

# Das Visual-Snow-Syndrom

**Das Visual-Snow-Syndrom ist eine erst seit wenigen Jahren bekannte Erkrankung. Namensgebend ist der Visual Snow, ein Rauschen, das meist das gesamte Gesichtsfeld betrifft und mit dem Flimmern eines alten Röhrenfernsehers verglichen werden kann. Mit dem Visual-Snow-Syndrom gehen weitere charakteristische visuelle Symptome einher. Migräne ist eine häufige Komorbidität, die möglicherweise zusätzlich eine Prädisposition zur Entwicklung eines Visual-Snow-Syndroms darstellt. Die Erkrankung führt oft zu einer grossen Einschränkung im Alltag, da die Beschwerden anhaltend sind und bis jetzt noch keine nachweislich wirksame Therapie zur Verfügung steht.**

Foto: z/Vg



**Antonia Klein MD**

Foto: z/Vg



**Tim Mader**

Foto: z/Vg



**Christoph J. Schankin**

**von Antonia Klein MD<sup>1</sup>, Tim Mader<sup>1</sup>,  
Christoph J. Schankin<sup>1</sup>**

**E**rstmals wurde 2014 das Visual-Snow-Syndrom als unabhängiges Krankheitsbild beschrieben (1). Die Erkrankung manifestiert sich in einem Spektrum mit unterschiedlicher Ausprägung der Symptomatik ohne weitere Subphänotypen. Schwere Formen sind gekennzeichnet durch zusätzliche visuelle und nicht visuelle Symptome (2). In den meisten Fällen ist der Verlauf chronisch, und die visuellen Beschwerden zeigen weder eine Verschlechterung noch Fluktuationen (2, 3). Mehrere Hypothesen über die zugrunde liegenden Mechanismen wurden, basierend auf bildgebenden Verfahren, veröffentlicht, wobei die Pathophysiologie immer noch nicht vollständig geklärt ist (4). Mögliche Therapieansätze sind zurzeit Gegenstand intensiver Forschung.

## Epidemiologie

Die Prävalenz des Visual-Snow-Syndroms wurde 2020 in einer breit angelegten Studie von Kondziella et al. untersucht. Die Angaben von 1015 Teilnehmenden aus Grossbritannien erfüllten in 3,7% der Fälle die Kriterien für das Visual-Snow-Phänomen und in 2,2% der Fälle die Kriterien für das Visual-Snow-Syndrom (5). Da es sich jedoch um eine Onlineerhebung mit einem zuvor nicht validierten Fragebogen handelte, könnte die Prävalenz möglicherweise überschätzt worden sein (6). Das von Kondziella et al. erfasste Durchschnittsalter von  $50,6 \pm 14$  Jahren ist deutlich höher als das in 2 Beobachtungsstudien ermittelte Alter von  $29,5 \pm 10,3$  und  $30 \pm 10$  Jahren (1, 2, 5). Dies könnte darauf hindeuten, dass

sich tendenziell eher die Jüngeren in Behandlung befinden und eine nicht vernachlässigbare Anzahl Betroffener ein Leben lang an typischen Symptomen leidet, ohne dass dies jemals diagnostiziert wurde.

Es gibt 2 Gruppen von Patienten: Bei der einen bestehen die visuellen Erscheinungen, seit sie sich erinnern können, bei der anderen kommt es eher im jüngeren Erwachsenenalter plötzlich zu dieser Sehstörung (2, 5). Die Patienten beschreiben meist keinen klaren Auslöser (7). In Einzelfällen wird von Triggern, wie beispielsweise Kopfschmerzen (oft Migräne), schlechter Schlafqualität, hormonellen Umstellungen oder Medikamenten/Drogen beim Beginn oder bei einer Aggravation, berichtet (1, 7).

## Ätiologie

Die Ätiologie des Visual-Snow-Syndroms ist noch unklar. Die ophthalmologischen, neurologischen sowie radiologischen Routineuntersuchungen fallen mehrheitlich unauffällig aus (2, 4, 8).

In den ersten Fallbeschreibungen des Visual-Snow-Phänomens wurde eine persistierende Migräneaura als Ursache der Symptome postuliert (9). Insgesamt scheint die Migräne jedoch eher ein Risikofaktor zur Entwicklung eines Visual-Snow-Syndroms darzustellen und geht zusätzlich mit einer stärkeren Ausprägung der visuellen Symptome einher (2, 10, 11). Andere Reizverarbeitungsstörungen wie Tinnitus und chronische Schmerzsyndrome sind ebenfalls häufig bei Patienten, die vom Visual-Snow-Syndrom betroffen sind (7).

In mehreren Studien wurde in den letzten Jahren nach bildgebenden und elektrophysiologischen Korrelaten des Visual-Snow-Syndroms gesucht.

Schankin et al. fanden bei Patienten mit Visual-Snow-Syndrom einen Hypermetabolismus im rechten

<sup>1</sup> Department of Neurology, Inselspital, Universitätsspital Bern, Universität Bern

Gyrus lingualis (12), einer Region, die auch bei der Fotophobie im Rahmen der Migräne involviert sein könnte (13). MRI-Studien von Puledda et al. zeigten unter anderem eine volumetrische Zunahme der Kortexdicke im Bereich des primären und sekundären visuellen Kortex (14). Dieselbe Arbeitsgruppe fand in einer fMRI-Studie Hinweise auf Störungen im Bereich thalamokortikaler Interaktionen und von grösseren neuronalen Netzwerken, die bei der Steuerung der Aufmerksamkeit im Allgemeinen und insbesondere bei der Selektion relevanter Reize (salience network) involviert sind (15). Bei Studien mit visuell evozierten Potenzialen zeigte sich eine verlängerte N145-Latenz als möglicher Hinweis auf eine Störung in den höheren visuellen Hirnarealen (16). Zusätzlich wurde eine verminderte Habituation der P100-Welle als Zeichen einer erhöhten kortikalen Erregbarkeit über dem primären visuellen Kortex erfasst (17, 18). Eine kürzlich publizierte Magnetenzephalogramm-Studie fand zudem im Vergleich zu einer Kontrollgruppe ein vermindertes Alpha-Gamma-Coupling über V1 als Zeichen eines Ungleichgewichts zwischen exzitatorischen und inhibitorischen Prozessen (19). Zusammengefasst wird derzeit pathophysiologisch von einem Mechanismus ausgegangen, der zu einer Enthemmung in den primären und sekundären visuellen Hirnarealen führt. Als Auslöser wird eine Störung thalamokortikaler Feedbackmechanismen und/oder höherer Systeme, die mit dem Filtern relevanter Reize und der Steuerung der Aufmerksamkeit in Verbindung gebracht werden, vermutet (4).

**Symptome/Komorbiditäten**

Das Visual-Snow-Phänomen äussert sich als bewegende, fortbestehende kleine Punkte im gesamten Gesichtsfeld, die dem Rauschen eines analogen Fernsehers ähneln (1). Am häufigsten erscheint das Rauschen schwarz-weiss (Abbildung 1), kann sich jedoch auch als



Abbildung 1: Schwarz-weisses Visual-Snow-Phänomen (links). (Quelle: Antonia Klein, Inselspital Bern)

farbig, transparent oder blitzend äussern (2). Um die Kriterien eines Visual-Snow-Syndroms gemäss ICHD-3 (international classification of headache disorders) zu erfüllen, muss das Visual-Snow-Phänomen im gesamten Sehfeld und dauerhaft vorhanden sein, das heisst tagsüber und nachts sowie bei offenen und geschlossenen Augen. Ausserdem müssen mindestens 2 weitere visuelle Symptome vorliegen. Hierzu gehören entoptische Phänomene, Palinopsie, Fotophobie und Nyktalopie (20).

Entoptische Phänomene (Abbildung 2) werden wahrscheinlich durch die vermehrte Wahrnehmung von Strukturen des visuellen Apparats selbst hervorgerufen (21). Floaters, auch bekannt als «mouche volantes», sind das häufigste entoptische Phänomen und treten als graue Schatten mit dunklen Flecken oder Knötchen auf (1, 21). Das sogenannte Scheerer-Phänomen wird beim Blick auf einen hellen Hintergrund (z. B. den Himmel) als weisse, graue oder schwarze Erscheinung beschrieben,

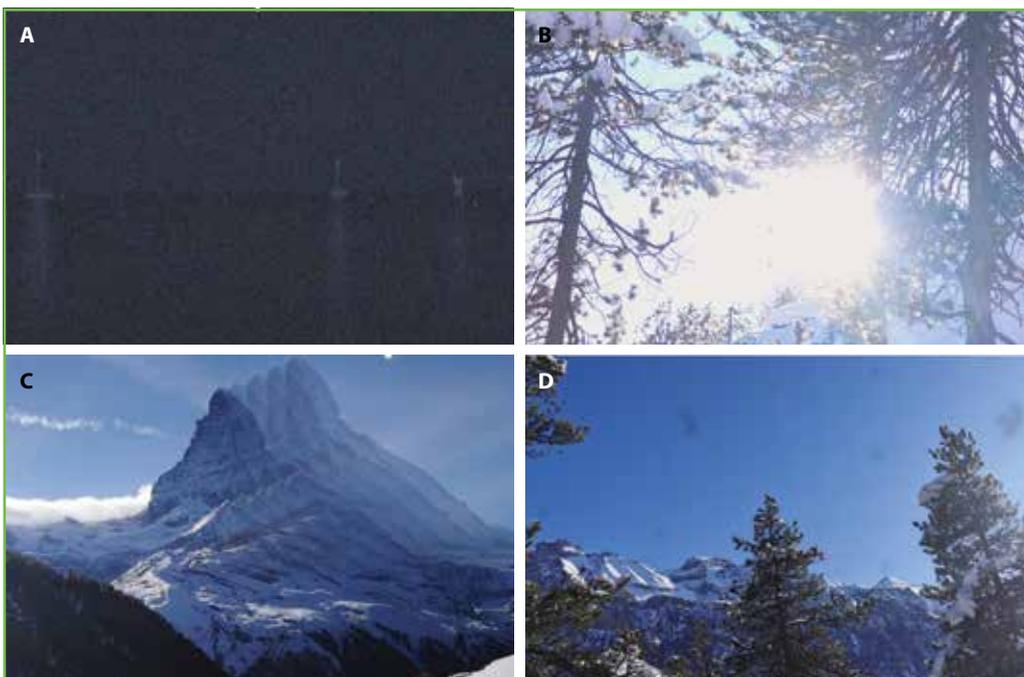


Abbildung 2: Visual-Snow-Phänomen in der Nacht/Nyktalopie (A), Fotophobie (B), Palinopsie (C) und Floaters (D). (Quelle: Antonia Klein, Inselspital Bern)

**Tabelle:**

**Diagnostikkriterien des Visual-Snow-Syndroms gemäss ICHD-3**

- A. Visual-Snow-Phänomen: dynamische, kontinuierliche kleine Punkte im gesamten Gesichtsfeld, persistierend während mindestens 3 Monaten.**
- B. Mindestens 2 der folgenden visuellen Symptome:**
  - i. Palinopsie: After Images und/oder Trailing**
  - ii. Verstärkte entoptische Phänomene, bestehend aus exzessiven Floaters, exzessivem Blau-Feld-Phänomen, Eigengrau und Fotopsie**
  - iii. Fotophobie**
  - iv. Nyktalopie**
- C. Die Symptome sind nicht vereinbar mit einer typischen Migräne mit visueller Aura.**
- D. Keine andere Erkrankung/Störung erklärt die Symptome besser. Normaler ophthalmologischer Status und keine Einnahme von halluzinogenen Drogen.**

Quelle: modifiziert nach der International Headache Society (IHS), ICHD-3 Appendix, Visual Snow (33)

die am ehesten durch die Autovisualisierung von Leukozyten in retinalen Kapillaren verursacht wird (22). Zusätzlich werden farbige visuelle Sensationen bei geschlossenen Augen (Eigengrau) sowie Lichtblitze (Fotopsien) beschrieben (1).

Palinopsien, also Nachbilder oder «after images», sind definiert als Bilder, die nach dem Wegfall des visuellen Reizes persistieren (23). Dabei wird zwischen Trailing von bewegten und Nachbildern von stationären Objekten unterschieden. Eine Abgrenzung der pathologischen von den physiologischen Nachbildern, die nur nach langem Starren auf Bilder mit hohem Kontrast auftreten, ist wichtig (24). Interessanterweise werden in der Literatur strukturelle Läsionen im Bereich der hinteren Sehbahn, des okzipitalen, parietalen oder temporalen Kortex, als mögliche Auslöser von Palinopsie genannt (23). Am ehesten handelt es sich hierbei um ein Enthemmungsphänomen (oder Release-Phänomen) (23). Zusätzlich erleben Visual-Snow-Syndrom-Patienten oft eine eingeschränkte Sehfähigkeit in der Nacht (Nyktalopie) und/oder eine vermehrte Lichtempfindlichkeit (Fotophobie) (1). Die erlebte Fotophobie wurde in einer Studie mit der Leiden-Visual-Sensitivity-Scale quantifiziert und erreichte ähnliche Level wie während Migräneattacken bei Patienten mit chronischer Migräne (25).

**Merkmale:**

- **Beschreiben Patienten ein Flimmern und weitere visuelle Symptome, stellt das Visual-Snow-Syndrom eine wichtige Differenzialdiagnose dar.**
- **Die Diagnose kann rein aufgrund der Symptombeschreibung gestellt werden.**
- **Zum Ausschluss anderer neurologischer und ophthalmologischer Erkrankungen sollten zumindest ein cMRI und eine ophthalmologische Mitbeurteilung durchgeführt werden.**
- **Je nach Symptompräsentation und Dynamik sollten zusätzlich eine Lumbalpunktion und/oder ein EEG erwogen werden.**
- **Eine etablierte Therapie existiert derzeit noch nicht.**

Abhängig von den entsprechenden Studien leiden bis zu 72% der Visual-Snow-Syndrom-Patienten an Migräne (2), was einer deutlich erhöhten Prävalenz im Vergleich zur Durchschnittspopulation entspricht (26). Dabei leidet etwa ein Viertel der Patienten an einer Migräne mit Aura, aber auch Patienten ohne Migräne sind vom Visual-Snow-Syndrom betroffen (7, 10). Tinnitus stellt mit einer Prävalenz von bis zu 75 Prozent bei Patienten mit Visual-Snow-Syndrom ebenfalls eine häufige Komorbidität dar (2). Weitere häufige Komorbiditäten sind affektive Erkrankungen wie Depressionen, Angst- und Schlafstörungen (vorwiegend Insomnien) (7, 27). Dabei ist unklar, ob es sich um einen gemeinsamen begünstigenden Pathomechanismus oder um eine reaktive Entwicklung der psychischen Erkrankungen im Rahmen einer chronischen Grunderkrankung handelt. Zusätzliche Symptome, die sowohl im Rahmen des Visual-Snow-Syndroms als auch der begleitenden affektiven Störungen beschrieben werden, sind Konzentrationsstörungen bis zum sogenannten Brain-Fog und Derealisation (1, 7).

**Differenzialdiagnose/sekundäres Visual-Snow-Syndrom**

Halluzinogen Persisting Perception Disorder (HPPD) zählt zu den wichtigsten Differenzialdiagnosen des Visual-Snow-Syndroms und tritt nach einer Einnahme von Halluzinogenen auf. Die chronischen oder wiederkehrenden Wahrnehmungsstörungen sind vergleichbar mit den Erscheinungen, die während einer Intoxikation dieser Substanzen auftreten (28). HPPD kann den gleichen Phänotyp wie ein Visual-Snow-Syndrom aufweisen (29), sodass sich die Frage stellt, ob die begriffliche Trennung des sekundären Visual-Snow-Syndroms sinnvoll ist. Zu den häufigsten Auslösern des Visual-Snow-Syndrom-Phänotyps werden Ecstasy und Cannabis gezählt (29).

In der Literatur finden sich Fallbeschreibungen, wie beispielsweise Makulaatrophie oder zystische retinale Degeneration, die Visual-Snow-ähnliche Symptome verursachen (7). Zusätzlich wurden inzwischen zahlreiche Fallberichte über Patienten mit vermutlich sekundärem Visual-Snow-Syndrom oder Visual-Snow-Phänomen im Rahmen anderer neurologischer Grunderkrankungen publiziert. Beispielweise werden Tumore, Hirninfarkte, entzündliche und neurodegenerative Erkrankungen genannt, mit häufig temporaler und/oder okzipitaler Betonung der entsprechenden Pathologie (7, 30, 32).

**Diagnostik**

2018 wurde das Visual-Snow-Syndrom, das über die Manifestation einer persistierenden Migräneaura hinausgeht, als eigenständige Krankheitsentität in den ICHD3-Katalog aufgenommen (Tabelle) (33). Die Diagnosestellung beruht dabei auf anamnestischen Angaben. Einen objektiven, klinisch etablierten Marker für die Erkrankung gibt es derzeit nicht.

Im klinischen Alltag ist deshalb primär der Ausschluss von Mimics und einem sekundären Visual-Snow-Syndrom als Folge einer anderen Hirnerkrankung relevant. Wir empfehlen daher die Durchführung eines cMRI zur Suche nach strukturellen Läsionen. Je nach Präsentation der Symptomatik (Verlauf und Begleitsymptome) sollte zusätzlich eine ophthalmologische Untersuchung, ein

EEG und gegebenenfalls sogar eine Lumbalpunktion, mit der Frage nach Hinweisen auf entzündliche Veränderungen, erwogen werden.

**Therapie**

Etablierte therapeutische Optionen bestehen derzeit nicht. Insbesondere wurden bisher keine randomisierten und kontrollierten Studien durchgeführt. In Einzelfällen sprachen Patienten auf anfallsunterdrückende Substanzen (vor allem Lamotrigin), Antidepressiva, Benzodiazepine oder Vitamine an (34). Gleichzeitig wurde aber auch von Fällen berichtet, bei denen die Symptomatik unter selektiven Serotoninwiederaufnahmehemmern (SSRI) auftrat oder sich verstärkte (34, 35). Brillen mit Farbfiltern können dagegen eine Symptomlinderung bringen (36).

Zurzeit laufen Studien zur Erforschung nicht pharmakologischer Therapieansätze, einerseits mit dem Fokus auf Wahrnehmung und visueller Exploration, andererseits mit neuromodulatorischen Ansätzen wie der transkraniellen Elektrostimulation. Zukünftig werden grössere randomisierte und kontrollierte Studien notwendig sein.

**Zusammenfassung**

Das Visual-Snow-Syndrom ist ein relativ junges Krankheitsbild, das mit charakteristischen visuellen und nicht visuellen Symptomen einhergeht und die Betroffenen im Alltag relevant beeinträchtigt. Zudem ist es mit affektiven Erkrankungen sowie anderen Reizverarbeitungsstörungen assoziiert. Als möglicher zugrunde liegender Mechanismus wird eine Enthemmung in primären und sekundären visuellen Arealen vermutet. Die Diagnose wird, basierend auf anamnestischen Angaben, gestellt. Im klinischen Alltag ist es wichtig, andere potenziell behandelbare neurologische und ophthalmologische Grunderkrankungen auszuschliessen. Eine medikamentöse Therapie konnte bis jetzt noch nicht etabliert werden. Derzeit werden nicht pharmakologische Ansätze erforscht.

*Korrespondenzadresse:*

**Prof. Dr. med. Christoph J. Schankin**  
 Neurologische Klinik und Poliklinik  
 Inselspital, Universitätsspital Bern, Universität Bern  
 Freiburgstrasse  
 3010 Bern  
 E-Mail : christoph.schankin@insel.ch

Referenzen:

1. Schankin CJ et al.: Visual snow – a disorder distinct from persistent migraine aura. Brain 2014;137(5):1419-28. doi: 10.1093/brain/awu050.
2. Puledda F et al.: Visual snow syndrome: a clinical and phenotypical description of 1100 cases. Neurology 2020;94(6):e564-e574.
3. Visual snow syndrome: quantification of symptoms over time. Eur J Neurol 2020; 27(Suppl.1):1087.
4. Klein A et al.: Visual snow syndrome as a network disorder: a systematic review. Front Neurol 2021;12:724072. doi: 10.3389/fneur.2021.724072.
5. Kondziella D et al.: Prevalence of visual snow syndrome in the UK. Eur J Neurol 2020;27(5):764-772.
6. Schankin CJ et al.: Visual snow syndrome: is it normal or a disorder – and what to do with patients? Eur J Neurol 2020;27(12):2393-95. doi: 10.1111/ene.14436.
7. Mehta DG et al.: Two hundred and forty-eight cases of visual snow: a review of potential inciting events and contributing comorbidities. Cephalalgia 2021;41(9):1015-1026. doi: 10.1177/0333102421996355.
8. Yoo Y-J et al.: Neuro-ophthalmologic findings in visual snow syndrome. J Clin Neurol 2020;16(4):646.

9. Liu G et al.: Persistent positive visual phenomena in migraine. Neurology 1995;45(4):664-668.
10. Schankin CJ et al.: The relation between migraine, typical migraine aura and visual snow. Headache 2014;54(6):957-966.
11. Klein A et al.: Visual snow syndrome, the spectrum of perceptual disorders, and migraine as a common risk factor: A narrative review. Headache 2021;61(9):1306-1313.
12. Schankin CJ et al.: Structural and functional footprint of visual snow syndrome. Brain 2020;143(4):1106-1113.
13. Denuelle M et al.: A PET study of photophobia during spontaneous migraine attacks. Neurology 2011;76(3):213-218. doi: 10.1212/WNL.0b013e3182074a57.
14. Puledda F et al.: Occipital cortex and cerebellum gray matter changes in visual snow syndrome. Neurology 2020;95(13):e1792-e99. doi: 10.1212/wnl.00000000000010530.
15. Puledda F et al.: Disrupted connectivity within visual, attentional and salience networks in the visual snow syndrome. Human Brain Mapping 2021;42(7):2032-2044. doi: https://doi.org/10.1002/hbm.25343.
16. Eren O et al.: Evidence of dysfunction in the visual association cortex in visual snow syndrome. Ann Neurol 2018;84(6):946-949. doi: https://doi.org/10.1002/ana.25372.
17. Luna S et al.: Antagonistic relationship between VEP potentiation and gamma power in visual snow syndrome. Headache 2018;58(1):138-144. doi: https://doi.org/10.1111/head.13231.
18. Yildiz FG et al.: The clinical characteristics and neurophysiological assessments of the occipital cortex in visual snow syndrome with or without migraine. Headache 2019;59(4):484-494.
19. Hepschke JL et al.: Cortical oscillatory dysrhythmias in visual snow syndrome: a magnetoencephalography study. Brain communications 2022;4(1):fcab296.
20. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS) The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. Cephalalgia 2018;38(1):1-211. doi: 10.1177/0333102417738202.
21. Milston R et al.: Vitreous floaters: Etiology, diagnostics, and management. Surv Ophthalmol 2016;61(2):211-227. doi: 10.1016/j.survophthal.2015.11.008.
22. Sinclair SH et al.: Investigation of the source of the blue field entoptic phenomenon. Investigative ophthalmology & visual science 1989;30(4):668-673.
23. Gersztenkorn D et al.: Palinopsia revamped: a systematic review of the literature. Surv Ophthalmol 2015;60(1):1-35. doi: 10.1016/j.survophthal.2014.06.003.
24. Critchley M: Types of visual perseveration: «paliopsia» and «illusory visual spread». Brain 1951;74(3):267-299.
25. Eren OE et al.: Quantification of photophobia in visual snow syndrome: a case-control study. Cephalalgia 2020;40(4):393-398.
26. Merikangas KR et al.: Magnitude, impact, and stability of primary headache subtypes: 30 year prospective Swiss cohort study. BMJ 2011;343: d5076.
27. Solly EJ et al.: The Psychiatric Symptomology of Visual Snow Syndrome. Front Neurol 2021;12: 703006. doi: 10.3389/fneur.2021.703006.
28. Orsolini L et al.: The endless trip among the NPS users: psychopathology and psychopharmacology in the hallucinogen-persisting perception disorder. A systematic review. Front Psychiatr 2017;8:240. doi: 10.3389/fpsyt.2017.00240.
29. van Dongen RM et al.: Migraine prevalence in visual snow with prior illicit drug use (hallucinogen persisting perception disorder) versus without. Eur J Neurol 2021;28(8):2631-2638. doi: https://doi.org/10.1111/ene.14914.
30. Catarci T: Occipital ischaemic stroke after visual snow phenomenon – a case report. Cephalalgia 2021;41(7):871-874.
31. Chen BS et al.: Visual snow: not so benign. J Clin Neurosci 2019;64:37-39.
32. Werner RN et al.: Case report: visual snow syndrome after repetitive mild traumatic brain injury. Optom Vis Sci 2022;99(4):413-416.
33. Olesen J. International classification of headache disorders. Lancet Neurol 2018;17(5):396-397.
34. Eren O et al.: Insights into pathophysiology and treatment of visual snow syndrome: a systematic review. Prog Brain Res 2020;255:311-326.
35. Eren OE et al.: Visual snow syndrome after start of citalopram – novel insights into underlying pathophysiology. Eur J Clin Pharmacol 2021;77(2):271-272.
36. Lauschke JL et al.: Visual snow: a thalamocortical dysrhythmia of the visual pathway? J Clin Neurosci 2016;28:123-127. doi: https://doi.org/10.1016/j.jocn.2015.12.001.