

## S2 Leitlinie Synkope

S. Dittrich (Erlangen), K.T. Laser (Bad Oeynhausen), I. Deisenhofer (München),  
M. Blankenburg (Stuttgart), M.A.G. Lewin (Stuttgart)

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am 04.06.2014

### 1. Geltungsbereich: Synkope im Kindes- und Jugendalter

Diese Leitlinie informiert über Diagnostik und Therapie einmaliger, akuter oder rezidivierender Synkopen. Sie soll helfen, eine medizinisch angemessene und abgewogene Diagnostik im klinischen Alltag zu etablieren. Überdiagnostik und mögliche Somatisierungen bei Patienten sollen vermieden werden. Die Leitlinie beinhaltet nicht die Therapie spezifischer Erkrankungen als Ursache für eine Bewusstlosigkeit. Für die Behandlung spezifischer kardiologischer Krankheitsbilder, bei denen das Auftreten einer Synkope ein mögliches Symptom ist, wird auf die entsprechenden spezifischen Leitlinien der DGPK (Brady- und tachykarde Herzrhythmusstörungen, ICD-Implantation, Kardiomyopathien u.a.) verwiesen. Diese Leitlinie wurde u.a. auf der Grundlage der Leitlinie der European Society of Cardiology (ESC) (2009) <sup>1</sup>, der zugehörigen Stellungnahme der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie (2011) <sup>2</sup> und der von der AMWF publizierten S1-Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Neurologie (2012) erstellt.

### 2. Definition – Klassifikation – Basisinformation

Eine Synkope ist ein vorübergehender Bewusstseinsverlust mit Verlust des Muskeltonus infolge einer globalen transienten zerebralen Hypoperfusion <sup>3</sup>. Sie ist charakterisiert durch rasches Einsetzen, kurze Dauer und spontane, vollständige Erholung. Ca. 15% aller Kinder erleiden bis zum Erwachsenenalter mindestens 1x eine Synkope; die weit überwiegende Mehrheit (~75%) in Form einer benignen Reflexsynkope. Das typische Manifestationsalter für das Auftreten einer Synkope liegt zwischen 12 und 19 Jahren mit Bevorzugung des weiblichen Geschlechts <sup>4,5</sup>. Vor dem 10. Lebensjahr treten Synkopen fast nur in Form von Affektkrämpfen (2-5% aller Kinder) oder mit spezifischer kardiogener Ursache auf <sup>6-8</sup>.

Von der Synkope abzugrenzen sind ein Bewusstseinsverlust aufgrund spezifischer neurologischer Erkrankungen, psychogene Pseudosynkopen oder metabolische Entgleisungen <sup>9-11, 13, 14</sup>. Symmetrische und auch asymmetrische, kurz anhaltende motorische Entäußerungen können im Rahmen einer Synkope auftreten und dürfen nicht für sich genommen als Hinweise auf eine Epilepsie gewertet werden (siehe 3.5. Ausschluss- und Differentialdiagnostik) <sup>9,14</sup>.

Synkopen können vorhersehbar und selten sein, im Einzelfall aber auch unvorhersehbar mit der Gefahr von Sturzverletzungen und/oder häufig auftreten und damit erheblichen Krankheitswert erlangen <sup>9-12</sup>.

Nur eine kleine Minderheit der Synkopen hat eine potentiell lebensbedrohliche Ursache <sup>15-17</sup>. Die Unterscheidung zwischen benignen und bedrohlichen Ursachen für eine Synkope erfolgt primär durch Anamnese, körperliche Untersuchung, ein Standard-12-Kanal-EKG und Blutdruckmessung, bei entsprechender Anamnese ggf. noch einen Orthostase-Test (Schellong-Test).

Das Vorliegen einer strukturellen Herzerkrankung ist der Hauptrisikofaktor für den sehr seltenen letalen Ausgang nach einer Synkope als Primärsymptom (plötzlicher Herztod) <sup>1,18-21</sup>.

Bei Kindern und Jugendlichen besteht nach Auftreten einer Reflexsynkope zwar zunächst eine relativ große Wahrscheinlichkeit für das Auftreten einer Rezidivsynkope <sup>4</sup> – die langfristige Prognose für dauerhafte Beschwerdefreiheit ist aber exzellent. Die klinische Symptomatik hat alarmierenden

Charakter<sup>9, 14, 18</sup> und führt häufig zu ungerechtfertigt ausschweifender und kostspieliger Diagnostik<sup>11, 15, 18, 22</sup>, was letztendlich zur Verunsicherung des Patienten beitragen kann.

Synkopen werden entsprechend dem Pathomechanismus in Reflexsynkopen, Orthostasesynkopen und kardiogene Synkopen<sup>1</sup> eingeteilt. Die weitere Unterklassifizierung gestaltet sich für Kinder- und Jugendliche wegen Begriffsunschärfen („vasovagal“) sowie möglichen Überschneidungen pathophysiologischer Reaktionen (vasodepressorischer „vasovagaler“ Verlauf mit anschließender Kardioinhibition) und nicht ausreichend geklärten Besonderheiten der sympathiko-vagalen Balancesituation im Kindes- und Jugendalter<sup>23</sup> schwierig.

---

**Tabelle 1: Klinische Klassifikation der Synkopen bei Kindern und Jugendlichen**

### **1. Reflexsynkopen (neural vermittelt)**

- Affektkrämpfe des Kleinkindes (typisches Manifestationsalter 6 Monate–5 Jahre)
  1. Apnoe expiratorisch-> Zyanose -> Sinustachykardie (cyanotic breath holding spell; Pathophysiologie unklar)
  2. Blässe -> Unruhe -> Asystolie (pallid breath holding spell; Pathophysiologie: sympathiko-vagale Fehlregulation)
- Reflexsynkopen der Jugendlichen (typisches Manifestationsalter 12-19 Jahre)
  1. Vasodepressorisch (Abfall des peripheren Gefäßwiderstands und Blutdrucks)
  2. Kardioinhibitorisch (Frequenzabfall, Asystolie)
  3. Gemischt (vasodepressorisch – kardioinhibitorisch)
  4. Posturale Tachykardie (progressiver inadäquater Herzfrequenzanstieg mit vagaler Gegenregulation, die dann zu Herzfrequenzabfall bis hin zur möglichen Asystolie führt)

### **2. Synkopen infolge orthostatischer Hypotonie**

- abzugrenzen von der im Kindesalter viel häufigeren vasodepressorischen Orthostase-Reflexsynkope, die primär keine Hypotonie aufweist.

### **3. Kardiogene Synkopen**

- Arrhythmien
- Strukturelle Herzerkrankungen

---

## **3. Klinik und Leitsymptome**

### **3.1. Reflexsynkopen bei Kleinkindern (typisches Manifestationsalter 6 Monate – 5 Jahre)**

Es gibt 2 Formen von Reflexsynkopen („Affektkrämpfen“) des Kleinkindesalters. Bei beiden ist meist ein Schreck oder eine emotionale Belastung der Auslöser. Bei der zyanotischen Form führt heftiges Schreien zu Apnoe und Zyanose mit Sinustachykardie und anschließender Bewusstlosigkeit. Bei der zweiten Form wird das Kind blass, manchmal erfolgt ein kurzer Schrei gefolgt von Bewusstlosigkeit, erst mit muskulärer Versteifung und dann mit klonisch-tonischen Bewegungen<sup>6</sup>. Diese zweite Form der kleinkindlichen Reflexsynkope ist kardioinhibitorisch und führt durch eine passagere Asystolie zur Bewusstlosigkeit<sup>6,7</sup>.

### **3.2. Reflexsynkopen bei Kindern und Jugendlichen (typisches Manifestationsalter 12-19 Jahre)**

Reflexsynkopen ereignen sich als pathologische Reaktion des autonomen Nervensystems auf einen Trigger. Die Art des Triggers korreliert dabei nicht zwingend mit dem klinischen Ablauf des synkopalen Geschehens.

In der Mehrzahl der Fälle ereignet sich die typische Synkope des Jugendlichen nach längerem (> 5 Minuten) Stehen und weist oft „vagale“ Prodromi wie Schwindelgefühl, Schwarzwerden vor den Augen, Augenflimmern, verschwommenes Sehen, Hitze- oder Kältegefühl, Schweißausbrüche oder Übelkeit auf. Oft beschriebene Trigger sind u. a. ein plötzlicher unerwarteter, unerfreulicher Anblick, Geruch oder ein Schmerzreiz <sup>14</sup>. Der rasch eintretende Tonusverlust der Muskulatur führt üblicherweise zum Sturz.

Dieser ähnelt eher einem „zu-Boden-sinken“ als einem Sturz, dennoch können Verletzungen vorkommen. Der Patient erinnert oft den Beginn des Sturzes. Die Dauer der Bewusstlosigkeit ist meist kurz (20 - 30sec, maximal 5 Minuten). Nach spontanem Erwachen sind die Kinder/Jugendlichen sofort voll orientiert, können aber noch für einige Zeit an Abgeschlagenheit oder orthostatischer Intoleranz leiden.

Die selteneren Situationssynkopen weisen einen kurzen zeitlichen Abstand zwischen Trigger (z.B. Miktion, Defäkation, Husten, Niesen, Lachen, Haare-ziepen beim Kämmen, Stehen nach sportlicher Betätigung, große Blasinstrumente anspielen, u.v.m.) und Synkope auf.

### **3.3. Synkopen infolge orthostatischer Hypotonie**

Bei Kindern und Jugendlichen kommt es neben orthostatischen Reflexsynkopen in einer epidemiologisch unbekanntem Häufigkeit auch zu Synkopen im zeitlich engen Zusammenhang mit Lagewechsel aus dem Liegen oder Sitzen in die aufrechte Position. Flüssigkeits-/Volumenmangel kann das Auftreten begünstigen. Für das Kindes- und Jugendalter sind keine Blutdruck-Messwerte für Testsituationen definiert. Entscheidend ist allein die klinische Beobachtung der Synkope innerhalb von 3 – 5 Minuten nach akutem Lagewechsel verbunden mit einem Blutdruckabfall <sup>24</sup>. Die Unterscheidung zu orthostatischen Reflexsynkopen ist im klinischen Alltag oft nicht möglich.

### **3.4. Kardiogene Synkopen**

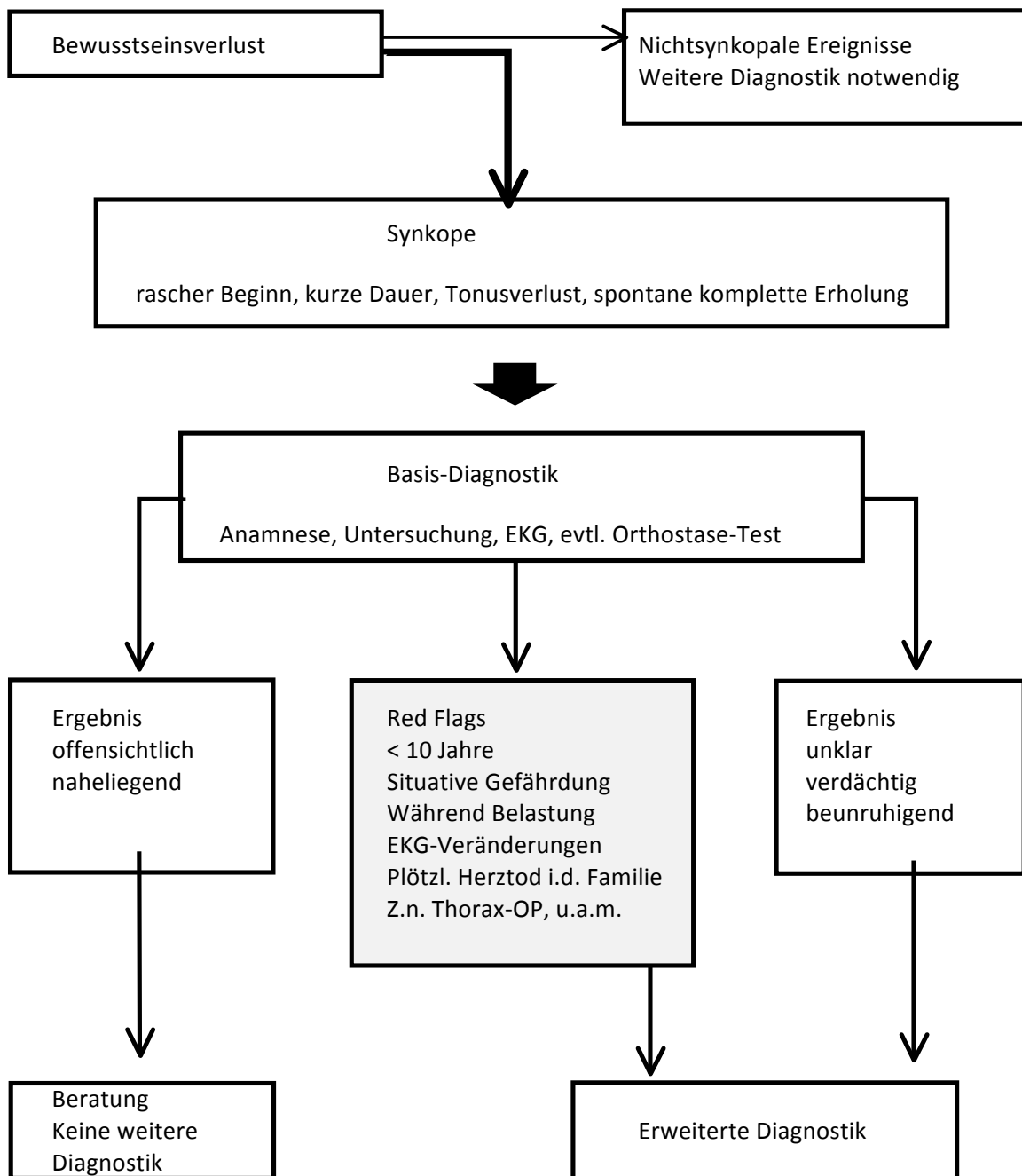
Hinweise für eine kardiogene Ursache der Synkope können plötzlicher Brustschmerz, plötzlich einsetzende Tachykardie oder Palpitationen in unmittelbarem Zusammenhang mit der Synkope sein, aber auch das völlige Fehlen von Prodromi <sup>8, 9, 12, 14, 20</sup>. Der Patient erinnert den Sturz nicht. Verdächtig sind auch Synkopen während einer körperlichen Belastung, im Liegen, durch Kontakt mit kaltem Wasser (Schwimmbad), Schreck (Telefon, Wecker) oder Auslösung durch große emotionale Belastung. Weitere Hinweise auf das mögliche Vorliegen einer kardiogenen Synkope ergeben sich aus der strukturierten Anamnese und der körperlichen Untersuchung <sup>10, 12, 15</sup> (siehe Checkliste Basisdiagnostik). Kardiogene Synkopen sind potentiell lebensbedrohliche Bewusstseinsverluste durch Arrhythmien oder durch strukturelle oder funktionelle Herzerkrankungen bedingte cerebrale Perfusionsstörungen.

## **4. Diagnostik**

### **4.1. Zielsetzung**

Zunächst muss zwischen einer Synkope und einem nicht-synkopalen Bewusstseinsverlust unterschieden werden (siehe 3.5. Ausschluss- und Differentialdiagnostik) <sup>9, 10, 15</sup>. Die initiale Abklärung einer Synkope soll mit der Basisdiagnostik (Anamnese, körperliche Untersuchung, EKG, Blutdruckmessung und ggf. noch Orthostase-Test) erfolgen <sup>1, 2</sup>. Ergibt die Basisdiagnostik eine ausreichend sichere Diagnose für die Synkopenursache, so ist eine weitere Diagnostik nur in begründetem Ausnahmefall notwendig. Gelingt es anhand der Basisdiagnostik nicht, das Synkopenereignis ausreichend sicher (siehe Checkliste Basisdiagnostik) einer benignen Synkopenursache zuzuordnen, so sollte anhand der Ergebnisse der Basisdiagnostik eine Verdachtsdiagnose erstellt werden, die die weiteren diagnostischen Schritte vorgibt. Die wenigen Patienten mit einer Hochrisikokonstellation für einen plötzlichen Herztod müssen so sicher wie möglich erkannt und einer sofortigen Überwachung und Abklärung zugeführt werden.

## Flussdiagramm: Synkopen Diagnostik



### 4.2. Basisdiagnostik

Die Basisdiagnostik gründet sich auf 4 Säulen:

- 1) Strukturierte Anamnese  
(erfasst die Patienten-, Familien-, und Medikamenten-Anamnese und die Synkopensituation [Trigger, Ablauf]. Beobachter der Situation können oft hilfreiche Angaben machen). Schlüsselbefunde und ihre Interpretation sind in der Checkliste „Basisdiagnostik“ aufgeführt.
- 2) Körperliche Untersuchung
- 3) 12-Kanal-EKG
- 4) Ruheblutdruckmessung;  
der Orthostasetest hat im Kindes- und Jugendalter eine geringere Bedeutung als im

Erwachsenenalter, da eine orthostatische Hypotonie im Kindes- und Jugendalter sehr selten ist, sich die Synkopenursache meist schon aus der oben aufgeführten Diagnostik ergibt und der Orthostasetest im Kindesalter wenig reproduzierbar ist.

Durchführung: mind. 5-10 Minuten Liegen in ruhiger Umgebung, zügiges Aufstehen, freier Stand ohne Betätigung der Beinmuskelpumpe, automatische Blutdruckmessung in 1-minütigen Intervallen über 3-5 min (cave: die erste RR-Messung ist oft ungenau)

Die Basisdiagnostik muss 3 Fragen beantworten:

- 1) War es eine Synkope im Sinne der Definition oder eine andere Bewusstseinsstörung?
- 2) Gibt es ausreichend sichere Hinweise für die Ursachenerklärung?
- 3) Gibt es Hinweise auf ein Risikoprofil für kardiogene Ereignisse („Red Flags“) <sup>1, 2, 8, 9, 14, 20</sup>.

#### **4.3. Weiterführende apparative Diagnostik**

Echokardiographie, erweitertes EKG-Monitoring (24h-Langzeit-EKG, Externer Event-Rekorder, Interner Loop-Rekorder, elektrophysiologische Untersuchung), Kipptischuntersuchung, Ergometrie, Koronarangiographie, EEG, Cerebrales MRT oder CT

#### **4.4. Bewertung der einzelnen weiterführenden diagnostischen Verfahren und ihrer Indikationen**

##### **4.4.1. Echokardiographie**

Bei sicheren Hinweisen (Basisdiagnostik) auf das Vorliegen einer Reflexsynkope oder einer orthostatischen Synkope ist eine Echokardiographie nicht notwendig.

Die Echokardiographie ist zum Nachweis oder Ausschluss einer strukturellen Herzerkrankung indiziert, wenn die Basisdiagnostik eine kardiogene Ursache vermuten lässt oder wenn die Ergebnisse der Basisdiagnostik keine ausreichend sicheren Verdachtsmomente für das Vorliegen einer Reflexsynkope oder einer orthostatischen Synkope erbringen. Eine kardiogene Synkope ist immer anzunehmen bei hochgradigen Ausflusstraktobstruktionen des Herzens, Perikardtampnade, hochgradiger Pulmonalarterieller Hypertonie, bei Z. n. Herzoperation, nach durchgemachten Kawasaki-Syndrom mit Koronarbeteiligung oder bei bekannten Koronaranomalien.

##### **3.4.2 Erweitertes EKG-Monitoring (24-h-Langzeit-EKG, externer Event-Rekorder, interner Loop-Rekorder, Ajmalintest, elektrophysiologische Untersuchung)**

Bei sicheren Hinweisen auf das Vorliegen einer Reflexsynkope oder einer orthostatischen Synkope (Basisdiagnostik) kann nach Ableitung eines 12-Kanal-Standard-EKGs auf ein weiteres EKG-Monitoring verzichtet werden. Bei V.a. kardiogene/arrhythmogene Ursachen bestehen die folgenden Überwachungs- und Diagnostikmöglichkeiten:

###### **1) 24-h-Langzeit-EKG:**

Nur notwendig bei V.a. auf arrhythmogene Ursachen und nur sinnvoll bei Patienten mit häufigen Rezidiven innerhalb weniger Tage.

###### **2) Externer Event-Rekorder:**

Nur notwendig bei V.a. arrhythmogene Ursachen und nur sinnvoll bei Patienten mit häufigen Rezidiven innerhalb von wenigen Tagen oder Wochen. Das Alter der Patienten und die Compliance sind zu beachten und gegen den Einsatz eines implantierbaren Loop-Rekorders abzuwägen.

###### **3) Implantierbarer Loop-Rekorder (ILR):**

Der Einsatz bei Kindern und Jugendlichen hat sich bewährt, wenn eine arrhythmogene Ursache der Synkope vermutet aber nicht sicher genug nachgewiesen wurde, um eine zielgerichtete Behandlung (z.B. Herzschrittmacher) einzuleiten <sup>2, 25, 26</sup>. Es besteht eine deutlich verbesserte Aussagefähigkeit des ILR gegenüber Langzeit-EKG und externem Event-Rekorder, so dass der frühzeitige Einsatz in schwierigen Fällen erwogen werden soll <sup>25</sup>.

Letztlich besteht immer dann eine Indikation zum Einsatz des ILR, wenn in der abzuklärenden Differentialdiagnose ein Zusammenhang mit Herzrhythmusstörungen bestehen kann.

4) Ajmalintest:

Sehr selten notwendige Spezialuntersuchung bei nicht beweisendem, aber für das mögliche Vorliegen eines Brugada-Syndrom auch nicht unauffälligem EKG <sup>27, 28</sup> (siehe auch LL Tachykardie Herzrhythmusstörungen und <http://www.brugadadrugs.org>).

5) Elektrophysiologische Untersuchung:

Nur in den seltenen Fällen indiziert, in denen die EPU mit der Diagnostik tachykarder Rhythmusstörungen bei Vorliegen einer kardialen Grunderkrankung (z.B. Hypertrophe Kardiomyopathie, arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie, tachy- und bradykarde Herzrhythmusstörungen) für weitere Therapieentscheidungen hilfreich ist (siehe LL Tachykardie Rhythmusstörungen) <sup>1, 2</sup>.

### **3.4.3 Kipptischuntersuchung**

Diese ambulant durchführbare, aussagekräftige aber aufwendige Diagnostik ist nur in den seltenen Fällen mit hohem subjektiven Leidensdruck indiziert, bei denen der Verdacht auf eine Reflexsynkope oder eine orthostatische Synkope anamnestisch nicht eindeutig ist oder eine Hochrisiko-Situation besteht (Verletzungsgefahr, Berufs- oder Ausbildungsaspekte). Es kann von klinischem Nutzen sein, einem Patienten und ggf. seiner Umgebung die Empfänglichkeit für Reflexsynkopen zu demonstrieren. Die Kipptischuntersuchung ist für Kinder ab ca. 10 Jahren geeignet. Wenn eine Kipptischuntersuchung durchgeführt wird, sollte ein geeignetes Testprotokoll Verwendung finden. Ein Vorschlag ist auf der Website der DGPK von der AG Belastungsuntersuchung erarbeitet.

### **3.4.4 Ergometrie**

Eine Ergometrie ist indiziert zur Provokation vermuteter aber nicht gesicherter arrhythmogener Synkopen während oder kurz nach körperlicher Belastung oder als nicht invasive Koronarschämiediagnostik bei entsprechenden Verdachtshinweisen <sup>19, 21</sup> z.B. auf Spätfolgen eines durchgemachten Kawasaki-Syndroms.

### **3.4.5 Koronarangiographie (HKU, CT oder MRT)**

Im Kindesalter nur sehr selten bei hochgradigem Verdacht (Anamnese, EKG, Echokardiographie, Ergometrie) auf das Vorliegen einer Koronaromalie indiziert.

### **3.4.6 EEG**

Das Elektroenzephalogramm (EEG) ist die einzige apparative Untersuchungsmethodik, die in Verbindung mit einer sorgfältigen Anfallsanamnese die Diagnose einer Epilepsie sichern kann. Es ist nicht grundsätzlich nach einer isolierten Synkope indiziert, sollte aber bei zusätzlichen Hinweisen für einen epileptischen Anfall durchgeführt werden (siehe 3.5. Ausschluss- und Differentialdiagnostik)

### **3.4.7 Cerebrales MRT oder CT**

Eine cerebrale MRT- oder CT-Untersuchung ist nach Auftreten einer isolierten Synkope nicht indiziert <sup>11</sup>. Sie sollte jedoch nach einem epileptischen Anfall ohne Provokationsfaktoren (wie z. B. einem Fieberkrampf) zum Ausschluss struktureller hirnologischer Ursachen durchgeführt werden.

## **4.5. Ausschluss- und Differentialdiagnostik**

Von der Synkope abzugrenzen ist ein Bewusstseinsverlust anderer Ursache (z.B. Epilepsie oder andere neurologische Erkrankung, psychogene Pseudosynkope, metabolische Entgleisung, Schwangerschaft). Epileptische Anfälle sind die wichtigste Differentialdiagnose zur Synkope. Sie sind mit einer Prävalenz von 5-8% in der Bevölkerung nicht ganz so häufig wie Synkopen.

Die Unterscheidung zwischen einer Synkope und einem epileptischen Anfall gelingt meistens anhand der gründlichen Anamnese. Hinweise für einen epileptischen Anfall können sein:

- motorische Symptome (Augen- oder Kopfwendungen, Nystagmus, klonische Zuckungen oder tonische Streckbewegung und Automatismen),
- sensible oder sensorische Symptome (visuelle oder akustische Halluzinationen, Parästhesien)
- psychische Symptome (kognitive Beeinträchtigung, Stimmungsänderungen),
- eine länger anhaltende Bewusstseinsstörung;
- eine vorausgegangene Aura
- eine längere Reorientierungsphase

Allerdings können auch im Rahmen von Reflex-Synkopen eine Aura, Kloni, Inkontinenz und Zungenbiss auftreten. Grand mal- oder Hemi-Grand mal-Anfälle sind leicht von einer Synkope differenzierbar und kommen im Gegensatz zu Synkopen auch während des Schlafes (Schlaf-Grand mal) vor. Schwerer differenzierbar sind myoklonische und astatische Anfälle mit Stürzen. Sie treten im Gegensatz zu Synkopen aber sehr viel häufiger rezidivierend auf. Wichtig für die Unterscheidung von Synkopen und Krampfanfällen sind auch das Alter des Kindes (Synkopen sind bei Säuglingen seltener), anamnestische Hinweise für epileptische Anfälle (Neugeborenenanfälle und Fieberkrämpfe), neurologische (strukturelle, genetische, metabolische) Vorerkrankungen, das Vorliegen einer Entwicklungsstörung sowie epileptische Anfälle in der Familienanamnese. Bei Verdacht auf einen epileptischen Anfall muss eine neuropädiatrische Untersuchung veranlasst werden.

#### **4.6. Durchführung der Diagnostik**

Die Basisuntersuchung muss mit kindgerechter Apparatur (passende Größe der Blutdruckmanschetten) und von einem in der Interpretation des EKG bei Kindern und Jugendlichen erfahrenen Arzt, vorzugsweise einem Kinder- und Jugendarzt, durchgeführt werden. Bei Verdacht auf das Vorliegen einer kardiogenen Synkope soll die weitere Diagnostik durch eine Kinderärztin/einen Kinderarzt mit der Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie erfolgen.

### **5. Therapie**

#### **5.1. Therapieindikation**

Eine kausale Therapie von Reflexsynkopen und orthostatischen Synkopen ist nicht möglich, da die Ursache kindlicher und jugendlicher Kreislaufdysregulation letztlich unklar ist. Grundsätzlich sind über allgemeine Maßnahmen (s.u.) herausgehende Therapien nur extrem selten indiziert, da die Prognose von Kindern und Jugendlichen mit Reflexsynkopen oder orthostatischen Synkopen sehr gut ist <sup>1, 6, 16, 17</sup>. Für Patienten mit nachgewiesener kardiogener Ursache von Synkopen wird auf die spezifischen Leitlinien der DGPK verwiesen.

### Checkliste für die Basisdiagnostik

Befund	Beispiele	Interpretation/ Diagnose	Weitere Diagnostik	Dring- lichkeit
<b>Strukturierte Anamnese</b>				
<b>Situationsanamnese</b>				
War die Synkope <ul style="list-style-type: none"> <li>• rasch einsetzend?</li> <li>• kurz dauernd?</li> <li>• gab es eine spontane und</li> <li>• vollständige Erholung?</li> </ul>		Wenn diese 4 Kriterien nicht erfüllt sind: Bewusstseinsverlust anderer Ursache		
Auftreten der Synkope <ul style="list-style-type: none"> <li>• bei emotionaler Belastung?</li> <li>• bei orthostatischer Belastung?</li> <li>• mit „typischen“ Prodromi wie Schwindelgefühl, Schwarzwerden vor den Augen, Augenflimmern, Schweißausbruch?</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Unerwarteter, unerfreulicher Anblick oder Geruch</li> <li>• Schmerz;</li> <li>• langes Stehen</li> <li>• überfüllter, warmer Raum</li> </ul>	Sichere diagnostische Hinweise für das Vorliegen einer <b>Reflex-Synkope</b>	keine, wenn einmalig oder selten	
Auftreten der Synkope unmittelbar nach spezifischen Triggern wie <ul style="list-style-type: none"> <li>• Husten, Niesen</li> <li>• gastrointestinaler Stimulation</li> <li>• postprandial</li> <li>• nach Belastung</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Synkope während oder nach der Mahlzeit</li> <li>• Übelkeit oder Erbrechen in Zusammenhang mit der Synkope</li> <li>• Synkope bei Miktion</li> </ul>	Sichere diagnostische Hinweise für das Vorliegen einer <b>Reflex-Synkope</b> (situativ)	keine, wenn einmalig oder selten	
Synkope unmittelbar nach <ul style="list-style-type: none"> <li>• Positionswechsel zum Stehen</li> <li>• Stehen (nicht unmittelbar) nach Belastung</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Morgendliches Aufstehen aus dem Bett</li> </ul>	Sichere diagnostische Hinweise für das Vorliegen einer <b>Orthostatische Reflex-Synkope</b>	keine, wenn einmalig oder selten	
<b>„red flags“:</b>				
Synkope <ul style="list-style-type: none"> <li>• während körperlicher Belastung (incl. Schwimmen)</li> </ul>		V.a. <b>kardiogene Synkope</b>	EKG-Monitoring Echo	frühzeitig, ggf. stationär
Synkope <ul style="list-style-type: none"> <li>• ohne Prodromi</li> <li>• im Liegen</li> </ul>				
Synkope unmittelbar folgend auf: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Brustschmerzen</li> <li>• Tachykardie</li> <li>• plötzlich einsetzende Palpitationen</li> </ul>				



Befund	Beispiele	Interpretation/ Diagnose	Weitere Diagnostik	Dring- lichkeit
<b>„red flags“:</b>				
„untypisches“ Manifestationsalter <10 Jahre, (falls Affektkrampf bei emotionalem Stress ausgeschlossen)		V.a. <b>kardiogene Synkope</b>	EKG- Monitoring Echo	frühzeitig, ggf. stationär
<b>Schreck als Ereignis-Trigger</b> für die Synkope	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Lautes Geräusch (Telefon, Wecker)</li> <li>• extremer emotionaler Stress</li> <li>• Kontakt mit kaltem Wasser</li> </ul>			
<b>Patientenanamnese</b>				
Lange Anamnese rezidivierender „typischer“ Reflex-Synkopen		Unterstützt die sicheren diagnostischen Hinweise für das Vorliegen einer <b>Reflex-Synkope</b>	Je nach Leidensdruck ggf. Steh- /Kipptisch- unter- suchung	elektiv
besteht die Möglichkeit einer Schwangerschaft?				
<b>„red flags“:</b>				
vorliegen einer Herzerkrankung?		V.a. <b>kardiogene Synkope</b>	EKG- Monitoring Echo	frühzeitig, ggf. stationär
durchgemachtes Kawasaki- Syndrom?				
Einnahme von Medikamenten?	<ul style="list-style-type: none"> <li>• QT-Zeit verlängernde Wirkung</li> <li>• Hypotonie</li> </ul>			
<b>Familienanamnese</b>				
<b>Plötzlicher Herztod oder unklare Todesfälle</b> in der Familienanamnese?	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Unmittelbare Verwandte vor dem 30. LJ gestorben?</li> </ul>	V.a. <b>kardiogene Synkope</b>	EKG- Monitoring Echo	frühzeitig, ggf. stationär
<b>Körperliche Untersuchung</b>				
Blässe		V.a. Anämie	Labor- unter- suchung	frühzeitig
Exsikosezeichen		V.a. Hypotonie/ Elektrolytstörungen		
<b>„red flags“:</b>				
Herzgeräusch, Thoraxnarbe	V.a. angeborene oder erworbene Herzerkrankung	V.a. <b>kardiogene Synkope</b>	EKG- Monitoring Echo	frühzeitig, ggf. stationär

Befund	Beispiele	Interpretation/ Diagnose	Weitere Diagnostik	Dring- lichkeit
<b>12-Kanal-EKG</b>				
<b>„red flags“:</b>				
Nicht anhaltende Kammertachykardie oder schnelle SVT		V.a. <b>kardiogene / arrhythmogene Synkope</b>	EKG- Monitoring Echo	Frühzeitig, ggf. stationär
QRS-Dauer $\geq 120$ ms mit Leitungsabnormalitäten	Schenkelblock/AV- Block			
AV-Block °III oder AV-Block °II Typ Mobitz				
Erregungsrückbildungsstörung und/oder Hypertrophiezeichen	V.a. Struktureller Herzfehler, Kardiomyopathie			
Verlängertes oder verkürztes QTc-Intervall	V.a. Long-/Short- QT-Syndrom			
RSB+ST-Hebung in Ableitung V1-V3	V.a. Brugada- Syndrom			
Erregungsrückbildungsstörung en rechtspräkordial und Epsilon-Wellen	V.a. arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie			
J-Wave (überhöhter J-Punkt $>0,1$ mV) in den inferioren Ableitungen und/oder V4-V6	V.a. Syndrom der „early repolarization“ (Kammerflimmern)			
QRS-Komplex mit Präexzitation	V.a. WPW-Syndrom			
Tiefe Q-Zacken in Ableitung I und AVL	V.a. ALCAPA			
Niedervoltage, ST-Hebungen und T-Abflachungen	V.a. Perikarditis, Perikarderguss			
<b>Blutdruckmessung im Liegen und über mindestens 3 Min im Stehen</b>				
Synkope innerhalb von 3 Minuten		Sichere diagnostische Hinweise für das Vorliegen einer <b>Orthostase-Synkope</b>	keine, wenn einmalig oder selten	

## 5.2. Allgemeine Maßnahmen

Größte Bedeutung kommt der beruhigenden Erklärung und Aufklärung über

- die Gutartigkeit der Beschwerden,
- die insgesamt günstige Prognose für dauerhaftes Verschwinden der Symptome
- aber auch die Möglichkeit einer Wiederholung der Synkope<sup>4</sup>, die die Gesamtprognose nicht verschlechtert, zu.

Der Patient sollte aufgeklärt werden, wie er Triggersituationen meiden und sich ggf. bei drohender Synkope mit Akutmaßnahmen selbst rechtzeitig „retten“ kann. Ggf. können Maßnahmen zur Steigerung der grundsätzlichen körperlichen Fitness empfohlen werden. Die folgenden Empfehlungen sind alltagstauglich aber im Einzelnen durch die Literatur in ihrer Wirksamkeit wenig belegt und stark von der Compliance des Patienten abhängig<sup>32</sup>:

### 1. Akutmaßnahmen bei drohender Synkope („retten“)

- Positionsänderung in Sitzen oder ggf. Liegen.
- Bein-Muskelpumpe aktivieren (praktischer Hinweis: dem Patienten das Manöver zeigen und nachmachen lassen).
- Sympathikus-Aktivierung durch isometrischen Hände-Zug.

### 2. Vorbeuge- und Trainingsmaßnahmen

- Volumenstatus verbessern: bewusst viel trinken
- Vaskuläre Konditionierung: Ausdauersport, Schwimmen,
- Ausreichender Schlaf, Frühstück!
- Verzicht auf große kalorienreiche Mahlzeiten
- Schlafen mit erhöhtem Bett-Kopfteil (Aktivierung der Renin-Angiotensin-Aldosteron-Achse)

Gelegentlich ist es hilfreich, den Patienten mit häufig rezidivierenden Symptomen ein „Synkopen-Tagebuch„ führen zu lassen und dies nach einiger Zeit im Rahmen einer Wiedervorstellung insbesondere im Hinblick auf Triggersituationen und Rettungsmanöver zu analysieren. Bei Patienten, die eine Somatisierung ihrer Symptomatik aufweisen, kann in Einzelfällen eine kinderpsychologische Mitbetreuung angezeigt sein.

## 5.3. Medikamentöse Therapie

Eine medikamentöse Behandlung von Reflexsynkopen und orthostatischen Synkopen soll nur in Ausnahmefällen und wenn überhaupt zeitlich begrenzt erfolgen. Behandlungsziel ist die Vermeidung von häufigen Rezidiven, welche die Lebensqualität beeinträchtigen und bisweilen zu Schulfehlzeiten führen können. Der Evidenzgrad für die Wirksamkeit einer medikamentösen Therapie von Reflexsynkopen ist grundsätzlich niedrig. Für das Kindes- und Jugendalter gibt es keine positiven prospektiven randomisierten Studien und die Ergebnisse der bisher publizierten Studien weisen für alle unten angegebenen Substanzen keinen konstanten Wirkeffekt auf<sup>14</sup>. Die Vielzahl der beschriebenen medikamentösen Therapieansätze belegt die unsichere Erkenntnis, so dass in dieser Leitlinie keine positiven Therapieempfehlungen gegeben werden können. Der Einsatz von Betablockern (negative Behandlungsempfehlung der Evidenzklasse A in der ESC-Leitlinie)<sup>1, 2, 33, 34</sup>, Dihydroergotamin-haltigen Arzneimitteln (Entzug der Zulassung für die Behandlung der orthostatischen Hypotonie 2014) und Etilefrin<sup>35</sup> ist bei Reflexsynkopen und orthostatischen Synkopen heute nicht mehr zu empfehlen. Von einigen Autoren werden zur Behandlung von Reflex- und Orthostase-Synkopen Therapieerfolge mit alpha-Agonisten (blockieren den afferenten [venöses Pooling] und efferenten [arterielle Vasodilatation] Schenkel der Kreislaufregulation, z.B. Midodrin)<sup>36</sup> und Mineralokortikoiden (bewirken eine vermehrte renale Natrium-Rückresorption und sollen so den Volumenstatus verbessern z.B. Fludrocortison)<sup>37</sup> berichtet. Midodrin zeigt als Hauptnebenwirkung eine arterielle Hypertonie und hat eine Klasse IIb Empfehlung in der ESC-Leitlinie<sup>1, 38-40</sup>. Serotonin-Aufnahmehemmer (zentrale Wirkung mit Abnahme des Sympatikotonus, psychogenes Nebenwirkungsprofil) können im Einzelfall bei häufig rezidivierenden und längeren blassen

Affektkrämpfen versucht werden <sup>41</sup>, eine Eisensubstitution bei zyanotischen Affektkrämpfen mit Anämie und Eisenmangel <sup>42</sup>.

#### 5.4. Herzschrittmacher bei kardioinhibitorischen Synkopen

Diese Option wird nur in extremen Ausnahmefällen diskutiert, da das Symptom üblicherweise nur vorübergehend in bestimmten Altersabschnitten vorkommt und Reflexsynkopen bei Kindern und Jugendlichen eine gute Prognose aufweisen <sup>6, 16, 17</sup>. In der Literatur ergibt sich keine klare Empfehlung für das beste Stimulationsverfahren. Zu bedenken bleibt, dass auch diese Form der Synkopen reflektorisch ist und die mögliche vaskuläre Komponente des Geschehens durch ein Pacing nicht beeinflusst werden kann.

Wenn psychologisch orientierte Beratungsmaßnahmen zu häufig rezivierenden blassen Affektkrämpfen mit nachgewiesenen längeren Asystolien erfolglos bleiben, kann eine Schrittmacherimplantation in Ausnahmefällen angezeigt und wirksam sein <sup>7</sup>.

#### 6. Nachsorge

Eine medizinische Nachsorge ist nicht notwendig, wenn es sich um eine einmalig aufgetretene Synkope oder sich selten wiederholende Synkopen mit sicheren diagnostischen Hinweisen für eine benigne Ursache handelt. Eine Nachsorgeuntersuchung mit Wiederholung der Basisdiagnostik kann im Einzelfall helfen, Ängste beim Patienten und seiner Familie abzubauen, wobei eine „Pathologisierung“ aber unbedingt vermieden werden sollte. Bei kardiogenen Synkopen richten sich Art und Intervall der Nachsorge nach dem spezifischen Krankheitsbild.

#### 7. Prävention

Eine Prävention für Synkopen gibt es nicht. Patienten, die präsynkopale Zustände berichten können ähnliche Verhaltensempfehlungen erhalten wie nach einer stattgehabten Reflexsynkope.

#### 8. Literatur:

Die Literaturliste enthält vier prospektive randomisierte und Placebo-kontrollierte Studien <sup>33, 35, 37, 40</sup>. Bei den Arbeiten <sup>8, 10-13, 17, 18, 20, 22, 23, 26, 27, 29, 31, 34, 36, 38, 42</sup> handelt es sich um aussagekräftige retrospektive oder monozentrische Studien. Die Arbeiten <sup>1-3, 24, 25</sup> sind Leitlinien anderer Fachgesellschaften. Die Arbeiten <sup>7, 15, 19, 21, 41</sup> sind Erfahrungsberichte, Case Reports oder erweiterte Case Reports und bei den Arbeiten <sup>4-6, 9, 14, 16, 28, 30, 32, 39</sup> handelt es sich um Übersichtsartikel oder reviews.

1. Moya A, Sutton R, Ammirati F et al. Guidelines for the diagnosis and management of syncope (version 2009). *European heart journal* 2009; 30: 2631-2671.
2. Scheidt vW, Seidl K, Dahm J, Schuchert A, Wolpert C and Zabel M. Kommentar zu der Leitlinie zur Diagnostik und Therapie von Synkopen der Europäischen Gesellschaft für Kardiologie 2009. *Kardiologie* 2011; 5: 5-12.
3. Brignole M, Alboni P, Benditt D et al. Guidelines on management (diagnosis and treatment) of syncope. *European heart journal* 2001; 22: 1256-1306.
4. Colman N, Nahm K, Ganzeboom KS et al. Epidemiology of reflex syncope. *Clinical autonomic research : official journal of the Clinical Autonomic Research Society* 2004; 14 Suppl 1: 9-17.
5. Wieling W, Ganzeboom KS and Saul JP. Reflex syncope in children and adolescents. *Heart* 2004; 90: 1094-1100.
6. Dalla Pozza R. Synkope im Kindes- und Jugendalter. *Monatsschr Kinderheilkd* 2006; 154: 583-593.
7. Teufel T, Hassberg D and Beyer A. Affektkrampf oder Asystolie? *Monatsschr Kinderheilkd* 2004; 152: 551-554.
8. Zhang Q, Zhu L, Wang C et al. Value of history taking in children and adolescents with cardiac syncope. *Cardiology in the young* 2013; 23: 54-60.

9. Hoffmann F, Staffler A, Nicolai T and Dalla Pozza R. Management von Synkopen im Kindes- und Jugendalter. *Notfall Rettungsmed* 2009; 12: 101-106.
10. Goble MM, Benitez C, Baumgardner M and Fenske K. ED management of pediatric syncope: searching for a rationale. *The American journal of emergency medicine* 2008; 26: 66-70.
11. Johnson ER, Etheridge SP, Minich LL, Bardsley T, Heywood M and Menon SC. Practice Variation and Resource Use in the Evaluation of Pediatric Vasovagal Syncope: Are Pediatric Cardiologists Over-Testing? *Pediatric cardiology* 2013.
12. Massin MM, Malekzadeh-Milani S and Benatar A. Cardiac syncope in pediatric patients. *Clinical cardiology* 2007; 30: 81-85.
13. McHarg ML, Shinnar S, Rascoff H and Walsh CA. Syncope in childhood. *Pediatric cardiology* 1997; 18: 367-371.
14. Moodley M. Clinical approach to syncope in children. *Seminars in pediatric neurology* 2013; 20: 12-17.
15. Friedman KG and Alexander ME. Chest pain and syncope in children: a practical approach to the diagnosis of cardiac disease. *The Journal of pediatrics* 2013; 163: 896-901 e891-893.
16. Sheldon R. Syncope outcomes in a national health database: low risk is not no risk. *Journal of the American College of Cardiology* 2013; 61: 333-334.
17. Soteriades ES, Evans JC, Larson MG et al. Incidence and prognosis of syncope. *The New England journal of medicine* 2002; 347: 878-885.
18. Anderson JB, Czosek RJ, Cnota J, Meganathan K, Knilans TK and Heaton PC. Pediatric syncope: National Hospital Ambulatory Medical Care Survey results. *The Journal of emergency medicine* 2012; 43: 575-583.
19. Foglia C, Knirsch W and Valsangiacomo Buechel ER. Recurrent syncope in the young: do not forget the coronary arteries. *European heart journal* 2013; 34: 1334.
20. Tretter JT and Kavey RE. Distinguishing cardiac syncope from vasovagal syncope in a referral population. *The Journal of pediatrics* 2013; 163: 1618-1623 e1611.
21. Walsh KE, Sanders LK, Ross JC and Hamedani AG. A 9-year-old boy with exertional syncope. *The Journal of emergency medicine* 2012; 43: e319-324.
22. Steinberg LA and Knilans TK. Syncope in children: diagnostic tests have a high cost and low yield. *The Journal of pediatrics* 2005; 146: 355-358.
23. Shim S, Park S, Moon S et al. Baseline heart rate variability in children and adolescents with vasovagal syncope. *Korean J Pediatr* 2014; 57: 193-198.
24. Freeman R, Wieling W, Axelrod FB et al. Consensus statement on the definition of orthostatic hypotension, neurally mediated syncope and the postural tachycardia syndrome. *Autonomic neuroscience : basic & clinical* 2011; 161: 46-48.
25. Brignole M, Vardas P, Hoffman E et al. Indications for the use of diagnostic implantable and external ECG loop recorders. *Europace : European pacing, arrhythmias, and cardiac electrophysiology : journal of the working groups on cardiac pacing, arrhythmias, and cardiac cellular electrophysiology of the European Society of Cardiology* 2009; 11: 671-687.
26. Frangini PA, Cecchin F, Jordao L et al. How revealing are insertable loop recorders in pediatrics? *Pacing and clinical electrophysiology : PACE* 2008; 31: 338-343.
27. Conte G, Dewals W, Sieira J et al. Drug-induced Brugada Syndrome in Children: Clinical Features, Device-based Management and Long-Term Follow-up. *Journal of the American College of Cardiology* 2014.
28. Vincent GM. The Long QT and Brugada syndromes: causes of unexpected syncope and sudden cardiac death in children and young adults. *Seminars in pediatric neurology* 2005; 12: 15-24.
29. Boysen A, Lewin MA and Uhlemann F. Common patterns of response to the head-up tilt test in children and adolescents. *Cardiology in the young* 2006; 16: 537-539.
30. Kenny RA, O'Shea D and Parry SW. The Newcastle protocols for head-up tilt table testing in the diagnosis of vasovagal syncope, carotid sinus hypersensitivity, and related disorders. *Heart* 2000; 83: 564-569.

31. Singer W, Sletten DM, Opfer-Gehrking TL, Brands CK, Fischer PR and Low PA. Postural tachycardia in children and adolescents: what is abnormal? *The Journal of pediatrics* 2012; 160: 222-226.
32. Wieling W, Colman N, Krediet CT and Freeman R. Nonpharmacological treatment of reflex syncope. *Clinical autonomic research : official journal of the Clinical Autonomic Research Society* 2004; 14 Suppl 1: 62-70.
33. Madrid AH, Ortega J, Rebollo JG et al. Lack of efficacy of atenolol for the prevention of neurally mediated syncope in a highly symptomatic population: a prospective, double-blind, randomized and placebo-controlled study. *Journal of the American College of Cardiology* 2001; 37: 554-559.
34. Sheldon RS, Morillo CA, Kligenheben T, Krahn AD, Sheldon A and Rose MS. Age-dependent effect of beta-blockers in preventing vasovagal syncope. *Circulation Arrhythmia and electrophysiology* 2012; 5: 920-926.
35. Raviele A, Brignole M, Sutton R et al. Effect of etilefrine in preventing syncopal recurrence in patients with vasovagal syncope: a double-blind, randomized, placebo-controlled trial. The Vasovagal Syncope International Study. *Circulation* 1999; 99: 1452-1457.
36. Qingyou Z, Junbao D and Chaoshu T. The efficacy of midodrine hydrochloride in the treatment of children with vasovagal syncope. *The Journal of pediatrics* 2006; 149: 777-780.
37. Salim MA and Di Sessa TG. Effectiveness of fludrocortisone and salt in preventing syncope recurrence in children: a double-blind, placebo-controlled, randomized trial. *Journal of the American College of Cardiology* 2005; 45: 484-488.
38. Chen L, Yang YY, Wang C et al. A multi-center study of hemodynamic characteristics exhibited by children with unexplained syncope. *Chinese medical journal* 2006; 119: 2062-2068.
39. Doyle J, Grocott-Mason R, Hardman T, Malik O and Dubrey S. Midodrine: use and current status in the treatment of hypotension. *Br J Cardiol* 2012; 19: 34-37.
40. Low PA, Gilden JL, Freeman R, Sheng KN and McElligott MA. Efficacy of midodrine vs placebo in neurogenic orthostatic hypotension. A randomized, double-blind multicenter study. Midodrine Study Group. *JAMA : the journal of the American Medical Association* 1997; 277: 1046-1051.
41. Walsh M, Knilans TK, Anderson JB and Czosek RJ. Successful treatment of pallid breath-holding spells with fluoxetine. *Pediatrics* 2012; 130: e685-689.
42. Mocan H, Yildiran A, Orhan F and Erduran E. Breath holding spells in 91 children and response to treatment with iron. *Archives of disease in childhood* 1999; 81: 261-262.