

# Nystagmus

Unwillkürliche, rhythmische Bewegungen eines oder beider Augen werden als Nystagmus oder »Augenzittern« bezeichnet. Beim Nystagmus handelt es sich meistens um konjugierte Augenbewegungen; beide Augen bewegen sich in die gleiche Richtung. Mit Ausnahme des optokinetischen Nystagmus, des kalorischen Nystagmus und des Rotationsnystagmus sowie einiger anderer weniger bedeutenden Nystagmusformen sind Nystagmen Ausdruck pathologischer Veränderungen des Gehirns, des Gleichgewichtsorgans oder des Auges. Die pathologischen Nystagmen werden in erworbene und angeborene Nystagmen unterschieden, wobei 80 % aller pathologischen Nystagmen angeboren sind. Häufig wird der erworbene Nystagmus auch von Schwindel und körperlichem Unwohlsein begleitet.

## 1 Grundlagen des Nystagmus

### 1.1 Formen des Nystagmus

Die Bewegungen der Augen beim Nystagmus werden durch Amplitude und Frequenz beschrieben. Die Amplitude gibt an, wie weit sich die Augen von der Ausgangsposition wegbewegen; die Frequenz beschreibt die Häufigkeit dieser Bewegungen in einer bestimmten Zeit. Allgemein gilt, dass je höher (niedriger) die Frequenz des Nystagmus ist, desto geringer (größer) ist dessen Amplitude.

Es werden zwei Grundformen des Nystagmus unterschieden: der Rucknystagmus und der Pendelnystagmus.

Der Rucknystagmus ist sakkadisch; er setzt sich aus zwei unterschiedlichen Phasen zusammen, einer langsamen Bewegung in eine bestimmte Richtung und einer schnellen Bewegung in die entgegengesetzte Richtung. Die Bewegungsrichtung der schnellen Phase wird als die Schlagrichtung des Nystagmus bezeichnet.

Die langsame Phase ist das Resultat pathologischer Veränderungen. Das Auge bewegt sich aus der Fixationsposition heraus; es handelt sich um eine defoveasierende Bewegung. Die sich hieran anschließende schnelle Phase dient le-

diglich der Kompensation der Bewegung des Auges während der langsamen Phase. Hierbei handelt es sich also um eine foveasierende Bewegung, die der Korrektur der Augenposition, bei der das Auge wieder in die Ausgangsposition bewegt wird, dient. Dass die Richtung des Nystagmus nach der schnellen Phase festgelegt ist, beschreibt den Sachverhalt nicht korrekt. Die langsame Phase ist die durch die pathologischen Veränderungen hervorgerufene erzwungene Bewegung der Augen.

Ein Rucknystagmus kann nach rechts und links sowie oben und unten orientiert sein; er kann auch rotatorisch sein. Die Stärke der Ausschläge der Oszillationen beider Augen wird als fein-, mittel- oder grobschlägig beschrieben.

Sind die Geschwindigkeiten der Hin- und Herbewegung des Auges gleich, so liegt ein Pendelnystagmus vor. Es handelt sich hierbei also um einen nichtsakkadischen Nystagmus. Im Idealfall entsprechen die Oszillationen beider Augen beim Pendelnystagmus einer sinusförmigen Schwingung. Der konge-

nitale Pendelnystagmus hat überwiegend eine horizontale Bewegungsrichtung. Ein Pendelnystagmus kann neben einer horizontalen auch eine vertikale und torsionale Komponente aufweisen. Treten vertikale und horizontale Schwingungen der Augen gleichzeitig in Phase auf, so überlagern sie sich zu einer schrägen Bewegungsrichtung. Sind die beiden Schwingungen nicht gleichphasig, so führen beide Augen eine elliptische oder rotatorische Bewegung aus.

Einige Formen des Nystagmus treten nur unter bestimmten Umständen auf. Ebenso kann die Intensität des Nystagmus unter bestimmten Bedingungen zunehmen oder abnehmen. Von besonderem Interesse sind hier:

- Blickrichtungsnystagmus, der nur beim Blick in eine bestimmte Richtung auftritt,
- Lagenystagmus, der nur bei einer bestimmten Lage des Körpers auftritt,
- Nystagmen, die in der Primärposition vorhanden sind und beim Blick in Richtung der schnellen Komponente des Nystagmus an Intensität zunehmen.

### 1.2 Blickstabilität und neuraler Integrator

Ein Blick auf die physiologischen Grundlagen einer sakkadischen Augenbewe-



Dr. rer. nat. Andreas Berke,  
Studium der Physik und  
Biologie in Münster.  
Seit 1987 Dozent an der  
Höheren Fachschule für  
Augenoptik Köln.

gung erleichtert das Verständnis der pathologischen Bedingungen, die dem Nystagmus zugrunde liegen. Sakkaden sind schnelle, ruckartige Bewegungen mit großer Amplitude, die dazu dienen, ein peripher erkanntes Objekt zentral abzubilden. Eine Sakkade läuft in zwei Phasen ab.

- 1. Phase: Die Augen werden rasch in die neue Position bewegt.
- 2. Phase: Die Augen werden gegen elastische Rückstellkräfte in der neuen Position gehalten.

Auf die Augen wirken in jeder Position Kräfte ein, die von den elastischen Eigenschaften der Augenmuskeln, des Bandapparates in der Orbita und anderen Strukturen des passiven orbitalen Gewebes ausgeübt werden. Diese elastischen Kräfte würden das Auge aus seiner Fixationsposition herausbewegen, wenn nicht die Augenmuskeln tonisch innerviert würden. Hierdurch werden von den Augenmuskeln Kräfte ausgeübt, die die elastischen Rückstellkräfte neutralisieren und somit das Auge in der Fixationsposition belassen. Fixation ist also mehr als nur die Abwesenheit von Augenbewegungen. Während die Augenmuskeln in der 1. Phase der Sakkade Bewegungs- und Geschwindigkeitssignale vom Gehirn erhalten, erhalten sie während der 2. Phase der Sakkade Positionssignale.

Die Positionssignale werden von Strukturen des Gehirns, die als neuraler Integrator bezeichnet werden, erzeugt. Der neurale Integrator für horizontale Sakkaden ist im Nucleus praepositus hypoglossi und den angrenzenden Vestibulariskernen lokalisiert.

Eine Störung des neuralen Integrators verhindert, dass die Augen in einer bestimmten Position verharren können; sie werden durch die elastischen Kräfte, die auf das Auge einwirken, aus dieser Position wegbewegt. Ein Nystagmus kann als eine Störung eines oder mehrerer okulomotorischer Untersysteme des Gehirns, die der Steuerung der Blickstabilisierung dienen, aufgefasst werden. Der Ausfall eines dieser Systeme führt zu einer defoveasierenden Bewegung weg von der Fixationsposition, die durch eine foveasierende Bewegung

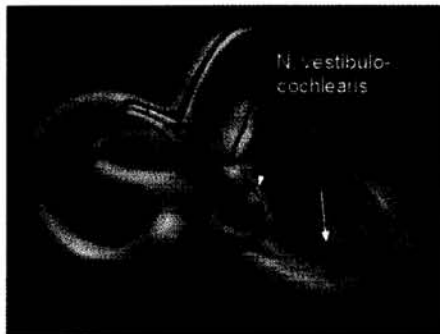


Abb. 1: Gleichgewichtsorgan im Innenohr mit den drei Bogengängen (V = vestibulärer Anteil, C = cochlearer Anteil des VIII. Hirnnervs).

hin zur Fixationsposition wieder kompensiert werden muss.

### 1.3 Kopfbewegungen und Augenbewegungen

Für das Verständnis von vestibulären Nystagmen ist die Kenntnis des Zusammenwirkens von Kopfbewegungen und Augenbewegungen wichtig. Die Verbindung zwischen Kopf- und Augenbewegungen wird durch den Gleichgewichtssinn hergestellt.

Das im Felsenbein befindliche Innenohr besteht aus dem Schneckenlabyrinth, dem Hörorgan, und dem Vorhoflabyrinth, dem Gleichgewichtsorgan. Das gesamte Innenohr ist von einer als Perilymphe oder Endolymphe bezeichneten klaren Flüssigkeit ausgefüllt. Das Gleichgewichtsorgan besteht aus zwei Vorhofsäckchen, dem Utriculus und Sacculus. Diese registrieren lineare Beschleunigungen. Die drei Bogengänge des Gleichgewichtsorgans registrieren Winkelbeschleunigungen, die sich bei Drehungen des Kopfes ergeben. Das Gleichgewichtsorgan des Innenohrs steht in engem anatomischen wie auch funktionellen Kontakt zu den Bereichen des Hirnstamms, die die Augenbewegungen kontrollieren. Erkrankungen des Innenohrs bedingen neben der Schwerhörigkeit häufig auch Schwindel und Augenbewegungsstörungen.

Veränderungen der Körper- und Kopfklage führten zu veränderten Lagen der Netzhautbilder, sodass kein stabiles Netzhautbild möglich wäre. Die Informationen, die das Gleichgewichtsorgan an die Augenmuskelkerne liefert, dienen dazu, entsprechende Gegenbewegungen der Augen auszulösen, die das

Netzhautbild stabilisieren. Damit die Augen auch bei Veränderungen der Kopfhaltung immer exakt auf das Sehobjekt ausgerichtet sind, ist eine stetige Neuausrichtung der Augen erforderlich. Die Beschleunigungsmesser im Innenohr sind in der Lage, auch kleinste Kopfbewegungen zu registrieren. Vom Innenohr gehen Nervenbahnen auf kürzestem Weg zu den Kernen der Hirnnerven, die die Augenmuskeln steuern. Bereits wenige Millisekunden nach einer Veränderung der Kopfklage werden die Augen neu ausgerichtet. Dieser Reflexbogen ist als vestibulo-optischer Reflex bekannt. Er dient der Stabilisierung des Netzhautbildes, indem kompensatorische Bewegungen in Gegenrichtung der Kopfbewegung ausgelöst werden. Bewegen sich Sehobjekt und Kopf in gleicher Weise, so wird der vestibulo-optische Effekt unterdrückt (Suppression).

Das vestibuläre System gleicht kurzfristige, schnelle Drehbewegungen des Kopfes aus. Es wirkt zusammen mit dem optokinetischen System, das langandauernde, langsame Kopfbewegungen kompensiert. Störungen des vestibulo-okulären Reflexes, die in Veränderungen der Bogengänge des Innenohrs, des VIII. Hirnnervs (Nervus vestibulo-cochlearis) oder des Hirnstamms bestehen können, äußern sich als Auffälligkeiten der Augenbewegungen einschließlich eines Nystagmus.

## 2 Physiologische Nystagmen

Mit Ausnahme einiger weniger physiologischer Formen ist der Nystagmus pathologisch. Zu den physiologischen Formen des Nystagmus zählen u. a. der optokinetische Nystagmus, der kalorische Nystagmus und der Rotationsnystagmus.

### 2.1 Optokinetischer Nystagmus

Die Abfolge von Folgebewegungen und Sakkaden wird als optokinetischer Nystagmus bezeichnet. Dieser Nystagmus, der auch als Eisenbahnnystagmus bekannt ist, wird bei Fixation von bewegten Objekten bzw. bei Bewegung eines fixierenden Beobachters beobachtet. Die reizabhängige Folgebewegung dient der

#### 4.3.2 Spontannystagmus bei einseitiger Störung des Vestibularorgans

Der einseitige Ausfall des Gleichgewichtsorgans ruft einen Nystagmus hervor, dessen rasche Phase entgegengesetzt zur Störung orientiert ist. Dieser Nystagmus wird auch als Spontannystagmus bezeichnet, da er auch ohne Drehreize auftritt. Der periphere vestibuläre Nystagmus ist primär unabhängig von Seheindrücken, weshalb er auch im Dunklen und bei blinden Patienten auftreten kann. Ein peripherer Spontannystagmus kann durch Fixation auf einen Sehreiz verbessert werden. Die Verschiebung des Netzhautbildes während der langsamen Phase des Spontannystagmus wirkt wie ein langsam bewegtes Objekt, das einen optokinetischen Reiz darstellt und damit zur Stabilisierung des Netzhautbildes durch das optokinetische System führt.

Der Spontannystagmus tritt nur bei einer einseitigen peripheren Störung des Vestibularorgans auf. Das Gehirn erhält unter dieser Bedingung nur Input vom intakten Vestibularorgan, vom defekten Vestibularorgan können keine Reize an das Gehirn übertragen werden. Man spricht von einer Asymmetrie der Afferenzen. Das Gehirn interpretiert die Asymmetrie des Inputs von beiden Vestibularorganen so, als wenn eine Kopfdrehung deren Ursache wäre. Es löst daher einen kompensierenden Nystagmus aus, um die Auswirkungen dieser scheinbaren Kopfdrehung auf das Netzhautbild zu kompensieren.

Die Diskrepanz zwischen der scheinbaren Kopfdrehung und anderen Informationen über die tatsächliche Position des Kopfes ruft beim Patienten Schwindel hervor. Die Umwelt scheint sich während der langsamen Phasen des Nystagmus zu drehen. Dem Patienten kann dabei übel werden ähnlich einer Person, die sich schnell auf einem Karussell dreht. Durch Kompensationsvorgänge im Gehirn verschwindet der Spontannystagmus nach einigen Tagen.

Spült man das Ohr der betroffenen Seite mit kaltem oder warmem Wasser, so wird hier kein kalorischer Nystagmus ausgelöst. Wird der Gehörgang der intakten Seite mit Wasser gespült, so lässt

Nystagmus	Medikament
Blickrichtungsnystagmus	Phenytoin Carbamazepin Barbiturate Lithium Alkohol Haschisch
Down-beat-Nystagmus	Phenytoin Carbamazepin Lithium Tricyclische Antidepressiva Alkohol Nikotin
Zentraler Lagenystagmus	Phenytoin Barbiturate
Peripherer Lagenystagmus	Alkohol
Periodisch alternierender Nystagmus	Phenytoin
Opsoklonus*	Tricyclische Antidepressiva Lithium Haloperidol Cocain

\*Opsoklonus: dancing eye, kurze, schnelle und unregelmäßige Augenbewegungen in unterschiedliche Richtungen.

Tabelle 3: Nystagmus als Nebenwirkung von zentral wirksamen Medikamenten und Drogen.

sich hierdurch ein kalorischer Nystagmus auslösen

#### 4.3.3 Beidseitiger Ausfall des Vestibularorgans

Ein beidseitiger Ausfall des Vestibularorgans führt zum Verlust des vestibulo-okulären Reflexes. Drehungen des Kopfes rufen bei der betroffenen Person die Wahrnehmung von Scheinbewegungen hervor. Die Scheinbewegungen lassen sich dadurch vermeiden, dass der Patient anstelle von Kopfbewegungen mehr Augenbewegungen durchführt. Auch beim Gehen ändert sich ständig die Kopfklage ein wenig. Da diese veränderten Positionen des Kopfes beim Ausfall beider Vestibularorgane nicht mehr durch den vestibulo-okulären Reflex ausgeglichen werden können, nimmt der Patient beim Gehen eine Oszillopsie wahr. Will der Patient etwas fixieren, so muss er stehen bleiben, um die Scheinbewegungen zu vermeiden.

#### 4.4 Medikamente und Nystagmus

Medikamente, die auf das Zentralnervensystem einwirken, greifen häufig in die Übertragungsmechanismen zwischen den Nervenzellen des Gehirns ein. Bei Überdosierungen oder als Folge von Arzneimittelwechselwirkungen kann es zu Störungen der Augenbewegungen kommen. Zu den zentral wirksamen Medikamenten und Drogen, die auch Nystagmen auslösen können, zählen u. a.:

- Psychopharmaka (tricyclische Antidepressiva, Neuroleptika, Lithium),
- Antikonvulsiva (Phenytoin, Carbamazepin, Barbiturate),
- Drogen (Alkohol, Nikotin, Opiate, Haschisch, Cocain).

Medikamente oder andere Substanzen, die schädigend auf das Innenohr, den VIII. Hirnnerv (Nervus vestibulocholearis) wirken, gelten als ototoxisch. Sie rufen Schäden des Hör- und Gleichgewichtssinns hervor. Durch die Störungen des Gleichgewichtssinns kann es zu



Fixation auf das bewegte Objekt; sie hat die gleiche Bewegungsrichtung wie das bewegte Objekt. Haben die Augen ihre Endstellung innerhalb der Orbita erreicht, so erfolgt eine Rückstellbewegung in Form einer Sakkade. Ein neues Objekt wird nun wieder zentral abgebildet.

Die Geschwindigkeit der langsamen Phase des optokinetischen Nystagmus ist im Normalfall größer als  $60^\circ$  pro Sekunde. Sie kann bis zu  $100^\circ$  pro Sekunde betragen. Der Gain, das Verhältnis der Geschwindigkeit der langsamen Phase und der Geschwindigkeit des bewegten Objekts, nimmt mit zunehmender Objektgeschwindigkeit ab. Bei einer Objektgeschwindigkeit von  $60^\circ/s$  und mehr sollte er aber immer noch mindestens 0,7 betragen. Der vertikale optokinetische Nystagmus ist weniger stark ausgeprägt als der horizontale.

Auffälligkeiten des optokinetischen Nystagmus können auf Veränderungen der Nervenbahnen, die die höheren Sehzentren mit dem Hirnstamm verbinden, oder im Hirnstamm selbst zurückzuführen sein.

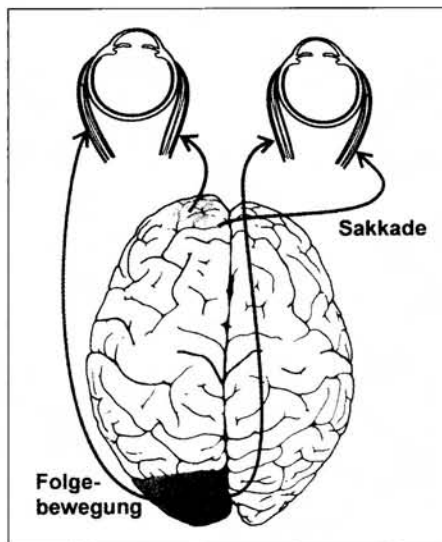


Abb. 2: Beteiligte Hirnstrukturen und Augenmuskeln beim optokinetischen Nystagmus, wenn sich das Fixationsobjekt von rechts nach links bewegt.

## 2.2 Vestibulärer Nystagmus

Die drei Bogengänge des Innenohrs registrieren Bewegungen des Kopfes im Raum. Sie reagieren auf Beschleunigungen des Kopfes; Bewegungen mit konstanter Geschwindigkeit, d. h. un-

schleunigte Bewegungen, werden von den Bogengängen hingegen nicht erkannt. Die Stimulation der Bogengänge durch eine veränderte Kopfposition löst eine kompensatorische Augenbewegung aus.

### 2.2.1 Rotationsnystagmus

Wird der Kopf um  $30^\circ$  nach vorne geneigt, so ist der horizontale Bogengang des Innenohrs horizontal im Raum ausgerichtet. Eine Drehung des Körpers um eine senkrechte Achse löst einen physiologischen Rotationsnystagmus aus. Die langsame Phase dieses Nystagmus ist der Drehrichtung des Körpers entgegengesetzt. Die rasche Phase dieses Rotationsnystagmus erfolgt in Drehrichtung des Körpers. Dieser Nystagmus verschwindet nach kurzer Zeit, da das vestibuläre System die Rotation nicht dauerhaft registriert. Kommt der Körper schließlich zum Stillstand, so entsteht ein neuer Nystagmus in die entgegengesetzte Richtung zum ursprünglich ausgelösten Nystagmus. Ursache ist die Massenträgheit der in den Bogengängen befindlichen Endolymphe. Diese kommt, nachdem sich der Körper wieder in Ruhe befindet, nicht sofort zur Ruhe.

### 2.2.2 Kalorischer Nystagmus

Durch warmes oder kaltes Wasser im äußeren Gehörgang kann ein so genannter kalorischer Nystagmus ausgelöst werden. Wird der Kopf um  $60^\circ$  nach hinten verlagert, so liegt der horizontale Bogengang des Gleichgewichtsorgans im Innenohr senkrecht im Raum. Wird nun Wasser in den äußeren Gehörgang gegeben, so setzt besonders im horizontalen Bogengang eine Konvektionsströmung ein. Die Konvektionsströmung der Endolymphe lenkt die feinen Sinneshärchen im Innenohr aus, was vom Gehirn als eine Drehung des Kopfes interpretiert wird. Warmes Wasser ruft einen Rucknystagmus hervor, dessen rasche Phase zu der Seite, in der das Wasser in den Gehörgang eingebracht wurde, gerichtet ist. Wird kaltes Wasser in den Gehörgang gegeben, so ist die rasche Phase des so erzeugten kalorischen Nystagmus zur entgegenge-

setzten Seite gerichtet. Bevor dieses Nystagmus ausgelöst wird, sollte die Unversehrtheit des Trommelfells gesichert sein.

### 2.3 Willentlicher Nystagmus

Rund 5 % aller Menschen sind in der Lage, willentlich einen Nystagmus auszulösen. Hierbei handelt es sich um einen Pendelnystagmus mit hoher Frequenz von 15 bis 25 Hz. Die Amplitude dieses Pendelnystagmus ist entsprechend gering. Die Augen befinden sich beim willentlichen Nystagmus in einer leichten Konvergenzstellung. Die Dauer des willentlichen Nystagmus beträgt nur wenige Sekunden.

### 2.4 Endstellungsnystagmus

Viele gesunde Personen können bei extremen Blickbewegungen zur Seite hin einen Nystagmus, den so genannten Endstellungsnystagmus auslösen. Häufig tritt dieser Nystagmus sowohl beim Blick nach rechts als auch nach links auf. Der Endstellungsnystagmus ist erschöpflich. Bei längerem Blick ( $> 30$  Sekunden) in die entsprechende Blickrichtung verschwindet der Nystagmus. Der Endstellungsnystagmus unterscheidet sich vom pathologischen Blickrichtungsnystagmus (siehe 4.2.1) durch eine geringere Geschwindigkeit der langsamen Phase und eine geringere Amplitude.

## 3 Kongenitaler Nystagmus

Rund vier Fünftel aller Nystagmen werden den kongenitalen Nystagmen zugeordnet. Unter dem kongenitalen Nystagmus werden verschiedene Formen des Nystagmus, die bis zum sechsten Lebensmonat auftreten, zusammengefasst.

- Ein Nystagmus, der bereits bei Geburt vorliegt oder sich in den ersten beiden Lebensmonaten entwickelt, ist idiopathisch<sup>1</sup> oder durch neurologische Auffälligkeiten verursacht. Ein sensorischer Nystagmus tritt im Alter von zwei bis drei Lebensmonaten auf.

1) Idiopathisch (idios gr. = eigen; pathien gr. = leiden): Eine Auffälligkeit gilt als idiopathisch, wenn sie eigenständig ohne äußere Ursache auftritt.

- Ein Nystagmus, der nach dem sechsten Lebensmonat auftritt, wird auch als infantiler Nystagmus bezeichnet. Mit Ausnahme des Spasmus nutans sind die Ursachen dieses Nystagmus schwerwiegend.
- Ein latenter Nystagmus wird meistens in den ersten Lebensmonaten nachgewiesen; er ist mit kindlichem Strabismus assoziiert.

Es existieren zwei Formen des kongenitalen Nystagmus, der sensorische Nystagmus und der zahlenmäßig wesentlich häufigere motorische Nystagmus. Während beim motorischen Nystagmus keine Visusminderung vorliegt, geht der sensorische Nystagmus mit einer Visusminderung einher. Der sensorische Nystagmus ist wahrscheinlich auf eine durch eine Visuseinschränkung gestörte Blickhaltefunktion zurückzuführen.

### 3.1 Ursachen eines kongenitalen Nystagmus

Ein kongenitaler Nystagmus kann verschiedene Ursachen haben, wobei je-

Achromatopsie
Aniridie
Katarakt
Hohe Myopie
Makulahypoplasie
Retinitis pigmentosa
Leber'sche kongenitale Amaurose
Stäbchenmonochromasie
Blau-Zapfenmonochromasie
Erbliche Optikusatrophie
Hypoplasie des Sehnervs
Okulärer Albinismus
Kongentiale stationäre Nachtblindheit

Tabelle 1: Okuläre Ursachen eines Nystagmus.

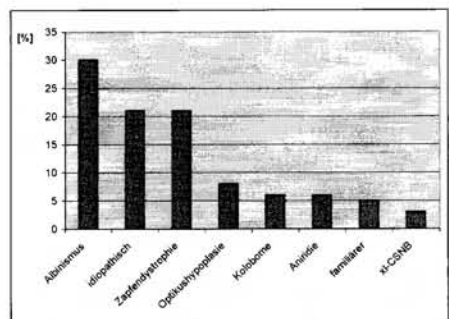


Abb. 3: Häufigkeitsverteilungen der Ursachen des kongenitalen Nystagmus (xl-CSNB: x-chromosomale kongenitale stationäre Nachtblindheit).

doch Erkrankungen der Netzhaut (Albinismus, Zapfendystrophien) in mehr als der Hälfte aller Fälle die Ursache des Nystagmus sind. Ist eine Ursache des Nystagmus nicht ersichtlich, so spricht man vom idiopathischen Nystagmus. Idiopathische Nystagmen sind mit größter Wahrscheinlichkeit erblich bedingt. Als wesentliche Ursachen eines kongenitalen Nystagmus gelten:

- **Kongenitale Katarakt:** Ungefähr drei von 10.000 Lebendgeburten kommen mit einer angeborenen Katarakt zur Welt. In zwei Dritteln aller Fälle sind beide Auge von der Linsentrübung betroffen. Die wichtigsten Ursachen einer kongenitalen Katarakt sind autosomal-dominante Genmutationen, Chromosomenanomalien (z. B. Down-Syndrom), Stoffwechselerkrankungen (z. B. Galaktosämie) oder pränatale Erkrankungen der Mutter (z. B. Röteln). Eine bilaterale kongenitale Katarakt muss in den ersten Lebenswochen operiert werden, eine einseitige kongenitale Katarakt innerhalb der ersten Lebenstage. Eine Linsentrübung verhindert die Entwicklung des Sehens einschließlich der Fixation und Sehschärfe, da kein brauchbares Netzhautbild zustande kommt. Da die Fixation behindert ist, entwickelt sich ein Nystagmus.
- **Albinismus:** Ein Nystagmus tritt beim Albinismus fast zwangsläufig auf. Er ist durch das Fehlen einer Fovea begründet. Es gibt in der Netzhaut eines Albinismus-Patienten keine ausgewiesene Fovea (Hypoplasie); dieser Bereich der Netzhaut entspricht hier histologisch der peripheren Netzhaut. Es gibt also keine Stelle schärfsten Sehens in der Netzhaut, die als Fixationszentrum in Erscheinung treten könnte. Das Auge tastet das Blickfeld mehr oder weniger unsystematisch ab. In den meisten Fällen handelt es sich um einen horizontalen Pendel- oder Rucknystagmus. Er beginnt sich im zweiten oder dritten Lebensmonat herauszubilden. Seine Entwicklung schreitet bis zum vierten Lebensjahr voran. Dann setzt eine Stabilisierung des Nystagmus ein. Häufig ist der frühkindliche Nystag-

mus der erste Hinweis für die Eltern darauf, dass das Sehen ihres Kindes nicht normal ist. Unter Stressbedingungen oder bei Müdigkeit ist der Nystagmus häufig nicht stabil. Der Nystagmus kann dann an Stärke zunehmen. Damit verbunden sind auch weitere Verschlechterungen des Sehens.

- **Photorezeptor-Dystrophien:** Bei Photorezeptor-Dystrophien ist zwischen fortschreitenden und stationären Formen zu differenzieren. Die Leber'sche kongenitale Amaurose ist die gravierendste Form einer Photorezeptor-Dystrophie. Hier sind sowohl die Zapfen wie auch die Stäbchen betroffen. Die Vererbung erfolgt meistens autosomal-rezessiv. Betroffen sind häufig schon Kinder. Die Sehschärfe ist meistens kleiner als 0,1.
- **Achromatopsie:** Die Achromatopsie oder Stäbchenmonochromasie stellt die extreme Form einer Zapfendystrophie dar. Die Netzhaut enthält keine Zapfen, sondern nur Stäbchen. Die Patienten klagen über eine sehr geringe Sehschärfe, fehlendes Farbensehen und eine sehr starke Blendungsempfindlichkeit. Aufgrund der fehlenden Fovea stellt sich ein Nystagmus ein. Diese Erkrankung wird autosomal-rezessiv vererbt.
- **X-chromosomale kongenitale stationäre Nachtblindheit (xl-CSNB):** Diese Form der Nachtblindheit ist durch eine niedrige Sehschärfe von 0,2 bis 0,4 gekennzeichnet. Rund zwei Drittel aller Patienten leiden unter einem Nystagmus und/oder Schielen.
- **Aniridie:** Eine Aniridie stellt eine seltene Entwicklungsstörung des Auges dar, die durch das Fehlen der Iris gekennzeichnet ist. In den meisten Fällen liegt ein autosomal-dominant oder autosomal-rezessiv vererbter Gendefekt zugrunde. In rund 20 % aller Fälle der Aniridie stellt diese ein Begleitsymptom des Wilms-Tumors oder einer anderen urogenitalen Entwicklungsstörung dar. Die Aniridie tritt sehr häufig zusammen mit Entwicklungsstörungen der Netzhaut (Makulahypoplasie) und des Sehnervs (Hypoplasie des Sehnervs) auf, die die

Entwicklung eines Nystagmus begünstigen. Weitere Komplikationen sind Glaukom und Katarakt. Wegen der fehlenden Blende des Auges sind die Patienten sehr stark geblendet. Die optische Abbildung des Auges wird durch die fehlende Aperturblende gestört.

- **Hypoplasie des Sehnerven (Optikushypoplasie):** Die Optikushypoplasie, die zu den wichtigsten Ursachen von Sehbehinderungen bei Kindern zählt, stellt eine nichterbliche Unterentwicklung des Sehnervs dar. Während der Schwangerschaft bilden sich immer Nervenfasern des Sehnervs zurück. Bei der Optikushypoplasie ist dieser Prozess jedoch verstärkt, sodass sich zu viele Nervenfasern zurückbilden. Die Ursache dieser Entwicklungsstörung ist weitgehend unbekannt. In einigen Fällen gelten Diabetes der Mutter, Alkoholmissbrauch und die Einnahme von Antiepileptika während der Schwangerschaft als Auslöser der Optikushypoplasie. Eine beidseitige Hypoplasie des Sehnervs führt zu einem Nystagmus. Die Sehschärfe liegt hier in der Regel zwischen 0,1 und 0,2.
- **Fundus-Kolobome:** Kolobome von Netzhaut und Aderhaut können, wenn die Makula und der Sehnerv mit einbezogen sind, zu einem sensorischen Nystagmus führen.

### 3.2 Merkmale des kongenitalen Nystagmus

Ein kongenitaler Nystagmus zeigt einige charakteristische Merkmale, die die Sehschärfe sowie Amplitude und Frequenz des Nystagmus betreffen.

- **Visus:** Liegen keine primären pathologischen Veränderungen (Makulahypoplasie, Hypoplasie des Sehnervs, Retinopathie usw.) vor, so hängt die Visusminderung von der Geschwindigkeit der langsamen Phase des Nystagmus ab. Während dieser langsamen Phase wird das Netzhautbild auf der Netzhaut verschoben, weshalb hier von einem dynamischen Visus ausgegangen werden muss. Dieser ist immer geringer als der statische Visus. Je größer die Geschwindigkeit



Abb. 4: Kongenitale Katarakt.



Abb. 5: Albinismus: Der Albinismus ist in fast einem Drittel aller Fälle die Ursache des Nystagmus.

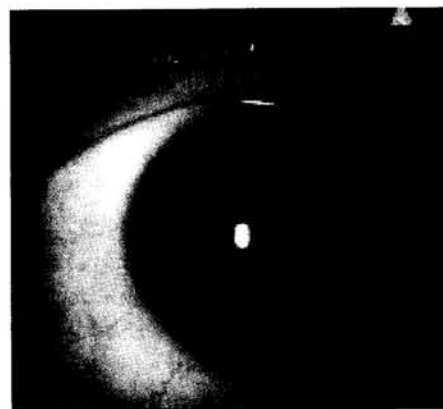


Abb. 6: Aniridie.



Abb. 7: Kolobom von Netzhaut und Aderhaut.

der langsamen Phase des Rucknystagmus bzw. der Oszillationen der Augen beim Pendelnystagmus ist, desto geringer wird der dynamische Visus sein. Die Foveationszeit umfasst die Zeit zwischen einer raschen Bewe-

gung und der nachfolgenden langsamen Phase. Beim Pendelnystagmus stellt sie den Zeitraum zwischen zwei Oszillationen dar. Während dieser Zeit wird das Fixationsobjekt auf die Fovea abgebildet. Je länger die Foveationszeit ist, desto geringer fallen Visusminderungen ins Gewicht.

- **Fixation und psychische Anspannung:** Ein kongenitaler Nystagmus wird durch Fixation nicht gehemmt, sondern verstärkt, weshalb hier auch von einem Fixationsnystagmus gesprochen werden kann. Eine Verstärkung des Nystagmus wird auch bei vermehrter Konzentration und psychischer Anspannung beobachtet. Besonders bei psychischer Anspannung sieht man bei vielen Patienten mit kongenitalem Nystagmus ein Kopfwackeln. Hierbei handelt es sich in der Regel lediglich um ein Begleitphänomen des Nystagmus und nicht den Versuch, durch Kopfbewegungen die Augen zu stabilisieren.
- **Konvergenz:** Häufig verringert sich die Intensität des Nystagmus bei Nahkonvergenz. Durch Vorhalten von Prismen mit der Basis außen kann die fusionale Konvergenz ausgelöst werden. Hierdurch kann gelegentlich eine Verminderung der Nystagmusintensität erreicht werden. Eine Abschwächung der Nystagmusintensität wird auch beim Schließen der Augen beobachtet.
- **Geschwindigkeit der langsamen Phase:** Die physiologischen Varianten des Nystagmus (optokinetischer und vestibulärer Nystagmus) zeigen während der langsamen Phase eine konstante Geschwindigkeit. Beim Rucknystagmus hingegen steigt die Geschwindigkeit der langsamen Phase exponentiell an.
- **Richtung:** Der kongenitale Nystagmus weist fast immer eine horizontale Schlagrichtung auf. Dies gilt auch dann, wenn der Patient nach oben oder unten blickt. Häufig ändert sich die Intensität des Nystagmus mit der Blickrichtung. Die Position der Augen, bei der die Intensität des Nystagmus minimal ist, wird als Neutralzone oder Nullregion bezeichnet. Da



hier die Sehschärfe am höchsten ist, bevorzugen die Patienten die Neutralzone als Blickrichtung. Der Patient wird den Kopf in Richtung der Neutralzone drehen, sodass die Augen die Primärposition einnehmen können. Schäden an der Wirbelsäule sind, wenn der Kopf dauerhaft eine Zwangshaltung einnimmt, nicht auszuschließen.

- **Störung des optokinetischen Nystagmus:** Die Geschwindigkeit der Folgebewegung beim optokinetischen Nystagmus ist deutlich langsamer als die Geschwindigkeit des Fixationsobjektes. Die Schlagrichtung des optokinetischen Nystagmus kann umgekehrt sein. Anstatt entgegengesetzt zur Bewegungsrichtung des Fixationsobjektes erfolgt die Schlagrichtung in Richtung der Bewegung des Fixationsobjektes.
- **Paradoxe Pupillenverengung:** Einige Patienten mit angeborenem Nystagmus zeigen eine paradoxe Verengung der Pupille bei Dunkelheit. Bei Übergang zur Dunkelheit verengen sich die Pupillen, anstatt aufzugehen. Nach einiger Zeit weiten sich die Pupillen mit geringer Geschwindigkeit. Diese paradoxe Pupillenverengung gilt als Hinweis auf Erkrankungen der Netzhaut oder des Sehnervs als Ursache des Nystagmus.

### 3.3 Latenter Nystagmus (Nystagmus latens)

Zum kongenitalen Nystagmus im weiteren Sinne kann auch der latente Nystagmus gezählt werden. Ein latenter Nystagmus kommt überwiegend bei angeborenem Schielen vor. Er kann aber auch infolge von Visuseinbußen, die in



Abb. 8: Kopfwangshaltung bei angeborenem Nystagmus.

der frühen Kindheit erworben wurden, auftreten. Häufig weisen Patienten mit latentem Nystagmus auch eine Amblyopie auf. Die Ursache des latenten Nystagmus dürfte in einer gestörten Entwicklung des Binokularsehens zu suchen sein.

Der latente Nystagmus tritt nur dann auf, wenn ein Auge abgedeckt wird. Es handelt sich hierbei um einen horizontalen Rucknystagmus beider Augen. Dabei ist es gleichgültig, welches Auge abgedeckt wird und welches Auge fixiert. Das nicht abgedeckte Auge führt zunächst eine Adduktion aus der Primärposition heraus durch. Es bewegt sich also nach nasal. Das abgedeckte Auge führt unter der Abdeckung eine Abduktion nach temporal durch. Anschließend werden Sakkaden in die entgegengesetzte Richtung durchgeführt. Das abgedeckte Auge bewegt sich also nach nasal, das nicht abgedeckte Auge nach temporal.

Die schnelle Phase des latenten Nystagmus ist immer in Richtung des nicht abgedeckten Auges. Wird das linke Auge abgedeckt, so ist die schnelle Phase des rechten Auges, das sich zunächst langsam nach nasal, d. h. links gedreht hat, nach rechts gerichtet. Entsprechend erfolgt beim Abdecken des rechten Auges die schnelle Phase des linken Auges, das sich zunächst nach rechts gedreht hat, nach links. Dieser Wechsel der Richtung der schnellen Phase des Nystagmus beim wechselseitigen Abdecken eines Auges ist das diagnostische Kriterium für den latenten Nystagmus.

### 3.4 Spasmus nutans

Aufgrund seines Auftretens im ersten Lebensjahr soll der Spasmus nutans an dieser Stelle dargestellt werden. Bei diesem Nystagmus handelt es sich um einen hochfrequenten Pendelnystagmus (> 7 Hz) mit geringer Amplitude, der an beiden Augen unterschiedlich stark ausgeprägt ist. Die Augen schwingen in der Regel in horizontaler Richtung. Die Bezeichnung Spasmus nutans rührt daher, dass viele Kinder mit diesem Nystagmus mit dem Kopfwackeln (nutare = nicken). Die Frequenz des Kopfwackelns ist mit 3 Hz niedriger als die des Nystagmus.

Gelegentlich neigt das Kind auch den Kopf zu einer Schulter. Die Ursache dieses Nystagmus, der im dritten bis vierten Lebensjahr spontan wieder verschwindet, ist unbekannt.

## 4 Erworbene Nystagmen

Rund ein Fünftel aller Nystagmen gelten als erworbene Nystagmen. Erkrankungen der Augen, des Zentralnervensystems und der Ohren können die Ursache eines erworbenen Nystagmus sein. Verschiedene Medikamente, die auf das Zentralnervensystem einwirken oder die schädigend für das Innenohr, d. h. ototoxisch sind, gelten ebenfalls als Verursacher eines Nystagmus. Als Berufskrankheit gilt der Bergarbeiter-Nystagmus, der in der Vergangenheit häufig bei Bergarbeitern, die viele Jahre unter Tage gearbeitet haben, beobachtet wurde. Patienten mit einem erworbenen Nystagmus klagen häufig über scheinbare Bewegungen von Objekten. Diese als Oszillopsien bezeichneten Scheinbewegungen von Objekten treten während der langsamen Phase des Nystagmus auf. Die Patienten klagen über starken Schwindel, sodass sie nicht mehr sicher stehen können.

### 4.1 Nystagmus durch Visusstörungen

Ein erworbener hochgradiger ein- oder beidseitiger Visusverlust kann nystagmusartige Oszillationen der Augen hervorrufen. Zu den Erkrankungen, die einen Visusverlust hervorrufen können, zählen neben der Katarakt auch Erkrankungen der Netzhaut und des Sehnervs. Darüber hinaus können auch Tumoren des Chiasmata zu Visuseinbußen führen.

Leidet nur ein Auge an einem hochgradigen Visusverlust, so wird während der Fixation des unauffälligen Auges das auffällige Auge langsame Oszillationen mit geringer Amplitude (überwiegend) in vertikaler Richtung ausführen. Diese Bewegungen können wie ein Pendelnystagmus in Erscheinung treten. War eine einseitige Katarakt die Ursache von Oszillationen, so können diese nach einer operativen Entfernung der getrübbten Linse wieder verschwinden.

Bei beidseitigem Visusverlust treten

Nystagmus	Lokalisation der Störung	Ursache der Störung
Schaukelnystagmus	oberhalb des Chiasmata III. Ventrikel Diencephalon	Craniopharyngiom Arnold-Chiari-Syndrom Retinitis pigmentosa
Retraktionsnystagmus	dorsales Mittelhirn	Hydrocephalus Trauma Tumor Infarkt
Down-beat	Kleinhirn Medulla oblongata	Multiple Sklerose Tumor Syphilis Medikamente paraneoplastische Stoffwechselerkrankungen Magnesiummangel
Up-beat	Kleinhirn Medulla oblongata	Medikamente Wernicke-Enzephalopathie Infarkt Erkrankungen des Kleinhirns
Blickrichtungsnystagmus	Kleinhirn Brücke	Tumor Infarkt
Rebound	Kleinhirn Hirnstamm	Erkrankungen des Kleinhirns

Tabelle 2: Ursachen verschiedener Nystagmen.

konjugierte horizontale und vertikale Oszillationen beider Augen auf, wobei sich die Schlagrichtung dieser Oszillationen kurzfristig ändern kann. Ebenfalls veränderlich ist der Neutralpunkt, die Stellung der Augen also, bei der der Nystagmus minimal ist.

Der durch eine hochgradige Visusstörung hervorgerufene Nystagmus ist auf eine Störung des neuronalen Integrators zurückzuführen. Durch den Visusverlust erhalten Bereiche des Hirnstamms und des Kleinhirns, die der Blickstabilität dienen, keinen adäquaten Signalinput. Hierdurch ist die Blickhaltefunktion gestört. Die Folge ist ein Wegdriften der Augen in Richtung der gestörten Blickhaltefunktion.

#### 4.2 Neurologische Ursachen

Erkrankungen verschiedener Strukturen des Gehirns, die der Blickstabilisie-



Abb. 9: Kernspintomographie des Schädels und des Gehirns zur Veranschaulichung der wichtigsten Hirnstrukturen, deren Schädigungen zu einem Nystagmus führen können. An die Medulla oblongata schließt sich nach unten hinten das Rückenmark an. Die Vestibulariskerne sind im Grenzgebiet zwischen Brücke und Kleinhirn angesiedelt (M: Mittelhirn, K: Kleinhirn, P: Brücke = Pons, O: Medulla oblongata).

rung dienen, können zu einem Nystagmus führen. Häufige Ursache eines erworbenen Nystagmus sind Multiple Sklerose, Tumoren sowie Durchblutungsstörungen des Gehirns. Besonderheiten des Astigmatismus (Amplitude, Frequenz, Blickrichtungsabhängigkeit usw.) lassen Schlüsse auf den Ort der dem Nystagmus zugrunde liegenden Läsion zu. Aus der Vielzahl möglicher Erscheinungsformen eines durch neurologische Erkrankungen hervorgerufenen Nystagmus können nur einige wenige exemplarisch vorgestellt werden.

##### 4.2.1 Blickrichtungsnystagmus

Die häufigste Form eines pathologischen Nystagmus ist der Blickrichtungsnystagmus. In der Regel ist der Nystagmus an beiden Augen gleich stark ausgeprägt. Dieser Nystagmus tritt, wie es sein Name aussagt, nur beim



Blick in eine oder mehrere bestimmte Richtungen auf. Die rasche Phase des Blickrichtungsnystagmus schlägt in die Blickrichtung, in der der Nystagmus ausgelöst wird. Die Intensität des Nystagmus nimmt zu, je weiter der Blick in die jeweilige den Nystagmus auslösende Blickrichtung gerichtet ist. Patienten mit einem Blickrichtungsnystagmus klagen nur selten über Schwindel. Wenn Schwindel auftritt, dann ist es nur ein leichter Schwindel. Anders als der physiologische Endstellungsnystagmus, der als erschöpflich gilt, hält der Blickrichtungsnystagmus auch bei längerem Blick in eine bestimmte Richtung an. Er gilt daher als unerschöpflich.

Der Blickrichtungsnystagmus kann durch verschiedene Faktoren hervorgerufen werden. Medikamente, wobei besonders Antikonvulsiva zur Behandlung von Epilepsien hervorzuheben sind, gelten als wichtige Ursache des Blickrichtungsnystagmus. Als wesentliche neurologische Ursache eines Blickrichtungsnystagmus sind

- Hirninfarkte,
- Hirnblutungen,
- Tumoren in der hinteren Schädelgrube,
- Multiple Sklerose,
- Schädel-Hirn-Verletzungen,
- Wernicke-Enzephalopathie<sup>2</sup>

anzusehen. Diese Krankheiten können zu einer direkten oder indirekten Störung der Hirnstrukturen, die dem neuralen Integrator zugeordnet werden, führen. Die Störung des neuralen Integrators, der die Augenmuskeln so steuert, dass sie den elastischen Rückstellkräften, die auf das Auge in einer bestimmten Blickrichtung einwirken, entgegenwirken, gilt als Ursache des Blickrichtungsnystagmus. Hierdurch bedingt sind die Augen nicht in der Lage, in der bestimmten Blickrichtung zu ver-

2) Wernicke-Enzephalopathie: Durch Thiaminmangel (Vitamin-B1-Mangel) hervorgerufene Schädigung zentraler und peripherer Nerven. Zu den Auffälligkeiten zählen u. a. Persönlichkeitsveränderungen, Gedächtnisverlust, Psychosen und zentrale Augenbewegungsstörungen. Zu den Ursachen eines Thiamin-Mangels zählen Alkoholmissbrauch und schwere Erkrankungen des Magens, die eine Resorption von Thiamin beeinträchtigen.

weilen. Sie driften in der langsamen Phase des Nystagmus aus dieser Blickposition weg und müssen durch eine schnelle Korrektursakkade wieder in die Blickposition zurückbewegt werden. Dieses sich stetig wiederholende Bewegungsmuster aus langsamen Wegdriften aus der Blickposition und Korrektursakkade tritt als Blickrichtungsnystagmus in Erscheinung.

#### 4.2.2 Blickparetischer Nystagmus

Eine okuläre Myasthenie oder Lähmungen einzelner Augenmuskeln führen zum blickparetischen Nystagmus. Dieser Nystagmus ist dadurch charakterisiert, dass beim Blick in die Richtung der Lähmung der Augenmuskeln die Augen wieder langsam zur Primärposition zurückdriften. In einer schnellen Augenbewegung werden die Augen dann wieder zurück in die Blickrichtung bewegt. Schwindel tritt bei diesem Nystagmus nicht auf.

#### 4.2.3 Fixationspendelnystagmus

Ein Fixationspendelnystagmus, der bei Schädigungen im Mittelhirn auftreten kann, ist ein sehr unregelmäßiger Nystagmus, der mit hoher Frequenz in alle Richtungen schlagen kann. Dieser Nystagmus kommt häufig bei Multipler Sklerose, seltener bei Tumoren und Durchblutungsstörungen des Hirnstamms vor. Häufig klagen die Patienten über Oszillopsien.

#### 4.2.4 Schaukelnystagmus (See-saw-Nystagmus)

Der seltene Schaukelnystagmus ist durch gegenläufige vertikale Augenbewegungen gekennzeichnet. Dabei bewegt sich ein Auge nach oben und das andere Auge nach unten, wobei beide Augen gleichzeitig eine Rotation in Richtung des jeweils tiefer stehenden Auges ausführen. Ursache eines Schaukelnystagmus sind meistens Tumoren im Bereich der Sellaregion, die auf das Zwischenhirn mechanischen Druck ausüben, oder Läsionen im Mittelhirn. Ein Craniopharyngiom, bei dem es sich um einen Missbildungstumor in der Nähe von Hirnanhangsdrüse und Chiasma handelt, führt neben dem Nystag-

mus auch zu einem Ausfall beider temporalen Gesichtsfeldhälften (bitemporale Hemianopsie). Ein Schaukelnystagmus kann auch bei Patienten mit Schädelverletzungen oder Retinitis pigmentosa auftreten. Ein vorübergehender Schaukelnystagmus wird auch nach Schlaganfällen im Hirnstamm beobachtet.

#### 4.2.5 Down-beat-Nystagmus

Der Down-beat-Nystagmus ist ein Nystagmus, bei dem in Primärposition die

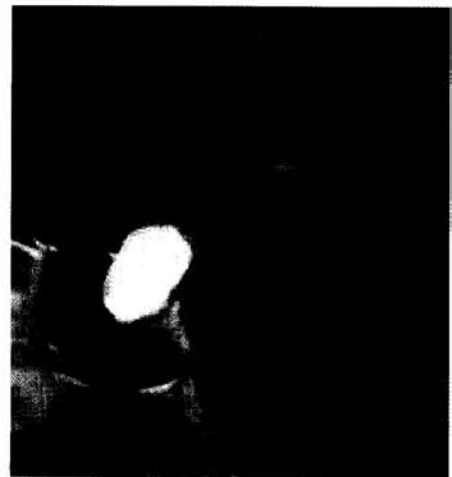


Abb. 10: Craniopharyngiom (gelb), ein Missbildungstumor, der auf den Hirnstamm drückt und dadurch Augenbewegungsstörungen verursacht.

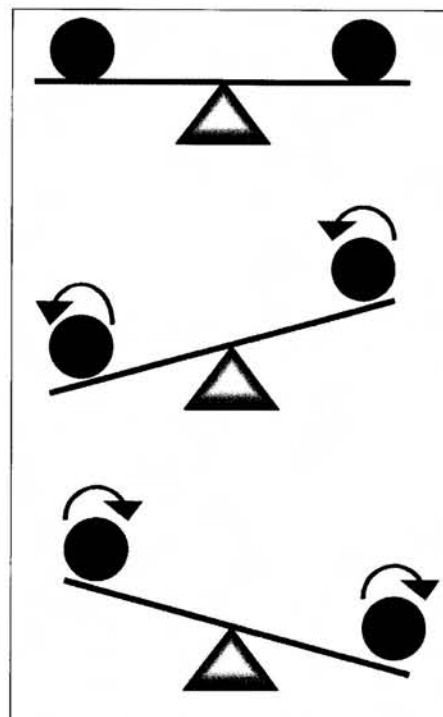


Abb. 11: Schaukelnystagmus: Bei der Bewegung der Augen nach oben oder unten drehen sich die Augen in Richtung des tiefer stehenden Auges.

schnelle Phase nach unten gerichtet ist. Dieser Nystagmus gestattet eine gute Lokalisation der zugrunde liegenden Ursache. Die meisten Patienten, die an einem Down-beat-Nystagmus leiden, weisen Läsionen im Übergangsbereich zwischen Medulla oblongata und dem Halsmark oder im Bereich des Kleinhirns auf. Ein Drittel aller Patienten mit einem Down-beat-Nystagmus leidet am Arnold-Chiari-Syndrom<sup>3</sup>. Weitere wichtige Ursachen des Down-beat-Nystagmus sind auch die Multiple Sklerose sowie Vergiftungserscheinungen. Bei Patienten, die Psychopharmaka wie Lithium oder Carbamezepin nehmen, lässt sich durch ein Absetzen oder eine geringere Dosierung dieser Mittel der Down-beat-Nystagmus verbessern.

#### 4.2.6 Up-beat-Nystagmus

Der Up-beat-Nystagmus ist ein Nystagmus, dessen rasche Phase nach oben gerichtet ist. Die Ursache des Up-beat-Nystagmus ist meistens im Bereich der Pons (Brückenhaube) am Übergang zum Mittelhirn lokalisiert. Ursachen eines Up-beat-Nystagmus können Tumoren im Bereich des Hirnstamms, Multiple Sklerose, Hirnhautentzündungen oder die Wernicke-Enzephalopathie sein. Dieser Nystagmus wird auch bei Einnahme von Antiepileptika und Beruhigungsmitteln beobachtet.

#### 4.2.7 Nystagmus retractorius

Eine Mittelhirnschädigung kann zum Nystagmus retractorius führen. Hierbei handelt es sich um eine ruckartige Rückwärtsbewegung beider Augen in die Augenhöhlen hinein. Dieser Nystagmus ist Teil des Parinaud-Syndroms, das durch folgende Auffälligkeiten gekennzeichnet ist:

- Nystagmus retractorius,
- Lähmung der Augenbewegungen beim Blick nach oben,
- Licht-Nah-Dissoziation der Pupillenbewegung,

3) Arnold-Chiari-Syndrom: Fehlentwicklung des Gehirns im Bereich von Kleinhirn und Medulla oblongata. Teile dieser Hirnstrukturen sind durch das große Hinterhauptsloch (Foramen magnum) in den Spinalkanal (Wirbelkanal) verlagert.

- Retraktion der Augenlider (Collier'sches Zeichen),
- Akkommodationslähmung,
- Störung der Konvergenz.

Bei Kindern gelten Tumoren der Zirbeldrüse (Pinealome) und ein Hydrocephalus (Wasserkopf) als wichtigste Ursachen des Nystagmus retractorius. Beim Erwachsenen tritt dieser Nystagmus sekundär nach Schädel-Hirn-Verletzungen, Tumoren, Blutungen, Infarkten oder Entzündungen auf.

#### 4.3 Vestibuläre Nystagmen

Neben dem physiologischen kalorischen Nystagmus und Rotationsnystagmus können vom Gleichgewichtsorgan (Vestibularorgan) auch pathologische vestibuläre Nystagmen ausgehen. Störungen des vestibulären Systems können peripher (Innenohr, Nervus vestibulocholearis) oder zentral (Vestibulariskerne im Rautenhirn einschließlich deren Verbindungen zu den Augenmuskelkernen) auftreten. Beim vestibulären Nystagmus handelt es sich um einen horizontalen Rucknystagmus, der bereits in der Primärposition auftritt. Es können zusätzlich vertikale und rotierende Komponenten hinzutreten. Der vestibuläre Nystagmus kann von weiteren Symptomen wie Schwindel, Stand- und Gangunsicherheit sowie Übelkeit und Erbrechen begleitet sein. Häufig sind, wenn die Cochlea betroffen ist, auch Ohrensausen oder Hörstörungen damit verbunden.



Abb. 12: Mittelohrentzündung: Eine chronische Mittelohrentzündung kann auf das Innenohr übergreifen und so einen vestibulären Nystagmus verursachen.

#### 4.3.1 Erkrankungen des Vestibularorgans

Mögliche Ursachen von Veränderungen des Innenohrs können Infektionen durch Bakterien oder Viren sein. Meistens handelt es sich um bereits bestehende Erkrankungen, die dann auf das Innenohr übergreifen. Zu nennen sind u. a. chronische Mittelohrentzündungen, Hirnhautentzündungen, Gürtelrose am Ohr (Zoster oticus), Mumps, Masern, Scharlach, Typhus, Borreliose oder AIDS. Einige Medikamente können das Innenohr schädigen (siehe 4.4.2). Gewalteinwirkungen am Schädel können auch dann das Innenohr schädigen, wenn sie nicht direkt auf das Ohr einwirken, indem sich Druckwellen aufbauen. Auch chronischer Lärm kann zu einer Schädigung des Innenohres führen. Der Morbus Menière<sup>4</sup> gilt als häufigste Störung der Bogengänge im Innenohr.

Ähnliche Auswirkungen wie der Morbus Meniere auf die Augenbewegungen hat eine Schädigung des Nervus vestibulocholearis (Nervus statoacusticus) auf Grund von Entzündungen oder Druckschäden, die durch Tumoren oder einen erhöhten Hirndruck hervorgerufen werden können. Bei einer Beteiligung des Hirnstamms sind meistens noch andere neurologische Ausfälle zu beobachten. Bei jüngeren Menschen ist die Multiple Sklerose die häufigste Ursache solcher Ausfälle; bei älteren Menschen hingegen dominieren Durchblutungsstörungen des Gehirns.

4) Morbus Menière: Symptome des Morbus Menière sind Drehschwindel, Übelkeit, Erbrechen, Hörverlust und Tinnitus. Möglicherweise wird der Morbus Menière durch einen so genannten endolymphatischen Hydrops hervorgerufen. Demnach führe eine Überproduktion an Endolymphe oder ein zu geringer Abfluss zu einem erhöhten mechanischen Druck der Endolymphe, die zu einem Riss oder einer erhöhten Durchlässigkeit des Endolymphschlauches führt. Dadurch kann sich die kaliumreiche Endolymphe mit der natriumreichen Perilymphe vermischen. Die räumliche Trennung dieser Ionen ist jedoch für die elektrischen Vorgänge im Innenohr wichtig, da hierdurch eine Potenzialdifferenz aufrechterhalten wird. Die Durchmischung beider Flüssigkeiten hat einen falschen Signaloutput an das Gehirn zur Folge.

Antibiotika	<b>Aminoglykoside</b> • Amikacin • Kanamycin • Neomycin • Netilmicin • Streptomycin • Tobramycin <b>Makrolide</b> • Erythromycin <b>Glykopeptid-Antibiotika</b> • Vancomycin
Chemotherapeutika/Zytostatika	Bleomycin Cisplatin Vincristin
Diuretika	Acetazolamid Bumetanid Etacrynsäure Furosemid
Nichtsteroidale Antiphlogistika	Aspirin (Überdosierung, reversibel nach Absetzen)
Anti-Malaria-Mittel	Chloroquin Chinin

Tabelle 4: Ototoxische Medikamente.

Auffälligkeiten der Augenbewegungen einschließlich eines Nystagmus kommen. Über ototoxische Eigenschaften verfügen

- Antibiotika (Aminoglykoside, Makrolide, Glykopeptid-Antibiotika) zur Behandlung von bakteriellen Erkrankungen,
- Zytostatika zur Tumortherapie,
- Diuretika zur Entwässerung des Körpers,
- Medikamente zur Prophylaxe und Therapie der Malaria,
- Acetylsalicylsäure (Aspirin).

Die ototoxischen Nebenwirkungen von Aspirin treten nur bei Überdosierung auf; sie verschwinden wieder nach dem Absetzen des Mittels. Eine Störung des vestibulo-okulären Reflexes kann durch Barbiturate, Phenytoin oder Alkohol hervorgerufen werden.

**5 Therapie des Nystagmus**

Ein kongenitaler Nystagmus ist nicht heilbar; er bleibt ein Leben lang bestehen. Jedoch können die Symptome des

Nystagmus durch verschiedene Maßnahmen abgemildert werden.

Viele Patienten mit einem kongenitalen Nystagmus verfügen noch über eine ausreichend hohe Sehschärfe, die ihnen auch noch das Lesen normaler Texte ermöglicht. Eine Behandlung des Nystagmus ist unter diesen Bedingungen nicht erforderlich. Ansonsten sind die Behandlungsmöglichkeiten des kongenitalen Nystagmus nur sehr begrenzt. Mögliche Behandlungsoptionen werden nachfolgend genannt:

- Patienten, deren Nystagmus sich bei Konvergenzbewegungen der Augen verbessert, können mit Prismengläser (Basis außen) versorgt werden. Die prismatische Ablenkung dieser Gläser muss der Patient durch eine entsprechende Konvergenzbewegung (fusionale Konvergenz) kompensieren, wodurch auch der Nystagmus abnimmt.
- Prismen können helfen, die Abbildung in die Nullposition abzulenken. Hierdurch wird der Nystagmus minimiert.

- Bei Patienten mit einer exzentrischen Neutralposition können operativ die Augenmuskeln verlagert werden (Kestenbaum-Operation). Hierdurch wird die Neutralposition so verlagert, dass die kompensatorische Kopfwangshaltung weniger stark ausfällt.
- Gelegentlich kann durch eine Kontaktlinse der Nystagmus verringert werden. Offensichtlich können Berührungsreize im Versorgungsgebiet des Nervus trigeminus einen kongenitalen Nystagmus unterdrücken. Da sich die Kontaktlinsen mit dem Auge mitbewegen und somit das Korrektionsmittel immer korrekt zentriert ist, lässt sich bei einem Nystagmus eine Visusverbesserung erzielen.
- Sollte der Nystagmus durch psychischen Stress verstärkt werden, so können Entspannungsübungen den Nystagmus verbessern.
- Bei einigen Patienten kann der Nystagmus auch durch Biofeedback-Verfahren verbessert werden.
- Nur bei Patienten, die älter als zwölf Jahre sind, kann der kongenitale Nystagmus medikamentös durch Gabe von Baclofen verbessert werden. Die Injektion von BOTOX (Botulinum-Toxin) in einzelne Augenmuskeln zur medikamentösen Ausschaltung der zitterigen Augenbewegungen hat sich als nicht erfolgversprechend erwiesen. Bei einem erworbenen Nystagmus besteht die Therapie in der Regel in der Behandlung der den Nystagmus verursachenden Erkrankung. So hat sich gezeigt, dass bei einer einseitigen Katarakt als Nystagmusursache die Entfernung der getrübbten Augenlinse den Nystagmus verbessert. Ist ein Hirntumor die Ursache des Nystagmus, so muss dieser operativ entfernt werden.
- Gelegentlich kann ein Nystagmus durch Medikamente verbessert werden. In einigen Fällen können so genannte GABA-Antagonisten (Baclofen, Carbamazepin) erfolgreich eingesetzt werden. Bei vestibulären Nystagmen kann der Einsatz von Scopolamin oder Diazepam sinnvoll sein. Sind Medikamente die Ursache des Nystagmus, so ist Verringerung der Dosierung oder das Absetzen des Medikamentes erforderlich.