

Leben mit angeborenem Herzfehler | Deutsche Herzstiftung e. V.

SONDERDRUCK

# Synkopen bei Kindern und Jugendlichen

Wenn plötzlich Kraft und Sinne schwinden

**Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer** *Universitätsklinikum Heidelbera* 





## Synkopen bei Kindern und Jugendlichen

## Wenn plötzlich Kraft und Sinne schwinden

Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer, Universitätsklinikum Heidelbera

Jeder dritte Mensch erleidet im Laufe seines Lebens eine Synkope. Trotz dieser Häufigkeit sind die Vorstellungen über die Bedeutung, die zugrunde liegenden Ursachen und das sachgemäße Vorgehen bei einem derartigen Ereignis sowohl bei den Betroffenen, aber auch teilweise in medizinischen Kreisen so uneinheitlich wie bei kaum einer anderen Erscheinung mit einer so großen Verbreitung. Heute ist es fast immer möglich, den Betroffenen die Angst vor Synkopen zu nehmen und ihre Lebensqualität erheblich zu verbessern.

## Synkope? Kreislaufversagen? Kollaps?

Eine **Synkope** ist ein körperliches Ereignis, bei dem es im Zusammenhang mit einer vorübergehenden Minderdurchblutung des Gehirns zu einem akuten Verlust der Muskelspannung des Körpers und des Bewusstseins kommt, wovon sich der Betroffene jedoch in der Regel innerhalb kurzer Zeit spontan erholt (*Abbildung 1*).

Im alltäglichen Sprachgebrauch wird häufig für den Begriff Synkope die Bezeichnung Kreislaufkollaps verwendet. Dazu ist jedoch anzumerken, dass der sog. Kreislaufkollaps zwar einen wesentlichen, aber nur einen Teil des gesamten Erscheinungsbilds einer echten Synkope beinhaltet, zu der immer auch der Verlust des Bewusstseins gehört. Kommt es bei der Entwicklung einer Synkope zwar zur Ausbildung der typischen Erscheinungen wie "Leere im Kopf", Schwindelgefühl, Nachlassen der Muskelspannung und Einschränkung des Bewusstseins, aber ohne dass dieses ganz verloren geht, dann wird das Ereignis als Präsynkope bezeichnet. Dabei besteht jedoch kein prinzipieller Unterschied zur echten Synkope, sondern nur ein gradueller: "Die Lichter gehen nicht aus, sondern sie werden nur dunkler."

Kreislaufstörungen, so wie der Begriff gewöhnlich verwendet wird, setzen dagegen weder einen Verlust der Kontrolle des Muskeltonus noch des Bewusstseins voraus, sondern stellen lediglich eine zu langsame oder eine zu geringe Regulation

labelle 1			
Kategorien des	Ursprungs	von	Synkopen

Kardiovaskuläre Störungen	Neurogene Störungen	Sonstige Störungen
Funktionelle Störungen von Herz und Kreislauf	Zerebrale Krampfanfälle (Epilepsie)	Asthma bronchiale
Angeborene oder erworbene Herzfehler	Durchblutungsstörungen des Gehirns (z.B. Schlaganfall)	Stoffwechselstörungen (z.B. Blutzucker, Blutsalze)
Herzrhythmusstörungen, eigenständig oder im Zusammenhang mit Herzfehler	Gesteigerter Hirndruck (z. B. Hitze, Tumor)	Medikamente, Alkohol, Drogen



des Blutdrucks auf sich ändernde Bedingungen dar, wie z.B. bei schnellem Aufstehen aus dem Liegen in den Stand: "Die Lampe hat statt einer 100- nur eine 60-Watt-Birne."

Synkopen können prinzipiell in jedem Lebensalter auftreten, vom Säugling bis zum alten Menschen. In der Altersgruppe unter 18 Jahren sind vorzugsweise Jugendliche im Mittel um 12 Jahre betroffen. 40 % aller Synkopen im Laufe des Lebens ereignen sich vor dem 18. Lebensjahr. Der zweite Gipfel des Auftretens von Synkopen liegt bei älteren Erwachsenen, d.h. bei jenseits von 65 Jahren. Ursachen und Mechanismen unterscheiden sich in den beiden Gruppen allerdings ganz erheblich, sodass das Vorgehen bei der diagnostischen Abklärung und den erforderlichen therapeutischen Maßnahmen deutlich unterschiedlich ist. Auch die Prognose ist bei den jugendlichen Betroffenen, von wenigen Ausnahmen abgesehen, deutlich besser als bei den älteren Patienten. Während bei Kindern und Jugendlichen in der Mehrzahl der Fälle situationsbedingte, vorübergehende Funktionsstörungen Ursache der Synkopen sind, finden sich im Gegensatz dazu bei den älteren Erwachsenen mit diesem Symptomenkomplex wesentlich häufiger bedeutsame, oft sogar lebensbedrohliche Grunderkrankungen.

Für Synkopen in jedem Lebensalter gilt jedoch, dass das Ereignis selbst, so dramatisch es auch ablaufen mag, keine eigenständige Krankheit, sondern lediglich ein wichtiges Symptom ist, das auf vielfältige, unterschiedliche Grunderkrankungen bzw. verschiedene Funktionsstörungen hinweist.

## Kategorien und Ursachen von Synkopen

Nicht jeder Synkope liegt als Ursache eine primäre Störung des Herz-Kreislauf-Systems (kardiovaskuläres System) zugrunde. Störungen mit Ursprung in diesem Bereich überwiegen jedoch im Kindes- und Jugendalter bei Weitem (70%). Eine weitere Kategorie von Synkopen entsteht primär neurogen (20%), d. h. sie haben ihre auslösenden Ursachen im Gehirn- und Nervenbereich (zerebroneurales System) und machen sich erst sekundär am Herzen und am Kreislauf bemerkbar. Eine dritte Kategorie von Synkopen fasst Störungen in anderen, unterschiedlichen Organsystemen zusammen (ca. 10%), z. B. Lunge/Asthma, Stoffwechsel/Blutzucker, Medikamente, Alkohol und Drogen usw. Dabei können akute Entgleisungen bzw. Einflüsse aus diesen Systemen ebenfalls zum Auftreten einer Synkope führen (*Tabelle 1*).

"Nur wer die Ursache einer Synkope erkennt, wird in der Lage sein, ihren Mechanismus aufzuklären und die Störung erfolgreich zu bekämpfen."

(Maimonides, 1135-1204)

Dieser nahezu tausend Jahre alte medizinische Lehrsatz hat auch heute noch unverändert Gültigkeit. Die erste Aufgabe des Arztes/der Ärztin bei der Beurteilung einer stattgehabten Synkope ist es daher, die Ursache einer der drei Grundkategorien (*Tabelle 1*) zuzuordnen, hilfreiche Maßnahmen zu ergreifen und weiteren Schaden zu vermeiden. Da in den meisten Fällen der Arzt/die Ärtzin selbst nicht Zeuge des Ereignisses war und der Betroffene zu diesem Zeitpunkt in der Regel sein Bewusstsein erst gerade wiedererlangt hat, sind die Beobachtungen von Augenzeugen und/oder Eltern die wichtigsten Informationsquellen. Anhand einer sorgfältigen Befragung →





über die äußeren Umstände, den Ablauf sowie die Vor- und Familiengeschichte des Betroffenen lassen sich bei Kindern und Jugendlichen bereits in mehr als der Hälfte der Fälle die Kategorie und der Mechanismus der Synkope aufklären, ohne dass weitergehende spezielle Untersuchungen oder Tests notwendig wären.

Eine Liste der hierzu erforderlichen Fragen bzw. der in Erfahrung zu bringenden Informationen ist in *Tabelle 2* zusammengestellt. In einem ersten Schritt der Abklärung einer Synkope ist die Zuordnung zu einer der drei Grundkategorien unerlässlich. Außerhalb des Herzens gelegene Ursachen wie z.B. ein Asthmaanfall oder eine Unterzuckerung lassen sich häufig durch die Vorgeschichte des Betroffenen oder durch den Ablauf der Synkope rasch aufklären. Dies trifft auch für Alkohol- und Drogenmissbrauch zu.

In mehr als der Hälfte der Fälle von Synkopen sind deutliche Verkrampfungen der Hände, Arme oder Beine zu beobachten (Abbildung 2), gelegentlich auch echte Krampfanfälle mit rhythmischen Zuckungen wie bei einer Epilepsie. In diesen Fällen kann es schwierig sein, eine Synkope von einer primär neurogenen Störung wie z. B. einem ersten epileptischen Krampfanfall (ausgelöst z. B. durch flackerndes Licht in der Disco) abzugrenzen. Die Enge und Wärme in der Disco könnten ebenso gut eine Kreislaufstörung mit vorübergehend verminderter Durchblutung des Gehirns verursachen, die einen Krampfanfall erst sekundär auslöst. Gerade in derartigen Fällen können aber die Informationen anhand der in Tabelle 3 aufgeführten Punkte rasch und entscheidend weiterhelfen. Auch für den Laien erkennbare Unterschiede im Ablauf eines derartigen Ereignisses können so mit vergleichsweise großer Sicherheit bereits früh zur Klärung der Ursache der stattgehabten Synkope beitragen.

Angesichts der Vielzahl der möglichen Ursachen und Mechanismen von Synkopen bei Kindern und Jugendlichen kann im Folgenden nur auf die häufigsten Formen mit Ursprung im Herz-Kreislauf-System im Detail eingegangen werden. Auf die erheblichen Unterschiede zu Synkopen bei Erwachsenen, insbesondere hinsichtlich Ursache und Prognose, wird noch einmal hingewiesen.

## Mechanismen kreislaufbedingter Synkopen

Mit etwa 70% aller Fälle sind primäre Störungen im Herz-Kreislauf-System die weitaus häufigste Ursache von Synkopen im Kindesalter. Davon gehören wiederum die meisten zu den in ihrer Bedeutung gutartigen sog. funktionellen Regulationsstörungen (Tabelle 4A). Glücklicherweise sind

#### Tabelle 2

## Fragen, die für die Abklärung einer Synkope bei Kindern und Jugendlichen von Bedeutung sind

#### Fragen über die Umstände unmittelbar vor der Attacke

- ► Körperposition (stehend, sitzend, liegend)
- Aktivitäten (Änderung der Körperposition; vor, während oder nach körperlicher Anstrengung; während der Entleerung der Blase oder des Darms; während kräftigen Schluckens oder Hustens)
- ► **Begünstigende Umstände** (langes Stehen; enge belebte Räume; Menschengedränge; akuter Schreck; Angst; Panikattacke)

### Fragen zum Zustand am/vor Beginn der Attacke

- "Leere im Kopf"; Schwindel; Bauchschmerzen; Übelkeit;
   Sehstörungen; Verwirrtheit; Schmerzen)
- ► Herzstechen, unregelmäßiger Herzschlag

### Fragen zum Ablauf der Attacke (Augenzeugen)

- ► Art des Fallens ("wie vom Blitz getroffen"; langsames Einknicken), Blässe, Rötung, Blauverfärbung
- Auffälliges Bewegungsmuster mit Beginn/vor oder erst während der Attacke (Verkrampfungen; rhythmische Zuckungen der Arme und/oder Beine; Kieferkrampf mit oder ohne Zungenbiss)

### Fragen zum Ende der Attacke

- ► Dauer der Bewußtlosigkeit
- ► Dauer bis zur Wiederherstellung (Sprache; Benommenheit)
- ► Körpersymptome (Erbrechen; Schwitzen; Hautfarbe; Kältegefühl; Muskelschmerzen; Einnässen; äußere Verletzungen)

### Fragen zur eigenen und familiären Vorgeschichte

- ► Eigene Herzerkrankungen (Herzfehler vor oder nach Operation; Herzrhythmusstörungen; frühere Synkopen)
- ► Herzerkrankungen in der Familie (wie oben; ferner: plötzlicher Herztod bei jungen Familienangehörigen im Alter unter 30 Jahren)
- ▶ Neurologische Erkrankung (Epilepsie usw.)
- ► **Stoffwechselerkrankung** (Diabetes, Niere usw.)
- Medikamente (Blutdruckmittel; Wassermedikamente; Rhythmusmedikamente; Beruhigungsmittel; Stimulanzien; Alkohol; Drogen)

Tabelle 3

Unterscheidung von Synkopen, die mit einem Krampfanfall einhergehen (davor, während oder danach)

Krampfanfall bei neurogener Synkope
Krämpfe <b>vor</b> dem Fallen
Beginn mit "Abwesenheit" (sog. Aura)
Zungenbiss bei mehr als 25% der Fälle
Inkontinenz eher häufig
Bläuliche, warme, trockene Haut
Bewusstlosigkeit meist über 5 Minuten
Unproblematisches Aufstehen danach
Folgezustand: Verwirrthei

die bedeutsameren Formen mit organischem Ursprung (z. B. einem angeborenen Herzfehler) oder in Verbindung mit Herzrhythmusstörungen (*Tabelle 4B*) bei Jugendlichen deutlich seltener.

### Reflexsynkopen

In den letzten Jahren wurde von den kardiologischen Fachgesellschaften eine neue, einheitliche Einteilung der zuvor sehr unterschiedlich verwendeten Bezeichnungen für die einzelnen Formen der Synkope eingeführt. So werden heute von ihrer Ursache her durchaus unterschiedliche, bezüglich ihres Mechanismus jedoch immer nach einem bestimmten Muster ablaufende Synkopen unter dem Begriff Reflexsynkopen zusammengefasst. Die verschiedenen auslösenden Situationen werden dabei einem im Gehirn gelegenen Zentrum für die Herz-Kreislauf-Regulation gemeldet. In bestimmten Situationen kommt es hier jedoch zu Fehleinschätzungen und es

werden falsche Signale zum Herzen und zu den großen Arterien zurückgeleitet. Über diesen Reflexbogen kommt es somit zu den negativen Auswirkungen im Herz-Kreislauf-System in Form einer Reflexsynkope (Abbildung 3).

Über den zuführenden Schenkel dieses Reflexbogens werden Signale, die von unterschiedlichen Rezeptoren im Körper erfasst werden – z. B. Druckrezeptoren an den Blutgefäßen, Bewegungsrezeptoren im Herzmuskel, Lichtrezeptoren im Auge, Schmerzrezeptoren im ganzen Körper usw. –, in nervösen Leitungsbahnen gesammelt und zur Kontrolle und Verarbeitung über bestimmte Faserstränge im Rückenmark zum Herz-Kreislauf-Zentrum an das Gehirn gemeldet. Von einzelnen Organen, z. B. den Augen, führen auch direkte Wege über eigene, kurze Leitungsbahnen unmittelbar ins Gehirn. In diesem komplexen Zentrum werden die ankommenden Signale bewertet und die in der jeweiligen Situation erforderlichen neuen Sollwerte ermittelt.

Über den abführenden Schenkel des Reflexbogens können dann die aus der Zentrale kommenden Korrekturbefehle wiederum über nervale Leitungen zu den entsprechenden Organen, z. B. dem Herzen oder den Schlagadern, geleitet werden. Hierdurch sollen die zuvor erfassten Abweichungen korrigiert und ein der neuen Situation angepasster Blutkreislauf eingestellt werden.

Funktionelle Störungen der Kreislaufregulation, die zu einer Synkope führen können, haben ihren Ursprung an einer oder auch mehreren Stellen dieses Reflexbogens. Bei den Reflexsynkopen liegt die Störung beispielsweise an einer vorübergehenden Fehlregulation des Kreislaufzentrums selbst.

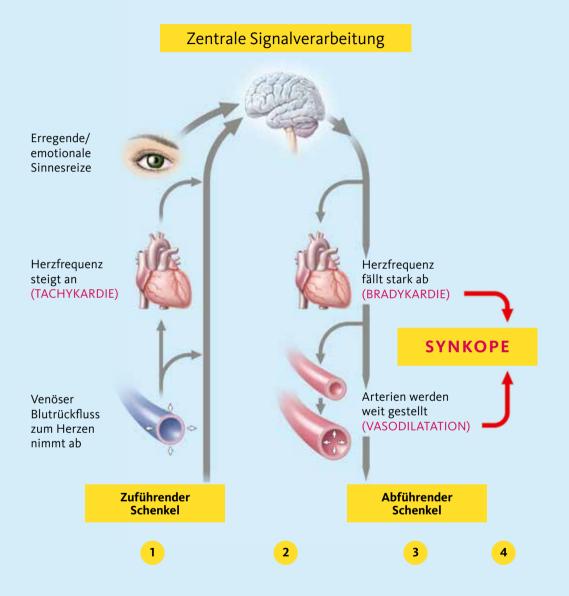
## Vasovagale Synkopen

Bei den vasovagalen Synkopen kommt der gesamte neurokardiogene Reflexbogen aus Abbildung 3 zum Einsatz. Bei längerem Stehen, evtl. noch in einer überhitzten Umgebung, können die dadurch erweiterten großen Beinvenen größere Mengen Blut aufnehmen (ca. 500-1000 ml) und dadurch den erforderlichen Blutrückfluss zum Herzen vermindern oder erheblich verlangsamen. Die Dehnungsrezeptoren im Herzen nehmen in diesen Fällen eine mangelnde Füllung wahr, steigern die Frequenz des Herzschlags sowie die Kontraktionskraft des Herzmuskels und senden diese Signale zum Kreislaufzentrum in das Gehirn. Unter bestimmten Umständen, deren Ursache und Mechanismus trotz langer und umfangreicher Forschung auch heute noch immer nicht endgültig aufgeklärt sind, kommt es zentral zur Fehlinterpretation dieser Stimulation. Um das vermeintlich überlastete Herz zu entlasten, werden über das dem Willen nicht unterworfene sog. autonome Nervensystem fälschlicherweise stark dämpfende Impulse zum Herzen und zu den großen Arterien im Körper gesendet. →



Abbildung 3

Schema des Reflexbogens bei der Entstehung von Reflexsynkopen im menschlichen Kreislauf.



Reize von Rezeptoren, die in verschiedenen Kreislaufabschnitten lokalisiert sind (Venenwand, Dehnungsrezeptoren im Herzmuskel) werden in einem Bündel von Nervenfasern dem Herz-Kreislauf-Zentrum im Gehirn zugeleitet (1: zuführender Schenkel). Einzelne Reize, z. B. emotionale Sinnesreize über das Auge, können auch direkt zum Gehirn geleitet werden. Im Herz-Kreislauf-Zentrum im Zwischenhirn werden diese Signale verarbeitet (2: zentrale Signalverarbeitung) und geben ein Regulationssignal über den abführenden Schenkel (3) an das Herz und die großen Arterien ab. Eine zentrale Fehlinterpretation der zugeführten Signale führt konsequenter Weise auch zu einem falschen Regulationssignal (Verlangsamung der Herzfrequenz und Weitstellung der Arterien). Diese Fehlregulation verursacht eine vorübergehende Abnahme der Durchblutung wichtiger Organe, z. B. des Gehirns, und führt damit zu einer Synkope (4).

#### Tabelle 4A

Funktionell bedingte Störungen der Herz-Kreislauf-Regulation als Ursachen von Synkopen bei Kindern und Jugendlichen

## Reflexsynkopen (früher: neurokardiogene Synkopen)

- ► Klassische vasovagale Synkope (zentrale Fehlregulation des Kreislaufs)
- Situative Reflexsynkope
   (punktuelle Störung der Kreislaufregulation)

#### Synkopen bei autonomer Dysfunktion

- Orthostatische Intoleranz

   (unzureichende Regulation des Kreislaufs bei Lagewechsel des Körpers)
- Posturales orthostatisches Tachykardiesyndrom (POTS)
   (kombinierte nervale Fehlregulation von Herz, Kreislauf und anderen Organsystemen)

#### Tabelle 4B

Organisch bedingte Anomalien des Herz-Kreislauf-Systems als mögliche Ursachen von Synkopen bei Kindern und Jugendlichen

## Angeborene Herzfehler

- ► Herzklappenerkrankungen

  (Aortenstenose, Pulmonalstenose usw.)
- ► Herzmuskelanomalien (sog. Kardiomyopathien z.B. hypertroph oder dilatativ)
- ► Pulmonale Hypertension
  (Bluthochdruck in den Lungenarterien infolge eines Herzfehlers)

### Herzrhythmusstörungen

- ► Zusätzliche Leitungsbahnen im Herzen (z. B. WPW-Syndrom usw.)
- ► Unterbrechungen von Leitungsbahnen im Herzen (atrioventrikulärer Block = AV-Block)
- ► Anfallsweises Herzrasen (sog. Kammertachykardie) genetisch bedingt: z. B. Long-QT-Syndrom (herzblatt 3/2013, ab Seite 4) erworben: z. B. Myokarditis)

Dadurch fällt die Herzfrequenz dramatisch ab, gelegentlich bis zum vorübergehenden Herzstillstand, und auch die Arterien können durch den Verlust ihrer Spannung den arteriellen Blutdruck nicht mehr aufrechterhalten. Dadurch nimmt der Blutdruck im Gehirn, in der Muskulatur und in den anderen Organen rasch auf unzureichende Werte ab und es kommt zur Synkope. Die eigentliche Störquelle, die zu dem dramatischen Ereignis führt, besteht in diesen Fällen aber in einer Fehlregulation durch das Kreislaufzentrum im Gehirn.

In der täglichen Praxis ist die vasovagale Synkope die am weitesten verbreitete Form einer Synkope im Kindes- und Jugendalter und ein charakteristischer Vertreter der Reflexsynkopen.

- ▶ Die häufigsten **Trigger** (Auslöser) dieses Typs der Reflexsynkope sind allgemein bekannt: langes ruhiges Stehen (-müssen), vor allem in Verbindung mit warmen Temperaturen, engen Räumen oder großen Menschenansammlungen. Vorausgegangener Mangel an Schlaf und vor allem eine zu geringe Flüssigkeitszufuhr unterstützen zusätzlich die Neigung zum Auftreten einer Synkope dieses Typs.
- ▶ Bekannte Beispiele sind Stehen in der Kirche oder die Paradesoldaten (Abbildung 4).
- ► Vorausgehende Symptome (sog. Prodromalsymptome oder Prodromi) vor dem Zusammenbruch sind die Regel und werden von den Betroffenen nahezu immer vorher noch bemerkt: "Leere im Kopf", Benommenheit, Schwindelgefühl, Sehstörungen, Bauchschmerzen, Übelkeit usw.
- ▶ Der Ablauf und das Erscheinungsbild der vasovagalen Synkope sind in hohem Maße einheitlich: Muskelschwäche, Einknicken, Sturz, Bewusstlosigkeit meist zwischen 20 Sekunden und 3 Minuten Dauer, flacher oder fehlender Puls, blasse, später bläuliche, kalte und feuchte Haut, Zittern oder Verkrampfungen der Arme/Beine. Speichelfluss, Urin- oder Stuhlabgang sind dagegen eher selten.
- ▶ Das Ende der Synkope ist gekennzeichnet durch spontane Rückkehr des Bewusstseins (Benommenheit von nur geringer Dauer, etwa 5–10 Minuten), rasche Rückkehr der Muskelkraft, d.h. meist selbstständiges Aufstehen möglich, oft gute Erinnerung an den Vorgang.

Vasovagale Synkopen treten am häufigsten zwischen dem 12. und 15. Lebensjahr auf, bei Mädchen meistens etwas früher und häufiger. Rezidive (erneutes Auftreten) sind nicht selten und können in Einzelfällen bis in das dritte Lebensjahrzehnt hineinreichen. Trotz Aufklärung über die letztliche Gutartigkeit des Ereignisses und einer evtl. unterstützenden Behandlung (siehe weiter unten) wird die oft anhaltende Beeinträchtigung der Betroffenen meistens stark unterschätzt. Es handelt sich dabei weniger um die körperlichen Beschwerden, sondern →



Abbildung 4

## Bekanntes Beispiel für eine Reflexsynkope vom vasovagalen Typ.



Langes, ruhiges Stehen in einem emotionalen Spannungszustand sowie die Erweiterung der Hautgefäße am Kopf unter der Bärenmütze setzen über die Rezeptoren in den großen Gefäßen und im Herzen die Aktivitäten des kardiovaskulären Reflexbogens (siehe Abbildung 3) in Gang – ein "Parade-Fall".

häufiger um erhebliche psychosoziale Probleme, die denen bei anderen chronischen Erkrankungen kaum nachstehen. Ernst zu nehmen und mit allen Mitteln zu vermeiden sind Angst vor Wiederholung, Überbeschützungsverhalten durch die Eltern oder Ausgrenzungen aus der Freundesgruppe.

## **Situative Synkopen**

Situative Synkopen sind ein Sonderfall von Reflexsynkopen, die nur in besonderen Situationen auftreten. Sie können von einer ganzen Reihe unterschiedlicher Trigger ausgelöst werden (Tabelle 5). Diese werden in der Mehrzahl der Fälle nicht über Fasern des Rückenmarks, sondern über eigene Nervenverbindungen direkt in das Gehirn geleitet, z. B. Auge – Sehnerv – Gehirn (Abbildung 3). Die Reflexantwort über den absteigenden Schenkel des Reflexbogens erfolgt meistens sehr schnell. Daher gibt es nur selten Vorzeichen wie z. B. Schwindel. Die Reaktion von Herz und Gefäßen fällt dagegen häufig sehr heftig aus und ist oft nur von kurzer Dauer. Eine weitere Besonderheit ist, dass situative Synkopen auch im Sitzen ausgelöst werden können.

Die anschauliche Darstellung einer situativen Synkope mit typischer Ausgangslage, spezifischem Trigger, charakteristischem Verlauf und gutem Ausgang ist in einer Bildergeschichte von Wilhelm Busch dargestellt: "Adelens Spaziergang" (Abbildung 5). Das "gemütvolle" Mädchen geht mit "eng geschnür-

tem Kleid" in der "warmen Frühlingssonne" spazieren, "bückt sich hinunter", "erschreckt" sich an einem Frosch, "fällt um und ist der Ohnmacht nahe" (Präsynkope/Synkope). "Ameisenbisse" wirken wie ein kleiner Adrenalinstoß und "schnell springt Adele in die Höh'".

Situative Synkopen können sich bei gegebenem Anlass wiederholen, auch wenn die Trigger bei demselben Kind unterschiedlich sein können. Bekannte und weniger bekannte Auslöser sind in *Tabelle 5* zusammengestellt.

Zu den situativen Synkopen zählt auch eine im allgemeinen Sprachgebrauch als "Wegschreien des Säuglings" bezeichnete Erscheinung. Dieses in den meisten Fällen sehr bedrohlich erscheinende Ereignis bei jungen Säuglingen läuft nach einem stereotypen Muster ab. Beginnend durch eine Provokation, z. B. Nichtbeachtung, Ärger, Hunger, immer im Beisein der Bezugsperson, fangen die Säuglinge ein kräftiges und lange anhaltendes Schreien an, ohne dazwischen Luft zu holen. Mitten in dieser maximalen Ausatmung wird das Schreien abrupt tonlos, die Kinder fallen in sich zusammen und verlieren kurzzeitig das Bewusstsein. Dies ist Folge einer vorübergehenden Mangeldurchblutung des Gehirns mit sauerstoffarmem Blut oder von kurzen Pausen des Herzschlags. Das Ereignis endet spontan nach etwa 10-15 Sekunden, ohne Restzustände zu hinterlassen. Eine familiäre Häufung wird beobachtet. Eine medikamentöse Dauerbehandlung ist nicht erforderlich. Ereignisse nach dem 18. Lebensmonat sind selten und haben dann eher eine andere Ursache.

## Synkopen bei autonomer Dysfunktion

Das sog. autonome Nervensystem ist der Teil des Nervensystems des Menschen, dessen Wirkung der willkürlichen Kontrolle weitgehend entzogen ist. Es steuert und koordiniert Funktionen wie Atmung, Kreislauf, Stoffwechsel, Darmtätigkeit oder auch den Wasserhaushalt des Körpers. Störungen des autonomen Nervensystems (autonome Dysfunktion) können mehrere dieser Funktionen gleichzeitig, aber auch einzelne Funktionen isoliert betreffen. Sie können akut auftreten oder chronisch bestehen. Das autonome Nervensystem reguliert u.a. auch die kurz- und mittelfristige Anpassung des Blutdrucks bei Lageänderungen des Körpers.

### **Orthostatische Intoleranz**

Als **orthostatische Intoleranz** (*Tabelle 4A*) bezeichnet man die Unfähigkeit, aufrecht zu stehen. Es müssen allerdings nicht jedes Mal kritische Symptome wie z.B. ein bedrohlicher Abfall des Blutdrucks oder eine Synkope auftreten. Dauerhafte →

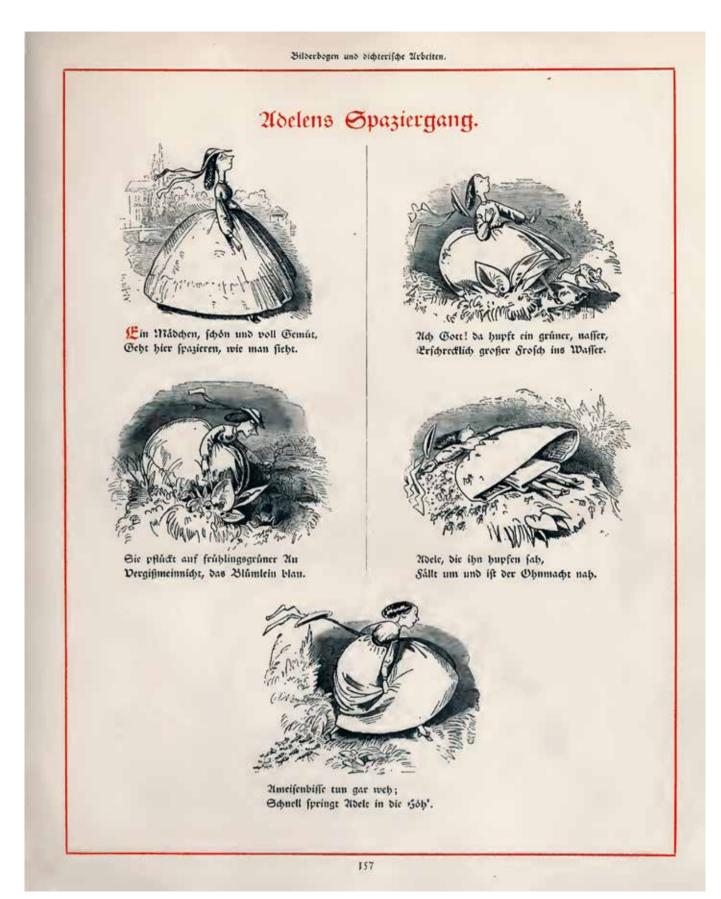


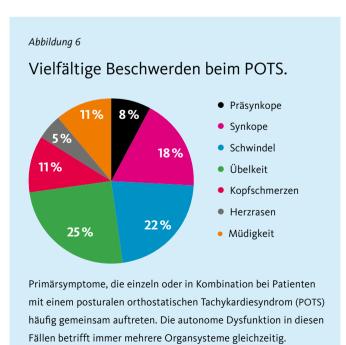
Abbildung 5: Adelens Spaziergang



Störungen dieser Art finden sich häufiger bei älteren Menschen, vor allem in Zusammenhang mit verschiedenen Grunderkrankungen wie Diabetes mellitus (Zuckerkrankheit) und Nervenerkrankungen oder als Begleiterscheinung der Einnahme bestimmter Medikamente. Vorübergehende akute Phasen einer Kreislaufstörung in Form einer orthostatischen Intoleranz können sich gelegentlich auch bei Kindern zeigen, z. B. bei einem akuten Virusinfekt oder nach längerer Bettlägerigkeit. Ausprägungen, die bis zur Synkope führen, sind bei Kindern allerdings selten und bedürfen nur in wenigen Fällen einer spezifischen Therapie.

## Posturales orthostatisches Tachykardiesyndrom (POTS)

Das posturale (positionsabhängige) orthostatische Tachykardiesyndrom (POTS) ist neben den Reflexsynkopen im Kindesund Jugendalter die zweithäufigste Ursache, die durch funktionelle Störungen des Kreislaufs zu Synkopen führt. POTS und Reflexsynkopen unterscheiden sich jedoch hinsichtlich ihrer Ursachen und ihres Erscheinungsbilds grundsätzlich voneinander. Während bei den Reflexsynkopen die kritische Situation eines Kreislaufzusammenbruchs die unausweichliche Konsequenz am Ende des neurozirkulatorischen Reflexbogens darstellt, ist die beim POTS gestörte Regulation des Kreislaufs lediglich ein einzelner, wenn auch der zentrale Teil einer allgemeinen Dysfunktion des autonomen Nervensystems. Hierdurch erklärt sich auch die Vielfalt der Symptome, die bei den betroffenen Kindern gleichzeitig bestehen können, von denen aber die orthostatische Intoleranz immer vorliegt und meistens im Zentrum der Beschwerden steht.



## Tabelle 5

Beispiele für bekannte Auslöser einer situativen Synkope bei Kindern und Jugendlichen:

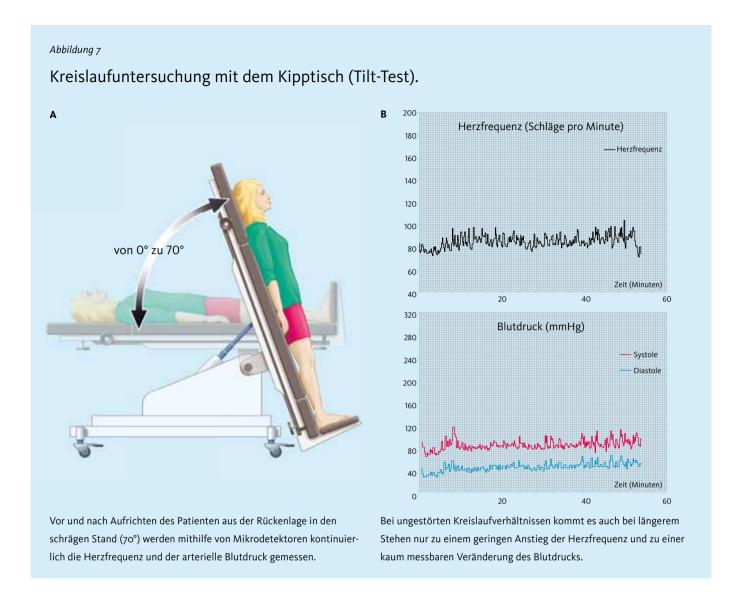
- ► Akuter Angstzustand (z. B. Blutentnahme)
- ► Heftiges Erschrecken (Frösche, Spinnen usw.)
- ► Emotionaler Stress (Popkonzert, Fans)
- ► Akuter Hustenreiz (nach Verschlucken)
- ► Schluckstörungen (Speiseröhrenkrampf)
- ▶ Blasen- oder Darmentleerungen mit Anstrengung
- Akutes Bauchtrauma (sog. Plexus-solaris-Schlag)
- ► Atemanhaltendes Schreien beim jungen Säugling (sog. blasses oder blaues Wegschreien)

Die geklagten Symptome (Symptomenkomplex), die die Kinder zur Abklärung führt, sind nur etwa in 20 % die Synkopen selbst. Diese stellen sich dann aber oft erst beim Nachfragen heraus. Sie werden von den Betroffenen selbst jedoch oft nicht in Verbindung mit ihren anderen Symptomen gesehen. Von den Kindern und Jugendlichen wird nahezu immer der gleiche Komplex von Beschwerden genannt, die in ihrer Ausprägung zwar von Tag zu Tag wechseln können, aber prinzipiell jeden Tag über die Dauer von mindestens drei Monaten bestehen müssen. Im Einzelnen werden dabei angegeben (Abbildung 6):

- ▶ Bauchschmerzen mit Übelkeit und Erbrechen;
- ► Kopfschmerzen, oft mit Migränecharakter;
- ► Müdigkeit und Leistungsschwäche tagsüber;
- ► Schwierigkeiten beim Ein- und Durchschlafen nachts;
- Muskelschmerzen und Zittern auch ohne Belastung;
- ► Herzklopfen oder Herzrasen ohne erkennbare Ursache und in allen Fällen als konstantes Hauptsymptom;
- ▶ die Unfähigkeit, länger ohne Auftreten von Zeichen der Präsynkope wie Schwindelgefühl oder Schweißausbruch frei zu stehen; dies führt bei genügend langer Dauer (ca. 10–30 Minuten) zur Synkope.

Mädchen sind etwa dreimal so häufig betroffen wie Jungen. Die Beschwerden beginnen meist zwischen dem 12. und 15. Lebensjahr. Sie bestehen oft schon Monate, gelegentlich sogar Jahre, bevor als Ursache ein posturales orthostatisches Tachykardiesyndrom erkannt wird.

Die zuverlässigste Methode, Störungen der Kreislaufregulation beim Stehen nachzuweisen, ist das Stehen selbst, d. h. die Durchführung eines kontrollierten Stehtests mithilfe einer sog. Kipptischuntersuchung (*Tilt-Test; Abbildung 7*). Bei dem



zu Untersuchenden können dabei mithilfe von am Körper angebrachten Mikrodetektoren das EKG, die Herzfrequenz und der arterielle Blutdruck völlig schmerzfrei und kontinuierlich erfasst und aufgezeichnet werden. Nach einer kurzen Zeit in ruhiger Rückenlage wird die Liegefläche des Tischs langsam bis auf einen Winkel von 70° fast vertikal aufgerichtet und bis zum Auftreten von Symptomen in dieser Position belassen. Droht die Entwicklung einer Synkope, so kann diese durch sofortiges Zurückführen der Liegefläche in die Horizontale abgewendet werden. Aus dem Verlauf der kontinuierlich und simultan gemessenen Herzfrequenz und des arteriellen Blutdrucks kann dann auf die unterschiedlichen Mechanismen der verschiedenen Arten dieses Typs von Synkope rückgeschlossen werden (Abbildung 8). Bei einer regelrechten Kreislaufsituation ändert sich der arterielle Blutdruck nach dem Aufrichten auch über längere Zeit (bis 60 Minuten) so gut wie nicht, die Herzfrequenz ist im Stehen nur wenig höher als im Liegen.

Bei einer neurokardiogen gesteuerten Reflexsynkope vom vasovagalen Typ (Abbildung 8A) steigt die Herzfrequenz nach dem Aufrichten initial rasch an und der Blutdruck sinkt zunächst langsam, dann aber zentral fehlreguliert sehr schnell dramatisch ab. Zuvor entwickeln sich meist schon präsynkopale Symptome (PS). Nach der Rückkehr in die horizontale Lage normalisieren sich Blutdruck und Herzfrequenz innerhalb kürzester Zeit (ca. 30–60 Sekunden).

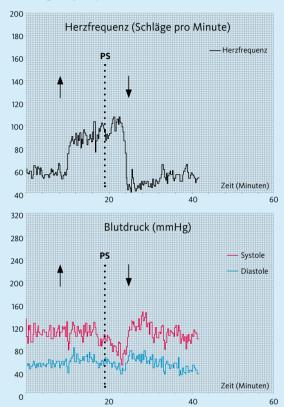
Beim posturalen orthostatischen Tachykardiesyndrom (Abbildung 8B) steigt in aufrechter Position die Herzfrequenz sehr rasch und auf deutlich höhere als die bereits zuvor schon erhöhten Werte an, z.B. von 80 auf 130 Schläge pro Minute. Präsynkopale Zustände entwickeln sich in der Regel früher und ausgeprägter, während der arterielle Blutdruck dabei nur gering sinkt und auch über längere Zeit konstant gehalten wird. Kommt es durch die anhaltende periphere autonome Dysregulation letzten Endes doch zum Verlust der Spannung →



#### Abbildung 8

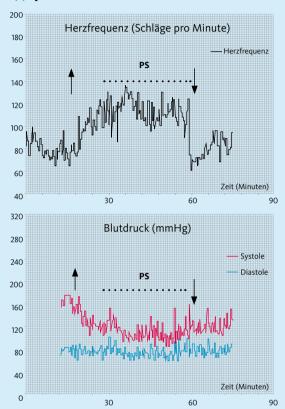
## Beispiele pathologischer Veränderungen von Blutdruck und Herzfrequenz beim Kipptischtest.

#### A = Vasovagale Synkopen



Vasovagale Synkopen. Gleich nach dem Aufrichten (↑) deutlicher Anstieg der Herzfrequenz und kontinuierliche Abnahme des Blutdrucks, was zu Zeichen einer Präsynkope (PS) führt. Unmittelbar vor dem Eintreten einer echten Synkope wird diese durch Zurückkippen in die Rückenlage (↓) verhindert, denn es werden wieder die ursprünglichen Kreislaufverhältnisse herbeigeführt.

### B = POT(S)-Syndrom



POT(S)-Syndrom. Mit dem Aufrichten  $(\uparrow)$  steigt die Herzfrequenz innerhalb kurzer Zeit um mehr als 50 Schläge pro Minute an und bleibt zusätzlich in dieser Höhe instabil. Der arterielle Blutdruck ändert sich initial nur gering und fällt dann auch nicht weiter ab. Während der ganzen Zeit bestehen präsynkopale Symptome (PS) wie z. B. Schwindel und Übelkeit. Nach Rückenlage  $(\downarrow)$  wieder rasche Normalisierung.

der Arterienwand, können auch hier ein Blutdruckabfall und eine Synkope auftreten. Das Wiedererreichen normaler Werte für die Herzfrequenz und den arteriellen Blutdruck geschieht bei dieser Form deutlich langsamer (5–15 Minuten).

Eine korrekt durchgeführte Kipptischuntersuchung ist technisch und personell aufwendig und zeitraubend. Sie kann und muss nicht zur routinemäßigen Abklärung jeder Form einer Synkope eigesetzt werden. Andererseits stellt sie gerade in den Fällen mit nicht sicher geklärtem Mechanismus eine wichtige diagnostische Hilfe dar, die auch unmittelbare Auswirkungen auf eine zu planende Behandlung hat.

## Diagnostische Strategie bei Synkopen im Kindes- und Jugendalter

Synkopen im Kindesalter stellen oft ein Dilemma dar: Sie sind einerseits eine nicht seltene und in der Mehrzahl der Fälle zwar akut beängstigende, aber letztlich weniger bedrohliche Erscheinung, andererseits können sie in etwa 1–2% der Fälle Ausdruck zwar seltener, aber ernsthafter Organerkrankungen sein. Das Aufspüren dieser wenigen Fällen gleicht nicht selten der Suche nach der Nadel im Heuhaufen. Hier gilt es, einen Weg zu finden zwischen der oberflächlichen Einschätzung

"Das wächst sich aus." und einer breit angelegten, belastenden und nicht zuletzt auch kostspieligen apparativen Diagnostik. Letztere führt gerade bei Kindern und Jugendlichen, ganz im Gegensatz zu der älteren Gruppe, erfahrungsgemäß nur in wenigen Fällen zu definitiven Ergebnissen.

Ziel der Primärdiagnostik (*Abbildung 9*) ist es, so schnell wie möglich nach dem Ereignis die folgenden Fragen zu klären:

- ► Welchem Organsystem ist die Ursache der Synkope zuzuordnen: Herz-Kreislauf, Gehirn-Nerven, Stoffwechsel oder schädlichen Substanzen?
- ► War die Synkope funktioneller, vorübergehender Natur oder ist sie Ausdruck einer chronischen, organischen Erkrankung?
- ► Liegt eine weiterhin bestehende bedrohliche Situation vor, die umgehend einer stationären Überwachung und/ oder Behandlung bedarf?

Die wichtigsten Hilfsmittel, diese Fragen zu beantworten, sind ein möglichst genauer Bericht über den Ablauf des Ereignisses und eine sorgfältige körperliche Untersuchung des Betroffenen (*Tabelle 2*). Damit lassen sich bei Kindern bereits vor Ort etwa 70 % der Synkopen hinreichend beurteilen, was dazu beiträgt, über das weitere Vorgehen zu entscheiden. Beim Erschrecken vor dem "fürchterlichen Frosch" ist z. B. sicher keine Infusion erforderlich, beim Hitzschlag hilft kein Riechsalz (Ammoniaklösung) und bei Unterzuckerung kein krampflösendes Medikament.

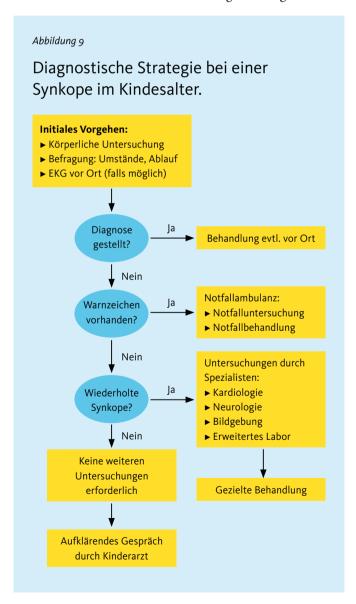
Die Beurteilung der Dringlichkeit einer umgehenden weiteren Diagnostik und Therapie unter Inanspruchnahme z. B. der Notfallambulanz einer Klinik muss in der Akutphase oft von den Eltern bzw. den Begleitpersonen getroffen werden, da sie sich in der Regel vor Ort befinden. Hierbei hilft die Beachtung von Warnzeichen, die gelegentlich auch als sog. rote Flaggen bezeichnet werden. Akute Gefahr, die eine sofortige Notfallversorgung erfordert, besteht bei Synkopen, die

- ▶ mit Atemnot oder Atemstillstand einhergehen;
- ► anhaltend einen unregelmäßigen, zu schnellen oder zu langsamen Herzschlag aufweisen (Ohr auf den Brustkorb legen);
- ► mit Bewusstlosigkeit einhergehen, die länger als 10 Minuten andauert;
- ▶ von anhaltender Krampfaktivität begleitet werden;
- ▶ zu Verletzungen beim Sturz geführt haben.

Vom Ablauf oder von der Vorgeschichte her gilt das für Synkopen, die

- ▶ während körperlicher Belastung aufgetreten sind;
- ▶ in ruhiger Rückenlage oder im Schlaf auftreten;
- ▶ sich beim Schwimmen oder Tauchen ereignen;
- ▶ in kürzeren Abständen wiederholt und mit zunehmend schweren Symptomen auftreten;
- ▶ bei bekanntem Herzfehler des Betroffenen oder akuten Todesfällen in jungen Jahren in der Familie auftreten.

Derartige Warnzeichen finden sich bei Kindern und Jugendlichen bei etwa 20 % aller Fälle von Synkopen. Gravierende, gelegentlich lebensbedrohliche Erkrankungen bestehen aber nur bei 1–2 % der Betroffenen in dieser Altersgruppe. Dies sind aus dem kardiologischen Bereich z. B. bestimmte angeborene Herzfehler, Herzmuskelerkrankungen oder genetisch →





bedingte Herzrhythmusstörungen, die mit Herzflimmern einhergehen können. Aus dem neurologischen Bereich sind erste Anfälle einer bis dahin nicht bekannten Epilepsie, aber auch entzündliche Erkrankungen des Gehirns in der Lage, Synkopen auszulösen. Ursachen aus anderen Organsystemen können Unterzuckerung, Entwässerung durch übertriebene Diäten, aber auch Alkohol ("Komasaufen") oder Drogen sein.

Eine aufwendige apparative Diagnostik wie z. B. Echokardiographie, Langzeit-EKG, Schädel-CT, Elektroenzephalogramm (EEG), Stoffwechseluntersuchungen usw. müssen in der Regel erst von Spezialisten zur weiteren Abklärung im größeren Rahmen eingesetzt werden. Gelegentlich sind auch Spezialuntersuchungen wie der Kreislauftest mit dem Kipptisch hilfreich, um über die Notwendigkeit einer weitreichenden Behandlung entscheiden zu können, wie z. B. die *Implantation eines Herzschrittmachers* bei sehr seltenen Formen einer vasovagalen Synkope.

# Therapeutische Maßnahmen bei Synkopen im Kindes- und Jugendalter

Die Maßnahmen, die beim akuten Auftreten bzw. als Prophylaxe oder Behandlung bei Synkopen im Kindes- und Jugendalter zu ergreifen sind, werden in drei Stufen eingeteilt, die aufeinander aufbauen (Tabelle 6):

- ► Akutmaßnahmen bei einer Synkope;
- ▶ Basisbehandlung nicht medikamentöser Art;
- erweiterte Behandlung mit Medikamenten.

## Akutmaßnahmen bei einer Synkope

Bahnt sich die Entwicklung einer Synkope gerade an (Präsynkope) oder ist diese schon eingetreten, sind die zu ergreifenden Akutmaßnahmen bei allen Formen der funktionellen kardiovaskulären Synkope gleich:

- ► falls noch möglich, Sturz vermeiden und die Person flach auf den Rücken lagern (stabile Seitenlage nur bei anhaltendem Bewusstseinsverlust);
- ▶ Beine gestreckt anheben bis über Herzniveau (*Abbildung 10*);
- ► lebenswichtige Funktionen prüfen (Atmung, Herzschlag), Wiederbelebungsmaßnahmen nur bei Herzstillstand;
- ▶ einengende Kleidung lockern (Kragen, Gürtel usw.) und für Zufuhr frischer Luft sorgen;
- ▶ nichts zu trinken zuführen, keine Medikamente verabreichen.

Sind frühere Synkopen und evtl. deren Ursache bekannt, so sind im Anschluss gezielte Maßnahmen durchzuführen. Situative Synkopen bedürfen keiner speziellen Behandlung. Wichtig: Jeder Patient mit einer ersten Synkope sollte einem Arzt/einer Ärztin vorgestellt werden!

## Basisbehandlung (nicht medikamentös)

Bei Kindern und Jugendlichen ist die Langzeitprognose von Reflexsynkopen ausgesprochen gut. Die Neigung, derartige Störungen zu erleiden, zeigt meist innerhalb weniger Monate bis Jahre eine natürliche Tendenz zur spontanen Verbesserung. Dies gilt vor allem für die situative Reflexsynkope, die nicht selten insgesamt nur ein- bis zweimal auftreten und bei Kenntnis der verantwortlichen Trigger im weiteren Verlauf meistens vermeidbar sind. Dennoch darf der psychische Effekt, den die Dramatik selbst eines einzigen synkopalen Ereignisses hat, nicht unterschätzt werden. Eine notwendige therapeutische Maßnahme für die Betroffenen und deren Angehörigen sind daher eine ausführliche und verständliche Erklärung des zugrunde liegenden Mechanismus und die Versicherung der absoluten Gutartigkeit des Ereignisses durch den Arzt/die Ärztin. Dies ist bei derartigen Fällen in der Regel die einzige erforderliche Maßnahme.

Auch bei den vasovagalen (neurokardiogenen) Synkopen ist die Langzeitprognose grundsätzlich als günstig anzunehmen. Hierbei können sich jedoch der Verlauf und damit die Neigung zu Rezidiven über Jahre hinziehen, sodass in der Regel eine umfangreiche Basisbehandlung erforderlich ist:



#### Tabelle 6

Behandlungsstrategien bei funktionellen kardiovaskulären Synkopen im Kindesund Jugendalter:

## Basisbehandlung, nicht medikamentös

- ▶ Erklärung des zugrunde liegenden Mechanismus
- Aufklärung über die Gutartigkeit des Ereignisses
- ► Angemessene Flüssigkeits- und Salzzufuhr
- ► Körperliche Manöver zur akuten Prävention
- ► Dauerhafte sportliche Aktivitäten

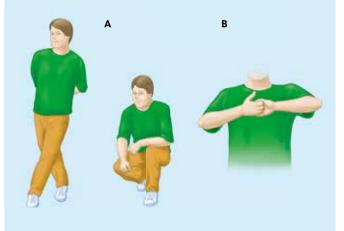
### Erweiterte Behandlung, medikamentös

- ► Betarezeptorenblocker (Propranolol)
- ► Mineralokortikoide (Fludrocortison)
- ► Vasokonstriktoren (Midodrin)
- ► Im Mittelpunkt stehen auch hier die Erklärung des Mechanismus und die Aufklärung über die prinzipielle Gutartigkeit der Ereignisse.
- ► Eine weitere unverzichtbare therapeutische Maßnahme bei vasovagalen Synkopen ist die verstärkte Füllung des Gefäßsystems mit Flüssigkeit. Dies geschieht in erster Linie in Form einer gesteigerten Flüssigkeitsaufnahme durch vermehrtes Trinken. Die tägliche Trinkmenge (freie Flüssigkeit, d.h. ohne Anrechnung flüssiger Nahrung wie Suppen) sollte dabei mindestens bei 1,5 Liter pro Tag liegen. Mehr als 2 Liter pro Tag sind bei Kindern jedoch in der Regel nicht erforderlich. Dabei kann es sich um Wasser ohne Zusätze oder Getränke handeln. Koffeinhaltige Getränke wie z. B. Energydrinks sind allerdings weniger geeignet, weil sie wie Kaffee oder schwarzer Tee zumindest vorübergehend zu einer erhöhten Ausscheidung von Flüssigkeit über die Nieren führen. Als Hinweis auf eine ausreichende Trinkmenge kann gelten, wenn darunter mindestens zweimal am Tag wasserklarer Urin ausgeschieden wird. Auch über längere Zeit ist die regelmäßige Zufuhr von Flüssigkeit in diesem Umfang nicht als schädlich anzusehen.
- ▶ Als ein weiterer Versuch, vermehrt Flüssigkeit im Körper bzw. im Gefäßsystem zu binden, wird immer wieder die Erhöhung des Salzgehaltes in der Nahrung genannt. Um hierdurch einen nachweisbaren Effekt zu erzielen, wäre im Mittel die tägliche Verabreichung von 5–10 Gramm Kochsalz (NaCl) erforderlich. Ein gestrichener Teelöffel entspricht 2 Gramm Kochsalz, eine Kochsalztablette maximal

- 1 Gramm. Realistisch betrachtet ist eine solche Maßnahme in einem derartigen Umfang über einen längeren Zeitraum kaum durchführbar, zumal eine gesunde Niere das vermehrt zugeführte Salz in kürzester Zeit wieder ausscheiden würde.
- ▶ Patienten, die den Ablauf einer vasovagalen Synkope von vorausgegangenen Ereignissen her kennen, können beim Auftreten von Zeichen einer erneut drohenden Synkope sich entweder noch rechtzeitig setzen bzw. falls möglich noch rechtzeitig selbst hinlegen. Auch durch einige körperliche Manöver kann oft eine wirkungsvolle Prävention der Synkope betrieben werden (Abbildung 11). Dazu gehören kräftiges Überkreuzen der Beine oder in die Hocke gehen. Auch der Versuch eines kraftvollen Auseinanderziehens der vor dem Oberkörper verschränkten Hände kann in dieser Weise wirksam sein. Zuverlässig lässt sich eine drohende Synkope durch diese Maßnahmen aber nicht verhindern. Es kann aber zumindest Zeit z. B. für einen durch eine Begleitperson geschützten Ablauf gewonnen werden.
- ► Ein wirkungsvolles Training der Gefäßregulation kann auf Dauer auch durch regelmäßiges dynamisches Ausdauertraining erreicht werden. Laufen, Schwimmen und Fahrradfahren sind dafür besonders geeignet. Dabei wird durch regelmäßiges aufeinanderfolgendes Anspannen und Ent- →

#### Abbildung 11

# Körperliche Hilfen zum Abwenden einer drohenden Synkope.



- **A** Überkreuzen der Beine oder in die Hocke gehen bei gleichzeitiger Anspannung der Muskulatur in der unteren Körperhälfte.
- **B** Kräftiger Zug mit den Armen an den ineinander fest verschränkten Händen. Auch wenn hierdurch nicht in allen Fällen eine Synkope vermieden werden kann, wird doch Zeit gewonnen, einen sicheren Platz aufzusuchen.



spannen der Muskulatur eine Pumpwirkung auf die Gefäße der unteren Extremitäten ausgeübt. Auf Dauer wird hierdurch eine verbesserte Eigenaktivität in diesem Sinne trainiert.

## **Erweiterte Therapie (medikamentös)**

Jede Strategie einer erweiterten Behandlung funktionell bedingter kardiogener Synkopen bei Kindern und Jugendlichen muss berücksichtigen, dass Synkopen selbstlimitierend sind, sich im Laufe der Zeit meistens spontan verbessern oder sich vollständig zurückbilden. Im Vergleich zur Basisbehandlung (siehe oben) ist eine erweiterte medikamentöse Therapie allein nur selten kurativ, d. h. heilend. Das Ziel einer Pharmakotherapie in diesem Zusammenhang ist es daher, Wiederholungen von Synkopen soweit wie möglich zu vermeiden, Komplikationen zu verhindern sowie die körperlichen und psychischen Beeinträchtigungen zu vermindern.

Während sich die Basisbehandlung von Synkopen in erster Linie an der Konstitution der Betroffenen orientiert und in ihrem Kern mehr eine langfristige Anpassung des Lebensstils anstrebt, stellt die erweiterte medikamentöse Therapie innerhalb eines begrenzten Zeitraums eine eingreifendere Maßnahme dar, die bei kritischer Zuspitzung der Problematik in bestimmten Entwicklungs- und Lebensphasen zum Einsatz kommt. In der Regel ist nach einer mittleren medikamentösen Behandlungsdauer von etwa sechs Monaten ein Auslassversuch mit einem Ausschleichen der Medikation über einen Zeitraum von etwa ein bis zwei Wochen angezeigt.

## Betarezeptorenblocker

Betarezeptorenblocker (auch kurz als Betablocker bezeichnet) als Medikament der ersten Wahl zur Prophylaxe von Synkopen in Ergänzung zur Basistherapie wurden zuerst beim posturalen orthostatischen Tachykardiesyndrom (POTS) eingesetzt. Der

## Das Wichtigste in Kürze

- ► Eine Synkope ist ein körperliches Ereignis, bei dem es zu einem plötzlichen Verlust der Muskelspannung und des Bewusstseins kommt. Die Bewusstlosigkeit ist nur kurz und die Erholung erfolgt spontan.
- ► Im Laufe seines Lebens erleidet jeder dritte Mensch eine Synkope, 40 % davon vor dem 18. Lebensjahr.
- ► Ursachen, Verlauf und Prognose der Synkope bei Kindern und Jugendlichen (unter 18 Jahren) unterscheiden sich erheblich von denen bei älteren Erwachsenen (über 65 Jahre).
- ► Vorübergehende funktionelle Störungen der Regulation von Herz- und Kreislaufaktivität sind die häufigsten Ursachen bei Jugendlichen. Organische Veränderungen am Herzen sind bei jungen Menschen deutlich seltener, dafür aber Ausdruck von oft lebensbedrohlichen Herzerkrankungen.
- ▶ Die häufigste Form der vom Herz-Kreislauf-System ausgehenden funktionellen Synkopen sind die Reflexsynkopen (vasovagale Synkopen) und Synkopen im Zusammenhang mit dem posturalen orthostatischen Tachykardiesyndrom (POTS).
- ► Reflexsynkopen treten meistens unter allgemein bekannten Umständen auf: langes Stehen, Flüssigkeitsmangel, Schreckereignisse usw. Bei ausreichender Beobachtung der

Umstände und des Ablaufs der Ereignisse ist eine weitergehende apparative Diagnostik in der Regel nicht erforderlich.

- ▶ Beim POTS besteht oft eine nicht nur das Herz-Kreislauf-System betreffende unzureichende Regulation durch das autonome Nervensystem. Für die Diagnostik sind hierbei in den meisten Fällen etwas umfangreichere Kreislaufuntersuchungen nötig.
- ► Das Kernstück der Behandlung von Synkopen ist die nicht medikamentöse Basisbehandlung in Form einer sorgfältigen Aufklärung der Betroffenen und deren Angehörigen über den prinzipiell gutartigen Hintergrund dieser Ereignisse.
- ► Bei wiederholten oder komplizierten Formen der Synkope ist eine zeitlich begrenzte medikamentöse Ergänzungstherapie u.a. mit Betarezeptorenblocker oder Vasokonstriktoren durchzuführen.
- ▶ Die Überwindung und evtl. Behandlung funktioneller Herz-Kreislauf-bedingter Synkopen bei Kindern und Jugendlichen können gelegentlich auch über Monate bis wenige Jahre erforderlich sein. Die Langzeitprognose ist aber grundsätzlich als günstig anzusehen.

Leitgedanke war hierbei, die bereits in Ruhe wenig gesteuerte und gesteigerte Aktivität des autonomen Nervensystems und den ausgeprägten Anstieg der Herzfrequenz im Stehen zu dämpfen. Damit sollen das Beschwerdebild gebessert und die nicht selten auftretenden Komplikationen vermieden werden. Der Erfolg war durchschlagend, und etwa 2 von 3 dieser Patienten waren damit innerhalb kurzer Zeit beschwerdefrei.

Auch bei den Reflexsynkopen vom vasovagalen Typ zeigen Betablocker eine gute, wenngleich auch etwas geringere Wirkung. Die negativen Mechanismen des autonomen Reflexbogens (Abbildung 3) werden in allen Abschnitten unterdrückt. Dies betrifft vor allem die übersteigerte Aktivität der auslösenden Trigger sowie das Ausmaß der zentralen Fehlregulation. Aus der Vielzahl der zur Verfügung stehenden Arten von Betablockern hat sich bei Kindern und Jugendlichen Propranolol in niedriger Dosierung von 2-mal 10-20 mg pro Tag bewährt. Die Einnahme sollte morgens und am frühen Nachmittag erfolgen. Langzeitpräparate zeigen einen deutlich ungünstigeren Effekt und nicht selten stärkere Nebenwirkung. Im Gegensatz zu Kindern werden Betablocker bei Erwachsenen zur Prophylaxe von Synkopen in der Inneren Medizin häufig nicht empfohlen, weil die Senkung der Herzfrequenz in den höheren Altersgruppen nicht selten eine gegenteilige negative Wirkung hervorruft. Diese internistischen Richtlinien sind jedoch nicht auf Kinder und Jugendliche anzuwenden.

### **Fludrocortison**

Fludrocortison ist ein sog. Mineralokortikoid, d.h. ein synthetischer Stoff, der körpereigene Hormone der Nebenniere unterstützt, die die Aufgabe haben, Salz, und damit Flüssigkeit länger im Körper bzw. im Kreislauf zu halten. Damit wird klar, dass dem Körper im Zusammenhang mit dieser Behandlung regelmäßig etwas mehr Salz in der Nahrung angeboten werden muss, allerdings nur in geringer Menge, die noch als Nahrungsergänzung verträglich ist. Fludrocortison (z.B. Astonin H<sup>®</sup>) wird in einer Dosis von zweimal täglich 0,1 mg/kg Körpergewicht verabreicht. Bei der Therapie mit Fludrocortison ist es erforderlich, den Patienten sorgfältig individuell auf das Präparat einzustellen. Bei Kontrolluntersuchungen müssen eine evtl. Gewichtszunahme, eine zu ausgeprägte Blutdruckerhöhung oder stärkere Veränderungen der Blutsalze beachtet werden. Die Wirkung von Fludrocortison setzt gewöhnlich schon nach 2-3 Tagen ein und endet auch nach längerer Verabreichung wenige Tage nach Absetzen des Medikaments.

## Midodrin

Midodrin hat als Medikament (z.B. Gutron<sup>®</sup>) die Eigenschaft, größere Gefäße in der Kreislaufperipherie zu einer **Vasokonstriktion** (Spannungserhöhung der Gefäßwand) anzuregen

und dadurch einem Blutdruckabfall entgegenzuwirken. Es ist ähnlich aufgebaut wie die körpereigenen Stoffe Adrenalin und Noradrenalin, die wesentlich an der Regulation des Kreislaufs beteiligt sind. Es wirkt ausschließlich peripher, d.h. Blutgefäße im Gehirn oder auch in der Niere werden nicht direkt beeinflusst. Schon 20 Minuten nach Verabreichung erreicht das Medikament sein Wirkungsmaximum (stärkste Wirkung). Nach drei Stunden ist die Wirkung bereits wieder auf die Hälfte gesunken. Dies bedingt die mindestens auf drei Dosen verteilte Verabreichung, d. h. im Mittel dreimal täglich 2,5 mg Midodrin. Die letzte Dosis sollte mindestens 4 Stunden vor dem Einschlafen eingenommen werden. Auch bei diesem Medikament muss eine individuell wirksame und verträgliche Dosis gefunden werden. Midodrin wirkt bei POTS günstiger als bei Reflexsynkopen. Versuche, Midodrin bei drohenden Synkopen als punktuelle Einzelgaben bei Bedarf einzusetzen ("Pill in the Pocket"), haben keine Erfolge gezeigt.

Im Laufe der Jahre wurden immer wieder ähnliche und auch andere Medikamente oder Therapieprinzipien zur Prävention oder zur Behandlung funktioneller kardiovaskulärer Synkopen eingeführt und meistens nach relativ kurzer Zeit wegen unzureichender Wirkung wieder verlassen. Mit der inzwischen überwiegend betriebenen Kombination aus Patientenaufklärung, konsequenter Basisbehandlung und ggf. einer auf den Einzelfall zugeschnittenen zusätzlichen medikamentösen Therapie ist es heute jedoch möglich, den Betroffenen eine oft umfangreiche und meist wenig hilfreiche apparative Diagnostik sowie ungeeignete Behandlungsversuche zu ersparen. Auch in gebessertem Zustand können sich die Beeinträchtigungen in Einzelfällen allerdings gelegentlich auch über einige Wochen und Monate hinziehen. Es ist jedoch nahezu immer möglich, den Betroffenen die nicht selten ausgeprägten Ängste vor dem Symptom Synkope zu nehmen und ihre Lebensqualität dadurch erheblich zu verbessern. ←



**Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer** *Universitätsklinikum Heidelberg* 



## Häufig gestellte Fragen zu Synkopen



## Muss bei jeder Synkope bei einem Kind der Notarzt gerufen werden?

Die meisten Kinder und Jugendlichen mit einer Synkope erholen sich innerhalb kurzer Zeit (10 Sekunden bis 5 Minuten) spontan. Ärztliche Notfallhilfe ist aber erforderlich, wenn:

- ▶ keine Spontanatmung erfolgt;
- ► wegen zu niedriger Herzfrequenz oder zu geringem Druck in den Arterien eine Wiederbelebung nötig ist/war;
- ▶ nach mehr als 2 Minuten das Bewusstsein nicht wiederhergestellt ist;
- ▶ wenn bei dem Betroffenen ein Herzfehler oder eine Herzrhythmusstörung bereits bekannt ist;
- ▶ wenn vor oder durch die Synkope Verletzungen aufgetreten sind.

Zudem sollte jedes Kind nach der ersten Synkope einem Kinderarzt zur Abklärung und Erklärung des Ereignisses vorgestellt werden.

## Ist das Einflößen von Wasser unmittelbar nach einer Synkope sinnvoll?

Die Zufuhr von Flüssigkeit nach einer Synkope ist prinzipiell sicher nützlich. Dazu muss aber der Betroffene auf jeden Fall wieder ganz wach sein, damit sicher ist, dass das Wasser nicht in die Atemwege gelangt. Als Faustregel kann gelten: Der Betroffene muss zumindest wieder frei sitzen und das Trinkgefäß selbst halten können. Das Lockern einengender Kleidungsstücke bringt oft mehr.

## Was kann ein Laie tun, wenn ein Kind bei einer Synkope einen Krampfanfall entwickelt?

Ledigliches Überstrecken der Handgelenke und/oder der Füße erfordert meist keine Maßnahmen außer intensiver Beobachtung. Bei rhythmischen Zuckungen der Arme und/oder Beine besteht auch immer die Gefahr eines Zungenbisses. Ein Taschentuch (kein Papiertaschentuch!) zwischen eine seitliche

Zahnreihe geklemmt kann den Zungenbiss ggf. verhindern. Den Kopf auf die Seite drehen kann die Einatmung von Speichel oder Erbrochenem in diesen Fällen erschweren.

## Kann die Implantation eines Herzschrittmachers zukünftige Synkopen verhindern?

Zum Vollbild einer funktionellen kardiogenen Synkope gehört zwar ein kritischer Abfall der Herzfrequenz, gelegentlich mit Pausen der Herzaktion von bis zu 15 Sekunden. Dies wird jedoch ausreichend toleriert, genauso lange wie z. B. von Kindern auch die Luft angehalten werden kann. Funktionelle Synkopen können zwar wiederholt auftreten, zeigen jedoch nach einiger Zeit die Tendenz zu spontaner Rückbildung. In diesen Fällen sind Herzschrittmacher wenig hilfreich. Stellen sich aber als Ursache von Synkopen organisch manifestierte Herzrhythmusstörungen heraus, z. B. genetisch bedingtes Herzrasen (Long-QT-Syndrom usw.) oder sog. Bradykardien, d. h. anhaltende ausgeprägte Verlangsamungen der Herzfrequenz z. B. nach Herzoperationen, dann kann nach eindeutiger Abklärung der Störung ein Herzschrittmacher für diese Kinder lebensrettend sein.

## Wird ein Kind mit einer Synkope dieses Problem sein ganzes Leben behalten?

Die Prognose für die Rückbildung von Reflexsynkopen im Kindesund Jugendalter ist ausgesprochen gut. Die meisten Betroffenen zeigen eine spontane Rückbildung schon im ersten Jahr nach der ersten Synkope. Bei etwa 5–10 % der Fälle, überwiegend bei POTS-Patienten, kann sich dies jedoch auch unter Behandlung über einen längeren Zeitraum wie z.B. einige Jahre hinziehen.

## Können Synkopen auch vererbt werden? Neben meiner Tochter hat jetzt auch deren Großvater in der letzten Zeit bisher ungeklärte Synkopen gezeigt.

Da Synkopen lediglich Symptome und keine Erkrankungen eigener Art sind, können Synkopen auch nicht vererbt werden. Andererseits können körperliche Eigenschaften, die das Auftreten von Synkopen begünstigen, wie z. B. Hochwuchs oder niedriger Blutdruck oder bestimmte Herzrhythmusstörungen familiär auftreten, sodass Synkopen in manchen Familien häufiger gefunden werden als in anderen.

Davon streng zu unterscheiden sind aber Synkopen, die evtl. sogar erstmals bei älteren Menschen auftreten. Deren Ursachen und Mechanismen sind in nahezu allen Fällen andere als bei Synkopen im Kindes- und Jugendalter und müssen daher auch nach anderen Richtlinien diagnostiziert und behandelt werden.

Prof. Dr. med. Herbert E. Ulmer, Universitätsklinikum Heidelberg



## Profitieren Sie vom Wissen unserer Experten!

Artikel aus herzblatt und Sonderdrucke der Kinderherzstiftung können Sie kostenlos anfordern: telefonisch unter o69 955128-145 oder per E-Mail an info@kinderherzstiftung.de

## Artikel aus herzblatt, eine Auswahl

- ► Therapie der Herzschwäche bei Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler (EMAH-Patienten)
- ► Herzersatz und Kunstherz bei Kindern
- ▶ Das Kawasaki-Syndrom
- ► Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD)
- ► Aortenisthmusstenose
- ► Transposition der großen Arterien (TGA)
- ► Mitralklappenprolaps
- Kammerscheidewanddefekt (VSD)

#### Sonderdrucke

- ► Leben mit dem Long-QT-Syndrom
- ► Das hypoplastische Linksherzsyndrom (HLHS)
- ▶ Das herzkranke Kind und seine Familie
- ► Double Outlet Right Ventricle (DORV)

- ► Herzkranke Kinder schützen: Schon im Kindesalter muss der Arteriosklerose vorgebeugt werden
- ▶ Impfprobleme bei herzkranken Kindern
- ► Fallot'sche Tetralogie Ein angeborener Herzfehler mit vielen Gesichtern
- ► Fragen zur Gerinnungshemmung bei Kindern und Jugendlichen
- ► Probleme der psychosozialen Entwicklung bei Kindern mit angeborenem Herzfehler
- ► Haltungsschäden bei herzoperierten Kindern
- ➤ Wie sehen sich Jugendliche und Erwachsene mit angeborenem Herzfehler?
- ► Herzrhythmusstörungen im Kindesalter: angeboren, erworben, vererbt Was Eltern davon wissen sollten
- ► Herzrasen bei Kindern und Jugendlichen





## Kontakt

Kinderherzstiftung der Deutschen Herzstiftung e. V. Vogtstraße 50 60322 Frankfurt/Main Telefon 069 955128-0 Fax 069 955128-313 www.kinderherzstiftung.de herzblatt@kinderherzstiftung.de

## Gestaltung

Ramona Unguranowitsch

## Druck

PrintArt GmbH, Dannstadt, www.printart.de