

8. Wann sind Ihre Schmerzen zum letzten Mal aufgetreten?

9. Wie beginnen Ihre Schmerzen?

< > plötzlich, abrupt

< > allmählich, einschleichend

< > mit Vorboten ("Aura", "Vorschmerz"), welche?

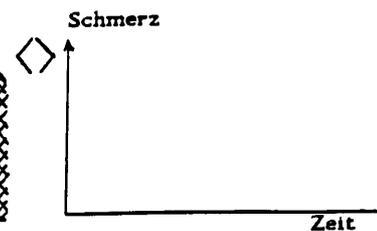
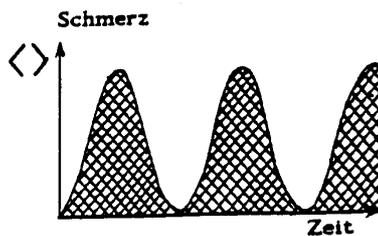
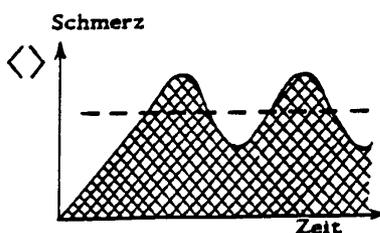
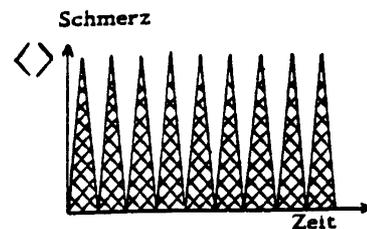
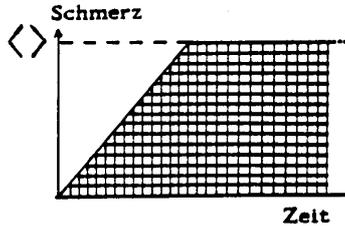
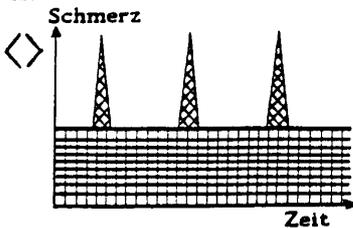
10. Wie enden Ihre Schmerzen?

< > plötzlich, abrupt

< > allmählich, ausschleichend

< > bleiben bestehen

11. Wie verlaufen Ihre Schmerzen?



Hier bitte selbst eintragen.

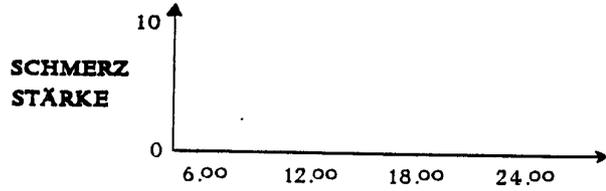
12. Wie oft haben Sie Schmerzen?

| | <u>in Tagen bzw. in Stunden</u> | <u>Anzahl der Schmerzstiche</u> |
|---------------------|---------------------------------|---------------------------------|
| < > pro Jahr | | |
| < > pro Monat | | |
| < > pro Woche | | |
| < > pro Schmerz-Tag | | |

13. Zu welcher Tageszeit treten Ihre Schmerzen auf?

Bitte einzeichnen.

- < > unabhängig von der Tageszeit
- < > morgens:
 - < > vor dem Aufstehen
 - < > nach dem Aufstehen
 - < > vor dem Waschen
 - < > nach dem Waschen
 - < > vor dem Frühstück
 - < > nach dem Frühstück
 - < > sonstiges:



- < > mittags
- < > nachmittags
- < > abends
- < > nachts

14. Treten Ihre Schmerzen in Abhängigkeit von gewissen Tätigkeiten, Ereignissen oder Ihrer seelischen bzw. körperlichen Verfassung auf?

- < > nein
- < > ja, bitte beschreiben:

15. Wie lange dauert ein einzelner Schmerzstich?

16. In welchen Abständen folgen die Schmerzstiche aufeinander?
.....
.....
.....

Bei Salven von Schmerzstichen:

Wie lange dauert eine Salve?
Wie groß ist der Abstand zwischen zwei Salven?

17. Sind Sie zwischen Schmerzstichen völlig schmerzfrei?

- < > ja
- < > nein

Treten in den Pausen andersartige Beschwerden auf?
Bitte beschreiben bezüglich: Ort, Beginn, Ende, Häufigkeit

.....
.....
.....

Welche Beschwerden aus beiliegender Beschwerdeliste treten in den Pausen auf?

.....
.....

Haben Sie einen "Nachschmerz"?

- < > nein
- < > ja, bitte beschreiben:

18. Welche Begleiterscheinungen treten in Verbindung mit den Schmerzen auf?

Bitte beschreiben bezüglich: Ort, Beginn, Ende, Häufigkeit

.....
.....
.....

Welche Begleiterscheinungen aus beiliegender Begleiterscheinungsliste treten mit den Schmerzen auf?

.....
.....

19. Lassen sich Ihre Schmerzen auslösen?

< > nein, sie beginnen spontan

< > ja, sie sind auslösbar durch:

< > leichte Berührung

< > Körperbewegungen

< > "falsche" Bewegungen

< > Lagewechsel

< > Nackenbeugung

< > schnelles tiefes Atmen

< > Niesen, Husten

< > Gerüche

< > Licht

< > Geräusche

< > Luftzug

< > Kälte, Wärme

< > Sonstiges:

20. Gibt es Hautpunkte, die bei Berührung einen typischen Schmerzanfall auslösen?

< > nein

< > ja, bitte in beiliegende Skizze eintragen.

21. Können Sie sofort nach Beendigung eines Schmerzanfalles einen zweiten auslösen?

< > nein

< > ja

22. Wie werden Ihre Schmerzen durch folgende Faktoren beeinflusst?

Bitte eine eventuelle Veränderung, Zu- oder Abnahme der Schmerzen beschreiben:

Bewegung, körperliche Belastung:

Seelische Belastung:

Streß, Aufregung (privat, beruflich):

Müdigkeit:

Ruhe, Entspannung, Urlaub:

Schlaf:

Hitze, Wärme (z.B. warmes Bad):

Kälte (z.B. kalte Dusche):

Witterungseinflüsse, Vollmond:

Jahreszeit:

Genußmittel (Kaffee, Tee, Alkohol, Tabak):

Umwelteinflüsse (im Wohnbereich/am Arbeitsplatz):

Infektionen (Erkältung, Grippe, Bläschenausschlag):

Monatsblutung:

Sonstige Faktoren, die Ihre Schmerzen günstig beeinflussen:

.....
.....

Sonstige Faktoren, die Ihre Schmerzen verschlimmern:

.....
.....

23. Wie verhalten Sie sich während der Schmerzen?
.....
.....
24. Wie beeinflussen die Schmerzen Ihr tägliches Leben? (Familie, Beruf, Appetit, Schlaf)
.....
.....
25. Führen Sie die Schmerzen auf ein besonderes Ereignis zurück?
< > nein
< > ja, welches?
26. Haben Kinder, Eltern oder Geschwister gleiche oder ähnliche Schmerzen?
< > nein
< > ja, wer?
27. Ist bisher eine Diagnose bezüglich Ihrer Schmerzen im Bereich "Rumpf und Gliedmaßen" gestellt worden?
< > nein
< > ja, welche?
von wem/wo?
28. Waren Ihre Schmerzen am Anfang anders als die jetzt beschriebenen?
< > nein
< > ja, bitte beschreiben: Ort, Ausstrahlung, Beginn, Ende, Dauer, Pausen, Häufigkeit, Charakter, Intensität, Begleitbeschwerden, Auslösemechanismen, Beeinflussung
.....
.....
.....
.....
29. Gab es schon vor Beginn der Schmerzen auffällige Erscheinungen im späteren Schmerzgebiet, wie z. B. taubes Gefühl, kribbeln, brennen?
Bitte beschreiben bezüglich: Ort und Dauer
.....
.....
.....
30. Waren Ihre Schmerzen vor jeglicher Behandlung anders als die jetzt beschriebenen?
< > nein
< > ja, bitte beschreiben: Ort, Ausstrahlung, Beginn, Ende, Dauer, Pausen, Häufigkeit, Charakter, Intensität, Begleitbeschwerden, Auslösemechanismen, Beeinflussung
.....
.....
.....
.....

Wenn Sie verschiedene Schmerzen an Rumpf und Gliedmaßen bei sich unterscheiden können:
Treten diese gleichzeitig auf?
Beeinflussen sich die Schmerzen gegenseitig?
.....
Hat bzw. hatte die Behandlung eines Schmerzes Einfluß auf einen anderen Schmerz?
.....
.....

Schmerzbehandlung

1. Welche Medikamente nehmen Sie zur Zeit gegen Ihre Schmerzen?

| Medikament: | 1. | 2. | 3. |
|--|---------|---------|---------|
| Seit wann nehmen Sie es? | | | |
| In welcher Dosis? | | | |
| Wie nehmen Sie es ein? | | | |
| a) regelmäßig (ständig) | | | |
| b) nur während der Schmerzen | | | |
| c) unregelmäßig, wie? | | | |
| | | | |
| Wie hat es geholfen? | | | |
| a) Schmerzen sind weg | | | |
| b) Schmerzen sind seltener | | | |
| c) Schmerzen sind gemildert | | | |
| d) Schmerzen sind ungelindert | | | |
| f) sonstiges | | | |
| Wie lange hat es so geholfen? | | | |
| Hat es immer gleich gut geholfen? | | | |
| | | | |
| | | | |
| Wurde die Dosis geändert? | | | |
| wie? | | | |
| wann? | | | |
| warum? | | | |
| Hat sich der Rhythmus der Einnahme geändert? | | | |
| wann? | | | |
| in welcher Weise? | | | |
| warum? | | | |
| | | | |
| Welche Nebenwirkungen hat es verursacht? | | | |
| Siehe auch beiliegende Nebenwirkungsliste | | | |
| | | | |
| | | | |
| | | | |
| Wird der Medikamentenspiegel im Blut kontrolliert? | | | |
| wie oft? | | | |
| wie hoch ist der Spiegel? | | | |

2. Welche Medikamente nahmen Sie früher gegen Ihre Schmerzen?

| Medikament: | 1. | 2. | 3. |
|---|---------|---------|---------|
| Seit wann nahmen Sie es? | | | |
| In welcher Dosis? | | | |
| Wie nahmen Sie es ein? | | | |
| a) regelmäßig (ständig) | | | |
| b) nur während der Schmerzen | | | |
| c) unregelmäßig, wie? | | | |
| | | | |
| Wie hatte es geholfen? | | | |
| a) Schmerzen sind weg | | | |
| b) Schmerzen sind seltener | | | |
| c) Schmerzen sind gemildert | | | |
| d) Schmerzen sind ungelindert | | | |
| f) sonstiges | | | |
| Wie lange hatte es so geholfen? | | | |
| Hatte es immer gleich gut geholfen? | | | |
| | | | |
| | | | |
| Wurde die Dosis geändert? | | | |
| wie? | | | |
| wann? | | | |
| warum? | | | |
| Hatte sich der Rhythmus der Einnahme geändert? | | | |
| wann? | | | |
| in welcher Weise? | | | |
| warum? | | | |
| | | | |
| Welche Nebenwirkungen hatte es verursacht? | | | |
| Siehe auch beiliegende Nebenwirkungsliste | | | |
| | | | |
| | | | |
| | | | |
| Wurde der Medikamentenspiegel im Blut kontrolliert? | | | |
| wie oft? | | | |
| wie hoch ist der Spiegel? | | | |
| Wurde das Medikament abgesetzt? | | | |
| wann? | | | |
| warum? | | | |

Entzündliche Grunderkrankung

1. Wann und wo ist die Krankheit bei Ihnen diagnostiziert worden?

2. Wann traten Ihrer Meinung nach die ersten Symptome auf?

3. Welche Symptome bestehen bei Ihnen zur Zeit?

| <u>Symptome</u> | <u>Wo?</u> | <u>Seit wann?</u> | <u>Beginn im Schub?</u> |
|-----------------|------------|-------------------|-------------------------|
| | | | |
| | | | |
| | | | |
| | | | |
| | | | |

4. Welche Symptome traten im Verlauf Ihrer Erkrankung auf?

| <u>Symptome</u> | <u>Wo?</u> | <u>Wann?</u> | <u>Wie lange?</u> | <u>Beginn im Schub?</u> | <u>Verschlimmerung im Schub/ständig?</u> |
|-----------------|------------|--------------|-------------------|-------------------------|--|
| | | | | | |
| | | | | | |
| | | | | | |
| | | | | | |
| | | | | | |
| | | | | | |

5. Gab es bei Ihnen Symptome, die nur sehr kurzzeitig auftraten?

< > nein

< > ja, welche? Wie lange dauerten sie? Wie oft wiederholten sie sich?

.....
.....

6. Treten bzw. traten Schmerzen besonders zusammen mit Schüben oder bei Verschlimmerung anderer Symptome auf?

< > nein

< > ja, bitte beschreiben:

Ort der Schmerzen

Dauer (kürzer/länger als der Schub)

Änderte sich die Abhängigkeit vom Schub?

7. Wie ist der Verlauf Ihrer Krankheit gekennzeichnet?

< > durch Schübe

Wann?

Dauer eines einzelnen Schubes

< > durch ständiges langsames Fortschreiten

Seit wann? Wie lange?

< > Sonstiges

8. Wodurch werden Ihre Symptome ausgelöst oder verschlimmert?

(z. B. Anstrengung, Aufregung, Streß, Hitze, Problemsituationen, usw.)

.....

9. Wodurch werden Ihre Symptome gelindert?

.....

Allgemeinbefinden

1. Welche anderen Erkrankungen -außer der entzündlichen Grunderkrankung- oder Beschwerde (z. B. auch Allergien, Bläschenausschlag, Gürtelrose oder Unverträglichkeiten von Nahrungsmitteln, Kosmetika, Chemikalien) bestehen zur Zeit oder bestanden früher bei Ihnen?

| <u>Erkrankung</u> | <u>Seit wann?</u> | <u>Wie lange?</u> |
|-------------------|-------------------|-------------------|
| | | |
| | | |
| | | |
| | | |

2. Sind Sie operiert worden - außer aufgrund Ihrer Schmerzen?

| <u>Operation</u> | <u>Wann?</u> |
|------------------|--------------|
| | |
| | |
| | |
| | |

3. Welche Verletzungen und Unfälle sind bei Ihnen bisher aufgetreten?

| <u>Verletzungen/Unfälle</u> | <u>Wann?</u> |
|-----------------------------|--------------|
| | |
| | |
| | |

4. Sind Folgeschäden zurückgeblieben?

- < > nein
- < > ja, welche?

5. Vermuten Sie einen Zusammenhang zwischen diesen Erkrankungen oder Beschwerden und Ihren Schmerzen?

- < > nein
- < > ja, bitte beschreiben:

6. Welche Medikamente - außer gegen Ihre Schmerzen - nehmen Sie zur Zeit?

| <u>Medikament</u> | <u>Dosis</u> | <u>Verträglichkeit</u> | <u>Einnahme seit</u> |
|-------------------|--------------|------------------------|----------------------|
| | | | |
| | | | |
| | | | |
| | | | |
| | | | |

7. Welchen anderen Behandlungen - außer gegen Ihre Schmerzen - unterziehen Sie sich?

| <u>Behandlung</u> | <u>Seit wann?</u> | <u>Wie oft?</u> |
|-------------------|-------------------|-----------------|
| | | |
| | | |
| | | |

8. Welche Gewohnheiten haben oder hatten Sie? Wann? Bitte tägliche Menge angeben.

- < > Tee, Kaffee
- < > Tabak
- < > Alkohol
- < > Diät
- < > Naturheilmittel
- < > Schlaf-, Beruhigungs-,
Abführ-, Aufputzmittel
- < > Sonstiges

9. Welche Ihrer genannten Schmerzen, Erkrankungen und Beschwerden stellt für Sie das größte Problem dar?

Bitte geben Sie uns eine Rangfolge an.

- 1.
- 2.
- 3.
- 4.
- 5.

10. Sind Sie ein eher schmerzempfindlicher oder ein eher schmerzunempfindlicher Mensch?

Bitte ankreuzen: 1 = sehr schmerzempfindlich

2

3

4

5 = schmerzunempfindlich

11. Sind Sie durch Ihre Schmerzen, Erkrankungen und Beschwerden seelisch belastet?

< > nein

< > ja, bitte beschreiben:

12. Fühlen Sie sich Ihren Schmerzen oder Ihrer Krankheit ergeben?

.....

13. Haben Ihre Schmerzen, Erkrankungen und Beschwerden Veränderungen in Ihrem Leben bewirkt?

< > nein

< > ja, bitte beschreiben:

14. Sind Sie mit Ihren Lebensumständen zufrieden?

Bitte benutzen Sie folgende Abstufungen: 1 = sehr gut

2

3

4

5 = gar nicht

< > Berufliche Situation

< > Haushalt

< > Familie

< > Freunde, Bekannte

< > Freizeit, Hobbies, gesellschaftliche Kontakte

< > Gesundheit

< > Leistungsvermögen

< > Konzentrations-, Merkfähigkeit

15. Sind Sie ein eher aktiver oder ein eher passiver Mensch?

Beruf:

Freizeit:

16. Wie würden Sie Ihre Grundstimmung beschreiben?

.....

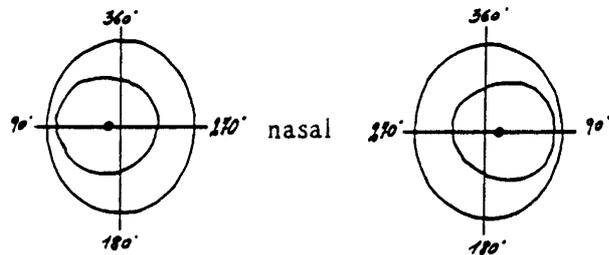
Untersuchungsbefund

1. Inspektion

| <u>Kopf</u> | rechts | links |
|-------------------|--------|-------|
| Aktive Bewegung: | | |
| Passive Bewegung: | | |
| NAP: | | |

2. Hirnnerven

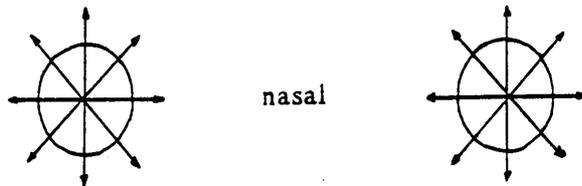
N. II Sehschärfe:
Gesichtsfeldprüfung:



Fundoskopie:

N. III, IV, VI

Pupillen:
 Lidspaltenweite:
 direkte LR:
 konsensuelle LR:
 Konvergenzreaktion:
 Folgebewegungen:



Nystagmus:
 Sakkadische Augenbewegung:

N. V Kornealreflex:
 Motorik:
 Sensibilität:

N. VII Mimik:

N. VIII Umgangssprache:
 Flüstersprache:

N. IX Phonation/Würgreflex:

N. X

N. XI Sternocleido:
 Trapezius:

N. XII Zunge:

3. Reflexe

- 0 = keine
- 1 = Hypo-
- 2 = normal
- 3 = Hyper-



rechts

links

4. Periphere/zentrale Lähmung

- Muskeltrophik:
- Muskeltonus:
- Grobe Kraft:
- Armhalteversuch:
- Diadochokinese:

5. Koordination

- Finger-Nase-Versuch:
- Baranyscher Zeigerversuch:
- Romberg-Versuch:
- Rumpfataxie:
- Gangataxie:
- Feinkoordination:

6. Sensibilität

- Stereognosis:
- Berührung:
- Sukzessivreize:
- Lagesinn:
- Graphästhesie:
- Vibration:
- Temperatur:

7. KDSS

- Pyramidale Funktionen:
- Zerebelläre Funktionen:
- Hirnstammfunktionen:
- Sensorische Funktionen:
- Darm-, Blasenfunktionen:
- Visuelle Funktionen:
- Mentale Funktionen:
- Andere Dysfunktionen:

8. Allgemeiner Eindruck

- Glaubwürdigkeit der Anamnese: sehr sachlich 1 2 3 4 5 emotional
- glaubwürdig 1 2 3 4 5 unglaubwürdig
- Sprachlicher Ausdruck, Intellekt: hoch 1 2 3 4 5 niedrig
- Verständnis, Schärfe des Denkens: sehr gut 1 2 3 4 5 mangelhaft
- Aufmerksamkeit, Konzentration: sehr gut 1 2 3 4 5 mangelhaft
- Psychomotorisches Tempo: schnell 1 2 3 4 5 verlangsamt
- Compliance, Anregbarkeit, Antrieb: sehr gut 1 2 3 4 5 mangelhaft

- Grundstimmung:
- < > ausgeglichen < > gelassen, distanziert < > gleichgültig < > phlegmatisch
- < > euphorisch < > depressiv < > reizbar < > aufbrausend
- < > aggressiv < > temperamentvoll < > emotional

Auffälligkeiten:

Anhang

Wenn Sie sowohl an Schmerzen im Gesicht als auch am Körper leiden, beantworten Sie uns bitte die nachfolgenden Fragen.

1. Treten die Schmerzen im Gesicht und die am Körper gemeinsam oder kurz hintereinander auf?

< > nein

< > ja, bitte beschreiben:

.....
.....
.....

2. Haben Sie den Eindruck, daß die Schmerzen im Gesicht und am Körper sich gegenseitig beeinflussen?

< > nein

< > ja, bitte beschreiben:

.....
.....
.....
.....

3. Hat die Behandlung eines Schmerzes eine Veränderung des anderen Schmerzes bewirkt?

< > nein

< > ja, bitte beschreiben:

.....
.....
.....
.....

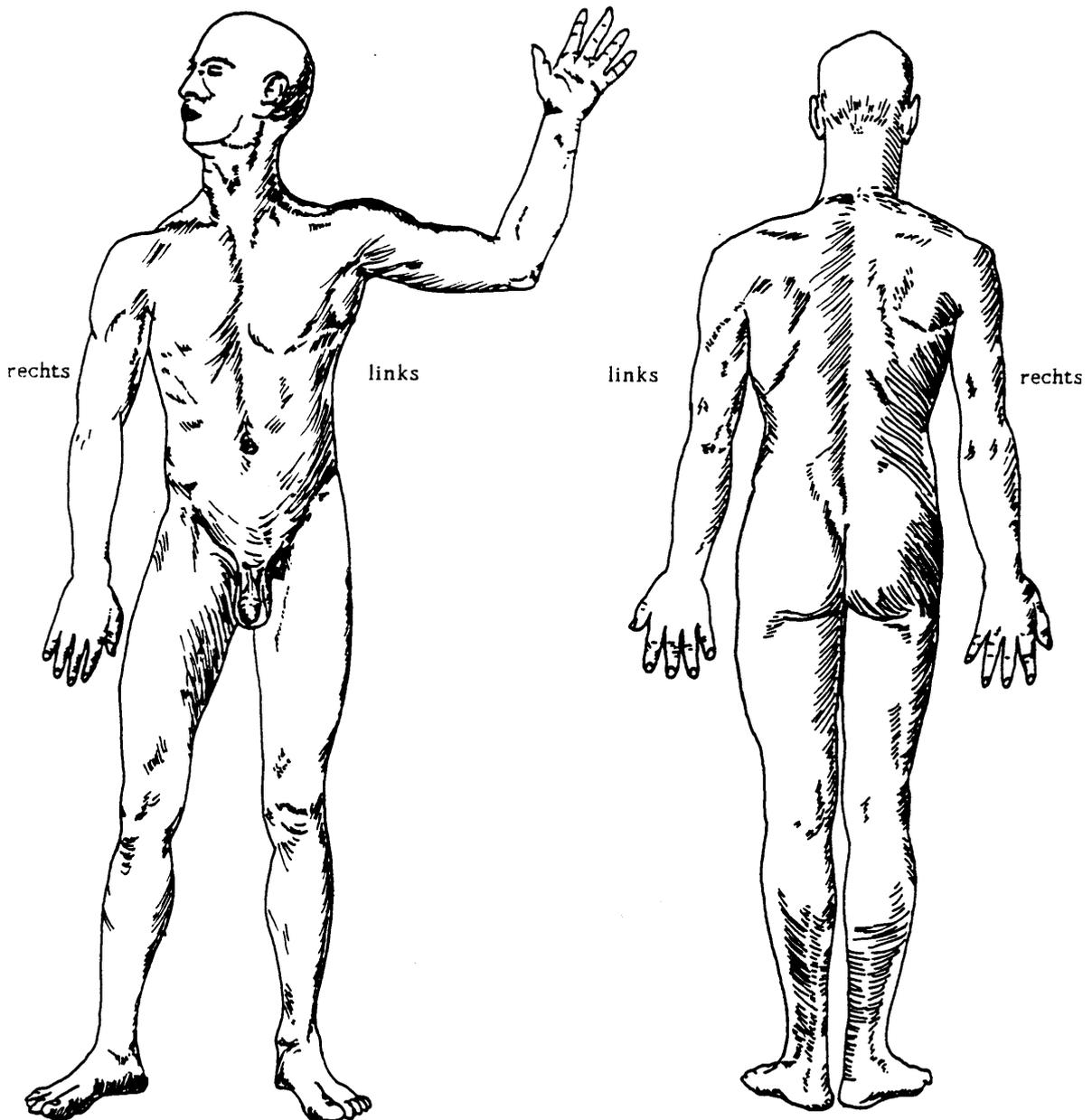
Skizze

Der Schmerz ist:

- < > oberflächlich (Haut)
- < > tief (unter der Haut, im Muskel, im Knochen)
- < > innen (im Bauchraum, im Brustkorb)

Bitte verschiedenfarbig einzeichnen:

- < > Schmerz
- < > Ausstrahlung des Schmerzes --->
- < > Ausbreitung des Schmerzes>
- < > Fortbewegung des Schmerzes ->
- < > Hautpunkte, deren Berührung Schmerz auslöst



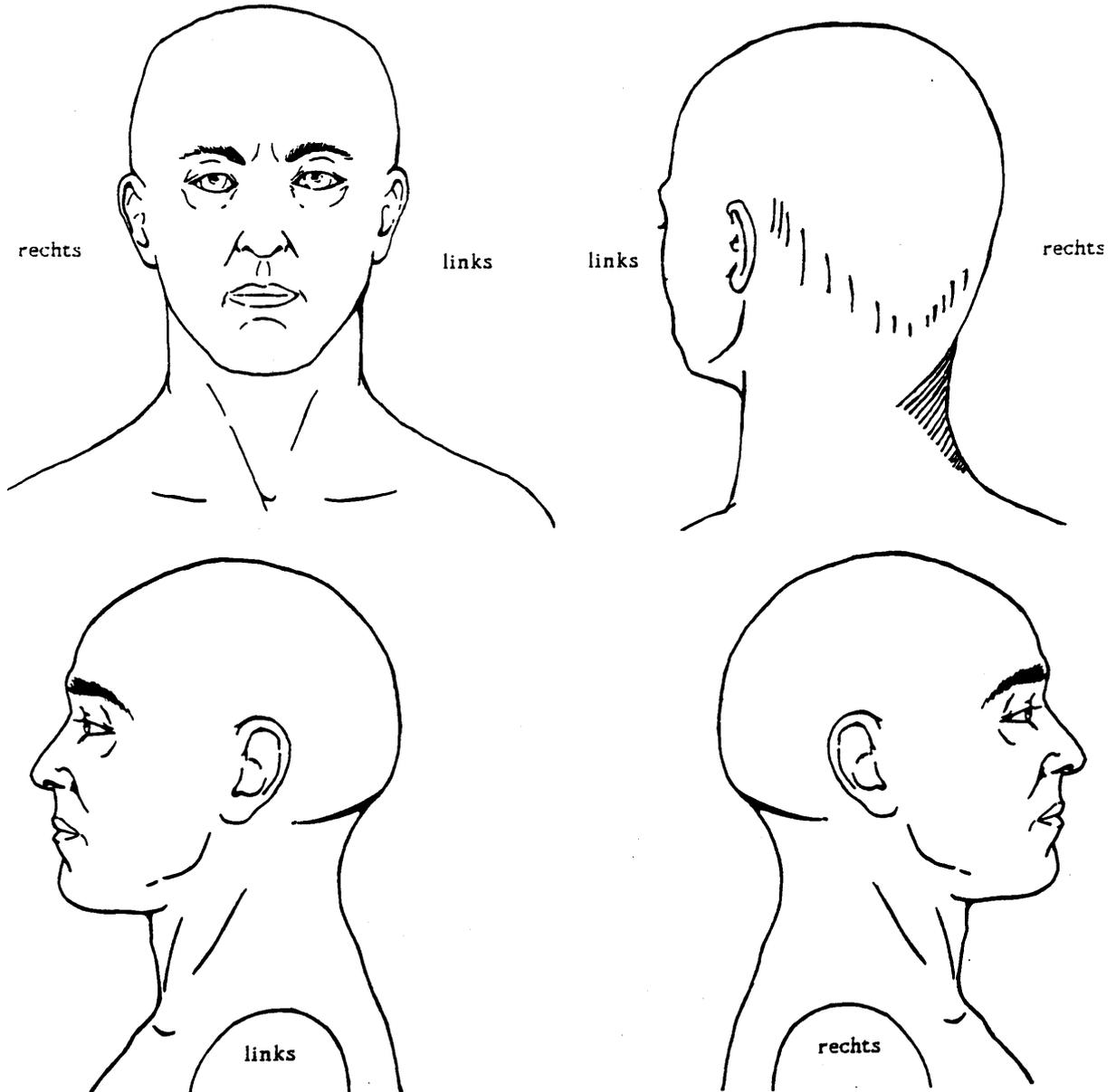
Skizze

Der Schmerz ist:

- < > oberflächlich (Haut)
- < > tief (unter der Haut, im Muskel, im Knochen)
- < > innen (im Bauchraum, im Brustkorb)

Bitte verschiedenfarbig einzeichnen:

- < > Schmerz
- < > Ausstrahlung des Schmerzes --->
- < > Ausbreitung des Schmerzes>
- < > Fortbewegung des Schmerzes ->
- < > Hautpunkte, deren Berührung Schmerz auslöst



Sensibilität

