



:: Hemiplegische Migräne



- Das vorliegende Dokument ist eine Übersetzung der französischen Empfehlungen. Die Original-Leitlinie wurde in Zusammenarbeit der Autoren Dr. Anne Ducros und Dr. Gaële Comte erstellt, und im Jahr 2010 von Orphanet begutachtet und publiziert.
- Bitte beachten Sie, dass einige Vorgehensweisen und insbesondere die aufgeführten Medikamente für Ihr Land ungültig sein könnten.

Synonyme: HM, Migräne mit motorischer Aura

Definition:

- ▶ **Die hemiplegische Migräne (HM)** ist eine seltene Migränenvariante mit motorischer Aura (Migräne, die von einer vorübergehenden motorischen Schwäche begleitet wird). Anhand der Familiengeschichte unterscheidet man zwischen Patienten mit **familiärer hemiplegischer Migräne (FHM)** (mindestens 1 Verwandter ersten oder zweiten Grades mit den gleichen Anfällen) und Patienten mit **sporadischer hemiplegischer Migräne (SHM)**, bei denen keine Verwandten betroffen sind.
- ▶ Die **typischen Anfälle von HM** sind durch eine **motorische Schwäche gekennzeichnet, die immer mit mindestens einem weiteren Aurasymptom** verbunden ist; am häufigsten sind Sensibilitäts-, Seh- und Sprachstörungen. Häufig treten auch die Symptome der Migräne vom so genannten Basilaris-Typ auf: Schwindel, Instabilität, Tinnitus.
- ▶ **Schwere Anfälle** von HM können bei der FHM wie bei der SHM auftreten; sie sind gekennzeichnet durch **anhaltende motorische Schwäche, Verwirrtheit oder Koma, Fieber und epileptische Anfälle**.
- ▶ Zwischen zwei HM-Anfällen sind 80-90% der Patienten asymptomatisch. In 10-20% der Fälle kann das klinische Bild dauerhafte cerebelläre Symptome (Nystagmus, Ataxie, Dysarthrie), seltener Epilepsie und Minderbegabung einschließen.

Mehr erfahren Sie unter:

[Kurzbeschreibung der Krankheit bei Orphanet](#)

Menu

Merkblatt für den Rettungsdienst

Empfehlungen für die Notfallambulanz

Synonyme

Notfallsituationen

Pathophysiologie

Lenkung

Notfälle

Medikamenten-Wechselwirkungen

Häufig verschriebene langfristige Therapien

Anästhesie

Vermeidung von Gefahren

Präventionsmaßnahmen

Besonderheiten der medizinischen Versorgung vor Einweisung ins Krankenhaus

Zusätzliche Maßnahmen und Krankenseinweisung

Weitere Informationen

Organspende

Merkmale für den Rettungsdienst

Ruf zu einem Patienten mit hemiplegischer Migräne

Synonyme

- ▶ Migräne mit motorischer Aura, HM
- ▶ Unterformen:
 - Familiäre hemiplegische Migräne, FHM
 - Sporadische hemiplegische Migräne, SHM

Pathophysiologie

- ▶ Migräne, die von einer Aura begleitet ist, in der eine motorische Schwäche mit mindestens einem weiteren Symptom auftritt (Sehstörungen, Sensibilitätsstörungen, Aphasie, Schwindel, Tinnitus u.a.)

Notfälle

- ▶ Schwere Anfälle: anhaltende motorische Schwäche, Hyperthermie (manchmal stark), Verwirrtheit, Koma mit Folgekomplikationen (Erregung, Aspirationsgefahr, Aussetzen der Atmung), epileptische Anfälle, Status epilepticus
- ▶ ein geringfügiges Schädeltrauma oder eine Stresssituation kann einen Anfall auslösen

Häufig verschriebene langfristige Therapien

- ▶ Behandlung des Anfalls:
 - Paracetamol
 - nicht-steroidale Antiphlogistika (Ketoprofen, Aspirin)
 - antiemetische Neuroleptika (Metoclopramid)
- ▶ Basistherapie (täglich):
 - wirksame Antiepileptika zur Prävention von Migräne mit Aura (Topiramat, Natriumvalproat, Lamotrigin)
 - andere Migränetherapien (Beta-Blocker, Calciumantagonisten, trizyklische Antidepressiva)

Vermeidung von Gefahren

- ❗
 - Beseitigung einer Hypoglykämie
 - bei ungesicherter Diagnose Suchen nach vaskulären oder infektiösen Ursachen

Besonderheiten der medizinischen Versorgung vor Einweisung ins Krankenhaus

- ▶ es gibt keine wirksame Behandlung der Aura
- ▶ keine Triptane verabreichen
- ▶ kein Nimodipin verabreichen (Verschlimmerung der Aura bei schwerem Anfall)
- ▶ keine Kontraindikation bezüglich der Anwendung der üblichen Anästhesieprodukte
- ▶ Lenkung je nach Schweregrad: Notfallambulanz mit neurologischem Konsil bei typischem Anfall, Reanimationsabteilung bei schwerem Anfall

Weitere Informationen:

- ▶ Besuchen Sie die Orphanet-Website unter <http://www.orpha.net/> und geben Sie den Namen der Krankheit in das Suchfeld ein. Auf der Übersichtsseite der Krankheit wählen Sie im Menu <Zusatzinformationen> den Link <Expertenzentren>. Schränken Sie die Suchabfrage auf das gewünschte Land ein.

Empfehlungen für die Notfallambulanz

Notfallsituationen

- ▶ **Typischer HM-Anfall**
- ▶ **Schwerer HM-Anfall**

1. Typischer HM-Anfall

- ▶ **Notfalldiagnostik.**

Ausschlussdiagnose ausschließlich durch Befragung.

- Vorgeschichte: Die Diagnose kann nur gestellt werden, wenn der Patient:
 - seine Krankheit kennt und/oder
 - verlässlichen Bericht über mindestens einen gleichartigen Anfall geben kann.
 - in der Lage ist zu sprechen (bei Kindern und/oder Aphasie: die Angehörigen befragen).
 - Die Diagnose wird erleichtert, wenn der Patient einen Ausweis bei sich trägt (Anhang 1).
- Beschreibung des Anfalls:
 - Die Aura beginnt meistens mit fortschreitenden Seh- und Sensibilitätsstörungen mit einseitigen bis zum Gesicht aufsteigenden Parästhesien.
 - **Später** kommt es zu **Sprachstörungen** und **motorischen Ausfällen** (Hemiparese häufiger als Hemiplegie).
 - Die neurologischen Ausfallerscheinungen haben eine Dauer von 10 Minuten bis zu mehreren Stunden.
 - Die **Kopfschmerzen** setzen **während oder nach den Ausfallerscheinungen** ein und sind häufig begleitet von Übelkeit, Erbrechen, Licht- und Geräuschempfindlichkeit.
- Vor Ort: **Dextrostix®** zur Feststellung einer behandlungsbedürftigen Hypoglykämie (Differentialdiagnose).
- In Notfällen:
 - Bestätigung der Diagnose "HM-Anfall" durch eine **erneute Befragung** des Patienten und/oder seiner Angehörigen
 - Bei Stellung der Diagnose "typischer HM-Anfall" ist keine zusätzliche Untersuchung erforderlich.
 - **Den Patienten an einem ruhigen, dunklen Ort isolieren.**

▶ **Therapeutische Sofortmaßnahmen**

- Aura:
 - **Es gibt keine wirklich wirksame Behandlung der Aura.** Der Patient sollte sich in ruhiger Umgebung erholen können, bis die Ausfallerscheinungen zurückgegangen sind.
 - In einigen Publikationen, die sich auf eine sehr geringe Zahl von Fällen stützen, wird angeführt, dass nach der Anwendung von Ketamin intranasal oder Naloxon i.v. Besserungen aufgetreten seien.
- Im Sinne der Schmerzprävention sollte die Behandlung der Kopfschmerzen so bald wie möglich erfolgen, auch schon während der Aura, wenn noch kein Kopfschmerz eingesetzt hat.
 - NSARs (Ketoprofen 150 mg) oral oder Aspirin 1 g
 - **Bei starker Übelkeit:** rektal, Ketoprofen 100 mg und Metoclopramid 10 mg
 - **Bei bereits starken Kopfschmerzen und Erbrechen:** Infusion i.v.: Perfalgan 1 g und Metoclopramid 10 mg

2. Schwerer HM-Anfall

▶ **Notfalldiagnostik**

- **Sehr schwierige Diagnose**, auch bei bekanntermaßen an FHM oder SHM leidenden Patienten.
- **Unbedingt nach einer anderen vaskulären oder infektiösen Ursache suchen** (zusätzliche Untersuchungen).
- **Zeichen eines schweren Anfalls und Komplikationen:**
 - **Tiefes Koma**
 - **Versagen der Atmung**
 - **Hyperthermie** (bis zu 41°C möglich)

- **Vollständiger neurologischer Ausfall:** Hemiplegie, Mutismus, Schluckstörungen
- **Hochgradige Verwirrtheit mit Erregung und Halluzinationen**
- **Erbrechen** (Aspirationsgefahr)
- **Epileptische Anfälle, manchmal auch** partieller oder generalisierter Status epilepticus
- Im Notfall prüfen:
 - Klinische Untersuchungen: (vor Ort, später regelmäßig)
 - **Bewusstseinszustand:** Glasgow-Komaskala (kann bis zu einem Punktwert von 3 fallen)
 - **Monitoring der Herz- und Atemfunktion:** Atemfrequenz, Sättigung, Puls und Blutdruck, pulmonale Auskultation (Obstruktion oder Aspiration)
 - **Temperatur:** Hyperthermie bis zu 41°C möglich
 - **Intensität des Ausfalls:** Hemiplegie, Mutismus, Schluckstörungen
 - Weitere Untersuchungen: ermöglichen eine Differentialdiagnose und die Suche nach Faktoren, die einen schweren HM-Anfall verschlimmern (siehe Tabelle)
 - Vor Ort: Dextrostix® zur Feststellung einer behandlungsbedürftigen Hypoglykämie (Differentialdiagnose)
 - Labor: Blut und Urin: **Glykämie, Elektrolyte, Blutbild, CRP, Leberwerte, Calciumspiegel, Urinzuckertest, Suche nach Giftstoffen in Blut und Urin**
 - Zerebrale Bildgebung: **mindestens kraniales CT ohne Injektion**, besser CT ohne und mit Injektion oder kraniales MRT
 - **Lumbalpunktion bei Fieber: nach der Bildgebung** durchführen
 - **Thorax-Röntgen** (bei Fieber und/oder Atembeschwerden)
 - Elektrokardiogramm (**EKG**)
 - Elektroenzephalogramm (**EEG**) bei Verdacht auf epileptischen Anfall oder bei Verwirrtheit (Anfall ohne Krämpfe)

▶ **Therapeutische Sofortmaßnahmen**

Die Behandlung ist ausschließlich symptomatisch.

- **Magensonde**
- **Peripherer Venenzugang**
- Aura: Keine Behandlung hat sich als wirksam erwiesen.
- Hyperthermie: Perfalgan i.v. 1 g alle 8 Stunden
- **Kopfschmerzen: Perfalgan i.v. mit Metoclopramid bei Übelkeit**, manchmal auch Ketoprofen 100 mg alle 12 Stunden.
- **Epileptische Anfälle und Status epilepticus: Antiepileptikum** i.v. und/oder oral, gleiches therapeutisches Vorgehen wie bei epileptischen Anfällen anderer Ursache

Lenkung

▶ Wohin?

- **Typischer Anfall:** Transport zur **nächstgelegenen Notfallaufnahme**, Überwachung bis zur Erholung von den neurologischen Ausfällen, anschließend zurück nach Hause
- **Schwerer Anfall ohne Atmungsversagen:** Transport in die **nächstgelegene Notfallaufnahme, Pflege- und Sozialstation (SAS)**, anschließend Einweisung in eine neurologische Abteilung mit Überwachungspflege
- **Schwerer Anfall mit Atmungsversagen:** Transport in eine Notfallaufnahme mit Einrichtung zur Schockbehandlung, anschließend Reanimationsabteilung

▶ Wann? So schnell wie möglich.

- ▶ Wie? **Bei schweren Anfällen mit Fieber, Verwirrtheit, Koma, Atmungsversagen:** Transport durch den Rettungsdienst, EKG-Oszilloskop, Sauerstoff, peripherer Venenzugang

Medikamenten-Wechselwirkungen

- ▶ Eine Katheterangiographie mit Jod-Kontrastmittel ist zu meiden, da alle diese Arten von Angiographie (Koronararterien, Gehirn usw.) evtl. einen schweren Anfall mit Koma auslösen. Wenn aber keine andere Möglichkeit besteht, muss der Patient 24 Stunden nach der Untersuchung überwacht werden, um die Symptome eines schweren Anfalls erkennen zu können.
- ▶ Triptane: Sie bleiben kontraindiziert, auch wenn einige Autoren sich auf ihre Unbedenklichkeit und ihre Wirksamkeit bei der Behandlung der Kopfschmerzen im Rahmen eines HM-Anfalls berufen. Sie dürfen niemals während der Aura (typisch oder verlängert) angewendet werden.
- ▶ Nimodipin: Kann eine verlängerte Aura bei einem schweren Anfall verschlimmern

Anästhesie

- ▶ Keine Kontraindikationen in Verbindung mit HM.

Präventionsmaßnahmen

- ▶ Alle Faktoren vermeiden, die (typische oder schwere) HM-Anfälle auslösen könnten: Stress und selbst leichte Schädeltraumen.

Zusätzliche Maßnahmen und Krankenseinweisung

- ▶ Prävention einer tiefen Venenthrombose: Niedermolekulare Heparine (LMWH) bis zur Wiedererlangung der Gehfähigkeit.
- ▶ Ernährung über Magensonde bis zur Wiederherstellung einer normalen Schluckfähigkeit
- ▶ Motorischer Ausfall: so bald wie möglich tägliche Bewegungstherapie, die nach der Entlassung fortzusetzen ist
- ▶ Aphasie: Sprachtherapie so bald wie möglich, später zu Hause fortsetzen
- ▶ Dekubitusprophylaxe: Lagerung, Mobilisierung, Pflege der Kontaktstellen

Organspende



- Beim Theoretisch lässt die Erkrankung eine Organspende zu, der Zustand des Patienten verschlimmert sich jedoch nur in Ausnahmefällen so stark, dass ein Hirntod festgestellt wird.
- Bei einer hirntoten Person (zum Beispiel nach einem zerebrovaskulären Insult) ist die Organspende noch möglich.

Literatur

- ▶ Ducros A. Migraine hémiplegique familiale et sporadique. Rev Neurol (Paris). 2008 Mar;164(3):216-24. Epub 2008 Mar 11.

Diese Empfehlungen wurden gemeinsam erarbeitet von:

Dr. Anne Ducros vom Centre d'urgences céphalées (Zentrum für Kopfschmerznofälle) und vom Centre de Référence des maladies vasculaires rares du système nerveux central et de la rétine (CERVCO: Referenzzentrum für seltene vaskuläre Erkrankungen des ZNS und der Retina), Hôpital Lariboisière, Paris, und Dr. Gaële Comte, SAMU-69, Lyon, erstellt.

Datum der Fertigstellung: 21. Mai 2010

Übersetzung: Orphanet Deutschland, Prof. Ulrich Langenbeck

Datum der Übersetzung: 2012

Anhang

1- Beispiel einer Karte, die dem Patienten ausgehändigt wird

Patientenkarte - Hemiplegische Migräne	
Name:	_____
Vorname:	_____
Geburtsdatum:	_____
Zu benachrichtigende Person (Familie, Freund):	_____
Mobiltelefon:	_____
Übliche Behandlung:	_____
Neurologe:	_____
Telefon:	_____
<p>Ich leide an hemiplegischer Migräne. Im Laufe eines Anfalls treten bei mir Störungen der Motorik (Lähmung einer oder mehrerer Gliedmaßen), der Sensibilität (Taubheitsgefühl, Gefühllosigkeit einer oder mehrerer Gliedmaßen), der Sprache und des Sehens auf. Diese neurologischen Störungen können eine Dauer von einigen Minuten bis zu mehreren Stunden haben. Auf diese Störungen folgen Kopfschmerzen mit Übelkeit und Erbrechen.</p> <p>Im Fall, dass ich unfähig bin, mich zu bewegen, zu sprechen oder wenn ich das Bewusstsein verloren habe: Rufen Sie die 112 (Rettungsdienst), um den Transport in die nächste Notfallaufnahme zu veranlassen.</p>	

2-Tabelle

Ergebnisse der Zusatzuntersuchungen bei einem schweren FHM-/SHM-Anfall	
CT MRT	<ul style="list-style-type: none">- Während des Anfalls: normal oder zerebrales Ödem mit Schwellung der Hirnrinde- Kontrolle nach einigen Wochen: normales Hirnparenchym (keine Folgeerscheinungen)- Manchmal (<15%) cerebelläre Atrophie vorwiegend im vorderen Teil des Vermis cerebelli unter Aussparung des Hirnstamms (dauerhafte Anomalie, während der Krisen und dazwischen)
EEG	<ul style="list-style-type: none">- Diffuse langsame Wellen vorwiegend in der kontralateralen Hirnhälfte des Ausfalls; manchmal regelmäßige spitze Wellen oder Dysrhythmie.- Nach einem schweren Anfall können die Anomalien über Wochen anhalten.
CSF	<ul style="list-style-type: none">- Normal oder abakterielle, lymphozytäre Meningitis ($12-290/\text{mm}^3$), manchmal zellulär gemischt oder mit vorwiegend polymorphkernigen Leukozyten.- Liquoreiweiß leicht erhöht (bis zu 1 g/l)- Liquorglukose normal- Liquor steril (Kulturen negativ)
Transkranielle Doppler- Sonographie	<ul style="list-style-type: none">- Diffuse oder lokalisierte Beschleunigung der intrakraniellen Geschwindigkeiten