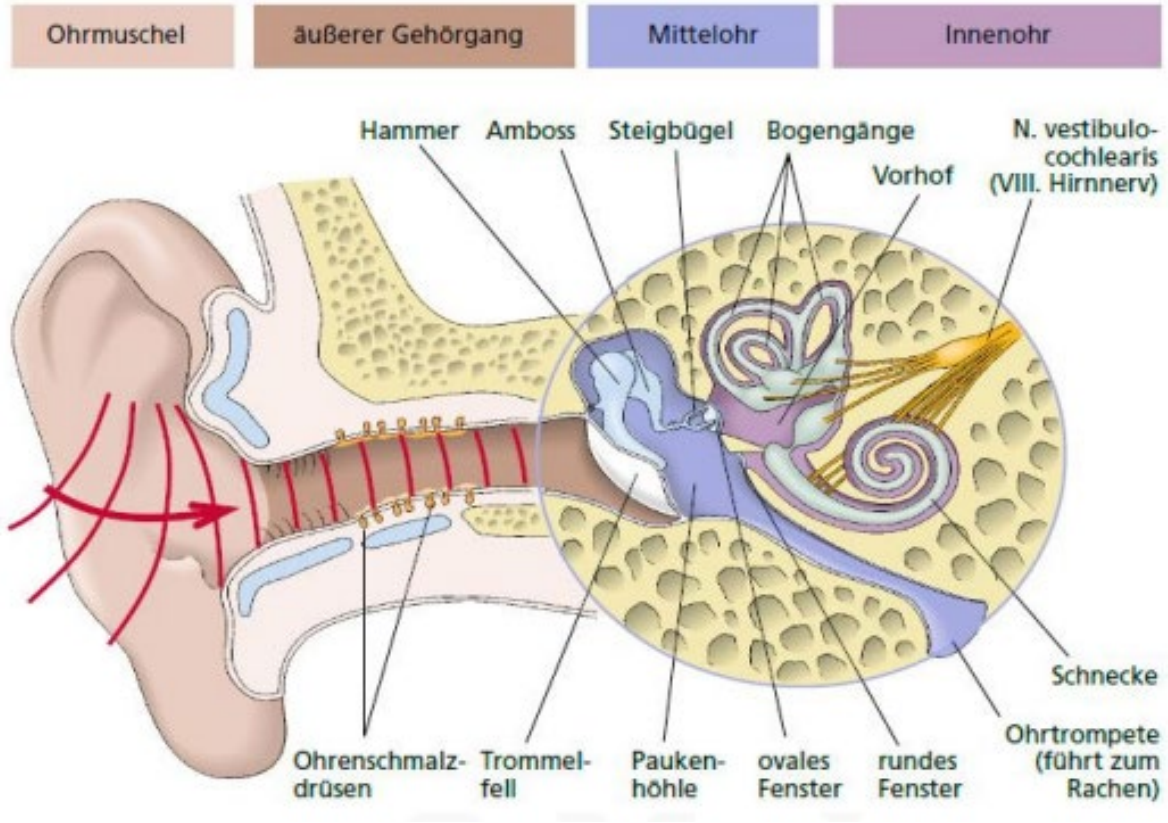
USZ Universitäts Spital Zürich

Vestibuläre Migräne

Yulia Valko, Neurologie

Best Practice Schwindel, 18.03.2022, Zürich

Vestibuläre Migräne



Vorhof = Vestibulum (Latein)
Schnecke = Cochlea

Vestibulo-cochleärer Nerv

Vestibuläre Migräne

Brain (1984), **107**, 1123–1142

NEURO-OTOLOGICAL MANIFESTATIONS OF MIGRAINE

by ALTAN KAYAN[1] *and* J. DERRICK HOOD

(*From the Medical Research Council Neuro-Otology Unit, Institute of Neurology, Queen Square, London, WC1N 3BG*)

SUMMARY

Vestibulocochlear derangements have been studied in three groups of patients: 200 unselected patients with migraine (Series I), 80 migrainous patients referred because of their symptoms for full neuro-otological examination (Series II), and 116 patients with tension headache who served as controls (Series III). Significant differences were established between tension headache and migraine in respect of incidence and severity of symptoms and their time of onset in relation to the headache. In migraine, vestibulocochlear disturbances can occur as an aura, accompanying the headache or during headache-free periods, the highest incidence occurring during the headache. In Series I, 59 per cent reported vestibular and/or cochlear symptoms and these were of disabling severity in 5 per cent. Significantly, 50 per cent had a history of motion sickness and 81 per cent experienced phonophobia during the headache, the probable mechanism of which is discussed.

Persisting vestibulocochlear derangements were found in 77.5 per cent of Series II, largely vestibular and of both central and peripheral origin. Involvement of the vertebrobasilar vascular system appears to be the most likely explanation. Possible links between Ménière's disease, benign paroxysmal vertigo and migraine are discussed.

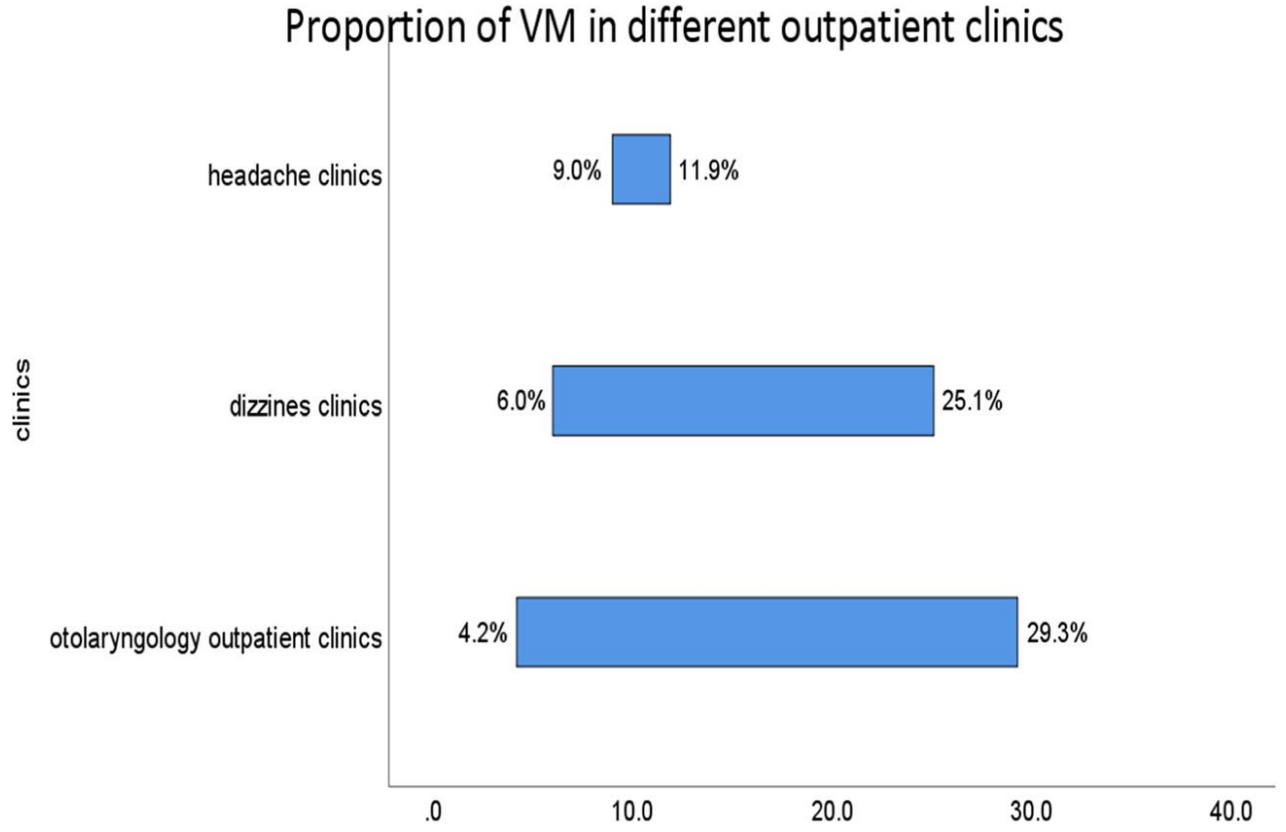
- Kayan und Hood 1984 haben eine Assoziation zwischen Migräne und vestibulären Symptomen beschrieben
- Dieterich et al. haben 1999 den Begriff “vestibuläre Migräne” eingeführt

Vestibuläre Migräne

- 54% aller Migräne-Patienten haben auch Schwindel, >50% Reisekrankheit
- *Nur* 30% der Spannungskopfschmerz-Patienten haben Schwindel, 20% Reisekrankheit

Vestibuläre Migräne

- Vestibuläre Migräne ist häufig
- Bei unklarer Evidenz jedoch wahrscheinlich unterdiagnostiziert



Li et al., 2020

Vestibuläre Migräne

- Typische Klinik: rez. Attacken von Schwindel, begleitend von Kopfschmerz, Nausea, Licht- und Lärmempfindlichkeit mit positiver Familienanamnese für Migräne; *Unverträglichkeit der visuellen Reize*
- Frauen>Männer (5:1), Mittelalter 37 (w) und 42 (m) Jahre

- Aber auch:
  - Schwindel isoliert ohne Kopfschmerz (in 30%)
  - Attacken mit Hörsymptomen (DD Morbus Menière)
  - Isoliert lageabhängige Schwindelattacken

Vestibuläre Migräne: Diagnosekriterien (alle 4)

1. Mindestens 5 mittel- oder schwergradige Schwindelepisoden (5min-72h)
2. Migräne-Anamnese nach ICHD-Kriterien
3. Mindestens 1 Symptom in 50% der Schwindelepisoden:
    - Kopfschmerz mit mindestens 2 Symptomen (unilateral, pulsierend, mittel-/schwergradig, Zunahme bei körperlicher Aktivität)
    - Photo- und Phonophobie
    - Visuelle Aura
4. Keine andere Erkrankung, die den Schwindel erklärt

Bárány Society
The International Society for Neuro-otology

Barany Society and the International Headache Society diagnostic criteria, 2012

Vestibuläre Migräne

Vestibular migraine

Long-term follow-up of clinical symptoms and vestibulo-cochlear findings

Andrea Radtke, MD
Michael von Brevern, MD
Hannelore Neuhauser, MD, MPH
Tilman Hottenrott, MD
Thomas Lempert, MD

Correspondence & reprint requests to Dr. Radtke: andrea.radtke@charite.de

ABSTRACT

Objective: The aim of the study was to assess the evolution of clinical symptoms and vestibulo-cochlear function in patients with definite vestibular migraine (dVM).

Methods: We reassessed 61 patients (54 women, 7 men, aged 24–76 years) with dVM according to validated diagnostic criteria after a median follow-up time of 9 years (range, 5.5–11). Assessment comprised a clinical interview and neurotologic examination, including pure-tone audiometry and caloric testing.

Results: The majority of patients (87%) had recurrent vertigo at follow-up. Frequency of vertigo was reduced in 56%, increased in 29%, and unchanged in 16%. Impact of vertigo was severe in 21%, moderate in 43%, and mild in 36%. Eighteen percent reported mild persistent unsteadiness. Interictal ocular motor abnormalities had increased from 16% initially to 41% of patients at follow-up. The most frequent finding was positional nystagmus (PN), in 28%, including definite central-type PN in 18%. However, only 1 of 9 patients with ocular motor abnormalities at initial presentation showed similar findings on follow-up. Concomitant cochlear symptoms with vertigo had increased from 15% initially to 49%. Eleven patients (18%) had developed mild bilateral sensorineural hearing loss, which also involved the low-frequency range.

Conclusions: The majority of patients continue to have recurrent vertigo in the long-term evolution of VM, and the impact of vertigo may remain severe. Whereas interictal ocular motor abnormalities may show some variation over time, vestibulo-cochlear dysfunction progresses slowly in some patients with VM. Interictal central-type PN may help distinguish VM from peripheral vestibular disorders such as Ménière disease. *Neurology*® 2012;79:1607–1614

Vestibuläre Migräne

Table 1 Clinical characteristics of vertigo and concomitant symptoms in 61 patients with definite vestibular migraine

Vertigo	Initial presentation, %
Type[a]	
Spontaneous	85
Spinning	75
Positional	39
Isolated positional	13
Head-motion-induced	61
Episodes with recurrent short spells of spontaneous or positional vertigo	54
Unsteadiness	66
Duration of attacks[a]	
<1 min	31
1-5 min	30
5-60 min	34
<24 h	49
>24 h	52
Any cochlear symptoms	38
Cochlear symptoms during vertigo spells[a]	16
Tinnitus	10
Aural fullness	13
Hearing loss	12
Cochlear symptoms in the interval[a]	26
Tinnitus	20
Aural fullness	3
Hearing loss	15
Sudden hearing loss	10
Migraine symptoms during vertigo attacks[a]	
Headaches	75
Photophobia	59
Phonophobia	54
Aura	18

Radtke et al., 2012

Vestibuläre Migräne: Diagnosekriterien (alle 4)

1. Mindestens 5 mittel- oder schwergradige Schwindelepisoden (5min-72h)
2. Migräne-Anamnese nach ICHD-Kriterien
3. Mindestens 1 Symptom in 50% der Schwindelepisoden:
    - Kopfschmerz mit mindestens 2 Symptomen (unilateral, pulsierend, mittel-/schwergradig, Zunahme bei körperlicher Aktivität)
    - Photo- und Phonophobie
    - Visuelle Aura
4. Keine andere Erkrankung, die den Schwindel erklärt

Bárány Society
The International Society for Neuro-otology

Barany Society and the International Headache Society diagnostic criteria, 2012

Vestibuläre Migräne

Anamnese:

- migränetypische Auslöser (Schlafentzug, perimenstruell, Dehydratation, körperliche Belastung, Lebensmittel…)
- Migräne: aktive Migräne, Status nach, Familienanamnese

Klinisch:

- *Im Intervall*: in >60% leichte zentrale Okulomotorikstörungen (sakkadierte Blickfolge, Blickrichtungs-, Spontan- oder Lagenystagmus)
- *In der Attacke*: Standunsicherheit, zentraler Lagenystagmus, selten peripherer Spontannystagmus, starke Bewegungsintoleranz

Vestibuläre Migräne: Untersuchungen

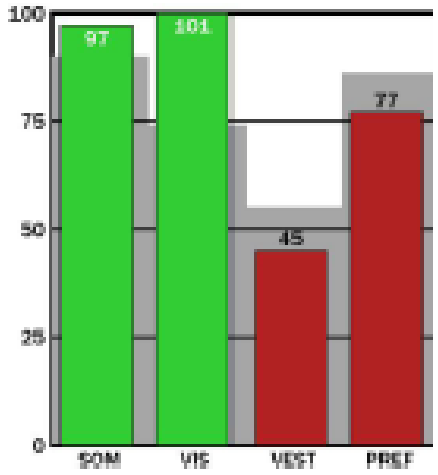
- Abklärung der Kopfschmerzen nach Richtlinien

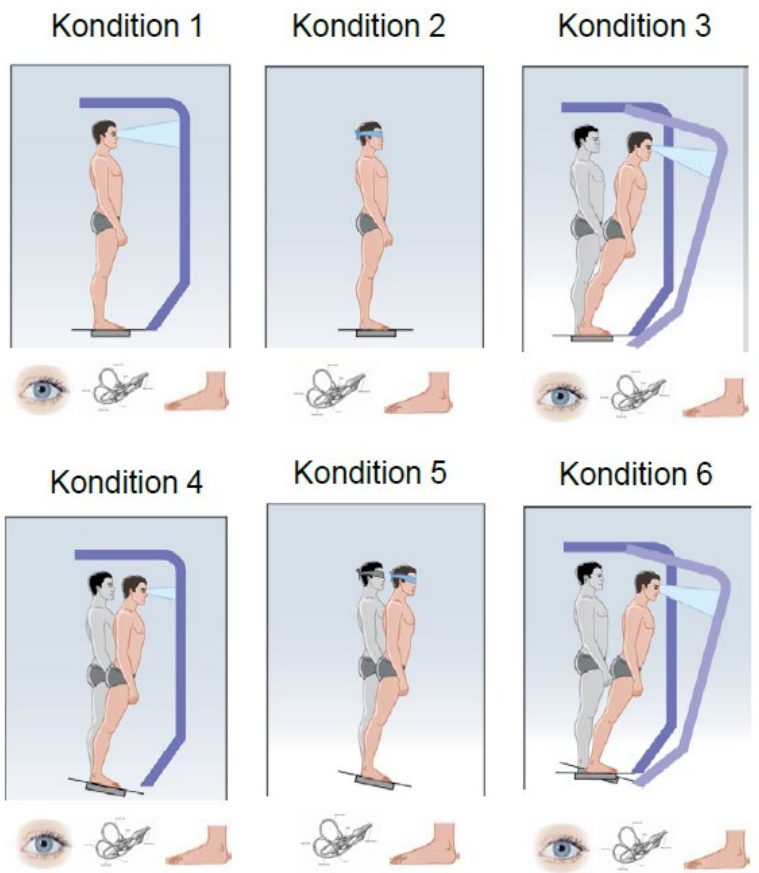
- *Apparative Untersuchungen:*
- *Kalorik*: einseitige Unterfunktion der Gleichgewichtsfunktion in 10% (dabei vierfach häufiger Übelkeit)

- *Hörtest*: normal (zur Abgrenzung zum Morbus Menière)
- *VEMPs*: im Verlauf stabile oder fluktuierende Befunde (vs. bei Morbus Menière zunehmende Asymmetrie oder stabil) (Dlugaiczyk, 2020)

Vestibuläre Migräne: Untersuchungen

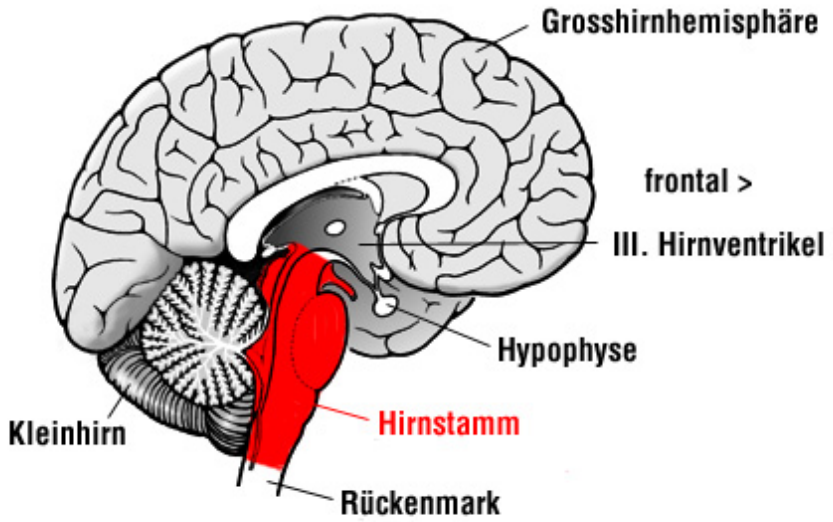
- SOT (sensorischer Organisationstest):
- pathologische visuelle Präferenz
- vestibuläres Defizit





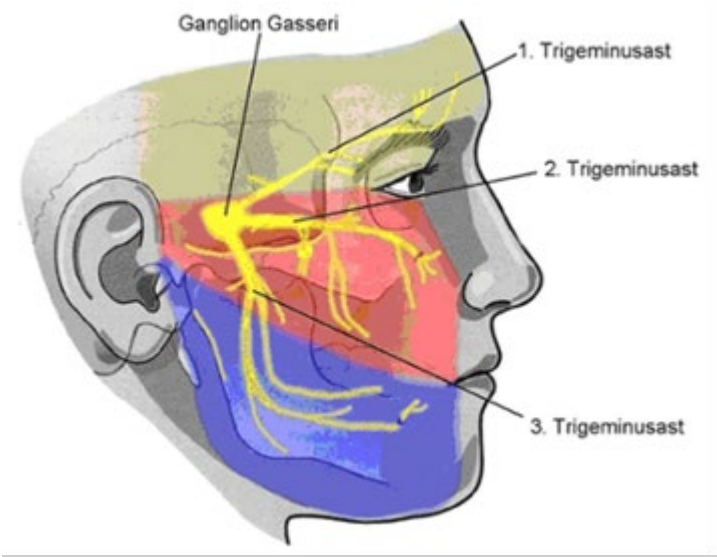
Vestibuläre Migräne: Pathogenese

- Umwelt- und genetische Faktoren:
- → Überempfindlichkeit der Hirnstamm-Strukturen
- → Überempfindlichkeit für
- Schmerzempfindung (Kopfschmerz)
- Stimulation des Gleichgewichtsorgans (Schwindel, Reisekrankheit)
- Hören (Lärmempfindlichkeit)
- Sehen (Lichtempfindlichkeit)
- Riechen (Geruchsempfindlichkeit)



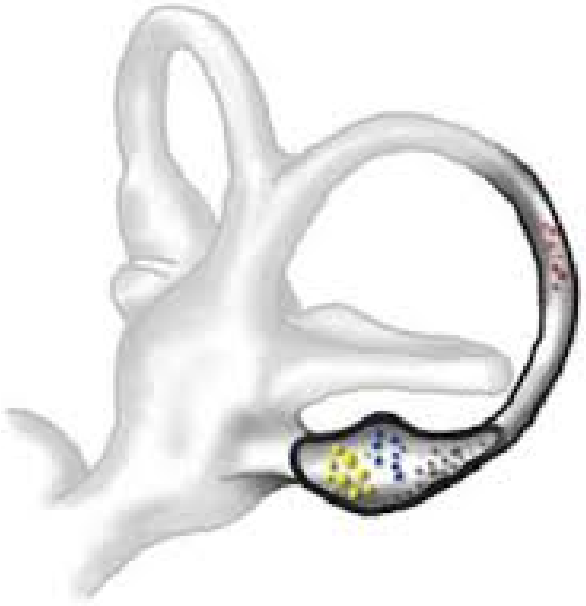
Vestibuläre Migräne: Pathogenese

- Dysfunktion des Innenohrs bei Migräne?
  - N. trigeminus innerviert Teile des Innenohrs
- N. vestibulocochlearis und N. trigeminus exprimieren die Vasodilatatoren: Substantia P, Neurokinin A, CGRP



Vestibuläre Migräne und BPLS

- VM ist assoziiert mit BPLS mit einem Befall von mehreren Bogengängen sowie mit einem atypischen Lagerungsnystagmus



- Bei allen Patienten mit VM sollte BPLS gesucht und behandelt werden (BPLS kann die VM triggern)

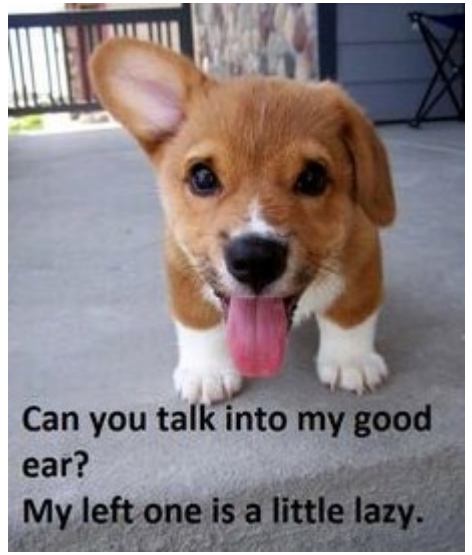
- Lagerungsnystagmus begleitet von Schwindel, Nausea und Kopfschmerz, welcher im beschwerdefreien Intervall nicht mehr vorhanden ist, spricht für VM

Vestibuläre Migräne und Morbus Menière

- Schwindel bei VM kann Morbus Menière Attacken auslösen… und umgekehrt. Overlap in der klinischen Präsentation -> Fehldiagnosen?

- 45% der Patienten mit Morbus Menière haben mindestens 1 Migräne-Symptom während Attacken -> gemeinsame Pathogenese?

- 13-18% der Patienten mit VM entwickeln einen sensorineuralen Hörverlust innert 9 Jahren (davon von 7-11% erfüllen die Kriterien für MM) -> führt VM zu einer Innenohr-Schädigung mit Entwicklung eines Morbus Menière?



Vestibuläre Migräne und Angststörung

- Panikattacken sind häufiger bei Patienten mit Migräne (16% vs. 4% in Kontrollgruppe) (Breslau, 2001)
- Gleichgewichtsstörungen sind häufig bei Panikattacken
- Subgruppe der Patienten mit allen 3 Symptomen: Migräne, Angst, Gleichgewichtsstörung (*migraine-anxiety related dizziness*)
- Vestibuläre Migräne: eine komorbide psychiatrische Erkrankung ist signifikant häufiger (Best, 2009)

Vestibuläre Migräne und Kinetose

- *Kinetose*: ausgelöst durch eine Bewegung (Eigen- oder Umwelt)
- Konflikt zwischen sensorischen Inputs (visuell, vestibulär, propriozeptiv)
- Schwindel, Nausea, Schläfrigkeit, Apathie, Kaltschweissigkeit, blasser Hautkolorit, Kopfschmerz
- Patienten mit Migräne (und v.a. mit VM) leiden häufiger unter Kinetose (gemeinsamer Pathomechanismus, moduliert durch Serotonin)
- *Therapie*: Stugeron, Ingwer, P6-Massage, visuelle Desensibilisierung

Vestibuläre Migräne und Mal de debarquement Syndrom

- Mal de debarquement Syndrom: Gleichgewichtsstörung nach einer Reise

- Vestibuläre Migräne: stärker behindert in Bezug auf Schweregrad des Schwindels, Einfluss auf sozialen Umfeld (Job) und Anzahl der Symptome

- Jedoch guter Potential zur Erholung mit medikamentöser Migräne-Prophylaxe (Beh, 2020)

Vestibuläre Migräne und Genetik

- Familiäre hemiplegische Migräne, Spinocerebelläre Ataxie 6 und Episodische Ataxie Typ 2 zeigen zT Ähnlichkeiten mit vestibulärer Migräne (episodischer Schwindel)
- CACNA1A Mutationen (FHM, EA2 und SCA6)
- *ATP1A2* und *SCN1A Mutationen (FHM und EA2)*
- Polygenetischer Erbgang in einer Familie (8 Personen) (Lee 2008)
- Autosomal-dominanter Erbgang der VM in einer Familie (23 Familienmitglieder), Chromosom 5q35 (Bahmad, 2009)
- Oh 2020: TRPM7 Mutation (intrazelluläre Ca- und Mg-Homöostase)

Insgesamt Diskrepanz zwischen genetischen und phänotypischen Charakteristika

Vestibuläre Migräne: Differentialdiagnosen

- Morbus Menière
- Transitorische Ischämische Attacke
- Vestibularisparoxysmie
- Migräne mit Hirnstammaura
- Episodische Ataxie Typ 2 (Kopfschmerz mit Schwindelepisoden)
- Psychogener Schwindel (PPPD, Persistent Postural-Perceptual Dizziness)

Vestibuläre Migräne: Therapie

Allgemeinmassnahmen:

- Trigger erkennen und vermeiden
- Schlafhygiene
- Regelmässiger Sport im aeroben Bereich (3 x 30-45 min/Woche)
- Atem- und Entspannungsübungen (z.B. Yoga, autogenes Training, progressive Muskelrelaxation)
- Regelmässigkeit in Lebensführung
- Ausreichende Flüssigkeitsaufnahme

Vestibuläre Migräne: Therapie

Analog zur Therapie einer Migräne

- Symptomatische Therapie: Antiemetika (Nausea), Cinnarizin (Schwindel, Nausea), Analgetika (auch Triptane)

- Prophylaktische Therapie:

  - Magnesiocard, Riboflavin
  - Ca-Antagonisten: Flunarizin (**Sibelium**)
  - Antidepressiva: *TZA* (Amitriptylin), *SSRI* (Certralin, Trazodon, Citalopram, Escitalopram, Fluoxetin, Paroxetin, Fluvoxamin), *SNRI* (**Venlafaxin**, Duloxetin)
  - Antiepiletika: **Valproat**, Topiramat, Lamotrigin
  - Beta-Blocker: Propranolol (Inderal), Metoprolol

Vestibuläre Migräne: Therapie

- Physiotherapie: Dehnungsübungen, Gleichgewichtstraining, Vermeidungsverhalten angehen, Therapie der visuellen Präferenz (Whitney, 2000); „vestibuläre Rehabilitation“

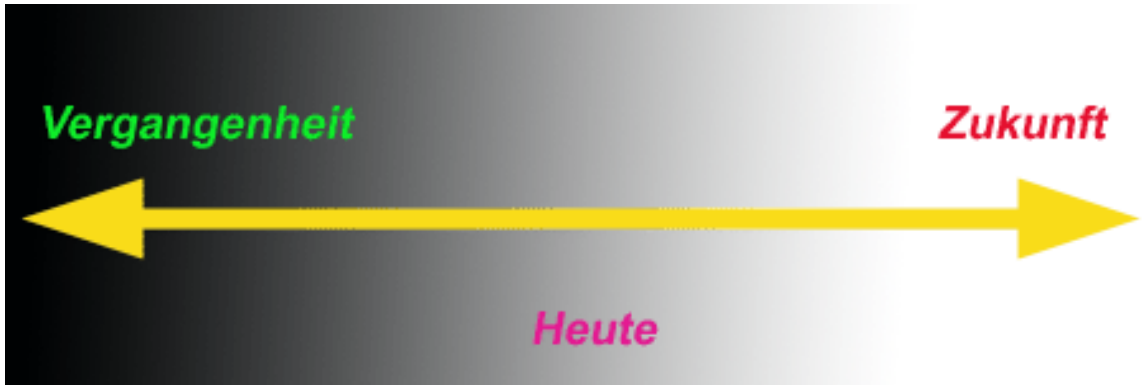
- Nicht invasive N. Vagus Stimulation (Beh, 2020)

- Zukunft: Antikörper gegen den Calcitonin Gene Related Peptide Rezeptor? (Zhang 2020)

Vestibuläre Migräne: Verlauf

Neuhauser, 2003: günstiger Verlauf mit spontaner Remission

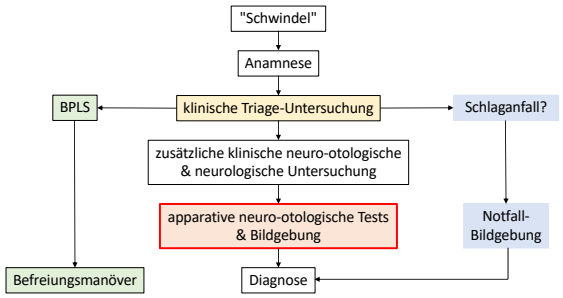
Radtke 2012: in 87% der Fälle Schwindel persistiert noch nach 9 Jahren



Apparative Untersuchungen in der Neuro-Otologie

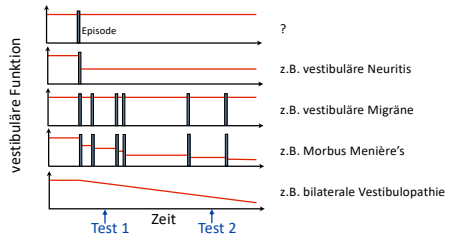
Dominik Straumann

2022



2022

Episode(n) ± Defizit



2022

apparative Test: beantwortbare Fragen

- Bestehen **Defizite**?
- Sind **Defizite** zunehmend, abnehmend oder konstant?
- Führen Episoden zu einer Zunahme der **Defizite**?
- Sind die **Defizite** peripher oder zentral bedingt?
- Wo genau sind die Läsionen im Labyrinth, vestibulären Nerven oder ZNS, welche für die beobachteten **Defizite** verantwortlich sind?

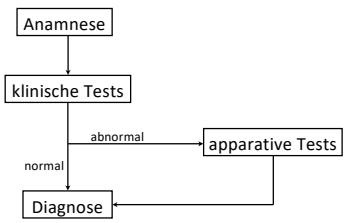
2022

apparative Test: methodische Grenzen

- Die Normwerte sind oft nicht alterskorrigiert.
- Individuelle Normwerte können schwanken.
- Die Auswirkungen von Medikamenten auf die Normwerte sind häufig unbekannt.
- Testergebnisse sind untersucherabhängig.

2022

Auswahl der apparativen Tests



2022

vestibuläre Testbatterie

- Video-Kopf-Impuls-Test
- dynamischer Visus
- cervikale vestibulär evozierte myogene Potentiale (cVEMPs)
- okuläre vestibulär evozierte myogene Potentiale (oVEMPs)
- subjektive visuelle Vertikale (SVV)
- Fundus-Fotografie
- Kalorik
- Video-Okulografie
- Posturografie

2022

Video-Kopf-Impuls-Test

2022

Video-Kopf-Impuls-Test

2022

Video-Kopf-Impuls-Test (VKIT)

- nicht-invasiv
- misst kanalspezifische Werte (N = 6) des rotatorischen vestibulo-okulären Reflexes (VOR)
- detektiert verdeckte Catch-Up-Sakkaden

Auge: Video
Kopf: Akzelerometer

MacDougall, Weber et al. 2008-2013

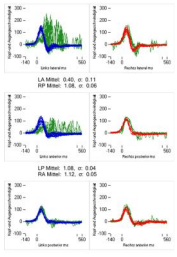
2022

VKIT: superiore vestibuläre Neuritis

links lateral — rechts lateral

links anterior — rechts anterior

links posterior — rechts posterior

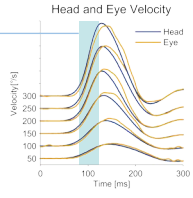


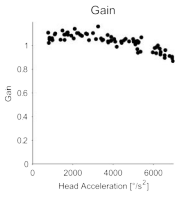
nicht publiziert

2022

VKIT: Berechnung des VOR-Gains

$$\text{VOR-Gain} = \frac{\text{Geschwindigkeit Auge}}{\text{Geschwindigkeit Kopf}}$$



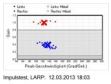


Weber et al. 2008

2022

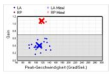
VKIT: superiore vestibuläre Neuritis

left lateral



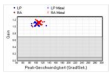
rechts lateral

left anterior



rechts anterior

left posterior



rechts posterior

nicht publiziert

2022

dynamischer Visus

2022

dynamischer Visus

2022

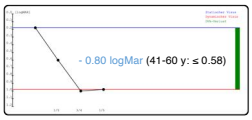
LogMAR der Sehschärfe

- **LogMAR**: log10 of **Minimal Angle of Resolution** in Minuten
- normal: 1 Winkel-Minute, d.h. log10(1) = 0 logMAR;
- z.B. Differenz zwischen **statischem** log10(1.2) und **dynamischem** log10(4.1): 0.079 – 0.613 = -0.534 logMAR loss of visual acuity
- altersentsprechende Normwerte

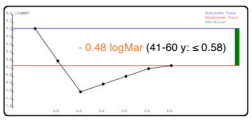
2022

dynamischer Visus: vestibuläres Defizit links

Kopfimpulse nach links



Kopfimpulse nach rechts



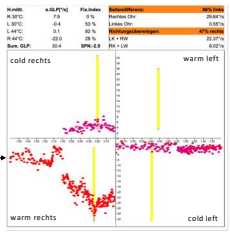
nicht publiziert

2022

Kalorik

2022

Kalorik: superiore vestibuläre Neuritis



canal paresis

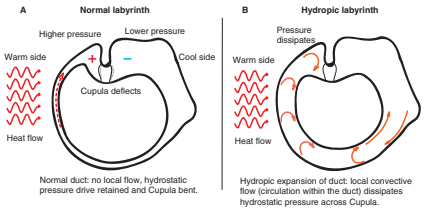
$$= \frac{(Wl+Cl) - (Wr+Cr)}{Wl+Cl+Wr+Cr} =$$

96% links

nicht publiziert

2022

M. Menière: Kalorik pathologisch, VKIT normal



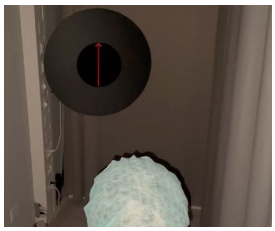
MacGarvie et al. 2015

2022

subjektive visuelle Vertikale (SVV)

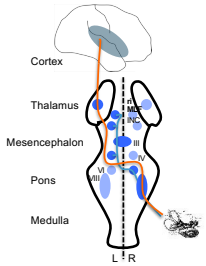
2022

subjektive visuelle Vertikale (SVV)



2022

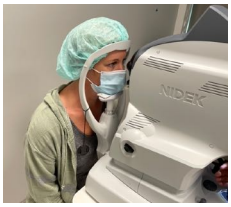
SVV-Verkippung: zu welcher Seite?



Dieterich & Brand 1993, 1994, modified

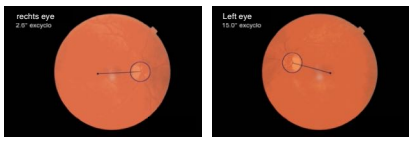
2022

Fundus-Fotografie



2022

Fundus-Fotografie: superiore vestibuläre Neuritis

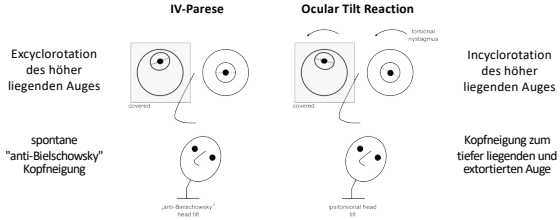


binokuläre Zyklorotation = (15.0 - 2.6) / 2 = 6.2° nach links

nicht publiziert

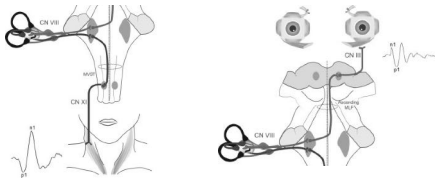
2022

Fundus-Fotografie: Skew deviation vs. IV-Parese



2022

vestibulär evozierte myogene Potentiale



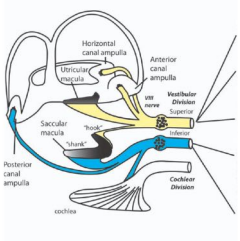
cervical VEMP "saccular"

ocular VEMP "utricular"

Taylor et al. 2020

2022

vestibulär evozierte myogene Potentiale



Kopf-Impuls-Test: horizontal

Kopf-Impuls-Test: anterior

ocular VEMPs

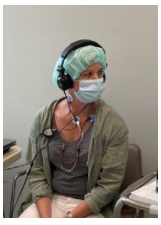
cervical VEMPs

Kopf-Impuls-Test: posterior

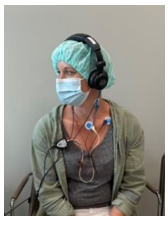
Curthoys (2012), modified

2022

cervical VEMPs



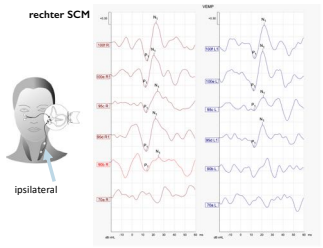
rechter SCM aktiviert



linker SCM aktiviert

2022

cVEMPs: superiore vestibuläre Neuritis

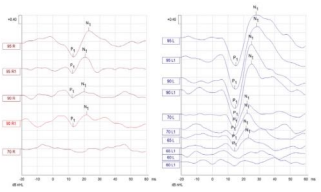


Asymmetrie-Ratio @ 100 dB:
9% (< 30%)

nicht publiziert

2022

cVEMPs: superiore Kanaldehiszenz



cVEMPs rechts

cVEMPs links

HR-CT: Querschnitt des oberen semizirkulären Kanals

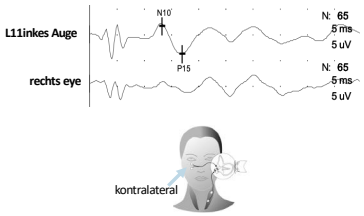
nicht publiziert

2022

ocular VEMPs

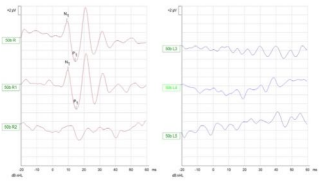
2022

oVEMPs: superiore vestibuläre Neuritis



2022

oVEMPs bei 4000 Hz: superiore Kanaldehiszenz



oVEMPs rechtes Auge

oVEMPs linkes Auge

HR-CT: Querschnitt des oberen semizirkulären Kanals

nicht publiziert

2022

Video-Okulografie

2022

Video-Okulografie

2022

Video-Okulografie

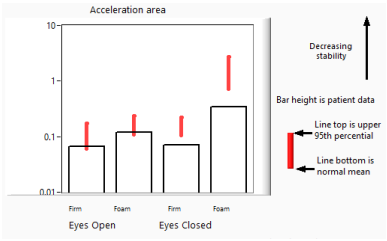
- pathologischer Nystagmus
  - Spontannystagmus
  - Blickrichtungsnystagmus
  - Rebound-Nystagmus
  - Lage- und Lagerungsnystagmus
  - Kopfschüttelnystagmus
  - Vibrationsnystagmus
- Sakkaden
- Augefolgebewegngen
- optokinetischer Nystagmus
- kalorischer Nystagmus

2022

Posturografie

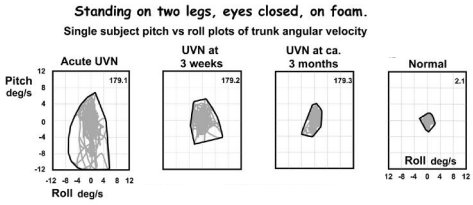
2022

Posturografie



2022

Posturografie nach vestibulärer Neuritis



Allum 2012

2022

Schlussfolgerung: Fragen an die Diagnostik

- **Anamnese**
  - akutes, episodisches oder chronisches Syndrom?
  - auslösende / verstärkende Faktoren?
  - neurologische, kochleäre, internistische Begleitssymptome?
  - ev. Qualität des Schwindels?
- **klinische Untersuchung**
  - Triage: Schlaganfall, BPLS, weitere DD?
  - vestibuläres (zentral, peripher), nicht-vestibuläres, funktionelles Syndrom?
- **apparative Untersuchung**
  - Defizite nachweisbar?
  - Defizite progredient, regredient, konstant?
  - Defizite in bestimmten Arealen des Labyrinths, vestibulären Nerven, ZNS?

2022

Universitätsspital & Universität Zürich, ETH Zürich

2022