

SEMINAR

Sehstörungen bei Migräne

„Mir ist schummerig vor den Augen!“

Linda Bonzel, Christoph J. Schankin

Lichtblitze, Zickzack-Linien und Skotome können bei Migränepatienten der eigentlichen Kopfschmerzattacke vorausgehen und sind für die Betroffenen eine zusätzliche Belastung. Unsere Autoren geben einen Überblick über diese Sehstörungen und zeigen Therapiemöglichkeiten auf.

— Sehstörungen bei Migräne reichen von der retinalen Migräne über die episodische visuelle Aura bis hin zu persistierenden Sehstörungen als Komplikation einer visuellen Aura. Überdies ist das Visual Snow Syndrom bekannt, eine zwar von der Migräne (-Aura) zu unterscheidende, aber häufig mit ihr komorbid auftretende dauerhafte Sehstörung. Dieser Artikel liefert einen Überblick über Sehstörungen bei Migräne im Hinblick auf deren Entstehung und Behandlungsansätze. Ferner wird auf die klinischen Kriterien zur Differenzierung einer Migräne Aura von einer transienten ischämischen Attacke (TIA) eingegangen.

Auraphänomene bei Migräne

Gemäß der IHS-Klassifikation ICHD-3 ist die Migräne charakterisiert durch eine Veranlagung zu wiederkehrenden Episoden mit Kopfschmerzen in Verbindung mit spezifischen Merkmalen [1]. Ca. 12% der Bevölkerung sind von einer Migräne betroffen [2].

Eine Aura wiederum ist ein reversibles, fokales neurologisches Symptom, meist in zeitlicher Korrelation mit einem migränösen Kopfschmerz (d. h. vor oder während des

Kopfschmerzes) [1]. Die Aura entwickelt sich meist über 5–20 Minuten und dauert längstens 60 Minuten an. Auraphänomene kommen bei ca. 30% aller Mi-

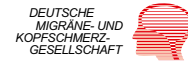


© JOHN BAVOSI / SCIENCE PHOTO LIBRARY

Sehstörungen sind die häufigsten Aura-Symptome.



PD Dr. med. Christoph J. Schankin
Neurologische Klinik, Inselspital, Universität Bern



Schmerztherapie in der Praxis
Regelmäßiger Sonderteil der MMW, betreut von der Deutschen Migräne- und Kopfschmerzgesellschaft (DMKG) und der Deutschen Schmerzgesellschaft e.V.

Verantwortlich: Prof. Dr. med. A. Straube; Prof. Dr. med. T. R. Tölle, beide München

gränepatienten vor [3]. Auraphänomene ohne Kopfschmerz sind ebenfalls möglich. Die Aura führt am häufigsten zu visuellen Symptomen, aber auch sensible, sprachliche oder motorische Phänomene sind möglich [4].

Sehstörungen bei Migräne

Visuelle Aura

Die visuelle Aura führt häufig zu einem sog. Skotom (Ausfall oder Abschwächung eines Teils des Gesichtsfeldes). Skotome können sowohl zu einer Verdunkelung des betroffenen Bereichs als auch zu positiven, d. h. leuchtend-hellen oder blitzartigen visuellen Phänomenen führen. Einzelne Bereiche des Gesichtsfeldes (Quadranten) sind zu meist betroffen, äußerst selten ein komplettes Gesichtsfeld.

Typischerweise besteht der Eindruck von Bewegung: Die Sehstörung beginnt im Zentrum des Gesichtsfeldes und breitet sich zur Peripherie hin aus. Die Mittellinie wird hierbei respektiert. Die Normalisierung der Sehfähigkeit folgt typischerweise dem Verlauf des Skotoms von zentral nach peripher [5].

Das pathophysiologische Korrelat der visuellen Aura ist wahr-

Visuelle Aura bei Migräne oder transiente ischämische Attacke?

In der klinischen Praxis ist bei einer transienten neurologischen Symptomatik die Unterscheidung zwischen einer vorübergehenden zerebralen Durchblutungsstörung (transiente ischämische Attacke, TIA) von einer Aura-symptomatik bei Migräne bedeutsam. Eine kürzlich publizierte Studie hat Kriterien evaluiert, die auf eine ischämische Genese hinweisen. Eine ischämische Genese liegt mit einer Sensitivität von 99% und einer Spezifität von 95% vor, wenn alle Kriterien (A–E) aus Tab. 1 vorliegen [18].

scheinlich das bisher am Tiermodell gut etablierte und beim gesunden Menschen naturgemäß schwierig nachzuweisende Konzept der sog. cortical spreading depression (CSD). Letztere ist das Korrelat einer sich langsam ausbreitenden Depolarisation von Neuronen. Erstmals wurde dies 1944 von Leão in seinem Tierexperiment nachgewiesen [6]. Die Geschwindigkeit, mit der diese Depolarisationswelle über den Kortex wandert, passt gut zu der Geschwindigkeit, die man anhand der Symptomatik einer visuellen Aura erwarten würde (= Weg über den primären visuellen Kortex/Dauer der visuellen Aura), sodass bereits seit vielen Jahrzehnten die CSD der Migräneaura zugeordnet wurde.

Im Menschen gelang der Nachweis einer CSD-artigen Funktionsstörung in Korrelation mit der visuellen Aura erst 2001 [7]. Diese Funktionsstörung hatte dieselben Eigenschaften, u. a. dieselbe Geschwindigkeit, wie eine CSD im Tierexperiment, sodass seither die CSD als pathophysiologisches Korrelat der Migräneaura akzeptiert ist [8].

Retinale Migräne

Die retinale Migräne führt zu einer Symptomatik auf einem Auge (monokulär) im Gegensatz zur homonymen Störung im Sehfeld beider Augen [1]. Sie geht einher mit Grausehen, Funkensehen, Schattenbildung oder sogar einem vollständigem Visusverlust von maxi-

Tab. 1 Kriterien, die bei einer vorübergehenden neurologischen Symptomatik für eine TIA und gegen eine Migräne-Aura sprechen [18].

A. Plötzlicher Beginn vollständig reversibler Symptome.
B. Dauer < 24 Stunden
C. Mindestens 2 der folgenden Symptome: <ul style="list-style-type: none"> a. Mindestens 1 der Symptome erreicht das Maximum innerhalb 1 Minute, d. h. keine graduelle Ausbreitung. b. Zwei oder mehr Symptome treten gleichzeitig auf. c. Negativsymptome (d. h. neurologisches Defizit, keine Plusssymptome). d. Keine begleitende bzw. nachfolgende Kopfschmerzsymptomatik innerhalb der nächsten 60 min.
D. Kein isoliertes Auftreten von Tremor, Doppelbildern, Schwindel, Synkope, Bewusstseinsstörung, Verwirrtheit, Amnesie.
E. Fehlender Hinweis auf einen Infarkt in der Umgebung.

mal 30-minütiger Dauer. Frauen sind häufiger betroffen als Männer, Patienten mit Migräne mit anderen Auren häufiger als jene ohne sonstige Aurasymptomatik. Obwohl vielfältig in Gestalt, ist die Symptomatik der retinalen Migräne stets monokulär. Die Amaurosis fugax, d. h. die vorübergehende retinale Ischämie, ist eine wichtige Differenzialdiagnose. Auf die komplexen pathophysiologischen Überlegungen der bislang noch nicht vollständig verstandenen Ursache der retinalen Migräne wird hier nicht näher eingegangen [9].

Weitere Sehstörungen bei Migränepatienten mit Aura

Ob hier ursächlich ebenfalls eine CSD zugrunde liegt, die z. B. andere visuelle Areale betrifft, ist unbekannt. Diese Sehstörungen gehen mit vielfältigen visuellen Symptomen oder Eindrücken einher: Einfache optische Halluzinationen in Form von Blitzen oder Funken werden ebenso beschrieben wie komplexe visuelle Phänomene. Die veränderte Wahrnehmung von Objekten im Gesichtsfeld kann einhergehen mit Nachbildern (Palinopsie, visuelle Perseveration) oder mit einer visuellen Umgestaltung von Objekten (Metamorphopsie). Ein Beispiel für Letztere ist das Verzerrtsehen von Gegenständen. So erscheint eine gerade Linie als wellenförmig.

Literarische Berühmtheit erlangte die Makro- und Mikropsie, die Lewis

Caroll (selber Migränepatient) in seinem Roman „Alice im Wonderland“ beschrieb [2, 10]. Entsprechend spricht man dann auch vom Alice-in-Wonderland-Syndrom [11].

Komplikationen der visuellen Aura

Eine visuelle Aura ist in aller Regel rasch rückläufig und im klinischen Kontext das geringer störende Problem des von Kopfschmerz geplagten Patienten.

Eine kleine Gruppe von Patienten jedoch ist durch visuelle Aura erheblich und/oder dauerhaft betroffen. Hierzu zählen der Migräne-Aura-Status und die persistierende Migräneaura ohne Infarkt. Obwohl streng genommen keine visuelle Aura, soll hier aufgrund der hohen Komorbidität mit Migräne mit Aura auch das Visual Snow Syndrome besprochen werden.

Migräne-Aura-Status

Ein Migräne-Aura-Status ist eine Aura-symptomatik, die über einen Zeitraum von drei Tagen mindestens dreimal auftritt [1, 12]. Frauen sind häufiger betroffen als Männer.

Beispielhaft wird hier eine Patientin beschrieben mit einem visuellen Phänomen in Form eines bunten Zahlenrads, mehrere Minuten anhaltend, mehrfach täglich auftretend, über insgesamt fünf Wochen. Besserung erbrachte die Gabe von ASS, Acetazolamid oder Cyproheptadine.

Die Pathophysiologie des Migräne-Aura-Status ist unklar. Voraussetzung ist eine bekannte Migräne mit Aura. Insgesamt ist der Migräne-Aura-Status ein sehr seltenes Phänomen: Unter 8.821 Migränepatienten eines tertiären Kopfschmerz-zentrums fanden sich über einen Zeitraum von elf Jahren retrospektiv nur vier Patienten mit einem Migräne-Aura-Status. Alle vier waren weiblich und hatten eine Migräne mit Aura in der Vorgeschichte. Von diesen vier Patienten hatten allerdings drei (75%) weitere Episoden mit Aura-Status, sodass offensichtlich auch eine Veranlagung zum Migräne-Aura-Status vorliegt [12].

Persistierende Migräne-Aura ohne zerebrale Ischämie

Eine Aura, die über sieben Tage andauert, wird als persistierend bezeichnet. Voraussetzung für die Diagnose ist der Ausschluss einer Durchblutungsstörung des Gehirns mittels geeigneter Diagnostik (z. B. MRT des Schädels). Formale Voraussetzungen sind, dass eine Migräne mit Aura bei dem Patienten bereits bekannt ist und dass die persistierende Aurasymptomatik mit der bislang beim Patienten auftretenden Symptomatik übereinstimmt [1]. Männer und Frauen sind in etwa gleich häufig betroffen, das Manifestationsalter ist höher als bei der Erstmanifestation der Migräne [13]. In der Regel ist die Prognose besser, zumindest, wenn man es mit dem Visual Snow Syndrom (s. u.) vergleicht. Eine therapeutische Wirkung wurde z. T. mit folgenden Substanzen erzielt: Lamotrigin, Valproat, Furosemid und Ketamin [14].

Visual Snow Syndrom

Der Seheindruck von Patienten mit dem Visual Snow Syndrom (VSS) gleicht dem eines schlecht eingestellten Fernsehers (TV-Rauschen) und persistiert sowohl bei offenen als auch geschlossenen Augen. Weitere Sehstörungen können vorhanden sein. Bei zusätzlichem Vorliegen von mindestens zwei weiteren Beschwerden aus den Gruppen Palinopsie (Nachbilder), Photophobie, Nyktalopie (ge-



Abb. 1 Seheindrücke von Patienten mit Visual Snow Syndrom (links: normale Sicht, rechts: „verraushtes“ Bild)

störte Nachtsicht) und/oder übermäßigen entoptischen Phänomenen (d. h. Floaters, Scheerer-Phänomen, Photopsie und anderen) spricht man vom Visual Snow Syndrom (Abb. 1).

Ursprünglich als Variante einer migränösen Aura eingeordnet, gehen neuere Studien von einem eigenständigen Krankheitsbild aus. Da sich sowohl klinisch (augenärztlich und neurologisch) als auch in Zusatzuntersuchungen (MRT, EEG u. a.) keine pathologischen Befunde zeigen, erhalten die Patienten oft die Diagnose einer „psychogenen“ Erkrankung oder Simulation. Inzwischen ist VSS aber als eigenständiges Krankheitsbild anerkannt [1].

Bei etwa 59% aller Patientin mit VSS besteht begleitend eine Migräne, bei 27% eine typische Migräne-Aura [15]. Migräne scheint weniger die Ursache von VSS zu sein, sondern vielmehr ein Faktor, der den Ausprägungsgrad, insbesondere die Begleitsymptome, verstärkt [16].

Die Pathophysiologie des VSS ist unklar. Bei Nachweis eines Hypermetabolismus im extrastriatalen visuellen Kortex [16] sowie pathologisch verlängerten späten visuell evozierten Potenzialen [17] ist eine Verarbeitungsstörung von normalem visuellem Input denkbar, z. B. auf der Ebene des visuellen Assoziationskortex. Aufgrund der Seltenheit können evidenzbasiert keine Therapieempfehlungen gegeben werden. Off-label kann analog zur persistierenden Migräneaura Lamotrigin, Valproat oder Acetazolamid versucht werden, wobei die Symptomatik sich leider oft kaum bessert [14]. ■

→ Literatur: springermedizin.de/mmw

→ Title and Keywords: „Everything is blurred, isn't it?“ Visual disturbances in association with migraine

Migraine aura / migraine aura status / persistent migraine aura / visual snow / transient ischemic attack

→ Für die Verfasser:

PD Dr. med. Christoph J. Schankin
Neurologische Klinik, Inselspital,
Universitätsspital Bern, Universität Bern
Freiburgstrasse, CH-3010 Bern
E-Mail: christoph.schankin@insel.ch

FAZIT FÜR DIE PRAXIS

1. Die visuelle Aura bei Migräne tritt typischerweise mit positiven oder negativen Skotomen auf, die sich räumlich ausbreiten (zentrifugal, zentripetal, gerichtet).
2. Eine visuelle Aura bei bekannter Migräne dauert meist zwischen 5 und 60 Minuten und tritt vor oder während der Kopfschmerzphase auf.
3. Bei jeder Aura, die atypisch für den Patienten verläuft, insbesondere, die mehrere Stunden anhält, sich nicht ausbreitet, nur aus Negativ-Symptomen besteht oder plötzlich die maximale Ausbreitung erreicht, sollte mittels adäquater Diagnostik (u. a. MRT-Schädel) eine sekundäre Ursache ausgeschlossen werden.
4. Komplikationen der visuellen Aura betreffen Häufigkeit (Aura-Status) und Dauer (persistierende Aura), sind sehr selten und müssen von sekundären Erkrankungen abgegrenzt werden.
5. Das Visual Snow Syndrom ist selten, hochgradig belastend für Patienten und schwierig zu therapieren. Es ist assoziiert mit Migräne, aber letztlich eine eigene, von der Migräne-Aura zu unterscheidende Entität.

Hier steht eine Anzeige.



Literatur

1. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS) The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. *Cephalalgia : an international journal of headache*. 2018;38(1):1-211.
2. Kissoon NR, Cutrer FM. Aura and Other Neurologic Dysfunction in or with Migraine. *Headache*. 2017;57(7):1179-94.
3. Lipton RB, Bigal ME. Migraine: epidemiology, impact, and risk factors for progression. *Headache*. 2005;45 Suppl 1:S3-S13.
4. Russell MB, Olesen J. A nosographic analysis of the migraine aura in a general population. *Brain : a journal of neurology*. 1996;119 (Pt 2):355-61.
5. Schott GD. Exploring the visual hallucinations of migraine aura: the tacit contribution of illustration. *Brain : a journal of neurology*. 2007;130(Pt 6):1690-703.
6. Leao AAP. Spreading Depression of activity in the cerebral cortex. *J Neurophysiol*. 1944;7(359-390).
7. Hadjikhani N, Sanchez Del Rio M, Wu O, Schwartz D, Bakker D, Fischl B, et al. Mechanisms of migraine aura revealed by functional MRI in human visual cortex. *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America*. 2001;98(8):4687-92.
8. Goadsby PJ, Holland PR, Martins-Oliveira M, Hoffmann J, Schankin C, Akerman S. Pathophysiology of Migraine: A Disorder of Sensory Processing. *Physiological reviews*. 2017;97(2):553-622.
9. Reggio E, Chisari CG, Ferrigno G, Patti F, Donzuso G, Sciacca G, et al. Migraine causes retinal and choroidal structural changes: evaluation with ocular coherence tomography. *Journal of neurology*. 2017;264(3):494-502.
10. Rolak LA. Literary neurologic syndromes. Alice in Wonderland. *Archives of neurology*. 1991;48(6):649-51.
11. Todd J. The syndrome of Alice in Wonderland. *Can Med Assoc J*. 1955;73(9):701-4.
12. Beltramone M, Donnet A. Status migrainosus and migraine aura status in a French tertiary-care center: An 11-year retrospective analysis. *Cephalalgia : an international journal of headache*. 2014;34(8):633-7.
13. Joao AA, Goucha TB, Martins IP. Aura status: a not so frequent aura. *Cephalalgia : an international journal of headache*. 2014;34(14):1150-62.
14. Schankin CJ, Viana M, Goadsby PJ. Persistent and Repetitive Visual Disturbances in Migraine: A Review. *Headache*. 2017;57(1):1-16.
15. Schankin CJ, Maniyar FH, Digre KB, Goadsby PJ. 'Visual snow' - a disorder distinct from persistent migraine aura. *Brain : a journal of neurology*. 2014;137(Pt 5):1419-28.
16. Schankin CJ, Maniyar FH, Sprenger T, Chou DE, Eller M, Goadsby PJ. The relation between migraine, typical migraine aura and „visual snow“. *Headache*. 2014;54(6):957-66.
17. Eren O, Rauschel V, Ruscheweyh R, Straube A, Schankin CJ. Evidence of dysfunction in the visual association cortex in visual snow syndrome. *Annals of neurology*. 2018.
18. Lebedeva ER, Gurary NM, Gilev DV, Christensen AF, Olesen J. Explicit diagnostic criteria for transient ischemic attacks to differentiate it from migraine with aura. *Cephalalgia : an international journal of headache*. 2018;38(8):1463-70.
19. Schankin CJ, Goadsby PJ. Visual snow--persistent positive visual phenomenon distinct from migraine aura. *Current pain and headache reports*. 2015;19(6):23.