


Einseitige Kopfschmerzen – immer Migräne?

Marco Frank, Daniel Schröpfer
See-Spital, Horgen

Fallbeschreibung

Der 22-jährige, bisher gesunde Patient stellte sich notfallmässig in unserem Spital vor, nachdem er seit vier Tagen rezidivierend stärkste Kopfschmerzen für Stunden bemerkte. Diese waren linksseitig pulsierend und von einer ausgeprägten Lärm- und Lichtscheu sowie einem Ruhebedürfnis begleitet. Zudem musste er mehrmals erbrechen. Zwei Tage zuvor hatte er während einer Attacke eine rechtsseitige Hemihypästhesie für eine halbe Stunde bemerkt. Drei Wochen vorher hatte er einmalig Fieber bis 38,5 °C. Das Labor war bis auf eine spontane INR-Erniedrigung auf 1,35 sowie eine diskrete Neutrophilie und Lymphozytose unauffällig. In der Familie habe der Vater des Patienten eine Migräne.

Am Folgetag war der Patient beschwerdefrei und der neurologischen Befund unauffällig, so dass er unter dem Verdacht einer Migräne mit Aura entlassen wurde. Im ambulant durchgeführten MRI des Kopfs fand sich in der FLAIR-Sequenz nach Kontrastmittelgabe ein ungewöhnlich deutlicher Nachweis einer Schrankenstörung in den Sulci, wie er ähnlich bei einer Migräne zu beobachten ist (Originalbefund Prof. Klingebiel, Zürich).

Drei Tage später erfolgte bei einer erneuten Kopfschmerzepisode die stationäre Aufnahme. In der jetzt durchgeführten Lumbalpunktion zeigte sich eine mässige Zellzahlerhöhung (68 Zellen/ μ l, lymphomonozytäres Zellbild) sowie eine leichte Schrankenstörung (Protein 838 mg/dl). Unter dem Verdacht auf eine Meningoenzephalitis erfolgte eine Therapie mit Aciclovir und Ceftriaxon. Die Erregersuche im Serum und Liquor auf Borrelien, CMV, EBV, HIV, FSME und allgemeine Bakteriologie blieb erfolglos. Während des stationären Aufenthalts hatte der Patient in der Folge mehrere, auf die üblichen Analgetika nicht ansprechende Schmerzattacken, die z.T. von einer schweren, nicht flüssigen Aphasie begleitet waren. Im EEG zeigte sich während der Aphasie eine diffuse Verlangsamung der gesamten linken Hemisphäre (Abb. 1 ). Die Aphasie blieb durch die Gabe von Lorazepam unbeeinträchtigt. Die Kopfschmerzen rezidierten auch nach einem unter der Vorstellung auf ein vaskulitisches Geschehen verabreichten Steroidpuls.

In Würdigung der klinischen Symptomatik und nach Ausschluss anderer Ursachen diagnostizierten wir bei unserem Patienten ein HaNDL-Syndrom (Headache, Neurological Deficit and cerebrospinal fluid Lymphocytosis). Insgesamt kam es in vier Wochen zu ca. 15 Schmerzattacken, die teilweise von einer Aphasie oder Hemi-

hypästhesie begleitet waren. Im weiteren Verlauf blieb der Patient dann ohne Medikation beschwerdefrei.

Diskussion

Das HaNDL-Syndrom, teilweise noch als Pseudomigräne mit Liquorpleozytose bezeichnet, ist eine durch Bartleson 1981 erstbeschriebene, selbstlimitierende Erkrankung unklarer Ätiologie. Diskutiert werden ein migräneartiger Pathomechanismus, parainfektiose oder entzündliche Ursachen. Neben vielen Einzelfallbeschreibungen ist die Erkrankung in einer Fallsammlung von Gomez-Aranda beschrieben und wird im Folgenden kurz zusammengefasst [1]. Die diagnostischen Kriterien sind [2]:

- Episoden eines mittelstarken bis starken Kopfschmerzes, der Stunden anhält, bevor er vollständig spontan remittiert, und der die Kriterien C und D erfüllt.
- Liquorpleozytose mit Überwiegen von Lymphozyten (>15 Zellen/ μ l), darüber hinaus keine Auffälligkeiten in der zerebralen Bildgebung, Liquorkultur oder anderen Untersuchungen zur Klärung der Ätiologie.
- Die Episoden mit Kopfschmerzen werden von vorübergehenden neurologischen Defiziten begleitet oder folgen diesen unmittelbar und treten in engem zeitlichem Zusammenhang zur Liquorpleozytose auf.
- Episoden mit Kopfschmerzen und neurologischen Defiziten treten innerhalb <3 Monate wieder auf.

In der Praxis bereitet Punkt B das grösste Kopfzerbrechen, da ein HaNDL-Syndrom eine Ausschlussdiagnose darstellt und die Differentialdiagnose weit ist. Diese umfasst eine Meningoenzephalitis (HIV-Meningitis, Neurolyues, Neuroborreliose, Neurobrucellose, Mycoplasmeninfektion u.a.), eine Hirnblutung, eine zerebrale Vaskulitis, ein Posteriores reversibles Enzephalopathie-Syndrom oder eine Sinusvenenthrombose. Neben der beim HaNDL-Syndrom weitgehend unauffälligen Routinebildgebung hilft der klinische Verlauf mit unauffälligem neurologischem Befund und fehlenden Beschwerden zwischen den Kopfschmerzattacken weiter.

Die Kopfschmerzen sind migräneartig, häufig einseitig und kontralateral dem neurologischen Defizit, drückend oder pochend. Die Dauer ist variabel von Stunden bis Tagen. Im Gegensatz zur Migräne sind Männer ca. dreimal häufiger als Frauen betroffen. Wie bei unserem Patienten sind die Kopfschmerzen von Übelkeit, Licht- und Lärmscheu sowie einem Ruhebedürfnis begleitet. An

Die Autoren haben keine finanzielle Unterstützung oder Interessenkonflikte im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

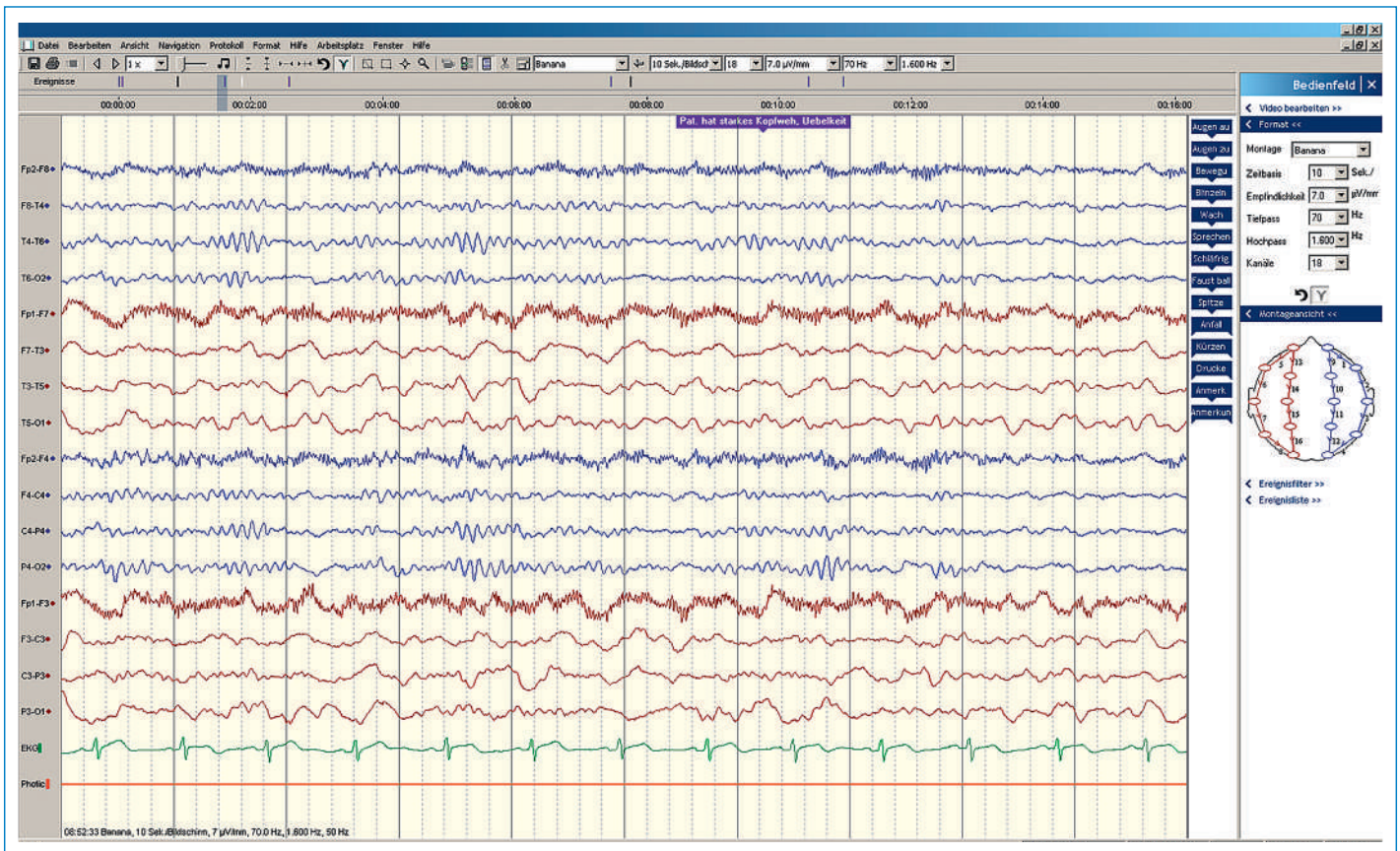


Abbildung 1
Bipolare Längsreihen, diffuse Verlangsamung der linken Hemisphäre.

neurologischen Defiziten finden sich in der Reihenfolge der Häufigkeit u.a. sensible Symptome, aphasische Störungen und motorische Defizite für Minuten bis Stunden. Häufiger ist dabei die linke Hemisphäre betroffen, seltener finden sich Störungen im vertebrobasilären Stromgebiet.

Alle Patienten zeigten in der Fallsammlung eine lymphozytäre Liquorpleozytose (mean \pm SD = 199 ± 174 cells/mm³). Fast immer ist das Liquorprotein erhöht. Eine intrathekale IgG-Erhöhung ist selten, positive oligoklonale Banden fanden sich in der Fallserie nicht.

Im Elektroenzephalogramm findet sich bei HaNDL-Patienten häufig während der Symptomatik eine ausgeprägte Verlangsamung einer Hemisphäre.

In der Routine-Bildgebung ist ein Schädel-CT nicht hilfreich. Im MRI zeigen sich lediglich geringe unspezifische Veränderungen. Im (^{99m}Tc)HMPAO-Spect sind Areale einer verminderten Radionuklidaufnahme beschrieben. Konventionell angiographisch fanden sich lediglich bei einem von 12 Patienten Veränderungen, die auf eine Vaskulitis der kleinen Gefässe hindeuten könnten.

Die Therapie der Erkrankung beschränkt sich auf supportive Massnahmen. Die Gabe von Steroiden ist nicht etabliert und war bei unserem Patienten auch nicht wirksam.

Fazit für die Praxis

Insbesondere bei jüngeren Männern sollte bei neu aufgetretenen migräneartigen Kopfschmerzen mit einem begleitenden neurologischen Defizit an ein HaNDL-Syndrom gedacht werden. Obwohl eine umfangreiche differentialdiagnostische Abklärung erforderlich ist, kann die Kenntnis des Syndroms und des selbstlimitierenden gutartigen Verlaufs den Patienten vor unnötigen, risikobehafteten diagnostischen Eingriffen und Therapien bewahren.

Korrespondenz:

Dr. med. Marco Frank
See-Spital
Asylstrasse 19
CH-8810 Horgen
[marco.frank\[at\]see-spital.ch](mailto:marco.frank[at]see-spital.ch)

Literatur

- Gómez-Aranda F, et al. Pseudomigraine with temporary neurological symptoms and lymphocytic pleocytosis A report of 50 cases. *Brain*. 1997;120:1105–13.
- IHS-classification.org.