

---

# 12. Neurootologie und Neuroophthalmologie

## 12.1 Neurootologie

D. Straumann, R. M. Müri und K. Hess

Das **Leitsymptom Schwindel** kann vom Patienten oft nur vage beschrieben werden, da unserer Alltagssprache ein differenziertes Schwindel-Vokabular fehlt. Pathophysiologisch interpretieren wir Schwindel als **Störung des Orientierungssinns**, d. h. als gestörte Perception der Position des eigenen Körpers im Raum.

### Physiologie des Orientierungssinns

Die vestibulären, visuellen und propriozeptiven sensorischen Systeme sind die – sich ergänzenden – Haupteingänge für den Orientierungssinn. Liefern sie widersprüchliche Informationen (Konfliktreize), kann Schwindel entstehen. Schwindel, der durch Konfliktreize verursacht wird, ist aus unbekanntem Gründen oft von autonomen Symptomen (Übelkeit, Schwitzen etc.) begleitet.

Ein intakter Orientierungssinn erlaubt es, 1. sich zielgerichtet im Raum zu bewegen (**Navigation**), 2. zu stehen und zu gehen ohne umzufallen (**posturale Kontrolle**) und 3. bei Körper- und Kopfbewegungen das Bild auf der Netzhaut stabil zu halten (**Blickstabilisierung**). Die dafür nötigen Anforderungen an die Dynamik des Orientierungssinns sind sehr verschieden, weshalb der abgedeckte Frequenzbereich außergewöhnlich breit ist:

- Für die **Navigation** werden tieffrequente Signale benötigt. Ohne Speicherung der vergangenen Wegstrecke über mehrere Sekunden wäre das Individuum in einer unstrukturierten Umgebung rasch verloren.
- Die **posturale Kontrolle** braucht Signale aus

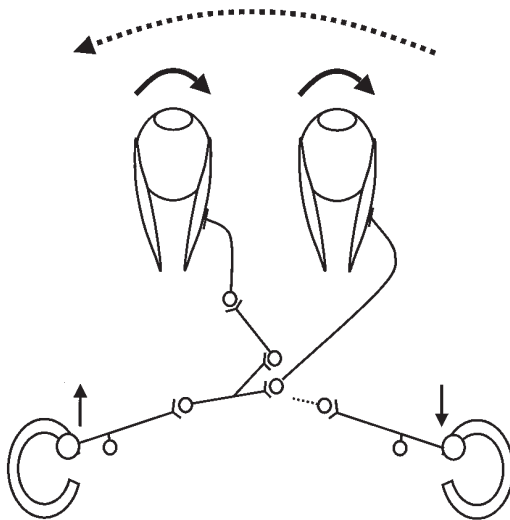
höheren Frequenzbereichen (Frequenzen des Gehens oder Rennens). Bei plötzlichen unerwarteten Änderungen der Bodenbeschaffenheit werden die posturalen Korrekturmechanismen durch spinale Reflexe unterstützt.

- Die dynamischen Anforderungen sind am größten für die **Blickstabilisierung**. Beim Rennen z. B. entstehen Erschütterungen des Kopfes mit Frequenzen bis zu 10 Hz. Das visuelle System ist nicht in der Lage, bei derart hohen Frequenzen die Fixation eines Zielpunktes aufrecht zu erhalten; nur das vestibuläre System kann über vestibulo-okuläre Reflexe mit sehr kurzen Latenzen die Blickachse im Raum konstant halten.

Die erste Konvergenz der vestibulären, visuellen und propriozeptiven Signale erfolgt schon im Hirnstamm, weshalb Informationen einzelner sensorischer Signale oft nur schlecht oder gar nicht differenzierbar sind. Damit erklärt sich z. B. die Illusion einer Eigenbewegung bei Bewegung der visuellen Umwelt (Vektion); das neurophysiologische Korrelat dazu findet sich in den vestibulären Kernen, wo viele sekundäre vestibuläre Neurone auch optokinetisch stimulierbar sind. Die im Hirnstamm generierten Signale der Kopf- und Körperorientierung gelangen auch in kortikale Areale, wo sie mit weiteren sensorischen (v. a. visuellen) Signalen konvergieren und das bewusste Wahrnehmen des Orientierungssinns bzw. von Schwindel induzieren. In kortikalen Strukturen erfolgt zudem, als Voraussetzung für das Navigieren, die Transformation von sensorischen zu motorischen und räumlichen Koordinaten.

Da viele Hirnstammfunktionen als oligo-synaptische Reflexe angelegt und entsprechend schnell sind, ist deren Online-Steuerung nicht via Feedback, sondern nur adaptiv möglich. Darunter versteht man die schrittweise Optimierung der Parameter eines Regelsystems aufgrund der Fehlersignale, die nach jedem Durchlauf gemessen werden. Dies ist Aufgabe des Kleinhirns, welches adaptiv die Feedforward-Systeme für posturale und Blick-Stabilisation fein-justiert. Das Kleinhirn ist somit der «Lehrer» dieser Hirnstammreflexe.

Am besten verstanden ist die **Physiologie der vestibulo-okulären Reflexe (VOR)**, hier erläutert am Beispiel des VOR zwischen den lateralen Bogengängen und horizontalen Augenmuskeln (**Abb. 12-1**): Die kupulären Haarzellen in den lateralen Bogengängen des Labyrinths sind die



**Abbildung 12-1:** Schema der direkten exzitatorischen Verbindungen zwischen den horizontalen (= lateralen) Bogengängen und den horizontalen Augenmuskeln in der Sicht von oben. Der Kopf wird nach links gedreht (gestrichelter Pfeil nach links). Entsprechend steigt die Feuerrate in den primären vestibulären Neuronen auf der linken Seite (Pfeil nach oben) und sinkt auf der rechten Seite (Pfeil nach unten). Über den vestibulo-okulären Reflex führt die Kopfbewegung zu einer konjugierten Augenbewegung nach rechts (Pfeile nach rechts). Nur die Verbindungen vom linken Labyrinth sind eingezeichnet.

Beschleunigungsmesser; sie werden bei horizontalen Kopfbewegungen durch die Endolymphe ausgelenkt und richten sich mit einer Zeitkonstante von 4 s wieder auf. Abhängig von der Richtung der Auslenkung, steigt oder sinkt die Impulsrate der zugehörigen vestibulären Neurone, deren Ruheaktivität etwa 100 Hz beträgt. In den ipsilateralen vestibulären Kernen wird das peripher-vestibuläre Signal auf Interneurone (= sekundäre vestibuläre Neurone) übertragen. Diese projizieren exzitatorisch zu den kontralateralen Abduzensneuronen und Neuronen des hinteren Längsbündels. Letztere kreuzen wiederum und sind exzitatorisch mit den Motoneuronen des Musculus rectus medialis im Okulomotorius-Kern verbunden. Somit führt eine horizontale Kopfbewegung zu Augenbewegungen zur Gegenseite. Analoge inhibitorische Verbindungen existieren zu den antagonistischen Motoneuronen. Die Verbindungen zwischen dem lateralen Bogengang der Gegenseite und den horizontalen Muskeln beider Augen sind reziprok. Außer bei sehr hohen Kopfbeschleunigungen, entspricht der Betrag der Exzitation des ipsilateralen horizontalen Bogenganges genau dem Betrag der Inhibition des horizontalen Bogenganges auf der Gegenseite; dies wird als «**push-pull**»-Mechanismus bezeichnet. «Push» entspricht einer Erniedrigung, «pull» einer Erhöhung der Impulsrate der primären vestibulären Neurone.

Im Gegensatz zum physiologischen dynamischen Ungleichgewicht der push- und pull-Afferenzen während Kopfbewegungen, ist ein tonisches Ungleichgewicht (d.h. eine Rechts-Links-Differenz bei unbewegtem Kopf) pathologisch und resultiert in Spontannystagmus. Die dreidimensionale Richtung (horizontal, vertikal, torsionell) dieses Spontannystagmus ergibt sich aus der vektoriellen Summe der einzelnen Kanäle mit Unter- bzw. Überfunktion.

Die Verbindungen zwischen den vertikalen Bogengängen und vertikalen Augenmuskeln sind analog zu denen der lateralen Bogengänge mit den horizontalen Augenmuskeln. Der anteriore Bogengang führt (wieder über Interneurone) zur Kontraktion des ipsilateralen Rectus superior (Zug nach oben und intorsionell) und

des kontralateralen Obliquus inferior (nach oben und extorsionell), der posteriore Bogengang zur Kontraktion des ipsilateralen Obliquus superior (nach unten und intorsionell) und kontralateralen Rectus inferior (nach unten und extorsionell). Die inhibitorischen vertikalen Verbindungen entsprechen der gleichen Logik wie für die horizontalen beschrieben. Vertikale **push-pull-Paare** liegen in den entsprechenden RALP(= rechts anterior, links posterior) und LARP(= links anterior, rechts posterior) Ebenen).

Zur praktischen Anwendung der **Prinzipien der Verschaltung zwischen Bogengängen und Augenmuskeln** genügen drei Merksätze:

- Die Bezeichnung der Bogengänge entspricht der Richtung der Kopfbewegung, die zu ihrer Exzitation führt.
- Die kompensatorische Augenbewegung geht in die Gegenrichtung der Kopfbewegung.
- Die intorsionellen Augenmuskeln (Musculi rectus et obliquus superiores) werden durch die ipsilateralen Bogengänge, die extorsionellen Augenmuskeln (Musculi rectus et obliquus inferiores) durch die kontralateralen Bogengänge aktiviert.

Die beschriebenen **«Drei-Neurone-Verbindungen»** zwischen Bogengängen und Augenmuskeln sind für die sehr kurze Latenz der vestibulo-okulären Reflexe verantwortlich, d. h. das Intervall zwischen Beginn der Kopfbewegung und Beginn der kompensatorischen Augenbewegung ist nur etwa 7–10 ms. Diese bisynaptischen Verschaltungen zur Blickstabilisierung während sehr raschen Geschwindigkeitsänderungen des Kopfes bilden allerdings nur den direktesten Reflex-Anteil. **Polysynaptische vestibulo-okuläre Verbindungen** sind für das tieferfrequente Verhalten des Reflexes verantwortlich. Diese sog. indirekten VOR-Anteile können auch über optokinetische Reize und Reizung von propriozeptiven Strukturen des Nackens via vestibuläre Kerne aktiviert werden. Die vestibulo-posturalen (sog. vestibulo-spinalen) Reflexe sind analog organisiert.

Jeder frei bewegliche Körper im Raum verfügt über drei rotatorische (Drehung um vertikale, horizontale und torsionelle Achse) und

drei translatorische (Linearbewegung nach vorn-hinten, rechts-links, oben-unten) **Freiheitsgrade**. Die vestibulären Sensoren im Labyrinth sind in der Lage, alle sechs Freiheitsgrade der Kopfbewegungen zu messen: Die Bogengangsorgane detektieren die Winkelbeschleunigung, die Otolithenorgane die Translationsbeschleunigung. Die Auslenkung der **Haarzellen in den Otolithenorganen** erfolgt durch Inertialkräfte via die Otokonien, die ein größeres spezifisches Gewicht als die Endolymphe aufweisen. Diese Sensoren können allerdings nicht zwischen Gravitation und Linearbeschleunigung unterscheiden. Ohne zusätzliche Information von den Bogengängen über die Winkelbeschleunigung ist das vestibuläre Signal z. B. bei einer Kopfneigung nach rechts ambivalent und kann vom zentralen Nervensystem auch als Linearbeschleunigung nach links interpretiert werden. In beiden Fällen verrollen sich die Augen als Folge der veränderten Scherkräfte auf die Otolithen nach links, was als statische Gegenrollung (*static ocular counterroll*) bezeichnet wird. Erst die zentrale Verrechnung von Otolithen- **und** Bogengangs- Information ergibt ein unzweideutiges Orientierungssignal.

Zur Quantifizierung der dynamischen Eigenschaften des vestibulo-okulären Reflexes ist der Begriff des «Gain» (= Verstärkungsfaktor) grundlegend. Der vestibulo-okuläre Gain ( $g_{\text{vor}}$ ) wird aus der Augengeschwindigkeit ( $v_e$ ) und der Kopfgeschwindigkeit ( $v_h$ ) berechnet:

$$g_{\text{vor}} = v_e/v_h.$$

Der «perfekt» kompensierende vestibulo-okuläre Reflex bei Blick in die Ferne sollte einen Gain von 1,0 aufweisen, damit die Sehachse im Raum durch Kopfbewegungen nicht verändert wird (bei Blick in die Nähe muss der Gain im Idealfall über 1,0 ansteigen, da die Drehachse des Auges vor der Drehachse des Kopfes liegt). In Wirklichkeit ist der vestibulo-okuläre Gain, im Dunkeln gemessen, unter dem Idealwert von 1. Bei langsamer Kopfdrehung im Licht wird diese Differenz vom Augenfolgebewegungssystem kompensiert, bei schnellen Kopfdrehungen erfolgt der Ausgleich mit Korrektursakkaden. Der **Gain der vestibulo-okulären Reflexe** hängt von der Reizung (pull) und Hemmung

(push) der entsprechenden Bogengänge sowie von Verstärkungsmechanismen im Hirnstamm ab, die vom Flocculus/Paraflocculus des Kleinhirns kontrolliert werden. Bei sehr schnellen Kopfbewegungen wird der push-Bogengang so stark inhibiert, dass die Impulsrate der primären vestibulären Afferenz auf Null fällt und der Gain nur noch durch den pull-Bogengang bestimmt wird. Bei diesen sog. Kopfpulsen spielen zentrale Mechanismen für die Kontrolle des Gains eine geringe Rolle, da die multisynaptischen vestibulär-okulomotorischen Verbindungen bei sehr hohen Frequenzen (d.h. bei sehr raschen Kopfbewegungen) zu langsam sind.

Für das Verständnis der zentralen Kompensation nach vestibulären Ausfällen ist das Konzept der «**neuronalen Integration**» unverzichtbar. Um das Beschleunigungssignal aus dem Labyrinth in ein Positionssignal für die Augenmuskeln zu transformieren, muss der Hirnstamm eine zweifache Integration im mathematischen Sinn durchführen: von der Beschleunigung zur Geschwindigkeit, dann von der Geschwindigkeit zur Position. Die entsprechenden Netzwerke werden als Velocity-Storage-Integrator (Integration der Beschleunigung) und Velocity-to-Position-Integrator (Integration der Geschwindigkeit) bezeichnet. Die neuronalen Integratoren sind nicht perfekt, d.h. ein Impuls wird nicht dauerhaft zu einer Stufe integriert. Vielmehr fällt die Ladung des Integrators exponentiell mit einer bestimmten Zeitkonstante wieder gegen Null ab. Man spricht von lecken Integratoren (leaky integrators). Die Zeitkonstante des Velocity-Storage-Integrators wird von Nodus und Uvula, diejenige des Velocity-to-Position-Integrators durch den Flocculus/Paraflocculus kontrolliert. Normalerweise betragen die Zeitkonstanten der beiden Integratoren je 10–20 s.

### Pathophysiologie des akuten einseitigen Labyrinthausfalls

Beim **akuten einseitigen peripher-vestibulären Ausfall** lassen sich folgende Phänomene nachweisen:

- Der Gain der vestibulo-okulären Reflexe bei schneller Kopfdrehung (Kopfpuls) auf die geschädigte Seite sinkt ab.
- Die Ruhefrequenz der primären vestibulären Afferenz der lädierten Seite nimmt ab, was zu einem zentralen vestibulären Ungleichgewicht und somit zu **Spontannystagmus** führt.
- Der Velocity-Storage-Integrator bricht zusammen und die Zeitkonstante des vestibulären Nystagmus reduziert sich somit auf ca. 4 s.

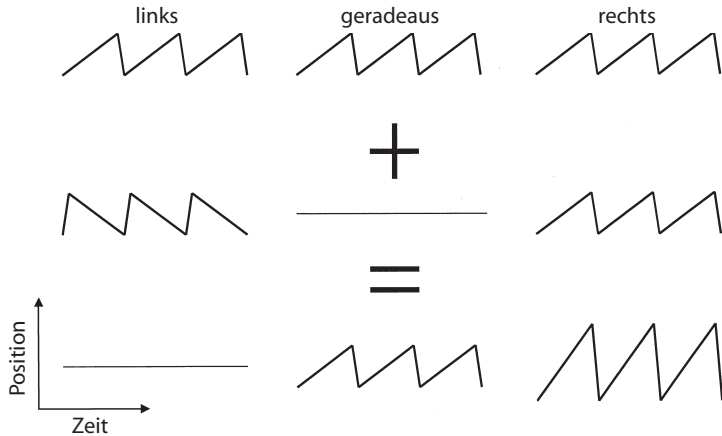
Die **akute zentrale Kompensation** zur Verminderung des Spontannystagmus besteht darin, die Zeitkonstante des Velocity-to-Position-Integrator  $s$  zu vermindern, was dazu führt, dass die Augen bei exzentrischem Blick rascher zur Mitte zurückdriften. In anderen Worten: ein Blickrichtungsnystagmus wird zum Spontannystagmus addiert. Das führt dazu, dass in der Richtung der langsamen Phase des Spontannystagmus die Geschwindigkeit des okulären Drifts abnimmt. Dieses Phänomen wird als **Alexander-Gesetz** bezeichnet und führt zur Reduktion des Nystagmus und der assoziierten Oszillopsie in dieser Blickrichtung (**Abb. 12-2**). Die **chronische zentrale Kompensation** nach einem peripher-vestibulären Ausfall besteht im zentralen Ausgleich der Ruhefrequenz-Differenz zwischen lädierter und intakter Seite. Dies führt zur Reduktion des Spontannystagmus. Die Zeitkonstante des Velocity-to-Position-Integrators normalisiert sich ebenfalls. Die wesentlichen **persistierenden Defekte** sind:

- die Gainreduktion des vestibulo-okulären Reflexes bei sehr schnellen Kopfbewegungen auf die Seite der Läsion
- die abnorm kurze Zeitkonstante des vestibulären Nystagmus aufgrund des veränderten Velocity-Storage-Integrators.

Der Velocity-Storage-Integrator funktioniert also nur, wenn beide Labyrinth funktionell sind. Bei unilateralem Ausfall zerfällt die Geschwindigkeit der langsamen Nystagmusphase nach Drehreizen mit einer Zeitkonstante von nur etwa 4 s, was der Zeitkonstante der labyrinthären Haarzellen entspricht.

Bei neuronalen oder vaskulär-ischämischen Labyrinthläsionen sind die vestibulären Bewe-

**Abbildung 12-2:** Erklärendes Schema zum Alexander-Gesetz. Die einseitige peripher-vestibuläre Unterfunktion führt zu einem vorwiegend horizontalen Spontannystagmus, der unabhängig von der horizontalen Augenposition ist (oberste Zeile). Im Rahmen der zentralen Kompensation wird die Zeitkonstante des Velocity-to-Position-Integrators herabgesetzt, was zu einem Blickrichtungs-nystagmus führt (mittlere Zeile). Die Addition beider Nystagmusformen führt zu einem augenpositionsabhängigen Spontannystagmus, der dem Alexander-Gesetz folgt.



gungssensoren meist nicht in gleichem Ausmaß betroffen. **Zwei typische Ausfallsmuster** sind anatomisch erklärbar: Der obere Ast (pars superior) des N. vestibularis enthält die Afferenzen vom anterioren und lateralen Bogengang sowie vom Utriculus; der untere Ast (pars inferior) bündelt die Afferenzen vom posterioren Bogengang und vom Sacculus. Während der obere Ast im inneren Gehörgang mit dem Nervus facialis verläuft, wird der untere Ast über fast die gesamte Strecke von den kochleären Nervenfasern begleitet. Die A. labyrinthi teilt sich in analoger Weise in eine obere und eine untere vestibuläre Arterie. Dieser Dichotomie entspricht ein oberes und ein unteres peripher-vestibuläres Ausfallsmuster. Das klinisch viel häufigere obere Ausfallsmuster kann man dadurch identifizieren, das nebst dem kontralateralen und kontratorionellen Spontannystagmus, der Kopfpulstest nach ipsilateral (v. a. Stimulation des lateralen Bogenganges) und – weniger ausgeprägt – nach unten (v. a. Stimulation der vorderen Bogengänge) pathologisch ist.

### Pathophysiologische Einteilung der Schwindel-Syndrome

Anamnese und orientierende klinische Tests (s. unten) erlauben bei den meisten Patienten, Schwindel gemäß einem Raster (modifiziert

nach Baloh 1996), der weitgehend auf der Pathophysiologie des Orientierungssinns basiert, kategoriell einzuordnen (**Tab. 12-1**). Die weitere, auch ätiologische Differenzierung der Schwindel-Syndrome ist dann oft erst mittels Zusatzuntersuchungen möglich.

### Vertigo (vestibulärer Schwindel)

**Vertigo** ist eine Bewegungsillusion des eigenen Körpers/Kopfes im Raum oder des Raumes gegenüber dem eigenen Körper/Kopf. Weil vestibulärer Genese, wird die Bewegungsillusion auch mit geschlossenen Augen wahrgenommen, während **Oszillopsie** eine rein visuelle Bewegungsillusion der stationären Umwelt ist. Vestibuläre Bewegungsillusion ist mit Orientierungsunsicherheit oder -verlust verbunden («Schwindel»), Oszillopsie hingegen meist nicht. Die vestibuläre Bewegungsillusion kann rotatorisch (Drehschwindel) oder/und translatorisch (Schwank-, Liftschwindel) sein, je nachdem, ob Bogengangs- oder Otolithen-Afferenzen betroffen sind. Vertigo ist die Folge einer abnormen Rechts-Links-Differenz der tonischen (= Ruheschwindel; Lageschwindel) oder dynamischen (= Belastungsschwindel; Lagerungsschwindel) vestibulären Signale bei peripher- (häufig) oder zentral-vestibulären (selten) Läsionen. Die abnorme Signaldifferenz ist fast immer Folge einer einseitigen Minderfunktion

**Tabelle 12-1:** Pathophysiologisch definierte Kategorien von Schwindel.

Schwindeltyp	Definition	Mechanismen
Vestibulärer Schwindel (Vertigo)	rotatorische und/oder translatorische Bewegungssillusion plus Desorientierung (gestörter Orientierungssinn)	abnorme Asymmetrie der vestibulären Signale
Okulärer Schwindel	visuo-vestibulärer Konflikt wegen motorischer oder sensorischer Störung des Augenapparats (Oszillopsie = illusorisches Bewegensehen, meist ohne Desorientierungsgefühl)	gestörte Binokularität; akute Refraktionsänderung; okulärer Nystagmus
Multisensorischer Schwindel	partieller Ausfall von mindestens zwei der drei sensorischen Eingänge des Orientierungssinns	Kombination vestibulärer, visueller und propriozeptiver Funktionsdefizite
Gleichgewichtsstörung	Gleichgewichtsstörung wegen vestibulo-spinaler, propriozeptiver oder zerebellärer Störung, ohne (dominierende) Vertigo	bilateraler peripher-vestibulärer Ausfall; propriozeptiver Ausfall; Störung der zentralen vestibulo-visuo-propriozeptiven Integration und (motorischen) Transformation
Psycho-physiologischer Schwindel	gestörte Verarbeitung normaler vestibulo-visuo-propriozeptiver Signale (Ausschlussdiagnose)	unbekannt!
Physiologischer Schwindel	sensorischer Konflikt bei ungewohnten Reizkombinationen	natürliche vestibulo-visuo-vestibuläre Konfliktreize
Präsynkopaler Schwindel	Schwindel bei globaler zerebraler Hypoperfusion	Hyperventilation; orthostatische Hypotension; neurokardiogene Attacke; Herzinsuffizienz

(z. B. akute vestibuläre Neuritis) und nur selten einer Überfunktion (z. B. Initialstadium einer Menière-Attacke). Bilaterale, funktionell-symmetrische Defizite (z. B. nach ototoxische Labyrinthläsion) machen keinen Schwindel, hingegen bei mangelhafter Bildstabilisation während Kopfbewegungen Oszillopsie.

Das vestibuläre Ungleichgewicht induziert vestibulo-okulär einen Augendrift (zur defizienten Seite) mit Korrektursakkaden, d. h. Spontannystagmus zur **gesunden** Seite, und entsprechend (bei offenen Augen) eine Scheinbewegung der Umwelt zur gesunden Seite. Vestibulo-spinal hat das vestibuläre Ungleichgewicht eine veränderte subjektive Vertikale mit Fall- und Abweichtendenz zur **defizienten** Seite (= Seite der tieferen Ruhfrequenz) zur Folge. Fall- oder Abweichtendenz zur gesunden Seite (erst nach der Akutphase) kann Folge kompen-

sierender Überkorrektur sein. Asymmetrische Otolithen-Signale bewirken manchmal Schräg- oder Verkehrtsehen (s. ocular tilt).

Anamnestiche und klinische Kriterien für vestibulären Schwindel s. **Tabelle 12-2**.

### Okulärer Schwindel

Dieser Schwindel ist definitionsgemäß Folge einer sensorischen (Änderung der Refraktion) oder motorischen (Augenmuskelparese, pathologischer Nystagmus) okulären Störung.

Sensorischer okulärer Schwindel ist typisch beim ersten Tragen einer neuen Brille oder nach Linsen-Implantation bei Katarakt. Zum Schwindel kommt es durch «mismatch» (Unstimmigkeit) zwischen dem vestibulo-okulären und dem visuo-okulären Gain. Vergrößernde Gläser führen z. B. dazu, dass sich das Auge nur 8° wenden muss, um einen 10° rechts liegenden

**Tabelle 12-2:** Untersuchungsgang bei Verdacht auf peripher-/zentral-vestibuläre Störung.

### Anamnese: Kriterien für vestibulären Schwindel

- **Art des Schwindels**
    - Dreh-, Schwankschwindel, Sinksensation
    - Schräg-, Verkehrtsehen
    - Scheinbewegungen (Oszillopsie)
- NB: auch (ungerichtetes) Trümmelgefühl kann vestibulär bedingt sein!
- **Bewegungs- und Positionsabhängigkeit des Schwindels**
    - Spontanschwindel (z. B. Drehschwindel-episode)
      - stets bewegungsverstärkt und meist positionsvariabel
    - Belastungsschwindel (Schwindel bei allen [raschen] Kopfbewegungen)
    - Lage-/Lagerungsschwindel
  - **Typischer Verlauf**
    - Attacke/Episode mit Decrescendo/Dauerstörung mit Exazerbationen
  - **Begleitende Gangunsicherheit, gerichtete Fall- und Abweichtendenz**

### Klinische Untersuchung

#### Allgemein:

- Blutdruck im Seitenvergleich, Subclavia-Auskultation
- Je nach Situation auch: Schellong, Carotissinus-Druck (10 sec.)

#### Speziell:

- Spontan-, Kopfschüttel-, Lage-, Lagerungs-Nystagmus
- Ocular Tilt Reaction
- Valsava (15 sec)
- Hyperventilation (min. 1 Minute)
- Kopf-Impuls-Test
- Visus bei Kopfoszillation
- Romberg, Unterberger, Blindgang, Zeigetest
- Trigeminus inkl. Kornealreflexe sowie übrige Hirnnerven
- Gehörprüfung (Uhr ticken, Fingerschnippen, Flüsterzahlen, Weber, Rinne)

#### Zusatzuntersuchungen:

- Kalorik (thermischer Labyrinthtest)
- Drehstuhl-Untersuchung mit Okulografie
- Magnetokulographischer Kopfpulstest
- Komputertomogramm Schädel/MRI-Schädel/ Felsenbein-Tomogramme
- Audiometrie/akustisch evozierte Potentiale

exzentrischen Punkt zu fixieren; wird nach Fixation geradeaus eine Kopfbewegung  $10^\circ$  nach links gemacht, wird der unadaptierte vestibulo-okuläre Reflex (Gain = 1,0) das Auge  $10^\circ$  nach rechts bewegen. Mit der Brille weicht die Sehachse während der Kopfbewegung zu weit nach rechts ab, und der Fixationspunkt erscheint nach der Kopfbewegung  $2,5^\circ$  weiter links. Dieser vestibulo-visuelle Konflikt führt zu diffusem Schwindel, manchmal verbunden mit Übelkeit, der verschwindet, sobald der Gain des vestibulo-okulären Reflexes adaptiert ist, in unserem Beispiel auf 0,8.

Motorischer okulärer Schwindel entsteht bei Augenmuskelparesen, wenn der Patient in Richtung des paretischen Muskels schaut. Dabei kommt es zur Diskrepanz zwischen dem motorischen Signal (z. B.  $10^\circ$  nach rechts) bzw. seiner Efferenzkopie (= internes Kontrollsignal) und der effektiven Verschiebung der Sehachse (z. B. 8 statt  $10^\circ$  nach rechts) bzw. seiner Reafferenz (= externes Kontrollsignal), unabhängig davon ob die Positionsänderung vestibulär, sakkadisch oder als Folgebewegung geschah. Der Konflikt erzeugt Schwindel, der in der Regel innerhalb von Tagen verschwindet.

Oszillopsie aufgrund eines pathologischen Nystagmus (Spontan-nystagmus, Blickrichtungs-nystagmus) wird manchmal auch als «Schwindel», d. h. mit Unsicherheitsgefühl erlebt. Als Folge des Nystagmus scheint die Umwelt meist rhythmisch bewegt. Oszillopsie im Rahmen der vestibulären Störungen wird nicht unter okulärem Schwindel subsummiert.

### Multisensorischer Schwindel (Presby-Vertigo)

Partielle Funktionsdefizite von mindestens zwei der drei sensiblen/sensorischen Eingänge des Orientierungssinns können zu Schwindel und Gehunsicherheit bis zur Gehunfähigkeit führen. Häufig findet sich dieses Schwindelsyndrom bei älteren Menschen und Diabetikern, beide mit größerem Risiko, gleichzeitig ein vestibuläres (Status nach Neuritis vestibularis, Aminoglykoside, involutiv), ein visuelles (Katarakt, Glaukom, Retinopathie) und ein propriozeptives (Polyneuropathie) Defizit zu haben. Die Häu-

figkeit des multisensorischen Schwindels wird möglicherweise unterschätzt, da selten systematisch und quantitativ nach multisensorischen Defiziten gesucht wird.

### Gleichgewichtsstörung

Es gibt periphere oder zentrale vestibuläre Funktionsausfälle, die den Gleichgewichtssinn vermindern, aber keine oder nur geringe dynamische oder tonische vestibuläre Asymmetrie erzeugen. Solche Patienten haben Gleichgewichtsstörungen im Gehen und Stehen sowie oftmals begleitenden leichten Belastungsschwindel (als Trümmel, Unsicherheitsgefühl wahrgenommen), aber keine Vertigo. Dazu gehören langsam fortschreitende unilaterale oder bilaterale peripher-vestibuläre Funktionsabnahmen sowie viele Kleinhirn-Erkrankungen. Differentialdiagnostisch sind bei Gleichgewichtsstörungen ohne Vertigo andere neurologische Krankheiten zu evaluieren:

- Myopathien (Bein- und Rumpfschwäche)
- Polyneuropathien (mit massiv reduzierter Propriozeption)
- Basalganglien-Syndrome (posturale Instabilität)
- bilaterale subkortikale/frontal-kortikale Läsionen (Gangapraxie, marche à petits-pas).

### Physiologischer Schwindel

Konfliktreize, d. h. nicht übereinstimmende vestibuläre, visuelle und propriozeptive Eingänge oder Diskrepanzen zwischen erwartetem (sog. Efferenzkopie) und tatsächlichem sensorischem Signal kann auch beim Gesunden Schwindel erzeugen, meist zusammen mit autonomen Symptomen (Übelkeit, Erbrechen, Schwitzen etc.).

Bei der **Bewegungskrankheit** (Reisekrankheit, Seekrankheit) spielen wahrscheinlich zwei Faktoren eine Rolle:

- der Konflikt zwischen vestibulärer Bewegungsempfindung und stationärer visueller Umwelt innerhalb des Vehikels
- die Änderung der Drehachse während der Drehung (sog. Coriolis-Wirkung), z. B. durch Kopfbewegungen.

Die Anfälligkeit für Bewegungskrankheit ist individuell sehr verschieden und von Geschlecht,

Alter, Vererbung, Habituation und anderem abhängig.

Zur Kategorie des physiologischen Schwindels gehören auch der Höhenschwindel, die Raumkrankheit und die überdauernde Schaukelempfindung nach Schifffahrten mit Wellengang (Mal de débarquement).

### Psycho-physiologischer Schwindel

Schwindel, vor allem Drehschwindel, wird als bedrohlich erlebt und verunsichert. Selbst wenn der Patient intuitiv um die illusionäre Natur der Bewegungsempfindung weiß, fühlt er sich ihr ausgeliefert; er weiß nicht woher sie kommt und entwickelt Angst oder Panik. Nach einem vestibulären Schwindel-Ereignis (z. B. nach benignem paroxysmalen Lagerungsschwindel) kann vestibulärer Schwindel bei ungenügender oder krankhafter Verarbeitung fließend in psychogen motivierten Schwindel übergehen, und es ist dann oft schwierig zu entscheiden, wie weit Schwindel noch vestibulär oder nur psychiatrisch begründbar ist (deshalb der Begriff «psycho-physiologisch»). Daneben gibt es psychiatrisch begründete Schwindelbeschwerden ohne auslösende somatische Beschwerden. Eine pragmatische Definition der Kategorie «psycho-physiologischer Schwindel» erfordert neben psychiatrischen (inkl. psychosomatischen) Symptomen eine normale klinische (und apparative) neuro-otologische Untersuchung und ist somit eine Ausschlussdiagnose. Typischerweise mit psycho-physiologischem Schwindel assoziiert sind Angst-Syndrome wie Panikattacken und Agoraphobie. Als typische Form von psycho-physiologischem Schwindel wird der **sog. phobische posturale Schwindel** bei eher zwanghaft veranlagten Personen beschrieben. Gefühl von Gangunsicherheit sowie darauf aufgepfropften Schwindelattacken (bei normalen neuro-otologischen Befunden) werden neuro-physiologisch als zentrale (kortikal verursachte) Entkoppelung von Efferenzkopie und Reafferenz interpretiert, in Analogie zum okulären Schwindel (s. oben).

Die Angst vor Schwindel führt bei manchen Patienten zur **Vermeidungshaltung** (*avoidance behaviour*), d. h. der Patient geht allen Schwindel

auslösenden Situationen aus dem Weg; er macht z. B. nach einer vestibulären Neuritis keine schnellen Kopfbewegungen mehr. Die Folge ist, dass kompensatorische zentrale Vorgänge zwangsläufig ausbleiben, weshalb der Schwindel chronifiziert. Analog dazu legen sich Patienten aus Angst vor dem Lagerungsschwindel nicht mehr hin (Schlafen im Lehnstuhl!), womit die Partikel-Reposition und damit die Remission des Leidens verzögert oder verunmöglicht wird.

### Präsynkopaler Schwindel

Viele Patienten erleben beginnende globale zerebrale Hypoperfusion als Schwindel oder Trümmel, meist mit «Schwarzwerden vor den Augen», entsprechend der etwas früher einsetzenden retinalen Hypoperfusion (Augeninnendruck). Pathophysiologisch unterscheidbar sind:

- Hyperventilation mit zerebraler Vasokonstriktion aufgrund des CO<sub>2</sub>-Abfalls
- orthostatische Hypotension
- neurokardiogene (früher: vasovagale) Attacken
- verminderter kardialer Auswurf (Rhythmusstörungen, Herzinsuffizienz, Aortenstenose)
- verminderter venöser Rückfluss bei anhaltenden Valsalva-Manövern (z. B. Husten)
- schwere Hypertonie mit zerebraler Vasokonstriktion.

Schwindel ist nicht immer einer einzigen pathophysiologischen Kategorie zuzuordnen. **Medikamentös induzierter Schwindel** zum Beispiel ist oft multifaktoriell bedingt:

- direkte Wirkung auf die sensorischen Eingänge (z. B. Aminoglykoside) oder deren zentrale Verarbeitung (z. B. Benzodiazepine)
- Auslösung von präsynkopalem Schwindel (z. B. Antihypertensiva).

Auch Schwindel bei Hypoglykämie ist multifaktoriell, u. a. Folge adrenerger Funktionsstörungen (Schwitzen, Herzklopfen etc.).

### Anamnese

Die anamnestisch meist gut erfassbaren Kriterien für vestibulären Schwindel (Tab. 12-2) erlauben zusammen mit den klinischen Tests in

der Regel eine klare Abgrenzung «vestibulär» versus «nicht-vestibulär». Vestibulärer Schwindel ist eine **Störung des Orientierungssinns**, die meist mit Bewegungsillusion (Vertigo) und autonomen Symptomen einhergeht. Die Angabe von Drehempfindung (Vertigo) ist somit suggestiv für vestibulär (diffuser Schwindel schließt eine vestibuläre Störung aber noch nicht aus).

Vestibulärer Schwindel ist **zeitlich limitiert**, aus der Natur der Erkrankung oder/und durch zentral-vestibuläre Kompensations- und Adaptationvorgänge: Die Drehempfindung beim benignen paroxysmalen Lagerungsschwindel dauert meist wenige Sekunden; sekunden- bis minutenlanger (spontaner) Drehschwindel ist typisch für ischämische Funktionsstörungen (Hirnstamm, vestibulärer Nerv oder Labyrinth); migräneassoziierte Vertigo kann Minuten bis Stunden dauern; Drehschwindepisoden beim M. Menière dauern 20 Minuten bis 20 Stunden. Plötzlicher Drehschwindel mit Decrescendo über Tage ist typisch bei vestibulärer Neuritis. Schwindel oder Schwindel-Exazerbation bei und nach Kopfbewegungen (Belastungsschwindel) ist typisch vestibulär.

Häufige Begleitsymptome bei peripher-vestibulären Läsionen sind: Übelkeit/Erbrechen und Hörstörung/Tinnitus. Begleitende Hirnstammsymptome wie Dysarthrie oder Doppelbilder schließen eine peripher-vestibuläre Läsion nicht zwingend aus. Bei degenerativer Arteriopathie des posterioren Kreislaufs sind ischämische Läsionen/Funktionsstörungen sowohl im Labyrinth als auch im Hirnstamm oder Kleinhirn häufig.

Zu erfragen sind familiär gehäufte Krankheiten, die mit Schwindel assoziiert sind, wie Migräne, M. Menière, Neurofibromatose (gehäuft Akustikusneurinome), Otosklerose und Kleinhirnerkrankungen.

Folgende Medikamente und toxische Substanzen verursachen besonders leicht Schwindel (»7-mal A«): Antihypertensiva, Anxiolytika, Antiepileptika, Antirheumatika, Alkohol, Antimitotika (Zytostatika), Aminoglykoside. Neben der Dosierung (oder Überdosierung) sind auch genetisch-determinierte Suszeptibilitätsfaktoren relevant (z. B. familiär gehäufte irreversible

Haarzellschädigungen durch Gentamycin trotz normalen Blutspiegeln).

## Klinische neuro-otologische Untersuchungen

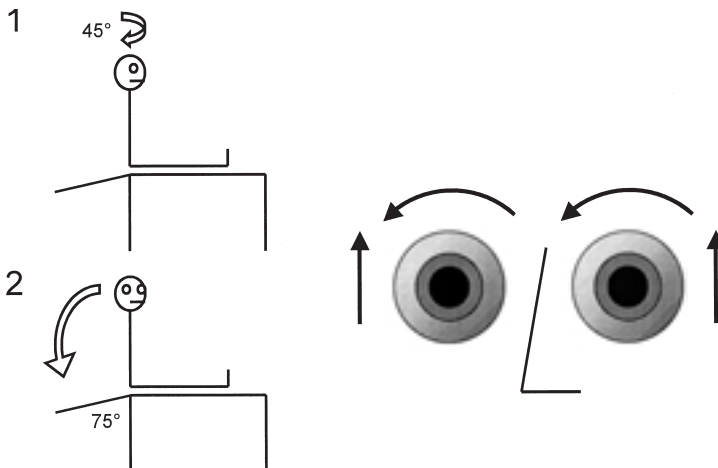
### Spontannystagmus

Spontannystagmus ist sowohl bei Fixation geradeaus/seitwärts als auch unter der Frenzel-Brille zu untersuchen. Spontannystagmus peripher-vestibulärer Genese nimmt bei Fixation an Intensität ab, weil das Folgebewegungssystem durch den okulären Drift aktiviert wird (visuelle Suppression des vestibulo-okulären Reflexes). Das Folgebewegungssystem vermag nur horizontale und vertikal, nicht jedoch torsionelle Driftkomponenten zu unterdrücken. Deshalb kann Spontannystagmus bei Fixation vorwiegend torsionell erscheinen, während unter der Frenzelbrille die horizontale oder vertikale Komponente dominiert. Sehr geringer Spontannystagmus kann nicht nur durch die Frenzelbrille, sondern auch durch Kopfschütteln (s. unten) und manchmal auch durch geringfügige Änderung der Kopfposition klinisch sichtbar gemacht werden. Anhaltender Nystagmus nur in bestimmten Kopfpositionen ist als **Lagenystagmus** (bei chronischen peripher- oder zentral-vestibulären Läsionen) abzugrenzen. Horizontaler Spontannystagmus, der periodisch alterniert (d. h. beispielsweise alle 100 sec die Richtung wechselt), der das Alexander-Gesetz

verletzt, oder der durch Fixation nicht gehemmt wird, weist auf eine **zentrale Läsion**. Ausschließlich torsioneller sowie vertikaler («down beat» oder «up beat») Spontannystagmus sind immer zentralen Ursprungs.

### Kopfschüttelnystagmus

Der Kopf wird etwa zwanzigmal sehr schnell hin und her gedreht, durch den Untersucher oder aktiv durch die untersuchte Person selbst. Dadurch wird der Velocity-Storage-Integrator (vgl. Pathophysiologie) durch die peripher-vestibulären Eingänge beider Seiten «aufgeladen». Da bei hohen Kopfbeschleunigungen die exzitatorischen Signale überwiegen, kommt es bei **einseitiger peripher-vestibulärer Unterfunktion** zum asymmetrischen Aufladen des Integrators. Entsprechend wird nach dem Kopfschütteln ein transienter Ausfall-Nystagmus beobachtet, der entsprechend zur gesunden Seite schlägt. Kopfschüttelnystagmus kann innerhalb von weniger Sekunden die Schlagrichtung umkehren (sekundäre Nystagmusphase), wenn die Zeitkonstante des Velocity-Storage-Integrators herabgesetzt ist. Eine Seitenlokalisation ist deshalb manchmal unsicher. Kopfschüttelnystagmus ist auch bei asymmetrischen **zentral-vestibulären oder mittelliniennahen zerebellären Läsionen** zu finden, dann gelegentlich mit vertikalem Nystagmus («paradoxe Nystagmus»; analog bei Kalorik möglich).



**Abbildung 12-3:** Schema des Hallpike-Manövers rechts. Eine Canalolithiasis des rechten hinteren Bogenganges löst einen vertikal-torsionellen Lagerungs-nystagmus aus, der im Koordinatensystem des Kopfes nach oben und im Gegenuhrzeigersinn schlägt. Da der Patient in die rechte Kopfhängelage gebracht wurde, ist der Nystagmus parallel zur Erdvertikalen und zum Boden gerichtet, d. h. geotrop.

### Lagerungsnystagmus

Lagerungsnystagmus wird durch Änderung der Kopfposition ausgelöst. (Im Gegensatz dazu ist Lagenystagmus nur von der Kopfposition bestimmt, unabhängig davon, auf welchem Weg oder wie schnell der Kopf positioniert wurde.) Lagerungsnystagmus, für die Diagnose einer Kanalolithiasis entscheidend, ist unter der Frenzelbrille durch folgende Manöver auf beide Seiten zu prüfen:

- Prüfung auf Kanalolithiasis der posterioren Kanäle (Hallpike-Manöver) (**Abb. 12-3**): Im Langsitz Kopfdrehung 45° nach rechts, dann rasches Abliegen in die Kopfhängelage (Kopfteil des Untersuchungsbetts ca. 30° nach unten gekippt). Wiederholung des gleichen Manövers aus dem Langsitz nach Drehung des Kopfes 45° nach links.
- Prüfung auf Kanalolithiasis der horizontalen Kanäle: Aus dem Langsitz mit Kopf in Normalposition Abliegen in die Rückenlage (Kopfteil des Untersuchungsbetts ca. 30° nach oben gekippt); nach Beobachten eines eventuellen Nystagmus schnelle Drehung 90° nach rechts; nach Beobachten des eventuellen Nystagmus rasche Kopfdrehung um 180° nach links; evtl. Repetition von 180°-Drehungen nach links und nach rechts.

### Ocular Tilt Reaction

Der schlecht übersetzbare Begriff steht für die Trias:

- tonische Torsion beider Augen (Augenverlängerung; manchmal mit entgegengerichtetem torsionellem Spontannystagmus)
- vertikale Vergenzstellung (*skew deviation*) mit Tieferstehen des exzyklorotierten Auges
- Kopftorsion (Neigung) in die gleiche Richtung wie die okuläre Torsion.

Wenn danach gesucht, ist zumindest eine inkomplette oder partielle Ocular Tilt Reaction häufig zu beobachten.

Ocular Tilt-Reaktion, stets zusammen mit gegensinnig geneigter subjektiver Vertikaler, ist Folge einseitig verminderter Otolithen-Afferenz peripherer (z. B. vestibuläre Neuritis) oder zentraler (z. B. Wallenberg-Syndrom) Genese. Peripherie sowie untere Pons-Läsionen machen eine

ipsilaterale, obere pontine und mesenzephaläre Läsionen eine kontralaterale Ocular Tilt Reaction. Läsionen der vestibulären Projektion oberhalb des Mesenzephalons (sub-, kortikal) führen zu keiner Ocular Tilt Reaction, verändern aber ebenfalls die **subjektive Vertikale**. Die subjektive Vertikale korreliert also nicht streng mit der Augentorsion. So gibt es bei akuten Läsionen zentraler Otolithen-Projektionen im Hirnstamm plötzliches illusionäres Verkehrt- oder Schrägsehen (45–90°), obwohl die Augenanatomie nicht mehr als etwa 25° Verrollen zulässt.

### Nystagmus beim Valsalva-Manöver

Dieser meist diskrete Nystagmus (Frenzelbrille!) korreliert zeitlich genau mit der Druckerhöhung und ist bei Perilymphfisteln, Stapes-Luxationen und kraniozervikalen Übergangsanomalien zu beobachten.

### Nystagmus bei Hyperventilation

Nach kräftiger Hyperventilation von mindestens einer Minute (nicht im Stehen!) kann es zusammen mit Drehschwindel zu Nystagmus (Frenzelbrille!) kommen, bei zentralen wie auch peripher-vestibulären Läsionen. Typisch ist das Phänomen bei demyelinisierenden Läsionen des vestibulären Nerven (z. B. Akustikusneurinom), wodurch Nervenfasern wahrscheinlich empfindlicher auf Änderungen des Ionen-Milieus reagieren.

### Nystagmus bei Tragus-Kompression

Repetitiver Druck auf den Tragus und rasches Loslassen erzeugt Druckschwankungen im Mittelohr, die bei Perilymphfisteln und Stapes-Luxationen ins Innenohr weitergeleitet werden, was zu Schwindel und Nystagmus führt. Auch dem **Tullio-Phänomen** liegt derselbe Mechanismus zugrunde, wobei es bei lauten Tönen bestimmter Frequenz zu Drehschwindel und Nystagmus kommt.

### Kalorischer Nystagmus als Kurztest

Eine semi-quantitative Kalorik ist mit Eiswasser in einer 1 ml-Spritze möglich (nur bei intaktem Trommelfell!). 30 Sekunden nach Infusion des Eiswassers in den Gehörgang werden die Nys-

tagmusschläge über 1 Minute ausgezählt. Bei fehlender Antwort beidseits oder bei komatösen Patienten werden 10 ml Eiswasser appliziert. Beim Komatösen ist wegen der inaktiven Sakka-dengeneratoren nur tonische Augende- viation zu erwarten. Zur Seitendiagnostik (Nystagmus- richtung = Richtung der schnellen Phasen) helfen das Merkwort COWS («cold other side, warm same side») oder der Merksatz «Kalt stößt ab, Warm zieht an».

### Kopfpulstest

Dieser sensitive Test erlaubt, eine **ein- oder beidseitige peripher-vestibuläre Unterfunktion** inspektorisch festzustellen (**Abb. 12-4**):

1. Der Untersucher sitzt vor dem Patienten und fasst dessen Kopf fest von beiden Seiten.
2. Der Patient wird aufgefordert, die Nasenspitze des Untersuchers genau zu fixieren.
3. Der Untersucher wendet den Kopf des Patienten ruckartig ca. 10–15° nach rechts oder links.

Macht der Patient danach eine Korrektursak- kade in die Gegenrichtung, um die Nasenspitze des Untersuchers wieder zu fixieren, besteht eine Unterfunktion desjenigen Labyrinths, auf dessen Seite der Kopf gedreht wurde. Die Sakka- den-Amplitude korreliert mit dem Ausmaß der peripher-vestibulären Unterfunktion. Ein nor- maler Kopfpulstest bei Patienten mit Schwin- del und Spontannystagmus ist ein starker Hin- weis für eine zentrale infratentorielle Läsion.

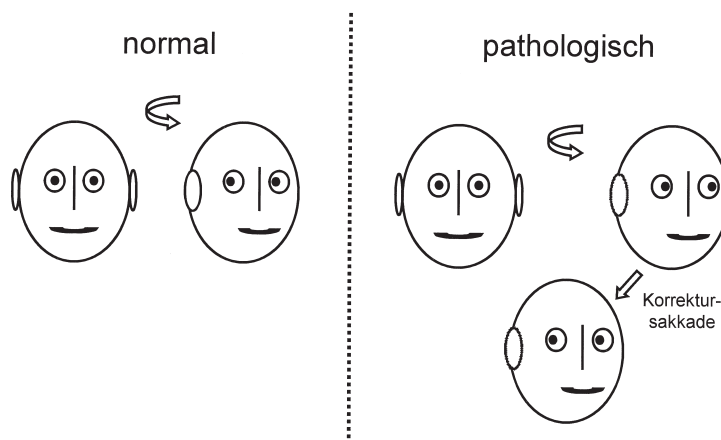
Zur Pathophysiologie dieses wichtigen seiten- lokalierenden Tests des hochfrequenten vesti- bulo-okulären Reflexes s. oben.

### Kopfoszillationstest für mittelfrequente vestibulo-okuläre Reflexe

Die Instruktion für den Patienten ist dieselbe wie beim Kopfpulstest, der Kopf wird vom Untersucher aber relativ langsam (ca. 0,5 Hz) in der horizontalen oder vertikalen Ebene  $\pm 15^\circ$  oszilliert. Die Frequenz ist gerade genug hoch, dass das Folgebewegungssystem die Netzhaut- verschiebung nicht allein kompensieren kann. Bei herabgesetzten vestibulo-okulären Reflexen wird der Patient deshalb nur mit zusätzlichen Catch-up-Sakkaden die Nasespitze des Unter- suchers fixieren können. Durch Oszillation des ganzen Körpers – statt nur des Kopfes – mit Hilfe eines drehbaren Bürostuhls kann der Ein- fluss des zerviko-okulären Reflexes, der bei peri- pher-vestibulären Ausfällen kompensatorisch wirkt, ausgeschaltet werden.

### Visus bei Kopfoszillation

Der Visus (Visustafel in 5 m Entfernung) ohne und mit Kopfschütteln (ca. 2 Hz) ist bei normal funktionierenden vestibulo-okulären Reflexen nur gering unterschiedlich. Bei bilateralem peripher-vestibulärem Ausfall hingegen fällt der Visus während Kopfschütteln massiv ab. Klini- sches Korrelat dazu ist die kopfbewegungsab- hängige Oszillopsie. Einseitige chronische peri-



**Abbildung 12-4:** Schemata eines normalen und eines pathologischen Kopfpulstests nach links. Klinisch lässt sich am besten die Amplitude der Korrektursakkade beurteilen.

pher-vestibuläre Ausfälle sind meist so gut kompensiert, dass es bei diesen mittleren Bewegungsfrequenzen zu keiner oder nur geringer Visusreduktion kommt.

### Romberg-Test

Stehen mit **geschlossenen Augen**, aneinandergedrückten Fersen und angelegten Armen erfordert intakte vestibuläre und propriozeptive Eingänge bzw. genügend schnelle Transformation dieser Signale in die posturale Motorik. Entsprechend kann der Romberg-Test bei vestibulären, propriozeptiven und zerebellären Funktionseinbußen pathologisch sein. Theoretisch bessert sich die Instabilität aufgrund von vestibulären oder propriozeptiven Defiziten beim Augenöffnen, wogegen bei zerebellärem Ausfall der zusätzliche visuelle Input wenig hilft. Der Romberg-Test kann durch folgende zusätzlichen Instruktionen «verschärft» werden:

- Füße auf einer Linie (nicht nebeneinander; «Tandem»-stellung)
- Retroflexion des Kopfes
- Körperstöße von verschiedenen Seiten durch den Untersucher
- Einbeinstand.

### Unterberger-Tretversuch (Fukuda stepping test)

Der Patient tritt während 30 Sekunden mit geschlossenen Augen an Ort, in einem akustisch und optisch «homogenen» Untersuchungsraum (Vermeiden von Ortungseffekten). Bei peripher-vestibulärer Unterfunktion dreht sich der Patient unwillkürlich langsam zur Seite der Läsion. Bei zentral-vestibulärem Ungleichgewicht ist die Seitenlokalisation nicht sicher möglich.

### Blindgang

Unter den gleichen Untersuchungsbedingungen wie beim Unterberger-Test ist beim Blindgang von mindestens 5 m Gehstrecke auf ein definiertes Ziel (neben Gangunsicherheit) eine Gangabweichung feststellbar, wenn eine vestibuläre Asymmetrie vorliegt. Reproduzierbare Gangabweichung bei mehrfach wiederholtem Test ist analog wie beim Unterberger zu bewerten.

### Zeigetest (Bàràny)

Der Patient fährt – zuerst mit offenen, danach mit geschlossenen Augen – mit ausgestrecktem Arm und Fingern langsam einer vertikalen Linie entlang mit der Instruktion, dieser (ohne zu berühren) möglichst exakt zu folgen. Bei wiederholtem Auf- und Abpendeln mit geschlossenen Augen weicht der Arm allmählich auf die Seite der peripher-vestibulären Unterfunktion ab. Die Interpretation des Tests ist analog zum Unterberger-Tretversuch.

Neben der neuro-otologischen Befunderhebung ist ein **Neurostatus** mit Beurteilung von Hirnnerven, Gang, Kraft, Koordination und Reflexen essentiell. Auslösbare Achillessehnenreflexe, erhaltener Lagesinn der Zehen und Vibrationsinn von mindestens 6/8 machen eine postural relevante Polyneuropathie unwahrscheinlich. Das **Gehör** wird mit Uhrlicken, Fingerreiben und Flüstersprache sowie Rinné- und Weber-Versuch untersucht.

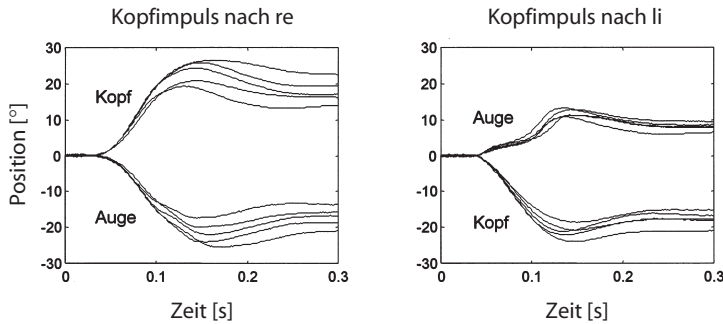
### Zusatzuntersuchungen

Die große dynamische Breite der vestibulo-okulären Reflexe ist nur mit mindestens drei Tests für je verschiedene Frequenzbereiche abzudecken:

Die **kalorische Reizung der Labyrinth** mit kaltem und warmen Wasser entspricht einer sehr tieffrequenten (0,003 Hz) Stimulation v. a. der horizontalen Bogengänge. Der Test erlaubt die Identifikation der lädierten Seite, z. B. nach unilateraler peripher-vestibulärer Schädigung.

Die **Drehstuhluntersuchung** ermöglicht vestibuläre Stimulationen bis in einen Bereich von 2–5 Hz. Im Gegensatz zur Kalorik ist eine Seitendiagnostik nicht sicher möglich. Wichtig ist die Messung der Zeitkonstante des Velocity-Storage-Integrators, am einfachsten mittels einer Geschwindigkeitsstufe (z. B. von 0 auf 100°/s in 2 s) und der Registrierung des allmählichen Geschwindigkeitsabfalls der langsamen Nystagmusphase.

Der **magnetokulographische Kopfpulstest** mit hochpräziser Messung der Augen- und Kopfbewegung ist das quantitative Pendant



**Abbildung 12-5:** Beispiel einer magnetokulographischen Untersuchung bei einem Patienten mit Status nach vestibulärer Neuritis links vor 1 Jahr. Beim Kopfimpuls nach links ist die Bewegung des Auges im Kopf deutlich reduziert.

zum klinischen Kopfimpulstest (**Abb. 12-5**). Die Hauptfrequenzen des Kopfimpulses liegen zwischen 2 und 7 Hz. Der Test belegt eine peripher-vestibuläre Unterfunktion und erlaubt wie die Kalorik eine Seitendiagnostik.

Auf die **Neuroradiologie** kann nur bei eindeutigen Diagnosen (z. B. benigner paroxysmaler Lagerungsschwindel) verzichtet werden. Computertomogramme der Felsenbeine und Magnetresonanztomografie der hinteren Schädelgrube sind die Methoden der Wahl, mit der Frage nach Kleinhirn- oder Hirnstamm-Läsionen, Schädelbasis-Prozessen sowie Tumoren im Kleinhirnbrücken-Winkel.

Bei vermuteten Schädigungen des Labyrinths oder des 8. Hirnnerven ist ein **Audiogramm** obligatorisch. Der klinische Nutzen der **Posturographie** ist umstritten.

### Wichtige vestibuläre Krankheitsbilder

**Tabelle 12-3** enthält die wichtigsten peripher- und zentral-vestibulären Krankheitsbilder, nach Häufigkeit geordnet. Physiologisch definiert umfasst «peripher-vestibulär» die Haarzellen und die primären vestibulären Neurone. Deren Axone verlaufen zum Teil im Hirnstamm, d. h. sind aus anatomischer Sicht «zentral». Eine klinisch oder apparativ als peripher-vestibulär identifizierte Störung kann somit auch Folge einer Hirnstammläsion sein (z. B. Syndrom des einseitigen Labyrinthausfalls bei Wallenberg-Syndrom).

**Tabelle 12-3:** Ursachen vestibulären Schwindels.

#### Ursachen von peripher-vestibulärem Schwindel (nach Häufigkeit geordnet)

- Paroxysmaler gutartiger Lagerungsschwindel
- Neuritis vestibularis (akuter einseitiger Labyrinth-Ausfall)
- Migräne-assoziiertes Schwindel (auch zentral-vestibulär)
- M. Menière
- Autoimmun-Innenohrerkrankungen
- Perilymphfistel

#### Ursachen von zentral-vestibulärem Schwindel (nach Häufigkeit geordnet)

- Transient-ischämische Attacken im posterioren Stromgebiet («Vertebro-basiläre Insuffizienz»; oft komb. peripher-/zentral-vestibulär)
- Wallenberg-Syndrom; andere Hirnstamm- sowie Kleinhirnfarkte
- Multiple Sklerose mit infratentoriellen Herden
- Tumore der hinteren Schädelgrube
- Wernicke-Enzephalopathie
- Intoxikationen (Antikonvulsiva, Morphinum etc.)
- Schädelhirn-Trauma mit Hirnstamm-Beteiligung
- Zerebelläre degenerative Krankheiten (sporadisch, hereditär)
- Kongenitale Anomalien der Schädelbasis. Syringobulbie (Arnold-Chiari, Dandy-Walker)

### Benigner paroxysmaler Lagerungsschwindel

Partikel, die in Bogengänge geraten und schwerer als Endolymphe sind, sog. Kanalolithen, verursachen Lagerungsschwindel. Mit jeder Kopfspositionsänderung gegenüber der Gravitation sedimentieren die Kanalolithen an den tiefsten

Punkt des entsprechenden Bogengangs und erzeugen dabei eine – die Kopfbewegung überdauernde – Endolymphbewegung. Diese stimuliert ampulläre Haarzellen, wodurch flüchtig und bogengangskonform Drehsensationen und Nystagmus entstehen. Die Nystagmus-Analyse erlaubt den betroffenen Bogengang zu identifizieren.

Ursachen für Kanalolithiasis sind Schädeltraumen, ischämische, entzündliche und wahrscheinlich auch degenerative Labyrinthläsionen. Kanalolithiasis ist eine häufige, harmlose, aber beängstigende Erkrankung vor allem älterer Leute und besonders dramatisch wenn beidseitig (nach Sturz auf den Hinterkopf!).

Am häufigsten ist die **Kanalolithiasis des posterioren Bogengangs**. Mit dem Hallpike-Manöver auf der kritischen Seite werden Lagerungsnystagmus und -schwindel provoziert. Der Nystagmus-Vektor entspricht einer Reizung des posterioren Bogengangs, er ist somit ipsitorionell und nach oben gerichtet (Referenz Kopf) und auf die Umgebung bezogen geotrop. Der Lagerungsnystagmus hat eine Latenz von 3–10 s und dauert in der Regel nicht mehr als 30 s.

Mit dem Repositionsmanöver nach Epley, so gleich an das Hallpike-Manöver angeschlossen, können die Kanalolithen aus dem posterioren Bogengang herausmanipuliert werden:

1. Nach Sistieren des Nystagmus wird der Kopf des Patienten aus der kritischen Hängelage um 90° in die gegenseitige Hängelage gedreht.
2. Nach 30–60 s erfolgt eine weitere 90° Drehung des Kopfes in dieselbe Richtung (mit entsprechender Rumpffrotation in die Seitenlage). Jetzt schaut der Kopf 45° schräg nach unten.
3. Nach 30–60 s wird der Patient aufgesetzt, wodurch seine Beine auf der Bettseite herunterhängen. Es ist darauf zu achten, dass sich die Orientierung des Kopfes beim Aufrichten nicht ändert.

Unmittelbar nach der Reposition verspüren viele Patienten einen Zug in Richtung des betroffenen Labyrinths, möglicherweise durch abnorme Belegung des Utriculus durch die Kanalolithen. Als Therapie-Kontrolle dient ein nochmaliges Hallpike-Manöver. Um sicherzu-

gehen, dass nicht wieder Kanalolithen in die Bogengänge zurückfallen, kann ein weiteres Epley-Manöver angeschlossen werden. Der Patient soll danach während drei Tagen Erschütterungen vermeiden (Joggen, Sprünge) und anschließend mittels selbst getätigtem Hallpike-Manöver die Rezidiv-Freiheit bestätigen. Das Repositionsmanöver ist hochwirksam (in über 80%) und kann beliebig wiederholt werden.

Der seltene **Lagerungsschwindel des lateralen Bogengangs** ist mit der Kopfseitwärtsdrehung in Rückenlage (s. oben) zu explorieren. Beim Hinliegen aus dem Langsitz beobachtet man oft kurzen horizontalen Nystagmus zur Gegenseite des betroffenen Bogenganges. Nach raschen horizontalen Kopfdrehungen in der 30°-Rückenlage (Geschwindigkeit hier wichtig!) findet man in der Regel einen geotropen horizontalen Nystagmus ohne Latenz (!) auf beiden Seiten, wobei auf der betroffenen Seite der Nystagmus intensiver ist. Je stärker der Nystagmus, desto wahrscheinlicher ist, dass er nach 20–30 Sekunden umkehrt und apogeotrop wird (zentrales Kompensationsphänomen). Horizontaler Lagerungsnystagmus kann auch primär apogeotrop sein.

Das Repositionsmanöver besteht in einer 270°-Drehung in 90°-Schritten (jeweils 30–60 s Stillstand) aus der Rückenlage auf die gesunde Seite. Aufrichten erfolgt aus der Seitenlage, so dass die Beine im Sitzen von der Bettkante hängen. Die Erfolgsquote dieses sog. Barbecue-Manövers ist geringer als beim Epley-Manöver und muss deshalb öfters wiederholt werden.

### Vestibuläre Neuritis (Tab. 12-4)

Der heute gebräuchliche Name suggeriert eine Entzündung des vestibulären Nerven, doch ist bisher weder die Lokalisation der Läsion (Labyrinth oder Nerv) noch die Pathogenese (Entzündung, z. B. durch Herpes simplex, oder Ischämie) genügend dokumentiert. Das klinische Syndrom einer plötzlichen persistierenden unilateralen peripher-vestibulären Unterfunktion ist unverkennbar, der Ablauf kann sich über einen Tag, aber auch über mehrere Wochen erstrecken. Im Durchschnitt klingen Dauerschwindel und Erbrechen innerhalb von

**Tabelle 12-4:** Neuritis vestibularis (Synonyme: «Labyrinth-Apoplexie», akuter einseitiger Labyrinth-Ausfall).

- **Ursachen:**
  - entzündlich
    - Labyrinthitis (post-, grippal; via Mittelohrprozess)
    - Neuritis (Herpes zoster. H. simplex?), isoliert oder via
    - Meningitis (viral, Cryptococcus)
  - vaskulär (A. labyrinthica), z. B. bei vertebro-basilärer degenerat. Arteriopathie
- **Plötzliche Drehschwindel-Episode, mit**
  - Falltendenz und Übelkeit, Erbrechen (Schweißausbruch, Blutdruckabfall)
  - Spontannystagmus (vorwiegend horizontal, rasche Phase zur Gegenseite)
  - Abklingen über Stunden-Tage-Wochen: Ruheschwindel → Lage- und Belastungsschwindel → Belastungsschwindel
  - Nicht selten spätere Episoden von paroxysmalem Lagerungsschwindel (vom betroffenen Labyrinth aus)
- **Kein Gehörsabfall** (oft passager Tinnitus)  
Aber selten:
  - Akutes kochleo-vestibuläres Ausfallssyndrom d. h. akuter einseitiger Labyrinth-Ausfall assoziiert mit Hörsturz
- Jedes Lebensalter. Rezidivquote ca. 25%?
- **Kalorik:** kalorische Un- oder Untererregbarkeit des ausgefallenen Labyrinths
- **Kopf-Impuls-Test** pathologisch bei Impuls auf die Seite des Labyrinthausfalls
- **DD Wallenberg-Syndrom** (Horner! Dissoziierte Fühlstörung! Heiserkeit!)  
**Kleinhirn-Insult** (Kopffimpulstest neg.; prolongierter schwererer Verlauf)
- **Behandlung:**  
Bettruhe und vestibuläre Sedativa solange Ruheschwindel und Erbrechen; anschl. schrittweise rasche Mobilisation.  
Bei vaskulärer Genese: Antiaggregation, Behandlung der vask. Risikofaktoren

24 Stunden ab und sind Mobilisation ohne Erbrechen sowie Gehen ohne Hilfe innerhalb von 3–4 Tagen möglich. Die Erholung ist fluktuierend bis zur vollen Arbeitsfähigkeit in 1–2 Monaten. Nur ein kleiner Prozentsatz der

Patienten leidet anhaltend an Belastungsschwindel, dann oft auch unter psychischem Stress (s. auch phobischer posturaler Schwindel). Bei etwa der Hälfte der Patienten ist der periphere Funktionsausfall permanent, was sich mit Kopffimpulstest und Kalorik zeigen lässt. Trotzdem sind die meisten Patienten dank zentraler Kompensation beschwerdefrei bis auf Belastungsschwindel in Extremsituationen (Gehen im Dunkeln auf unebenem Boden etc.). Frühzeitige Mobilisation des Patienten mit vestibulärem Training und nur kurze vestibuläre Sedation gegen das Erbrechen sind wesentlich.

### M. Menière

Die Krankheit wird pathogenetisch mit einem fluktuierenden endolymphatischen Hydrops mit Schädigung der vestibulären und kochleären Haarzellen erklärt. Die Ursache ist unbekannt; Menière-artige Syndrome gibt es bei vaskulären und entzündlichen Innenohr-Erkrankungen. Die Patienten leiden an ein- bis zwanzigstündigen Episoden von Drehschwindel, Fallneigung und Übelkeit/Erbrechen, angekündigt und begleitet von Gehörsabfall, dröhnenden Geräuschen und explosivem Druckgefühl im erkrankten Ohr. Über die Jahre kommt es zum permanenten einseitigen, bei einem Drittel der Patienten mit Übergreifen auf die andere Seite zum beidseitigen Verlust der vestibulären und kochleären Funktion und dann auch zum Verflachen und Sistieren der Anfälle. Selten gibt es beim M. Menière sog. Otolithen-Krisen (Tumarkin): Stürze ohne Vorwarnung und bei klarem Bewusstsein («drop attacks»), wobei der Patient eine plötzliche translatorische Bewegung von Körper oder Umwelt empfindet.

Die Wirksamkeit einer Basisbehandlung mit salzreicher Diät oder/und mit Betahistin ist nicht bewiesen, aber mindestens den Versuch wert. Zur Linderung der Anfallsbeschwerden sind freizügig vestibuläre Sedativa einzusetzen. Die Langzeitbehandlung in Zusammenarbeit mit dem Otologen umfasst die lokale Applikation von Gentamycin, Paukenröhrchen, Labyrinthektomie oder Vestibularis-Neurektomie.

### Migräne-assoziierte Vertigo

Mehr als die Hälfte aller Migräne-Patienten berichtet über diffusen, die Migräne begleitenden Schwindel. Eine Minderheit leidet zudem an Drehschwindel-Attacken mit Fallneigung, vor allem als Aura, seltener auch anschließend an die Migräne oder im kopfwehfreien Intervall. Ob die sog. rekurrende Vestibulopathie ohne andere Migräne-Manifestationen ein Migräne-Syndrom ist, bleibt offen. Die Pathogenese von Migräne-assoziiertem Schwindel ist wahrscheinlich verschiedenartig.

Die Migräne-Basisbehandlung (Betablocker, Kalziumantagonisten) ist oft auch bezüglich der Drehschwindelattacken im Intervall erfolgreich. Alternativ: Behandlungsversuch mit dem Carboanhydrasehemmer Acetazolamid (Stabilisierung abnormer Ionenkanäle?).

### Bilaterale periphere Vestibulopathie (Syndrom des beidseitigen Labyrinthausfalls)

Vollständiger bilateraler peripher-vestibulärer Funktionsverlust ist selten, partielle Unterfunktion relativ häufig wenn auch oft verkannt, weil Schwindel nicht dominiert, im Gegensatz zu anderen vestibulären Erkrankungen. Zu spontanem oder Belastungsschwindel kommt es nur bei asymmetrischer oder asynchroner peripherer Funktionsabnahme (z. B. bei luetischer Labyrinthitis). Mit zunehmendem Funktionsverlust treten Stand- und Gangataxie sowie bei einem Drittel der Patienten Oszillopsie während Kopfbewegungen, z. B. beim Gehen, in den Vordergrund. Die Standataxie ist vor allem bei «verschärftem» Romberg (z. B. Tandemstand, Einbeinstand) evident und bessert nach Augenöffnen. Die Oszillopsie ist anhand des Visustests bei Kopfoszillation prüfbar. Ursachen sind Ototoxizität (Gentamycin und andere Aminoglykoside, Cisplatin), bilateraler M. Menière, Autoimmunerkrankungen, Infektionen. Je nach Ätiologie ist auch das Gehör betroffen, wie z. B. beim Cogan-Syndrom. Am häufigsten ist der sog. idiopathische beidseitige Labyrinthausfall (mittleres Lebensalter, schleichend, unbekannte Ursache). Als vestibuläres Monitoring unter Aminoglykosid-Behandlung hat sich der täg-

liche Kopfoszillationstest mit Visusprüfung (s. oben) bewährt.

### Perilymphfistel

Perilymphfisteln sind abnorme Verbindungen (meist im Foramen ovale oder rotundum) zwischen perilymphatischem Raum und Mittelohr. Druckänderungen im Mittelohr können sich so fortpflanzen und vestibuläre oder kochleäre Rezeptoren stimulieren. Akustische Reize, welche (meist via Fistel) vestibuläre Rezeptoren be-

**Tabelle 12-5:** Transient-ischämische Attacken des posterioren Kreislaufs («intermittierende vertebro-basiläre Insuffizienz»).

- **Dreh-, Schwank-Schwindel- oder Trümmel-Attacken, isoliert oder zusammen mit Attacken von:**
    - Plötzlicher Stand- und Gangunsicherheit und/oder
    - Augenflimmern, Gesichtsfeld-Ausfällen und/oder
    - Gesichtskribbeln, -taubheit und/oder
    - Stürzen («drop-attacks») ohne Bewusstseinsverlust und/oder
    - Doppeltsehen, Ohrensausen
  - Oft leichte Dauerbeschwerden: Gangunsicherheit, Belastungsschwindel, Verwaschensprechen und Kopfschmerzen.
  - Hohes Lebensalter und/oder vaskuläre Risikofaktoren
  - Häufigste Pathogenese:
    - Mikroembolien aus degenerativ veränderter A. basilaris oder vertebro-basilärem Übergang.
    - Hämodynamisch bei Abgangsstenosen der Basilaris-Äste.
- NB Die vestibulären Attacken sind meist peripher-vestibulärer Genese (A. labyrinthica ist Endast der A. cerebellaris anterior inferior oder geht – seltener – direkt aus der A. basilaris ab)
- DD betreffend Augenflimmern: «Late life-migraine» («Migraine sans migraine»), raumfordernder Prozess hintere Schädelgrube
  - Behandlung: Antiaggregation (ev. Antikoagulation) Abklärung und Behandlung der vaskulären Risikofaktoren.

einflussen, werden unter dem Begriff **Tullio-Phänomene** zusammengefasst. Perilymphfisteln entstehen meist traumatisch, z. B. nach Eingriffen am Mittelohr oder bei extensivem Valsalva-Manöver. Die Identifikation der Fisteln und deren chirurgische Behandlung gehört in die Hand des Otologen. Bettruhe während Tagen oder Wochen mit Vermeiden von Druckerhöhungen im Mittelohr kann den Spontanverschluss begünstigen.

### Transient ischämische Attacken des posterioren Kreislaufs (Tab. 12-5)

Diese Erkrankung der älteren Patienten mit vaskulären Risikofaktoren, früher als «vertebro-basiläre Insuffizienz» bezeichnet und überdiagnostiziert, ist wahrscheinlich die gelegentliche Ursache von isolierten Drehschwindelattacken, auch wenn sich dies kaum belegen lässt.

### Behandlungsprinzipien

Paroxysmaler Lagerungsschwindel, M. Menière, migräne-assoziierte Vertigo, luetische Labyrinthitis, Perilymphfisteln und Autoimmun-Erkrankungen des Innenohrs sind einer spezifischen Behandlung zugänglich.

Die symptomatische Behandlung von vestibulärem Schwindel basiert auf der vestibulären Sedation und physikalisch-therapeutischen Maßnahmen.

Akuter Schwindel mit Übelkeit und Erbrechen kann kurzzeitig mit vestibulären Sedativa

behandelt werden, in erster Linie um Übelkeit und Erbrechen zu lindern. Begleitend dazu ist aufklärende Beruhigung des Patienten nötig, da Schwindel als dramatisch und lebensbedrohlich erlebt wird.

Sobald Übelkeit und Erbrechen ausreichend eingedämmt sind, ist für den weiteren Verlauf die dosierte Provokation des Schwindels im Rahmen vestibulärer Physiotherapie entscheidend. Dadurch werden zentrale Kompensationsmechanismen rascher wirksam. Zu lange Immobilisation birgt die Gefahr einer anhaltenden Vermeidungshaltung und damit Chronifizierung der Schwindelbeschwerden. Deshalb sollten vestibuläre Sedativa (Tab. 12-6), die alle kompensationshemmend sind (v. a. Benzodiazepine), möglichst rasch ausgeschlichen werden.

Als weitere Maßnahme können die sensorischen Eingänge des Orientierungssinns optimiert werden. Beispiele sind: Tragen von Schuhen mit dünnen Sohlen, Verwendung eines Stockes, Optimierung der Refraktion (neue Brille), Kataraktoperation.

### Literatur

- Brandt T (1999) Vertigo: its multisensory syndromes. 2<sup>nd</sup> ed. Springer, London.
- Leigh RJ, Zee DS (1999) The neurology of eye movements. 3<sup>rd</sup> ed. Oxford University Press; New York, Oxford.
- Baloh RW, Halmagyi GM (eds.) (1996) Disorders of the vestibular system. Oxford University Press; New York, Oxford.

**Tabelle 12-6:** Vestibuläre Sedativa.

Wirkstoff	Markenname	Eigenschaft	übliche Dosierung
Cinnarizine	Stugeron forte	Kalziumantagonist mit zusätzlicher antihistaminergener Wirkung	1–3×75 mg/d p. o. (Kapseln, Tropfen)
Dimenhydrinat	Dramamine	Histaminantagonist (H <sub>1</sub> ) und Muskarin-Antagonist	3–4×50 mg/d p. o.
Thiethylperazinum	Torecan	Phenothiazin-Derivat	1–3×6,5 mg/d p. o., supp., i. m. oder i. v.
Diazepam	Valium	Benzodiazepin	2–4×5–10 mg/d p. o., i. m. oder i. v.
Betahistine	Betaserc	Histaminantagonist	3×8–16 mg/d p. o.