

Vortrag vom 13.2.2009 in Itzehoe

## Peripher-vestibulärer Schwindel

Martin Wellbrock

Systematischem Schwindel können die unterschiedlichsten Erkrankungen zu Grunde liegen. Es ist sinnvoll, sich zunächst einen Überblick über die verschiedenen schwindelauslösenden Erkrankungen und deren Häufigkeiten zu verschaffen. Aus der Schwindelsprechstunde der neurologischen Universitätsklinik Großhadern in München liegt eine Aufstellung vor (Tab. 1), die verschiedene Diagnosen gelistet nach ihrer Häufigkeit zeigt.

BPLS	<b>18,6</b>
Phobischer Schwankschwindel	15,6
Zentral-vestibulärer Schwindel	12,4
Basiläre/vestibuläre Migräne	10,2
Morbus Menière	<b>9,4</b>
Neuronopathia vestibularis	<b>7,4</b>
Bilaterale vestibulopathie	<b>5,1</b>
Vestibularisparoxysmie	3,9
Psychogener Schwindel	3,2
Perilymphfistel	<b>0,6</b>
Unklare Schwindelbeschwerden	3,3
Andere	<u>10,3</u>
Summe peripher-vestibulär	<b>41,7</b>

**Tab. 1** Häufigkeit (%) verschiedener Schwindelsyndrome.  
Neurologische Sprechstunde Uniklinik Großhadern, n = 7102.

Erwartungsgemäß ist der benigne paroxysmale Lagerungsschwindel (18,6%) die häufigste Ursache neben dem phobischen und psychogenen (18,8%) Schwindel. Überraschend häufig findet sich die basiläre Migräne (10,2%) und die bilaterale Vestibulopathie (5,1%). Verglichen mit den sehr häufigeren schwindelauslösenden Erkrankungen wird auch der Morbus Menière sowie die Neuronopathia vestibularis sicher häufiger diagnostiziert, als es in der Sprechstunde in einer HNO-Praxis zu erwarten wäre. Ursächlich dafür ist ein vorselektiertes Patientengut in einer neurologischen Schwindelsprechstunde einer Universitätsklinik, denn dort werden naturgemäß überwiegend Patienten mit unklaren Ursachen und prolongiertem Verlauf vorgestellt. Dennoch fällt auf, dass zusammen 41,7 % der Patienten unter einer peripher-vestibulären Störung litten. Zu ergänzen sind als schwindelauslösende Erkrankungen im peripher-vestibulären Gebiet die Labyrinthitis (Mittelohrentzündung, Zoster oticus) sowie das Akustikusneurinom.

Charakteristisch für peripher-vestibulären Schwindel ist der praktisch immer plötzliche Schwindelbeginn begleitet von einem systematischen Schwindel in der Regel als Drehschwindel, seltener als gerichteter Schwankschwindel oder Liftgefühl. Eine Ausnahme bildet Schwindel bei der bilateralen Vestibulopathie oder beim Akustikusneurinom, da diese Erkrankungen durch allmähliche Progredienz gekennzeichnet sind. Bewusstlosigkeit und neurologische Defizite wie zum Beispiel eine Parese oder eine Aphasie treten begleitend nie auf.

In der Akutphase des Drehschwindels findet sich ein Nystagmus, in der Regel horizontal, gelegentlich mit rotatorischer Komponente. Daraus folgt, dass Patienten mit aktuellem akuten Drehschwindel ohne Nystagmus (Frenzelbrille) nicht an einer Erkrankung des peripheren

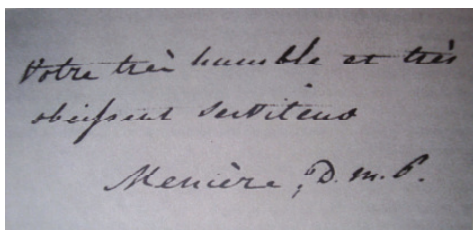
Gleichgewichtsorgans leiden. Das bedeutet aber natürlich keinesfalls, dass alle Patienten mit Nystagmus an einer peripher-vestibulären Erkrankung leiden, insbesondere wenn begleitend kein akuter Drehschwindel besteht.

Der Nystagmus bei peripher-vestibulären Erkrankungen ist gekennzeichnet von einer horizontalen Schlagrichtung, gelegentlich mit rotatorischer Komponente, begleitet von akutem Schwindel. Es besteht eine Fixationssuppression, verstärkbar ist der Nystagmus durch Kopfbewegungen (Kopfschüttelnystagmus, Halmagyi Test). Dagegen zeichnet sich der Nystagmus bei zentralen Erkrankungen durch rein vertikale, gelegentlich auch rein horizontale oder rein rotatorische Schlagrichtung aus. Auch ein Lagenystagmus spricht für eine zentrale Erkrankung. Eine Fixationssuppression besteht nicht, begleitend findet sich kein oder nur ein geringer Schwindel.

Im folgenden werden die häufigen peripher-vestibulären Erkrankungen Morbus Menière und die Neuronopathia vestibularis besprochen, auch auf die häufig nicht diagnostizierte bilaterale Vestibulopathie möchte ich näher eingehen. Der Lagerungsschwindel wird in einem separaten Vortrag besprochen.

### **Morbus Menière**

Der in Paris als Ohrenarzt tätige Prosper Menière (1799 - 1862) publizierte 1861 als Erster einen Fallbericht, in dem er die klassischen Symptome als eigene Entität beschrieb. Von Adam Politzer wurde 1867 erstmals der Begriff der Menièr'schen Erkrankung verwendet. Die Schreibweise des Namens wird immer wieder kontrovers diskutiert. Ursächlich dafür ist eine Inschrift auf dem Grabmal der Familie Menière auf dem Friedhof Montparnasse in Paris. Hier findet sich auf dem ersten „e“ ein Accent aigu, das jedoch nachträglich dem Namen zugefügt wurde, wie aus der abgebildeten Originalunterschrift (Abbildung 1) ersichtlich ist.

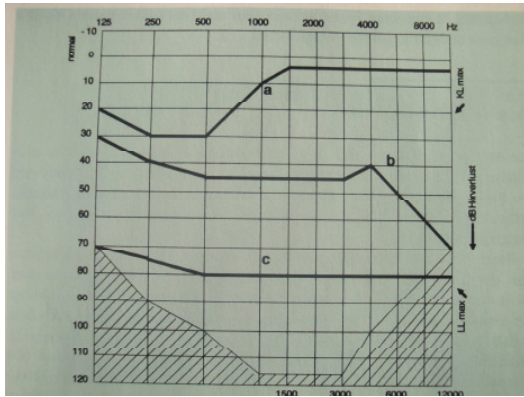


**Abb. 1** Unterschrift von Prosper Menière auf einem Brief.

Die klassischen Symptome bestehen aus einem Drehschwindel, einer Hörminderung und einem Tinnitus. Häufig wird auch ein Ohrdruck beklagt, begleitend kommt es im Schwindelanfall zu vegetativen Symptomen wie Übelkeit, Schweißausbruch etc..

Der akute Drehschwindel dauert meistens zwei bis drei Stunden (40%), seltener weniger als 10 Minuten (30%), sehr selten über sechs Stunden (17%). Im akuten Anfall tritt ein Nystagmus auf, nach dem Schwindel ist der Allgemeinzustand noch für zwei bis drei Tage deutlich reduziert. Charakteristisch ist ein Rezidivieren des Schwindels.

Die Hörminderung ist anfangs überwiegend tieffrequent (Abb. 2 a) und meist reversibel. Später ist die Hörminderung dann persistent und breitet sich über alle Frequenzen aus (Abb. 2 . b). Schließlich resultiert oft nach Jahren ein pancochleärer hochgradiger Hörverlust (Abb.2. c).



**Abb. 2** Verlauf Hörverlust bei Morbus Menière

Der Tinnitus ist oft schon initial persistent und äußert sich durch ein Rauschen, kein Pulsieren. Ein Ohrdruck geht dem Schwindelanfall häufig voraus. Selten wird auch eine Cephalgie einseitig im Sinne eines dumpfen Druckes beklagt.

Anfangs äußert sich die Symptomatik in 35% als cochleärer Typ, in 15% als rein vestibulärer Typ und in 50% als cochleovestibulärer Typ. Das bedeutet, in 85% äußert sich der Morbus Menière anfangs durch Schwindel, insgesamt tritt bei diesen Patienten jedoch nur in etwas mehr als der Hälfte der Patienten eine begleitende Hörminderung auf. Rezidivierende Tieftonschwerhörigkeiten finden sich in der HNO-Heilkunde relativ häufig, daraus entwickelt sich jedoch nur selten das Bild eines Morbus Menière (cochleärer Typ).

Diagnostisch ist die Frenzelbrille zum Nystagmusnachweis, zur Vermeidung der Fixationssuppression, sehr hilfreich. Nach Ohrinspektion sollte ein Weber-Test und möglichst zeitnah ein Audiogramm durchgeführt werden. Im ENG findet sich in circa 50% der Fälle eine einseitige Mindererregbarkeit des betroffenen Vestibularorgans. Der Romberg-Test zeigt eine Standunsicherheit, im Unterberger-Tretversuch ist eine Rotation zur erkrankten Seite zu finden. Ein CCT ist nur bei unklarer akuter Symptomatik differenzialdiagnostisch sinnvoll. Ein cranielles MRT ist bei klassischer Symptomatik nicht erforderlich, jedoch verlangen die Patienten bei erheblichem Leidensdruck in der Regel diese Diagnostik.

Nach der American Academy of Otolaryngologie and Head and Neck Surgery liegt mit an Sicherheit grenzender Wahrscheinlichkeit ein Morbus Menière vor, wenn zwei oder mehr Schwindelanfälle von mindestens 20 Minuten Dauer vorgelegen haben, dabei eine dokumentierte Hörminderung bei mindestens einem Anfall beobachtet wurde und begleitend ein Tinnitus oder ein Ohrdruck vorlag. Das dokumentiert die Wichtigkeit, die Hörminderung mittels Audiogramm zu objektivieren.

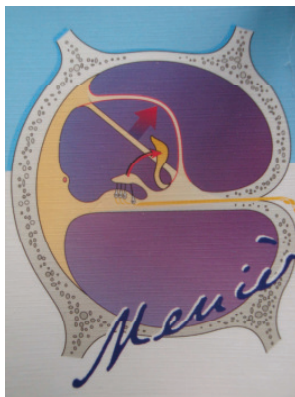
Die Inzidenz wird mit 40 -160 Fälle/Mio. angegeben. Das bedeutet, dass circa 10 neue Erkrankungen im Jahr in einer Stadt wie Neumünster (mit Umland ca. 100.000 Einw.) zu erwarten sind. Durchschnittlich betreut ein HNO-Arzt 20.000 Einwohner, somit sind je HNO-Arzt jährlich zwei neu erkrankte Patienten zu erwarten. Dies zeigt deutlich, dass der Morbus Menière eine seltene Erkrankung ist. Frauen sind etwas häufiger betroffen (1,3 :1). Ein im Verlauf beidseitiges Auftreten wird in 5 bis 30% angegeben. Der Erkrankungsgipfel liegt zwischen dem 40. und 49. Lebensjahr, selten sind Neuerkrankungen nach dem 70. Lebensjahr, auch unter dem 20. Lebensjahr werden neue Erkrankungen beschrieben. Eine genetische Komponente, fraglich autosomal dominant, wird diskutiert.

Der Verlauf der Erkrankung ist sehr unterschiedlich und im Einzelfall nicht prognostizierbar, ein Umstand, der insbesondere die Entscheidung zu invasiver Therapie erschwert. Als Leitsymptom treten anfallsweise Schwindelattacken auf. Jahrelange Ruhephasen zwischen den Schwindelepisoden sind möglich. Auch anhaltend häufige invalidisierende Schwindelattacken mit rasch progredienter Hörminderung treten auf. Schließlich kommt es früher oder später oft zum „ausgebrannten“ Morbus Menière mit hochgradiger Hörminderung, persistierendem Tinnitus ohne weitere Schwindelattacken.

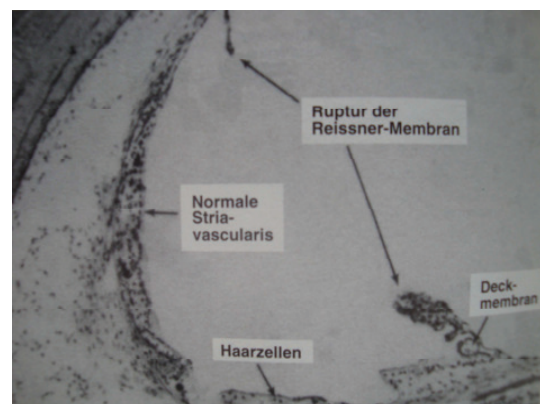
Anfallsauslösende Ursachen sind nicht gesichert. Insbesondere psychische Belastungssituationen werden angeschuldigt. Auch Klimaveränderungen, wie Durchgang eines Warmluftsektors und die Kalt- und Rückfront eines Tiefdruckgebietes, werden verdächtigt. Bei Patienten in großen Familien sowie bei übergewichtigen Menschen sei der Morbus Menière seltener beobachtet, gehäuft dagegen bei verheirateten Menschen.

Pathophysiologisch liegt eine Störung im Ionenmilieu (Produktion einer anormalen Endolymphe) der Innenohrflüssigkeiten, das von Ionenpumpen aufrecht gehalten wird, vor. Dabei kommt es zu einer osmotischen Drucksteigerung im Endolymphraum. Durch einen resultierenden Flüssigkeitseinfluss entsteht eine Ausdehnung im Endolymphraum, es resultiert ein Endolymphhydrops mit Einriss der Reißnerschen Membran. Folge ist ein Potentialverlust mit partiellem Ausfall der nervalen Aktivität von Hörzellen und vom Gleichgewichtsorgan. (Abb. 2 und 3)

Für einen endolymphatischen Hydrops kann aber auch eine vermehrte Produktion einer normalen Endolymphe ursächlich sein sowie eine Störung in der Resorption der Endolymphe.



**Abb. 3** Pathophysiologie des M. Menière schematisch



**Abb. 4** Histologie Endolymphhydrops

Die Akuttherapie des Morbus Menière erfolgt zum einen symptomatisch antivertiginös mit Dimenhydrinat i.v. oder rektal. Ferner hat sich evidenzbasiert eine Kombination aus dem Kalziumantagonisten Cinnarizin 20 mg und Dimenhydrinat 40 mg (Arlevert) bewährt. Kalziumantagonisten blockieren den spannungsabhängigen Kalziumeinwärtskanal der vestibulären Haarzelle und verhindern damit wahrscheinlich den erhöhten Kalziumausstrom bei Repolarisation im akuten Anfall.

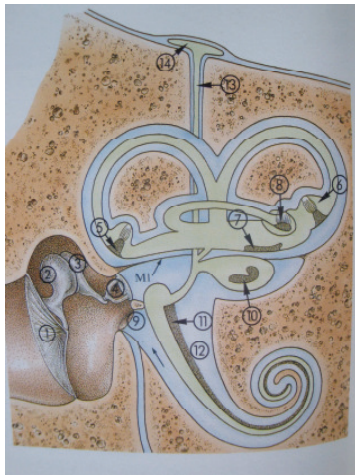
Langzeittherapeutisch medikamentös wird Betahistin als H1-Antihistaminikum gegeben, empfohlen werden 3 x 16 mg oder 2 x 24 mg über 4 bis 12 Monate. Die Dosis kann nach Aktivitätsabnahme des Morbus Menière nach einigen Monaten halbiert werden (Kontraindikation: Asthma bronchiale,

Herzrhythmusstörungen). Eventuell kommt eine neuroleptische / sedierende Therapie ergänzend, z.B. mit Sulpirid, in Betracht.

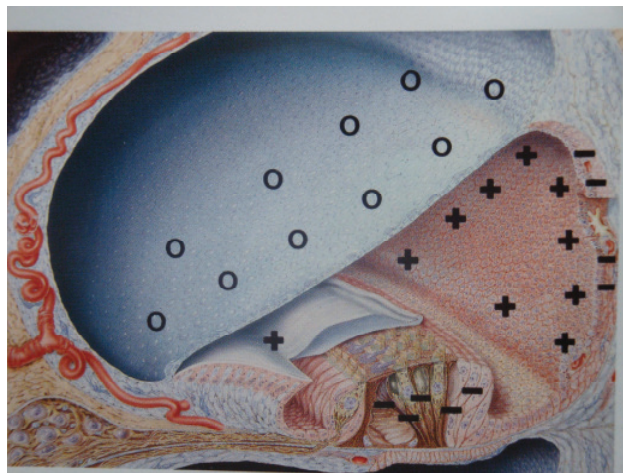
Sollte eine Stabilisierung des Verlaufs ausbleiben, sind invasive therapeutische Optionen vorhanden. So kann über ein Paukenröhrchen das selektiv otoxische (weniger cochloetoxisch) Aminoglykosid Gentamycin in das Mittelohr appliziert werden. Es erfolgt eine Diffusion über die Membranen der Pauke, hauptsächlich über das runde Fenster, in die Innenohrflüssigkeiten. Ort der Schädigung sind vestibuläre Zellen, die für die Endolymphproduktion verantwortlich sind. Verschiedene Applikationsmodalitäten (mehrfach tägliche, wöchentliche, titrierte Applikationen u.a.) sind bekannt. Ziel ist die selektive vestibuläre Schädigung unter Erhaltung der cochleären Funktion. Erfolgsraten zwischen 88 und 96 % werden berichtet. Begleitende Hörverschlechterungen sind häufig, weshalb die Therapie Problemfällen vorbehalten bleibt.

Operativ hat sich die Saccotomie häufig bewährt. Dabei wird der Saccus endolymphaticus, der in einer Duraduplikatur liegt, geschlitzt, um im Sinne eines Druckausgleichventils einen endolymphatischen Druckanstieg zu vermeiden. Die Wirksamkeit der Operation wird kontrovers diskutiert, in einer evidenzbasierten Analyse wurde nach 96 Saccotomien eine Besserung zwischen 68 und 92 % der Fälle angegeben.

Destruktiver sind die Neurektomie des Nervus vestibularis oder gar die Labyrinthektomie. Der Neurektomie werden Erfolgsraten zwischen 88 und 95% bescheinigt, die damit das Therapieverfahren mit der höchsten Erfolgsrate beim Morbus Menière darstellt. Allerdings schätzen Brandt et al., dass für eine operative Therapie nur 1 bis 3% der Patienten in Betracht kommen.



**Abb. 5**  
Schema Anatomie Ohr  
(14 Saccus endolymphaticus)



**Abb. 6** Potentiale Innenohr

Differentialdiagnostisch kommt beim cochleären Typ der Hörsturz, beim vestibulären Typ eine Neuronopathia vestibularis sowie der benigne paroxysmale Lagerungsschwindel in Betracht. Als differentialdiagnostische Diagnosen sind bei dem cochleovestibulären Typ die Perilymphfistel, die Multiple Sklerose, das Akustikusneurinom, der Zoster oticus, die Labyrinthitis, das Vessel-Loop-Syndrom, die die vertebrobasiläre Insuffizienz und das seltene Cogan-Syndrom zu nennen.

## **Neuronopathia vestibularis**

Die Neuronopathia vestibularis ist definiert als ein idiopathischer einseitiger Vestibularisausfall. Die Erkrankung ist gekennzeichnet durch einen plötzlich einsetzenden heftigen Drehschwindel mit langsamer Besserung über ein bis drei Tage. Der Schwindelanfall ist von einer vegetativen Begleitsymptomatik mit Übelkeit und Erbrechen gekennzeichnet, die Patienten sind massiv beeinträchtigt und anfangs bettlägerig. Es tritt ein horizontaler Nystagmus zur gesunden Seite auf und eine Lateropulsation zur erkrankten Seite.

Kennzeichnend ist im ENG ein Ausfall des betroffenen Vestibularorgans in der kalorischen Prüfung neben dem erwähnten Spontannystagmus. Auch in späteren Verlaufsphasen lässt sich häufig noch ein Nystagmus nach Kopfschütteln unter der Frenzelbrille nachweisen. Der Romberg-Test ist unsicher, im Unterberger-Tretversuch kommt es zu einer Rotation zur erkrankten Seite.

Die Ursache ist idiopathisch und damit unbekannt, entzündliche Faktoren werden kontrovers zu akuten Durchblutungsstörungen diskutiert, auch autoimmune Auslöser sind im Gespräch.

Nach anfänglich heftigem Drehschwindel für ein bis drei Tage kommt es zu einer allmählichen Besserung, der Verlauf kann sich jedoch über Monate hinziehen. In 70% kommt es zu einer Restitution des Vestibularorgans, bei den übrigen Patienten verbleibt ein Ausfall des Gleichgewichtsorgans. Der bleibende Funktionsausfall wird kompensiert, so dass in der Regel nach längerem Verlauf später nahezu Beschwerdefreiheit eintritt. Lediglich schnelle Bewegungen können noch sporadisch zu Beschwerden führen.

Die Therapie besteht im akuten Stadium durch Gabe von Antivertigenosa, ein Effekt von Steroiden ist in den letzten Jahren nachgewiesen worden. Günstig wirkt sich in jedem Fall eine frühzeitige Mobilisation und die Aufnahme eines Gleichgewichtstrainings aus.

## **Bilaterale Vestibulopathie**

Bei der bilateralen Vestibulopathie liegt ein beidseitiger Funktionsausfall der Gleichgewichtsorgane vor. Der Schwindel mit Ataxie und Oszillopsien tritt meist mit allmählicher Progredienz ein. In 60% der Fälle ist die Ursache unbekannt. Medikamentös-toxische Ursachen z.B. nach Aminoglykosidtherapie sowie Meningitiden sind auslösend. Auch Fehlbildungen, Schädelfrakturen, Stoffwechselerkrankungen und ein beidseitiger Morbus Menière können ursächlich sein.

Diagnostisch liegt eine beidseitige kalorische Nicht- oder Mindererregbarkeit der Vestibularorgane im ENG vor. Hinweisend ist auch ein beidseitig auffälliger Halmagyi-Test.

Die Erkrankung wurde in der eingangs erwähnten Häufigkeitsstatistik der neurologischen Sprechstunde der Universitätsklinik Großhadern in München mit 5,1% diagnostiziert. Dies steht in deutlichem Widerspruch zu den in HNO-Praxen gefundenen Häufigkeiten. Dies erklärt sich aus der Tatsache, dass es sich hier meist um ein älteres Patientengut handelt, bei dem ein ENG meist nicht veranlasst wird, somit wird die Diagnose auch nicht gestellt. Im Verdachtsfall sollte der wegweisende und einfach durchführbare Halmagyi-Test vermehrt zur Anwendung kommen.

Zusammenfassend bleibt festzuhalten, dass peripher-vestibuläre Erkrankungen häufige Ursachen für systematischen Schwindel sind. Die Kenntnis der typischen Klinik ist zur Diagnosestellung unerlässlich. Wichtig ist, in der Akutphase die Symptome wie Nystagmus und Hörminderung zu erheben und zu dokumentieren, da sie für die Diagnose beweisenden Charakter haben.

Dr. med. Martin Wellbrock  
HNO-Arzt  
Kuhberg 27  
24534 Neumünster