

Der Ophthalmologe

Zeitschrift der Deutschen Ophthalmologischen Gesellschaft

**Elektronischer Sonderdruck für
P. Franko Zeitz**

Ein Service von Springer Medizin

Ophthalmologe 2013 · 110:31–38 · DOI 10.1007/s00347-012-2576-1

© Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2012

zur nichtkommerziellen Nutzung auf der
privaten Homepage und Institutssite des Autors

M. Strupp · L.E. Walther · A. Eckhardt-Henn · P. Franko Zeitz

Diagnose von Schwindel mit besonderem Blick auf Augenbewegungsstörungen

Diagnose von Schwindel mit besonderem Blick auf Augenbewegungsstörungen

Viele Patienten mit Schwindel konsultieren ihren Augenarzt primär oder im Rahmen der interdisziplinären Diagnostik. Dies gilt insbesondere für Patienten mit Schwindel und Sehstörungen, z. B. durch spontane Oszillopsien aufgrund eines Nystagmus oder Oszillopsien aufgrund einer Störung des vestibulookulären Reflexes (VOR) oder Sehstörungen durch Blick-einschränkungen (z. B. bei der progressiven supranukleären Blickparese). Durch ihr spezielles Wissen und ihre Fertigkeiten können Augenärzte, idealerweise in Zusammenarbeit mit Orthoptisten und Orthoptistinnen, einen wichtigen Beitrag zur Diagnosestellung leisten, insbesondere zur Abgrenzung zwischen zentralen und peripheren Schwindelsyndromen. Im Folgenden werden zunächst die systematische Erhebung der Anamnese und anschließend die neuro-ophthalmologische Untersuchung dargestellt.

Anamnese beim Leitsymptom Schwindel

Als Schwindel bezeichnet man entweder eine unangenehme Störung der räumlichen Orientierung oder die fälschliche Wahrnehmung einer Bewegung des Körpers (Drehen und Schwanken) und/oder der Umgebung. Schwindel stellt neben Kopfschmerz eines der häufigsten Leitsymptome nicht nur in der Neurologie

dar. Die Lebenszeitprävalenz liegt bei etwa 30% [1]. Die Erfahrung zeigt, dass die Betroffenen häufig eine Odyssee von Arztbesuchen vom Hausarzt über HNO-Arzt, Neurologen, Augenarzt, Internisten und Orthopäden hinter sich haben, bis die korrekte Diagnose gestellt wird und die Patienten adäquat behandelt werden. Mit anderen Worten: Die Patienten fallen häufig zwischen die Stühle der verschiedenen Fächer. Gerade bei der vieldeutigen Angabe des Patienten, unter „Schwindel“ zu leiden, ist die sorgfältige Erhebung der Anamnese notwendig; apparative Untersuchungsverfahren sind von nachrangiger Bedeutung. Wichtige Unterscheidungskriterien der verschiedenen Schwindelsyndrome sind [2, 3]:

- die Art des Schwindels:
 - Drehschwindel wie Karussell fahren (z. B. akute Neuritis vestibularis) oder
 - Schwankschwindel wie Boot fahren (z. B. bilaterale Vestibulopathie, phobischer Schwankschwindel) oder
 - Benommenheitsschwindel (z. B. Medikamentenintoxikation, phobischer Schwankschwindel);
- die Dauer der Symptome:
 - Schwindelattacke über Sekunden bis Minuten [Vestibularisparoxysmie, benigner peripherer paroxysmaler Lagerungsnystagmus (BPPV), paroxysmale Hirnstamm-attacken],

- Schwindelattacke über Stunden (z. B. Morbus Menière, vestibuläre Migräne),
- Dauerschwindel über Tage bis wenige Wochen (z. B. akute Neuritis vestibularis),
- Schwankschwindelattacke von Minuten bis Stunden [z. B. transitorische ischämische Attacke (TIA) des Hirnstamms];
- die Auslösbarkeit/Verstärker/Abschwächer der Symptome:
 - in Ruhe (z. B. akute Neuritis vestibularis, Morbus Menière, vestibuläre Migräne, Vestibularisparoxysmie),
 - beim Gehen (z. B. bilaterale Vestibulopathie),
 - bei Kopfdrehung [z. B. Vestibularisparoxysmie (seltener Auslöser)],
 - Kopflagerung (z. B. BPPV),
 - ferner Husten, Pressen oder – als Tullio-Phänomen – laute Töne bestimmter Frequenz (Perilymphfistel, insbesondere „superior canal dehiscence syndrome“) oder
 - in bestimmten sozialen oder Umgebungssituationen (z. B. phobischer Schwankschwindel);
- mögliche Begleitsymptome wie
 - „otogene“ Symptome, z. B. attackenartig verstärkter Tinnitus oder Hypakusis, die für einen Morbus Menière sprechen, aber auch bei Hirnstammischämien auftreten können,



Abb. 1 ▲ Untersuchung der Augenbewegungen

- andere potenzielle Hirnstammsymptome wie Doppelbilder, Sensibilitäts-, Schluck- oder Sprechstörungen oder Lähmungen (diese Symptome deuten auf eine zentrale, meist eine Hirnstammläsion hin) sowie
- Kopfschmerzen, Licht-/Lärmempfindlichkeit oder anamnestische Hinweise für Migräne (diese deuten auf eine vestibuläre Migräne hin, können aber auch bei einer Hirnstammischämie oder Blutungen in die hintere Schädelgrube auftreten).

Anamnese bei Patienten mit Augenbewegungsstörungen

Patienten mit Augenbewegungsstörungen oder Nystagmus geben in Abhängigkeit von der Ursache und der Akuität der Symptome typischerweise die folgenden Beschwerden isoliert oder in Kombination an:

- Verschwommensehen,
- Doppelbilder,
- laufende Bilder (Oszillopsien),
- Schwankschwindel,
- Drehschwindel,
- Fallneigung und/oder
- andere Symptome vonseiten des Hirnstamms, Kleinhirns oder Innenohrs.

Klinische Untersuchung von Augenbewegungen [4]

Die klinische Untersuchung von Augenbewegungsstörungen und Nystagmus, deren Beschreibung und Terminologie sowie diagnostische Einordnung stellen eine besondere Herausforderung dar. Dafür gibt es 3 Gründe:

- die komplexe Anatomie und Physiologie der beteiligten okulomotorischen, vestibulären und zerebellären Systeme;
- die schwierige klinisch-neurologische und neuroophthalmologische Untersuchung, die besonderer Fertigkeiten und eines versierten diagnostischen Blicks bedarf;
- schließlich die Interpretation der Befunde, die viel Erfahrung erfordert.

In dieser Übersicht werden zunächst der Untersuchungsgang und die verschiedenen Augenbewegungsstörungen mit ihrer topographisch anatomischen Bedeutung dargestellt. Der zweite Teil befasst sich mit den häufigsten Nystagmusformen. Es wird nicht auf periphere Augenbewegungsstörungen, wie z. B. Augenmuskelparesen, oder Störungen der Pupillomotorik eingegangen.

Klinische Bedeutung von zentralen Augenbewegungsstörungen und Nystagmus

Störungen der Augenbewegungen stellen ein häufiges Symptom dar und sind insbesondere bei Patienten mit vermuteten Läsionen im Bereich des Hirnstamms oder Kleinhirns sowie bei Patienten mit Schwindel von topodiagnostischer Bedeutung. Die Lebenszeitprävalenz für Nystagmus liegt bei etwa 0,1%, die häufigsten Formen sind der Downbeat-, Upbeat- und der erworbene Fixationsnystagmus [5, 6]. Da wir über genaue Kenntnisse der Anatomie, Physiologie und Pathophysiologie der beteiligten Systeme verfügen (Übersichten in [7, 8]), ist bei einem systematischen und standardisierten Vorgehen in den meisten Fällen – auch ohne apparative Zusatzuntersuchungen – eine korrekte anatomische Diagnose möglich. Notwendig ist dazu eine klinische Untersuchung aller physiologischen Augenbewegungen (■ Abb. 1). Diese sind im Einzelnen:

- Blickfolge (Augengeschwindigkeit bis $100^\circ/\text{s}$),
- Sakkaden (bis $700^\circ/\text{s}$),
- Fixation, d. h. die aktive Unterdrückung von Augenbewegungen,
- Vergenzbewegungen, d. h. Bewegungen, bei denen sich die Augenachsen relativ zueinander bewegen,
- vestibulookulärer Reflex (VOR) und
- optokinetischer Reflex (OKN), bestehend aus der langsamen Blickfolge und Rückstellsakkade.

Es ist zu betonen, dass es sich dabei bis auf die Sakkaden und die Vergenzbewegung um reflexartige, nicht willkürliche Augenbewegungen handelt. Die wesentliche Funktion dieser verschiedenen Augenbewegungen ist es, ein Blickziel auf der Makula unter allen Bedingungen stabil zu halten und damit Scheinbewegungen der Umgebung, sog. Oszillopsien, und Unschärfsehen zu vermeiden.

Die meisten funktionell relevanten Störungen der Okulomotorik können durch eine sorgfältige klinische Untersuchung erkannt und topografisch zugeordnet werden. Deren wichtigste Aspekte sind im Folgenden aufgeführt.

Inspektion. Bei der Inspektion des Patienten ist auf Kopffehlhaltungen zu achten. Diese treten z. B. bei Augenmuskelparesen, insbesondere der Trochlearispause (mit Kopfverkipfung zur gesunden Seite oder bei der „ocular tilt reaction“ (s. unten) auf. Man sollte dann auf die Stellung der Augen beim Geradeausblick achten. Anschließend sollte eine Untersuchung auf pathologische Augenbewegungen (Nystagmus) ohne und mit der Frenzel-Brille (die für jeden Augenarzt, der eine Schwindeldiagnostik durchführt, unentbehrlich ist) erfolgen. Alternativ zur Frenzel-Brille kann auch mittels direkter Ophthalmoskopie mit Zuhalten des anderen Auges untersucht werden.

Augenstellung. Die Augenstellung wird in Primärposition und den 8 Hauptblickrichtungen mit der Frage nach Positionsdefiziten eines (z. B. bei Augenmuskelparesen) oder beider Augen (z. B. bei supranukleärer Blickparese) untersucht. Dabei kann man gleichzeitig einen sog. Blickhaltedefekt in Form eines Blickrichtungs- oder Endstellnystagmus oder dissozierten Nystagmus erkennen. Der Endstellnystagmus ist pathologisch, wenn dieser mehr als 20 s anhält (sog. unerschöpflicher Endstellnystagmus), deutlich asymmetrisch ist und/oder mit anderen zentralen Augenbewegungsstörungen einhergeht. Statt an der Dauer kann man sich auch an der Anzahl der Schläge orientieren: Ein Anhalten von mehr als 5 Schlägen ist verdächtig. Ein allseitiger Blickrichtungsnystagmus ist meist bedingt durch Medikamente (z. B. Antiepileptika, Benzodiazepine) oder Intoxikationen (z. B. Alkohol), findet sich aber auch bei vielen Kleinhirnerkrankungen. Einen rein vertikalen Blickrichtungsnystagmus beobachtet man bei Läsionen des Mesencephalons unter Einschluss des Nucleus interstitialis Cajal, des sog. neuronalen Integrators für vertikale Augenbewegungen. Ein rein horizontaler Blickrichtungsnystagmus kann eine strukturelle Läsion im Bereich des Hirnstamms oder Kleinhirns (Vestibulariskerngebiet oder Nucleus praepositus hypoglossi, Flocculus) anzeigen. Ein dissoziierter horizontaler Blickrichtungsnystagmus (stärker auf dem abduzierenden als auf dem adduzierenden Auge) in der Kombination mit einem Adduktions-

Ophthalmologe 2013 · 110:31–38 DOI 10.1007/s00347-012-2576-1
© Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2012

M. Strupp · L.E. Walther · A. Eckhardt-Henn · P. Franko Zeitz

Diagnose von Schwindel mit besonderem Blick auf Augenbewegungsstörungen

Zusammenfassung

Der Augenarzt kann bei der interdisziplinären Diagnostik von Patienten mit dem Leitsymptom Schwindel einen wertvollen Beitrag durch sein spezielles Wissen leisten: Die Untersuchung der Augenbewegungen/neuroophthalmologische Untersuchung durch den Augenarzt und/oder Orthoptisten und Orthoptistinnen ist dabei die primär wichtige Aufgabe, da sich die verschiedenen Schwindelsyndrome nur durch eine kombinierte Untersuchung der vestibulären und okulomotorischen Systeme diagnostisch korrekt einordnen lassen. Falls er Erstbehandler ist, kann er dadurch auch die Verdachtsdiagnose auf Erkrankungen aus anderen Fachbe-

reichen, insbesondere Neurologie und HNO, stellen. Zunächst sollte in der Anamnese auf Art des Schwindels, Dauer, Auslöser/modifizierende Faktoren und die Begleitsymptome eingegangen werden. Dann erfolgt eine systematische Untersuchung der Augenstellung und der verschiedenen Arten von Augenbewegungen, der Kopfpulstest und eine spezielle Untersuchung auf das Vorliegen eines Nystagmus.

Schlüsselwörter

Augenbewegungen · Nystagmus · Augenarzt · Neuroophthalmologische Untersuchung · Schwindel

Diagnosis of vertigo: keep an eye on central eye movement disorders

Abstract

With specialist knowledge ophthalmologists can make a valuable contribution to the interdisciplinary work-up of patients with vertigo as the leading symptom. The neuro-ophthalmological examination of eye movements by an ophthalmologist and/or orthoptist is an important contribution because the various vertigo syndromes can only be correctly evaluated by a combined examination of the vestibular and ocular motor systems. If the ophthalmologist is the first doctor to examine a patient suspected disorders from other specialist fields can be indicated, in particular neurology and otorhino-

laryngology. When taking the patient history the ophthalmologist should inquire about the type and duration of the vertigo, triggering or modifying factors and accompanying symptoms. This is followed by a systematic examination of the eye position and the different types of eye movements, the head-impulse test and a special examination to check for the presence of nystagmus.

Keywords

Eye movements · Neuro-ophthalmological examination · Ophthalmologist · Vertigo · Nystagmus

defizit ist Ausdruck einer internukleären Ophthalmoplegie, bedingt durch eine Schädigung des Fasciculus longitudinalis medialis (MLF), ipsilateral zum Adduktionsdefizit. Ein Downbeat-Nystagmus nimmt im Seitblick (hier findet sich dann häufig ein diagonaler Nystagmus) sowie beim Blick nach unten zu. Um einen sog. Rebound-Nystagmus in Primärposition zu untersuchen, sollte der Patient 60 s jeweils zu einer Seite und dann zurück in die Primärposition blicken. Beim Rebound-Nystagmus schlägt die langsame Phase meist in die Richtung der vorher eingenommenen Augenposition. Er ist als Hinweis auf eine zerebelläre Schä-

digung oder Schädigung zerebellärer Bahnen zu werten.

Langsame Augenfolgebewegungen („smooth pursuit“)

Hier prüft man, ob diese glatt oder sakkadiert sind; Letzteres spricht für zentrale, häufig zerebelläre Okulomotorikstörung oder Intoxikation. Die langsame Blickfolge wird durch die minimale Bildverschiebung auf der Retina („retinal slip“) generiert. Es ist wichtig, die Folgebewegungen vor einem neutralen Hintergrund zu prüfen, wenn sie sakkadiert erscheinen (z. B. die Rückseite einer altmodischen Sehtafel). Prüft man durch Bewegen eines Blickziels vor dem eigenen Gesicht, bleibt die Fixation

des Untersuchten allzu leicht hängen, und die Blickfolge scheint sakkadiert. Die maximale Geschwindigkeit der langsamen Blickfolge liegt bei etwa 100° pro Sekunde, und die Latenz ist 75 ms. Damit kann dieses okulomotorische System keine adäquaten kompensatorischen Augenbewegungen bei schnellen Kopfbewegungen oder beim Gehen generieren. Hierzu bedarf es des vestibulookulären Reflexes (VOR; s. unten).

Sakkaden. Zunächst sollte man spontane Sakkaden, die durch visuelle oder akustische Reize ausgelöst werden, beobachten. Anschließend bittet man den Patienten, zwischen 2 horizontalen bzw. 2 vertikalen Blickzielen hin und her zu blicken. Der Abstand sollte horizontal 30–40° betragen, d. h. in 1 m Entfernung eine Strecke von etwa 60 cm, vertikal reicht die Hälfte, da man den Patienten sonst leicht überfordert und falsch pathologische Befunde erhält. Man achtet auf die Geschwindigkeit und die Zielgenauigkeit der Sakkaden sowie darauf, ob diese konjugiert sind. Bei Gesunden wird das Blickziel unmittelbar oder mit einer Korrektursakkade erreicht. Bei Ermüdung produzieren auch Gesunde mitunter hypometrische Sakkaden, niemals aber hypermetrische Sakkaden. Allseits verlangsamte Sakkaden, die meist mit einer Hypometrie einhergehen, finden sich z. B. bei Intoxikationen oder neurodegenerativen Erkrankungen. Rein vertikal verlangsamte Sakkaden beruhen auf einer Mittelhirnläsion im Bereich des Nucleus des rostralen interstitiellen MLF (riMLF). Rein horizontal verlangsamte Sakkaden beobachtet man bei pontinen Hirnstammläsionen, die die paramediane pontine Formatio reticularis (PPRF) betreffen. Im Cerebellum wird die Zielgenauigkeit und nicht die Geschwindigkeit von Sakkaden kontrolliert. Hypermetrische Sakkaden, die an einer Korrektursakkade zum Blickziel zurück zu erkennen sind, finden sich deshalb typischerweise bei zerebellären Läsionen. Die Untersuchung der Sakkaden ist auch der sensitivste Test für die internukleäre Ophthalmoplegie (INO). Pathognomonisch für die INO ist eine Verlangsamung der adduzierenden Sakkade ipsilateral zur Schädigung des Fasciculus longitudinalis medialis.

Optokinetischer Nystagmus. Mit der Optokinetiktrommel lassen sich durch Auslösung des optokinetischen Nystagmus (OKN) sowohl die schnellen als auch die langsamen Augenbewegungen untersuchen. Dies stellt eine einfache und sehr hilfreiche Untersuchungsmethode dar, insbesondere bei Patienten mit Vigilanzminderung, unzureichender Compliance und bei Kindern. Klinisch wichtig: Ein horizontal und vertikal intakter OKN spricht für eine intakte Hirnstammfunktion, da hierfür Zentren in Mesencephalon und Pons benötigt werden.

Vestibulookulärer Reflex. Zur Prüfung des horizontalen vestibulookulären Reflexes (VOR) mit dem Kopfpulstest nach Halmagyi-Curthoys [9] hält man den Kopf des Patienten zwischen beide Hände, bittet diesen, ein Ziel zu fixieren, und führt schnelle horizontale Kopfbewegungen nach rechts und links durch: Beim Gesunden führen diese Kopfrotationen zu raschen entgegengesetzten kompensatorischen Augenbewegungen (die die gleiche Geschwindigkeit haben wie die Kopfbewegung, sodass das Bild auf der Retina stabil bleibt). Wichtig ist eine rasche Kopfdrehung, um spezifisch den VOR, der eine Latenz von nur 8 ms hat, und nicht das langsame Blickfolgesystem (Latenz 75 ms) zu untersuchen. Bei einseitigem Labyrinthausfall bewegen sich die Augen bei Kopfrotationen zur betroffenen Seite mit dem Kopf mit. Der Patient muss deshalb eine Sakkade machen, um das Ziel wieder fixieren zu können. Diese Refixationssakkade ist das klinische Zeichen für ein Defizit des VOR. Auf diese Weise können ein- und beidseitige Störungen des VOR einfach diagnostiziert werden.

Klinische Untersuchung von Patienten mit Frage nach Nystagmus

Beim Patienten mit Nystagmus ist es wichtig einen kongenitalen Nystagmus von einem durch eine Erkrankung erworbenen Nystagmus zu unterscheiden. Besser ist übrigens der Terminus frühkindlicher idiopathischer Nystagmus, da er selten schon bei Geburt vorhanden ist. Dieser Nystagmus ist nahezu immer horizontal, er führt so gut wie nie zur Oszillop-

sie, verstärkt sich durch Fixation und verschwindet im Schlaf oder wenn der Betroffene entspannt die Augen schließt. Er hat einen relativen Ruhepunkt, d. h., es gibt eine Blickrichtung, in der er schwächer ist. Dieser Nystagmus ist harmlos und kein Zeichen einer anderen Erkrankung. Deshalb sollte ausgeschlossen werden, dass der Patient nur einen frühkindlichen idiopathischen Nystagmus hat, bevor man Weiteres veranlasst.

Die Untersuchung mit der Frage nach einem Nystagmus zielt zum einen darauf ab, einen peripheren vestibulären Spontannystagmus von einem Fixationsnystagmus, z. B. Downbeat-, Upbeat- oder Fixationspendelnystagmus zu differenzieren. Zum anderen sind die Lagerungsmanöver durchzuführen, um den häufigen benignen peripheren paroxysmalen Lagerungsnystagmus (BPPV) zu diagnostizieren und vom seltenen zentralen Lage-/Lagerungsnystagmus zu unterscheiden. Wichtig sind

- die Beschreibung der Richtung des Nystagmus, d. h. horizontal, vertikal, torsionell oder gemischt. Die Richtung des Nystagmus wird nach der schnellen Phase angegeben, obwohl diese nicht die pathologische Augenbewegung ist, sondern nur die Augen zur Primärposition zurückbewegt;
- Schlagform (sägezahnartig, wie beim peripheren vestibulären Spontannystagmus) oder pendelartig (wie beim Fixationspendelnystagmus) und
- die Faktoren, die zur Auslösung, Verstärkung oder Abnahme der Intensität führen (z. B. mit oder ohne Fixation, Blickrichtung, Lageänderung, Hyperventilation, Druckänderungen, nach Kopfschütteln).

Notwendig sind die nachfolgend aufgeführten klinischen Untersuchungen.

Untersuchung in der sog. Primärstellung. Bei Untersuchung in der sog. Primärstellung, d. h. beim Blick geradeaus, wird der Frage nach einem Fixations- oder Spontannystagmus nachgegangen. Letzterer wird durch visuelle Fixation vermindert bzw. supprimiert (s. unten). Zusätzlich sollte hier ein Abdecktest erfolgen, mit dem sich ein latenter Nystagmus nachweisen lässt, der wiederum in

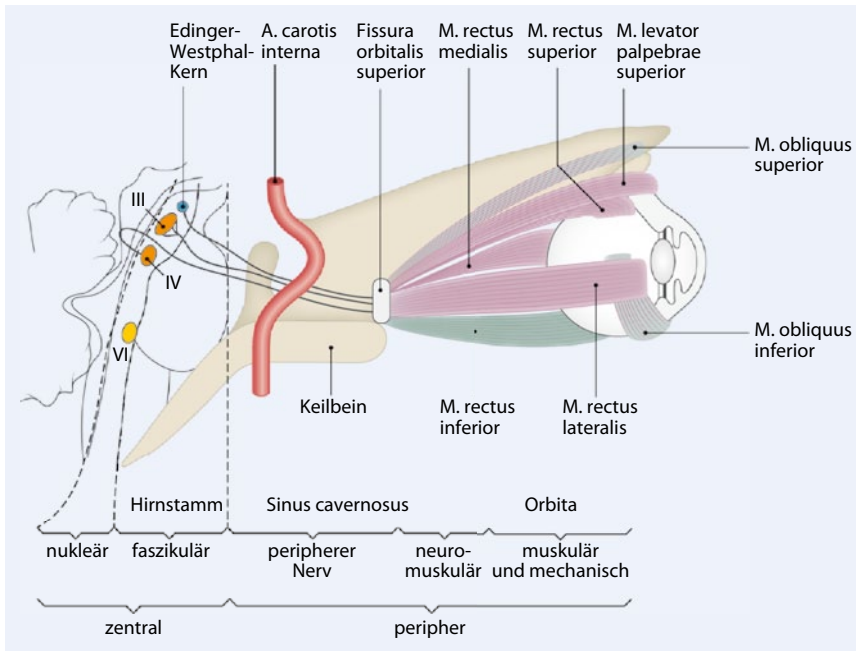


Abb. 2 ▲ Darstellung der für die Okulomotorik relevanten peripheren und zentralen faszikulären, nukleären und supranukleären Strukturen. (Mod. nach [12])

die Gruppe der idiopathischen frühkindlichen Nystagmen gehört.

Untersuchung im Seit-, Auf- und Abblick. Bei Untersuchung im Seit-, Auf- und Abblick wird der Frage nach einem Blickrichtungsnystragmus (s. oben) oder Verstärkung/Abnahme der Intensität eines Fixations- oder Spontannystragmus nachgegangen. Typischerweise kommt es zur Zunahme beim Blick in die Richtung der schnellen Phase des Nystagmus („Alexander’s Gesetz“).

Untersuchung mit Frenzel-Brille. Diese reduziert die visuelle Fixationssuppression, sodass ein peripherer vestibulärer Spontannystragmus sichtbar wird. Alle Patienten mit vor allem Spontannystragmus sollten deshalb mit der Frenzel-Brille oder dem Ophthalmoskop untersucht werden. Die Untersuchung eines Auges mit dem Ophthalmoskop, während das zweite Auge abgedeckt ist, stellt eine sehr sensitive Methode zur Aufdeckung eines Nystagmus dar. Eine weitere Methode ist der sog. Stablampenabdecktest: Man deckt ein Auge ab, das andere wird durch die Stablampe so geblendet, dass der Patient schlecht fixieren kann [10].

Wie lässt sich ein peripherer vestibulärer Spontannystragmus von einem zen-

tralen Fixationsnystragmus unterscheiden und was ist die pathophysiologische Grundlage für diese Unterscheidung? Der periphere vestibuläre Spontannystragmus (am häufigsten durch eine Neuritis vestibularis bedingt) kann durch visuelle Fixationssuppression unterdrückt werden, weil die zentralen Zentren intakt sind. Als Störreiz oder Signal zur Unterdrückung des Nystagmus dient – ebenso wie bei der langsamen Blickfolge und der visuellen Fixationssuppression des VOR – die retinale Bildwanderung („retinal slip“). Dies erfordert einen intakten Hirnstamm und ein intaktes Kleinhirn. Beim zentralen Fixationsnystragmus gibt es ebenfalls einen „retinal slip“, der aber aufgrund der zentralen Störung nicht zur Unterdrückung genutzt werden kann.

Untersuchung durch Seitlagerung des Patienten und in Kopfhängelage. Durch Seitlagerung des Patienten und in Kopfhängelage wird der Frage nach einem Lagerungs- oder Lagennystragmus nachgegangen. Die häufigste Form eines Lagerungsnystragmus und häufigste Ursache von Schwindel ist der benigne periphere paroxysmale Lagerungsschwindel (BPPV). Der zentrale Lagerungs- oder Lagennystragmus ist selten. Eine klinisch wichtige Frage ist, wie sich beide unterscheiden lassen.

Beim BPPV schlägt der Nystagmus in der Ebene des durch die Otokonienbewegung erregten bzw. gehemmten Bogengangs, also nie exakt vertikal oder horizontal. Beim zentralen Lage- oder Lagerungsnystragmus lässt sich in unterschiedlichen Kopfpositionen ein jeweils ähnlicher Nystagmus auslösen [11].

Untersuchung mit Kopfschütteltest. Mit dem Kopfschütteltest und anschließender Beobachtung der Augenbewegungen unter der Frenzel-Brille wird der Frage nach einem Kopfschüttelnystragmus nachgegangen. Dieser zeigt meist eine sog. latente vestibuläre Tonusimbalance bei peripherem vestibulärem Defizit an.

Untersuchung nach Seitblick. Nach Seitblick für 60 s und Blicksprung zur Primärstellung hin wird der Frage nach einem Rebound-Nystagmus als Zeichen einer vestibulozerebellären Störung nachgegangen.

Formen von Augenbewegungsstörungen

Topographisch anatomisch lassen sich Augenbewegungsstörungen in die nachfolgend aufgeführten Formen einteilen (■ Abb. 3).

Periphere Formen

Periphere Formen betreffen die 6 äußeren und/oder 3 inneren Augenmuskeln oder den N. oculomotorius, trochlearis oder abducens. Patienten mit peripheren Augenbewegungsstörungen klagen meist über Doppelbilder, die sich in Richtung des paretischen Muskels/Nervs verstärken, können aber auch nur unscharfes oder undeutliches Sehen angeben. Periphere Augenbewegungsstörungen betreffen in der Regel nur ein Auge. Wichtige Ausnahmen sind die Myasthenia gravis und chronisch progressive externe Ophthalmoplegie (CPEO).

Zentrale Formen

Zentrale Formen betreffen in der Regel beide Augen. Diese sind Ausdruck von Funktionsstörungen des Hirnstamms (■ Abb. 3), Kleinhirns oder selten an-

Tab. 1 Topgrafische Anatomie okulomotorischer Störungen des Hirnstamms und Kleinhirns: vom klinischen Befund zur topografischen Anatomie. Anatomische Zuordnung von Störungen der Okulomotorik und Nystagmus

Klinischer Befund: Okulomotorikstörungen und Nystagmus	Wahrscheinlicher Ort der Schädigung im Hirnstamm und Kleinhirn
Isolierte vertikale Sakkadenparese	Mesencephalon (rostraler interstitieller Nukleus des medialen Längsbündels, riMLF)
Isolierte horizontale Sakkadenparese	Pons (paramediane pontine Formatio reticularis, PPRF)
Isolierte einseitige horizontale Sakkadenparese	Sakkadenparese jeweils ipsilateral zur Läsion
Hypermetrische Sakkaden	Zerebellär
Isolierter vertikaler Blickrichtungsnystagmus, d. h. nach oben und unten	Mesencephalon [interstitieller Nucleus Cajal, INC, d. h. des neuronalen Integrators vertikaler (und torsioneller) Augenbewegungen]
Isolierter Blickrichtungsnystagmus nach rechts und links	Pontomedullär/zerebellär (Nucleus praepositus hypoglossi, Vestibulariskerne, Vestibulocerebellum, d. h. des neuronalen Integrators horizontaler Augenbewegungen)
Internukleäre Ophthalmoplegie	MLF-Läsion ipsilateral zur Seite der Adduktionshemmung
Downbeat-Nystagmus	Meist Cerebellum mit beidseitiger Störung des Flocculus
Upbeat-Nystagmus	Medulla oblongata oder Mesencephalon
Konvergenzretraktionsnystagmus	Mesencephalon (Commissura posterior)
MLF Fasciculus longitudinalis medialis.	

Tab. 2 Relevante zerebelläre Strukturen und typische Okulomotorikstörungen und Nystagmusformen: vom klinischen Befund zur topografischen Anatomie. Funktionelle Anatomie des Cerebellum im Bezug auf Okulomotorikstörungen und Nystagmus

Ort der Schädigung	Typische Befunde
Flocculus/Paraflocculus	Sakkadierte Blickfolge
	Allseitiger Blickrichtungsnystagmus
	Störung der visuellen Fixation des vestibulookulären Reflexes
	Downbeat-Nystagmus
	Rebound-Nystagmus
Nodus/Uvula	Zentraler Lage- oder Lagerungsnystagmus
	Periodisch alternierender Nystagmus (PAN)
Vermis und Nucleus fastigii	Hyper- oder hypometrische Sakkaden

derer übergeordneter Zentren. Patienten mit zentralen Augenbewegungsstörungen können, wie oben erwähnt, über unscharfes oder verschwommenes Sehen berichten. Bei der internukleären Ophthalmoplegie (INO) z. B. berichten die Patienten beim Blick in die Richtung der Adduktionshemmung und des dissoziierten Nystagmus über Verschwommensehen. Patienten können aber auch ihre Okulomotorikstörungen kaum oder gar nicht wahrnehmen, wie z. B. bei der progressiven supranukleären Blickparese.

Zentrale Augenbewegungsstörungen lassen sich wie unten aufgeführt einteilen (■ **Abb. 2**).

Faszikuläre Läsionen. Hierbei handelt es sich um Schädigungen des (kurzen) Anteils der einzelnen Augenmuskelnerven innerhalb des Hirnstamms (selten). Diese sehen klinisch wie eine periphere Läsion aus, gehen aber meist mit anderen zentralen Störungen einher.

Nukleäre Läsionen. Dies sind Schädigungen des Nucleus oculomotorius (aufgrund der anatomischen Nähe praktisch immer beide Kerngebiete betroffen), trochlearis oder abducens.

Supranukleäre Läsionen. Sie entstehen durch Schädigung okulomotorischer Bahnsysteme [z. B. des medialen longitudinalen Längsbündels (MLF) bei der INO] oder supranukleärer Kerngebiete, wie z. B. der paramedianen pontinen Formatio reticularis (PPRF) oder des rostralen interstitiellen Nukleus des MLF (riMLF). Supranukleäre Okulomotorikstörungen betreffen in der Regel beide Augen z. B. in Form einer Blickparese, Sakkadenverlangsamung, sakkadierten Blickfolge oder eines Blickhaltedefektes, weil die – wie der Name es besagt – den Hirnnervenkernen übergeordneten Strukturen betroffen sind. Häufig sind Augenbewegungsstörungen mit anderen neurologischen Defiziten assoziiert, sodass die „Schnittmenge“ der neurologischen Be-

funde sowohl eine Einordnung der Höhe der Läsion im Bereich des Hirnstamms als auch der Seite erlaubt (■ **Tab. 1**).

Zerebelläre Störungen. Sie entstehen durch Schädigung des sog. Vestibulo- oder Archicerebellum, d. h. Flocculus, Paraflocculus, Nodus und Uvula sowie des dorsalen Vermis und des Nucleus fastigii. Diese Strukturen sind wichtig für Blickfolgebewegungen, Blickhaltefunktion und Zielgenauigkeit der Sakkaden (■ **Tab. 2**).

Topografische Anatomie von Augenbewegungen mit typischen Störungen im Bereich des Hirnstamms und Kleinhirns

Für die Generierung und Steuerung von Augenbewegungen sind nur wenige Zentren im Hirnstamm von Bedeutung, denen man eine genaue Funktion zuordnen kann (■ **Abb. 3**, ■ **Tab. 1**). Dies macht die pathologische Anatomie überschaubar. Zunächst gilt folgende einfache klinische Regel: Horizontale Augenbewegungen werden im Pons generiert und gesteuert, vertikale (und torsionelle) im Mesencephalon.

Mesenzepale Zentren. Das Zentrum für vertikale Sakkaden ist der rostrale interstitielle Nucleus des MLF (riMLF), das Zentrum für die vertikale Blickhaltefunktion der interstitielle Nucleus Cajal (INC). Klinisch bedeutet dies: Eine isolierte vertikale Sakkadenparese oder ein isolierter vertikaler Blickrichtungsnystag-

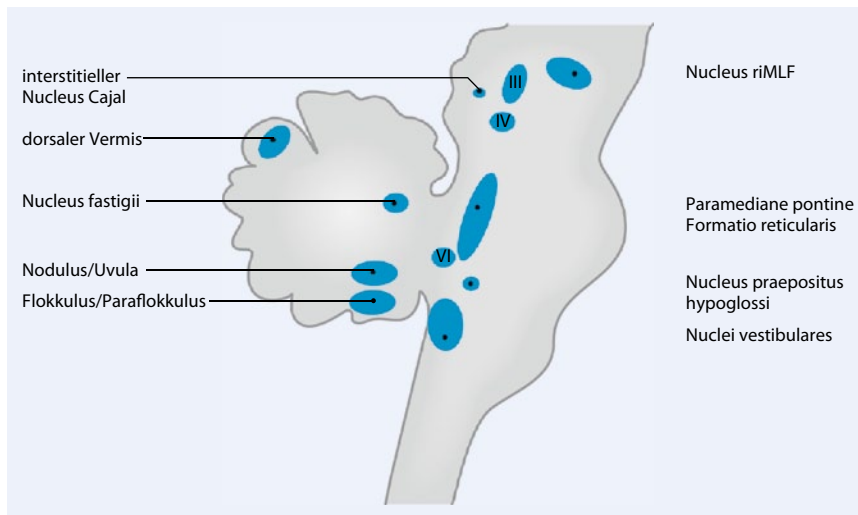


Abb. 3 ▲ Darstellung der supranukleären und zerebellären Zentren für die Steuerung von Augenbewegungen. Diese erlauben eine genaue topografische Zuordnung: Läsionen im Bereich des interstitiellen Nucleus Cajal (*INC*) führen zu einem vertikalen Blickhaltedefekt, Läsionen im Bereich des rostralen interstitiellen Nucleus des medialen Längsbündels (*riLMF*) zu Beeinträchtigungen vertikaler Sakkaden, Läsionen der paramedianen pontinen Formatio reticularis (*PPRF*) bedingen Störungen der horizontalen Sakkaden, Läsionen des Nucleus praepositus hypoglossi (*NPH*) sind durch einen horizontalen Blickhaltedefekt gekennzeichnet. (Mod. nach [8])

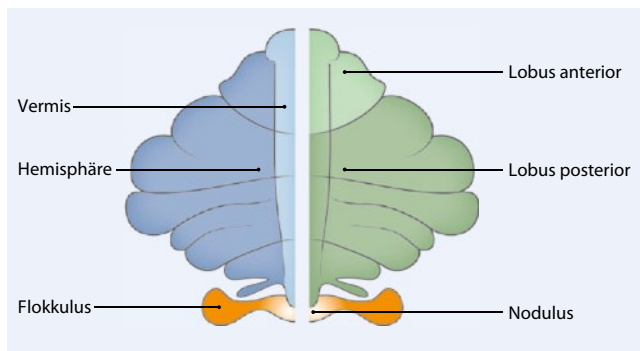


Abb. 4 ◀ Darstellung der für die Okulomotorik relevanten zerebellären Zentren

mus (BRN) spricht für eine mesenzephalische Läsion.

Pontine und pontomedulläre Zentren. Das Zentrum für horizontale Sakkaden ist die paramediane pontine Formatio reticularis (*PPRF*), für die horizontale Blickhaltefunktion der Nucleus praepositus hypoglossi (*NPH*) zusammen mit den Vestibulariskernen und dem Cerebellum; diese bilden den sog. neuronalen Integrator. Klinisch bedeutet dies: Eine isolierte horizontale Sakkadenparese spricht für eine pontine Läsion, wobei eine einseitige *PPRF*-Läsion eine Sakkadenstörung zur Seite der Läsion zur Folge hat. Ein rein horizontaler BRN entsteht durch eine Störung des oben genannten neuronalen Integrators.

Bei neurodegenerativen Erkrankungen, z. B. der progressiven supranukleären Blickparese (*PSP*), spinozerebellären Ataxien oder Intoxikationen durch Alkohol oder Medikamente sind in der Regel sowohl vertikale als auch horizontale Augenbewegungen betroffen, d. h., man findet eine Kombination aus allseitigem BRN und Blickfolgesakkadierung.

Zerebelläre Zentren. Das Vestibuloocerebellum besteht aus Flocculus, Paraflocculus, Nodus und Uvula. Daneben sind noch der dorsale Vermis und der Nucleus fastigii von Bedeutung. Die klinisch wichtigste Struktur im Bereich des Cerebellum im Bezug auf Störungen der Okulomotorik und Nystagmus (■ **Abb. 4**, ■ **Tab. 2**) ist der Flocculus/Paraflocculus. Schädigungen von Flocculus/Paraflocculus füh-

ren typischerweise zu einer allseits sakkadierten Blickfolge, allseitigem Blickrichtungsnystragmus, Downbeat-Nystagmus, Rebound-Nystagmus und/oder Störung der visuellen Fixationssuppression des VOR. Läsionen von Nodus/Uvula sind Ursache eines zentralen Lagenystagmus und periodisch alternierendem Nystagmus (*PAN*). Schädigungen von Vermis und Nucleus fastigii sind durch hypo- oder hypermetrische Sakkaden gekennzeichnet (■ **Tab. 2**). Schließlich führen paraneoplastische Erkrankungen des Cerebellum, die verschiedene Regionen beeinträchtigen, zu sog. „ocular flutter“ (rasche horizontale Sakkadensprünge) oder Opsoclonus (rasche Sakkadensprünge in alle Richtungen).

Fazit für die Praxis

- Die Untersuchung der Augenbewegungen/neuroophthalmologische Untersuchung durch den Augenarzt (ggf. mit Orthoptist oder Orthoptistin) ist wichtig, da sich die verschiedenen Schwindelsyndrome nur durch eine kombinierte Untersuchung der vestibulären und okulomotorischen Systeme diagnostisch korrekt einordnen lassen.
- Zunächst sollte in der Anamnese auf Art des Schwindels, Dauer, Auslöser/modifizierende Faktoren und die Begleitsymptome eingegangen werden. Dann erfolgen eine systematische Untersuchung der Augenstellung und der verschiedenen Arten von Augenbewegungen, der Kopfpulstest und eine spezielle Untersuchung auf das Vorliegen eines Nystagmus.

Korrespondenzadresse



P. Franko Zeitz

Praxis Zeitz Franko Zeitz
Blumenstr. 11-13, 40212 Düsseldorf
info@zeitzfrankozeitz.de

Interessenkonflikt. Der korrespondierende Autor gibt für sich und seine Koautoren an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

1. Neuhauser HK (2007) Epidemiology of vertigo. *Curr Opin Neurol* 20(1):40–46
2. Strupp M, Brandt T (2008) Leitsymptom Schwindel: Diagnose und Therapie. *Dtsch Arztebl* 105:173–180
3. Brandt T, Dieterich M, Strupp M (2012) Vertigo – Leitsymptom Schwindel, 2. Aufl. Springer, Heidelberg
4. Strupp M, Hufner K, Sandmann R et al (2011) Central oculomotor disturbances and nystagmus: a window into the brainstem and cerebellum. *Dtsch Arztebl Int* 108(12):197–204
5. Stayte M, Reeves B, Wortham C (1993) Ocular and vision defects in preschool children. *Br J Ophthalmol* 77(4):228–232
6. Sarvananthan N, Surendran M, Roberts EO et al (2009) The prevalence of nystagmus: the Leicestershire nystagmus survey. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 50(11):5201–5206
7. Leigh RJ, Zee D (2006) *The neurology of eye movements*, 4. Aufl. Oxford University Press, Oxford
8. Buttner-Ennever JA (2007) Anatomy of the oculomotor system. *Dev Ophthalmol* 40:1–14
9. Halmagyi GM, Curthoys IS (1988) A clinical sign of canal paresis. *Arch Neurol* 45:737–739
10. Newman-Toker DE, Sharma P, Chowdhury M et al (2009) Penlight-cover test: a new bedside method to unmask nystagmus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 80(8):900–903
11. Buttner U, Helmchen C, Brandt T (1999) Diagnostic criteria for central versus peripheral positioning nystagmus and vertigo: a review. *Acta Otolaryngol* 119(1):1–5
12. Thömke F (2001) *Augenbewegungsstörungen*. Thieme, Stuttgart

C.J. Rapuano
**Color Atlas and Synopsis of
 Clinical Ophthalmology -
 Wills Eye Institute**

Cornea

Lippincott Williams & Wilkins 2012, 2, 384 S., (ISBN 9781609133382), 81.00 GBP

Der in zweiter Auflage vorliegende Band „Cornea“ ist Teil der Synopsis-Serie des Wills Eye Institutes in Philadelphia. Im Rahmen dieser Serie wird versucht, die großen Teilbereiche der Augenheilkunde in Form eines knappen Farbatlasses mit kondensierten Textelementen komplett abzudecken. Die Serie umfasst neben dem Band Hornhaut die Subspezialitäten Glaukom, Neuroophthalmologie, Okuloplastik, pädiatrische Ophthalmologie, Netzhaut und Uveitis. Ziel der Serie ist es, einen aktuellen Überblick über alle Teilbereiche der Augenheilkunde für Ärzte in Ausbildung und für Fachärzte zu bieten.

Das Buch ist eine gelungene Kombination aus Farbatlas und Kompendium. Über 440 teilweise sehr gute Farbbildungen auf 336 Seiten liefern Bildmaterial zu allen wesentlichen Erkrankungen im Bereich der Hornhaut. Die kompendiumsartigen Textblöcke stellen jeweils Indikationen, Behandlungsmöglichkeiten (chirurgisch und medikamentös), Komplikationen und Prognosen stichwortartig zusammen. Der Band erlaubt es deshalb, in kürzester Zeit einen guten Überblick über die wesentlichen Erkrankungen der Subspezialität mit ihren aktuellen Therapiemöglichkeiten zu gewinnen.

Eine Stärke der Neuauflage ist die Vorstellung aktueller Entwicklungen, wie z. B. der endothelialen Keratoplastik oder auch neuer Behandlungsmöglichkeiten im Bereich der Infektiologie. Neueste Behandlungsmethoden wie die hintere lamelläre Keratoplastik im Sinne der DMEK („Descemet membrane endothelial keratoplasty“) oder die korneale Cross-Linking-Behandlung fehlen jedoch noch weitgehend.

Ein weiterer Vorteil der Neuauflage ist die mitgelieferte Online-Version, die eine Online-Suche ermöglicht.

Insgesamt ist der Band „Cornea“ der Wills Eye Serie eine gelungene, kompendiumsartige und bildreiche Darstellung der Subspezialität Cornea. Der Band ist meines Erachtens vor allen Dingen in der Facharztvorbereitung oder im Rahmen einer Subspezialisierung im

Bereich des Themengebietes Hornhaut hilfreich. Zusammen mit den anderen Bänden dieser Reihe ermöglicht es der Hornhautband, die gesamte Breite der Augenheilkunde bildbasiert und kondensiert zu erfassen. In diesem Sinn ist dem Band eine weite Verbreitung im Bereich der Facharztausbildung und eines Hornhautfellowships zu wünschen.

Claus Cursiefen (Köln)