

KAPITEL
Hirnnervensyndrome und Schwindel

Schwindel – Diagnose

Entwicklungsstufe: S1

Stand: September 2012

[PDF Download](#)

Gültig bis: 2015

AWMF-Registernummer: 030/017

[COI-Erklärung](#)

Federführend

Prof. Dr. Michael Strupp, München

Michael.Strupp@med.uni-muenchen.de

Was gibt es Neues?

- Eine Differenzierung zwischen zentralen und peripheren Schwindelsyndromen ist auch bei monosymptomatischem Schwindel durch eine standardisierte körperliche Untersuchung bei über 90 % der Patienten möglich. Klinische Zeichen einer zentralen Störung sind vertikale Divergenz („skew deviation“), Blickrichtungsnystagmus entgegen der Richtung eines Spontannystagmus, Blickfolgesakkadierung, Fixationsnystagmus (Nystagmus durch visuelle Fixation nicht unterdrückbar) und bei akutem Schwindel mit Nystagmus ein unauffälliger Kopfpulstest.
- Der benigne periphere paroxysmale Lagerungsschwindel (BPPV) kann in verschiedenen Varianten auftreten, deren Kenntnis für eine Differenzierung vom zentralen Lagenystagmus und für die spezifische Therapie wichtig ist. Neben einer Kanalolithiasis des posterioren Bogengangs (mindestens 85 %) findet sich häufig eine Kanalolithiasis des horizontalen Bogengangs (ca. 10 %). Eine seltenere Variante ist die Kupulolithiasis des horizontalen Bogengangs. Der BPPV des anterioren Bogengangs wird weiterhin kontrovers diskutiert.
- Die subjektive visuelle Vertikale (SVV) ist der sensitivste Test für eine akute einseitige periphere oder zentrale vestibuläre Läsion: In über 90 % aller akuten einseitigen peripheren oder zentralen vestibulären Läsionen findet sich eine pathologische Auslenkung der SVV. Diese lässt sich einfach mit dem sog. Eimervertikalentest bestimmen.
- Als neues wichtiges und häufiges Syndrom wurde die Kombination einer bilateralen Vestibulopathie mit zerebellären Störungen und Polyneuropathie beschrieben (CANVAS: Cerebellar Ataxia, Neuropathy and Vestibular Areflexia Syndrome).
- Die aktuellen diagnostischen Kriterien der vestibulären Migräne haben eine hohe Validität: Eine Re-Evaluation nach 8 Jahren fand einen positiven prädiktiven Wert von 85 %.
- Derzeit werden aktuelle diagnostische Kriterien der verschiedenen Schwindelsyndrome von der Bárány-Society erarbeitet.

Die wichtigsten Empfehlungen auf einen Blick

- Schlüssel zur Diagnose beim Leitsymptom Schwindel ist eine sorgfältige Erhebung der Anamnese und körperliche Untersuchung, da die diagnostischen Kriterien der meisten Schwindelsyndrome auf diesen Informationen beruhen. Die apparative Diagnostik ist meist nachrangig.
- Wichtige Unterscheidungskriterien der verschiedenen Schwindelsyndrome sind:
 - Art des Schwindels: Drehschwindel, Schwankschwindel oder Benommenheitsschwindel

- Dauer des Schwindels: Schwindelattacken oder Dauerschwindel
- Auslösbarkeit/Verstärkung des Schwindels: bereits Ruhe (z. B. Neuritis vestibularis), Gehen (z. B. bilaterale Vestibulopathie)
- mögliche Begleitsymptome
- Klinische Zeichen einer zentralen Störung bei akutem Schwindel sind vertikale Divergenz („skew deviation“), Blickrichtungsnystagmus entgegen der Richtung eines Spontannystagmus, Blickfolgesakkadierung, Fixationsnystagmus (Nystagmus durch visuelle Fixation nicht unterdrückbar) und bei akutem Nystagmus ein normaler Kopfpulstest. Durch die neurologische Untersuchung ist eine Differenzierung zwischen zentralen und peripheren Schwindelsyndromen bei über 90 % der Patienten möglich.
- **Benigner peripherer paroxysmaler Lagerungsschwindel (BPPV):** rezidivierende, durch Kopflageänderungen ausgelöste Sekunden dauernde Drehschwindelattacken. Beim BPPV, ausgehend vom posterioren Bogengang (pBPPV), der häufigsten Form, schlägt der Nystagmus vertikal zur Stirn und hat eine rotatorische Komponente zum betroffenen Ohr.
- **Akute Neuritis vestibularis:** akut/subakut einsetzender, über Tage bis wenige Wochen anhaltender, heftiger Dauerdrehschwindel mit Oszilopsien, Stand- und Gangunsicherheit mit gerichteter Fallneigung sowie Übelkeit und Erbrechen. Im Befund: horizontal rotierender peripherer vestibulärer Spontannystagmus, der durch visuelle Fixation unterdrückt werden kann, pathologischer Kopfpulstest.
- **Bilaterale Vestibulopathie:** bewegungsabhängiger Schwankschwindel und Gangunsicherheit, verstärkt in Dunkelheit und auf unebenem Untergrund sowie Oszilopsien bei raschen Kopfbewegungen und beim Gehen. Im Befund: beidseits pathologischer Kopfpulstest und/oder kalorische Unter- oder Unerregbarkeit
- **Morbus Menière:** Trias von Drehschwindel und jeweils einseitiger Hörminderung (meist Tieftonschwerhörigkeit), Tinnitus und Ohrdruckgefühl
- **Vestibularisparoxysmie:** rezidivierende, kurze, meist nur Sekunden, selten bis Minuten dauernde Drehschwindelattacken (selten Schwankschwindel)
- **Vestibuläre Migräne:** rezidivierende, meist viele Minuten bis Stunden anhaltende Schwindelattacken mit (etwa 60 % der Patienten) oder ohne migränetypische Symptome
- **Phobischer Schwankschwindel:** kontextabhängiger Schwank- und Benommenheitsschwindel

Einführung

Schwindel ist nach Kopfschmerz das zweithäufigste Leitsymptom, nicht nur in der Neurologie. In einer bevölkerungsbezogenen Studie lag die Lebenszeitprävalenz für mittelstarken bis heftigen Schwindel bei 29,5 % (Neuhauser et al. 2005, Neuhauser 2007). Die Prävalenz steigt mit zunehmendem Alter: 17 % bei jüngeren und bis zu 39 % bei den über 80-Jährigen (Davis u. Moorjani 2003). Viele Patienten haben eine Odyssee von Arztbesuchen hinter sich, bis die Diagnose gestellt wird. Deshalb besteht gerade bei diesem häufigen Leitsymptom ein hoher Bedarf an standardisierten diagnostischen Leitlinien.

Definition und Klassifikation

Begriffsdefinition

Schwindel ist keine Krankheitseinheit, sondern umfasst multisensorische und sensomotorische Syndrome unterschiedlicher Ätiologie und Pathogenese.

Klassifikation

Es lassen sich die folgenden Formen unterscheiden:

- **Periphere vestibuläre Syndrome**, die vom Labyrinth und/oder dem Nervus vestibularis ausgehen. Funktionell lassen sich 3 Formen peripherer vestibulärer Störungen mit typischen Symptomen und klinischen Zeichen differenzieren:
 1. der chronische beidseitige Ausfall des N. vestibularis bzw. der Vestibularorgane,
 2. der akute einseitige Ausfall und
 3. paroxysmale pathologische Erregung oder Hemmung des N. vestibularis bzw. der Vestibularorgane.
- **Zentrale vestibuläre Syndrome** entstehen überwiegend durch Läsionen der vestibulären Bahnen, die von den Vestibulariskernen im kaudalen Hirnstamm sowohl zum Zerebellum als auch zum Thalamus und vestibulären Kortex ziehen, oder durch eine Schädigung des Vestibulozerebellums, selten durch „pathologische Erregung“ (paroxysmale Hirnstammattacken mit Ataxie bei MS; vestibuläre Epilepsie).
- **Somatoforme Schwindelsyndrome**, deren häufigste Form der phobische Schwankschwindel ist
- **Nichtvestibuläre und Nichtsomatoforme Schwindelsyndrome**

Die relative Häufigkeit der verschiedenen Ursachen in einer Spezialambulanz für Schwindel ist in ► Tab. 48.1 dargestellt.

Tab. 48.1 Relative Häufigkeit der verschiedenen Schwindelsyndrome in einer Spezialambulanz für Schwindel (n = 14.689) (Brandt et al. 2012a).

Schwindelsyndrom	Häufigkeit	
	n	%
1. benigner peripherer paroxysmaler Lagerungsschwindel	2618	17, 8
2. phobischer Schwankschwindel	2157	14, 7
3. zentraler vestibulärer Schwindel	1789	12, 2
4. vestibuläre Migräne	1662	11, 3
5. Morbus Menière	1490	10, 1
6. Neuritis vestibularis/einseitiges peripheres vestibuläres Defizit	1198	8, 2
7. bilaterale Vestibulopathie	1067	7, 3
8. Vestibularisparoxysmie	569	3, 9
9. anderer psychogener Schwindel	453	3, 1
10. Perilymphfistel	83	0, 6
unklare Schwindelsyndrome	408	2, 8
andere*	1287	8, 8
* z. B. nichtvestibulärer Schwindel bei neurodegenerativen Erkrankungen oder nichtvestibuläre Okulomotorikstörungen bei Myasthenia gravis oder Augenmuskelparesen		

Diagnostik

Im Folgenden werden die diagnostischen Kriterien der wichtigsten und häufigsten peripheren, zentralen und somatoformen Schwindelsyndrome und deren Differenzialdiagnosen dargestellt.

48.1 Benigner peripherer paroxysmaler Lagerungsschwindel (BPPV)

Klinik

Der BPPV ist definiert als ein attackenartiger lagerungsabhängiger Schwindel mit rezidivierenden, durch Kopflagerungswechsel gegenüber der Schwerkraft ausgelösten, Sekunden dauernden Drehschwindelattacken mit oder ohne Übelkeit und Oszillopsien. Es dürfen sich keine Hinweise für zentrale Störungen (insbesondere Hirnstamm- oder Kleinhirnzeichen) ergeben. Die Symptome treten häufig in den frühen Morgenstunden auf. Wiederholte Lagewechsel führen zu einer vorübergehenden Abschwächung der Attacken. Typische Auslöser sind: Hinlegen oder Aufrichten im Bett, Herumdrehen im Bett, insbesondere zur Seite des betroffenen Ohrs, Bücken und/oder Kopfreklination.

Die Diagnose lässt sich aus der Anamnese vermuten. Diese kann durch die Lagerungsmanöver mit einem typischen Nystagmusbefund bewiesen werden. Aus der aufrecht sitzenden Position wird der Kopf um 45° zu einer Seite gedreht und der Patient zur anderen Seite gelagert. Dabei lässt sich auf der betroffenen Seite sowohl ein Lagerungsschwindel als auch Lagerungsnystagmus auslösen, dessen Charakteristika sich durch den Mechanismus der Kanalolithiasis erklären lassen (Brandt et al. 1994). Beim BPPV, ausgehend vom posterioren Bogengang (pBPPV), der häufigsten Form, schlägt der Nystagmus vertikal zur Stirn und hat eine rotatorische Komponente zum betroffenen Ohr. Der Nystagmus tritt mit einer kurzen Latenz von wenigen Sekunden auf, hält je nach Intensität ca. 15–60 Sekunden an und hat einen Crescendo-Decrescendo-artigen Zeitverlauf. Anschließend klingen in Ruhe Schwindel und Nystagmus ab.

Differenzialdiagnose

Die Diagnose des BPPV lässt sich in den meisten Fällen aufgrund der typischen Anamnese (kurzdauernder Drehschwindel beim Umdrehen/Aufrichten im Bett) und des klinischen Befundes stellen. Insbesondere bei (trotz korrekten Befreiungs-/Repositionsmanövern) therapierefraktären Drehschwindelattacken sind differenzialdiagnostisch neben dem einseitigen pBPPV in Betracht zu ziehen:

- BPPV des horizontalen Bogengangs (hBPPV, zu selten diagnostiziert); hier findet sich ein linearer horizontaler Nystagmus. Dieser schlägt bei der Kanalolithiasis zum jeweils unten liegenden Ohr und bei der seltenen Kupulolithiasis zum jeweils oben liegenden Ohr (s.u.).
- beidseitiger BPPV (5–10 %); tritt insbesondere nach einem Schädel-Hirn-Trauma auf.

- zentrale infratentorielle Läsionen, die einen BPPV imitieren können in Form eines zentralen Lage- oder Lagerungsnystagmus (sehr selten); das klinisch wichtigste Unterscheidungskriterium zur Identifikation eines zentralen Lage-/Lagerungsnystagmus ist die Schlagrichtung, die bei zentraler Genese nicht mit der Ebene desjenigen Bogengangs korrespondiert, der durch die Kopflagerung gereizt wird (z. B. torsioneller Nystagmus bei Lagerung in der Ebene des horizontalen Bogengangs) (Büttner et al. 1999).
- Vestibularisparoxysmie (s.u.)
- vestibuläre Migräne; die Attacken können mit einem Lageschwindel einhergehen. Hier kann sich neben einem Spontan-nystagmus auch ein Lagenystagmus zeigen (s.u.).
- „rotational vertebral artery occlusion syndrome“; bei diesem sehr seltenen Krankheitsbild kommt es auch bei Kopfdrehungen zu Schwindelattacken, die aber im Gegensatz zum BPPV durch Kopfdrehungen in der Horizontalebene in aufrechter Position ausgelöst werden. Ursache ist meist eine „blind“ in der PICA endende Arteria vertebralis mit Kompression der anderen Arteria vertebralis bei Kopfdrehung (Strupp et al. 2000).

Untersuchungen

Bei typischer Anamnese und typischem klinischem Untersuchungsbefund mit vertikalem und rotierendem Crescendo-Decrescendo-artigem Nystagmus beim pBPPV in den Lagerungsproben lässt sich die Diagnose ohne apparative Diagnostik stellen.

Körperliche Untersuchung

BPPV des posterioren Bogengangs (pBPPV)

Diagnostische Lagerungsproben zu beiden Seiten mit 45° zur Gegenseite gedrehtem Kopf und in Kopfhängelage mit Beurteilung des Lagerungsnystagmus: Ausgehend von der sitzenden Position wird die Lagerung auf einer Liege (oder einem Bett) so durchgeführt, dass der Kopf auf dem seitlichen Hinterhaupt zu liegen kommt, was die ebenenspezifische Reizung der hinteren Bogengänge gewährleistet. Beide Seitenlagerungen werden nacheinander durchgeführt, wobei der Lagerungsschwindel und -nystagmus die betroffene Seite anzeigt. Dementsprechend zeigt ein Lagerungsschwindel bei Rechtslagerung einen vertikal zur Stirn schlagenden Nystagmus mit einer entgegen dem Uhrzeigersinn rotierenden Komponente, was einer Stimulation des rechten posterioren Bogengangs durch die frei im Bogengang beweglichen und entsprechend der Schwerkraft sich nach unten bewegenden Otokonien entspricht.

BPPV des horizontalen Bogengangs (hBPPV)

Der horizontale Bogengang ist in etwa 10 % der Fälle betroffen (De la Meilleure et al. 1996, Nakayama u. Epley 2005, Lee et al. 2010). Die Schlagrichtung des Nystagmus ist entsprechend der Reizung des horizontalen Bogengangs horizontal. Bei der relativ häufigeren Kanalolithiasis schlägt der Nystagmus linear zum unten liegenden Ohr (geotrop), und zwar in beiden Kopfseitenlagen (McClure 1985). Bei der seltenen Kupulolithiasis (hier haften die Otokonien an der Kupula) findet sich ein jeweils zum oben liegenden Ohr schlagender Nystagmus (ageotrop).

Finden sich folgende Kriterien, so lässt sich die Diagnose sicherstellen, wenn keine zusätzlichen Hinweise für eine zentrale vestibuläre Störung vorliegen:

- Der Nystagmus setzt typischerweise mit sehr kurzer oder ohne Latenz ein (Rajguru et al. 2005).
- Die Dauer der Attacke und des Nystagmus ist wegen des sog. zentralen Geschwindigkeitsspeichers des horizontalen Bogengangs länger und der Lagerungsnystagmus zeigt häufig eine Richtungsumkehr während der Attacke entsprechend dem postrotatorischen Nystagmus I und II.
- Die betroffene Seite bei einer Kanalolithiasis des horizontalen Bogengangs ist die Seite mit dem stärkeren Nystagmus: Wenn beispielsweise in Rechtslage der stärkere Nystagmus auftritt, ist der rechte horizontale Bogengang befallen (Baloh et al. 1993, Choung et al. 2006, Lee et al. 2007).
- Bei der Kupulolithiasis ist die Seite mit dem schwächeren Nystagmus die betroffene (Nuti et al. 2000, Bisdorff u. Debatisse 2001).
- Die Identifikation der betroffenen Seite kann schwierig sein, wenn die Intensität des Lagerungsnystagmus in beiden Seitlagerungen etwa gleich ausgeprägt ist. Weitere Hinweise für die betroffene Seite können sein: Beim Hinlegen aus der sitzenden Position in die Rückenlage kann ein transients horizontaler Nystagmus auftreten, der zur gesunden Seite schlägt. Beugen des Kopfes aus der sitzenden Position um 90° nach vorne kann einen transienten horizontalen Nystagmus auslösen, der zum betroffenen Ohr schlägt (Choung et al. 2006).
- Durch wiederholte Lagerungsmanöver kommt es kaum zur Ermüdbarkeit des Lagerungsnystagmus.

Auch der typische hBPPV kann durch eine Kanalolithiasis bzw. Kupulolithiasis erklärt werden (Strupp et al. 1995). Bei der Kupulolithiasis hat der Nystagmus insgesamt eine geringere Intensität, ein langsames Crescendo und hält minutenlang an (Baloh et al. 1993). Durch die Lagerungsmanöver kann ein Übergang von Kanalolithiasis zu Kupulolithiasis sowie von horizontalem zu posteriorem BPPV beobachtet werden (Stedding u. Brandt 1996).

BPPV des anterioren Bogengangs (aBPPV)

Der BPPV des anterioren Bogengangs (aBPPV) wird derzeit noch kontrovers diskutiert, und es bestehen sogar Zweifel

an dieser Entität. Die Angaben der relativen Häufigkeit schwanken deshalb zwischen 0 und 5 % (Moon et al. 2006, Jackson et al. 2007, Yacovino et al. 2009, De et al. 2011). Schwindel und Nystagmus werden durch dieselben diagnostischen Lagerungsproben wie beim pBPPV ausgelöst, typischerweise jedoch nicht nur bei Lagerung auf das betroffene Ohr, sondern auch auf die gesunde Seite und in Rückenlage mit hängendem Kopf. Die Dauer der Attacke und des Nystagmus beträgt unter 1 Minute. Die Schlagrichtung des Nystagmus ist in allen auslösenden Positionen vorwiegend vertikal nach unten. Zusätzlich kann eine geringe torsionale Komponente vorhanden sein, die mit dem oberen Augenpol zum betroffenen Ohr schlägt, aber meist mit bloßem Auge der Beobachtung entgeht (Bertholon et al. 2002).

Apparative Diagnostik

Apparative Diagnostik sollte bei Verdacht auf einen zentralen Lage-/Lagerungsschwindel bzw. -nystagmus mittels hochauflösendem MRT und Doppler-Sonografie erfolgen. Der zentrale Lageschwindel/Lagennystagmus beruht auf einer zerebellären Störung, wobei sich allerdings häufig keine strukturelle Veränderung nachweisen lässt.

48. 2 Neuritis vestibularis

Terminologie

Für den akuten einseitigen Labyrinthausfall gibt es unterschiedliche Bezeichnungen: akute Vestibulopathie, Neuropathia vestibularis, Neuronitis vestibularis oder Neuritis vestibularis (Strupp u. Brandt 2009). Da es hinreichend Hinweise dafür gibt, dass es sich um eine Entzündung handelt, wird hier der Terminus Neuritis vestibularis gewählt.

Klinik

Leitsymptome des akuten einseitigen teilweisen oder vollständigen Vestibularisausfalls sind ein akut/subakut einsetzender, über Tage bis wenige Wochen anhaltender, heftiger Dauerdrehschwindel mit Scheinbewegungen der Umwelt (Oszillopsien), Stand- und Gangunsicherheit mit gerichteter Fallneigung sowie Übelkeit und Erbrechen. Hörstörungen oder andere neurologische Ausfälle gehören nicht zum Krankheitsbild. Es gibt keine typischen Prodromi oder Auslöser, einige Patienten haben vorher kurze Schwindelattacken (Lee et al. 2009). Die Beschwerden verstärken sich bei Kopfbewegungen, sodass die Patienten intuitiv die Ruhe suchen. Das klinische Syndrom der Neuritis vestibularis ist gekennzeichnet durch:

- anhaltenden anfangs sehr heftigen Drehschwindel (kontraversiv) mit pathologischer Kippung der subjektiven visuellen Vertikalen (ipsiversiv),
- horizontal rotierenden peripheren vestibulären Spontannystagmus (kontraversiv), der durch visuelle Fixation unterdrückt werden kann, mit Oszillopsien,
- Gangabweichung und Fallneigung (ipsiversiv),
- Übelkeit und/oder Erbrechen sowie
- einseitige periphere vestibuläre Funktionsstörung, nachweisbar beim raschen Kopfpulstest (Halmagyi u. Curthoys 1988) und bei der kalorischen Prüfung.

Die Diagnose einer Neuritis vestibularis ist – so wie alle Diagnosen peripheren Schwindels – eine Ausschlussdiagnose, das heißt Ausschluss einer zentralen Läsion, insbesondere einer „Pseudoneuritis vestibularis“.

Untersuchungen

Notwendige Untersuchungen

Klinisch-neurologische Untersuchung

- **Okulomotorik:** Bei der Beobachtung der spontanen Augenbewegungen findet sich ein peripherer vestibulärer Spontannystagmus zur nicht betroffenen Seite, der sich durch visuelle Fixation weitgehend oder vollständig unterdrücken lässt (deshalb ist eine Untersuchung mit Frenzel-Brille obligat). Dieser Nystagmus nimmt beim Blick in die Richtung des Nystagmus zu. Finden sich bei der körperlichen Untersuchung zentrale vestibuläre oder okulomotorische Störungen (häufig bei starkem Spontannystagmus schwierig zu untersuchen), wie eine vertikale Divergenz („skew deviation“ als Teil der „ocular tilt reaction“), sakkadierte Blickfolge, allseitiger Blickhaltedefekt und/oder Sakkadenstörungen sowie bei akutem Schwindel und Nystagmus ein normaler Kopfpulstest, so spricht dies für eine zentrale Läsion, meist eine „Pseudoneuritis vestibularis“ (Cnyrim et al. 2008, Newman-Toker et al. 2008, Kattah et al. 2009, Chen et al. 2011).
- **Vestibuläre Funktion:** Beim raschen Kopfpulstest (Halmagyi u. Curthoys 1988) lässt sich bei Drehung des Kopfes zur Seite des betroffenen Vestibularnervs eine Einstellsakkade als Hinweis auf ein dynamisches Defizit des vestibulookulären Reflexes (VOR) beobachten. Bei einem Patienten mit Strabismus sollte beim Halmagyi-Kopfpulstest das nicht führende Auge abgedeckt werden, um Fehlinterpretationen wegen wechselnder Fixation zu verhindern.

- Auslenkung der subjektiven visuellen Vertikalen zur Seite der peripheren vestibulären Läsion (Halmagyi et al. 1994, Min et al. 2007). Eine einfache Bestimmung ist mit dem sog. Eimervertikalentest möglich (Zwergal et al. 2009).
- **Vestibulospinale Funktion:** Bei den Stand- und Gangproben findet sich eine meist ipsiversive Fallneigung.
- **Befunde, die gegen eine Neuritis vestibularis sprechen:** o. g. zentrale okulomotorische und vestibuläre Störungen, ferner Störung der Fixationssuppression des VOR, simultan oder zeitnah (innerhalb weniger Stunden) neu aufgetretene Hörstörungen, andere Hirnnervenausfälle, Hirnstammzeichen, Paresen, Sensibilitätsstörungen, Kopfschmerzen und/oder Licht-/Lärmempfindlichkeit. Diese erfordern umgehend zusätzliche apparative Untersuchungen (s. u.), insbesondere zum Ausschluss einer „Pseudoneuritis vestibularis“.

Apparative Diagnostik

Kalorische Testung: Ergibt sich beim raschen Kopfpulstest (s. o.) kein sicherer Befund, ist die kalorische Prüfung mit Videookulografie (nur noch selten Elektronystagmografie) indiziert: Bei der thermischen Prüfung mit warmem (44° C) und kühlem (30° C) Wasser zeigt sich eine Un- bzw. Untererregbarkeit des ipsilateralen horizontalen Bogengangs. Gemessen wird dabei die maximale Geschwindigkeit der langsamen Phase des kalorisch induzierten Nystagmus für die Warm- und Kaltspülung rechts und links. Nach „Jongkees' vestibular paresis formula“ gilt ein Wert für die Seitendifferenz von > 25 % (Quotient aus der Differenz der Summen der maximalen Geschwindigkeit der langsamen Phasen des kalorischen Nystagmus jedes Ohrs für Kalt- und Warmspülung × 100) als pathologisch. Wegen der hohen Varianz der Befunde Gesunder ist die Definition der Normgrenze aber problematisch. Alternativ kommt daher die Darstellung des Seitenquotienten mit Angabe von Perzentilenbereichen infrage.

Im Einzelfall erforderliche Untersuchungen

- **Neuroorthoptische Untersuchungen:** Die Bestimmung der subjektiven visuellen Vertikalen zeigt eine ipsiversive Auslenkung, die Messung der Augenposition in der Rollebene eine ebenfalls ipsiversive Augenverrollung. Eine vertikale Divergenz („skew deviation“) spricht gegen die Diagnose einer Neuritis vestibularis; diese findet sich als Teil der Ocular-Tilt-Reaktion typischerweise bei einer zentralen Störung und nur in sehr seltenen Fällen bei einer kompletten Schädigung wie Zoster.
- **Kopfpulstest** mit Messung der Kopf- und Augengeschwindigkeit mit spezieller Videookulografie. Ist der Kopfpulstest klinisch nicht sicher zu beurteilen, insbesondere wegen sog. verdeckter („covert“) Refixationssakkaden, ist diese Technik indiziert, um die VOR-Funktion im hohen Frequenzbereich zu beurteilen (MacDougall et al. 2009).

Ergeben sich Hinweise auf eine zentrale Genese, andere periphere vestibuläre Störung (DD s.u.) oder finden sich bei einem betroffenen Patienten mehrere Gefäßrisikofaktoren, so sind indiziert:

- MRT des Schädels mit Feinschichtung von Hirnstamm, Kleinhirn, Kleinhirnbrückenwinkel und Labyrinth, insbesondere zum Ausschluss eines Infarktes, MS-Plaques oder Vestibularisschwannoms, Letzteres vor allem bei Patienten mit Hörstörungen
- Doppler-/Duplexsonografie bei Verdacht auf zentrale Genese
- Liquorpunktion bei Verdacht auf MS oder Hirnstammenzephalitis
- falls Hörstörungen bestehen, Audiogramm, otoakustisch evozierte Potenziale (OAE) und akustisch evozierte Potenziale (AEP)
- Laboruntersuchungen, z.B. bei Verdacht auf zugrunde liegende entzündliche oder autoimmunologische Erkrankung

Ergänzende vestibuläre Untersuchungen

- **Zervikale vestibulär evozierte myogene Potenziale (cVEMP):** Dabei wird der hemmende Effekt von ipsilateral applizierten akustischen Reizen via Sakkulus auf den M. sternocleidomastoideus gemessen (Intensitätsschwelle, Latenz). Zervikale VEMP sind nach Neuritis vestibularis nur in 30 % der Fälle pathologisch, das heißt, die Sakkulusfunktion bleibt mehrheitlich erhalten, weil typischerweise die Pars inferior des N. vestibularis nicht betroffen ist, die Teile des Sakkulus und den hinteren Bogengang innerviert. Hingegen sind bei der inferioren vestibulären Neuritis die cVEMP typischerweise ausgefallen (Rosengren et al. 2010).
- **Okuläre vestibulär evozierte myogene Potenziale (oVEMP):** Dabei wird der aktivierende Effekt einer an der Stirn applizierten Perturbation via Utrikulus auf den kontralateralen M. obliquus inferior gemessen (Rosengren et al. 2010). Die Stimulation erfolgt über einen Minishaker auf der Stirn. Über Oberflächenelektroden unter der Orbita wird die Aktivität des M. obliquus inferior gemessen (Latenz, Amplitude). Da bei Neuritis vestibularis die utrikulären Afferenzen häufig auch mitbetroffen sind, sind die oVEMP bei diesen Patienten in der Regel pathologisch (kleinere oder fehlende okulär myogene Antwort auf der kontralateralen Seite [Zhang et al. 2010]).

Differenzialdiagnose

Wie oben betont, ist die Diagnose der Neuritis vestibularis – sowie jeder anderen Form peripheren vestibulären Schwindels – eine Ausschlussdiagnose und zwar von zentralen Störungen.

Differenzialdiagnostisch sind folgende Ursachen in Betracht zu ziehen: die maximal einen Tag anhaltenden Attacken des Morbus Menière/Meniè-Syndroms, vestibuläre Migräne sowie Funktionsstörungen des Labyrinths oder N. vestibulocochlearis anderer Ursache (z.B. Vestibularisparoxysmie). Hilfreich für die diagnostische Einordnung sind hier jeweils die Begleitsymptome, die Dauer und das rezidivierende Auftreten der Beschwerden. Typisch für den Herpes zoster oticus (Ramsey-Hunt-Syndrom) sind der meist schon vor den anderen Störungen auftretende brennende Schmerz und die Bläschenruption sowie Hörstörungen und Fazialisparese. Das Cogan-Syndrom (meist junge Frauen betreffend, relativ selten, aber schwerwiegend wegen der Gefahr einer bilateralen Vestibulopathie und Ertaubung) ist eine Autoimmunerkrankung, charakterisiert durch die Trias: interstitielle Keratitis („rotes Auge“), audiologische und vestibuläre Symptome und Defizite.

Hirnstammzeichen finden sich bei lakunären Infarkten oder MS-Plaques im Bereich der Eintrittszone des 8. Hirnnervs („Pseudoneuritis vestibularis“). Letztere ist klinisch dadurch gekennzeichnet, dass die kalorische Untererregbarkeit inkomplett ist und dass zusätzlich zentrale Okulomotorikzeichen (s.o.) bestehen. Durch eine multivariable Regression unter Einschluss von 5 klinischen Zeichen:

1. vertikale Divergenz („skew deviation“, d.h., ein Auge steht über dem anderen als Komponente der „ocular tilt reaction“),
2. Kopfpulstest,
3. sakkadierte Blickfolge,
4. Blickrichtungsnystagmus,
5. subjektive visuelle Vertikale

gelingt die Unterscheidung einer peripheren Neuritis vestibularis von einer zentralen Pseudoneuritis auch ohne Bildgebung mit einer Sensitivität und Spezifität von über 90 % (Cnyrim et al. 2008). Diese Befunde wurden inzwischen in 2 anderen Studien bestätigt (Kattah et al. 2009, Chen et al. 2011). Wird zusätzlich die visuelle Fixationssuppression des Spontannystagmus in die Beurteilung miteinbezogen, lässt sich die diagnostische Sicherheit weiter erhöhen. Konkret heißt dies: Wenn ein Patient die o. g. „zentralen Zeichen“ hat, der Halmagyi-Kopfpulstest nicht pathologisch ist und sich der Nystagmus durch visuelle Fixation nicht unterdrücken lässt, liegt eine zentrale Störung im Sinne einer „Pseudoneuritis vestibularis“ vor.

Zerebelläre Zeichen finden sich bei mittelliniennahen Kleinhirnininfarkten, die ebenfalls zu einer „Pseudoneuritis vestibularis“ führen können (Lee et al. 2006). Akute einseitige Labyrinthfunktionsstörungen – meist mit Hörstörungen verbunden – können auch ischämisch bei Labyrinthinfarkten mit oder ohne Hörstörungen (Versorgungsgebiet der A. labyrinthi bzw. AICA) bedingt sein. Eine seltene Variante der typischen Neuritis vestibularis ist zum einen die „inferiore Neuritis vestibularis“, bei der sich ein selektiver Ausfall des posterioren Bogengangs unter Aussparung des horizontalen und anterioren Bogengangs findet (Halmagyi et al. 2002); für die Differenzierung ist die Durchführung der cVEMP und oVEMP (s.o.) hilfreich (Zhang et al. 2010). Zum anderen kann es zu einer kombinierten Funktionsstörung des posterioren Bogengangs und der Cochlea kommen. Diese Form beruht wahrscheinlich nicht auf einer viralen, sondern aufgrund der gemeinsamen Gefäßversorgung beider Organe auf einer vaskulären Genese.

Das Akustikusneurinom (besser „Vestibularisschwannom“) führt meist erst dann zu Schwindel, Fallneigung und Nystagmus, wenn pontomedullärer Hirnstamm oder zerebellärer Flokkulus komprimiert werden. Leitsymptome sind die langsam progrediente einseitige Hörminderung in Kombination mit einer kalorischen Untererregbarkeit sowie Kopfschüttelnystagmus und hyperventilationsinduzierter Nystagmus (Minor et al. 1999) zur gesunden Seite.

48.3 Bilaterale Vestibulopathie

Klinik

Leitsymptome der bilateralen Vestibulopathie sind:

- bewegungsabhängiger Schwankschwindel und Gangunsicherheit, verstärkt in Dunkelheit und auf unebenem Untergrund; in Ruhe, d. h. beim Sitzen und Liegen, sind die Betroffenen typischerweise beschwerdefrei
- Unscharfsehen (Oszilopsien) bei raschen Kopfbewegungen und beim Gehen (bei 40 % der Patienten)
- Störung von Raumgedächtnis und Navigation (Brandt et al. 2005)

Schwankschwindel, Stand- und Gangunsicherheit, verstärkt im Dunkeln und auf unebenem Grund: Die defekte vestibulospinale Haltungsregulation kann wegen der redundanten sensomotorischen Haltungsregulation im Hellen durch das visuelle System weitgehend substituiert werden. Auch das somatosensorische System trägt vor allem über die Muskelspindelafferenzen und Mechanorezeptoren der Haut zur Gleichgewichtserhaltung bei. Wird der Beitrag des visuellen Systems (im Dunkeln oder durch Sehstörungen) vermindert, so verstärkt sich die Gangunsicherheit bis zur Fallneigung. Dies wird weiter verstärkt, wenn die Patienten im Dunkeln über einen unebenen oder federnden Grund gehen. Eine sensible beinbetonte Polyneuropathie vermindert ebenfalls den somatosensorischen Beitrag zur Standregulation und verstärkt die Symptome bei bilateraler Vestibulopathie.

Oszillopsien und Unscharfsehen: Bei raschen Kopfbewegungen kann der gestörte VOR das Blickziel nicht auf der Fovea halten: Es kommt zu einer unwillkürlichen retinalen Bildwanderung, die als Scheinbewegung erlebt wird und die die Sehschärfe reduziert. Bei langsamen Kopfbewegungen hingegen kann das Augenfolgesystem den Blick im Raum ausreichend sicher stabilisieren, ohne dass Scheinbewegungen und Unscharfsehen auftreten.

Untersuchungen

Notwendige Untersuchungen

Die Diagnose wird durch die Testung des VOR gesichert, und zwar durch die Kombination von Kopfpulstest (Halmagyi u. Curthoys 1988) und kalorischer Prüfung. Beim Kopfpulstest zeigen sich sowohl bei Kopfdrehung nach rechts als auch nach links Refixationssakkaden als Ausdruck des sog. Hochfrequenzdefizits des VOR. Ist das Ergebnis klinisch nicht sicher zu beurteilen, sollte zur Quantifizierung des VOR-Verstärkungsfaktors eine Untersuchung mit der Videookulografie erfolgen (MacDougall et al. 2009). Zur Dokumentation, quantitativen Untersuchung – vor allem von Seitendifferenzen – und der Testung des VOR im niedrigen Frequenzbereich dient die kalorische Prüfung mit Registrierung der Augenbewegungen. In Bezug auf die Testung des VOR gibt es 3 Gruppen von Patienten: Kombiniertes Hoch- und Niedrigfrequenzdefizit (Mehrzahl) oder nur ein Hoch- oder Niedrigfrequenzdefizit (Zingler et al. 2007, Kim et al. 2011). Schließlich ist auch der VOR-Lesetest mit Bestimmung der Abnahme des Visus bei Kopfdrehungen (sog. dynamic visual acuity) diagnostisch hilfreich (Vital et al. 2010). Die Stand- und Gangprüfungen sind bei offenen Augen weitgehend normal. Bei geschlossenen Augen zeigt sich hingegen ein vermehrtes Körperschwanken im Romberg-Standversuch, deutlicher während des Tandemstands und Einbeinstands sowie beim Fuß-vor-Fuß-Gehen. Bei den Untersuchungen besteht häufig Fallgefahr. Asymmetrien der Vestibularisfunktion sind beim Geradeausgehen mit geschlossenen Augen zu erkennen: Die Richtung der Gangabweichung zeigt in der Regel die stärker betroffene Seite an.

Ein großer Anteil der Patienten mit „idiopathischer bilateraler Vestibulopathie“ zeigt Kombinationen mit zerebellären Funktionsstörungen (Downbeat-Nystagmus oder andere zerebelläre Okulomotorikstörungen oder zerebelläre Ataxie) und Polyneuropathie (Migliaccio et al. 2004, Zingler et al. 2007, Wagner et al. 2008). Es handelt sich in diesen Fällen wahrscheinlich um eine neurodegenerative Erkrankung, die die vestibulären Ganglienzellen und das Zerebellum betrifft und oft mit einer zusätzlichen Neuropathie einhergeht: „Cerebellar Ataxia with Neuropathy and Vestibular Areflexia Syndrome“ (CANVAS); diese Symptomkombination findet sich bei bis zu 20 % der bilateralen Vestibulopathien (Kirchner et al. 2011, Szmulewicz et al. 2011).

Apparative Diagnostik (wünschenswert)

- Die cVEMP prüfen die Sakkulusfunktion. Sie sind aber nur in 30–50 % der Fälle pathologisch, das heißt, die Sakkulusfunktion ist meist erhalten (Zingler et al. 2008).
- Die Posturografie hat sich in Kombination mit einer neuronalen Netzwerkanalyse zunehmend zu einem sensitiven und spezifischen Testverfahren zur Diagnose peripherer vestibulärer, zerebellärer und somatoformer Schwindelsyndrome entwickelt (Krafczyk et al. 2006, Brandt et al. 2012b).
- Da häufig eine Kombination mit Hörstörungen vorliegt, sind audiologische Untersuchungen und akustisch evozierte Potenziale indiziert.

Im Einzelfall erforderliche Untersuchungen

Diese richten sich nach den vermuteten Grunderkrankungen. Die häufigsten Ursachen sind:

- ototoxische Substanzen, insbesondere Aminoglykoside: Diagnose aufgrund der Anamnese
- bilateraler Morbus Menière: Diagnostik siehe Morbus Menière
- Meningitis: Diagnostik siehe Meningitis
- Autoimmunerkrankungen (selten): zur Diagnostik Bestimmung von Autoantikörpern gegen Innenohrstrukturen sinnvoll (Arbusow et al. 1998)
- zerebelläre Degenerationen (CANVAS): ergänzende Diagnostik mittels MRT des Schädels
- Tumoren: Diagnostik mittels MRT mit der Frage nach beidseitigem Vestibularisschwannom bei Neurofibromatose Typ 2

Bei pathologischem Halmagyi-Kopfpulstest und kalorischer Unerregbarkeit ist die Diagnose bewiesen. Es gibt aber auch Patienten, die nur ein Hochfrequenzdefizit haben (pathologischer Halmagyi-Kopfpulstest) oder nur ein Defizit im niedrigen Frequenzbereich (fehlende kalorische Erregbarkeit). In diesen Fällen handelt es sich um eine inkomplette bilaterale Vestibulopathie und man sollte die Art des Defizits (Hochfrequenz- oder Niederfrequenzdefizit) spezifizieren. In 50–75 % der Fälle bleibt die Ursache unklar (Zingler et al. 2007).

48.4 Vestibularisparoxysmie

Klinik

Die Vestibularisparoxysmie ist durch folgende Merkmale charakterisiert (Brandt u. Dieterich 1994, Hübner et al. 2008):

- rezidivierende, kurze, meist nur Sekunden, selten bis Minuten dauernde Drehschwindelattacken (selten Schwankschwindel), die meist spontan bis zu 30-mal pro Tag auftreten
- manchmal Auslösbarkeit der Attacken durch bestimmte Kopfpositionen, Hyperventilation oder Beeinflussung der Attacke durch Änderung der Kopfposition
- selten einseitiger Tinnitus oder einseitige Hörminderung während der Attacken oder im Intervall
- im Verlauf bei etwa 20 % der Patienten leichte vestibuläre und/oder kochleäre Defizite geringer Ausprägung im Intervall in den neurophysiologischen Funktionstests (Audiogramm, AEP, kalorische Testung)
- Besserung oder Abklingen der Attacken durch Carbamazepin/Oxcarbazepin (bereits in niedriger Dosis)
- kein Vorliegen von zentralen vestibulären, okulomotorischen oder zerebellären Störungen oder Hirnstammzeichen
- durch Hyperventilation lässt sich bei über 50 % der Patienten ein Spontannystagmus provozieren (Hübner et al. 2008)

Für die Erkrankung gibt es keinen beweisenden einzelnen Befund. Sind die o.g. Kriterien erfüllt, ist die Diagnose sehr wahrscheinlich (Brandt u. Dieterich 1994, Hübner et al. 2008).

Differenzialdiagnose

Wichtige Differenzialdiagnosen sind: BPPV, paroxysmale Hirnstammattacken (z.B. bei MS oder selten nach ischämischen Hirnstammläsionen), vestibuläre Migräne, phobischer Schwankschwindel, „rotational vertebral artery occlusion syndrome“ und zentraler Lage-/Lagerungsnystagmus.

Untersuchungen

Notwendige Untersuchungen

Die Verdachtsdiagnose ergibt sich aus der typischen Anamnese mit dem Leitsyndrom „kurze, Sekunden bis wenige Minuten dauernde Schwindelattacken mit oder ohne Ohrsymptome. Die neurologische Untersuchung zeigt bis auf eine seltene Hörminderung oder eine Vestibularisunterfunktion keine Auffälligkeiten. Gelegentlich können während der Untersuchung Attacken durch bestimmte Kopfpositionen oder Hyperventilation ausgelöst werden. Nach einer aktuellen Untersuchung lässt sich bei 90 % der betroffenen Patienten ein Gefäß-Nerv-Kontakt im Austrittsbereich des N. vestibulocochlearis nachweisen, weshalb sich die Diagnose durch eine hochauflösende MRT des Hirnstamms mit sog. CISS-Sequenz stützen lässt (Hübner et al. 2008). Ein Gefäß-Nerv-Kontakt findet sich jedoch auch bei asymptomatischen Personen in einer Häufigkeit von 10–30 %. Eine kranielle MRT sollte auch zum Ausschluss anderer Pathologien wie Raumforderungen im Bereich des Kleinhirnbrückenwinkels, Arachnoidalzysten, Megalodolichobasiliaris, Hirnstammpaquies bei MS (paroxysmale Hirnstammattacken) oder anderen Hirnstammläsionen durchgeführt werden.

Im Einzelfall erforderliche apparative Diagnostik

Zur Dokumentation eines audiovestibulären Defizits und Identifizierung der betroffenen Seite können dienen:

- Elektronystagmografie/Videookulografie mit Kalorik
- akustisch evozierte Potenziale
- Audiogramm
- cVEMP und oVEMP

48.5 Morbus Menière

Klinik

Die Menière-Attacke ist durch die Kombination von meist Drehschwindel und jeweils einseitiger Hörminderung, Tinnitus und Ohrdruckgefühl gekennzeichnet. Die einzelnen Attacken treten akut oder subakut ohne Auslöser oder tageszeitliche Bindung auf. In etwa einem Drittel kündigt sich die Attacke durch die Verstärkung eines vorher bereits bestehenden Ohrgeräuschs, Ohrdrucks oder Hörminderung an. Die American Academy of Otolaryngology, Head and Neck Surgery hat 1995 folgende diagnostische Kriterien formuliert:

Klinisch sicherer Morbus Menière:

- 2 oder mehr Schwindelattacken von 20 Minuten Dauer oder länger
- nachgewiesene Hörminderung bei mindestens einer Untersuchung
- Tinnitus oder Ohrdruck im betroffenen Ohr
- andere Ursache klinisch ausgeschlossen

Klinisch wahrscheinlicher Morbus Menière:

- eine Schwindelattacke von 20 Minuten Dauer oder länger
- nachgewiesene Hörminderung bei mindestens einer Untersuchung
- Tinnitus oder Ohrdruck im betroffenen Ohr
- andere Ursachen klinisch ausgeschlossen

Diese Empfehlungen sind durchaus verbesserungswürdig (Stapleton u. Mills 2007), und zwar sowohl bezüglich der klinischen Sicherung der Diagnose als auch bezüglich der differenzialdiagnostischen Abgrenzung, da die genannten Kriterien Überlappungen z.B. zur vestibulären Migräne, Perilymphfistel und Vestibularisparoxysmie zulassen. In diesem Zusammenhang ist zu betonen, dass 60 % der Patienten mit Morbus Menière auch die diagnostischen Kriterien für eine vestibuläre Migräne und umgekehrt erfüllen (Radtke et al. 2002). Ferner ist die Frühdiagnose schwierig, da die Menière-Erkrankung nur in 20 % mit der klassischen Trias beginnt; in 40 % markiert ein plötzlicher einseitiger „Hörsturz“ den Beginn, in weiteren 40 % ein Minuten bis Stunden dauernder (Dreh-)Schwindel.

Bei der klinischen Untersuchung sieht man während der Attacke einen horizontal rotierenden Nystagmus, der zu Beginn der Attacke zum betroffenen Ohr schlagen kann (im Sinne eines Reiznystagmus) und dann länger anhaltend zum nicht betroffenen Ohr schlägt (im Sinne eines sog. Ausfallnystagmus). Darüber hinaus bestehen eine gerichtete Fallneigung sowie vegetative Symptome wie Blässe, Schweißneigung und Erbrechen. Bewusstseinsstörungen treten nur selten auf, und zwar im Sinne einer sekundären Synkope. Die Menière-Attacke klingt langsam über viele Minuten bis zu mehreren Stunden ab.

Anamnestisch schwer unterscheidbar von den vertebrobasilären „Drop-Attacks“ gibt es seltene (< 1 %), im Früh- oder Spätverlauf des Morbus Menière ohne bestimmte Auslöser, Prodromi oder Bewusstseinsstörungen auftretende plötzliche Stürze: sog. vestibuläre Drop-Attacks oder Tumarkinsche Otolithenkrisen (Black et al. 1982). Diese entstehen offenbar als Folge einer durch akute endolymphatische Druckschwankungen ausgelösten einseitigen Otolithenreizung mit inadäquater vestibulospinaler Haltungsreaktion.

Untersuchungen

Für die Diagnose wird gefordert, dass mindestens einmal eine Hörstörung nachgewiesen worden ist, was eine Audiometrie erforderlich macht. Ferner dienen die nachfolgend aufgeführten Untersuchungen zur differenzialdiagnostischen Abgrenzung zur vestibulären Migräne, was trotz aller zur Verfügung stehenden Mittel nicht immer gelingt, einfach schon deshalb, weil 60 % der Betroffenen die diagnostischen Kriterien für beide Erkrankungen erfüllen (Radtke et al. 2002).

Notwendige Untersuchungen

- Die typische Anamnese ist der Schlüssel zur Diagnose.
- Die klinische Untersuchung zeigt im Intervall eine fluktuierende, insgesamt progrediente Hörminderung und ein peripheres vestibuläres Funktionsdefizit (je nach Befall einseitig oder beidseitig).
- Audiometrische Untersuchungen einschließlich akustisch evozierter Potenziale (AEP). Audiometrisch findet man meist eine tieftonbetonte Innenohrschwerhörigkeit (Savastano et al. 2006). Der mindestens einmalige Nachweis einer Hörminderung wird nach den o. g. Kriterien für die Diagnose gefordert. In den meisten, aber nicht in allen Fällen hilft die audiologische Testung auch bei der Differenzierung zwischen Morbus Menière und vestibulärer Migräne (Cha et al. 2007). Die AEP zeigen Hinweise für eine Innenohrschwerhörigkeit.
- Videookulografie oder Elektronystagmografie mit kalorischer Prüfung. Damit lässt sich das periphere vestibuläre Defizit dokumentieren und im Verlauf beurteilen.

Diese Verfahren dienen ebenso wie die cVEMP und oVEMP auch dazu, das betroffene Ohr zu identifizieren und die Frage zu beantworten, ob ein beidseitiger Morbus Menière vorliegt.

Im Einzelfall erforderliche Untersuchungen

- Die Bildgebung des Schädels kann notwendig sein mit der Frage nach einer Perilymphfistel (hochauflösendes CT), nach raumfordernden Prozessen im Kleinhirnbrückenwinkel (MRT), nach einer Vestibularisparoxysmie (sog. CISS-Sequenz) oder nach zentralen Ursachen (MRT).
- Zervikale vestibulär-evozierte myogene Potenziale (cVEMP) sind beim Morbus Menière oft pathologisch und zeigen eine Störung der Sakkulusfunktion an. Die Befunde sind aber nicht spezifisch und auch bei Gesunden lassen sich bei über 60-Jährigen nicht immer cVEMP auslösen (Walgampola u. Colebatch 2005). Sie erlauben jedoch in manchen Fällen eine Differenzierung zwischen einem reinen Hörsturz und Morbus Menière (Chen u. Young 2006).
- Selten können auch transiente ischämische Attacken z. B. bei einer Vertebralisdissektion oder vertebrobasiläre Ischämien (vor allem im Versorgungsbereich der A. cerebelli inferior anterior: „stotternde AICA-Infarkte“) Menière-Attacken vortäuschen, weshalb hier neben der MRA oder CTA des Schädels/Halses eine Doppler-Sonografie notwendig sein kann.

48.6 Vestibuläre Migräne

Keine andere Ursache für Schwindel wird international derzeit so kontrovers diskutiert wie die vestibuläre Migräne, was sich auch in der Nomenklatur widerspiegelt („vestibular migraine, migrainous vertigo, migraine with vestibular aura“) (Dieterich u. Brandt 1999, Olesen 2005, Strupp et al. 2010, Radtke et al. 2011). Dies liegt teilweise auch daran, dass sich die Erkrankung im Spannungsfeld zwischen Kopfschmerz- und Schwindelexperten befindet. Bezüglich der Bezeichnung würden wir jetzt den Terminus vestibuläre Migräne vorschlagen.

Klinik

Die Diagnose episodischer Schwindelattacken bei Migräne bzw. vestibulären Migräne ist einfach, wenn wiederholt reversible Attacken mit unterschiedlicher Kombination von Schwindel, Kopfschmerz (meist okzipital betont), Übelkeit, Licht- und Lärmempfindlichkeit, Sehstörungen, Stand- und Gangataxie und/oder anderen Hirnstammausfällen bei familiärer Migränebelastung auftreten. Die Diagnose einer vestibulären Migräne wird schwieriger, wenn:

- sich die Schwindelattacken isoliert und insbesondere ohne Kopfschmerz manifestieren (30 %) (Dieterich u. Brandt 1999),
- monosymptomatische audiovestibuläre Attacken überwiegen (70 %) (Dieterich u. Brandt 1999),
- die Dauer der Schwindelattacken mit einem Morbus Menière kompatibel ist (20 Minuten bis 24 Stunden), insbesondere wenn zusätzlich milde kochleäre Symptome auftreten (Brantberg u. Baloh 2011),
- sich die vestibuläre Migräne mit isolierten lageabhängigen Schwindelattacken präsentiert (von Brevern et al. 2004).

Die Diagnose einer vestibulären Migräne wird in der Regel durch die Klassifikation der International Headache Society nicht abgebildet, da nur etwa 5 % der Patienten die Kriterien einer Basilarismigräne erfüllen (Neuhauser et al. 2001, Cha et al. 2009). Aktuell werden diagnostische Kriterien von der Bárány-Society weiterentwickelt. Bereits 2001 publizierte Kriterien (Neuhauser et al. 2001) zeigten in einer Nachuntersuchung von 75 Patienten nach 8 Jahren eine hohe Validität mit Bestätigung der Diagnose in 84 % (Radtke et al. 2011).

Voraussetzung der Diagnose ist ein vestibulärer Attackenschwindel auf dem Hintergrund einer Migräne nach den Kriterien der International Headache Society. Migräneschwindel tritt am häufigsten als spontaner Drehschwindel mit Übelkeit und Gangunsicherheit auf, häufig mit Verstärkung bei Lagewechsel oder Kopfbewegungen. Gar nicht selten ist die Bewegungsempfindlichkeit so ausgeprägt, dass die Patienten im Bett bleiben (während Patienten mit BPPV in aufrechter Haltung kaum Beschwerden haben). Migränetypische Begleitsymptome wie Kopfschmerzen, Photophobie, Phonophobie oder Auren können zur Diagnosesicherung beitragen, ebenso migränetypische Auslöser, beispielsweise Schlafentzug oder eine menstruelle Bindung (Neuhauser et al. 2001). Kochleäre Symptome treten deutlich seltener auf als beim Morbus Menière. Überlappungssyndrome wurden jedoch beschrieben (Cha et al. 2007).

Im Gegensatz zu anderen Migräneformen zeigen mehr als 60 % der Patienten mit vestibulärer Migräne im attackenfreien Intervall (überwiegend leichte) zentrale Okulomotorikstörungen in Form einer sakkadierten Blickfolge, Blickrichtungsnyctismus, Spontannyctismus oder Lagerungsnyctismus (Dieterich u. Brandt 1999, Celebisoy et al. 2008). Während der Migräneattacke sind die Patienten allgemein besonders empfindlich gegenüber Bewegung und Bewegungskrankheit (Cutrer u. Baloh 1992), was – vergleichbar der Phono- und Photophobie in der Migräneattacke – auf eine neuronale sensorische Übererregbarkeit, hier der Innenohrrezeptoren, zurückgeführt werden kann. In der akuten Attacke zeigen sich meist eine Standunsicherheit sowie oft ein zentraler oder Lagenystagmus, seltener ein einseitiger peripherer Spontannyctismus (von Brevern et al. 2005).

Die Differenzialdiagnose ist gegenüber dem Morbus Menière, transient ischämischen Attacken oder der Vestibularisparoxysmie gelegentlich so schwierig, dass in vielen Fällen die Diagnose erst exjuvantibus gestellt werden kann. Die Abgrenzung zum Morbus Menière gelingt meist durch die kochleären Symptome und Befunde, die bei der vestibulären Migräne allenfalls gering und beim Morbus Menière zumindest im Verlauf deutlich sind (Cass et al. 1997, Brantberg u. Baloh 2011). Die episodische Ataxie Typ 2 (EA2) (Griggs u. Nutt 1995) ist ebenfalls durch episodische Schwindelattacken mit Kopfschmerz gekennzeichnet (s. Kap. Ataxien). In über 90 % der Fälle treten hier jedoch Okulomotorikstörungen im Intervall auf (typischerweise Blickrichtungsnyctismus und Downbeat-Nystagmus), die prominenter als bei der vestibulären Migräne sind (Jen et al. 2004, Strupp et al. 2007). Die genetische Analyse der EA2 zugrunde liegenden Mutationen des sog. CACNA1A-Gens ist zum einen aufwendig und zum anderen finden sich nur in der Hälfte der Fälle mit klinisch sicherer EA2 tatsächlich Mutationen (Jen et al. 2004). Auch hier muss die Diagnose deshalb manchmal exjuvantibus durch die Gabe von Acetazolamid (Griggs et al. 1978) oder 4-Aminopyridin (Strupp et al. 2011) gestellt werden.

Untersuchungen

Wie auch bei den anderen Schwindelsyndromen basiert die Diagnose im Wesentlichen auf der Anamnese, während die Zusatzdiagnostik im Intervall eher unspezifische Auffälligkeiten zeigt, beispielsweise eine leichte zentrale Okulomotorikstörung, eine einseitige vestibuläre Untererregbarkeit oder einen geringen Hörverlust (Dieterich u. Brandt 1999). Es sind die auch bei Migräne ansonsten empfohlenen apparativen Untersuchungen indiziert (s. Kap. Migräne).

Als wichtiger Unterschied gegenüber anderen neurootologischen Patienten findet sich vierfach häufiger Übelkeit bei der kalorischen Prüfung, passend zur bekannten Anfälligkeit für Kinetosen bei Migränepatienten (Vitkovic et al. 2008).

Notwendige Untersuchungen

Siehe Kapitel Migräne.

In Einzelfällen erforderliche Untersuchungen

- **Neuroophthalmologische Untersuchung** mit der Frage nach zentralen Okulomotorikstörungen, die bei 60 % der Patienten mit vestibulärer Migräne im Intervall gefunden werden
- **Videookulografie bzw. Elektronystagmografie** mit kalorischen Prüfungen mit der Frage nach einem peripheren vestibulären Defizit, das sich bei 10–20 % der Patienten findet
- **Audiogramm**, insbesondere zur Abgrenzung zum Morbus Menière
- **cVEMP**, wobei in der Literatur dazu bislang aber unterschiedliche Befunde publiziert worden sind (Baier et al. 2009, Hong et al. 2011); diese könnten aber zur Differenzierung zwischen Morbus Menière und vestibulärer Migräne hilfreich sein (Taylor et al. 2012).

48.7 Somatoformer Schwindel

Der somatoforme Schwindel macht einen großen Anteil der komplexen Schwindelsyndrome aus. Somatoformer Schwindel wird aktuell in einen primären und einen sekundären somatoformen Schwindel aufgeteilt. Bei beiden Formen ist Schwindel das Leitsymptom. Der primäre somatoforme Schwindel tritt ohne eine vorangegangene vestibuläre Störung auf, der sekundäre somatoforme Schwindel tritt bei 30 % der Patienten mit vestibulären Störungen in der Folge auf. Besonders gefährdet sind die Subgruppen mit Morbus Menière und mit vestibulärer Migräne (Best et al. 2006, Eckhardt-Henn et al. 2008). Im Folgenden wird die häufigste Form des somatoformen Schwindels besprochen, der phobische Schwankschwindel.

48.8 Phobischer Schwankschwindel

Der phobische Schwankschwindel gehört meist zum sekundären somatoformen Schwindel, es handelt sich hier um eine eher leichtere Form des somatoformen Schwindels. Beim phobischen Schwankschwindel treten die Attacken oft in typischen Situationen auf, die auch als externe Auslöser anderer phobischer Syndrome bekannt sind (Menschenansammlungen im Kaufhaus oder Restaurant, leere Räume, weite Plätze). Im Verlauf entsteht eine Generalisierung der Beschwerden mit zunehmendem Vermeidungsverhalten gegenüber auslösenden Reizen. Während oder kurz nach diesen Attacken werden (oft erst auf Befragen) Angst und vegetative Misempfindungen angegeben, wobei die meisten Patienten auch über Schwindelattacken ohne Angst berichten. Patienten mit leichten phobischen Störungen berichten häufig, dass sich die Beschwerden nach leichtem Alkoholgenuss und während sportlicher Aktivität bessern. Der neurologische Befund ist unauffällig oder kann die Beschwerden nicht hinreichend erklären. In 25 % findet sich ein Zustand nach einer vestibulären Störung mit einer geringen Latenz (Huppert et al. 1995).

Klinik

Leitsymptome und Charakteristika des phobischen Schwankschwindels sind (Brandt u. Dieterich 1986, Brandt 1996):

- Die Patienten klagen über Schwankschwindel und subjektive Stand-/Gangunsicherheit ohne eine für den Beobachter sichtbare Stand-/Gangunsicherheit.
- Der Schwindel wird beschrieben als eine Benommenheit mit fluktuierender Unsicherheit von Stand und Gang, attackenartiger Fallangst ohne reale Stürze, z. T. auch als unwillkürliche, kurzdauernde Körperschwankung.
- Die Attacken treten oft in typischen Situationen auf, die auch als externe Auslöser anderer phobischer Syndrome bekannt sind (leere Räume, große Menschenansammlungen im Kaufhaus oder Restaurant).
- Im Verlauf entsteht eine Generalisierung der Beschwerden mit zunehmendem Vermeidungsverhalten gegenüber auslösenden Reizen. Während oder kurz nach diesen Attacken werden (häufig erst auf Befragen) Angst und vegetative Misempfindungen angegeben, wobei die meisten Patienten auch über Schwindelattacken ohne Angst berichten.
- Auf Nachfrage berichten die Patienten auch, dass sich die Beschwerden nach leichtem Alkoholgenuss und während Sport bessern.
- Am Beginn der Erkrankung steht häufig eine organische vestibuläre Erkrankung (z. B. abgelaufene Neuritis vestibularis oder BPPV [Huppert et al. 1995] oder besondere psychosoziale Belastungssituationen [Kapfhammer et al. 1997]).

Darüber hinaus sind viele Patienten für die ersten Minuten des Tages zunächst beschwerdefrei und dann entwickelt sich der Schwank- und Benommenheitsschwindel.

Sind diese Kriterien erfüllt, ist die Diagnose wahrscheinlich.

Differenzialdiagnose

Zu den wichtigsten Differenzialdiagnosen gehören:

- primärer orthostatischer Tremor mit pathognomonischem Frequenzgipfel der Körperschwankungen von 14–16 Hz im EMG und der Posturografie
- bilaterale Vestibulopathie
- Vestibularisparoxysmie
- Perilymphfistel
- vestibuläre Migräne
- episodische Ataxie Typ 2 (EA2)
- neurodegenerative Erkrankungen (spinozerebelläre Ataxien, Multisystematrophien)
- zentrale vestibuläre Syndrome
- orthostatische Dysregulation
- Stiff-Person-Syndrom
- psychogene Gangstörungen

Untersuchungen

Notwendige Untersuchungen

Die Diagnose stützt sich auf die typische Anamnese und einen normalen neurologischen Untersuchungsbefund oder einen Befund, der die Beschwerden nicht organisch begründen kann.

Im Einzelfall erforderliche Untersuchungen

Zur Sicherung der Diagnose und zum Ausschluss organischer Ursachen sind folgende Zusatzuntersuchungen durchzuführen:

- neuroophthalmologische und neurootologische Untersuchung
- Videookulografie/Elektronystagografie mit kalorischer Spülung
- Posturografie (hier zeigt sich häufig ein spezifisches Muster: je schwieriger die Untersuchungsbedingungen umso relativ besser der Befund, s.u.)
- AEP, cVEMP, oVEMP
- Bildgebung (CT und/oder MRT)
- Doppler-Sonografie/Duplexsonografie

Bei genauer posturografischer Analyse zeigen die Patienten im normalen Stand eine erhöhte Schwankaktivität durch Kokontraktion der Fußbeuger und -strecker, offenbar als Ausdruck einer unnötigen ängstlichen Standstrategie, die Gesunde nur bei realer Fallgefahr anwenden. Bei schwierigen Balanceaufgaben, wie Fuß-vor-Fuß-Stand (Tandemstand) mit geschlossenen Augen, unterscheiden sich die posturografischen Daten der Patienten jedoch nicht von denen Gesunder, das heißt, je schwieriger die Anforderungen an die Balance werden, desto „gesünder“ sind die Balanceleistungen der Patienten mit phobischem Schwankschwindel (Querner et al. 2000, Krafczyk et al. 2006, Brandt et al. 2012b).

Redaktionskomitee

Prof. Dr. Dr. h. c. T. Brandt FRCP, Universitätsklinikum München, Campus Großhadern, LMU
PD Dr. M. von Brevern, Park-Klinik Weissensee, Berlin
Prof. Dr. M. Dieterich, Universitätsklinikum München, Campus Großhadern, LMU
Prof. Dr. A. Eckhardt-Henn, Klinikum Stuttgart
Prof. Dr. D. Straumann, Universität Zürich
Prof. Dr. M. Strupp, Universitätsklinikum München, Campus Großhadern, München
Prof. Dr. M. Westhofen, Klinikum der RWTH Aachen
Prof. Dr. G. Wiest, Universitätsklinikum Wien

Federführend: Prof. Dr. M. Strupp, Universitätsklinikum München, Campus Großhadern, LMU, Marchioninistraße 15, 81377 München

E-Mail: Michael.Strupp@med.uni-muenchen.de

Entwicklungsstufe der Leitlinie: S1

Finanzierung der Leitlinie

Die Erstellung der Leitlinie erfolgte ohne finanzielle Unterstützung.

Methodik der Leitlinienentwicklung

Zusammensetzung der Leitliniengruppe, Beteiligung von Interessengruppen

Prof. Dr. Dr. h.c. T. Brandt FRCP, Universitätsklinikum München, Campus Großhadern, LMU
PD Dr. med. M. von Brevern, Park-Klinik Weissensee, Berlin
Prof. Dr. med. M. Dieterich, Universitätsklinikum München, Campus Großhadern, LMU
Prof. Dr. med. A. Eckhardt-Henn, Klinikum Stuttgart
Prof. Dr. med. W. Poewe, Universität Innsbruck, Österreich
Prof. Dr. med. D. Straumann, Universität Zürich, Schweiz
Prof. Dr. med. M. Strupp, Universitätsklinikum München, Campus Großhadern, München
Prof. Dr. med. M. Westhofen, Klinikum der RWTH Aachen
Prof. Dr. med. G. Wiest, Universitätsklinikum Wien, Österreich

Patientenvertreter waren nicht an der Erstellung der Leitlinie beteiligt.

Federführend Prof. Dr. med. M. Strupp, Universitätsklinikum München, Campus Großhadern, LMU, Marchioninistr. 15, 81377 München,

E-Mail: Michael.Strupp@med.uni-muenchen.de

Recherche und Auswahl der wissenschaftlichen Belege

Selektive Literaturrecherche von Original- und Übersichtsarbeiten.

Verfahren zur Konsensfindung

Diese Leitlinie wurde nach dem modifizierten Delphi-System mit zwei Umläufen erstellt. Es erfolgte auch eine telefonische Abstimmung mit allen Autoren.

Literatur

- Arbusow V, Strupp M, Dieterich M et al. Serum antibodies against membranous labyrinth in patients with "idiopathic" bilateral vestibulopathy. J Neurol 1998; 245: 132–136
- Baier B, Stieber N, Dieterich M. Vestibular-evoked myogenic potentials in vestibular migraine. J Neurol 2009; 256: 1447–1454
- Baloh RW, Jacobsen K, Honrubia V. Horizontal semicircular canal variant of benign positional vertigo. Neurology 1993; 43: 2542–2549
- Bertholon P, Bronstein AM, Davies RA et al. Positional down beating nystagmus in 50 patients: cerebellar disorders and possible anterior semicircular canalolithiasis. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2002; 72: 366–372
- Best C, Eckhardt-Henn A, Diener G et al. Interaction of somatoform and vestibular disorders. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2006; 77: 658–664
- Bisdorff AR, Debatisse D. Localizing signs in positional vertigo due to lateral canal cupulolithiasis. Neurology 2001; 57: 1085–1088
- Black FO, Effron MZ, Burns DS. Diagnosis and management of drop attacks of vestibular origin: Tumarkin's otolithic crisis. Otolaryngol Head Neck Surg 1982; 90: 256–262
- Brandt T. Phobic postural vertigo. Neurology 1996; 46: 1515–1519
- Brandt T, Dieterich M. Phobischer Attacken-Schwankschwindel, ein neues Syndrom. Münch Med Wochenschr 1986; 128: 247–250
- Brandt T, Dieterich M. Vestibular paroxysmia: vascular compression of the eighth nerve? Lancet 1994; 343: 798–799
- Brandt T, Dieterich M, Strupp M. Vertigo – Leitsymptom Schwindel. 2. Aufl. Heidelberg: Springer Medizin; 2012a
- Brandt T, Schautzer F, Hamilton D et al. Vestibular loss causes hippocampal atrophy and impaired spatial memory in humans. Brain 2005; 128: 2732–2741
- Brandt T, Steddin S, Daroff RB. Therapy for benign paroxysmal positioning vertigo, revisited. Neurology 1994; 44: 796–800
- Brandt T, Strupp M, Novozhilov S et al. Artificial neural network posturography detects the transition of vestibular neuritis to phobic postural vertigo. J Neurol 2012b; 259: 182–184
- Brantberg K, Baloh RW. Similarity of vertigo attacks due to Meniere's disease and benign recurrent vertigo, both with and without migraine. Acta Otolaryngol 2011; 131: 722–727
- Büttner U, Helmchen C, Brandt T. Diagnostic criteria for central versus peripheral positioning nystagmus and vertigo: a review. Acta Otolaryngol 1999; 119: 1–5
- Cass SP, Furman JM, Ankerstjerne K et al. Migraine-related vestibulopathy. Ann Otol Rhinol Laryngol 1997; 106: 182–189
- Celebisoy N, Gokcay F, Sirin H et al. Migrainous vertigo: clinical, oculographic and posturographic findings. Cephalalgia 2008; 28: 72–77

- Cha YH, Brodsky J, Ishiyama G et al. The relevance of migraine in patients with Meniere's disease. *Acta Otolaryngol* 2007; 1–5
- Cha YH, Lee H, Santell LS et al. Association of benign recurrent vertigo and migraine in 208 patients. *Cephalalgia* 2009; 29: 550–555
- Chen CN, Young YH. Differentiating the cause of acute sensorineural hearing loss between Meniere's disease and sudden deafness. *Acta Otolaryngol* 2006; 126: 25–31
- Chen L, Lee W, Chambers BR et al. Diagnostic accuracy of acute vestibular syndrome at the bedside in a stroke unit. *J Neurol* 2011; 258: 855–861
- Choung YH, Shin YR, Kahng H et al. 'Bow and lean test' to determine the affected ear of horizontal canal benign paroxysmal positional vertigo. *Laryngoscope* 2006; 116: 1776–1781
- Cnyrim CD, Newman-Toker D, Karch C et al. Bedside differentiation of vestibular neuritis from central "vestibular pseudoneuritis". *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2008; 79: 458–460
- Committee on Hearing and Equilibrium guidelines for the diagnosis and evaluation of therapy in Meniere's disease. American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Foundation, Inc. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 113: 181–185
- Cutrer FM, Baloh RW. Migraine-associated dizziness. *Headache* 1992; 32: 300–304
- Davis A, Moorjani P. The epidemiology of hearing and balance disorders. In: Luxon LM, Furman JM, Martini A, Stephens D, eds. *Textbook of Audiological Medicine*. London: Martin Dunitz; 2003: 89–99
- De la Meilleure G, Dehaene I, Depondt M et al. Benign paroxysmal positional vertigo of the horizontal canal. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996; 60: 68–71
- De SA, Kulamarva G, Citraro L et al. Spontaneous nystagmus in benign paroxysmal positional vertigo. *Am J Otolaryngol* 2011; 32: 185–189
- Dieterich M, Brandt T. Episodic vertigo related to migraine (90 cases): vestibular migraine? *J Neurol* 1999; 246: 883–892
- Eckhardt-Henn A, Best C, Bense S et al. Psychiatric comorbidity in different organic vertigo syndromes. *J Neurol* 2008; 255: 420–428
- Griggs RC, Moxley RT, LaFrance RA et al. Hereditary paroxysmal ataxia: response to acetazolamide. *Neurology* 1978; 28: 1259–1264
- Griggs RC, Nutt JG. Episodic ataxias as channelopathies. *Ann Neurol* 1995; 37: 285–287
- Halmagyi GM, Aw ST, Karlberg M et al. Inferior vestibular neuritis. *Ann NY Acad Sci* 2002; 956: 306–313
- Halmagyi GM, Colebatch JG, Curthoys IS. New tests of vestibular function. *Ballieres Clin Neurol* 1994; 3(3): 485–500
- Halmagyi GM, Curthoys IS. A clinical sign of canal paresis. *Arch Neurol* 1988; 45: 737–739
- Hong SM, Kim SK, Park CH et al. Vestibular-evoked myogenic potentials in migrainous vertigo. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2011; 144: 284–287
- Hübner K, Barresi D, Glaser M et al. Vestibular paroxysmia: diagnostic features and medical treatment. *Neurology* 2008; 71: 1006–1014
- Huppert D, Kunihiro T, Brandt T. Phobic postural vertigo (154 patients): its association with vestibular disorders. *J Audiol Med* 1995; 4: 97–103
- Jackson LE, Morgan B, Fletcher JC jr et al. Anterior canal benign paroxysmal positional vertigo: an underappreciated entity. *Otol Neurotol* 2007; 28: 218–222
- Jen J, Kim GW, Baloh RW. Clinical spectrum of episodic ataxia type 2. *Neurology* 2004; 62: 17–22
- Kapfhammer HP, Mayer C, Hock U et al. Course of illness in phobic postural vertigo. *Acta Neurol Scand* 1997; 95: 23–28
- Kattah JC, Talkad AV, Wang DZ et al. HINTS to diagnose stroke in the acute vestibular syndrome: three-step bedside oculomotor examination more sensitive than early MRI diffusion-weighted imaging. *Stroke* 2009; 40: 3504–3510
- Kim S, Oh YM, Koo JW et al. Bilateral vestibulopathy: clinical characteristics and diagnostic criteria. *Otol Neurotol* 2011; 32: 812–817
- Kirchner H, Kremmyda O, Hübner K et al. Clinical, electrophysiological, and MRI findings in patients with cerebellar ataxia and a bilaterally pathological head-impulse test. *Ann NY Acad Sci* 2011; 1233: 127–138
- Krafczyk S, Tietze S, Swoboda W et al. Artificial neural network: a new diagnostic posturographic tool for disorders of stance. *Clin Neurophysiol* 2006; 117: 1692–1698
- Lee H, Kim BK, Park HJ et al. Prodromal dizziness in vestibular neuritis: frequency and clinical implication. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2009; 80: 355–356
- Lee H, Sohn SI, Cho YW et al. Cerebellar infarction presenting isolated vertigo: frequency and vascular topographical patterns. *Neurology* 2006; 67: 1178–1183
- Lee NH, Ban JH, Lee KC et al. Benign paroxysmal positional vertigo secondary to inner ear disease. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2010; 143: 413–417
- Lee SH, Choi KD, Jeong SH et al. Nystagmus during neck flexion in the pitch plane in benign paroxysmal positional vertigo involving the horizontal canal. *J Neurol Sci* 2007; 256: 75–80
- MacDougall HG, Weber KP, McGarvie LA et al. The video head impulse test: diagnostic accuracy in peripheral vestibulopathy. *Neurology* 2009; 73: 1134–1141
- McClure JA. Horizontal canal BPV. *J Otolaryngol* 1985; 14: 30–35
- Migliaccio AA, Halmagyi GM, McGarvie LA et al. Cerebellar ataxia with bilateral vestibulopathy: description of a

- syndrome and its characteristic clinical sign. *Brain* 2004; 127: 280–293
- Min KK, Ha JS, Kim MJ et al. Clinical use of subjective visual horizontal and vertical in patients of unilateral vestibular neuritis. *Otol Neurotol* 2007; 28: 520–525
 - Minor LB, Haslwanter T, Straumann D et al. Hyperventilation-induced nystagmus in patients with vestibular schwannoma. *Neurology* 1999; 53: 2158–2168
 - Moon SY, Kim JS, Kim BK et al. Clinical characteristics of benign paroxysmal positional vertigo in Korea: a multicenter study. *J Korean Med Sci* 2006; 21: 539–543
 - Nakayama M, Epley JM. BPPV and variants: improved treatment results with automated, nystagmus-based repositioning. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005; 133: 107–112
 - Neuhauser H, Leopold M, von Brevern M et al. The interrelations of migraine, vertigo, and migrainous vertigo. *Neurology* 2001; 56: 436–441
 - Neuhauser HK. Epidemiology of vertigo. *Curr Opin Neurol* 2007; 20: 40–46
 - Neuhauser HK, von Brevern M, Radtke A et al. Epidemiology of vestibular vertigo: a neurootologic survey of the general population. *Neurology* 2005; 65: 898–904
 - Newman-Toker DE, Kattah JC, Alvernia JE et al. Normal head impulse test differentiates acute cerebellar strokes from vestibular neuritis. *Neurology* 2008; 70: 2378–2385
 - Nuti D, Vannucchi P, Pagnini P. Benign paroxysmal positional vertigo of the horizontal canal: A form of canalolithiasis with variable clinical features. *J Vest Res Equilib Orientat* 2000; 6: 173–184
 - Olesen J. Vertigo and dizziness related to migraine: a diagnostic challenge. *Cephalalgia* 2005; 25: 761–762
 - Querner V, Krafczyk S, Dieterich M et al. Patients with somatoform phobic postural vertigo: The more difficult the balance task, the better the balance performance. *Neurosci Lett* 2000; 285: 21–24
 - Radtke A, Lempert T, Gresty MA et al. Migraine and Meniere's disease: is there a link? *Neurology* 2002; 59: 1700–1704
 - Radtke A, Neuhauser H, von Brevern M et al. Vestibular migraine – validity of clinical diagnostic criteria. *Cephalalgia* 2011; 31: 906–913
 - Rajguru SM, Ifediba MA, Rabbitt RD. Biomechanics of horizontal canal benign paroxysmal positional vertigo. *J Vestib Res* 2005; 15: 203–214
 - Rosengren SM, Welgampola MS, Colebatch JG. Vestibular evoked myogenic potentials: past, present and future. *Clin Neurophysiol* 2010; 121: 636–651
 - Savastano M, Guerrieri V, Marioni G. Evolution of audiometric pattern in Meniere's disease: long-term survey of 380 cases evaluated according to the 1995 guidelines of the American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery. *J Otolaryngol* 2006; 35: 26–29
 - Stapleton E, Mills R. Clinical diagnosis of Meniere's disease: how useful are the American Academy of Otolaryngology Head and Neck Surgery Committee on Hearing and Equilibrium guidelines? *J Laryngol Otol* 2007; 121: 1–7
 - Steddin S, Brandt T. Horizontal canal benign paroxysmal positioning vertigo (h-BPPV): transition of canalolithiasis to cupulolithiasis. *Ann Neurol* 1996; 40: 918–922
 - Strupp M, Brandt T. Vestibular neuritis. *Semin Neurol* 2009; 29: 509–519
 - Strupp M, Brandt T, Steddin S. Horizontal canal benign paroxysmal positioning vertigo: reversible ipsilateral caloric hypoexcitability caused by canalolithiasis? *Neurology* 1995; 45: 2072–2076
 - Strupp M, Kalla R, Claassen J et al. A randomized trial of 4-aminopyridine in EA2 and related familial episodic ataxias. *Neurology* 2011; 77: 269–275
 - Strupp M, Planck JH, Arbusow V et al. Rotational vertebral artery occlusion syndrome with vertigo due to "labyrinthine excitation". *Neurology* 2000; 54: 1376–1379
 - Strupp M, Versino M, Brandt T. Vestibular migraine. *Handb Clin Neurol* 2010; 97: 755–771
 - Strupp M, Zwergal A, Brandt T. Episodic ataxia type 2. *Neurotherapeutics* 2007; 4: 267–273
 - Szmulewicz DJ, Waterston JA, Halmagyi GM et al. Sensory neuropathy as part of the cerebellar ataxia neuropathy vestibular areflexia syndrome. *Neurology* 2011; 76: 1903–1910
 - Taylor RL, Zagami AS, Gibson WP et al. Vestibular evoked myogenic potentials to sound and vibration: characteristics in vestibular migraine that enable separation from Meniere's disease. *Cephalalgia* 2012; 32: 213–225
 - Vital D, Hegemann SC, Straumann D et al. A new dynamic visual acuity test to assess peripheral vestibular function. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2010; 136: 686–691
 - Vitkovic J, Paine M, Rance G. Neuro-otological findings in patients with migraine- and nonmigraine-related dizziness. *Audiol Neurotol* 2008; 13: 113–122
 - von Brevern M, Radtke A, Clarke AH et al. Migrainous vertigo presenting as episodic positional vertigo. *Neurology* 2004; 62: 469–472
 - von Brevern M, Zeise D, Neuhauser H et al. Acute migrainous vertigo: clinical and oculographic findings. *Brain* 2005; 128: 365–374
 - Wagner JN, Glaser M, Brandt T et al. Downbeat nystagmus: aetiology and comorbidity in 117 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2008; 79: 672–677
 - Welgampola MS, Colebatch JG. Characteristics and clinical applications of vestibular-evoked myogenic potentials. *Neurology* 2005; 64: 1682–1688
 - Yacovino DA, Hain TC, Gualtieri F. New therapeutic maneuver for anterior canal benign paroxysmal positional vertigo. *J Neurol* 2009; 256: 1851–1855

- Zhang D, Fan Z, Han Y et al. Inferior vestibular neuritis: a novel subtype of vestibular neuritis. J Laryngol Otol 2010; 124: 477–481
- Zingler VC, Cnyrim C, Jahn K et al. Causative factors and epidemiology of bilateral vestibulopathy in 255 patients. Ann Neurol 2007; 61: 524–532
- Zingler VC, Weintz E, Jahn K et al. Saccular function less affected than canal function in bilateral vestibulopathy. J Neurol 2008; 255: 1332–1336
- Zwergal A, Rettinger N, Frenzel C et al. A bucket of static vestibular function. Neurology 2009; 72: 1689–1692

Aus: Hans-Christoph Diener, Christian Weimar (Hrsg.)

Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie

Herausgegeben von der Kommission "Leitlinien" der Deutschen Gesellschaft für Neurologie

Thieme Verlag, Stuttgart, September 2012

© Deutsche Gesellschaft für Neurologie

Archiv – alte Auflage