

1. Einführung

Schwindel ist eines der häufigsten Leitsymptome in der ärztlichen Praxis. Eine Befragung von über 30.000 Personen im Großbritannien ergab, dass die Lebenszeit-Prävalenz in Abhängigkeit vom Alter zwischen 17% und 39% liegt (Davis und Moorjani, 2003). In einer für die deutsche erwachsene Bevölkerung repräsentativen Telefonbefragung wurde eine Lebenszeit-Prävalenz von mäßiggradigem bis starken Schwindel von 30% ermittelt (Neuhauser et al., 2005). Die Lebenszeit-Prävalenz des *vestibulären* Schwindels in der deutschen erwachsenen Bevölkerung wurde dabei auf 7,4% geschätzt. Interessanterweise ist vestibulärer Schwindel sehr häufig lageabhängig: So berichteten 43% der Individuen mit vestibulärem Schwindel über eine Provokation durch Änderung der Position des Kopfes (Neuhauser et al., 2005).

Das Verständnis der Physiologie des vestibulären Systems und seiner Störungen hat in den letzten Dekaden enorme Fortschritte gemacht. Die differenzierte Beobachtung von vestibulären Erkrankungen wie dem benignen paroxysmalen Lagerungsschwindel (Brandt und Steddin, 1993; Aw et al., 2005) und der Neuritis vestibularis (Fetter und Dichgans, 1996) mittels okulographischer Analysen führte nicht nur zur klassifikatorischen Neuordnung, sondern auch zum Verständnis der zugrundeliegenden Pathophysiologie und zur Entwicklung wirksamer Therapien.

Zur nosologischen Klassifikation vestibulärer Erkrankungen ist es sinnvoll, zwischen spontanen und provozierten Attacken zu unterscheiden. Da das vestibuläre System sensitiv auf Bewegungsreize des Kopfes und auf Änderungen der Kopfposition reagiert, ist es verständlich, dass vestibuläre Störungen ebenfalls häufig durch solche Reize ausgelöst werden. Dieses Merkmal kann bereits in der Anamnese zumeist zuverlässig erfragt werden und liefert wichtige Hinweise auf die Ursache der Störung.

Die vorliegende kumulative Habilitationsschrift konzentriert sich auf neue Aspekte des lageabhängigen Schwindels. Es sollen insbesondere zwei vestibuläre Störungen betrachtet werden, die zu lageabhängigem Schwindel führen können, nämlich der benigne paroxysmale Lagerungsschwindel (BPLS) und der Migräneschwindel.

1.1 Definition des lageabhängigen Schwindels

Per definitionem wird lageabhängiger Schwindel und Nystagmus durch Änderungen der Kopfposition im Verhältnis zum Schwerkraftvektor ausgelöst (Nylén 1950; Cawthorne, 1954). Einige Autoren treffen eine Unterscheidung zwischen *Lagerungsschwindel* und *Lageschwindel* beziehungsweise Nystagmus (Jongkees 1961; Brandt, 1990). Demnach wird *Lagerungsschwindel* durch eine Änderung der Kopfposition hervorgerufen und klingt relativ rasch ab, wenn der Kopf in der kritischen Position belassen wird. Hingegen wird *Lageschwindel* durch einen spezifischen Schwerkraftstimulus ausgelöst und hält solange an, wie die provozierende Kopfposition beibehalten wird. Ein *Lagerungsschwindel* entsteht meist im peripheren Vestibularorgan, während ein *Lageschwindel* oft eine zentral-vestibuläre Ursache hat. Eine topographische Differenzierung aufgrund dieser Charakteristik ist jedoch unzuverlässig, da auch peripher-vestibuläre Störungen - insbesondere Varianten des BPLS (Baloh et al., 1995) und eine Alkoholintoxikation (Money et al., 1965) - mit einem lange anhaltenden lageabhängigen Nystagmus einhergehen können. Die Differenzierung zwischen Lagerungs- und Lageschwindel hat daher heutzutage nicht mehr die topologische Konnotation, die ihr ursprünglich zugesprochen wurde. Daher wird diese Einteilung im folgenden nicht verfolgt.

1.2 Lageabhängiger Schwindel und Nystagmus: Historischer Überblick

Obwohl Schwindel schon in der Antike beschrieben ist, wurde ein Zusammenhang zwischen Drehschwindel und einer Störung des Innenohrs erst Mitte des 19. Jahrhunderts von Prosper Ménière erkannt (Ménière, 1861; Baloh, 2001).

Lageabhängiger Schwindel wurde erst am Ausgang des 19. Jahrhunderts detailliert beschrieben. Adler berichtete 1897 über einen Patienten, der unter Schwindelattacken litt, die im Liegen durch Drehung des Kopfes zur einen Seite – nicht jedoch zur anderen Seite – ausgelöst wurden. Die Ursache war möglicherweise ein BPLS. Der zur Sicherung der Diagnose erforderliche spezifische Nystagmusbefund wurde von Adler jedoch leider nicht hinreichend beschrieben (Adler, 1897).

Im gleichen Jahr wurde von Bruns lageabhängiger Schwindel infolge von Läsionen des zentralen Nervensystems beschrieben (Bruns, 1897). Bruns erkannte wahr-

scheinlich erstmalig die Rolle von Strukturen des zentralen Nervensystems in der Nachbarschaft des vierten Ventrikels für die Genese lageabhängigen Schwindels. In seinem Krankengut fanden sich häufig Zysten der Zystizerkose im vierten Ventrikel. Er berichtete weiterhin, dass ein Lagewechsel des Kopfes bei Raumforderungen im Bereich des vierten Ventrikels infolge einer transienten Liquorabflußbehinderung zu lageabhängigen Symptomen wie Schwindel, Erbrechen und Kopfschmerzen führen kann (Bruns, 1902).

Robert Bárány beschrieb 1921 erstmalig detailliert den Befund einer Patientin mit einem BPLS des posterioren Bogengangs. Er erkannte die rotatorisch-vertikale Schlagrichtung, die kurze Dauer und die Erschöpfbarkeit des Lagerungsnystagmus (Bárány, 1921). Die klinische Phänomenologie des BPLS und des typischen Nystagmus wurde 1952 durch Dix und Hallpike um wichtige Details erweitert (Dix und Hallpike, 1952; von Brevern und Lempert, 2001).

Der Versuch einer Unterscheidung zwischen lageabhängigem Schwindel peripherer und zentraler Genese anhand klinischer Kriterien führte zu zahlreichen phänomenologischen Klassifikationen, die aus heutiger Sicht jedoch eher zur Verwirrung beitragen (Nylén CO, 1950; Schiller F und Hedberg WC, 1960; Harrison und Ozsahinoglu, 1972). Nylén unterschied drei Kategorien von lageabhängigem Nystagmus (Nylén 1939; Nylén, 1950). Typ I beschreibt statischen lageabhängigen Nystagmus, der andauert, solange der Kopf in der kritischen Position bleibt und typischerweise mit Änderung der Kopfposition die Richtung wechselt. Diese Form von Nystagmus sei nicht zwangsläufig von Schwindel begleitet. Typ I wurde von Nylén vorwiegend auf zentral-vestibuläre Störungen zurückgeführt (Nylén, 1939), von anderen Autoren hingegen vorwiegend bei peripher-vestibulären Läsionen beschrieben (Harrison und Ozsahinoglu, 1972). Typ II repräsentiert dagegen einen lageabhängigen Nystagmus mit fixierter Schlagrichtung und wurde von Nylén gleichermaßen auf periphere und zentrale vestibuläre Störungen zurückgeführt. Typ III schließlich verhält sich hinsichtlich seiner Schlagrichtung irregulär und spricht nach Nylén für eine zentrale Störung. Andere Autoren beschrieben persistierenden lageabhängigen Nystagmus unabhängig von der Schlagrichtung als sicheres zentral-vestibuläres Zeichen (Thomsen et al., 1978).

Lageabhängiger Schwindel und Nystagmus blieben jedoch für die meisten Autoren ein Enigma und die Zuverlässigkeit einer topographischen Differenzierung anhand der Phänomenologie des Nystagmus wurde prinzipiell angezweifelt (Dayal, 1974). Der Neurologe Robert Wartenberg schrieb 1953: „Nystagmus ist das komplexeste und schwierigste Problem in der Neurologie, sowohl klinisch, physiologisch und pathogenetisch. Der berühmte Neuro-Ophthalmologe Wilbrand warnte halb scherzend: Schreiben Sie niemals über Nystagmus, es führt Sie nirgendwo hin.“ (Wartenberg, 1953).

Heute muss die Einteilung von lageabhängigem Nystagmus in dichotome Kategorien aufgrund einzelner klinischer Merkmale wie Dauer, Richtung und Latenz des Nystagmus als überholt betrachtet werden. Die Klärung der Pathophysiologie des BPLS mit den Modellen der Kupulolithiasis (Schuknecht, 1969; Baloh et al., 1995) und Kanalolithiasis (Hall et al., 1979; Brandt und Steddin, 1993) trug wesentlich zur Erweiterung unseres Verständnisses der klinischen Bedeutung und Pathophysiologie von lageabhängigem Schwindel und Nystagmus bei. Darüber hinaus ermöglichten es diese pathophysiologischen Konzepte, Varianten des BPLS zu erkennen (McClure, 1985; Baloh et al., 1995, Aw et al., 2005) beziehungsweise sogar vorauszusagen (Epley, 2001, Bronstein, 2003) und einem peripheren Ursprung zuzuordnen. Die Erkenntnis, dass ein statischer, das heißt lange andauernder, lageabhängiger Nystagmus und Schwindel peripher-vestibulären Ursprungs sein kann (Baloh et al., 1995), widerlegte die Dichotomie der in der ersten Hälfte des 20. Jahrhunderts aufgestellten diagnostischen Algorithmen. Pragmatische Konzepte betrachten heutzutage jeden lageabhängigen Nystagmus als wahrscheinlich zentral-vestibulären Ursprungs, der nicht mit den pathophysiologischen Modellen des BPLS in Einklang zu bringen ist (Büttener et al., 1999). Allerdings kann dieses Paradigma in der klinischen Diagnostik an Grenzen stoßen, da sich der BPLS des anterioren Bogengangs bei Betrachtung mit dem bloßen Auge mit einem rein vertikalen Nystagmus präsentieren kann, der sich nicht sicher von einem zentral-vestibulären Syndrom differenzieren lässt (Bertholon et al., 2002; Aw et al., 2005). Ebenso kann ein BPLS mit Beteiligung mehrerer Bogengänge zu komplexen Nystagmusbefunden führen, die man typischerweise bei zentral-vestibulären Läsionen beobachtet (Aw et al., 2005).