

Kopfschmerzen im Alter: An die gefährliche Riesenzellarteriitis denken

Die anteriore ischämische Opticus-Neuropathie (AION) bei Riesenzellarteriitis führt oft innerhalb weniger Stunden zur Erblindung, die häufig mit einer Latenz von wenigen Tagen auch das zweite Auge betrifft. Sie kann mit hoher Wahrscheinlichkeit durch eine initial sehr hoch dosierte Corticosteroid-Behandlung verhindert werden, wenn diese vor den ersten Zeichen einer Sehstörung erfolgt.

von Dieter Friedburg, Klaus Becker und Ernst Jürgen Kratz

Die Riesenzellarteriitis (Morbus Horton, Arteriitis temporalis) ist ein für das Sehen hochgefährliches Krankheitsbild (AION-Gefahr!). Besonders bei Patienten mit einem Lebensalter über 50 Jahren mit plötzlich auftretenden, ungewohnten Kopfschmerzen, besonders im Schläfenbereich, ferner mit Schmerzen der Kaumuskulatur und oder der Kopfhaut muss an diese Krankheit gedacht werden. Die Schläfenarterien können, müssen aber nicht unbedingt erkennbar geschwollen sein. Typisch sind eine stark erhöhte Blutkörperchen-Senkungsgeschwindigkeit und eine deutliche Erhöhung des CRP-Wertes.

Für die Therapie sind zwei Zeitfenster wichtig, das erste reicht von dem Beginn der Schmerzsymptomatik bis zur ersten Sehstörung (häufig ist diese bereits der Beginn der irreversiblen Erblindung eines Auges) und dauert oft mehrere Wochen. Das zweite Zeitfenster reicht von der Erblindung des ersten Auges bis zur Erblindung des zweiten Auges oft wenige Tage später. Werden diese Zeitfenster nicht genutzt, entsteht häufig eine beidseitige Erblindung. Die so früh wie möglich erforderliche Therapie ist nach Meinung der Gutachterkommission eine Steroid-Behandlung mit initialer Megadosis (z. B. 1 g Prednisolon am Tag).

Die Gutachterkommission für Ärztliche Behandlungsfehler bei der Ärztekammer Nordrhein hat sich neben ihrer Kernaufgabe auch zum Ziel gesetzt,

über wiederkehrende, vermeidbare Fehlermuster zu berichten. In Kooperation mit dem Institut für Qualität im Gesundheitswesen Nordrhein (IQN) veranstaltet sie die Reihe „Aus Fehlern lernen“. Ein wiederkehrendes, immer gleiches Fehlermuster zeigt sich bei Patienten mit Riesenzellarteriitis (früher synonym auch als Arteriitis temporalis Horton bezeichnet). Die wesentlichen Punkte sind, dass nicht oder zu spät an eine Riesenzellarteriitis gedacht wurde – oder auch trotz eines Verdachts eine inkonsequente Behandlung erfolgte. Der Gutachterkommission liegen fünf entsprechende Anträge auf Feststellung eines Behandlungsfehlers vor.

Die Riesenzellarteriitis wurde in zwei Publikationen im *Deutschen Ärzteblatt* 2013/2014 von Ness und Mitarbeitern eingehend beschrieben (Ness et al 2013, *cme-Artikel* Ness et al 2014), sodass auf diese Schriften verwiesen werden kann. Es handelt sich um eine Erkrankung des höheren Alters (über 50 Jahre, Häufigkeitszunahme mit dem Alter).

Eine granulomatöse Entzündung der Wand der Arterien, überwiegend im Kopfbereich, führt zu arteriellen Verschlüssen, die – etwas vereinfacht (*ausführlich bei Ness et al 2013/2014*) – folgende Symptomatik hervorrufen: Plötzlich treten vorher nicht gekannte Dauer-Kopfschmerzen auf, besonders mit Schmerzen im Schläfenbereich und in der Kaumuskulatur, aber auch der Kopfhaut, oft mit geschwollenen Temporalarterien, Krankheitsgefühl und subfebrilen Temperaturen. Die Entzündungsparameter im Blut (BSG, CRP) sind stark erhöht. Mit einer Latenz bis zu mehreren Wochen kann dann innerhalb weniger Tage eine doppelseitige Erblindung infolge einer Sehnervdurchblutungsstörung (AION = anteriore ischämische Opticus-Neuropathie) entstehen, die nach Beginn der Sehverschlechterung fast nie erfolgreich zu behandeln ist.

Die Diagnose muss sich aus folgenden Gründen wesentlich auf diese Früh-Symptome stützen: Eine Doppler-Sonografie der Temporalarterien kann zwar bei nachgewiesenem Verschluss die Dia-

gnose erhärten, ein negativer Befund ist aber nicht zum Ausschluss der Erkrankung geeignet. Für eine Biopsie der Temporalarterien (beidseitig ergibt höhere Trefferrate, Breuer et al 2009) gilt das Gleiche, auch geht immer Zeit verloren: Über eine Erblindung während des Wartens auf das Biopsie-Ergebnis berichtet Koorey 1984. Auch in einer hochauflösenden MRT-Untersuchung kann der Befall der Temporalarterien dargestellt werden. Aber keines der Verfahren ergibt Hinweise darauf, wann eine AION auftreten wird.

Riesenzellarteriitis aus augenärztlicher Sicht

Die AION (anteriore ischämische Opticus-Neuropathie) stellt eine Katastrophe dar, oft führt sie innerhalb weniger Stunden zur Erblindung, die häufig mit einer Latenz von wenigen Tagen auch das zweite Auge betrifft. Sie kann mit hoher Wahrscheinlichkeit durch eine initial sehr hoch dosierte Corticosteroid-Behandlung verhindert werden, wenn diese vor den ersten Zeichen einer Sehstörung erfolgt. Es gibt unterschiedliche Angaben zur erforderlichen Dosierung, aber es wird durchgehend in der Literatur darauf hingewiesen, dass zur Verhinderung der Augenkomplikationen sehr hohe Steroid-Dosierungen erforderlich sind, höher als in der üblichen Therapie von Krankheiten, die eine Cortisontherapie erfordern (sog. initiale oder Langzeit-Standardtherapien), auf die Diskussion in Ness et al 2013/2014 hierzu wird verwiesen. Font et al (1997) berichten über Erblindung eines Auges unter einer sogenannten Standard-Steroid-Therapie.

Empfehlung: Einleitung der Behandlung mit einer Megadosis-Therapie (Stoßtherapie) über wenige Tage, zum Beispiel 1000 mg Prednisolon i.v. je Tag, verteilt auf zwei bis vier Einzelgaben (Savino und Sergott 1999, Wilbelm und Schiefer 2004, Ness et al 2013/2014), dann Dosisreduktion je nach Verlauf der Laborparameter (BSG, CRP) auf in der Langzeitbehandlung übliche (sog.) Standard-Werte.

■ Aus augenärztlicher Sicht bestehen zwei Zeitfenster, in denen man die Erblindung noch verhindern kann:

1. Vom Beginn der Schmerzsymptomatik bis zur Erblindung des ersten Auges (Dauer: oft Wochen).
2. Von da an bis zur Erblindung des zweiten Auges (Dauer: nur wenige Tage).

■ Typische Fehlermuster:

1. Nichtbeachtung der Anamnese und Verharmlosung der Kopfschmerz-Symptomatik,
2. Nichtbeachtung der Aussagekraft der Entzündungsparameter BSG/CRP in Verbindung mit der Schmerz-Symptomatik,
3. halbherzige Steroid-Behandlung.

Nachfolgend das Beispiel eines 77-jährigen Patienten, das sämtliche der genannten Fehler zeigt:

■ Zeitfenster 1

15. Februar: Erstvorstellung Hausarzt. Unwohlsein, Kopfschmerzen. Therapie: Antibiotikum, Ibuprofen.

22. Februar: Hausarzt: Weiterhin Schmerzen, Subfebrile Temperaturen, Antibiotikum verordnet.

25. Februar: HNO-Ärztin. Weiterhin starke Kopfschmerzen. Untersuchung: Geröteter Rachen. Therapie: Ibuprofen, Halstabletten, Gelomyrtol.

1. März: HNO-Arzt (gleiche Praxis). Patientenangabe: Anhaltende Kopfschmerzen.

Hinweis auf prominente Schläfenarterie (nicht als Anamnese dokumentiert). Befund: Rachenrötung. Therapie: Imupret-Tbl, Rinopret-Nasenspray.

7. März: HNO-Arzt: Symptome unverändert, Untersuchung idem.

■ Zeitfenster 2

9. März: Sehstörung (Schleier) links – kein Arztbesuch

10. März: Sehen links subjektiv noch schlechter. Augenärztlicher Notdienst: Rechts Katarakt, links kein pathologischer Organ-Befund, Visus ccs 0,8.

11. März: Auf eigene Initiative Notaufnahme Krankenhaus – Innere Medizin. Verdachtsdiagnose der Ambulanzärztin: Arteriitis temporalis. Besprechung mit OA: Stat. Aufnahme („falls BSG hoch,

70 mg Prednison iv/Tag“). BSG 73/79, CRP 15,8 mg/dl.

Augenkonsil: Dringender Verdacht auf Arteriitis temporalis, Therapie: Cortison, keine Dosierungsangaben.

Ausgeführte Therapie: 70 mg Prednison iv/Tag.

■ Ergebnis:

Beide Zeitfenster geschlossen

12. März: Links Erblindung, rechts beginnende Sehstörung.

13. März: Augenkonsil (AION, Verdacht auf Arteriitis temporalis, „Cortisontherapie“).

15. März: Rheumatologisches Konsil (Empfehlung: Tumorsuche, Cortisontherapie, später Methotrexat).

14. März: Therapie-Versuch mit Megadosis Steroide Uni-Augenklinik.

16. März: Totale Erblindung auch rechts.

Diskussion aus augenärztlicher Sicht

Folgende Fehler haben aus augenärztlicher Sicht zu der katastrophalen Entwicklung geführt:

1. Die Kopfschmerzsymptomatik wurde anamnestisch nicht ausreichend geklärt, selbst Hinweise des Patienten auf die schmerzenden Schläfenarterien wurden nicht beachtet.

2. Die Sehstörungen wurden wegen fehlerhafter Anamnese nicht in einem allgemeinmedizinischen Zusammenhang gesehen.

3. Trotz dringenden Verdachts erfolgte nur eine halbherzige Steroid-Behandlung.

Hiermit wurden beide Zeitfenster nicht zur Behandlung genutzt.

Die beiden genannten Zeitfenster eröffnen die Möglichkeit, die Riesenzellarteriitis vor der Erblindung des Patienten effektiv zu behandeln und so die Patienten vor der Erblindung zu bewahren.

Aus augenärztlicher Sicht ist hierfür folgendes Vorgehen zu empfehlen.

1. An die Möglichkeit einer Riesenzellarteriitis denken: Bei der Kombination aus höherem Alter (nach Literaturangaben ab 50 Jahre, die Antragsteller waren zwischen 68 und 84 Jahre alt) und plötzlich aufgetretenen, vorher unbekanntem starken Kopfschmerzen muss man die Anamnese vertiefen: Kauschmerz, Kopfhaut schmerzempfind-

lich (z.B. beim Kämmen der Haare), Schmerzen und Druckschmerz in der Schläfengegend? Allgemeines Krankheitsgefühl? Werden diese Fragen wenigstens zum Teil bejaht, ist die vorläufige Arbeitsdiagnose „Riesenzellarteriitis“ gerechtfertigt.

2. Ist diese Arbeitsdiagnose gestellt, kann sie mittels BSG-/CRP-Untersuchung weiter erhärtet werden, diese Untersuchung muss wegen der unklaren Länge der Zeitfenster sofort erfolgen.

3. Sind die Entzündungsmarker BSG/CRP stark erhöht, muss die Arbeitsdiagnose „Riesenzellarteriitis“ als sehr wahrscheinlich angenommen werden, dies erfordert eine sofortige intensive Behandlung bereits im ersten Zeitfenster. Da unklar ist, wann die zu erwartende AION auftritt, sollte die Steroid-Therapie mit initialer Megadosis sofort beginnen, man kann dann während der Therapie durch weitere Untersuchungen versuchen, die Diagnose zu verifizieren.

4. Ist schon ein Auge betroffen, erfordert der absolute Notfall die sofortige Einweisung in eine Augenklinik mit Hinweis auf die Arbeitsdiagnose „Riesenzellarteriitis“. Sofort muss eine Megadosis-Therapie mit Steroiden eingeleitet werden.

Die Forderung, schon im Zeitfenster I eine intensive Steroid-Therapie mit initialer Megadosis einzuleiten, könnte zu Kritik Anlass geben. So wird von *Ness et al* die Megadosis-Therapie erst für Patienten empfohlen, bei denen auf einem Auge schon eine Sehstörung aufgetreten ist (siehe dort Text und Tabelle 3). Das würde aber bedeuten, dass man die Erblindung mindestens eines Auges riskiert, nur um die ohnehin erforderliche und im Wesentlichen für die Nebenwirkungen verantwortliche Langzeit-Steroid-Behandlung nicht mit einer 3- bis 5-tägigen Megadosis-Therapie zu beginnen.

Zwar führt nicht jede Riesenzellarteriitis zur Erblindung, die Diagnose ist im Zeitfenster I noch nicht absolut sicher, die Steroid-Therapie nicht mit absoluter Sicherheit wirksam. Hier muss man aber die intensive Therapie zur Wahrnehmung der Chance zur Rettung beider Augen fordern, sind doch die Augen in bis zu 70 Prozent der Erkrankungsfälle betroffen (siehe *Ness et al 2013/2014*). Es ist aus Sicht der Gutachterkommission inakzeptabel,

die Erblindung eines Auges (im schlimmsten Fall sogar doppelseitig) in Kauf zu nehmen, nur um die kurzzeitige Einleitung der Steroid-Behandlung mit der Megadosis-Therapie zu umgehen. Auch ist bei Älteren öfter ein Auge aus anderen Gründen nicht voll funktionsfähig, sodass der Ausfall des „guten“ Auges einer kompletten Erblindung nahekommen kann.

Warten auf Biopsie-Ergebnisse darf die Therapie nicht verzögern (Ness et al 2013/2014, Wilhelm und Schiefer 2004). Über Erblindung infolge Wartens auf die Biopsie-Ergebnisse berichtet Koorey 1984. Die Wahrscheinlichkeit einer Riesenzellarteriitis ist bei der Symptom-/Befundkonstellation unter Punkt 3 hoch genug, um die Megadosis-Therapie zu rechtfertigen.

Diskussion aus internistischer Sicht

Die Risiken einer für einige Tage hochdosierten Cortison-Therapie (sog. Stoßtherapie mit bis zu 1 g Prednisolon täglich) für drei bis fünf Tage sind bei der Gefährdung des Augenlichtes tolerabel. Die typischen Cortison-Nebenwirkungen treten bei einer höher dosierten Langzeittherapie auf, kaum aber nach einer Stoßtherapie von drei bis fünf Tagen mit den genannten Megadosen. Bei der im Prinzip empfehlenswerten raschen, aber schrittweisen Reduktion nach dieser hohen Initialtherapie muss bedacht werden, dass eine Rezidivgefahr besteht. Bei entsprechendem Verdacht muss wieder eine hochdosierte Stoßtherapie gegeben werden.

Diskussion aus juristischer Sicht

Das Thema ist juristisch bedeutsam, weil es den Fall aufzeigt, dass ein Arzt auch dann zur Haftung herangezogen werden kann, wenn er es versäumt, den Patienten fachübergreifend zu betreuen. In den in der Gutachterkommission vorgelegten Fällen kam es zu Erblindungen. Es wurden aber nicht nur Augenärz-

te, sondern auch Hausärzte, HNO-Ärzte und Notärzte erfolgreich mit dem Vorwurf eines Behandlungsfehlers belastet.

Es ist naheliegend, dass Patienten, die unter ärztlicher Betreuung plötzlich erblinden, Rechtsschutz suchen. In allen Fällen rechtlicher Auseinandersetzungen erlangt die Dokumentation nach § 630 f BGB große Bedeutung. Stellt sich der Patient im relevanten Alter von rund fünfzig Jahren und höher mit ungewohnten Kopfschmerzen beim Arzt vor, so sollte die Dokumentation erkennen lassen, welche wesentlichen Maßnahmen aus fachlicher Sicht ergriffen worden sind.

In dem genannten Gesetz ist die Anamnese besonders erwähnt. Folglich sollte dokumentiert sein, welche anamnestischen Fragen gestellt und welche Antworten gegeben worden sind. Fehlen die Fragen nach der Dauer der Schmerzen, nach Schmerzen beim Kauen oder beim Kämmeren, so liegt – jedenfalls wenn die Lücken in der Summe bestehen – ein Behandlungsfehler durch mangelhafte Anamnese nahe. Entsprechendes gilt zur klinischen Untersuchung, etwa zum allgemeinen Befinden, zum Druckschmerz in der Schläfengegend und zum Schmerz im Kieferbereich. Die magere Dokumentation signalisiert den Haftungsfall aus sich heraus jedenfalls dann, wenn es nicht zur richtigen Diagnose und vor allem nicht zur wirksamen Therapie gekommen ist. Sie bietet das Bild eines Schusses ins Blaue, den der Arzt widerlegen müsste, ohne dass sich wirksame Beweismittel aufzeigen ließen.

Aber selbst dann, wenn der Arzt die zutreffende Diagnose stellt und die richtige Therapie anordnet, ist er noch nicht aus der Pflicht entlassen, weil die Gefährlichkeit des Krankheitsbildes weitere fürsorgliche Maßnahmen erfordert: Stellt sich der Patient mit seinen Beschwerden in einer Klinik vor, so kann erwartet werden, dass ihm die Leistungskraft des Hauses zur Verfügung steht, um die Erblindung zu ver-

hindern. Beim niedergelassenen Arzt ist die Betreuung zum zuverlässigen Zugang zur leistungskräftigen medizinischen Versorgung gefordert, zumindest eine Sicherungsaufklärung, die darauf ausgerichtet ist, dass der Patient nicht aus Rücksichtnahme oder mangelnder Orientierung zu Schaden kommt, was besonders für die Zeiten eines Wochenendes oder von Feiertagen gilt. Es ist selbstverständlich, dass alle Anordnungen und Hinweise für den Fall, dass sie des Nachweises bedürfen, dokumentiert sein müssen.

Professor Dr. med. Dieter Friedburg und **Professor Dr. med. Klaus Becker** sind Stellvertretende Kommissionsmitglieder, **Ernst Jürgen Kratz** ist Stellvertretender Vorsitzender der Gutachterkommission für ärztliche Behandlungsfehler bei der Ärztekammer Nordrhein und Vizepräsident des Oberlandesgerichts a. D.

Literatur

1. Breuer GS, Neshor G, Neshor R: Rate of discordant findings in bilateral temporal artery biopsy to diagnose giant cell arteritis. *J Rheumatol.* 2009;36(4):794-6.
2. Font C, Cid MC, Coll-Vinent B, López-Soto A, Grau JM. Clinical features in patients with permanent visual loss due to biopsy-proven giant cell arteritis. *Br J Rheumatol.* 1997;36(2):251-4.
3. Koorey DJ. Cranial arteritis. A twenty-year review of cases. *Aust N Z J Med.* 1984;14(2):143-7
4. Ness T, Bley TA, Schmidt WA, Lamprecht P. Diagnose und Therapie der Riesenzellarteriitis. *Dtsch Ärzteblatt* 2013; 110(21): 378-86 *
5. Ness, Thomas; Bley, Thorsten A.; Schmidt, Wolfgang A.; Lamprecht, Peter. Diagnose und Therapie der Riesenzellarteriitis. *Deutsches Ärzteblatt (Fortbildung kompakt cme)* 2014 (1) 2014; 111 | (1) 1-12
6. Savino PJ, Sergott RC in *The Wills Eye Manual*, Hrsg. Rhee D J, Pyfer M E. 3rd Edition. Lippincott Williams & Wilkins Philadelphia 1999, S. 313 ff
7. Wilhelm A, Schiefer U in *Praktische Neuroophthalmologie*, Hrsg. Schiefer U, Wilhelm H, Zrenner E, Burk A. Kaden-Verlag, Heidelberg, 2. Aufl 2004, S. 113-114



Unseren Leserinnen und Lesern
wünschen die Redaktion und der Verlag
ein friedvolles Weihnachtsfest und ein gutes neues Jahr 2016

Foto: Romolo Tavani/Fotolia.com