

Funktioneller Schwindel

Persistent Postural-Perceptual Dizziness (PPPD)

Funktionelle chronische Schwindelbeschwerden sind häufig und gehen mit einem starken Leidensdruck der Patienten einher, der nicht selten bis zur Arbeitsunfähigkeit führt. Dieses Beschwerdebild wurde lange unterschätzt und nicht systematisch angegangen, nicht zuletzt aufgrund einer heterogenen Begrifflichkeit. Unter dem Begriff «persistent postural-perceptual dizziness» (PPPD) werden seit 2017 die zuvor gebräuchlichen Diagnosen des «visual vertigo» sowie des phobischen Schwindels zusammengefasst und durch klare Kriterien definiert. Die systematische Erfassung und Förderung des Bewusstseins für die Erkrankung sollen gewährleisten, dass Patienten eine korrekte Diagnose und somit auch die entsprechende Therapie erhalten.

Foto: zVg



Sarah Hösli

von Sarah Hösli

Einleitung

Der englische Ausdruck «persistent postural-perceptual dizziness» (PPPD), umfasst seit der Kriteriendefinierung durch die Barany-Gesellschaft 2017 ein Krankheitsbild, dessen Hauptmerkmale im Namen verankert wurden: Patienten empfinden einen dauerhaften Zustand mit Schwindel und Unsicherheitsgefühl in aufrechter Position (1). Das Krankheitsbild selbst ist nicht neu. Bereits 1870 wurde der Begriff «Platzschwindel» vom österreichischen Neurologen Moriz Benedikt geprägt (2). Gegen Ende des 19. Jahrhunderts wurden die Beschwerden erstmals als mögliches Folgestadium einer vestibulären Störung erwähnt (3, 4). Unter dem Überbegriff PPPD werden nun seit 2017 die seither entwickelten Krankheitsbegriffe «phobic postural vertigo» (5), «space-motion discomfort» (6), «visual vertigo» (7), «visually induced dizziness» (8), und «chronic subjective dizziness» (9) zusammengefasst und definiert.

Epidemiologie

Es ist davon auszugehen, dass PPPD unterdiagnostiziert und die Prävalenz in der Bevölkerung somit unterschätzt wird. Retrospektive Studien, welche die Diagnosen von Patienten an einem tertiären Schwindelzentrum untersuchen, gehen von einer Prävalenz von 20% aus (10, 11). Ähnliche Zahlen stammen aus einer prospektiven Studie, die schätzt, dass zirka 25% aller Patienten mit akuten Schwindelbeschwerden im Verlauf eine chronische Schwindelform entwickeln. Die betroffenen Patienten sind im Mittel zwischen 50 und 60 Jahre alt, Frauen sind doppelt so häufig betroffen wie Männer. Bei der Mehrheit der Patienten kommt es nicht zu einer spontanen Verbesserung der Beschwerden und eine entsprechende Therapie ist notwendig (12).

Ätiologie

Definitionsgemäss entstehen die PPPD-Beschwerden nach Auftreten einer akuten Erkrankung, die Schwindel oder Unsicherheitsgefühl auslöst. Häufig sind dies akute vestibuläre Erkrankungen wie eine Neuritis vestibularis oder ein benigner paroxysmaler Lagerungsschwindel (BPLS). Auch episodisch verlaufende vestibuläre Störungen wie eine vestibuläre Migräne oder M. Menière können im Verlauf ein PPPD auslösen (1, 13). Noch während des Abklingens der Symptome der akuten Erkrankung kommt es zu einer sekundären Chronifizierung; die Patienten erleben also kaum ein beschwerdefreies Intervall (14). Selten können auch chronische vestibuläre Störungen zu PPPD führen. In diesem Fall ist es für die Patienten oft schwierig, einen genauen Symptombeginn zu benennen. Sie berichten jedoch meist von unterschiedlichen Schwindelformen, die sie im Alltag erleben.

Nicht zu vernachlässigen sind primäre psychische Trigger, wie generalisierte Angststörungen und Panikattacken, die zu je 15% der primären Auslöser von PPPD ausmachen. Weitere 15% werden durch Kopftraumata mit leichtem und mittlerem Schädelhirntrauma ausgemacht, in 7% der Fälle sind Störungen des autonomen Nervensystems wie bspw. das posturale Tachykardie-Syndrom den PPPD-Beschwerden vorangehend (13).

Pathophysiologie

Die primäre physiologische Reaktion auf eine akute Schwindelursache (z. B. BPLS oder Neuritis vestibularis) sind körperliche Anpassungen, um Stürze zu vermeiden. So kommt es zu einer erhöhten Körperspannung sowie einer vermehrten Beachtung visueller Eindrücke. Im Idealfall sind diese Anpassungen temporär. Nach der Resolution des BPLS oder nach zentraler Adaption im Anschluss an eine Neuritis vestibularis wird wieder eine normale Körperhaltung und -spannung eingenom-

men, und die sensorische Information wird wieder kombiniert über vestibuläre, visuelle und somatosensorische Reize aufgenommen. Bei Patienten, die PPPD entwickeln, ist das jedoch nicht der Fall. Es wird eine Maladaptation angenommen, in der, neben der Aufrechterhaltung der Kompensationsmechanismen, zusätzlich eine vermehrte Introspektion einsetzt. Es kommt zu einer zentralen Kontrolle («top down control») von ansonsten automatisch ablaufenden Mechanismen wie Gleichgewicht und Raumverarbeitung. Die Beschwerden verstärken sich und chronifizieren, es kommt zu einer dauerhaften Unsicherheit und vermindertem Gleichgewichtsgefühl (Abbildung) (13). In Untersuchungen zeigen sich entsprechend tiefere Schwellenwerte zur Detektion von Bewegung bei Patienten mit PPPD gegenüber Kontrollen. Zusätzlich ist auch die subjektive Wahrnehmung der Instabilität bei Patienten mit PPPD gegenüber Kontrollen wie auch gegenüber Patienten mit vestibulärem Ausfall deutlich vergrößert (15). Bildgebende Studien zeigen, dass neben strukturellen Veränderungen der Konnektivität auch funktionelle Veränderungen der vestibulären und visuellen Areale sowie des Zerebellums und der Angst-modulierenden Areale wie dem Hippocampus und der Insula bei Patienten mit PPPD nachgewiesen werden können (16).

Symptome

Noch während des Abklingens der Symptome der akuten Erkrankung kommt es zu einer sekundären Chronifizierung, Patienten erleben also kaum ein beschwerdefreies Intervall (14). Im Fall von chronischen vestibulären Störungen als Auslöser für PPPD ist es für Patienten schwieriger, einen genauen Symptombeginn zu benennen. Sie berichten jedoch meist von unterschiedlichen Schwindelformen, die sie im Alltag erleben und voneinander abgrenzen können.

Im Vordergrund der Beschwerden steht ein Unsicherheits- und Schwindelgefühl. Hierbei handelt es sich um einen nicht drehenden Schwindel. Die Beschwerden werden von den Patienten jedoch häufig vielseitig und teils auch diffus beschrieben. Die Beschwerden bestehen an den meisten Tagen, sind aber in der Intensität von Tag zu Tag unterschiedlich und können auch im Tagesverlauf stark fluktuieren. Die Beschwerden nehmen in aufrechter Position zu; in ausgeprägten Fällen kann auch eine Zunahme in ungestützter sitzender Position berichtet werden. Ebenso wird eine Verstärkung bei aktiver wie auch passiver Bewegung berichtet, so beispielsweise im öffentlichen Verkehr. Als weiterer wichtiger Faktor besteht eine Zunahme der Beschwerden durch komplexe visuelle Stimuli und Muster. So kann es für die Patienten unmöglich werden, fahrenden Verkehr, wie beispielsweise ein- und ausfahrende Züge an einem Bahnhof, zu betrachten. In der Folge werden diese verstärkenden Faktoren mit der Zeit auch vermieden, was entsprechende Einschränkungen im Alltag mit sich bringt. Wenn ein entsprechender verstärkender Faktor von Patienten gemieden wird, wird das auch als Erfüllung des Kriteriums (B) gezählt (1).

Sekundäre Gangstörung

Patienten mit PPPD können eine leichte Verlangsamung des Gangbilds zeigen. Teilweise kann auch eine sekun-

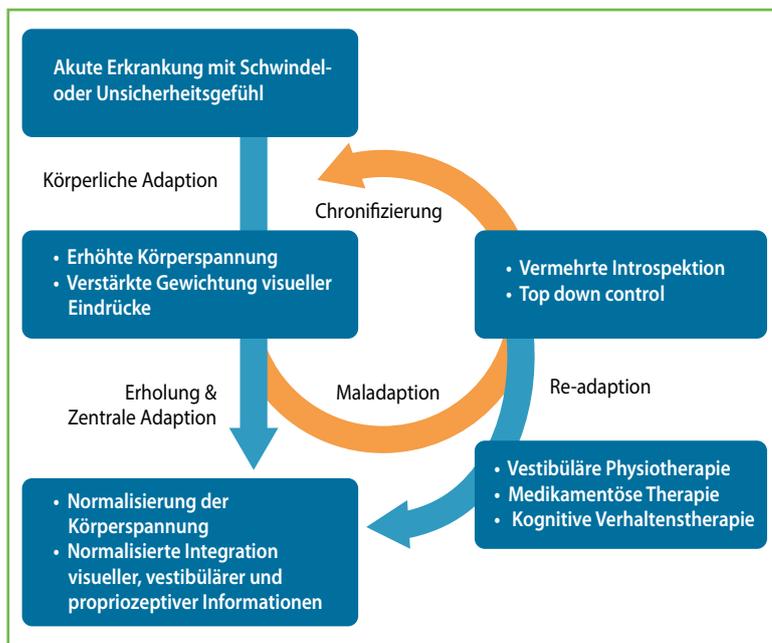


Abbildung: Adaptiertes Schema der Pathophysiologie bei PPPD (mod. nach [13])

däre funktionelle Gangstörung beobachtet werden, in der eine vermehrte Unsicherheit und ein Gangbild entstehen kann, das an das Gehen auf einem Eisfeld erinnert (17). Wie bei anderen funktionellen Gangstörungen kann in der Untersuchung eine Ablenkbarkeit sowie eine Verbesserung durch das Ausführen von gleichzeitigen Zusatzaufgaben (dual tasks) beobachtet werden (18). Das Gleiche gilt auch für Gleichgewichtsübungen im Stehen. So ist bei Patienten mit PPPD eine Verbesserung und Normalisierung der Schwankamplituden zu beobachten, je schwieriger die Gleichgewichtsaufgabe wird (19).

Differenzialdiagnosen und Red flags

Primär sollten unbehandelte akute/episodische vestibuläre Störungen ausgeschlossen oder behandelt werden. So sind beispielsweise Patienten mit einem unbehandelten hartnäckigen BPLS ebenfalls im Alltag stark eingeschränkt und zeigen eine vermeidende Haltung. Falls klassische Lagerungsmanöver nicht ausreichen, kann eine Behandlung mit dem Drehstuhl versucht werden, um bei hartnäckigen Fällen eine erfolgreiche Behandlung zu erreichen. Patienten mit vestibulärer Migräne sollten adäquate Therapieversuche durchgeführt haben, um die Intensität und Frequenz der Episoden möglichst zu kontrollieren.

Weiter müssen seltenere vestibuläre Erkrankungen wie eine Bogengangsdehiszenz oder eine Vestibularisparoxysmie gesucht und ausgeschlossen werden.

Eine im Verlauf langsam auftretende Symptomatik mit im Verlauf immer zunehmendem Charakter sollte an andere Ursachen wie degenerative peripher vestibuläre Prozesse (bilaterale Vestibulopathie) oder neurodegenerative Erkrankungen denken lassen. Ebenso kann zwar eine sekundäre Gangstörung bei PPPD vorliegen; die meisten Patienten berichten aber nicht über Stürze in Alltagssituationen.

Diagnosekriterien des «persistent postural-perceptual dizziness» gemäss der Barany-Gesellschaft 2017 [1]

PPPD ist eine chronische vestibuläre Störung, die durch die Kriterien A bis E definiert ist. Alle 5 Kriterien müssen zur Diagnosestellung erfüllt werden.

- A. Schwindel und/oder Unsicherheit an den meisten Tagen über mehr als 3 Monate vorhanden.**
- Die Symptome halten über einen längeren Zeitraum (Stunden) an, können jedoch an Intensität zu- und abnehmen.
 - Die Symptome müssen nicht während des ganzen Tages anhalten.
- B. Die Symptome sind auch ohne spezifische Auslöser vorhanden, sie können sich aber steigern bei**
- aufrechter Körperhaltung
 - aktiver oder passiver Eigenbewegungen, ohne dass diese einen Bezug zu einer bestimmten Position oder Richtung haben
 - visueller Stimulation durch bewegende Objekte oder durch komplexe Muster.
- C. Die Störung wird durch vorangehende Beschwerden ausgelöst, die Schwindel, Unsicherheit oder Übelkeit verursachen oder Gleichgewichtsbeschwerden auslösen, einschliesslich akuter episodischer oder chronischer vestibulärer Syndrome, neurologischer oder medizinischer Krankheiten oder psychischer Krisen.**
- Die Beschwerden treten während des Abklingens der Akutsymptomatik ein. Initial können die Beschwerden intermittierend auftreten und im Verlauf chronifizieren.
 - Im Fall eines chronischen Auslösers können sich die Beschwerden langsam aufbauen und im Verlauf zunehmen.
- D. Die Symptome führen zu einer erheblichen Belastung und/oder funktioneller Einschränkung.**
- E. Die Symptome können keiner anderen definierten Erkrankung oder Störung zugeordnet werden.**

Diagnostik

In der klinisch-neurologischen Untersuchung sollte insbesondere auf neurodegenerative oder zerebelläre Zeichen geachtet werden. Weiter ist eine Ganganalyse mit Beobachtung des Gangbilds in verschiedenen Situationen (mit und ohne visuelle Kontrolle, Tandemgang, Gehen im Dual-Task mit kognitiver Ablenkung, Rückwärtsgehen) aufschlussreich. Die vestibuläre Funktion sollte neben der klinischen Testung mittels Kopfpulstest auch apparativ erfolgen. Hierbei geben neben dem Video-Kopf-Impuls-Test auch die zervikalen und okulären vestibulär evozierten Potenziale (cVEMPs und oVEMPs) sowie die Kalorik Aufschluss über die Funktion der Bogengänge und Otolithenorgane. Zum Ausschluss einer zentralen Pathologie erfolgt ein MRI des Gehirns; eine zusätzliche Bildgebung der Halswirbelsäule ist meistens nicht weiter wegführend. Äusserst informativ ist zudem eine Standanalyse, die entweder klinisch oder auch apparativ auf einer Standplatte erfolgt. Hierbei wird der Zweibeinstand mit und ohne visuelle Kontrolle auf hartem wie auch auf weichem Untergrund (Stehen auf einer Physiomatte) untersucht. Typischerweise zeigen sich hier ein Muster mit starken Schwankamplituden im Normalstand und eine Abnahme/Normalisierung der Schwankamplitude unter schwierigen Konditionen.

Therapie

Zentraler Punkt der Therapie ist die Information der Patienten. Wie auch bei anderen funktionellen Störungen sollten nicht Ausschlussdiagnosen im Vordergrund stehen («Ihr MRI war unauffällig, Sie haben keinen Schlaganfall»), sondern die Betonung des Vorliegens klassischer Symptome und die Erfüllung der Diagnosekriterien (20). Ebenfalls ist es für Patienten relevant zu wissen, dass dies nicht ein seltenes Problem ist, sondern häufig nach akuten Schwindelbeschwerden entstehen kann. Hierfür ist es hilfreich, die zuvor beschriebenen Pathomechanismen mit den Patienten zu besprechen und im Einzelfall zu eruieren, wie sich diese jeweils manifestieren. Zuletzt ist den Patienten auch die gute Prognose unter adäquater Therapie zu vermitteln. Adäquat heisst in diesem Fall aber auch, dass die Patienten aktive Mitarbeit leisten müssen. Eine gute Stütze zur Patienteninformation bieten hier auch Plattformen wie <https://neurosymptoms.org/> oder <https://myfnd.co.uk/>.

Das Behandlungskonzept bei PPPD sollte, wenn immer möglich, multimodal erfolgen (21). Wie bereits beschrieben, sollten fortbestehende oder auslösende Faktoren ausreichend therapiert werden. Anschliessend steht die vestibuläre Physiotherapie im Vordergrund. Hier soll das Vertrauen in den eigenen Körper, insbesondere in die Balancefähigkeit durch die Integration visueller, vestibulärer und propriozeptiver Reize gestärkt werden. Besonders zu erwähnen ist die «visuelle Desensibilisierung», in der den visuellen Informationen im Vergleich zu den anderen Sinnesmodalitäten wieder weniger Gewicht geschenkt wird (22). Es wird hierbei empfohlen, die entsprechenden Übungen bei PPPD im Gegensatz zu anderen vestibulären Störungen langsam zu starten und dosiert aufzubauen, um eine kurzzeitige Verschlechterung der Symptome zu vermeiden. Eine gute Instruktion und Begleitung durch einen Physiotherapeuten mit Ausbildung zur vestibulären Physiotherapie steht hier im Fokus.

Für die medikamentöse Therapie werden serotonerge Antidepressiva (SSRI und SNRI) eingesetzt. Randomisierte, doppel-blinde Studien fehlen hierzu aktuell. In einer retrospektiven Datenanalyse wird das Ansprechen auf medikamentöse Therapien bei PPPD über 12 Wochen auf 65% geschätzt, wobei Frauen und Patienten mit einer stärkeren Symptomlast besonders davon zu profitieren scheinen. Wichtig ist hier zu erwähnen, dass zusätzliche psychische Komorbiditäten keine relevanten, prognostischen Faktoren für ein Therapieansprechen sind (23). Für die Dauer der medikamentösen Therapie gibt es bis anhin keine evidenzbasierte Empfehlung. Aus der Erfahrung lohnt es sich, mit niedrigen Dosierungen anzufangen und diese langsam zu steigern. Nach Erreichen eines für die Patienten zufriedenstellenden Zustands kann die Medikation dann noch weitere 6 Monate fortgeführt werden und dann ein Absetzversuch erfolgen. Das Wissen, dass es sich bei der Therapie um keine lebenslange Medikation handelt, verbessert insgesamt auch die Compliance der Patienten.

Kognitive Verhaltenstherapie wird insbesondere bei Patienten mit ausgeprägter Sturzangst (fear of falling) oder zusätzlichen psychiatrischen Komorbiditäten empfohlen. Kleinere Fallstudien konnten hier in bis zu 75% der Patienten einen positiven Effekt nachweisen, der auch langfristig anhält (24, 25).

Korrespondenzadresse:
 Dr. med. Sarah Hösli
 Klinik für Neurologie
 Universitätsspital Zürich
 Rämistrasse 100, 8091 Zürich
 E-Mail: sarah.hoesli@usz.ch

Referenzen:

1. Staab JP et al.: Diagnostic criteria for persistent postural-perceptual dizziness (PPPD): Consensus document of the committee for the Classification of Vestibular Disorders of the Bárány Society. *Journal of Vestibular Research*. 2017;27(4):191-208.
2. Benedikt M: Über «Platzschwindel». 1870: *Allgemeine Wien Medizin Zeitschrift*. 1870;15:488-490.
3. Lannois M et al.: Les lésions auriculaires sont une cause déterminante fréquente de l'agoraphobie. in *Annales des Maladies de L'oreille, du Larynx, du Nez et du Pharynx*. 1899.
4. Guye A: On agoraphobia in relation to ear-disease. *The Laryngoscope*. 1899;6(4): 219-225.
5. Brandt T et al.: Phobischer Attacken-Schwankschwindel, ein neues Syndrom. *Münch Med Wochenschr*. 1986;128:247-250.
6. Jacob RG et al.: Panic disorder with vestibular dysfunction: further clinical observations and description of space and motion phobic stimuli. *Journal of Anxiety Disorders*. 1989;3(2):117-130.
7. Bronstein et al.: Visual vertigo syndrome: clinical and posturography findings. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1995;59(5):472-476.
8. Bisdorff et al.: Classification of vestibular symptoms: towards an international classification of vestibular disorders. *J Vestib Res*. 2009;19(1-2):1-13.
9. Staab JP et al.: A prospective trial of sertraline for chronic subjective dizziness. *Laryngoscope*. 2004;114(9):1637-1641.
10. Kim HJ et al.: Etiologic distribution of dizziness and vertigo in a referral-based dizziness clinic in South Korea. *Journal of Neurology*. 2020;267(8): 2252-2259.
11. Xue H et al.: Etiological analysis on patients with vertigo or dizziness. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi*. 2018;98(16):1227-1230.
12. Huppert D et al.: Phobic postural vertigo. *Journal of Neurology*. 2005;252(5): 564-569.
13. Popkirov S et al.: Persistent postural-perceptual dizziness (PPPD): a common, characteristic and treatable cause of chronic dizziness. *Pract Neurol*. 2018;18(1):5-13.
14. Kabaya K et al.: Presence of exacerbating factors of persistent perceptual-postural dizziness in patients with vestibular symptoms at initial presentation. *Laryngoscope Investigative Otolaryngology*. 2022;7(2):499-505.
15. San Pedro Murillo E et al.: Postural misperception: a biomarker for persistent postural perceptual dizziness. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 2023;94(2):165-166.
16. Cao Z et al.: Neuroimaging studies in persistent postural-perceptual dizziness and related disease: a systematic review. *Journal of Neurology*. 2022;269(3):1225-1235.

Merkpunkte:

- PPPD ist eine der häufigsten Diagnosen bei Patienten mit chronischen Schwindelbeschwerden und Unsicherheitsgefühl. Rund 25% der Patienten mit akuten vestibulären Beschwerden entwickeln im Verlauf PPPD.
- Zur Diagnosestellung ist es einerseits wichtig, dass fortbestehende auslösende Faktoren wie wiederholter benigner Lagerungsschwindel (BPLS) gesucht und adäquat behandelt werden. Andererseits muss die Diagnosestellung und -übermittlung analog anderer funktioneller neurologischer Störungen mittels Positivsymptomen und nicht als Ausschluss- oder Verlegenheitsdiagnose erfolgen.
- Die Therapie wird individuell an die Patienten angepasst und ist im besten Fall multimodal (vestibuläre Physiotherapie, medikamentöse Therapie mit SNRI und SSRI sowie psychiatrischer Anbindung zur kognitiven Verhaltenstherapie).
- Unter adäquater Therapie besteht eine gute Prognose. Relevant sind eine frühstmögliche Diagnosestellung und das Vermeiden einer langjährigen Chronifizierung.

17. Lempert T et al.: How to identify psychogenic disorders of stance and gait. *Journal of Neurology*. 1991;238(3):140-146.
18. Wuehr M et al.: Distracting attention in phobic postural vertigo normalizes leg muscle activity and balance. *Neurology*. 2017;88(3): 284-288.
19. Querner V et al.: Patients with somatoform phobic postural vertigo: the more difficult the balance task, the better the balance performance. *Neurosci Lett*. 2000;285(1): 21-24.
20. Carson A et al.: Explaining functional disorders in the neurology clinic: a photo story. *Pract Neurol*. 2016;16(1): 56-61.
21. Axer H et al.: Multimodal treatment of persistent postural-perceptual dizziness. *Brain Behav*. 2020;10(12): e01864.
22. Dunlap PM et al.: Whitney, Vestibular rehabilitation: advances in peripheral and central vestibular disorders. *Current Opinion in Neurology*. 2019;32(1):137-144.
23. Min S et al.: Predictors of treatment response to pharmacotherapy in patients with persistent postural-perceptual dizziness. *Journal of Neurology*. 2021;268(7):2523-2532.
24. Mahoney AE et al.: Cognitive behavior therapy for chronic subjective dizziness: longer-term gains and predictors of disability. *American Journal of Otolaryngology*. 2013;34(2):115-120.
25. Edelman S et al.: Cognitive behavior therapy for chronic subjective dizziness: a randomized, controlled trial. *Am J Otolaryngol*. 2012;33(4):395-401.