

Die sechs häufigsten peripheren vestibulären Syndrome



Michael Strupp, Andreas Zwergal, Nicolina Goldschagg
Neurologische Klinik und Deutsches Schwindel- und Gleichgewichtszentrum (DSGZ), Klinikum der Ludwig Maximilians Universität, München

ZUSAMMENFASSUNG

Periphere vestibuläre Syndrome beruhen auf einer Funktionsstörung des Labyrinths und/oder des Nervus vestibulocochlearis. Phänomenologisch und pathophysiologisch lassen sich 3 Formen klinisch unterscheiden: 1. Rezidivierende Schwindelepisoden mit je nach Ursache unterschiedlicher Dauer, unterschiedlichen Begleitsymptomen und Auslösern. Die zugrunde liegenden Erkrankungen sind der Benigne periphere paroxysmale Lagerungsschwindel, Morbus Menière, Vestibularisparoxysmie und das Syndrom der dritten mobilen Fenster. 2. Das akute vestibuläre Syndrom, bedingt durch eine akute vestibuläre Tonusdifferenz mit dem Leitsymptom heftiger langdauernder Drehschwindel: die akute unilaterale Vestibulopathie/Neuritis vestibularis. 3. Persistierender Schwankschwindel und Gangunsicherheit bedingt durch ein bilaterales vestibuläres Defizit: die bilaterale Vestibulopathie. Für alle die-

se Erkrankungen liegen Diagnosekriterien der Bárány-Society vor, die gleichermaßen wichtig sind für die klinische Praxis und für wissenschaftliche Studien. Für die Behandlung peripherer vestibulärer Syndrome werden in Abhängigkeit von der Ursache 5 Therapieprinzipien eingesetzt: 1. Sorgfältige Aufklärung des Patienten über Art und Ursache der Beschwerden und die Therapieeffekte; dies ist auch wichtig für die Compliance des Patienten. 2. Physikalisch-medizinische Behandlung: A) Bogen-gangspezifische Befreiungsmanöver: für den posterioren Kanal das SémontPlus-Manöver, das dem Sémont- und Epley- Manöver überlegen ist; für den horizontalen Kanal das modifizierte Roll-Manöver und für den anterioren Bogengang das modifizierte Yacovino-Manöver. B) Balancetraining bei sensorischen Defiziten (hohe Evidenz). 3. Symptomatische oder kausale medikamentöse Behandlung. Hier mangelt es weiterhin an placebokontrollierten Pharmakotherapiestudien, sodass die Evidenzlage niedrig ist und ein hoher klinischer Forschungsbedarf besteht. 4. Operative Maßnahmen, z. B. bei dem Syndrom der dritten mobilen Fenster. 5. Bei funktionellem Schwindel psychotherapeutische Verfahren.

Einleitung

Die Lebenszeitprävalenz peripherer vestibulärer Syndrome liegt nach einer bundesweiten epidemiologischen Studie bei 6,5% [1]. Somit gehört diese Gruppe von Erkrankungen zu den häufigsten überhaupt. Anatomisch, pathophysiologisch, funktionell und klinisch lassen sich 3 Formen peripherer vestibulärer Störungen mit typischen Symptomen und klinischen Zeichen unterscheiden [2]:

1. Die einseitige paroxysmale pathologische Erregung oder seltener Hemmung des Nervus vestibularis und/oder der Vestibularorgane. Leitsymptom sind rezidivierende Schwindelepisoden mit je nach Ursache unterschiedlicher Dauer, unterschiedlichen Begleitsymptomen und Auslösern. Im Einzelnen sind dies: Benigner peripherer paroxysmaler Lagerungsschwindel (BPPV), Morbus Menière, Vestibularisparoxysmie, Syndrom der dritten mobilen Fenster.
2. Das akute periphere vestibuläre Syndrom. Leitsymptom sind akut einsetzender mehr als 24 h anhaltender Schwindel mit Fallneigung und Übelkeit. Häufigste Ursache ist die akute unilaterale Vestibulopathie/Neuritis vestibularis.
3. Der persistierende beidseitige Ausfall oder meist Teilausfall des Nervus vestibularis und/oder der Vestibularorgane: die bilaterale Vestibulopathie. Leitsymp-

tom sind Schwankschwindel und Gangunsicherheit mit Beschwerdefreiheit unter statischen Bedingungen im Liegen und Sitzen und Verstärkung der Symptome im Dunkeln und auf unebenem Untergrund.

Diese 3 Präsentationsformen sind nicht nur theoretisch, sondern auch klinisch wichtig, besonders bei der Erhebung der Anamnese, weil sie die Diagnosestellung erleichtern.

Grundvoraussetzungen einer wirksamen Therapie sind: 1. richtige Diagnose, 2. Aufklärung des Patienten über Art und Ursache der Beschwerden und Latenz bis ein Behandlungseffekt zu erwarten ist, 3. spezifische Therapie je nach Ätiologie (bei Pharmakotherapie ausreichende Dosierung und Behandlungsdauer beachten) sowie 4. grundsätzlich Verlaufskontrollen durch den Arzt, um den Therapieeffekt und mögliche unerwünschte Wirkungen beurteilen, die Behandlung dementsprechend anpassen und das Auftreten eines sekundären funktionellen Schwindels frühzeitig erkennen zu können. Für periphere vestibuläre Syndrome stehen in Abhängigkeit von der Ursache 4 Therapieprinzipien zur Verfügung: physikalische (Befreiungsmanöver und Balancetraining), medikamentöse [3], selten operative Maßnahmen und/oder bei sekundärem funktionellem Schwindel psychotherapeutische Maßnahmen. Wichtig

für die meisten Therapien: Zur Beurteilung des Therapieeffektes sollte der Patient einen Schwindelkalender führen.

Im Folgenden werden die 6 häufigsten peripheren vestibulären Syndrome entsprechend der 3 Leitsymptome (rezidivierende Schwindelepisoden, akutes vestibuläres Syndrom und persistierender Schwindel) systematisch dargestellt: Aktuelle diagnostische Kriterien der Bárány-Society (<https://jvr-web.org/icvd#icvdpapers>), typische Anamnese, körperliche und apparative Befunde, Differenzialdiagnosen, Pathophysiologie, Ätiologie, Therapieprinzipien und konkrete Therapieempfehlungen.

Leitsymptom: Rezidivierende Schwindelepisoden

Benigner peripherer paroxysmaler Lagerungsschwindel (BPPV)

Der BPPV ist mit einer Lebenszeitprävalenz von mindestens 2,4% [4, 5] die häufigste Ursache des peripheren vestibulären Schwindels. Leitsymptom sind rezidivierende, durch Kopflageänderungen relativ zur Schwerkraft ausgelöste kurze Drehschwindelepisoden mit gleichzeitigem Lagerungsnystagmus. Der BPPV geht am häufigsten vom posterioren Bogengang (ca. 85–95%), seltener vom horizontalen (Kanalolithiasis > Kupulolithiasis) und sehr selten vom anterioren Bogengang aus. Die Diagnose basiert auf der Anamnese und der klinischen Untersuchung mit verschiedenen diagnostischen Lagerungsmanövern entsprechend der 3 Bogengänge zur Auslösung eines BPPV. Zur Behandlung des BPPV werden Befreiungsmanöver durchgeführt, die dem jeweils betroffenen Bogengang einer Seite angepasst sein müssen.

Wichtig für die klinische Praxis: Alle Patienten mit dem Leitsymptom Schwindel, insbesondere ältere, müssen immer und bei jeder Verlaufskontrolle mittels diagnostischer Lagerungsmanöver untersucht werden, um diese häufigste periphere vestibuläre und gut therapierbare Erkrankung nicht zu übersehen. Weiterhin ist zu beachten, dass der BPPV bei anderen vestibulären Erkrankungen relativ häufiger auftritt und dass Patienten somit unter 2 oder mehr vestibulären Erkrankungen gleichzeitig leiden können. Schließlich sollten alle Patienten mit BPPV zur Therapiekontrolle wieder einbestellt werden, um bei dieser gut behandelbaren Erkrankung ein Therapieversagen zu vermeiden.

BPPV des posterioren Bogengangs

Die diagnostischen Kriterien des BPPV des posterioren Bogengangs (pcBPPV) sind wie folgt [6]:

- rezidivierende Episoden mit Lagerungsschwindel, hervorgerufen durch Hinlegen oder Umdrehen in der Rückenlage,
- Dauer der Episoden < 1 Min,

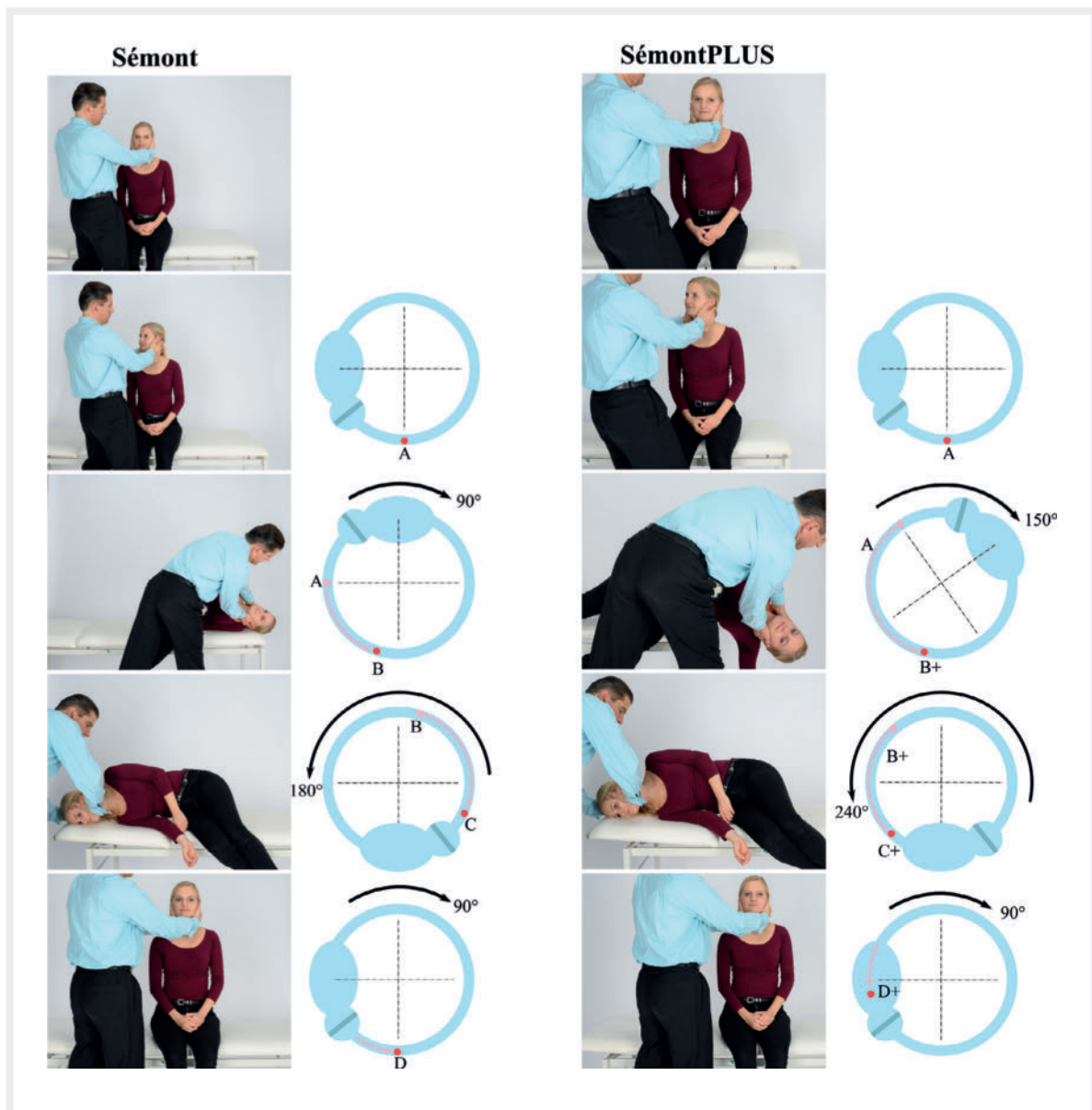
- Lagerungsnystagmus, der nach einer Latenz von einer oder wenigen Sekunden durch das seitliche Lagerungsmanöver (diagnostisches Sémont-Manöver) oder Dix-Hallpike-Manöver ausgelöst wird. Der Nystagmus ist eine Kombination aus einem torsionellen Nystagmus (oberer Pol der Augen schlägt zum untenliegenden Ohr) und einem vertikalen Nystagmus nach oben (in Richtung der Stirn), der typischerweise < 1 Min dauert und
- nicht auf eine andere Erkrankung zurückzuführen.

Die Therapie der Wahl des pcBPPV sind heutzutage das Sémont-, SémontPLUS- oder Epley-Manöver; zu allen Verfahren liegen kontrollierte Studien vor. Bei korrekter Durchführung der Befreiungsmanöver liegt die Erfolgsrate bei über 95% [7].

Sémont-Manöver (SM) [8]. Dabei führt der Patient zunächst eine Rotation des Kopfes um 45° zur Seite des nicht betroffenen Labyrinths durch, um den posterioren Bogengang in die Ebene der Lagerungsmanöver zu bringen (► **Abb. 1**). Anschließend wird der Patient mit mittlerer Geschwindigkeit um 90° zur Seite des betroffenen Labyrinths gelagert; diese Position muss er eine Minute einhalten [9]. Danach erfolgt der große Wurf: Der Patient wird um 180° zur Seite des betroffenen Labyrinths gelagert, wo er auch eine Minute liegen bleiben muss. Dieses Manöver sollte dann durch den Patienten selbst jeweils 3-mal morgens, mittags und abends bis zur Beschwerdefreiheit durchgeführt werden. Die meisten Patienten sind nach 3 Tagen von Seiten der Drehschwindelattacken beschwerdefrei.

SémontPLUS-Manöver (SM+) [10]. Dies ist eine Modifikation, die auf den Befunden eines biomechanischen Modells beruht [9]: Lagerung zur betroffenen Seite um mindestens 60° unter die Horizontale, wodurch sich die Otokonien schon sehr viel weiter in die gewünschte Richtung bewegen (► **Abb. 1**). Nach einer Minute bewegt sich der Patient dann um 240° zur nicht betroffenen Seite. Eine prospektive randomisierte Studie zeigte, dass das SM+ im Vergleich zum normalen SM die Zeit bis zur Symptombefreiheit von im Mittel 3,6 auf 1,8 Tage verkürzt [10]. Auch ist das SM+ dem EM signifikant überlegen, wie in einer analogen prospektiven randomisierten Studie gezeigt worden ist (1,96 vs 3,34 Tage [62]). Die korrekte Kopfdrehung um 45° ± 10° zur nicht betroffenen Seite und damit parallel zum betroffenen posterioren Bogengang ist wichtig für die Wirksamkeit der Manöver [11]. Schließlich kann eine App („Lagerungsschwindel App“) die exakte Durchführung des SM/SM+ erleichtern.

Wichtig für die klinische Praxis: 1. Jede Position sollte für mindestens 60 Sekunden beibehalten werden, damit die Otokonien den tiefsten Punkt relativ zur Schwerkraft erreichen. 2. Eine „Wurfwinkelgeschwindigkeit“ von 90 bis 180°/s hat sich als optimal erwiesen. 3. Auf eine exakte



► **Abb. 1** Darstellung des normalen Sémont-Manövers (linke Spalten) und des SémontPLUS-Manövers bei einer Kanalolithiasis, pcBPPV links. Beim SémontPLUS-Manöver (rechte Spalten) werden Kopf und Körper um mindestens 60 Grad unter die Erdhorizontale bei der Bewegung zur betroffenen Seite gelegt. Dies führt dazu, dass die Otokonien theoretisch den Scheitelpunkt des Bogengangs bei der anschließenden Bewegung zur nicht betroffenen Seite schon überwunden haben (ganz rechte Spalte), was die Wirksamkeit erhöht (nach Daten aus [10]).

Drehung des Kopfes um $45 \pm 10^\circ$ zur nicht betroffenen Seite achten.

Epley-Manöver (EM). Das EM erfolgt durch Kopf- und Rumpffrotation des liegenden Patienten in leichter Kopfhängelage [12]. 1. In sitzender Ausgangsposition wird der Kopf um 45° zum betroffenen Ohr gedreht; 2. Kopf und Oberkörper werden rückwärts in leichte Kopfhängelage gekippt. In dieser Position bleibt der Patient für ca. eine Minute; 3. Der Kopf wird jetzt um 90° zum nicht betroffenen („gesunden“) Ohr gedreht; 4. Kopf und Oberkörper werden in gleicher Richtung weitere 90° gedreht. Diese Position wird etwa eine Minute beibehalten; 5. schließ-

lich wird der Patient wieder in eine sitzende Position aufgerichtet.

Bei etwa 20–40 % der erfolgreich behandelten Patienten kommt es bei Bewegung für 1–3 Wochen zu einem Schwank- oder Benommenheitsschwindel mit Gangunsicherheit als Zeichen der partiellen Reposition der Otokonien auf dem Utriculus, i. S. eines „Post-Repositions-Otolithenschwindels“ [13]; darüber sollte der Patient vor Beginn der Behandlung informiert werden, damit er dies auch als positives Zeichen wertet. Die Therapie ist hier ein Gleichgewichtstraining.

BPPV des horizontalen Kanals

Der BPPV des horizontalen Kanals (hcBPPV) ist die zweithäufigste Form des BPPV (5–15 % der Patienten mit dieser Erkrankung) [5]. Dieser unterscheidet sich im Wesentlichen in 4 Aspekten vom pcBPPV: Zur Auslösung von Schwindel und Nystagmus wird der Kopf des Patienten in Rückenlage mit um 25° erhöhtem Kopf jeweils um 60–90° nach rechts und links gedreht. Dabei hängt die Richtung des ausgelösten Nystagmus von der Primärposition des Kopfes und der initialen Richtung der Drehung ab, was bei der Diagnosestellung zu Problemen führen kann [14]. Für die klinische Praxis ist weiterhin wichtig zu wissen, dass man mit den diagnostischen Manövern für den pcBPPV meistens auch einen hcBPPV diagnostizieren kann, und zwar aus der Richtung des Nystagmus. Der Nystagmus ist linear horizontal und wechselt in Abhängigkeit von der Kopfposition seine Richtung. Der Lagerungsnystagmus kann entweder horizontal zum jeweils untenliegenden Ohr schlagen: geotrop. Dies spricht für eine Kanalolithiasis, d. h. frei im horizontalen Bogengang bewegliche Otokonien. Oder der Nystagmus kann zum obenliegenden Ohr schlagen: apogeotrop. Dies spricht für eine Kupulolithiasis, d. h. an der Kupula des horizontalen Bogengangs haftende Otokonien.

Kanalolithiasis des hcBPPV

Die diagnostischen Kriterien der Kanalolithiasis des hcBPPV sind wie folgt [6]:

- rezidivierende Episoden mit Lagerungsschwindel, hervorgerufen durch Hinlegen oder Umdrehen in der Rückenlage,
- Dauer der Episoden < 1 min,
- Lagerungsnystagmus, der nach keiner oder nach kurzer Latenz beim Umdrehen in Rückenlage nach rechts und links auftritt und linear horizontal zum jeweils untenliegenden Ohr schlägt (geotrop); Dauer des Nystagmus < 1 min und
- nicht auf eine andere Erkrankung zurückzuführen.

Therapie der Kanalolithiasis des hcBPPV: In der Literatur wurden verschiedene Manöver beschrieben [15]. Wir empfehlen u. a. basierend auf 3D-Computersimulationen „Roll and Rest“, ein „modifiziertes Roll-Manöver“ [16]: zuerst Drehung zur betroffenen Seite um 90°, dann 90° Drehungen der Körperlängsachse zur nicht betroffenen Seite. Dieses sollte 3-mal hintereinander erfolgen. Anschließend 12 Stunden auf der nicht betroffenen Seite ruhen [17]. Die klinische Erfahrung zeigt, dass die Patienten meist erst nach einigen Tagen beschwerdefrei werden.

Kupulolithiasis des hcBPPV

Die diagnostischen Kriterien der Kupulolithiasis (Otokonien haften an Kupula) des hcBPPV sind wie folgt [6]:

- rezidivierende Episoden mit Lagerungsschwindel, hervorgerufen durch Hinlegen oder Umdrehen in der Rückenlage,

- Lagerungsnystagmus, der nach keiner oder nach kurzer Latenz beim Umdrehen in Rückenlage nach rechts und links auftritt und horizontal zum jeweils obenliegenden Ohr schlägt (apogeotrop); Dauer > 1 min und
- nicht auf eine andere Erkrankung zurückzuführen.

Insgesamt finden sich somit in Bezug auf Richtung und Intensität des Nystagmus spiegelbildliche Befunde zur Kanalolithiasis.

Wichtig für die klinische Praxis: Patienten mit einer Kupulolithiasis können aufgrund der kopfpositionsabhängigen Dauerauslenkung der Kupula unter langanhaltendem Dauerdrehschwindel leiden und einen „peripheren vestibulären Pseudonystagmus“ aufweisen, der zur Fehldiagnose einer akuten unilateralen Vestibulopathie führen kann.

Therapie der Kupulolithiasis des hcBPPV: Für die Kupulolithiasis des hcBPPV sind verschiedene Manöver beschrieben und in Studien untersucht worden. Wir empfehlen eine Umwandlung der Kupulolithiasis in eine Kanalolithiasis durch Schütteln des im Sitzen um 120° nach vorne gesenkten Kopfes mit 3 Hz und danach eine Behandlung wie die Kanalolithiasis [18].

BPPV des anterioren Bogengangs

Die Häufigkeit des BPPV des anterioren Bogengangs (acBPPV) ist sehr gering, was anatomische Gründe hat. Die Leitsymptome des acBPPV entsprechen denen des pcBPPV. Bei den diagnostischen Lagerungsmanövern (Patient liegt auf dem Rücken und der Kopf wird um 30° überstreckt) findet sich ein vertikal nach unten schlagender Nystagmus mit torsioneller Komponente, d. h. eine spiegelbildliche Richtung zum pcBPPV. Basierend auf 3D-Simulationen empfehlen wir das „modifizierte Yacovino-Manöver“: Patient liegt auf dem Rücken, dann Kopf 30° unter die Erdhorizontale überstrecken, 30 Sekunden danach einfach gerade Aufrichten und 30 Sekunden später den Kopf nach vorne beugen; es ist theoretisch wirksamer als des normale Yacovino-Manöver [19].

Morbus Menière

Die diagnostische Kriterien für den Morbus Menière sind [20]:

Morbus Menière:

- 2 oder mehr Schwindelepisoden von 20 Min-12 h Dauer,
- nachgewiesene Hörminderung (<2000 Hz, mindestens 30 dB), zeitlich assoziiert mit Schwindelepisode, d. h. \pm 24 h,
- fluktuierender Tinnitus oder Ohrdruck im betroffenen Ohr und
- nicht besser erklärt durch andere Erkrankungen.

Wahrscheinlicher Morbus Menière:

- 2 oder mehr Episoden mit Dreh- oder Schwindel, Dauer 20 Min-24 h,
- fluktuierende Ohrsymptome (Hören, Tinnitus oder Ohrdruck im betroffenen Ohr) und
- nicht besser erklärt durch andere Erkrankungen.

Die Diagnose beruht, wie aus den diagnostischen Kriterien zu erkennen ist, auf der Anamnese und einem Audiogramm sowie dem Ausschluss anderer Erkrankungen, insbesondere einem Vestibularisschwannom und einer vestibulären Migräne, wobei Patienten gleichzeitig unter beiden Erkrankungen leiden können. Hilfreich sind Messungen des Hörvermögens durch den Patienten vor, während und nach einer Attacke, z. B. mit dem Mimi-Hörtest, sowie Aufzeichnungen der Augenbewegungen mit Video.

Wichtig für die klinische Praxis. Die wichtigste Differenzialdiagnose zum Morbus Menière ist die vestibuläre Migräne. Es gibt darüber hinaus Patienten, die die Diagnosekriterien für beide Erkrankungen erfüllen und bei denen dann beide Erkrankungen parallel behandelt werden sollten.

Pathophysiologie und Ätiologie des Morbus Menière sind trotz vieler Untersuchungen nicht sicher geklärt [21]. Der pathognomische histopathologische Befund ist ein Endolymphhydrops (EH), der aber nicht spezifisch ist und sich auch bei anderen Innenohrerkrankungen findet [22]. Pathophysiologisch entsteht der EH durch eine relativ zu hohe Produktion und/oder zu geringe Resorption der Endolymph. Der erhöhte endolymphatische Druck kann zu einer Ruptur der Endolymphmembran und/oder Öffnung spannungssensitiver unselektiver Kationenkanäle führen. Dies hat eine Erhöhung der Kaliumkonzentration im Perilymphraum mit kaliuminduzierter Depolarisation zur Folge mit zunächst einer Exzitation und dann Depolarisation und bedingt damit die Attacken mit typischem richtungswechselndem Nystagmus.

Therapie

Ziel der präventiven Behandlung ist es, den EH zu vermindern, um so die Attacken und das – teilweise auch schleichende – Fortschreiten der vestibulokochleären Defizite zu verhindern. Wenn Patienten 2 oder mehr Attacken pro Monat haben, ist eine präventive Therapie indiziert. Dabei handelt es sich, ähnlich wie z. B. bei der Migräne, um eine langfristige Therapie mit dem Ziel, dass der Patient mindestens 6 Monate attackenfrei ist. Bislang gibt es keinen Konsens zur Therapie. Die Beurteilung der Wirksamkeit einzelner therapeutischer Verfahren wird durch die klinische Heterogenität der Erkrankung, deren fluktuierenden Verlauf und die hohe Placebo-Rate (bis zu 70 %) [23] erschwert. Es bedarf weiterer placebokontrollierter Studien, bei denen die Subtypen, insbesondere die Überlappung mit der vestibulären Migräne, berücksichtigt werden.

Bislang gibt es keine Evidenz für die Wirksamkeit von salz- armer Kost, Kaffee- oder Alkoholverzicht, Diuretika, Sak- kotomie oder „Meniett device“ [24]. Eine Studie mit einer hohen Dosis und intratympanalen Langzeitapplikation von Dexamethason fand keinen Unterschied für den primä- ren Endpunkt zu Placebo (Otonomy, CA, USA, press-re- lease 30.08.2017). Beim Gentamicin sind die Ergebnisse verschiedener Studien widersprüchlich [25]. Es gibt keine Hinweise für die Wirksamkeit von Betahistin in einer Dosie- rung von bis 3-mal 48 mg/d im Vergleich zu Placebo [23], sodass höhere Dosierungen und/oder die Kombination mit MAO-B-Inhibitoren wie Selegilin oder Rasagilin vorgeschla- gen werden; letzteres weil nach oraler Gabe Betahistin zu 99 % über MAO metabolisiert wird. In einer Phase-I-Studie konnte nachgewiesen werden, dass sich die Bioverfügbar- keit durch eine Kombinationstherapie um den Faktor 100 erhöhen lässt [63]. Es sind placebokontrollierte Studien mit klinisch relevanten Endpunkten und langen Therapie- und Beobachtungsdauern notwendig.

Therapieempfehlungen

Die Autoren empfehlen zur präventiven Behandlung ein Stufenkonzept: zuerst konservative Langzeittherapie mit hochdosiertem Betahistin, d. h. mindestens 96 mg 3-mal täglich; ggf. in Kombination mit 5 mg/d Selegilin oder 1 mg/d Rasagilin), wobei der Therapieeffekt sich oft erst nach 3 Monaten bemerkbar macht; danach kommen in-vasive nicht destruktive Verfahren (z. B. intratympanale Kortisonapplikation) und schließlich semi- und invasive destruktive Verfahren in Betracht (z. B. die intratympanale Gentamicin-Applikation und – als Ultima Ratio – die selektive Neurektomie, oft in Kombination mit einem Cochlea- Implantat) [26]. Das heißt, man muss abwägen zwischen potenzieller Wirksamkeit und einer therapieinduzierten Schädigung der vestibulären und audiologischen Funktion, insbesondere da im Langzeitverlauf bis zu knapp 50 % der Patienten einen bilateralen Morbus Menière entwickeln [27], was den Einsatz destrukturierender Verfahren sehr stark einschränkt. Die destrukturierenden Verfahren kommen nach der Erfahrung der Autoren nur äußerst selten zum Einsatz.

Wichtig für die Klinik und Forschung: Die Evidenzlage für die Behandlung des Morbus Menière ist immer noch nied- rig. Es fehlen randomisierte placebokontrollierte Studien mit klinisch relevanten Endpunkten und ausreichend lan- ger Therapie- und Beobachtungsdauer, sodass Therapie- empfehlungen nur auf einem niedrigen Evidenzniveau ge- geben werden können.

Vestibularisparoxysmie

Die diagnostischen Kriterien der Vestibularisparoxysmie [28], die auf einem Gefäßnervkontakt (GNK) des Nervus vestibularis beruht, sind wie folgt:

Vestibularisparoxysmie:

- mindestens 10 spontan auftretende Schwindelepi- soden,

- Dauer weniger als eine Minute,
- gleichförmige Symptome bei individuellen Patienten,
- Besserung auf eine Therapie mit einem Natriumkanalblocker in adäquater Dosis und
- nicht besser erklärt durch andere Erkrankungen.

Wahrscheinliche Vestibularisparoxysmie:

- mindestens 5 Schwindelepisoden,
- Dauer weniger als 5 Minuten,
- gleichförmige Symptome beim individuellen Patienten,
- spontan auftretend oder (selten) durch Kopfbewegungen ausgelöst (die nicht typisch für einen BPPV sind) und
- nicht besser erklärt durch andere Erkrankungen.

Für die Diagnosestellung ist die typische Klinik und das Ansprechen auf die Gabe eines Natriumkanalblockers wichtig. Der Nachweis eines GNK in der MRT hat nur eine sehr geringe Spezifität, da bis zu 45 % aller Gesunden diesen aufweisen [29] und dieser als „innocent bystander“ bezeichnet werden kann [30]. Dieser bildgebende Befund kann aber oft zu Fehldiagnosen oder gar (operativen) Fehlbehandlungen führen. Die Bildgebung dient vorwiegend dem Ausschluss anderer Pathologien im Bereich des Nervus vestibulo-cochlearis und Hirnstamms.

Therapieprinzipien

In Analogie zur Trigeminusneuralgie wird eine hirnstammnahe Gefäßkompression des Nervus vestibularis als Ursache der Vestibularparoxysmie angenommen, sodass die Attacken durch direkte pulsatorische Kompressionen und/oder ephaptische Fehlschlüsse, d. h. pathologische paroxysmale Reizübertragung zwischen benachbarten, teilweise demyelinisierten Axonen entstehen. Diese kann zur pathologischen Erregung des Nervus vestibularis führen, was durch Arbeiten unterstützt wird, die einen „Reiznystagmus“ in der Attacke nachweisen konnten [31, 32]. Basierend auf dieser angenommenen Pathophysiologie wird primär eine prophylaktische Behandlung der Schwindelat-tacken mit Natriumkanalblockern empfohlen, da diese die Erregbarkeit peripherer Nerven reduzieren [33].

Therapieempfehlungen

In einer placebokontrollierten Studie konnte ein Behandlungseffekt von Oxcarbazepin (900 mg/d), das weniger unerwünschte Wirkungen und Interaktionen als Carbamazepin hatte, gezeigt werden (Reduktion auf 0,53, $p < 0,001$). Jedoch lag die „Drop-out-Rate“ wegen unerwünschter Wirkungen bei 60 % [34]. Die Gabe sollte zur Prüfung der Wirksamkeit mindestens 4 Wochen erfolgen. Eine gut verträgliche und gut wirksame Alternative scheint Lacosamid (100–400 mg/d) zu sein, wie in einer Beobachtungsstudie gezeigt wurde [35]; die mittlere Zahl der Attacken pro Monat nahm von 13 auf 3 ab.

Operative Behandlung: In Fallserien an 41 bzw. 207 Patienten wurden Besserungsraten von 73–80 % beschrieben [36]. Die Indikation sollte sehr zurückhaltend gestellt werden, auch weil die Gefahr eines intra- oder postoperativen Vasospasmus mit Infarkten in Labyrinth und Kleinhirn besteht (ca. 1–3 %).

Syndrom der dritten mobilen Fenster

Leitsymptom dieser seltenen Erkrankungen sind rezidivierende durch Druckänderungen und/oder bestimmte Töne ausgelöste, kurze Schwindelepisoden, die mit Oszillopsien einhergehen können. Daneben hören viele Patienten körpereigene Geräusche auf dem betroffenen Ohr lauter (Autophonie). Diese Symptome beruhen auf einer pathologischen Druckübertragung auf das Innenohr aufgrund eines knöchernen Defektes, der zu einem „dritten mobilen Fenster“ führt. Bei den Syndromen der dritten mobilen Fenster ist der anteriore (superiore) Bogengang am häufigsten betroffen: „superior canal dehiscence syndrome“ (SCDS) [37]. Selten findet sich ein Defekt des posterioren oder horizontalen Bogengangs oder ein „enlarged vestibular aqueduct syndrome“. Bogengangsdehiszenzsyndrome sind sehr viel häufiger als die Perilymphfistel (wobei letzterer Terminus nicht korrekt ist).

Die diagnostischen Kriterien des Bogengangsdehiszenzsyndrom des anterioren Bogengang (SCDS) sind [38]:

- Mindestens eines der folgenden Symptome:
 - durch Druckänderungen ausgelöste Schwindelepisoden und/oder Oszillopsien,
 - durch bestimmte Töne ausgelöste Schwindelepisoden und/oder Oszillopsien,
 - Hyperakusis über Knochenleitung (Autophonie) und/oder
 - pulssynchroner Tinnitus.
- Mindestens eines der folgenden klinischen Zeichen oder apparativen Befunde:
 - durch Druckänderungen im Bereich des Mittelohres (Hennebertsches Zeichen), intrakranielle Druckänderungen oder bestimmte Töne (Tullio Phänomen) ausgelöster Nystagmus in der Ebene des anterioren Bogengangs,
 - im Reintonaudiogramm erniedrigte Knochenleitung im niedrigen Frequenzbereich,
 - erhöhte vestibulär evozierte myogene Potentiale (VEMP), d. h. vergrößerte Amplitude der okulären VEMP oder erniedrigte Schwelle der zervikalen VEMP auf dem betroffenen Ohr.
- Im hochaufgelösten CT des Felsenbeins ($\leq 0,6$ mm Schichtdicke) mit 3D-Rekonstruktion Nachweis eines knöchernen Defektes des anterioren Bogengangs und
- Symptome nicht besser erklärt durch andere Erkrankung.

Wichtig für die klinische Praxis: Die Diagnose eines Syndroms der dritten mobilen Fenster lässt sich nur bei konsistenten Befunden stellen. Vielen Patienten werden auf-

grund der oft wagen Symptome fälschlich als psychogen diagnostiziert.

Die Therapieempfehlungen sind wie folgt [39]:

- Erklärung des Mechanismus und der Ursache der Erkrankung
- bei leichten und erträglichen Beschwerden konservative Behandlung, d. h. Empfehlung, Druckänderungen (Husten, Niesen, Pressen) so weit wie möglich zu vermeiden.
- bei starken Beschwerden und Beeinträchtigung der Lebensqualität operative Therapie möglich:
 - „canal plugging“, d. h. Verstopfen des Kanals,
 - „resurfacing“, d. h. Wiederherstellen der anatomischen Oberfläche und
 - „capping“, d. h. einfaches Abdecken des Defektes.

Wichtig ist dabei, dass das Zentrum über viel Erfahrung mit dem jeweiligen Operationsverfahren verfügt.

Leitsymptom: Akut einsetzender lang dauernder Schwindel

Die wichtigen Differenzialdiagnosen bei akut einsetzendem länger dauerndem Schwindel sind das akute periphere vestibuläre Syndrom, meist eine akute unilaterale Vestibulopathie/Neuritis vestibularis und das akute zentrale vestibuläre Syndrom, meist ein Infarkt im Bereich von Hirnstamm oder Kleinhirn. Zur Differenzierung helfen Anamnese, körperliche und apparative Untersuchungen, insbesondere Video-Kopfimpulstest und Bildgebung.

Akute unilaterale Vestibulopathie/Neuritis vestibularis

Die diagnostischen Kriterien der akuten unilateralen Vestibulopathie (AUVP) sind wie folgt [40]:

- akut oder subakut einsetzender, ohne Therapie > 24 h anhaltender Drehschwindel mit Oszillopsien, Fallneigung zur betroffenen Seite und Übelkeit,
- horizontal torsioneller peripherer vestibulärer Spontannystagmus, dessen Intensität bei reduzierter visueller Fixation zunimmt und dessen schnelle Phase zur nicht betroffenen Seite schlägt, Dauer > 24 h,
- unzweifelhafte unilaterale peripher vestibuläre Funktionsstörung des VOR: sicher pathologischer „bedside HIT“, falls unklar: Video-HIT-Verstärkungsfaktor < 0,7 und/oder Seitendifferenz der kalorischen Prüfung > 25 % und/oder Summe der langsamen Phase der kalorischen Erregbarkeit für die Kalt- plus Warmspülung auf der betroffenen Seite < 6°/sec.
- keine akuten zentralen oder audiologischen Symptome,
- keine akuten zentralen Zeichen, insbesondere keine zentralen Okulomotorikstörungen, namentlich keine deutliche vestibuläre „Skew deviation“ (SD) und kein Blickrichtungsnystagmus entgegen der Richtung des Spontannystagmus, kein vertikaler Nystagmus, keine

akuten audiologischen oder otologischen Störungen und

- nicht besser erklärt durch eine andere Erkrankung.

Wahrscheinliche akute unilaterale Vestibulopathie/Neuritis vestibularis:

- akut oder subakut einsetzender, ohne Therapie > 24 h anhaltender Drehschwindel mit Oszillopsien, Fallneigung zur betroffenen Seite und Übelkeit,
- horizontal torsioneller Spontannystagmus, dessen Intensität bei reduzierter visueller Fixation zunimmt und dessen schnelle Phase zur nicht betroffenen Seite schlägt, Dauer > 24 h,
- nicht sicher pathologischer „bedside HIT“,
- keine akuten zentralen oder audiologischen Symptome,
- keine akuten zentralen Zeichen, insbesondere keine zentralen Okulomotorikstörungen, namentlich keine deutliche vestibuläre SD und kein Blickrichtungsnystagmus entgegen der Richtung des Spontannystagmus, kein vertikaler Nystagmus, keine akuten audiologischen oder otologischen Störungen und
- nicht besser erklärt durch eine andere Erkrankung.

Diagnostik

Die Diagnose basiert auf der Anamnese, klinischen Untersuchung, apparativen Diagnostik und dem Ausschluss eines akuten zentralen vestibulären Syndroms.

Körperliche und apparative Untersuchung: Die folgenden okulomotorischen, vestibulären und audiologischen Tests mit den entsprechenden Befunden sind von besonderer Bedeutung:

- Untersuchung auf einen Spontannystagmus ohne und mit Frenzel-/M-Brille [41]: Hier zeigt sich ein horizontal torsioneller Spontannystagmus, dessen schnelle Phase zur nicht betroffenen Seite schlägt. Die Intensität nimmt bei reduzierter visueller Fixation unter der Frenzel-/M-Brille sowie beim Blick in Richtung der schnellen Phase zu. Ein Nystagmus, der durch visuelle Fixation nicht abschwächbar/unterdrückbar ist, ist kein peripherer Spontannystagmus. Es ist zu betonen, dass in mehr als 50 % der Fälle auch ein akuter zentraler Nystagmus durch Fixation reduziert oder unterdrückt werden kann [42].
- „Bedside-HIT“: bei Kopfdrehung zur betroffenen Seite findet sich eine Refixationssakkade, die ein VOR Defizit anzeigt. Akuter Schwindel mit Nystagmus und normalem Kopfimpulstest ist nicht peripher.
- Falls der „bedside-HIT“ nicht sicher pathologisch ist, sollte der Video-HIT und/oder die kalorische Testung erfolgen. Die wichtige Rolle des Video-HIT für die Diagnose wird durch ein systematisches Review (16 Studien) gestützt und wird beim akuten vestibulären Syndrom als erste apparative vestibuläre Testung empfohlen [43].
- Untersuchung auf zentrale Okulomotorikstörungen:

- Deutliche Skew deviation. Eine deutliche SD schließt die Diagnose praktisch aus, allerdings findet sich bei vielen Patienten mit akuter unilateraler Vestibulopathie eine leichte SD (von unter 3°) [44, 45]; diese ist anatomisch zu erwarten, weil der Utriculus von der Pars superior des Nervus vestibularis innerviert wird,
 - Blickrichtungsnystagmus entgegen der Richtung des Spontan-nystagmus (Bruns-Nystagmus): dieser findet sich in einem akuten zentralen vestibulären Syndrom in ca. 30 % [46],
 - andere zentrale Okulomotorikstörungen oder ein rein vertikaler oder torsioneller Nystagmus.
5. Untersuchung des Hörvermögens, die keine akut aufgetretene Beeinträchtigung aufweisen sollte und Otoskopie, insbesondere keine Hinweise für Zoster oticus.

Wichtig für die klinische Praxis: Nicht vorhanden sein dürfen: deutliche SD (> 3°), normaler Kopfpulstest, Blickrichtungsnystagmus entgegen der Richtung des Spontan-nystagmus oder nach oben/unten, rein vertikaler oder rein torsioneller Spontan-nystagmus sowie andere akute zentrale neurologische oder otologische Defizite.

Ätiologie

Eine virale Genese der AUVP ist – analog zur idiopathischen Fazialisparese – wahrscheinlich, aber nicht sicher bewiesen [47]. Hierfür sprechen autoptische Studien, die entzündliche Degenerationen des Vestibularisnervs zeigten, der Nachweis des Herpes-simplex-Virus-Typ-1, des „latency-associated transcripts“ in vestibulären Ganglienen und aktivierter CD8⁺-T-Zellen. Diese Hypothese wird gestützt durch 2 genomweite Assoziationsstudien, die einen Zusammenhang mit Single-Nucleotid-Varianten des „host-factor“ für die HSV-1-Replikation und anderen gezeigt haben [48, 49]. Die wesentliche Funktionsstörung des Vestibularisnervs kommt vorwiegend indirekt durch die Schwellung und den Druck innerhalb des knöchernen Kanals zustande; dies erklärt wahrscheinlich auch die präferentielle Schädigung der Pars superior und den Therapieeffekt der Steroide.

Therapeutische Prinzipien

Eine placebokontrollierte Studie zeigte, dass eine Monotherapie mit Methylprednisolon zu einer signifikanten Verbesserung der Erholung der peripheren vestibulären Funktion nach 12 Monaten führte [50]. Der Behandlungserfolg von Steroiden hängt von der Latenz zwischen Symptombeginn und Therapiebeginn ab, wie ein andere Studie gezeigt hat [51]: Alle Patienten, die innerhalb von 24 h therapiert worden waren, hatten eine normale kalorische Testung nach 3 Monaten, bei einem Behandlungsbeginn zwischen 25 h und 72 h in nur 58 %. Zur Therapie mit Glukokortikoiden liegen 2 Metaanalysen vor: Eine Analyse von 6 Studien zum kurzzeitigen Effekt ergab, dass Kortikosteroide zu einer signifikanten Verbesserung der kalorischen

Erregbarkeit nach einem Monat führen; für die subjektive Verbesserung ergab sich kein nachweisbarer Effekt [52]. Kortikosteroide scheinen damit einen Effekt in der akuten Phase zu haben. In einem systematischen Review mit Metaanalyse von 5 Studien mit 253 Patienten [53] wurde die Wirksamkeit sowohl in Bezug auf die vollständige Normalisierung als auch auf die Verbesserung der vestibulären Funktion – vor allem im Langzeitverlauf – gestützt. Um den Therapieeffekt von Steroiden zu belegen, ist mindestens eine weitere placebokontrollierte Studie notwendig. Die Wirksamkeit der vestibulären Rehabilitation ist für die AUVP durch mehrere randomisierte kontrollierte Studien gut belegt [54, 55].

Therapieempfehlung

Zur akuten Behandlung von Schwindel, Übelkeit und Erbrechen ist die Gabe von Dimenhydrinat (oral 50–100 mg, sublingual 50 mg oder iv. oder rektal, max. tgl. Dosis 400 mg) oder Ondansetron (oral 4–8 mg, bis zu 4 × 8 mg/d; oder i. v. 4–8 mg i. v. (max. Dosis 32 mg/d)) oder Lorazepam (oral 0.5–1 mg bis 4 mg/d) sinnvoll. Die maximale Behandlungsdauer mit diesen die zentrale Kompensation hemmenden Medikamenten, die zudem ein Abhängigkeitspotenzial haben können, sollte ein bis maximal 3 Tage nicht überschreiten. Obwohl dies nicht hinreichend sicher belegt ist (es fehlt eine zweite placebokontrollierte Studie), empfehlen wir eine kurze Behandlung mit Glukokortikoiden (Methylprednisolon, initial 100 mg oral pro Tag, Dosis schrittweise jeden 4. Tag um 20 mg reduzieren), mit der so früh wie möglich nach Symptombeginn begonnen werden sollte. Zur Verbesserung der zentralen vestibulären Kompensation des peripheren Defizits erfolgt ein stufenförmiges physikalisches Training für ca. 3-mal mindestens 15 min pro Tag über einen Zeitraum von etwa 4 Wochen.

Leitsymptom: Persistierender Schwankschwindel und Gangunsicherheit

Bei dem sehr häufigen Leitsymptom „persistierender Schwankschwindel und Gangunsicherheit“ (per definitionem länger als 3 Monate) sind differenzialdiagnostisch wichtig (in alphabetischer Reihenfolge):

- a. Bilaterale Vestibulopathie
- b. Extrapyramidale Störungen wie Parkinsonsyndrom, Multisystematrophien, progressive supranukleäre Blickparese, die sich oft initial mit Schwankschwindel, Gangunsicherheit und Stürzen manifestieren
- c. Funktioneller Schwindel
- d. Downbeat-Nystagmussyndrom, mit oder ohne weitere Hinweise für eine Ataxie
- e. Intoxikationen, z. B. Benzodiazepine, chronischer C2-Abusus
- f. Normaldruckhydrozephalus, vor allem, wenn Gangstörungen und/oder kognitive Einschränkungen im Vordergrund stehen

- g. Orthostatischer Schwindel
- h. Polyneuropathie (deutliche Defizite notwendig, oft fälschlich als Ursache angenommen)
- i. Sehstörungen, z. B. durch einen Nystagmus, wenn Oszillopsien im Vordergrund stehen
- j. Spinalkanalstenose
- k. Subkortikale vaskuläre Enzephalopathie
- l. Syndrom der dritten mobilen Fenster (meist Bogen-gangsdehiszenzen), die auch mit Oszillopsien einhergehen können
- m. Unilaterales persistierendes vestibuläres Defizit
- n. Zerebelläre Ataxien (Zerebellärer Schwindel) ohne bilaterale Vestibulopathie oder mit bilateraler Vestibulopathie und/oder Polyneuropathie (Cerebellar ataxia, Neuronopathy, Vestibular Areflexia Syndrome: CANVAS)
- o. Zerebellärer Schwindel [56], typischerweise mit zerebellären Okulomotorikstörungen, z. B. deutlich sakkadierter Blickfolge, allseitigem Blickhaltedefizit oder Downbeat-Nystagmus

Dabei ist bilaterale Vestibulopathie die häufigste sicher nachweisbare Ursache für bewegungsabhängigen Schwankschwindel beim älteren Patienten. Unserer Erfahrung nach wird diese aber häufig gar nicht oder zu spät diagnostiziert.

Bilaterale Vestibulopathie

Die diagnostischen Kriterien der bilateralen Vestibulopathie (BVP) sind wie folgt [57]:

Bilaterale Vestibulopathie:

- a. chronisches vestibuläres Syndrom mit mindestens 2 der folgenden Symptome:
 - Unsicherheit beim Gehen oder Stehen,
 - bewegungsinduziertes unscharfes Sehen oder Oszillopsien beim Gehen oder schnellen Kopfbewegungen,
 - Verschlechterung des Schwankschwindels in der Dunkelheit und/oder auf unebenem Boden,
- b. keine Symptome beim Sitzen oder Liegen unter statischen Bedingungen,
- c. bilateral reduzierte/fehlende Funktion des horizontalen vestibulo-okulären Reflexes (VOR) dokumentiert durch,
 - bilateral pathologischen Video-HIT für den horizontalen Bogengang: Verstärkungsfaktor des VOR („VOR-gain“) $< 0,6$ und/oder
 - bilateral reduzierte kalorische Erregbarkeit (Summe der Geschwindigkeit des kalorisch induzierten Nystagmus bds. $< 6^\circ/s$) und/oder
 - bei sinusförmiger Stimulation (0,1 Hz, $V_{max} = 50^\circ/\text{Sekunde}$) horizontaler angulärer „VOR-gain“ $< 0,15$ und/oder Zeitkonstante < 5 sec bei abruptem Stopp nach konstanter Rotation.
- d. nicht besser durch eine andere Krankheit erklärbar.

Wahrscheinliche bilaterale Vestibulopathie:

- a. chronisches vestibuläres Syndrom mit mindestens 2 der folgenden Symptome:
 - Unsicherheit beim Gehen oder Stehen,
 - bewegungsinduziertes unscharfes Sehen oder Oszillopsien beim Gehen oder schnellen Kopfbewegungen,
 - Verschlechterung des Schwankschwindels in der Dunkelheit und/oder auf unebenem Boden,
- b. keine Symptome beim Sitzen oder Liegen unter statischen Bedingungen,
- c. beidseits pathologischer „Bedside-Kopfpulstest“ für den horizontalen Bogengang und
- d. nicht besser durch eine andere Krankheit erklärbar.

Die Diagnose beruht nach den Diagnosekriterien auf der Anamnese sowie der klinischen und apparativen Diagnostik mit dem sicheren Nachweis eines beidseitigen VOR-Defizits mittels Video-HIT und/oder kalorischer Testung [58] unter Beachtung der Differenzialdiagnosen.

In 30–70% der Fälle bleibt die Ätiologie der bilateralen Vestibulopathie trotz umfangreicher Diagnostik unklar [59, 60]. Bei diesen Fällen ist eine degenerative Erkrankung oder der Übergang einer Presbyvestibulopathie in eine BVP anzunehmen. Zur Ätiologie der BVP liegen 2 größere Fallserien vor. In einer retrospektiven Studie an 255 Patienten fanden sich als die 5 häufigsten Ursachen [60]: ototoxische Aminoglykoside (13%), bds. Morbus Menière (7%), Meningitis (5%), Assoziation mit zerebellären Erkrankungen (4%) und systemische Autoimmunerkrankungen (3%).

Therapie

Die Therapie der BVP basiert auf 4 Prinzipien:

- a. Erklärung der Ursache der Symptome und der Therapieeffekte,
- b. Primärprophylaxe, d. h. insbesondere restriktiver Umgang mit ototoxischen Substanzen (vor allem Aminoglykoside, Amiodaron, bestimmte Diuretika),
- c. Therapie zugrunde liegender Erkrankungen, z. B. Meningitis, Morbus Menière oder autoimmunologischer Erkrankungen (z. B. Cogan-Syndrom) und
- d. Physiotherapie mit täglichem lebensbegleitenden Gleichgewichtstraining; hier ist zu betonen und dem Patienten zu erklären, dass es oft 6–8 Wochen dauert, bis eine Verbesserung der Balance bemerkt wird.

Neueres experimentelles klinisches Therapieverfahren ist das vestibuläre Implantat [61].

Interessenkonflikt

Erklärung zu finanziellen Interessen

Forschungsförderung erhalten: ja; Honorar/geldwerten Vorteil für Referententätigkeit erhalten: ja; Bezahlter Berater/interner Schulungsreferent/Gehaltsempfänger: ja; Patent/Geschäftsanteile/Aktien (Autor/Partner, Ehepartner, Kinder) an Firma (Nicht-Sponsor der Veranstaltung): ja; Patent/Geschäftsanteile/Aktien (Autor/Partner, Ehepartner, Kinder) an Firma (Sponsor der Veranstaltung): nein.

Erklärung zu nicht finanziellen Interessen

M. Strupp is Joint Chief Editor of the Journal of Neurology, Editor in Chief of Frontiers of Neuro-otology and Section Editor of F1000.

Korrespondenzadresse

Univ. Prof. Dr. med. Dr. h. c. Michael Strupp

Neurologische Klinik und Deutsches Schwindelzentrum
Klinikum der Universität München, Campus Großhadern
Marchioninstraße 15, 81377 München, Deutschland
Tel. 089/440073678
Michael.Strupp@med.uni-muenchen.de

Literatur

- [1] Hulse R, Biesdorf A, Hormann K, et al. Peripheral Vestibular Disorders: An Epidemiologic Survey in 70 Million Individuals. *Otol Neurotol* 2019; 40(1): 88–95
- [2] Strupp M, Brandt T, Dieterich M. Vertigo – Leitsymptom Schwindel. Heidelberg: Springer, 2022
- [3] Strupp M, Zwergal A. Pharmacotherapy of peripheral vestibular disorders. *The Senses*. Amsterdam: Elsevier, 2021
- [4] Neuhauser HK. The epidemiology of dizziness and vertigo. *Handb Clin Neurol* 2016; 137: 67–82
- [5] Bhattacharyya N, Gubbels SP, Schwartz SR, et al. Clinical Practice Guideline: Benign Paroxysmal Positional Vertigo (Update). *Otolaryngol Head Neck Surg* 2017; 156(3_suppl): S1-S47
- [6] von Brevern M, Bertholon P, Brandt T, et al. Benign paroxysmal positional vertigo: Diagnostic criteria. *J Vestib Res* 2015; 25(3–4): 105–117
- [7] Hilton MP, Pinder DK. The Epley (canalith repositioning) manoeuvre for benign paroxysmal positional vertigo. *Cochrane Database Syst Rev* 2014; 12: CD003162
- [8] Sémont A, Freyss G, Vitte E. Curing the BPPV with a liberatory maneuver. *Adv Otorhinolaryngol* 1988; 42: 290–293
- [9] Obrist D, Nienhaus A, Zamaro E, et al. Determinants for a Successful Sémont Maneuver: An In vitro Study with a Semicircular Canal Model. *Front Neurol* 2016; 7: 150
- [10] Strupp M, Goldschagg N, Vinck AS, et al. BPPV: Comparison of the SémontPLUS With the Sémont Maneuver: A Prospective Randomized Trial. *Front Neurol* 2021; 12: 652573
- [11] Gebhart I, Götting C, Hool SL, et al. Sémont Maneuver for Benign Paroxysmal Positional Vertigo Treatment: Moving in the Correct Plane Matters. *Otol Neurotol* 2021; 42(3): e341-e347
- [12] Epley JM. The canalith repositioning procedure: for treatment of benign paroxysmal positional vertigo. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1992; 107(3): 399–404
- [13] Bremova T, Bayer O, Agrawal Y, et al. Ocular VEMPs indicate repositioning of otoconia to the utricle after successful liberatory maneuvers in benign paroxysmal positioning vertigo. *Acta Otolaryngol* 2013; 133(12): 1297–1303
- [14] Bhandari A, Bhandari R, Kingma H, et al. Modified Interpretations of the Supine Roll Test in Horizontal Canal BPPV Based on Simulations: How the Initial Position of the Debris in the Canal and the Sequence of Testing Affects the Direction of the Nystagmus and the Diagnosis. *Front Neurol* 2022; 13: 881156
- [15] Zuma e Maia, Ramos BF, Cal R, et al. Management of Lateral Semicircular Canal Benign Paroxysmal Positional Vertigo. *Front Neurol* 2020; 11: 1040
- [16] Bhandari A, Bhandari R, Kingma H, et al. Three-dimensional simulations of six treatment maneuvers for horizontal canal benign paroxysmal positional vertigo canalithiasis. *Eur J Neurol* 2021; 28(12): 4178–4183
- [17] Vannucchi P, Giannoni B, Pagnini P. Treatment of horizontal semicircular canal benign paroxysmal positional vertigo. *J Vestib Res* 1997; 7(1): 1–6
- [18] Kim JS, Oh SY, Lee SH, et al. Randomized clinical trial for apogeotropic horizontal canal benign paroxysmal positional vertigo. *Neurology* 2012; 78(3): 159–166
- [19] Bhandari A, Bhandari R, Kingma H, et al. Diagnostic and Therapeutic Maneuvers for Anterior Canal BPPV Canalithiasis: Three-Dimensional Simulations. *Front Neurol* 2021; 12: 740599
- [20] Lopez-Escamez JA, Carey J, Chung WH, et al. Diagnostic criteria for Meniere’s disease. *J Vestib Res* 2015; 25(1): 1–7
- [21] Rizk HG, Mehta NK, Qureshi U, et al. Pathogenesis and etiology of Meniere’s disease: A scoping review of a century of evidence. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* 2022; 148(4): 360–368
- [22] van der Lubbe MFJA, Vaidyanathan A, Van R, V, et al. The “hype” of hydrops in classifying vestibular disorders: a narrative review. *J Neurol* 2020; 267(Suppl 1): 197–211
- [23] Adrion C, Fischer CS, Wagner J, et al. Efficacy and safety of betahistine treatment in patients with Meniere’s disease: primary results of a long term, multicentre, double blind, randomised, placebo controlled, dose defining trial (BEMED trial). *BMJ* 2016; 352: h6816
- [24] van Esch BF, Zaag-Loonen H, Bruinjtjes T, et al. Interventions for Meniere’s disease: an umbrella systematic review. *BMJ Evid Based Med* 2022; 27(4): 235–245
- [25] Zhang Y, Fu J, Lin H, et al. The Clinical Outcomes After Intra-tympanic Gentamicin Injection to Treat Meniere’s Disease: A Meta-analysis. *Otol Neurotol* 2019; 40(4): 419–429
- [26] Strupp M, Długaiczek J, Ertl-Wagner BB, et al. Vestibular Disorders. *Dtsch Arztebl Int* 2020; 117(17): 300–310
- [27] Huppert D, Strupp M, Brandt T. Long-term course of Meniere’s disease revisited. *Acta Otolaryngol* 2010; 130(6): 644–651
- [28] Brandt T, Dieterich M. Vestibular paroxysmia: vascular compression of the eighth nerve? *Lancet* 1994; 343(8900): 798–799
- [29] Sivarasan N, Touska P, Murdin L, et al. MRI findings in vestibular paroxysmia – An observational study. *J Vestib Res* 2019; 29(2–3): 137–145
- [30] Teh CS, Noordiana SH, Shamini S, et al. Vascular Loops: The Innocent Bystander for Vestibular Paroxysmia. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2021; 34894211037211

- [31] Young AS, Jonker B, Welgampola MS. Vestibular paroxysmia presenting with irritative nystagmus. *Neurology* 2019; 92(15): 723–724
- [32] Best C, Gawehn J, Kramer HH, et al. MRI and neurophysiology in vestibular paroxysmia: contradiction and correlation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2010; 84(12): 1349–1356
- [33] Strupp M, Dieterich M, Brandt T, et al. Therapy of Vestibular Paroxysmia, Superior Oblique Myokymia, and Ocular Neuro-myotonia. *Curr Treat Options Neurol* 2016; 18(7): 34
- [34] Bayer O, Bremova T, Strupp M, et al. A randomized double-blind, placebo-controlled, cross-over trial (Vestparoxy) of the treatment of vestibular paroxysmia with oxcarbazepine. *J Neurol* 2018; 265(2): 291–298
- [35] Strupp M, Elger C, Goldschagg N. Treatment of vestibular paroxysmia with lacosamide. *Neurol Clin Pract* 2019; 9(6): 539–541
- [36] Moller MB, Moller AR, Jannetta PJ, et al. Diagnosis and surgical treatment of disabling positional vertigo. *J Neurosurg* 1986; 64: 21–28
- [37] Minor LB, Solomon D, Zinreich JS, et al. Sound- and/or pressure-induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 124(3): 249–258
- [38] Ward BK, van de Berg R, Van R, V, et al. Superior semicircular canal dehiscence syndrome: Diagnostic criteria consensus document of the committee for the classification of vestibular disorders of the Barany Society. *J Vestib Res* 2021; 31(3): 131–141
- [39] Walsh EM. Current management of superior semicircular canal dehiscence syndrome. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2020; 28(5): 340–345
- [40] Strupp M, Bisdorff A, Furman J, et al. Acute unilateral vestibulopathy/vestibular neuritis: Diagnostic criteria. *J Vestib Res* 2022; 32(5):389–406
- [41] Strupp M, Fischer C, Hanss L, et al. The takeaway Frenzel goggles: a Fresnel-based device. *Neurology* 2014; 83(14): 1241–1245
- [42] Mantokoudis G, Wyss T, Zamaro E, et al. Stroke Prediction Based on the Spontaneous Nystagmus Suppression Test in Dizzy Patients: A Diagnostic Accuracy Study. *Neurology* 2021; 97(1): e42–e51
- [43] Manzari L, Princi AA, De AS, et al. Clinical value of the video head impulse test in patients with vestibular neuritis: a systematic review. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2021; 278(11): 4155–4167
- [44] Green KE, Gold DR. HINTS Examination in Acute Vestibular Neuritis: Do Not Look Too Hard for the Skew. *J Neuroophthalmol* 2021; 41(4): e672–e678
- [45] Korda A, Zamaro E, Wagner F, et al. Acute vestibular syndrome: is skew deviation a central sign? *J Neurol* 2022; 269(3): 1396–1403
- [46] Mantokoudis G, Korda A, Zee DS, et al. Bruns' nystagmus revisited: A sign of stroke in patients with the acute vestibular syndrome. *Eur J Neurol* 2021; 28(9): 2971–2979
- [47] Strupp M, Magnusson M. Acute Unilateral Vestibulopathy. *Neurol Clin* 2015; 33(3): 669–685
- [48] Rujescu D, Hartmann AM, Giegling I, et al. Genome-Wide Association Study in Vestibular Neuritis: Involvement of the Host Factor for HSV-1 Replication. *Front Neurol* 2018; 9: 591
- [49] Rujescu D, Herrling M, Hartmann AM, et al. High-risk Allele for Herpes Labialis Severity at the IFNL3/4 Locus is Associated With Vestibular Neuritis. *Front Neurol* 2020; 11: 570638
- [50] Strupp M, Zingler VC, Arbusow V, et al. Methylprednisolone, valacyclovir, or the combination for vestibular neuritis. *N Engl J Med* 2004; 351(4): 354–361
- [51] Sjogren J, Magnusson M, Tjernstrom F, et al. Steroids for Acute Vestibular Neuronitis-the Earlier the Treatment, the Better the Outcome? *Otol Neurotol* 2019; 40(3): 372–374
- [52] Leong KJ, Lau T, Stewart V, et al. Systematic Review and Meta-analysis: Effectiveness of Corticosteroids in Treating Adults With Acute Vestibular Neuritis. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2021; 194599820982910
- [53] Kim G, Seo JH, Lee SJ, et al. Therapeutic effect of steroids on vestibular neuritis: Systematic review and meta-analysis. *Clin Otolaryngol* 2022; 47(1): 34–43
- [54] Dunlap PM, Holmberg JM, Whitney SL. Vestibular rehabilitation: advances in peripheral and central vestibular disorders. *Curr Opin Neurol* 2019; 32(1): 137–144
- [55] McDonnell MN, Hillier SL. Vestibular rehabilitation for unilateral peripheral vestibular dysfunction. *Cochrane Database Syst Rev* 2015; 1: CD005397
- [56] Feil K, Strobl R, Schindler A, et al. What Is Behind Cerebellar Vertigo and Dizziness? *Cerebellum* 2019; 18(3): 320–332
- [57] Strupp M, Kim JS, Murofushi T, et al. Bilateral vestibulopathy: Diagnostic criteria Consensus document of the Classification Committee of the Barany Society. *J Vestib Res* 2017; 27(4): 177–189
- [58] Kim JS, Kim HJ. Bilateral vestibulopathy: the causes, diagnosis, and treatments. *Curr Opin Neurol* 2022; 35(1): 98–106
- [59] Lucieer F, Vonk P, Guinand N, et al. Bilateral Vestibular Hypofunction: Insights in Etiologies, Clinical Subtypes, and Diagnostics. *Front Neurol* 2016; 7: 26
- [60] Zingler VC, Cnyrim C, Jahn K, et al. Causative factors and epidemiology of bilateral vestibulopathy in 255 patients. *Ann Neurol* 2007; 61(6): 524–532
- [61] Chow MR, Ayiotis AI, Schoo DP, et al. Posture, Gait, Quality of Life, and Hearing with a Vestibular Implant. *N Engl J Med* 2021; 384(6): 521–532
- [62] Strupp et al. Abstract, FP1127, Barany Society Meeting, Madrid, 2022
- [63] Strupp et al. Abstract, FP1126, Barany Society Meeting, Madrid, 2022

Bibliografie

Nervenheilkunde 2023; 42: 8–18
 DOI 10.1055/a-1928-4776
 ISSN 0722-1541
 © 2023. Thieme. All rights reserved.
 Georg Thieme Verlag KG, Rüdigerstraße 14,
 70469 Stuttgart, Germany

Punkte sammeln auf CME.thieme.de



Diese Fortbildungseinheit ist in der Regel 12 Monate online für die Teilnahme verfügbar. Unter <https://eref.thieme.de/CXKPPDE> oder über den QR-Code kommen Sie direkt zur Startseite des Wissenstests und zum Artikel. Sie finden dort auch den genauen Einsendeschluss. Sollten Sie Fragen zur Online-Teilnahme haben, finden Sie unter <https://cme.thieme.de/hilfe> eine ausführliche Anleitung.

Wir wünschen viel Erfolg beim Beantworten der Fragen!

VNR 2760512023163510571



Frage 1

Ein 28-jähriger Patient berichtet über seit eineinhalb Tagen bestehenden akut eingesetzten heftigen Dauerdrehschwindel, verbunden mit Scheinbewegungen der Umwelt sowie über eine Fallneigung nach links. In der klinischen Untersuchung finden Sie einen Nystagmus nach rechts, einen pathologischen Kopfpimpulstest bei Kopfdrehung nach links. Es bestehen keine zentralen Okulomotorikstörungen. Im Romberg-Test findet sich eine Fallneigung nach links. Was ist die *richtige* Diagnose?

- A Akute unilaterale Vestibulopathie/Neuritis vestibularis
- B Ischämie im Bereich des vestibulären Kortex
- C Wallenberg-Syndrom
- D Mittelhirninfarkt
- E Visueller Schwindel

Frage 2

Eine 75-jährige Patientin wurde wegen einer Osteomyelitis mit Gentamycin behandelt. 3 Wochen nach dieser Therapie bemerkt sie zunehmende Gangunsicherheit und Schwankschwindel beim Stehen. Schwankschwindel und Gangunsicherheit verstärken sich im Dunkeln und auf unebenem Untergrund. Im Sitzen und Liegen ist die Patientin beschwerdefrei. Die klinische Untersuchung zeigt einen beidseits pathologischen Halmagyi-Kopfpulstest und pathologischen Romberg-Test mit geschlossenen Augen. Was ist die *richtige* Diagnose?

- A Zerebellärer Schwindel
- B Hirnstamminfarkt
- C Bilaterale Vestibulopathie
- D Funktioneller Schwindel
- E Polyneuropathie

Frage 3

Therapie der Wahl bei der Vestibularisparoxysmie ist:

- A Lagerungsmanöver
- B Gleichgewichtstraining
- C Natriumkanalblocker
- D Verhaltenstherapie
- E Acetazolamid

Frage 4

Ein 34-jähriger Ingenieur berichtet über einen seit 2 Jahren bestehenden fluktuierenden Schwan- und Benommenheitsschwindel. Diese trete etwa eine halbe Stunde nach dem Aufwachen auf und verstärke sich in Menschenansammlungen (sodass er diese und auch Kaufhäuser meide) und bessere sich nach leichtem Alkoholgenuss sowie während sportlicher Aktivitäten, wie z. B. Skateboarden. Keine Zunahme der Symptomatik im Dunkeln oder auf unebenem Untergrund. Die klinische Untersuchung ist regelrecht. Was ist die *wahrscheinliche* Diagnose?

- A Downbeat-Nystagmussyndrom
- B Bilaterale Vestibulopathie
- C Zervikaler Schwindel
- D Funktioneller Schwindel
- E Orthostatischer Schwindel

Frage 5

Eine 67-jährige Patientin erleidet einen Fahrradunfall und stürzt dabei mit dem Kopf auf den Boden. Am nächsten Morgen bemerkt sie beim Aufrichten im Bett heftigen Drehschwindel, der in Ruhe abgeklungen sei. Auf Nachfragen gibt sie an, dass der Drehschwindel durch Kopflegeänderung ausgelöst werde und die Attacken nur einige Sekunden anhielten. Was ist die *richtige* Diagnose?

- A Syndrom des dritten mobilen Fensters
- B Vestibularisparoxysmie
- C Vestibuläre Migräne
- D Orthostatischer Schwindel
- E Benigner peripherer paroxysmaler Lagerungsschwindel

► Weitere Fragen auf der folgenden Seite ...

Punkte sammeln auf CME.thieme.de

Fortsetzung ...

Frage 6

Ein 75-jähriger Patient mit bekanntem Diabetes mellitus und arterieller Hypertonie stellt sich notfallmäßig vor. Er leidet seit 3 Stunden unter einem erstmalig aufgetretenen heftigen Drehschwindel und einer deutlichen Fallneigung nach links sowie einer Sensibilitätsstörung in der linken Gesichtshälfte. Sie sehen einen horizontal-torsionellen Fixationsnystagmus nach rechts, der durch visuelle Fixation *nicht* unterdrückt werden kann. Der Kopfpulstest ist regelrecht. Was ist die wahrscheinliche Diagnose?

- A Morbus Menière
- B Hirnstamminfarkt
- C Vestibuläre Migräne
- D Lagerungsschwindel
- E Akute unilaterale Vestibulopathie/Neuritis vestibularis

Frage 7

Eine 18-jährige Schülerin gibt an, dass sie seit 5 Jahren etwa 2-mal pro Monat unter für Minuten bis viele Stunden anhaltenden Schwankschwindelattacken leide, die meist mit rechtsseitigem Kopfschmerz einhergingen. In der Vorgeschichte ist eine Migräne mit Aura bekannt. Bei der körperlichen Untersuchung finden Sie eine leichte zentrale Okulomotorikstörung mit allseits etwas sakkadierter Blickfolge und einem leichten beidseitigen horizontalen Blickrichtungsnystagmus. Was ist die Diagnose?

- A Clusterkopfschmerz
- B Paroxysmale Hirnstammatacken
- C Upbeat-Nystagmus
- D Bilaterale Vestibulopathie
- E Vestibuläre Migräne

Frage 8

Häufige bis zu einer Minute dauernde und spontan auftretende Schwindelattacken sind typisch für:

- A Morbus Menière
- B Funktioneller Schwindel
- C Vestibularisparoxysmie
- D Episodische Ataxie Typ 2
- E Bilaterale Vestibulopathie

Frage 9

Aminopyridine werden zur Behandlung welcher Erkrankung eingesetzt?

- A Akute unilaterale Vestibulopathie/Neuritis vestibularis
- B Episodische Ataxie Typ 2
- C Morbus Menière
- D Bilaterale Vestibulopathie
- E Funktioneller Schwindel

Frage 10

Ein 41-jähriger Ingenieur erleidet einen Autounfall. Noch am selben Tag bemerkt er Schwindelattacken, die durch Husten, Pressen und Heben ausgelöst werden. Auch hört er seine eigene Stimme im linken Ohr lauter. Beim Pressen gegen die geschlossene Nase sehen Sie einen vertikal torsionellen Nystagmus. Was ist die *richtige* Diagnose?

- A Benigner paroxysmaler Lagerungsschwindel
- B Vertebralisdissektion
- C Morbus Menière
- D Syndrom der dritten mobilen Fenster
- E Obliquus superior Myokymie