Synkopen im Kindes- und Jugendalter

Birgit C. Donner[a)], Jean-Pierre Pfammatter[b)]

a) Universitäts-Kinderspital beider Basel
b) Inselspital Bern

Zusammenfassung

Synkopen im Kindes- und Jugendalter sind häufig und können zu erheblichem Leidensdruck führen. Meist handelt es sich um gutartige Reflexsynkopen. Selten liegen potentiell lebensbedrohliche kardiale Ursachen zugrunde. Bewusstseinsstörungen aufgrund neurologischer, metabolischer oder endokrinologischer Störungen sind abzugrenzen. Die Anamnese ist meist der Schlüssel zum Verständnis der Genese der Synkope und bestimmt weitere diagnostische Schritte. Therapeutisch ist meist ein aufklärendes Gespräch ausreichend. Selten ist eine medikamentöse Therapie und in Ausnahmefällen eine Schrittmacherimplantation indiziert.

Definition und Pathogenese

Eine Synkope ist charakterisiert durch einen plötzlich auftretenden, reversiblen und meist kurzen Bewusstseins- und Tonusverlust aufgrund einer transienten zerebralen Minderperfusion. Ein niedriger Blutdruck und/oder ein niedriges Herzschlagvolumen sind die Endstrecke aller Synkopenformen[1)].

Einteilung von Synkopen

Im Kindes- und Jugendalter treten am häufigsten neurokardiogene (vasovagale) Synkopen auf, die zu den **Reflexsynkopen (neural vermittelt)** zählen. Seltener sind Synkopen aufgrund einer **orthostatischen Hypotension** oder ein **posturales orthostatisches Tachykardiesyndrom (POTS)**. Allen Formen liegt eine gestörte **autonome Kontrolle der Herzfrequenz und/oder des Blutdrucks** zugrunde. Sehr viel seltener sind potentiell lebensbedrohliche **kardiale Synkopen** *(Tab. 1)*.

Ätiologie und Klinik Reflexsynkopen bei Kindern und Jugendlichen

Reflexsynkopen werden durch Trigger ausgelöst, die zu einer pathologischen Reaktion des autonomen Nervensystems führen. Die kompensatorische Aktivierung des N. vagus führt zur Bradykardie/Asystolie (Kardioinhibition) und/oder die Hemmung des N. sympathikus zu einem Blutdruckabfall (Vasodepression). Häufige Prodromi sind Schwitzen, Blässe und Übelkeit. Mit Wiedererlangen des Bewusstseins sind die Kinder müde, aber im Gegensatz zur Situation nach einem zerebralen Krampfanfall ansprechbar und orientiert.

Blasse Reflexsynkopen

Sie werden in der Regel vor dem 18. Lebensmonat durch ein leichtes Trauma, Angst oder Ablehnung elterlicher Gebote verursacht. Eine vagale Aktivierung führt zu einer Bradykardie/Asystolie mit konsekutiven Krampfäquivalenten *(Abb. 1)*. Differentialdiagnostisch sind **respiratorische Affektkrämpfe** abzugrenzen, bei denen die Kinder vor dem Bewusstseinsverlust weinen, apnoisch und zyanotisch werden[2), 4)].

Reflexsynkope des Athleten

Sie treten nach körperlicher Belastung ebenfalls aufgrund einer vagalen Aktivierung auf[1), 2)]. Differentialdiagnostisch sind Synkopen, die während körperlicher Belastung auftreten und **kardialer Genese** sein können, abzugrenzen.

Synkopen aufgrund orthostatischer Hypotension

Diese Synkopen manifestieren sich in zeitlichem Zusammenhang mit einem Lagewechsel aus dem Liegen in eine aufrechte Körperhaltung und sind Folge eines Blutdruckabfalls aufgrund einer unzureichenden kompensatorischen Konstriktion der Blutgefässe der unteren Extremität.

Posturales Tachykardiesyndrom (POTS)

Diese orthostatisch bedingte Tachykardie geht mit chronischen Symptomen orthostatischer Intoleranz ohne Bewusstseinsverlust und ohne Blutdruckabfall einher. Das Manifestationsalter liegt bei etwa 15 Jahren und betrifft meist Mädchen.

Kardiogene Synkopen

Synkopen bei Kindern mit einem angeborenen Herzfehler, einer Kardiomyopathie oder Herzrhythmusstörungen sind viel ernster zu bewerten und sollten immer zu einer kinderkardiologischen Abklärung führen. **Anamnestische Warnsignale** sind vorausgehende

Störungen der autonomen Kontrolle mit orthostatischer Intoleranz

Reflexsynkopen (neural vermittelte Synkopen)
Neurokardiogene (vasovagale) Synkopen
- Emotionale Belastung/orthostatische Belastung

Situative Synkopen
- Nach Schlucken, Husten, Defäkation, Miktion

Carotis-sinus-Syndrom
- Haare kämmen

Synkopen als Folge orthostatischer Hypotension (Auswahl)
Dysautonome Synkope des Jugendlichen bei Lagewechsel

Posturales Tachykardiesyndrom
Präsynkope/chronische Symptome

Kardiale Synkopen

Synkopen bei strukturellen Herzfehlern/Kardiomyopathien (Auswahl)
- Nicht-operierte/korrigierte/palliativ operierte Herzfehler
- Kardiomyopathien/Myokarditis
- Pulmonale Hypertension
- Koronararterienanomalie (angeboren/erworben: Kawasaki-Syndrom)
- Kardiale Tumore

Herzrhythmusstörungen als primäre Ursache (Auswahl)
Tachykardien
- WPW-Syndrom, wenn schnelle Überleitung auf die Ventrikel
- Ventrikuläre Tachykardien
- Ionenkanalerkrankungen
  Long-QT-Syndrom (DD: medikamentös induziert; www.qtdrugs.org)
  Brugada-Syndrom
  Katecholaminerge polymorphe VT

Bradykardien
- AV Block III° (angeboren, postoperativ, postinfektiös, genetisch)
- Schrittmacherdysfunktion

Tabelle 1: Ursachen für (Prä)synkopen im Kindes- und Jugendalter

Tachykardien oder Palpitationen. Synkopen aufgrund einer Koronararterienanomalie oder einer hypertrophen Kardiomyopathie können mit plötzlichen Brustschmerzen einhergehen. Eine Synkope beim Schwimmen, nach lauten Geräuschen/Erschrecken, nach starker emotionaler Belastung oder im Liegen/Schlafen können Warnsignale für das Vorliegen eines Long-QT-Syndroms sein[1), 2), 4)].

Diagnostik von Synkopen

Anamnese und körperlicher Untersuchungsbefund

Mit einer **Basisdiagnostik (strukturierte Anamnese, körperliche Untersuchung, 12-Kanal-EKG, Blutdruckmessung und ggf. Orthostase Test)** kann bei der Mehrzahl der Patienten die Ursache der Synkope aufgeklärt werden[2), 4)].

Apparative Diagnostik

Bei Verdacht auf das Vorliegen einer kardialen Synkope oder wenn die Befunde der Basisdiagnostik nicht eindeutig für das Vorliegen einer Reflexsynkope/orthostatisch bedingten Synkope sprechen, sollte eine weiterführende Diagnostik **(Echokardiographie** und **Holter-EKG)** erfolgen. Durch **Event Recorder (extern oder implantierbar)** können seltener auftretende Herzrhythmusstörungen erfasst werden. Eine **Ergometrie** ist bei Verdacht auf belastungsabhängige Herzrhythmusstörungen oder Koronarischämien (z. B. nach Kawasaki-Syndrom) indiziert. Eine **Kipptischuntersuchung** kann bei rezidivierenden Synkopen unklarer Genese und bei Synkopen in potentiell gefährlichen Situationen zu einer Risikoabschätzung beitragen. Eine invasive **elektrophysiologische Untersuchung** wird nur sehr selten erforderlich sein. Koronararterienanomalien oder Kardiomyopathien werden mit einer weiteren Bildgebung **(MRI, CT, Herzkatheteruntersuchung)** abgeklärt[1), 2)]. Bei Verdacht auf einen zerebralen Krampfanfall ist eine **neurologische Diagnostik** sinnvoll.

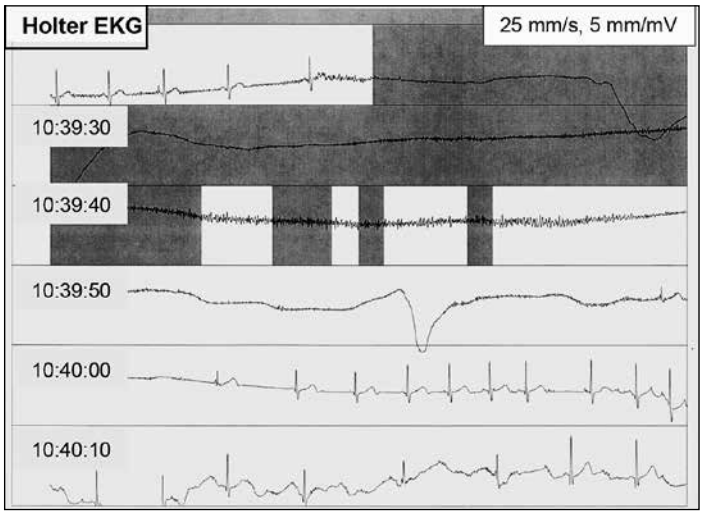


Abb 1: Ausschnitt aus einem Holter-EKG eines 2-jährigen Jungen mit einer Asystolie über 40s nach leichtem Anstossen des Kopfes an Tischkante

Therapie

Therapie von Störungen der autonomen Kontrolle mit orthostatischer Intoleranz

Meist ist ein **aufklärendes Gespräch** über die relative Harmlosigkeit der Symptome nach Ausschluss einer kardialen Grunderkrankung oder eines zerebralen Krampfanfalls ausreichend. **Präventionsmassnahmen** sind das Vermeiden typischer Auslösesituationen, die Zufuhr ausreichender Flüssigkeitsmengen, regelmässige sportliche Aktivität und das Erkennen von Prodromi mit entsprechender Verhaltensmodifikation (Einnehmen einer liegenden Körperhaltung, isometrische Muskelkontraktionen)[1), 3)].

Treten wiederholt Synkopen ohne Warnsignale und mit Verletzungen auf, ist eine medikamentöse Therapie für einen begrenzten Zeitraum (12–24 Monate) zu erwägen. Zahlreiche Medikamente wurden mit häufig widersprüchlichen Ergebnissen untersucht. Teilweise ist auch von einem Plazeboeffekt auszugehen.

Der selektive α-Agonist **Midodrin** wirkt bei allen Störungen der autonomen Kontrolle mit orthostatischer Intoleranz. Das Mineralokorticoid **Fludrocortison** kann zur Prävention der orthostatischen Hypotension eingesetzt werden. **Betarezeptorenblocker** werden nicht mehr zur Therapie der Reflexsynkopen empfohlen. **Serotoninwiederaufnahmehemmer** werden bei Kindern selten eingesetzt. Die ventrikuläre **Schrittmacherstimulation** kann bei extrem ausgeprägter Symptomatik eine seltene Therapieoption bei blassen Reflexsynkopen sein[1), 2)].

Therapie kardialer Synkopen

Ziel ist die Therapie der zugrunde liegenden Herzerkrankung und die Verhinderung eines plötzlichen Herztodes. Sie kann eine Intensivierung der medikamentösen Therapie, eine elektrophysiologische Untersuchung ggf. mit Ablation, Herzkatheterinterventionen oder kardiochirurgische Eingriffe umfassen.

Fazit für die Praxis

- Bei Synkopen im Kindesalter handelt es sich meist um Störungen der autonomen Kontrolle mit orthostatischer Intoleranz.
- Selten liegen potentiell lebensbedrohliche Ursachen aufgrund einer kardialen Erkrankung zugrunde.
- Anamnese, körperliche Untersuchung und EKG besitzen in der Diagnostik einen hohen Stellenwert.
- Die Therapie der orthostatischen Intoleranz besteht zunächst in einem Beratungsgespräch und Verhaltensmodifikation.
- Bei Verdacht auf kardial bedingte Synkopen, ist eine Vorstellung in einer kinderkardiologischen Abteilung empfehlenswert.

Referenzen

1) The Task force for the diagnosis and management of syncope of the European Society of Cardiology (2009). Guidelines for the diagnosis and management of syncope (version 2009). Eur Heart J 30: 2631–2671.
2) Grubb B, Oshlansky B (2005) Syncope: mechanisms and management. Blackwell Futura.
3) van Dijk N, Quartieri F, Blanc JJ, et al. (2006) Effectiveness of physical conterpressure maneuvers in preventing vasovagal syncope: the physical counterpressure manoeuvres trial (PC-Trial). J Am Coll Cardiol 48: 1652–165.
4) Donner B, Hessling G, Schmidt KG (2012) Synkopen im Kindes- und Jugendalter. Monatsschrift Kinderheilkunde 5: 499–514.

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. med. Birgit C. Donner
Leitende Ärztin Kardiologie
Universitäts-Kinderspital beider Basel (UKBB)
Spitalstrasse 33, Postfach
CH-4031 Basel
Birgit.Donner@ukbb.ch

Interessenkonflikt

Die korrespondierende Autorin gibt an, dass kein Interessenskonflikt besteht.