

Grundlagen: Diagnosestellung beim Leitsymptom Schwindel

Schwindel ist ein multisensorisches transdiagnostisches Leitsymptom, dem unterschiedliche Erkrankungen zugrunde liegen können. Basierend auf anatomischen, pathophysiologischen und ätiologischen Aspekten lassen sich im Wesentlichen vier Formen unterscheiden (aktuelle Übersicht in Strupp et al., 2023):

1. Periphere vestibuläre Syndrome (ausgehend von Labyrinth und/oder Gleichgewichtsnerv): Die sechs häufigsten peripheren vestibulären Schwindelformen sind in abnehmender relativer Häufigkeit
 - a. Peripherer Lageschwindel: Peripheral Positional Vertigo (PPV) (weder »benigne« noch »paroxysmal« verwenden)
 - b. Morbus Menière
 - c. Akute unilaterale Vestibulopathie (AUVP)/Neuritis vestibularis
 - d. Bilaterale Vestibulopathie (BVP)
 - e. Vestibularisparoxysmie
 - f. Syndrom der dritten mobilen Fenster (plural: »Bogengangsdehiscenzen«, am häufigstem des anterioren Bogengangs: »superior canal dehiscence syndrome«).
2. Zentrale vestibuläre Syndrome, meist ausgehend von/vom
 - a. Hirnstamm, z.B. nach Infarkten oder bei Multipler Sklerose (MS),
 - b. Kleinhirn: »zerebellärer Schwindel«, z.B. Downbeatnystagmus(DBN)-Syndrom, spinozerebelläre Ataxien, lysosomale Erkrankungen
 - c. Basalganglien: »extrapyramidaler Schwindel/Basalganglien-Schwindel«, z.B. Morbus Parkinson, Multisystematrophien, progressive supranukleäre Blickparese; sehr selten kortikaler Schwindel.
3. Funktioneller Schwindel (FS) mit vier Unterformen:
 - a. »Persistent postural-perceptual dizziness« (PPPD)
 - b. Phobischer Schwankschwindel (PSS)
 - c. Visuell-induzierter Schwindel
 - d. Mal-de-Débarquement-Syndrom
4. Andere Ursachen wie Blutdruckregulationsstörungen, insbesondere »hämodynamisch orthostatischer Schwindel«, »kardiogener Schwindel«, unerwünschte Wirkungen von Medikamenten (z.B. Antihypertensiva, Antiarrhythmika oder anfallssupprimierende Substanzen), metabolische oder neurodegenerative Erkrankungen wie subkortikale vaskuläre Enzephalopathie, Normaldruckhydrozephalus oder Polyneuropathien; diese Erkrankungen führen typischerweise zu Schwank- oder Benom-

Vier Kategorien von Schwindelsyndromen

Auch an den sekundären funktionellen Schwindel denken

»Andere Ursachen« werden meist überschätzt

menheitsschwindel und Gangunsicherheit, aber praktisch nie zu Drehschwindel. Diese gehen häufig mit einem erhöhten Sturzrisiko einher. Sie werden aber insgesamt zu oft als Ursache von Schwindel angenommen. Wichtig ist es deshalb, beim Leitsymptom Schwindel zunächst nach primär vestibulären Erkrankungen zu suchen.

Die Diagnose der verschiedenen Schwindelsyndrome basiert auf der systematischen Erhebung der Anamnese (wobei hier Parallelitäten zum Leitsymptom Kopfschmerz bestehen) und der kombinierten klinischen Untersuchung der vestibulären, okulomotorischen, akustischen, zerebellären, und extrapyramidalen Systeme (Übersicht in Strupp et al., 2023).

Anamnese und körperliche Untersuchung

Vier Kernfragen:
Zeitgang, Art,
modulierende
Faktoren und
Begleitsymptome

Beim Leitsymptom Schwindel spielt jeweils die **Zahl Vier** eine wichtige Rolle: vier Kernfragen, vier klinische Tests für das vestibuläre System, vier statische und vier dynamische Tests für die Okulomotorik, vier apparative Verfahren, vier Kategorien von Schwindel sowie vier therapeutische Prinzipien.

Bei der **Anamnese** ist auf die folgenden vier Aspekte zu achten:

1. **Zeitlicher Verlauf** der Symptome mit vier wesentlichen Manifestationsformen:
 - a. **Episoden** unterschiedlicher Dauer; hier ist das Minimum und Maximum der Dauer zu erfragen
 - b. **Akuter Beginn und länger anhaltend** (Akutes vestibuläres Syndrom [AVS] oder Akutes Imbalance-Syndrom) oder
 - c. **Persistierend**, d. h. länger als drei Monate
 - d. **Kombination** von a, b und/oder c
2. **Art der Beschwerden**, z. B.:
 - a. Drehschwindel
 - b. Schwankschwindel
 - c. Benommenheitsschwindel
 - d. Gangunsicherheit
 - e. Kombination dieser Symptome
3. **Auslösende/modulierende Faktoren**, z. B.:
 - a. Lageänderungen
 - b. Aktivitäten (Liegen, Sitzen, Stehen, Gehen, Laufen mit offenen/geschlossenen Augen: letztere sind wichtige Fragen bei der Diagnose einer BVP)
 - c. Bestimmte Situationen (wichtige Frage bei der Diagnose eines FS)
 - d. Tageszeit (wichtige Frage bei der Diagnose eines FS und DBN)

4. Begleitsymptome, z. B.:

- a. Vom Innenohr (Hörminderung, Tinnitus, Ohrdruck)
- b. Zentrale vom Hirnstamm/Kleinhirn ausgehend (z.B. Doppelbilder, Schluck-, Sprech-, Sensibilitätsstörungen oder Lähmungen)
- c. Migränetypische (einschließlich der Frage, ob eine Migräne besteht/bestand)
- d. Vegetative

Notwendig ist dann eine **kombinierte körperliche Untersuchung** der vestibulären, okulomotorischen, audiologischen, zerebellären und extrapyramidalen Systeme sowie der Stand- und Haltungsregulation. Hierbei sind die folgenden Aspekte wichtig:

Vier klinische Tests für das vestibuläre System: Nystagmus, HIT, Lagemanöver und Romberg-Test

(A) Vestibuläres System

1. Vorliegen eines **Spontannystagmus** beim Blick geradeaus ohne und mit der Frenzel- oder M-Brille zur Differenzierung zwischen einem peripheren oder zentralen Spontannystagmus. Wichtig: Ein Nystagmus, der sich durch Fixation **nicht** in seiner Intensität reduzieren lässt, ist **kein** peripherer vestibulärer Nystagmus. Dies impliziert, dass es auch zentrale Nystagmus-Formen gibt, die sich durch Fixation reduzieren lassen (siehe auch ► Kap. 16.3.1).
2. **Untersuchung des vestibulo-okulären Reflexes (VOR)** mittels des Kopfpulstests (HIT); dieser ist allerdings der Untersuchung mittels Video-Kopfpulstest (Video-HIT) deutlich unterlegen (letzteres gilt auch für die Untersuchung von Patienten mit AVS).
3. **Untersuchung auf einen Lageschwindel** des posterioren, horizontalen und anterioren Bogengangs bei allen Patienten, unabhängig von der Anamnese; gerade bei älteren Patienten mit PPV, die manchmal nur über Schwankschwindel klagen. Wichtig: Mit der Untersuchung der horizontalen Bogengänge beginnen, da sonst diese Unterform oft übersehen wird.
4. **Untersuchung der Stand- und Haltungsfunktion** mit offenen und geschlossenen Augen unter den vier Bedingungen: breitbasiges Stehen, beide Füße nebeneinander, Tandem-Romberg und Stehen auf einem Bein. Deutlich erhöhtes Schwanken mit geschlossenen Augen ist ein Hinweis auf ein vestibuläres und/oder somatosensorisches Defizit.

(B) Audiologisches System

Die Prüfung auf eine **Hörstörung** kann mittels Reibegeräuschen sowie Rinne- und Weber-Test erfolgen. Beim AVS ist die Testung des Hörvermögens von zweifacher Bedeutung: Differenzierung einer AUV von a) Morbus Menière oder Zoster oticus und b) Infarkt im Versorgungsgebiet der Arteria cerebelli anterior inferior (AICA)/Arteria labyrinthi. Zusätzlich ist eine Otoskopie erforderlich, insbesondere bei Patienten mit Otalgie.

Immer auch das Hören testen

(C) Okulomotorisches System

Vier statische Tests **Die vier statischen Tests:** Untersuchung

1. der primären **Augenposition** mit den Abdecktests, insbesondere mit der Frage einer vertikalen Deviation (»skew deviation«) als Komponente der »ocular tilt reaction«,
2. auf einen **Spontannystagmus** (s.o.),
3. des **Bewegungsausmaßes** der Augen in den acht Endpositionen,
4. der **Blickhaltefunktion** mit der Frage nach einem Blickrichtungsnystagmus.

Vier dynamische Tests **Die vier dynamischen Tests:** Untersuchung

1. der **Blickfolge** mit der Frage nach einer Sakkadierung,
2. der **Sakkaden** mit der Frage nach deren Geschwindigkeit, Genauigkeit und Konjugation,
3. des **OKN** (Kombination aus Blickfolge und Sakkaden) sowie
4. der **visuellen Fixationssuppression** des VOR.

Eine **Ferndiagnose** mittels eines Smartphones oder Tablets hat weiter an Bedeutung gewonnen und sowohl technisch als auch medizinisch große Fortschritte gemacht, was sich auch in der Zahl der dazu veröffentlichten Publikationen widerspiegelt. Dies gilt insbesondere für Videos, die von den Patienten in Phasen mit Symptomen oder bei den Lage- und Therapie-manövern selbst gemacht werden, z. B. mit der »EyeStabilizer App®«.

Besonders kritisch ist dabei die Differenzierung zwischen einem akuten peripheren vestibulären Syndrom und einem akuten zentralen vestibulären Syndrom/akuten zentralen Imbalance-Syndrom. Wichtig sind dabei:

1. **die systematische Anamnese** (wie oben dargestellt, zusätzlich mit der Frage nach vaskulären Risikofaktoren und Kopfschmerz) und
2. die o. g. **kombinierte Untersuchung der verschiedenen Systeme**. Klinische Zeichen für ein zentrale Störung sind deutliche vertikale Deviation (»Skew deviation«), Spontannystagmus durch Fixation nicht unterdrückbar, Blickrichtungsnystagmus und normaler Kopfpulstest bei akutem vestibulärem Syndrom. Zur Messung des VOR gibt es inzwischen auch gute Systeme mittels Smartphone. Dieser Zugang zum Patienten hat sich auch bei der telemedizinischen Beurteilung bewährt.

Akuter Schwindel:
rasche Differenzierung
zwischen peripher
oder zentral
notwendig

Apparative Untersuchungsverfahren

Die beiden wichtigsten **apparativen diagnostischen Verfahren** zur Quantifizierung der Funktion des VOR sind der **Video-HIT** und die **kalorische Prüfung**, die sequenziell eingesetzt werden sollten. In der klinischen Routine empfiehlt es sich mit dem Video-HIT zu beginnen, der die Funktion des VOR im hohen Frequenzbereich testet; ist dieser sicher pathologisch, ist in den meisten Fällen eine kalorische Testung nicht notwendig. Ist der Video-HIT normal, sollte eine kalorische Testung erfolgen, insbesondere bei Patienten mit Morbus Menière, bei denen man typischerweise eine reduzierte kalorische Erregbarkeit bei normalem Video-HIT findet (Mavrodiiev et al. 2024); Ursache ist offensichtlich das erhöhte Endolymphvolumen bei Morbus Menière (siehe dazu auch ► Kap. 16.2.3). Auch beim AVS erhöht die quantitative Testung der vestibulären und audiologischen Funktion die Sensitivität und Spezifität zur Differenzierung einer peripheren von einer zentralen Störung deutlich (Übersicht in Jagannathan et al. 2024).

Video-HIT: wichtigster apparativer vestibulärer Test

Die **zervikalen und okulären vestibulär evozierten myogenen Potentiale (c/oVEMP)** sind von untergeordneter Bedeutung. Sie spielen vor allem eine Rolle bei der Diagnose des Syndroms der dritten mobilen Fenster mit erniedrigten Schwellen für die cVEMP und erhöhten Amplituden für die oVEMP.

Aktuelle Klassifikation vestibulärer Erkrankungen

Die Diagnosestellung ist durch die klinisch orientierten, international akzeptierten Diagnosekriterien der Bárány Society vereinheitlicht und weiter vereinfacht worden (kostenloser Download: <https://www.thebaranysociety.org/icvd-consensus-documents/>); inzwischen sind alle häufigen Schwindelsyndrome re-klassifiziert worden. Die Kriterien haben eine Bedeutung sowohl für die tägliche klinische Praxis als auch für klinische Studien aufgrund der Vereinheitlichung.

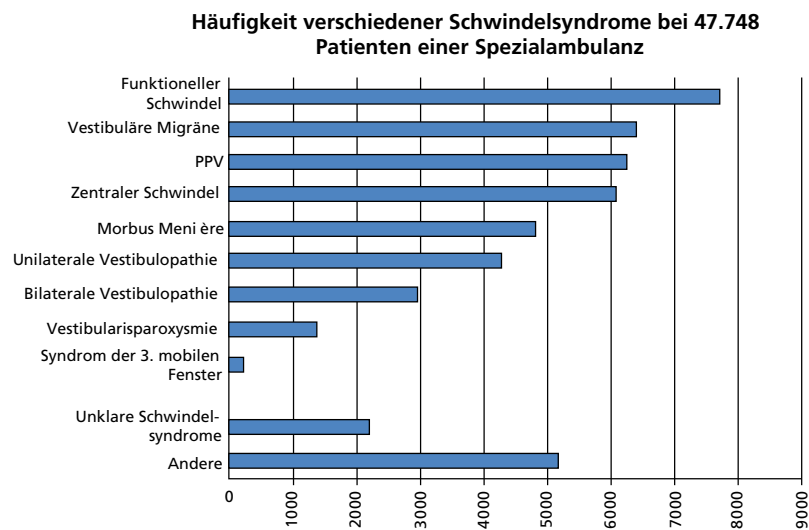
Die Häufigkeiten der verschiedenen Erkrankungen in einer Spezialambulanz sind in ► Abb. 0.1 dargestellt.

Fazit für die klinische Praxis

Eine systematische Anamnese (Zeitgang und Art der Beschwerden, Auslöser/modulierende Faktoren und Begleitsymptome) und die kombinierte klinisch-neurologische Testung der vestibulären, okulomotorischen, au-

diologischen, zerebellären und extrapyramidalen Systeme, insbesondere vertikale Deviation, Spontannystagmus, zentrale Okulomotorikstörungen, Kopfimpulstest, Hörtest, Lagemanöver und Romberg-Test, sind der Schlüssel zur Diagnose beim Leitsymptom Schwindel. Dies erfordert profunde Kenntnisse und Fertigkeiten der klinischen Untersuchungsverfahren, denn nur dann ist eine valide Diagnosestellung möglich. Die wichtigsten apparativen Untersuchungen sind der Video-HIT und, falls dieser normal ausfällt, die kalorische Testung. Die Diagnosestellung ist durch die Re-klassifizierung vestibulärer Erkrankungen sowohl für den klinischen Alltag als auch für die Durchführung von Studien deutlich vereinfacht worden.

Abb. 0.1:
Absolute Häufigkeiten
der verschiedenen
Schwindelsyndrome



Bildbeschreibung: Häufigkeiten in der überregionalen Spezialambulanz der Neurologischen Klinik und des Deutschen Schwindelzentrums der LMU München (1998–2024, aktualisiert und modifiziert) (PPV: Peripheral positional vertigo) (Strupp, M., Brandt, T., Dieterich, M. (2023). Vertigo and Dizziness – common complaints (3rd edition). SpringerNature).

Allgemeine Therapieprinzipien beim Leitsymptom Schwindel

Die Behandlung der verschiedenen Schwindelsyndrome umfasst in Abhängigkeit von der Ursache 1. physikalisch-medizinische, 2. medikamen-

töse, 3. psychotherapeutische und, heute nur noch selten, 4. operative Maßnahmen. Vor Beginn der Therapie sollte der Patient auf die meist gute Prognose vieler Schwindelsyndrome hingewiesen werden, da diese oft einen günstigen Spontanverlauf haben (z.B. durch Besserung der peripheren vestibulären Funktion bei der akuten unilateralen Vestibulopathie und zentrale Kompensation der vestibulären Tonusimbalance oder spontane Besserung bei peripherem Lageschwindel) und die meisten heute erfolgreich therapiert werden können.

Grundvoraussetzungen einer wirksamen Therapie sind: die korrekte Diagnose, eine spezifische Therapie je nach Ätiologie, bei Pharmakotherapie ausreichende Dosierung und Behandlungsdauer sowie grundsätzlich Verlaufskontrollen durch den Arzt, um den Therapieeffekt und mögliche unerwünschte Wirkungen beurteilen, die Behandlung dementsprechend anpassen und das Auftreten eines funktionellen Schwindels frühzeitig erkennen zu können.

Vier
Therapieprinzipien:
Physio-, Pharmako-,
Psychotherapie,
Chirurgie

Physikalisch-medizinische Behandlung

Vestibuläre Rehabilitation, Gleichgewichtstraining und Gangschulung

Gleichgewichtstraining führt sowohl zur Verbesserung der zentralen Kompensation akuter peripherer und zentraler vestibulärer Störungen als auch zur visuellen und somatosensorischen Substitution (Übersichten in Hall et al. 2022).

Befreiungsmanöver beim PPV

Die Befreiungsmanöver beim PPV führen bei korrekter Durchführung in mehr als 95% aller Fälle innerhalb einiger Tage zur Beschwerdefreiheit (Übersicht in Bhattacharyya et al. 2017).

Pharmakotherapie

Die drei wesentlichen Indikationen für eine Pharmakotherapie sind

- a) die symptomatische Behandlung von Schwindel, Übelkeit/Erbrechen, die auf eine Dauer von ein bis maximal drei Tage beschränkt sein sollte,
- b) Verbesserung der zentralen Kompensation eines akuten vestibulären Syndroms, für deren Wirksamkeit es bislang nur präklinische Daten gibt, und
- c) wenn möglich eine kausale Therapie der zugrunde liegenden Erkrankung (siehe einzelne Erkrankungen).

Psychotherapeutische Behandlungsverfahren

Der FS ist in unserer Ambulanz die häufigste Schwindelform. Deshalb kommt dessen Behandlung eine besondere Bedeutung zu, und zwar meist in Form einer kognitiven Verhaltenstherapie, z.B. mit Desensibilisierung durch Eigenexposition, in Kombination mit Psychoedukation und regelmäßigem Sport. Diese Behandlungsverfahren sollten auch bei sekundären psychologischen und psychiatrischen Störungen von Patienten mit Schwindel eingesetzt werden.

Chirurgische Behandlung

Ist die Ursache von Schwindel z.B. ein Vestibularisschwannom oder ein Kavernom des Hirnstamms, so steht die chirurgische Behandlung oder Therapie mit Gamma-Knife/Cyberknife im Vordergrund. Darüber hinaus ist nur in ganz seltenen Fällen einer Vestibularisparoxysmie eine Operation erforderlich, wenn Klarheit über die Diagnose und die betroffene Seite besteht und der Patient die medikamentöse Behandlung nicht verträgt. Ferner ist beim Syndrom der dritten mobilen Fenster (häufigste Form superior »canal dehiscence syndrome«) eine operative Behandlung mit »Canal plugging«, »resurfacing« oder »capping« zu erwägen.

Literatur zu Kap. »Grundlagen«

- Bhattacharyya, N., Gubbels, S. P., Schwartz, S. R. et al. (2017). Clinical Practice Guideline: Benign Paroxysmal Positional Vertigo (Update). *Otolaryngol. Head Neck Surg*, 156, 1-S47. <https://doi.org/10.1177/0194599816689667>
- Hall, C. D., Herdman, S. J., Whitney, S. L. et al. (2022). Vestibular Rehabilitation for Peripheral Vestibular Hypofunction: An Updated Clinical Practice Guideline From the Academy of Neurologic Physical Therapy of the American Physical Therapy Association. *J. Neurol. Phys. Ther*, 46, 118–177. <https://doi.org/10.1097/npt.0000000000000382>
- Jaganathan, N., Mohamed, M. H., Pauzi, A. L. et al. (2024). Video head impulse test in stroke: a review of published studies. *Front Neurol*, 15, 1339039. <https://doi.org/10.3389/fneur.2024.1339039>
- Mavrodiev, V., Strupp, M., Vinck, A. S. et al. (2024). The dissociation between pathological caloric testing and a normal video head impulse test helps differentiate between Menière's disease, vestibular migraine, and other vestibular disorders: a confirmatory study in a large cohort of 2,101 patients. *Front Neurol*, 15, 1449261. <https://doi.org/10.3389/fneur.2024.1449261>
- Strupp, M., Brandt, T., Dieterich, M. (2023). *Vertigo and dizziness – common complaints*. SpringerNature.

I **Periphere vestibuläre Syndrome**

Einführung: Periphere vestibuläre Syndrome

Anatomisch, pathophysiologisch und funktionell lassen sich vier Formen peripherer vestibulärer Störungen mit typischen Symptomen und klinischen Zeichen differenzieren, die auch für das Verständnis der Erkrankungen wichtig sind (Übersicht in Strupp et al. 2022b):

Präsentation
basierend auf dem
zeitlichen Verlauf

1. **Beidseitige/r Funktionsminderung oder -ausfall** des N. vestibularis und/oder der Vestibularorgane: Bilaterale Vestibulopathie (Strupp et al. 2017) mit der seltenen Übergangsform zur normalen Funktion beim älteren Patienten: der Presbyvestibulopathie (Agrawal et al. 2019).
2. Das »**Akute periphere vestibuläre Syndrom**«, meist durch eine Akute unilaterale Vestibulopathie/Neuritis vestibularis (Strupp et al. 2022a), die sich als akuter, länger anhaltender Drehschwindel mit peripherem vestibulärem Spontannystagmus, pathologischem Kopfimpulstest, Fallneigung und oft Übelkeit/Erbrechen manifestiert.
3. **Paroxysmale pathologische Erregung** des N. vestibularis und/oder der Vestibularorgane (peripherer Lageschwindel [»Peripheral positional vertigo« (PPV), meist Exzitation], früher Benigner peripherer paroxysmaler Lageschwindel), Morbus Menière (Lopez-Escamez et al. 2015) (zunächst Exzitation, dann Inhibition), Vestibularisparoxysmie (Strupp et al. 2016), Syndrom der dritten mobilen Fenster (Plural, am häufigsten »Superior canal dehiscence syndrome« [Ward et al. 2021]) oder seltener **Hemmung**, z. B. beim PPV oder in der post-akuten Phase einer Episode eines Morbus Menière. Bei diesen Formen ist das Leitsymptom rezidivierende Schwindelepisoden.
4. **Kombination** der o. g. Symptome, z. B. beim Übergang eines Morbus Menière mit rezidivierenden Schwindelepisoden in eine bilaterale Vestibulopathie mit bewegungsabhängigem Schwankschwindel, i. S. einer sequenziellen bilateralen Vestibulopathie (Zingler et al. 2007).

Caveat: mehr als eine
Erkrankung möglich

Epidemiologie

Die Einjahresprävalenz peripherer vestibulärer Erkrankungen lag in einer landesweiten epidemiologischen Studie in Korea für PPV, Akute unilaterale Vestibulopathie und Morbus Menière pro 100.000 bei 51,4, 22,7 und 12,4 im Jahr 2008 und 181,1, 62,9, und 50,5 im Jahr 2020 (der Morbus Menière ist dabei in asiatischen Populationen deutlich seltener als in kaukasischen) (Jeong et al. 2023).