

Journal für

Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie

www.kup.at/
JNeurolNeurochirPsychiatr

Zeitschrift für Erkrankungen des Nervensystems

Neurophysiologische Diagnostik bei Hirnnervenerkrankungen

Urban P

Journal für Neurologie

Neurochirurgie und Psychiatrie

2009; 10 (1), 60-73

Homepage:

www.kup.at/

JNeurolNeurochirPsychiatr

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

Indexed in
EMBASE/Excerpta Medica/BIOBASE/SCOPUS

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031117M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Preis: EUR 10,-

77. Jahrestagung

Deutsche Gesellschaft für Neurochirurgie



2026
7.–10. Juni
AACHEN

Personalisierte Neurochirurgie – digital, kompetent, vernetzt

dgnc-kongress.de

Joint Meeting with the Belgian Society and the Dutch
Society of Neurosurgery and Neurosurgeons of Luxembourg

*Werfen Sie einen
Blick ins Programm!*



*Registrieren
Sie sich jetzt!*



Neurophysiologische Diagnostik bei Hirnnervenerkrankungen

P. Urban

Kurzfassung: Die vorliegende Arbeit fasst die neurophysiologischen Untersuchungstechniken zur Diagnose von Hirnnervenerkrankungen zusammen.

Abstract: Neurophysiological Diagnostics in Cranial Nerve Disease. We present a comprehensive overview of current neurophysiologi-

cal techniques for the diagnosis of cranial nerve diseases. **J Neurol Neurochir Psychiatr 2009; 10 (1): 60–73.**

■ Einführung

Hirnnervenläsionen sind in der täglichen Praxis des Neurologen ein häufiger Vorstellungsgrund. Zur Sicherung der Diagnose und zur Befunddokumentation ist die neurophysiologische Untersuchung äußerst hilfreich und ergänzt die in der räumlichen Auflösung begrenzte bildgebende Diagnostik. Zudem erlaubt sie oft Aussagen über den Schweregrad der Läsion und zur Prognose.

■ Nervus olfactorius

Goldstandard zur quantitativen psychophysischen Untersuchung von Riechstörungen ist für den deutschsprachigen Raum inzwischen der Sniffin' Sticks-Test, der eine subjektive Untersuchungsmethode darstellt [1]. Zur objektiven Riechprüfung eignet sich die Ableitung chemosensorisch evozierter Potenziale, die aufgrund des relativ hohen apparativen Aufwands im Wesentlichen gutachterlichen und wissenschaftlichen Fragestellungen vorbehalten ist.

Reizparameter

Dabei werden definierte chemische Reizstoffe des Nervus (N) olfactorius einseitig über ein so genanntes Olfaktometer dargeboten. Als reine Olfaktoriusteststoffe gelten Vanillin, Phenylethylalkohol („Rosenduft“) und H₂S, das nach faulen Eiern riecht. Als Kontrolle dient ein spezifischer Trigeminalreizstoff, wozu meist das geruchslose CO₂ eingesetzt wird, das vom Patienten als Stechen und Prickeln in der Nase empfunden wird. Der Duftstoff wird über einen kontinuierlichen Luftstrom appliziert, wobei die Reizdauer ca. 200 ms beträgt bei Interstimulusintervallen von 30–40 s, um eine Habituation zu vermeiden. Pro Reizstoff und Seite werden 15–20 Reize appliziert.

Registrierparameter

Die Ableitung der chemosensorisch evozierten Potenziale erfolgt von den Elektrodenpositionen Fz, Cz und Pz und gegen A1 oder verbundene Ohrkläppchen. Das zeitliche Aufnahmezeitfenster beträgt 2 s, 0,5 s vor und 1,5 s nach dem Reiz. Die Filtereinstellung liegt bei einem Bandpass von 0,2 bis > 15 Hz.

Auswertung

Physiologischerweise tritt eine Negativität nach 200 und 700 ms auf, die von einer positiven Welle mit einer Latenz von 300–800 ms gefolgt wird. Das Amplitudenmaximum der olfaktorischen Reizstoffe ist bei Pz zu erwarten, während die trigeminalen Reizantworten ein Amplitudenmaximum bei Cz aufweisen. Im Falle einer Anosmie kommt es zu einem Ausfall der Potenziale nur bei olfaktorischen Reizstoffen [2].

■ N. opticus

Die elektrophysiologische Diagnostik des N. opticus erfolgt im Wesentlichen über visuell evozierte Potenziale (VEP). VEP werden zentral (foveal) vorwiegend durch Kontrastwechsel kleiner Muster ausgelöst. Die über die Sehbahn fortgeleiteten elektrischen Impulse rufen Antwortreaktionen in den primären und sekundären Sehrindenfeldern hervor. Diese sehr niedrigamplitudigen Signale werden über reizgekoppelte Mittelungsverfahren aus der spontanen Hirnrindenaktivität herausgefiltert und sichtbar gemacht. Die so genannten primären Komponenten des VEP treten mit Latenzen < 90 ms, wahrscheinlich in der Area striata (Area 17) auf, die positive Komponente mit einer Latenz von etwa 100 ms in Area 17 und die späten Komponenten ab 130 ms wahrscheinlich in Area 18 und 19. Die Domäne der VEP-Untersuchung ist die Frage nach einem demyelinisierenden Prozess im Verlauf des N. opticus.

Reizparameter

Die Reizung erfolgt durch ein alternierendes schwarz-weißes Schachbrettmuster, entweder über einen beweglichen Spiegel oder auf einem TV- oder PC-Monitor, der 1 m vom Patienten entfernt ist. Die Musterwechselfrequenz sollte mindestens 100 Hz betragen. Die hohe Kontrastauflösung im Zentrum der Retina bewirkt, dass Quadratmuster kleiner Kantlänge (15') bei fovealer Reizung die höchsten Amplituden aufweisen, während Quadratmuster höherer Kantlänge (50') parafoveal stimulieren. Die Latenzen des foveal generierten VEP (15') sind wegen der dünneren und langsam leitenden makulopapillären Fasern etwas länger als bei parafovealer Stimulation (50'). Voraussetzung für die Untersuchung ist ein ausreichender Visus (mind. ca. 0,5), so dass Brillenträger ihre Sehhilfe benutzen müssen, und eine sichere Fixation des Reizes. Die Untersuchung erfolgt getrennt für jedes Auge mit jeweils 64–128 Reizdurchgängen in einem abgedunkelten Raum.

Registrierparameter

Der übliche Registrierort ist in der Mittellinie 5 cm oberhalb des Inions (Oz). Als Referenz dient Fz oder die verbundenen

Aus der Neurologischen Abteilung, Asklepios-Klinik Barmbek, Hamburg

Korrespondenzadresse: Prof. Dr. med. Peter Urban, Neurologische Abteilung der Asklepios-Klinik Barmbek, D-22291 Hamburg, Rübenkamp 220; E-Mail: p.urban@asklepios.com

Ohren (A_1/A_2). Die Filtereinstellung beträgt 0,5–100 Hz. Die Analysedauer beträgt 300–500 ms.

Auswertung

Bei der Befundauswertung (Abb. 1, 2) wird in erster Linie die Latenz der größten positiven Auslenkung (P2, P100) sowie die Amplitude und Konfiguration des Potenzials bewertet. Pathologisch bewertet wird eine über den 2,5 SD-Grenzwert hinaus verlängerte Latenz der P2 und eine über 10 ms hinausgehende Seitendifferenz zwischen beiden Augen. Amplitudendifferenzen $> 50\%$ und Absolutwerte $< 5\text{ mV}$ (peak-to-peak) gelten ebenfalls als pathologisch [3]. Grundsätzlich gilt wie bei allen neurophysiologischen Untersuchungen, dass laboreigene Normwerte erstellt werden sollten, um die Übertragbarkeit der Literaturangaben zu überprüfen. Eine starke Latenzverzögerung kommt bei der mit der Multiplen Sklerose assoziierten demyelinisierenden Neuritis Nervi optici und anderen demyelinisierenden Erkrankungen vor. Meist persistiert die Latenzerhöhung über viele Jahre, selbst wenn das Sehvermögen rasch wieder zurückgekehrt ist.

■ N. oculomotorius, N. trochlearis und N. abducens

Die elektromyographische Diagnostik der einzelnen Augenmuskeln ist technisch anspruchsvoll und sollte zusammen mit einem Augenarzt durchgeführt werden. Aufgrund der hohen Entladungsrate motorischer Einheiten und der praktisch nicht zu erreichenden Entspannung der Muskeln ist pathologische Spontanaktivität nur schwer zu erkennen und eine Einzelpotenzialanalyse kaum möglich. Aufgrund der bildgebenden

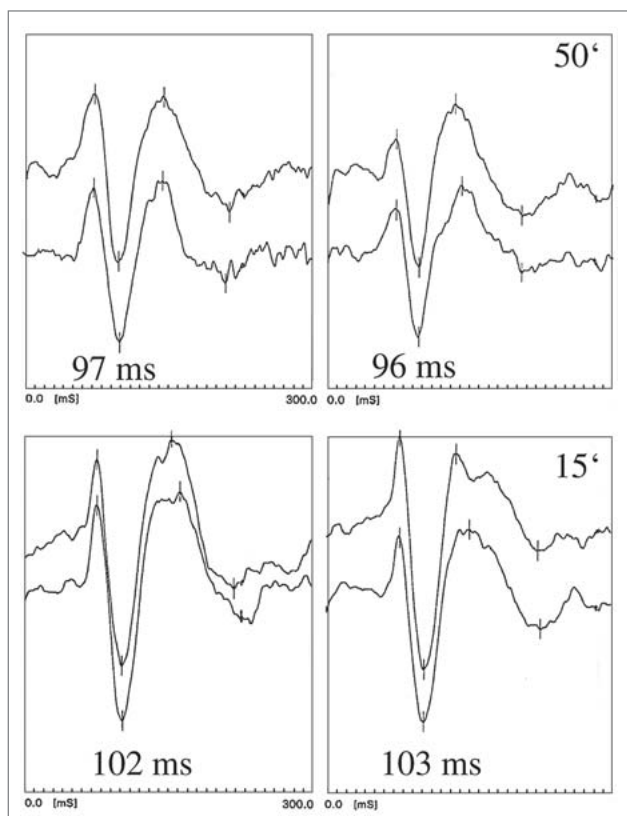


Abbildung 1: Visuell evozierte Potenziale mit Stimulation bei 50' (oben) und 15' (unten): Normalbefund bei einem Probanden.

Diagnostik (z. B. Orbita-MRT) gibt es allerdings in der klinischen Routine kaum noch eine Indikation zur Durchführung dieser Untersuchung.

■ N. trigeminus

Periphere Läsionen des N. trigeminus treten selten auf, insbesondere eine Läsion der motorischen Anteile mit Parese der Trigemini-innervierten Kaumuskulatur. Häufiger sind Läsionen der sensiblen Äste des N. trigeminus, wobei nicht selten gutachterlich die angegebene Sensibilitätsstörung objektiviert werden soll.

Die Untersuchung der Kaumuskulatur (Musculus [M] masseter, M. temporalis und Mm. pterygoidei) ist nadelelektromyographisch einfach durchführbar und es kann so eine neurogene Läsion belegt werden. Praktisch erfolgt die Nadelinsertion für den M. masseter im kaudalen Anteil über der Mandibula. Hier ist auf die ventral verlaufende A. facialis (Palpation) zu achten. Bei Untersuchung des M. temporalis, bei dem die Nadelinsertion im Schläfenbereich erfolgt, ist auf die A. temporalis superficialis (Palpation) zu achten.

■ Masseter-Reflex

Hilfreich ist auch der Masseter-Reflex, bei dem aber aufgrund des Reflexweges nicht auf den Läsionsort (sensible Afferenz, Hirnstamm, motorische Efferenz) geschlossen werden kann. Die Afferenzen verlaufen im N. massetericus und N. mandibularis und treten in Höhe des mittleren Pons in den Hirnstamm ein. Hier steigen sie im Tractus mesencephalicus n. trigemini bis zum Okulomotoriuskernniveau auf, wo die Zellkörper der afferenten Neurone im Nucleus mesencephalicus n. trigemini liegen. Die Efferenzen dieser Neurone ziehen wieder nach kaudal zum pontinen Nucleus motorius n. trigemini, wo sie monosynaptische Verschaltungen zu den Motoneuronen des M. masseter haben. Die Efferenzen der Masseter-Motoneurone wiederum ziehen in der Radix motorica n. trigemini zum N. mandibularis, um schließlich im N. massetericus zum M. masseter zu gelangen.

Ableittechnik

Der Reflex wird durch die gleichzeitige beidseitige Dehnung des M. masseter ausgelöst. Dabei legt der Untersucher seinen Zeigefinger auf die Kinnschuppe des Untersuchten und beklopft

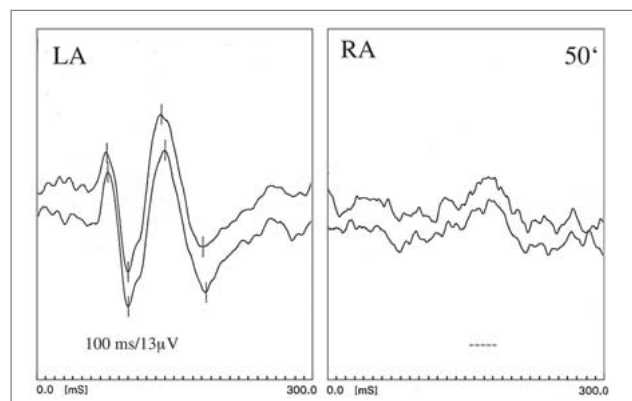


Abbildung 2: Visuell evozierte Potenziale: Akute Retrobulbärneuritis des rechten Auges.

seinen Zeigefinger mit einem Reflexhammer. Das Auftreffen des Reflexhammers löst in einem eingebauten Piezo-elektrischen Element ein Triggersignal aus, das den Zeitpunkt des Reizes markiert. Die Reflexantworten sind typischerweise biphasische Muskelsummenpotenziale des M. masseter und werden simultan von beiden Muskeln abgeleitet. Die Ableitung der Reflexantwort erfolgt mit Oberflächen Elektroden, die über dem jeweiligen Muskelbauch über dem Jochbein platziert werden.

Auswertung (Abb. 3, 4)

Folgende Befunde werden beim Masseter-Reflex als pathologisch gewertet [5]

- Seitendifferenz der Latenzen von 0,5 ms oder mehr
- ein- oder beidseitig für das Alter zu lange Latenzen, d. h. mehr als der jeweilige Mittelwert plus der 2,5-fachen Standardabweichung
- ein- oder beidseitiger Reflexausfall
- eine Amplitudendifferenz von mehr als 50 % bezogen auf die jeweils höhere Amplitude

Mass-Silent Period

Die Hemmung der Kaumuskelaktivität durch Schmerzreize der trigeminusinnervierten Wangen- und Zungenschleimhaut ist ein antinozizeptiver trigeminotrigeminaler Schutzreflex, der im pontomedullären Hirnstamm umgeschaltet wird und klinisch nicht überprüfbar ist. Zu diagnostischen Zwecken hat sich inzwischen als gut standardisierbare und leicht verfügbare Reizmodalität die elektrische Stimulation trigeminusinnervierter Areale im Gesicht durchgesetzt. Da im Gegensatz zur mechanischen Auslösung bei elektrischer Stimulation nur kutane Afferenzen aktiviert werden, wurde der Begriff der „exterozeptiven Suppression“ (ES) der Kaumuskelaktivität eingeführt, der im Folgenden verwendet wird.

Untersuchungstechnik

Die elektromyographische Ableitung der Reflexantwort erfolgt über Ag/AgCl-Oberflächenelektroden bilateral vom M. masseter. Als Reizorte haben sich, je nach klinischer Fra-

gestellung (z. B. periphere Nervenläsion), die Nervenaustrittspunkte des N. mentalis und N. infraorbitalis bewährt. Bei Stimulation des N. mentalis lassen sich in der Regel ein oder zwei Suppressionsperioden (ES1 und ES2) abgrenzen. Bei Stimulation des N. infraorbitalis kommt es nicht bei allen gesunden Probanden zu einer Suppression. Die elektrische Stimulation erfolgt mit einer bipolaren Reizelektrode, wobei die

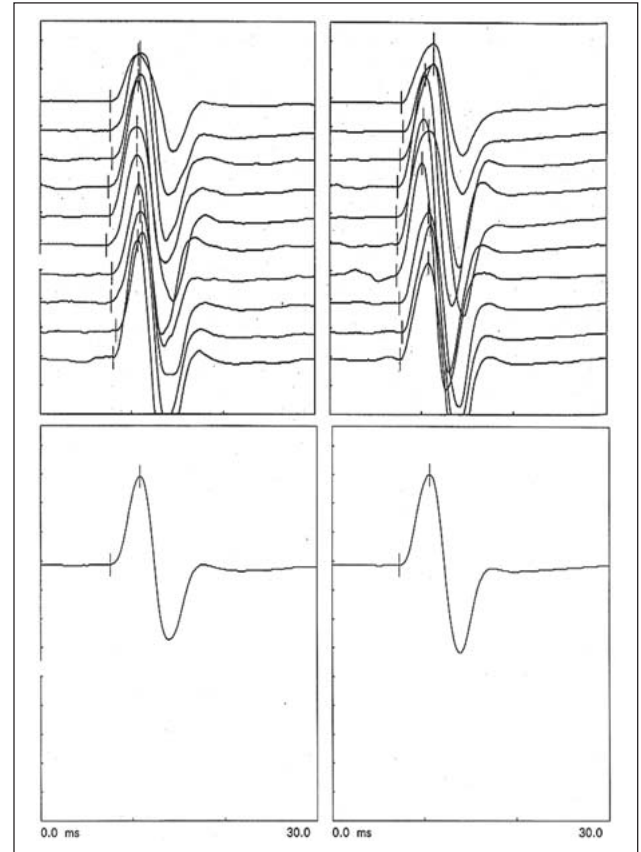


Abbildung 4: Masseter-Reflex: Normalbefund bei einem Probanden. Obere Reihe: Zehn konsekutive Reflexantworten. Untere Reihe: gemittelte Kurve von zehn Reflexantworten. Nachdruck mit Genehmigung aus: Urban PP. Erkrankungen des Hirnstamms. Schattauer-Verlag, Stuttgart-New York, 2009.



Abbildung 3: Masseter-Reflex: Position der Ableitelektroden am M. masseter beidseits. Auslösen des Reflexes durch kurzen Schlag auf die Kinnspitze mit dem Reflexhammer.



Abbildung 5: Masseter-Silent period. Position der Ableitelektroden am M. masseter beidseits. Erdelektrode an der Stirn. Stimulation des N. mandibularis rechts mit Reizblock.

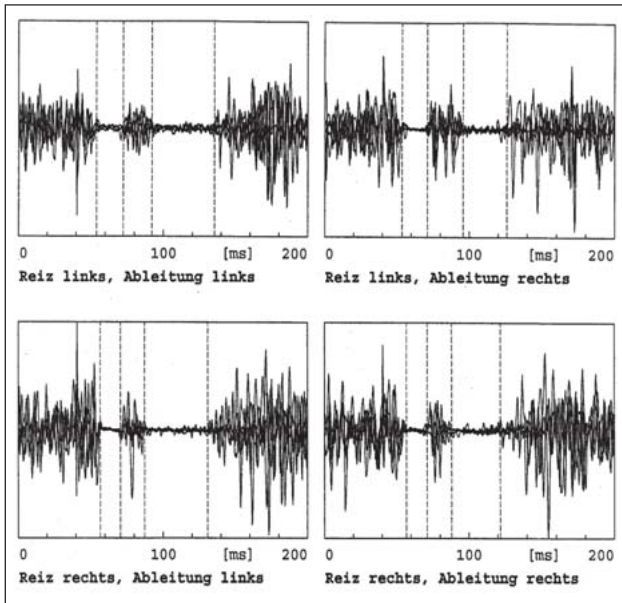


Abbildung 6: Masseter-Silent period: Normalbefund bei einem Probanden. Nachdruck mit Genehmigung aus: Urban PP. Erkrankungen des Hirnstamms. Schattauer-Verlag, Stuttgart-New York, 2009.

Kathode über dem Nervenaustrittspunkt platziert wird. Die Reizdauer beträgt 0,2 ms. Um die Auslösung der exterozeptiven Suppression zu standardisieren, wurde die Anwendung einer konstanten Reizstärke von 20 mA bei allen Individuen propagiert.

Auswertung (Abb. 5, 6)

Normwerte wurden für Latenz und Dauer der ES1 und ES2 und für die Dauer der zwischen ES1 und ES2 auftretenden Willküraktivität ermittelt [5]. Die Latenz für die ES1 beträgt 10–15 ms, für die ES2 35–60 ms. In der Regel sind ES1 und ES2 durch Willküraktivität voneinander getrennt. Diagnostisch hilfreich ist die Mass-SP bei peripheren Läsionen der afferenten Anteile des N. trigeminus, da im Falle einer vollständigen Läsion die Mass-SP ausbleibt.

■ Sensibel evozierte Potenziale des N. trigeminus

Somatosensorisch evozierte Potenziale nach Stimulation des N. trigeminus wurden erstmals von Stöhr und Petrucci [6] beschrieben.

Reizparameter

Die elektrische Stimulation erfolgt mit einem Reizblock am Mundwinkel mit einer Reizstärke von 8–10 mA, einer Reizdauer von 0,1 ms und einer Stimulationsfrequenz von 2 Hz.

Registrierparameter

Die Ableitung der kortikalen Antworten erfolgt über dem Gesichtsareal des kontralateralen somatosensorischen Kortex (C5/C6) mit einer Referenz über Fz. Die Filtereinstellung beträgt 2 Hz bis 2 kHz.

Auswertung (Abb. 7, 8)

Innerhalb der ersten 50 ms nach Reizbeginn tritt eine Wellenfolge unterschiedlicher Amplitude mit einem ersten negativen

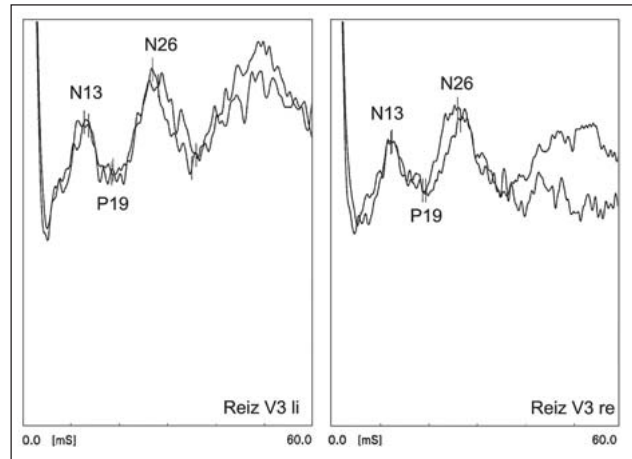


Abbildung 7: Trigeminal-SEP (Somatosensorisch evozierte Potenziale). Normalbefund bei einem Probanden bei Stimulation des N. mandibularis (N.V₃).

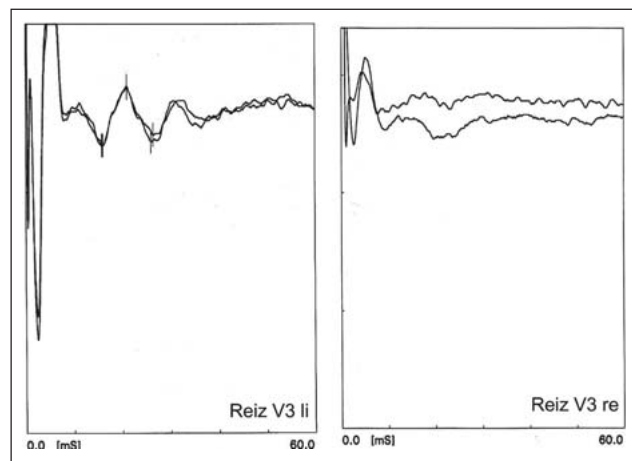


Abbildung 8: Trigeminal-SEP bei N. mandibularis-Läsion rechts. Ausfall der Reizantwort bei Stimulation des N. V₃ rechts.

Gipfel (N13), einem ersten positiven Gipfel (P19) und einem zweiten negativen Gipfel (N26) auf. Zur Beurteilung unterschiedlicher sensibler Äste des N. trigeminus, zum Beispiel in Zusammenhang mit gutachterlichen Fragestellungen, ist auch eine Stimulation der Oberlippe oder der Nasenschleimhaut (N. infraorbitalis), Unterlippe (N. mentalis) und der Zunge (N. lingualis) möglich. Methodisch problematisch ist allerdings bei allen Formen der Trigeminal-SEPs der zum Teil ausgeprägte Reizartefakt.

Blinkreflex

Eine Läsion afferenter Trigeminaläste (N. V1) kann auch mit dem Blinkreflex objektiviert werden. Dieser wird beim N. facialis näher erläutert.

■ Nervus facialis

Untersuchungstechnik der transkraniellen Magnetstimulation (TMS) und der elektrischen Stimulation des N. facialis

Die Muskelantwortpotenziale der mimischen Muskulatur sollten grundsätzlich als Summenmuskelaktionspotenziale

(SMAP) mit Elektroden abgeleitet werden, um eine Beurteilung der Amplitude zu ermöglichen. Die aktive Elektrode wird für den M. nasalis auf den Nasenflügel, für den M. orbicularis oris ca. 1 cm lateral des Mundwinkels, für den M. levator labii superioris im unteren Drittel der Nasolabialfalte platziert, während beim M. buccinator die Ableitung mit einer intraoralen Ableitelektrode von der Innenseite der Wange erfolgt [7].

Die „inaktive“ Elektrode ist auf der ipsilateralen Gesichtshälfte anzubringen und zwar jeweils mindestens 2 cm entfernt von der aktiven Elektrode. Beim M. nasalis kann dies der obere Nasenflügel sein, beim M. orbicularis oris die weiter laterale Region und beim M. levator labii der obere Anteil der Nasolabialfalte. Beim M. buccinator befindet sich die „inaktive“ Elektrode medial der lateralen. Da es sich im Gegensatz zur Ableitung der Elektroneurographie der Extremitäten bei allen Elektrodenpositionen um keine elektrisch inaktive Region handelt, sondern die Elektroden auch über z. T. anderen mimischen Muskeln liegen, handelt es sich um bipolare Ableitungen.

Esslen [8] und andere Autoren haben eine spiegelsymmetrische Montage der Ableitelektroden empfohlen, die bei alleiniger mastoidaler Stimulation für eine Amplitudenauswertung im Rechts-Links-Vergleich auch ausreichend ist. Eine spiegelsymmetrische Anordnung der Ableitelektroden eignet sich aber nicht bei magnetischer Stimulation des Motorcortex oder magnetischer Stimulation des proximalen N. facialis, da hier auch der kontralaterale N. facialis über eine Liquorfortleitung akzidentell mitaktiviert werden kann und es somit zu einer Kontamination der Muskelantwort kommt. Die Erdungselektrode kann über der Stirn platziert werden.

Elektrische Stimulation des distalen N. facialis (mastoidale Stimulation)

Zunächst wird die elektrische Stimulation des N. facialis nach seinem Austritt aus dem Foramen stylomastoideum durchgeführt. Da dem Seitenvergleich eine wichtige Bedeutung zukommt, beginnt man die Untersuchung vorzugsweise auf der gesunden Seite. Praktisch wird die Stimulation mit einem bipolaren Reizblock vorgenommen, der auch für die Untersuchung der peripheren Nerven eingesetzt wird. Die Kathode wird direkt an der Austrittsstelle des N. facialis am Mastoid platziert. Bewertet wird die Latenz (distal motorische Latenz = DML) und vor allem die Amplitude des SMAP (gemessen vom maximalen positiven bis zum maximalen negativen Ausschlag = „Spitze-zu-Spitze“). Da erhebliche intraindividuelle Rechts-Links-Amplitudendifferenzen bestehen (Faktor von 2–3), können geringe Seitendifferenzen noch im Normbereich liegen und man sollte bei einer einmaligen Untersuchung nur Amplitudendifferenzen < 90 % bewerten.

Stimulation des proximalen N. facialis (transkranielle kanalikuläre Stimulation)

Im Anschluss an die elektrische mastoidale Stimulation erfolgt die transkranielle kanalikuläre Stimulation des N. facialis mit einer tangential dem Schädel aufliegenden, flachen Rundspule (90 mm Innendurchmesser), wobei die Reizspule parieto-okzipital ipsilateral zur Ableiteseite angelegt wird

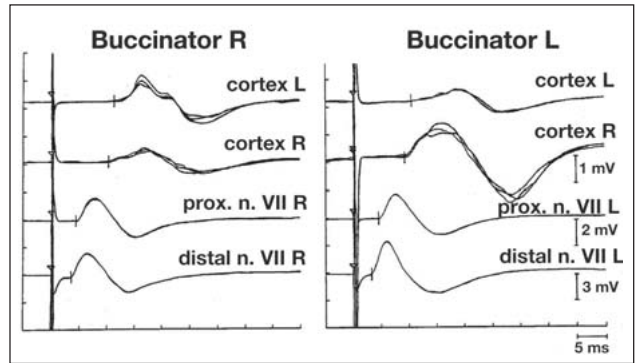


Abbildung 9: Magnetisch evozierte Potenziale zur mimischen Muskulatur. Ableitung vom M. buccinator beidseits. Cortex L/R: Transkraniell magnetische Stimulation des primär motorischen Cortex. prox. n. VII R/L: Transkraniell magnetische Stimulation des proximalen N. facialis am Eintritt in das Felsenbein. Distal n. VII R/L: Elektrische Stimulation des distalen N. facialis am Foramen stylomastoideum.

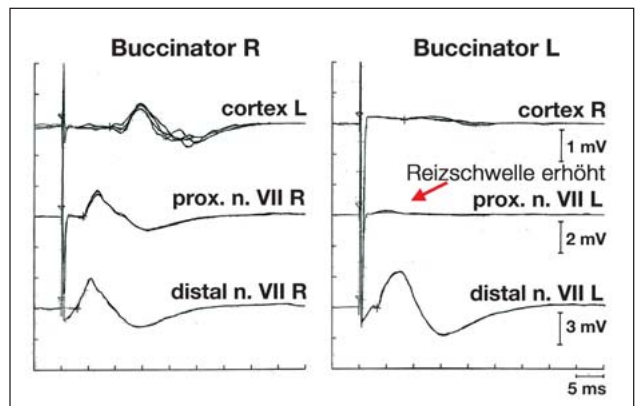


Abbildung 10: Idiopathische periphere Fazialisparese links (1. Tag). Ausfall der transkraniell magnetischen Erregbarkeit am Eintritt in das Felsenbein bei seitengleicher elektrischer Erregbarkeit.

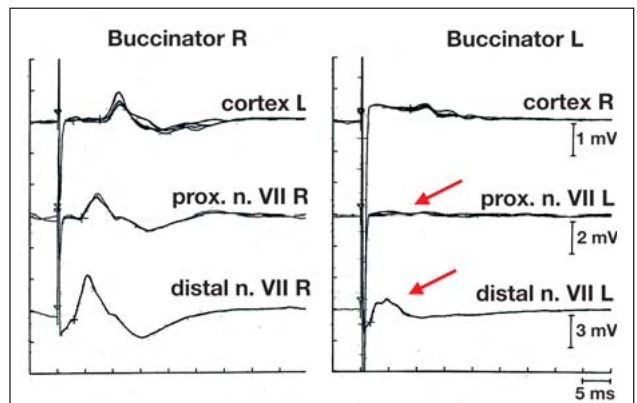


Abbildung 11: Idiopathische periphere Fazialisparese links (14. Tag). Weiterhin Ausfall der transkraniell magnetischen Erregbarkeit am Eintritt in das Felsenbein. Im Seitenvergleich jetzt verminderte Erregbarkeit des linken N. facialis als Ausdruck der inzwischen erfolgten Waller'schen Degeneration.

(Abb. 9). Rechtsseitig wird die Reizspule so angelegt, dass der in der Spule induzierte Strom (von oben betrachtet) im Uhrzeigersinn fließt; linksseitig fließt der Spulenstrom (von oben betrachtet) gegen den Uhrzeigersinn. 30–40 % der maximalen Geräteleistung reichen aus, um beim Gesunden eine supramaximale Antwort auszulösen. Bewertet werden die Latenz (periphere motorische Leitungszeit [PML]) und die Spitze-zu-Spitze-Amplitude des Antwortpotenzials. Mittels

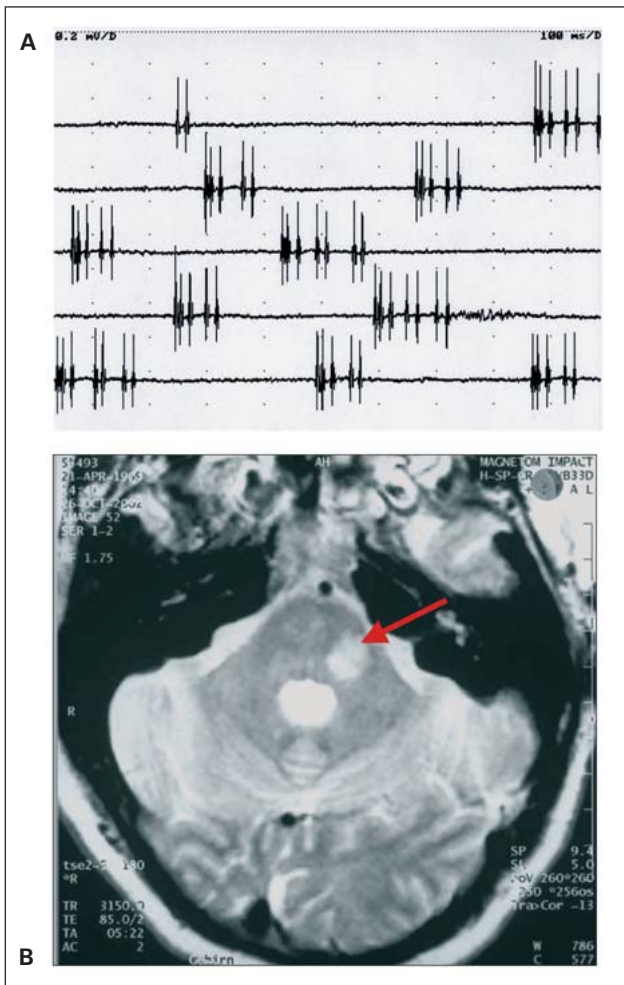


Abbildung 12: Fazialis-Myokymie. (a) Ableitung mit konzentrischer Nadel-elektrode aus dem M. orbicularis oris links. Auftreten spontaner Entladungsserien (Doublets, Multiplets). (b) MRT: Demyelinisierungsherd im Kleinhirnbrückenstiel im Verlauf des intramedullären N. facialis links.

vergleichender Messungen an chirurgisch offen gelegten Gesichtsnerven bei Operationen der hinteren Schädelgrube konnte gezeigt werden, dass der Stimulationsort im proximalsten Abschnitt des Canalis facialis liegt, ca. 10–15 mm nach Eintritt des Nerven in den Meatus acusticus internus [9].

Elektromyographie (EMG) der facialis Muskulatur

Bereits in der Frühphase, d. h. noch vor Einsetzen der Waller'schen Degeneration, kann das konzentrische Nadel-EMG zur Differenzierung einer zentralen und incompletten peripheren Fazialisparese beitragen, wobei sich im Falle einer peripheren Parese eine erhöhte Entladungsrate (> 20 Hz) der motorischen Einheiten zeigt [10]. Die Elektromyographie (EMG) mit konzentrischen Nadelelektroden ist bei hochgradigen und kompletten peripheren Fazialisparesen vor allem zur Beurteilung der einsetzenden bzw. ausbleibenden Reinnervation indiziert. Der Nachweis pathologischer Spontanaktivität ist zudem mit einer ungünstigeren Prognose assoziiert [11]. Untersucht werden sollten vor allem mittellinienferne Muskeln, um bei peripheren Fazialisparesen falsch-negative Befunde durch die Mittellinie überschreitende Fasern der nicht betroffenen Seite zu vermeiden. Praktisch erfolgt die Nadelinsertion für den M. frontalis und den M. orbicularis oculi tangential zur Haut und beim M. zygomaticus (Nasen-



Abbildung 13: Blinkreflex: Position der Ableitelektroden am M. orbicularis oculi beidseits. Erdelektrode an der Stirn. Stimulation des N. supraorbitalis rechts mit Reizblock. Nachdruck mit Genehmigung aus: Urban PP. Erkrankungen des Hirnstamms. Schattauer-Verlag, Stuttgart-New York, 2009.

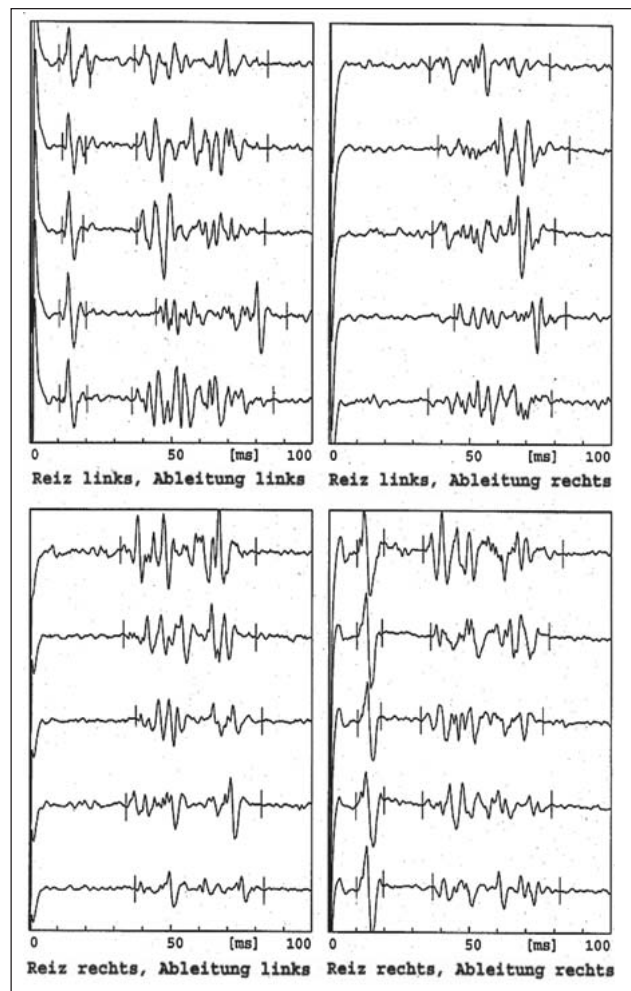


Abbildung 14: Blinkreflex: Normalbefund bei einem Probanden mit ipsilateraler R1-Antwort und bilateraler R2-Antwort. Nachdruck mit Genehmigung aus: Urban PP. Erkrankungen des Hirnstamms. Schattauer-Verlag, Stuttgart-New York, 2009.

falte) und M. depressor anguli oris senkrecht zur Oberfläche. Mit dem Nadel-EMG können auch seltene Funktionsstörungen des N. facialis wie z. B. myokyme Entladungsserien erkannt werden (Abb. 12).

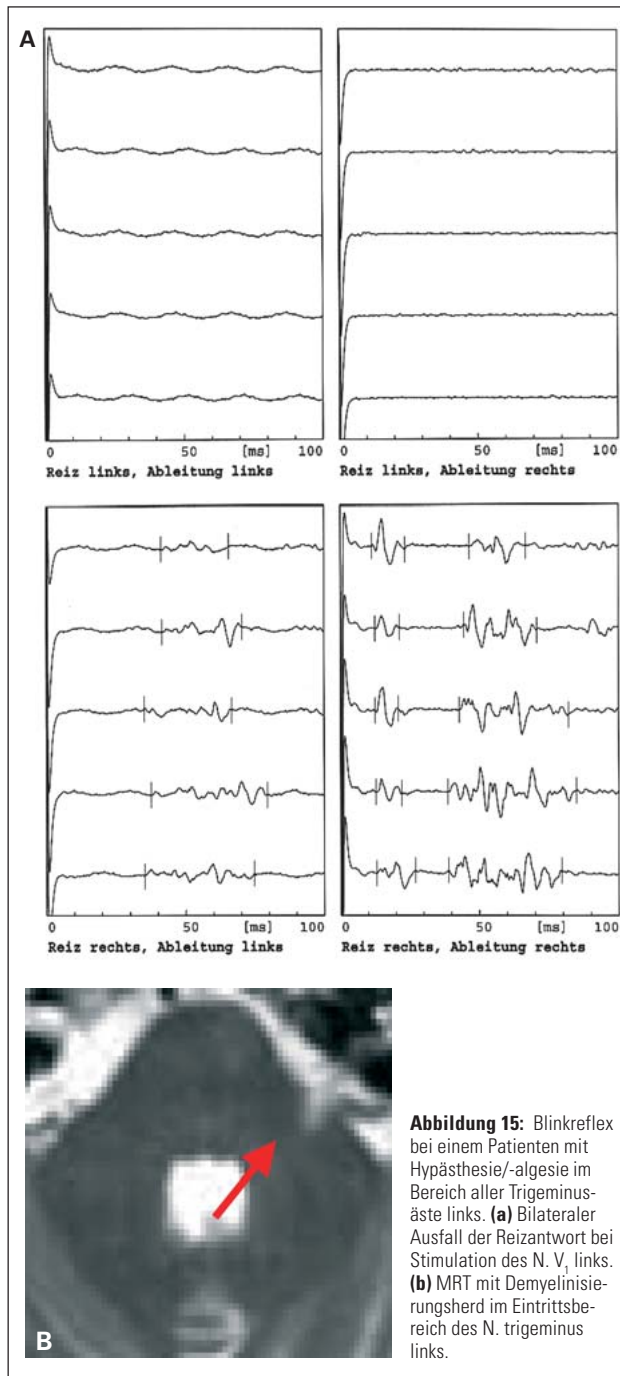


Abbildung 15: Blinkreflex bei einem Patienten mit Hypästhesie/-algesie im Bereich aller Trigeminas-äste links. **(a)** Bilateraler Ausfall der Reizantwort bei Stimulation des N. V₁ links. **(b)** MRT mit Demyelinisierungsherd im Eintrittsbereich des N. trigeminus links.

Blinkreflex

Der Blinkreflex belegt bei pathologischen Reflexantworten auf der paretischen Seite die periphere (nukleäre oder infranukleäre) Genese der Fazialisparese, wobei allerdings keine Differenzierung zwischen einer intraaxialen, kernnahen oder einer extraaxialen Läsion des N. facialis möglich ist. Darüber hinaus liefert der Blinkreflex prognostische Hinweise. Eine gute Prognose ist bei erhaltener R1-Komponente anzunehmen, während bei einem R1-Ausfall (ca. 50 % der Patienten) die Prognose offen ist [12]. Dabei scheint nach eigener Erfahrung der Blinkreflex keine über den klinischen Befund hinausgehende prognostische Wertigkeit zu besitzen. Dies bedeutet, dass eine inkomplette Parese, die oft mit erhaltener R1 einhergeht, eine günstigere Prognose aufweist als eine kom-

plette Parese, bei der die R1 praktisch immer ausgefallen ist. Der Blinkreflex erlaubt außerdem keine Aussage darüber, ob eine Neurapraxie oder eine Axonotmesis vorliegt. Bei Patienten mit Guillain-Barré-Syndrom und Miller-Fisher-Syndrom reicht das Spektrum der Befunde von beidseits verzögerten R1-Latenzen bis zu einem Ausfall der Reflexantworten. Eine separate Evaluation der R2-Komponente ergibt bei peripheren Fazialisparesen keine zusätzliche Information, was allerdings nicht für Hirnstammläsionen gilt.

Untersuchungstechnik

Die Reizung des N. supraorbitalis erfolgt üblicherweise elektrisch mittels Oberflächen Elektroden seitentrennt am Foramen supraorbitale. Die Reizkathode sollte über dem Foramen zu liegen kommen, die Reizanode etwa 2 cm darüber und etwas nach lateral rotiert, um ein Überspringen des Reizstroms auf die Gegenseite zu vermeiden. Die Stimulation erfolgt mit supramaximalen Rechteckimpulsen von 0,1 ms Dauer und einer Intensität von 3–20 mA. Dabei wird die Reizstärke so lange gesteigert, bis eine stabile und maximale elektromyographische Antwort der R1 erreicht wird. Die Registrierung der Reizantworten jedes M. orbicularis oculi erfolgt seitentrennt mittels Elektroden. Filtergrenzen werden üblicherweise bei 20 bzw. 3000 Hz gesetzt.

Auswertung

Gemessen werden die Latenzen vom Triggersignal bis zum Auftreten der elektromyographisch abgeleiteten Reflexantwort. Hierzu werden mindestens fünf aufeinander folgende Reflexe registriert und ausgewertet (Abb. 13, 14, 15).

Als pathologisch gelten (1) der Ausfall einzelner Reflexkomponenten, (2) absolute Latenzverlängerungen oberhalb der Normgrenzen und (3) Latenzdifferenzen im Seitenvergleich oberhalb der Normgrenzen [13].

■ Elektrophysiologische Diagnostik der peripheren Fazialisparese: Stimulation des proximalen N. facialis (transkranielle kanalikuläre Stimulation)

In der Frühphase (1.–3. Tag) der Erkrankung ist die kanalikuläre transkranielle Magnetstimulation (TMS) am wertvollsten, da durch den Nachweis einer kanalikulären Untererregbarkeit des N. facialis die periphere extrazerebrale Genese einfach nachweisbar ist (Abb. 10, 11). Das Fehlen der kanalikulären Untererregbarkeit macht eine idiopathische Genese unwahrscheinlich und erfordert eine Liquoruntersuchung und Bildgebung, da diese Konstellation für eine zentrale faziale Parese oder eine periphere Fazialisparese durch eine Hirnstammläsion spricht. In beiden Fällen kann die zentral motorische Leitzeit verlängert sein. Eine Differenzierung ist allerdings durch den Blinkreflex möglich, der in Abhängigkeit vom Resultat auf eine Efferenzstörung, d. h. eine periphere Fazialisparese oder eine supranukleäre, aber pontomedullär lokalisierte Läsion, schließen lässt [14].

Eine kanalikuläre Untererregbarkeit beweist allerdings nicht das Vorliegen einer idiopathischen Genese, da diese auch

bei anderen Ursachen wie Zoster oticus, Meningeosis carcinomatosa etc. angetroffen werden kann [15, 16]. Gelegentlich beobachtet man bei einer klinisch nur einseitigen peripheren Fazialisparese eine bilaterale Unter- oder Unerregbarkeit in der TMS. Dies spricht gegen eine idiopathische Fazialisparese und deutet auf eine andere Ursache hin (z. B. eine Neuroborreliose oder ein Guillain-Barré-Syndrom). Der Ausfall oder die Minderung der kanalikulären Erregbarkeit hat keine prognostische Bedeutung. Im Verlauf einer idiopathischen Fazialisparese ist die kanalikuläre Unter- oder Unerregbarkeit noch nach Monaten nachweisbar, wenn bei kortikaler Stimulation bereits wieder ein normales Antwortpotenzial auslösbar ist und sich die Fazialisparese vollständig zurückgebildet hat. Die kanalikuläre TMS hat somit keine prognostische Bedeutung [17]. Zu beachten ist außerdem, dass die kanalikuläre nur zusammen mit der elektrischen mastoidalen Stimulation interpretiert wird, da es in einzelnen Fällen bereits 3 Tage nach klinischer Manifestation zu einer deutlichen Amplitudenminderung im Sinne einer Waller'schen Degeneration kommen kann, so dass eine Amplitudenreduktion bei TMS nach mehr als 3 Tagen nicht automatisch auf eine kanalikuläre Untererregbarkeit bezogen werden darf [16].

■ Elektrische Stimulation des distalen N. facialis (mastoidale Stimulation)

Die elektrische mastoidale Fazialisreizung hat ihre Bedeutung vorwiegend zur Beurteilung der Prognose einer peripheren Fazialisparese. Eine Minderung der Amplitude des Muskelaktionspotenzials (MAP) im Seitenvergleich nach 10–14 Tagen von weniger als 90 % nach elektrischer mastoidaler Reizung spricht für eine günstige Prognose [18]. Eine Amplitudendifferenz gegenüber der gesunden Seite von mehr als 90 % hat bei 50 % der Patienten eine ungünstige Prognose mit Restparesen und einer Defektheilung mit mehr oder weniger ausgeprägten Synkinesien [12, 18]. Neben den absoluten Werten kommt auch der Verlaufsuntersuchung Bedeutung zu. Eine Amplitudendifferenz bis 50 % ist bei einmaliger Messung aufgrund der ausgeprägten inter- und intraindividuellen Variabilität nicht bewertbar.

Darüber hinaus spielt die elektrische Serienreizung des N. facialis mit 3 Hz im Rahmen der Myasthenia gravis-Diagnostik, v. a. bei okulärer Manifestation, eine wichtige Rolle. Praktisch erfolgt die Ableitung der Muskelaktionspotenziale vom M. orbicularis oculi oder der Nasolabialfalte. Ein Amplituden- bzw. Flächendekrement von ≥ 10 % der 5. Reizantwort gegenüber der 1. Reizantwort ist diagnostisch verwertbar [19].

■ N. vestibulocochlearis, Pars cochlearis

Frühe akustisch evozierte Potenziale

Frühe akustisch evozierte Potenziale (FAEP) sind Spannungsänderungen, die nach Applikation unterschiedlicher Schallreize mit einer Latenz bis zu 10 ms an der Kopfhaut registriert werden können. Die FAEP bestehen aus fünf aufeinanderfolgenden, positiven (entgegen der üblichen Konvention nach oben aufgetragenen) Potenzialgipfeln. Als gesichert

kann angesehen werden, dass die Welle I im cochleären Anteil des VIII. Hirnnervs vermutlich nahe dem Austritt aus seinem Foramen entsteht. Die Welle II wird im proximalsten Teil des N. cochlearis nahe dem Nucleus cochlearis generiert. Neuere intraoperative Untersuchungen am freigelegten N. cochlearis sprechen dafür, dass die Welle II durch die abrupte Änderung der Leitfähigkeit von Liquor gegenüber Hirnparenchym an der Eintrittsstelle in den Hirnstamm am pontomedullären Übergang entsteht [20]. Bei den nachfolgenden Wellen ist die exakte topographische Zuordnung dagegen weniger eindeutig. Die Entstehung der Welle III wird in der horizontalen Verbindung zwischen Nucleus cochlearis, den Nuclei mediales et lateralis olivae superiores und dem Corpus trapezoideum auf pontinem Niveau vermutet. Von den Wellen IV und V wird eine mesenzephalische Entstehung im aufsteigenden Lemniscus lateralis bis zum Colliculus inferior angenommen [21]. Eine sichere topodiagnostische Seitenzuordnung der Läsion ist nur bei der Welle I und mit Einschränkungen bei der Welle II möglich. Aufgrund der bilateralen Projektionen im Hirnstamm kann bei Veränderungen der Wellen III, IV und V nicht zuverlässig auf die Seite der Läsion geschlossen werden. Es gibt inzwischen zahlreiche Hinweise, dass insbesondere die Wellen III, IV und V nicht nur in einer neuronalen Struktur entstehen, sondern ihnen multiple Generatoren zugrunde liegen.

Reizparameter

Die Stimulation erfolgt durch Klicks, d. h. Geräusche mit einem Frequenzspektrum zwischen 500 und 7000 Hz, die durch einen rechteckförmigen elektrischen Puls von 100 ms Dauer auf einen Kopfhörer entstehen. Die Klicks erzeugen je nach Polung des Pulses an der Kopfhörermembran einen Druck- oder Sog-Reiz auf das Trommelfell. Sog führt häufiger zu gut unterscheidbaren Wellen IV und V, während bei Druckreizen die Welle V eine höhere Amplitude aufweist. Die alternierende Applikation von Sog und Druck oder anschließendes Mitteln der Kurven verkleinert den Stimulusartefakt. Die Klicks werden mit einer Frequenz von 10–20 Hz appliziert. Die Reizstärke liegt 70 dBHL über der individuellen Hörschwelle, die zuvor bestimmt werden muss, wobei 95 dBHL nicht überschritten werden sollen. Der Reiz wird monaural appliziert und das kontralaterale Ohr mit weißem Rauschen bei einer Reizstärke von 40 dBHL unter dem des Klicks vertäubt. Dies verhindert die Reizweiterleitung über den Schädelknochen zum nicht stimulierten Ohr.

Registrierparameter

Die Ableitung der Potenziale erfolgt meist bilateral. Die Elektroden werden an beiden Mastoiden oder Ohrfläppchen (Ai und Ac) platziert und gegen Cz verschaltet. Die Cz-Elektrode ist bei den FAEP die „differente“ Elektrode und am Mastoid bzw. Ohrfläppchen die „indifferente“ Elektrode, weil die FAEP als Far-field-Potenziale ihre höchste Amplitude über dem Vertex haben. Verwendet werden Nadel- oder Oberflächen Elektroden. Der Übergangswiderstand darf 5000 Ω nicht überschreiten. Die Filtereinstellung beträgt 100–3000 Hz. Gemessen werden die ersten 10 ms nach dem Reiz. Üblicherweise werden 1000–2000 Reizdurchgänge gemittelt.



Abbildung 16: Frühe akustisch evozierte Potenziale. Position der Ableitelektroden.

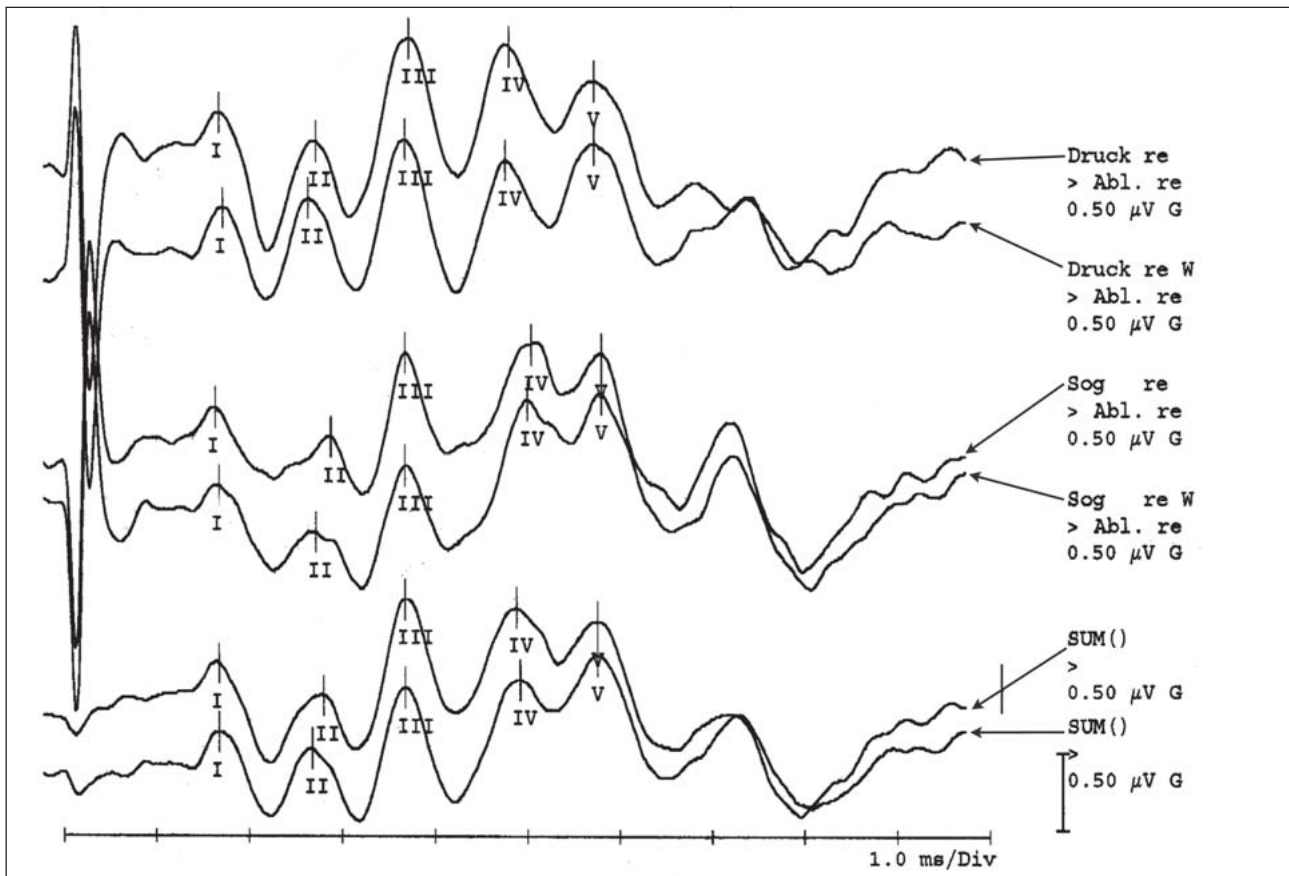


Abbildung 17: Frühe akustisch evozierte Potenziale. Normalbefund eines Patienten. Nachdruck mit Genehmigung aus: Urban PP. Erkrankungen des Hirnstamms. Schattauer-Verlag, Stuttgart-New York, 2009.

Auswertung (Abb. 16, 17)

Auswerteparameter sind die Latenzen der Wellen I, III und V. Aus diesen werden die aussagefähigeren Interpeak-Latenzen (IPL) I–III, III–V und I–V berechnet, da diese nicht so sehr von biologischen Faktoren (Geschlecht, Alter, Hörstörungen etc.) beeinflusst werden [21]. Neben den Absolutlatenzen der einzelnen Wellen und IPLs können die Seitendifferenzen diagnostisch verwertet werden. Da die Amplituden der FAEP einer relativ großen Schwankungsbreite unterliegen, eignen sich die Absolutwerte nicht zu diagnostischen Zwecken.

Lediglich der Amplitudenquotient V/I, der aus den Amplituden der Wellen I und V bestimmt wird, ist diagnostisch verwertbar. Dazu werden die Amplituden vom Gipfel der Welle zum nachfolgenden negativen Minimum gemessen. Als oberer Grenzwert wird im Allgemeinen der Mittelwert plus die 2,5-fache Standardabweichung benutzt.

Befundinterpretation

Die IPL I–V repräsentiert die Leitung vom distalen VIII. Hirnnerv durch die Brücke bis in das Mittelhirn und kann

durch eine Läsion entlang des gesamten peripheren und zentralen Abschnitts pathologisch verlängert sein. Eine isolierte Hochtonschwerhörigkeit kann eine paradoxe Verkürzung der IPL I–V zur Folge haben. Da dann nur noch die niedrigen Frequenzanteile der Cochlea vorhanden sind, ist die Latenz der Welle I verzögert, aber nicht die Latenzen der nachfolgenden Wellen.

Die IPL I–III repräsentiert die Leitung vom distalen VIII. Hirnnerv bis in die untere Brücke. Eine verzögerte IPL I–III kann daher durch eine Läsion im Kleinhirnbrückenwinkel und pontomedulläre Läsionen zustande kommen.

Die IPL III–V repräsentiert die Leitung von der unteren Brücke bis in den tegmentalen pontomesencephalen Bereich.

Der V/I-Amplitudenquotient sollte zwischen 0,5 und 3 liegen [22]. Dies bedeutet, dass in der Regel die Amplitude der Welle V größer ist als der Welle I. Bei einem V/I-Quotient $< 0,5$ ist somit die Welle V zu niedrig, was für eine zentrale Läsion spricht. Bei einem V/I-Quotienten > 3 ist die Welle I zu niedrig, als Hinweis auf eine periphere Läsion bzw. eine Hörstörung.

■ Pars vestibularis

Elektronystagmographie

Das Prinzip der Elektronystagmographie (= Elektrookulographie) beruht auf der Registrierung von Potenzialschwankungen, die durch die Dipolfunktion des Auges, hervorgerufen durch das korneoretinale Potenzial entstehen. In einem Blickwinkelbereich von 30° ist die Veränderung des elektrischen Feldes etwa proportional zur Augenbewegung. Elektronystagmographisch können Bulbusbewegungen bis zu $1\text{--}2^\circ$ Winkelgrad aufgelöst werden. Die Aufzeichnung horizontaler Augenbewegungen erfolgt durch kleine Oberflächenelektroden, die auf die inneren und äußeren Augenwinkel geklebt werden. Nach Übereinkunft führt eine horizontale Bulbuswendung nach rechts zu einer Auslenkung der Kurve nach oben. Der vorwiegende Indikationsbereich der klinischen Elektronystagmographie bezieht sich auf die Diagnostik und Differenzialdiagnostik peripherer und zentral vestibulärer Störungen. Zur seitengetrenten Untersuchung der peripher vestibulären Funktion (horizontale Bogengänge der Labyrinth) eignet sich die kalorische Labyrinthprüfung. Durch Erwärmung oder Abkühlung kommt es über eine Thermovektion zu Dichteunterschieden der Endolymph. Bei senkrecht stehendem lateralen Bogengang wird so eine Endolymphströmung entweder entgegen der Schwerkraft (Warmreiz) oder in Richtung der Schwerkraft (Kaltreiz) ausgelöst, die zur Kupuladeflexion und damit zur Ablenkung der Zilien der Haarzellen führt.

Durchführung der kalorischen Untersuchung

Um das horizontale Bogengangssystem in eine vertikale Ebene zu bringen, muss der aufrecht sitzende Patient um 50° nach hinten geneigt werden. Otoskopisch muss eine Trommelfellperforation und eine Verlegung des äußeren Gehörgangs durch Cerumen ausgeschlossen sein. Die kalorische Prüfung erfolgt durch die Spülung des äußeren Gehörgangs mit Wasser von 30 und 44°C . Über ein in den äußeren Gehörgang geführtes Schlauchsystem wird mit einer definierten Wasser-

menge ($50\text{--}100\text{ ml}$) eine bestimmte Zeit (ca. 30 s) gespült. Zwischen den einzelnen Spülungen ist eine Pause von $7\text{--}10$ Minuten erforderlich, um einen vollständigen Temperaturengleich im Bogengangssystem zu erreichen. Begonnen wird mit der Warmspülung, um eine einseitig bestehende Vestibularisstörung besser zu identifizieren. Eine Labyrinthläsion ist durch einen (u. U. latenten) Spontannystagmus und ein Richtungsüberwiegen nach kontralateral gekennzeichnet. Zur Beurteilung des Richtungsüberwiegens eignen sich die Messparameter, Geschwindigkeit der langsamen Phase, Schlagzahl und Amplitude. Am einfachsten ist das Auszählen der Nystagmusschläge in der Phase der maximalen kalorischen Reaktion ($60\text{--}90$. Sekunde nach Spülbeginn) über einen Zeitraum von 30 s . Der Nachweis eines Richtungsüberwiegens gelingt durch den Vergleich von Rechtsnystagmus (44° rechts, 30° links) und Linksnystagmus (44° links, 30° rechts). Das Richtungsüberwiegen kann zahlenmäßig angegeben werden, wenn man den Quotienten aus Rechts- und Linksnystagmus bildet ($R44 + L30 : L44 + R30$). Analog ergibt sich für die Erregbarkeit der Quotient aus Rechts- und Linksreizantwort ($R44 + R30 : L44 + L30$). Charakteristisch bei einer akuten peripheren Vestibularisläsion ist ein zum gesunden Ohr gerichteter Spontannystagmus, der durch Fixation gehemmt werden kann. Bei der thermischen Untersuchung zeigt sich eine Minder- oder Untererregbarkeit. Durch zentrale Kompensationsmechanismen kommt es nach Tagen zu einem Abklingen des Spontannystagmus und Drehschwindels, ohne dass sich die thermische Erregbarkeit wieder zeigen muss.

Auf eine nachfolgende Kaltspülung kann verzichtet werden, wenn die Warmreizung keine Seitendifferenz aufgedeckt hat. Vor der kalorischen Reizung soll über $10\text{--}15\text{ s}$ bei geschlossenen Augen abgeleitet werden. Nystagmus und Drehgefühl erscheinen gewöhnlich gegen Ende der Spülung und erreichen ihre stärkste Ausprägung innerhalb der ersten 40 s nach Reizende. Nach dieser Zeit wird die physiologische Fixations-suppression überprüft: Für $5\text{--}10\text{ s}$ fixiert der Proband ein Sehziel in frontaler Ebene mit dem Erfolg einer deutlichen Nystagmusminderung (Abb. 18).

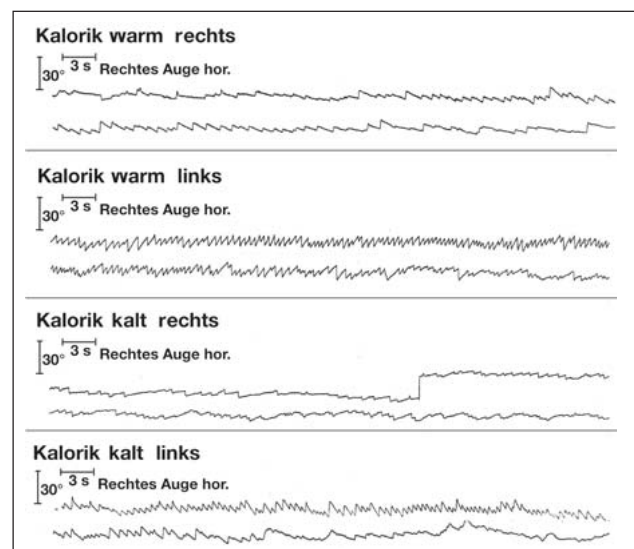


Abbildung 18: Elektronystagmogramm: Ableitung der Augenbewegungen bei einem Patienten mit Neuritis N. vestibularis rechts. Bei Warm- und Kaltspülung des rechten Ohres kommt es im Seitenvergleich zu einer herabgesetzten Erregbarkeit.

■ Nervus vagus

Motorische Anteile des N. vagus: Rr. pharyngei

Eine Läsion der Rr. pharyngei wird durch Untersuchung der willkürlichen und reflektorischen Gaumensegelhebung untersucht. Bei einseitiger Läsion des N. vagus oder der Rr. pharyngei zeigt sich ein ipsilaterales Herabhängen des weichen Gaumens und eine ungenügende oder fehlende Hebung bei Phonation („a“) und beim Würgen. Beim Auslösen des Würgereflexes (efferenter Schenkel des Würgereflexes) oder auch beim Phonieren verzieht sich die senkrecht gefaltete hintere Pharynxwand zur gesunden Seite (Vorhang- oder Kulissenphänomen). Da die Mundhöhle zur Nasenhöhle hin durch Anheben des Gaumens abgedichtet wird, führt eine deutliche Parese beim Schlucken zu einer Regurgitation mit Flüssigkeitsaustritt aus der Nase. Elektromyographisch ist eine Untersuchung der Gaumenmuskulatur bei Entspannung und Willkürinnervation möglich.

N. laryngeus inferior (recurrens)

Eine Parese des N. laryngeus inferior (recurrens) führt zur Parese aller inneren Kehlkopfmuskeln mit Ausnahme des vom N. laryngeus superior versorgten M. cricothyroideus.

Die Läsion des N. laryngeus inferior (recurrens) wird durch eine Laryngoskopie belegt, in der sich die Intermediärstellung der Stimmritzen zeigt.

Zur Bestätigung einer neurogenen Läsion der Kehlkopfmuskulatur kann diese elektromyographisch entweder laryngoskopisch (M. crico-arytaenoideus) oder auch von außen (M. thyroarytaenoideus) untersucht werden.

Die Untersuchung des M. cricothyroideus ist technisch einfacher durch eine Nadelinsertion knapp neben der Mittellinie oberhalb der meist gut tastbaren Rinne zwischen Ring- und Schildknorpel durchzuführen.

Parasympathische Anteile des N. vagus

Eine Funktionsstörung der parasympathischen Anteile des N. vagus im Sinne einer Unterfunktion kann über die Herzfrequenzvariabilität beim Valsalva-Manöver, bei tiefer Atmung oder nach aktivem Aufstehen festgestellt werden. Autonome Funktionsstörungen des N. vagus können sich auch als Überfunktion darstellen. Die vagale Hyperreagibilität kann durch den Bulbusdruck-, Karotissinusdruck- und Gesichtseintauchversuch beurteilt werden.

Herzfrequenzvariabilität

Voraussetzung für die Erfassung der Herzfrequenzvariabilität ist die kontinuierliche Registrierung der Herzfrequenz mit Ableitung eines Elektrokardiogramms (EKG), da die RR-Intervalle bestimmt werden müssen. Die Ausmessung erfolgt entweder manuell oder genauer durch computergestützte automatisierte Verfahren.

Herzfrequenzvariabilität beim Valsalva-Manöver

Der Test wird üblicherweise standardisiert in liegender Position bei um 30° angehobenem Oberkörper durchgeführt und der Patient aufgefordert, in ein Mundstück zu blasen und dabei

einen Druck von ca. 40 mmHg über 15 Sekunden aufrecht zu erhalten. Die intrathorakale Druckerhöhung bewirkt zunächst eine vorübergehende, wenige Sekunden anhaltende Erhöhung des Blutdrucks (Phase I), ohne dass es zu Veränderungen der Herzfrequenz kommt. Mit anhaltender Druckerhöhung wird in der frühen Phase II der venöse Rückstrom beeinträchtigt, so dass das Herzschlagvolumen und der Blutdruck kontinuierlich abnehmen. Gleichzeitig kommt es zu einer stetigen Zunahme der Herzfrequenz, die initial durch eine Hemmung des vagalen Tonus bewirkt wird. Die Valsalva-Ratio wird aus dem Quotienten des maximalen R-R-Intervalls nach dem Manöver zum minimalen R-R-Intervall während oder kurz nach Beendigung des Manövers berechnet und weist eine starke Altersabhängigkeit auf. Im Allgemeinen werden drei Versuche hintereinander ausgeführt und das maximale Ergebnis ausgewertet. Der Vorteil des Valsalva-Manövers liegt darin, dass es eine sensible und reproduzierbare Methode darstellt, um schnell und einfach die kardiovagale Funktion zu quantifizieren. Von Nachteil ist, dass die Durchführung des Valsalva-Manövers die Kooperation des Patienten erfordert und somit bei bewusstseinsgestörten Patienten oder bei Patienten mit einer Fazialisparese nicht angewandt werden kann. Normalerweise beträgt die Valsalva-Ratio $\geq 1,21$. Der Grenzbereich liegt zwischen 1,11–1,20. Pathologisch ist ein Quotient $\leq 1,10$ [23].

Herzfrequenzvariabilität und Atmung

Bei der respiratorischen Arrhythmie führt die Inspiration zu einer Steigerung der Herzfrequenz und Expiration zu einer Abnahme. Die atemabhängige Herzfrequenzvariabilität ist vagal vermittelt. Entsprechend unterdrückt eine parasympathische Blockade mit Atropin die respiratorische Arrhythmie, während eine sympathische Blockade mit einem Betarezeptorblocker keinen Einfluss hat. Die ausgeprägteste Variation der Herzfrequenz ergibt sich bei einer Atemfrequenz von sechs Atemzügen pro Minute. Der Patient wird aufgefordert, tief und gleichmäßig so zu atmen, dass Inspirations- und Expirationsphase jeweils 5 Sekunden dauern. Für die Auswertung wird die mittlere Variabilität der R-R-Intervalle über mehrere konsekutive Atemzüge als E/I-Ratio ausgedrückt. Bei 6/min-Ventilation sollte die E/I-Ratio $\geq 1,2$ sein. Der Grenzbereich liegt zwischen 1,1–1,2. Pathologisch ist eine Ratio $\leq 1,1$.

Herzfrequenzvariabilität beim Aufstehen (30/15-Test, Ewing-Index)

Die Messung sollte nach einer 10-minütigen Ruhepause im Liegen durchgeführt werden. Nach aktivem raschem Aufstehen ohne Hilfe kommt es durch die schwerkraftbedingte Erweiterung der venösen Kapazitätsgefäße zu einem Blutdruckabfall um nicht mehr als 20 mmHg über etwa 6–8 Sekunden und zu einem sofortigen Anstieg der Herzfrequenz, die reflektorisch durch eine Hemmung der parasympathischen Aktivität verursacht wird. Als einfacher Parameter zur Quantifizierung der Herzfrequenzvariabilität eignet sich die 30/15-Ratio, die das Verhältnis vom längsten R-R-Intervall um den 30. Schlag zum kürzesten R-R-Intervall um den 15. Schlag nach dem Aufstehen in Beziehung setzt. Physiologischerweise hat die 30/15-Ratio einen Wert $\geq 1,04$. Grenzwerte liegen zwischen 1,01 und 1,03. Eindeutig pathologisch sind Werte $\leq 1,00$.

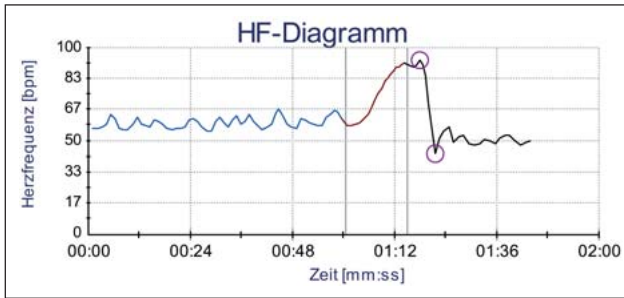


Abbildung 19: Herzfrequenzvariabilität: Normale Valsalva-Reaktion der Herzfrequenz (Anstieg und nachfolgender Abfall der Herzfrequenz). Zur Verfügung gestellt von Prof. F. Birklein.

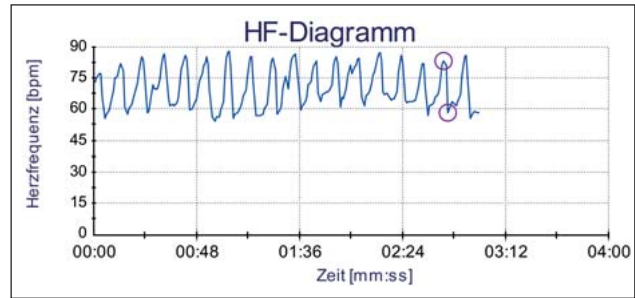


Abbildung 21: Normale Herzfrequenzvariabilität bei tiefer Atmung. Zur Verfügung gestellt von Prof. F. Birklein.

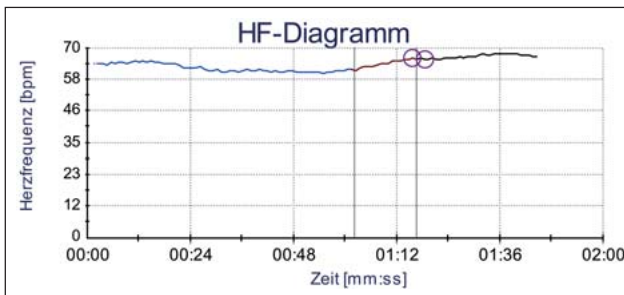


Abbildung 20: Herzfrequenzvariabilität: Fehlender Effekt eines Valsalva-Manövers bei einem Patienten mit autonomer Neuropathie. Zur Verfügung gestellt von Prof. F. Birklein.

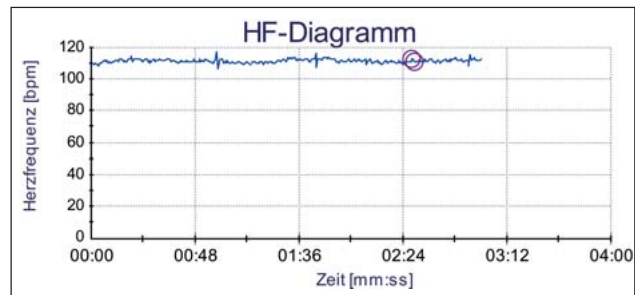


Abbildung 22: Ausgefallene Herzfrequenzvariabilität bei einem Patienten mit autonomer Neuropathie. Zur Verfügung gestellt von Prof. F. Birklein.

Kipptisch-Untersuchung (Passiver Orthostase-Test)

Die kardiovaskulären Veränderungen auf eine aktive Lageveränderung unterscheiden sich von den Reaktionen auf eine passive Lageveränderung auf dem Kipptisch. So kommt es am Kipptisch zu einem allmählichen Anstieg des diastolischen Drucks, nahezu keinen Veränderungen des systolischen Blutdrucks und einem langsam zunehmenden Anstieg der Herzfrequenz, ohne dass der beim aktiven Aufstehen charakteristische reflektorische Abfall der Herzfrequenz auftritt. Diese unterschiedlichen Kreislaufeffekte sind in erster Linie der Muskelpumpe zuzuschreiben, die beim passiven Aufrichten reduziert ist. Bei Verdacht auf eine vasovagale Synkope wird der Test oft eingesetzt, wobei dann eine Standzeit von 45 Minuten erforderlich ist [23] (Abb. 19–22).

N. accessorius

Der proximale Anteil des N. accessorius lässt sich im peripheren Verlauf magnetoelktisch depolarisieren. Aus theoretischen Überlegungen und aufgrund der Latenzen ist das Foramen jugulare der wahrscheinlichste Reizort [24]. Weiter distal kann der N. accessorius dorsal des M. sternocleidomastoideus in Höhe des Larynx sehr gut elektrisch gereizt werden. Vor allem im Seitenvergleich wird die distal motorische Latenz und die Höhe der M-Antwort des M. trapezius bewertet. Die Sicherung einer peripher neurogenen Läsion des N. accessorius ist allerdings die Domäne der Elektromyographie (EMG), die auch zur Prognosestellung durch Beurteilung von Reinnervationszeichen hilfreich ist. Technisch ist die nadel-elektromyographische Untersuchung des M. sternocleidomastoideus einfach durchzuführen. Die Nadelinsertion erfolgt nicht zu tief bei leicht zur Gegenseite gedrehtem Kopf. Beim M. trapezius erfolgt der Nadeleinstich bei atrophiertem Muskel tangential zur Haut, ansonsten senkrecht zur Oberfläche. Die Aktivierung erfolgt durch das Hochziehen der Schulter.

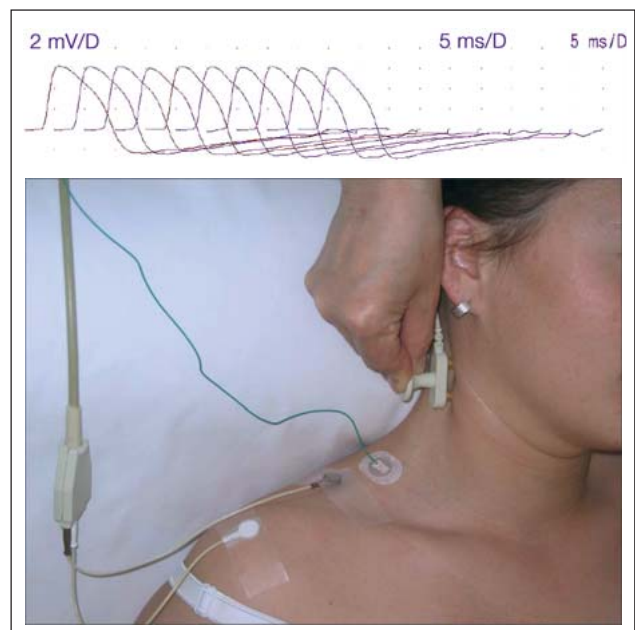


Abbildung 23: Oben: Repetitive Stimulation des N. accessorius (3 Hz) und Ableitung vom M. trapezius bei einem gesunden Probanden. Mitte: Pathologisches Amplitudendekrement bei repetitiver Stimulation des N. accessorius (3 Hz) und Ableitung vom M. trapezius bei einem Patienten mit generalisierter Myasthenia gravis. Unten: Elektrodenpositionierung bei Ableitung des M. trapezius und Serienstimulation am N. accessorius. Dabei wird die differente Elektrode in der Mitte des Oberrands des M. trapezius und die indifferente Elektrode über dem Akromion positioniert. Die Erdelektrode wird zwischen dem Reizort und den Ableitelektroden platziert. Die Stimulation des N. accessorius erfolgt dorsal des M. sternocleidomastoideus auf Höhe des Larynx.

Die repetitive elektrische 3-Hz-Stimulation des N. accessorius und die Ableitung des Antwortpotenzials vom M. trapezius ist ein Standardverfahren in der Diagnostik der Myasthenia gravis. Praktisch erfolgt die supramaximale Stimulation des N. accessorius am Hinterrand des M. sternocleidomastoideus.

deus in der Mitte zwischen Processus mastoideus und sternoklavikulärem Ansatz (Abb. 23). Bei der repetitiven Stimulation ist es wichtig, mit dem Reizblock nicht zu verrutschen, da sonst im Verlauf der Reizserie der Nerv nicht mehr supramaximal stimuliert wird und dadurch ein falsch positives Dekrement der Reizantwort vorgetäuscht werden kann. Die Ableitung der Muskelantwortpotenziale erfolgt mit der aktiven Elektrode in der Mitte des Trapeziusoberrandes und der inaktiven Elektrode zum Beispiel über der Clavicula. Auch hier ist es wichtig, dass die Ableitelektroden gut fixiert sind. Diagnostisch wird bei der niederfrequenten Serienstimulation die Amplitude (oder Fläche) der fünften mit derjenigen der ersten Muskelantwort verglichen. Überwiegend wird eine Amplitudenabnahme, also ein Dekrement, von mehr als 10 % als sicher pathologisch angesehen.

Wir verwerten diagnostisch insbesondere das Amplitudendekrement, da es nach unserer Erfahrung weniger artefaktanfällig ist als das Flächendekrement. Andere Autoren favorisieren das Flächendekrement aufgrund des Phänomens der Pseudofazilitierung, wobei dies eine Amplitudenzunahme ohne vermehrte Aktivierung von Muskelfasern beschreibt. Ursache ist eine Synchronisation der Muskelfaseraktivierung bei der Serienreizung. Durch die Pseudofazilitierung kann der zweite Reiz einer niederfrequenten Reizserie mit einer höheren Amplitude des Muskelsummenaktionspotenzials einhergehen als der erste Reiz der Serie. Diagnostisch hilfreich ist die zusätzliche Serientestung während der so genannten post-tetanischen Erschöpfung. Der Patient kontrahiert mindestens für 30 Sekunden den zu testenden Muskel mit maximaler Willkürleistung. Dann wird 3–4 Minuten lang in Ruhe gewartet und anschließend das Dekrement erneut untersucht. Bei der Myasthenie kann in dieser Phase nach erfolgter Muskelarbeit ein vorab fragliches Dekrement eindeutig pathologisch werden. Acetylcholinesterasehemmer sollten mindestens 12 Stunden vor der elektrophysiologischen Testung abgesetzt werden, sofern dies den Patienten nicht gefährdet.

Ein pathologisches Dekrement ist allerdings nicht spezifisch für die Myasthenia gravis. Es wird auch bei anderen Endplattenerkrankungen, wie dem präsynaptisch verursachten Lambert-Eaton-Syndrom beobachtet und kann auch bei der amyotrophen Lateralsklerose gefunden werden. Auch ist die Sensitivität der Dekrementuntersuchung begrenzt. Ein pathologisches Dekrement kann in 50 % bei einer leichten Myasthenie-Symptomatik und in 80 % bei einer schweren generalisierten Myasthenie erwartet werden.

N. hypoglossus

Eine periphere Hypoglossusparesie kann im Bereich des Hirnstamms, bei Durchtritt durch den Liquorraum, im Bereich des Canalis hypoglossi und unterhalb der Schädelbasis vorkommen.

Die Leitfunktion des peripheren N. hypoglossus kann durch die magnetoelektrische Stimulation des proximalen N. hypoglossus mit tiefokzipitaler Spulenposition erfolgen. Dabei ist allerdings nicht immer eine supramaximale Stimulation aufgrund der tiefen anatomischen Lage des Nerven möglich [7]. Eine elektrische supramaximale Stimulation des distalen

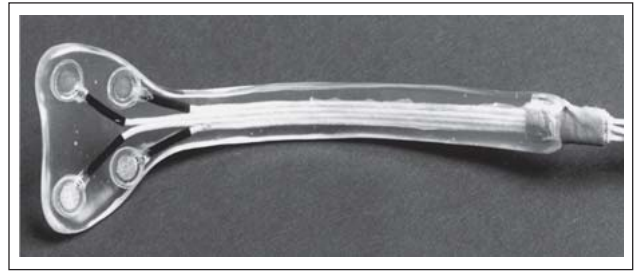


Abbildung 24: Vorrichtung zur Ableitung der Muskelantwortpotenziale von beiden Zungenhälften für die transkranell magnetische und elektrische Stimulation des N. hypoglossus. Aus [26] mit Genehmigung des Thieme-Verlages.

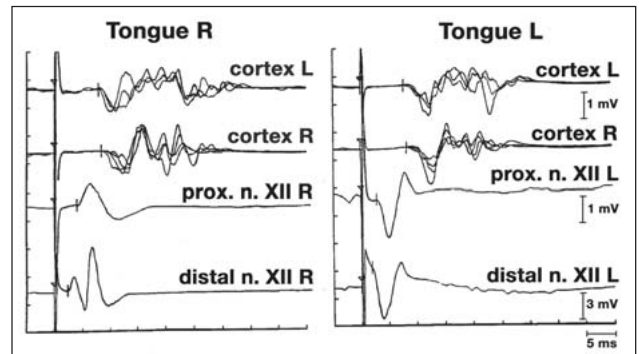


Abbildung 25: Magnetisch evozierte Potenziale zur Zungenmuskulatur. Cortex L/R: Transkranell magnetische Stimulation des primär motorischen Cortex. prox. n. XII R/L: Transkranell magnetische Stimulation des proximalen N. hypoglossus. distal n. XII R/L: Elektrische Stimulation des distalen N. hypoglossus am Kieferwinkel. Aus [26] mit Genehmigung des Thieme-Verlages.

N. hypoglossus ist am Kieferwinkel möglich [25]. Die Ableitung der Muskelsummenpotenziale erfolgt von jeder Zungenhälfte unter Benutzung einer löffelförmigen Elektrodenhalterung aus Kunststoff, in die zwei Paar Ag/AgCl-Elektroden eingebettet sind (Abb. 24, 25). Bei der Befundinterpretation ist allerdings eine Volumenleitung ipsilateraler Muskelantwortpotenziale zur kontralateralen Zungenhälfte möglich, so dass diese Verfahren sich nicht zur Diagnostik der peripheren N. hypoglossus-Läsion eignen.

Zur Bestätigung einer peripheren Läsion eignet sich vielmehr die Elektromyographie der Zunge mit einer konzentrischen Nadelelektrode. Hier ist zu beachten, dass die Untersuchung bei möglichst entspannter Zunge erfolgt. Praktisch erfolgt die Nadelinserktion in den Zungenrand bei herausgestreckter und mittels einer durch Gazetupfer festgehaltenen Zunge. Die Zunge sollte dann zur Beurteilung der Spontanaktivität in den Mund zurückgezogen werden, um so eine bessere Entspannung zu erzielen. Gelegentlich kann die EMG-Untersuchung der Zunge durch die Mundbodenmuskulatur hindurch von unten bessere Resultate liefern, da dann der Patient die Zunge besser entspannen kann.

■ Relevanz für die Praxis

Hirnnervenläsionen sind in der täglichen Praxis des Neurologen ein häufiger Vorstellungsgrund. Zur Sicherung der Diagnose und zur Befunddokumentation ist die neurophysiologische Untersuchung unentbehrlich. Zudem erlaubt sie oft Aussagen über den Schweregrad und zur Prognose. Zu den häufigen Hirnnervenläsionen, bei denen meist eine neurophysiologische Diagnostik erfolgt, gehören die Neuritis N. optici, periphere Facialisparesie und Neuritis N. vestibularis. Weitere Indikationen für eine neurophysiologische Diagnostik der Hirnnerven können trigeminale Funktionsstörungen, Hörstörungen, vagale Funktionsstörungen, eine periphere Hypoglossusparesie oder auch die Myasthenia gravis sein.

Literatur:

1. Damm M. Diagnostik von Riechstörungen – Standards und Forschung. Laryngo-Rhino-Otol 2007; 86: 565–72.
2. Welge-Lüssen A, Wolfensberger M, Kobal G, Hummerl T. Grundlagen, Methoden und Indikationen der objektiven Olfaktometrie. Laryngo-Rhino-Otol 2002; 81: 661–7.
3. Lowitzsch K. Visuell evozierte Potentiale. In: Lowitzsch K, Hopf HC, Buchner H, Claus D, Jörg J, Rappelsberger P, Tackmann W (Hrsg). Das EP-Buch. Thieme, Stuttgart, 2000; 15–80.
4. Thömke F. Die elektrophysiologische Untersuchung des Masseterreflexes. Klin Neurophysiol 2003; 34: 15–20.
5. Connemann BJ, Urban PP, Lüttkopf V, Hopf HC. A fully automated system for the evaluation of masseter silent periods. Electroencephalogr Clin Neurophysiol 1997; 105: 53–7.
6. Stöhr M, Petrucci F. Somatosensory evoked potentials following stimulation of the trigeminal nerve in man. J Neurol 1979; 220: 95–8.
7. Urban PP, Beer S, Hopf HC. Cortico-bulbar fibers to orofacial muscles: recordings with enoral surface electrodes. Electroencephalogr Clin Neurophysiol 1997; 105: 8–14.
8. Esslen E. The acute facial palsies. Springer-Verlag, Berlin, 1977.
9. Schmid UD, Möller AR, Schmid J. Transcranial magnetic stimulation of the facial nerve: intraoperative study on the effect of stimulus parameters on the excitation site in man. Muscle Nerve 1992; 15: 829–36.
10. Schulte-Mattler WJ. Diagnostische Bedeutung von Entladungsraten motorischer Einheiten. Klin Neurophysiol 2005; 36: 110–5.
11. Grosheva M, Guntinas-Lichius O. Significance of electromyography to predict and evaluate facial function outcome after acute peripheral facial palsy. Eur Arch Otorhinolaryngol 2007; 264: 1491–5.
12. Birkmann C, Rackl A, Haupt WF. Prognostische Aussagekraft des Orbicularis-oculi-Reflexes bei idiopathischer Fazialisparese. Akt Neurol 1998; 25: 103–6.
13. Marx JJ. Die elektrophysiologische Untersuchung des Blinkreflexes. Klin Neurophysiol 2003; 34: 8–14.
14. Thömke F, Urban PP, Marx JJ, Mika-Gruttner A, Hopf HC. Seventh nerve palsies may be the only clinical sign of small pontine infarctions in diabetic and hypertensive patients. J Neurol 2002; 249: 1556–62.
15. Rösler KM, Magistris MR, Glocker FX, Kohler A, Deuschl G, Hess CW. Electrophysiological characteristics of lesions in facial palsies of different etiologies. A study using electrical and magnetic stimulation techniques. Electroencephalogr Clin Neurophysiol 1995; 97: 355–68.
16. Nowak DA, Linder S, Topka H. Diagnostic relevance of transcranial magnetic and electrical stimulation of the facial nerve in the management of facial palsy. Clin Neurophysiol 2005; 116: 2051–7.
17. Glocker FX, Magistris MR, Rösler KM, Hess CW. Magnetic transcranial and electrical stylomastoid stimulation of the facial motor pathways in Bell's palsy: time course and relevance of electrophysiological parameters. Electroencephalogr Clin Neurophysiol 1994; 93: 113–20.
18. Fisch U. Prognostic value of electrical tests in acute facial paralysis. Am J Otolaryngol 1984; 5: 494–8.
19. Schneider C, Reiners K. Elektrophysiologische Diagnostik neuromuskulärer Übertragungsstörungen. Klin Neurophysiol 2000; 31: 122–35.
20. Martin WH, Pratt H, Schwegler JW. The origin of the human auditory brain-stem response wave II. Electroencephalogr Clin Neurophysiol 1995; 96: 357–70.
21. Markand ON. Brainstem auditory evoked potentials. J Clin Neurophysiol 1994; 11: 319–42.
22. Pratt H, Aminoff M, Nuwer MR, Starr A. Short-latency auditory evoked potentials. Electroencephalogr Clin Neurophysiol Suppl 1999; 52: 69–77.
23. Claus D. Normwerte kardiovaskulärer Tests. Klin Neurophysiol 2006; 37: 109–12.
24. Priori A, Berardelli A, Inghilleri M, Cruccu G, Zaccagnani M, Manfredi M. Electrical and magnetic stimulation of the accessory nerve at the base of the skull. Muscle Nerve 1991; 14: 477–8.
25. Redmond MD, Di Benedetto M. Hypoglossal nerve conduction in normal subjects. Muscle Nerve 1988; 11: 447–52.
26. Hopf HC, Kömpf D (Hrsg). Erkrankungen der Hirnnerven. Thieme-Verlag, Stuttgart, 2006.

Prof. Dr. med. Peter Urban

Staatsexamen und Promotion 1988. 1997–2006 Oberarzt an der Klinik und Poliklinik der Universität Mainz. 2000 Habilitation. Seit 2006 Chefarzt der Neurologischen Abteilung der Asklepios-Klinik Barmbek in Hamburg. 2007 Professur an der Universität Hamburg.



XV. Update in Psychiatrie 2009

4.–5. Juni 2009

MuseumsQuartier/Arena21, Wien

Programmkoordination:

O. Univ.-Prof. Dr. DDr. h. c. Siegfried Kasper,
Universitätsklinik für Psychiatrie und Psychotherapie, Wien

Kongressbüro und Information:

Update Europe – Gesellschaft für ärztliche Fortbildung G. m. b. H.

A-1080 Wien, Tigergasse 3/5

Tel.: +43/1/4055734-0, Fax: +43/1/40557 34-16

E-Mail: office@update.europe.at

Programm:

<http://www.update.europe.at/>

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

☒ [Bilddatenbank](#)

☒ [Artikeldatenbank](#)

☒ [Fallberichte](#)

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☒ [Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)