

Andrea M. Humm,
Neurologische Klinik und Poliklinik, Inselspital, Bern

Zusammenfassung

Synkopen gehören zu den häufigsten paroxysmalen Bewusstseinsstörungen überhaupt und betreffen alle Alterskategorien. Zahlreiche Ursachen können einer Synkope zugrunde liegen und eine Reihe von anderen Störungen können sich klinisch sehr ähnlich wie Synkopen präsentieren (zum Beispiel epileptische Anfälle). Die Ätiologie eines transienten Bewusstseinsverlustes bleibt daher trotz teilweise ausgedehnter und kostspieliger Abklärungen oft unklar. Für die Betroffenen geht dies meist mit einer Verminderung der Lebensqualität, einer erhöhten Morbidität und in gewissen Fällen auch mit einer erhöhten Mortalität einher. Ein systematischer Überblick über die wichtigsten Synkopenerkrankungen sowie deren typische anamnestische und klinische Präsentation soll das Formulieren einer konkreten Verdachtsdiagnose im Rahmen einer einfachen Basisdiagnostik (Anamnese, klinische Untersuchung und EKG) erleichtern und so einen sinnvollen, individuell angepassten Einsatz von Zusatzuntersuchungen ermöglichen. Die in der klinischen Praxis oftmals schwierige Differenzialdiagnose zwischen Synkope und epileptischem Anfall soll speziell hervorgehoben werden.

Epileptologie 2007; 24: 184 – 192

Schlüsselwörter: Synkope, Epilepsie, transienter Bewusstseinsverlust, Diagnostik

Synkopes – Paroxysmal Cardiovascular Disorders

Syncope is a common disorder leading to transient loss of consciousness in both young and old. Many different causes can give rise to syncope and several non-syncopeal disorders may have a similar clinical presentation (e.g. epileptic seizures). The underlying cause of a transient loss of consciousness remains elusive in a substantial number of patients despite extensive diagnostic investigations. Recurrent loss of consciousness, however, has a major impact on quality of life, can be associated with considerable morbidity and in some cases even with increased mortality. A systematic overview of the possible causes of syncope and their typical clinical features will help to determine the most likely diagnosis already after basic evaluation (history, clinical examination and electrocardiogram), which is essential for a reasonable and efficient use of any ancillary testing. The often challenging differential diagnosis of syncope and epileptic seizure will be highlighted separately.

Key words: syncope, seizure, transient loss of consciousness, diagnostic approach

Synkopes: troubles aigus de la conscience d'origine cardiovasculaire

Les syncopes font partie des troubles de la conscience paroxysmaux les plus fréquents et peuvent se manifester dans toutes les classes d'âge. Des nombreuses causes peuvent provoquer une syncope et des nombreux autres troubles de la conscience peuvent se présenter cliniquement comme des syncopes (p.ex. crises épileptiques). L'étiologie d'une perte de conscience transitoire reste ainsi souvent peu claire malgré des investigations approfondies et coûteuses. Cela va souvent de pair avec une diminution de la qualité de la vie, une augmentation de la morbidité et, dans certains cas, une augmentation de la mortalité pour les personnes concernées. Le but d'un aperçu systématique des causes pour des syncopes est de faciliter la pose d'un diagnostic présumé concret dans le cadre d'un examen de base simple (anamnèse, examen clinique, ECG) et permettre ainsi un emploi judicieux et individualisé des investigations complémentaires. Le diagnostic différentiel difficile entre syncope et crise épileptique dans la pratique quotidienne est spécialement mis en évidence.

Mots clés : syncope, épilepsie, perte de conscience transitoire, diagnostic

Einleitung

Nichtepileptische anfallsartige Störungen auf kardiovaskulärer Basis äussern sich klinisch als Präsynkopen oder Synkopen. Eine Synkope ist definiert als transienter, selbstlimitierender Bewusstseins- und Tonusverlust aufgrund einer temporären globalen zerebralen Hypoperfusion und stellt ein häufiges Ereignis dar: 3-37% aller Menschen erleiden mindestens eine Synkope im Leben [1] und synkopale Ereignisse sind die Ursache von 3-6% aller Notfallkonsultationen beziehungsweise 1-3% aller Hospitalisationen [2]. Synkopen sind keine Erkrankung per se, sondern ein transientes Symptom verschiedener Ursache. Zudem können sich klinisch eine Reihe anderer Störungen sehr ähnlich wie Synkopen präsentieren, was die Ursachenabklärung eines transienten Bewusstseinsverlustes erheblich erschweren kann. Trotz teilweise ausgedehnter und kostspieliger Abklärungen bleibt die Ätiologie einer Synkope in 13-

42% unklar [3, 4], was zielgerichtete therapeutische Massnahmen verunmöglicht. Wiederholte Bewusstseinsverluste können jedoch die Lebensqualität deutlich reduzieren [5], sind mit einer erhöhten Morbidität und in gewissen Fällen mit einer erhöhten Mortalität verbunden.

Im Folgenden werden ein systematischer Überblick über verschiedene Ursachen von Synkopen, die klinischen Charakteristika der wichtigsten Synkopenformen sowie einige Grundsätze zur effizienteren Diagnostik bei unklarem Bewusstseinsverlust vorgestellt. Zudem wird auf die oft besonders schwierige Differenzialdiagnose zwischen Synkope und Epilepsie, aber auch auf das gelegentliche Zusammenspiel beider Entitäten, näher eingegangen.

Ätiologische Einteilung von Synkopen

Die zahlreichen Ätiologien von Synkopen können im wesentlichen in 4 Gruppen eingeteilt werden (vergleiche **Tabelle 1**, [6]), wobei Reflexsynkopen, orthostatische Synkopen und kardial beziehungsweise kardiopulmonal bedingte Synkopen die klinisch relevanten Kategorien darstellen. Die Kenntnis anamnestischer und klinischer Charakteristika dieser Synkopenformen bildet die Grundlage für eine zielgerichtete Ursachenabklärung.

Reflexsynkopen

Vasovagale Synkopen, auch neurokardiogene Synkopen genannt, gehören zu den häufigsten Synkopen überhaupt [4, 6]. Die genauen pathophysiologischen Mechanismen, welche reflektorisch zu einer transienten Hypotension und/oder Bradykardie bei im Intervall intakter kardiovaskulärer Regulation führen, sind nach wie vor nicht bekannt. Meist findet sich die Erstmanifestation im Jugend- oder jungen Erwachsenenalter, in gut 30% besteht eine positive Familienanamnese für „gutartige Ohnmachten“ [7]. Oft lassen sich typische Trigger wie langes Stehen (vor allem an heissen und überfüllten Orten), abrupter Lagewechsel, Dehydratation, Ruhe unmittelbar nach körperlicher Anstrengung, Schmerz, Angst, Sehen von Blut oder andere emotional unangenehme Stimuli eruieren. Prodromal beziehungsweise bei Präsynkopen treten neben ungerichtetem Schwindel und allgemeinem Schwächegefühl häufig Hitzegefühl, profuses Schwitzen, Übelkeit sowie ein „Schwinden“ der Sinne (Sehen und Hören) auf. Prodromi können aber auch gänzlich fehlen beziehungsweise amnesiert werden. Beim Eintreten des Bewusstseinsverlustes kann sowohl ein schlaffes Zusammensinken als auch ein steifes Fallen, meist nach hinten, beobachtet werden; die Augen sind meist geöffnet und zeigen nicht selten eine Deviation nach oben oder zur Seite [8]. In 20% - 90% finden sich zumindest diskrete, kurzdauernde,

multifokale, irreguläre Myoklonien, welche zusammen mit einer ebenfalls möglichen Urininkontinenz wohl am häufigsten Anlass zur Fehldiagnose einer Epilepsie geben [8]. Sobald die zerebrale Perfusion in Flachlage wiederhergestellt ist, sind die Patienten innert Sekunden bis maximal weniger Minuten wieder voll reorientiert. Müdigkeit, Unwohlsein und Kopfschmerzen können jedoch noch über Stunden persistieren. Im Intervall findet sich eine unauffällige körperliche Untersuchung, insbesondere fehlen fokale-neurologische Defizite, Hinweise für eine kardiale beziehungsweise kardiopulmonale Erkrankung und eine orthostatische Hypotonie.

Das **Karotissinusyndrom** ist die klassische Reflexsynkope des älteren Menschen. Es tritt nur selten vor dem 40.-50. Lebensjahr auf, nimmt aber mit zunehmendem Alter stark an Häufigkeit zu [9]. Abrupte beziehungsweise extensive Kopfbewegungen, Rasieren oder enge Hemdkragen als auslösende Umstände können in vielen Fällen nicht eruiert werden, Prodromi wie Schwindel sind nur teilweise vorhanden. Vor allem bei über 70-jährigen Patienten werden auch unklare Stürze ohne Bewusstseinsverlust rapportiert, da letzterer in bis zu 30% amnesiert wird [10]. Die klinische Untersuchung im Intervall zeigt altersentsprechend oft gewisse Auffälligkeiten, so zum Beispiel eine arterielle Hypertonie, eine geringe orthostatische Hypotonie oder Hinweise für eine koronare Herzkrankheit. Bei Zeichen einer akuten beziehungsweise relevanten neurologischen oder kardiopulmonalen Erkrankung müssen jedoch entsprechende differenzialdiagnostische Synkopenursachen sorgfältig gesucht werden.

Situative Synkopen, wie zum Beispiel bei Miktion, Defäkation oder Husten reflektorisch auftretende Bewusstseinsverluste, sind insgesamt selten. Wegweisend ist die wiederholte Provokation in exquisiten Situationen bei im Intervall beschwerdefreiem, klinisch unauffälligem Patienten.

Orthostatische Synkopen

Typischerweise finden sich bei diesen Patienten auch unabhängig von synkopalen Ereignissen deutlich *lageabhängige*, meist jedoch wenig spezifische Beschwerden wie ungerichteter Schwindel, Gangunsicherheit, Sehstörungen oder Schulter-/Nackenschmerzen [11]. Diese im Stehen und zum Teil bereits im Sitzen vorhandenen Symptome werden durch raschen Lagewechsel, üppige Mahlzeiten und Hitze verstärkt und können dann in Synkopen münden. Ebenfalls zeigt sich oft eine Akzentuierung der Beschwerden in den frühen Morgenstunden sowie während/nach mässiger körperlicher Aktivität, während es im Liegen zu einer raschen, vollständigen Symptomregredienz kommt. Weitere autonome Dysfunktionen wie Blasen-/Mastdarmstörungen, Potenzstörungen oder eine veränderte Schweißsekretion werden selten spontan berichtet, sollten jedoch

Tabelle 1:
Ätiologie von Synkopen

Reflexsynkopen

Vasovagale Synkopen

Karotissinussyndrom

Situative Synkopen

Miktion, Defäkation, Schlucken, Husten
Spielen von Blasinstrumenten, Gewichtheben

Orthostatische Synkopen

neurogene orthostatische Hypotonie

Multisystematrophie, Lewy Body-Disease, M. Parkinson
Polyneuropathie mit autonomer Beteiligung
Diabetes, Nieren-/Leberinsuffizienz, Alkoholabusus
Guillain-Barré-Syndrom
HIV-assoziierte Polyneuropathie
Amyloidneuropathie
medikamentös oder paraneoplastisch bedingt
Hochthorakale oder zervikale Myelopathie/Myelitis
Medikamentennebenwirkung
Antihypertensiva, trizyklische Antidepressiva, L-DOPA etc.

nichtneurogene orthostatische Hypotonie

Volumenmangel
Blutung, Erbrechen, Diarrhoe, M. Addison, Diuretikaabusus
Vasodilatation
Alkohol, Nitropräparate
Hitze, Fieber

Kardiale bzw. kardiopulmonale Erkrankung

Rhythmusstörungen

Sinusknoten-Dysfunktion, AV-Überleitungsstörungen
paroxysmale supraventrikuläre/ventrikuläre Tachykardien
Brugada-Syndrom, Syndrome mit verlängerter QT-Zeit

strukturell oder kardiopulmonal bedingt

ischämische Kardiopathie, akuter Myokardinfarkt
valvuläre Kardiopathie
hypertensive Kardiopathie, hypertrophe obstruktive Kardiomyopathie
Perikarditis, Vorhofmyxom, Aortendissektion
Lungenembolie, pulmonal arterielle Hypertonie

Zerebrovaskuläre Synkopen

Anzapfsyndrome (z.B. bei Subklaviastenose)

aktiv erfragt werden. Ebenso kann die detaillierte Anamnese (Diabetes, Niereninsuffizienz, akuter Blut-/Flüssigkeitsverlust, Antihypertensiva, anticholinerge oder dopaminerge Medikamente, Alkoholabusus) bereits wertvolle Hinweise für die Prädisposition zu einer

neurogenen oder nichtneurogenen orthostatischen Hypotonie liefern (vergleiche **Tabelle 1**). Orthostatische Hypotonie ist definiert als Blutdruckabfall von mindestens 20mmHg systolisch und/oder 10mmHg diastolisch innert 3 Minuten im Schellong-Test oder beim pas-

siven Tiltversuch, was jedoch in einer einmaligen Untersuchung nicht obligat nachweisbar sein muss. In der klinischen Untersuchung soll zudem sorgfältig nach Zeichen einer neurologischen Grunderkrankung gesucht werden, zum Beispiel einer Polyneuropathie, einer extrapyramidalen und/oder zerebellären Affektion.

Kardiale beziehungsweise kardiopulmonale Synkopen

Im Gegensatz zu Reflexsynkopen und orthostatischen Synkopen können Bewusstseinsverluste auf dem Boden einer kardialen Arrhythmie, einer strukturellen Herzerkrankung beziehungsweise einer kardiopulmonalen Erkrankung mit einer erhöhten Mortalität einhergehen [6]. Finden sich in der klinischen Untersuchung Hinweise für einen akuten Myokardinfarkt, eine Aortendissektion oder eine zentrale Lungenembolie, stellen sich differenzialdiagnostisch keine weiteren Probleme und eine rasche Behandlung des Grundleidens ist oberstes Gebot. Patienten mit kardial bedingten Synkopen können jedoch im Intervall auch beschwerdefrei sein. Kardiale Synkopen werden insgesamt häufiger bei über 50-Jährigen beobachtet [12], Synkopen auf dem Boden einer hereditären QT-Zeit-Verlängerung oder einer obstruktiven Kardiomyopathie können sich aber durchaus auch erstmals bei jungen Menschen manifestieren. Die Prodromalphase ist typischerweise kurz, kann insbesondere auch Thoraxschmerzen und Palpitationen umfassen, fehlt aber teilweise auch gänzlich. Das Auftreten von Synkopen während körperlicher Anstrengung oder im Liegen, eine bekannte ischämische oder strukturelle Herzerkrankung sowie eine positive Familienanamnese für einen plötzlichen (Herz-)Tod sind anamnestisch wichtige Hinweise für eine mögliche kardiale Synkopenursache. Ebenso können Auffälligkeiten in der klinischen Untersuchung (Herzgeräusch, kardiopulmonale Dekompensation) und/oder im EKG (zum Beispiel bifaszikulärer Block, höhergradige AV-Blockierungen, Sinusbradykardie < 50/min, verlängerte korrigierte QT-Zeit) für eine potenziell gefährliche, kardiale Ätiologie richtungsweisend sein.

Diagnostisches Vorgehen bei unklarem transientem Bewusstseinsverlust

Die bei jedem Patienten obligat durchzuführende *Basisdiagnostik* umfasst eine detaillierte, gezielte Anamnese (vergleiche **Tabelle 2**), wenn immer möglich inklusive Fremdanamnese, eine körperliche Untersuchung inklusive Blutdruckmessung im Liegen und Stehen sowie ein EKG [6].

Darauf basierend soll zuerst geklärt werden, ob es sich *tatsächlich um eine Synkope* oder aber um ein Synkopen-ähnliches Ereignis mit oder ohne Bewusstseinsverlust handelt (vergleiche **Tabelle 3**).

Ist von einer Synkope auszugehen, so soll zur Planung allfälliger gezielter Zusatzdiagnostik versucht werden, die *wahrscheinlichste Synkopenkategorie* festzulegen (Reflexsynkope, orthostatische Synkope, kardiale beziehungsweise kardiopulmonale Synkope). Dies gelingt bei sorgfältiger Durchführung in 60-70% aller Patienten [13]. Wenn dies nicht der Fall ist, kann bei erstmaligen oder sehr seltenen Ereignissen und fehlenden Anhaltspunkten für eine kardiale Ätiologie vorerst ohne weitere Diagnostik zugewartet werden. Bei wiederholtem Auftreten ist in erster Linie die Abklärung bezüglich vasovagaler Synkopen und bei Patientenalter > 40-50 Jahre bezüglich Karotissinussyndrom anzustreben; bei weiterhin unklaren Ereignissen soll eine kardiologische Vorstellung bzw. die Implantation eines kardialen Ereignisrekorders erwogen werden [6]. Zudem muss aber immer wieder eine kritische Reevaluation erfolgen, ob es sich tatsächlich um Synkopen handelt.

Gezielte Zusatzdiagnostik

Handelt es sich nach der Basisdiagnostik am ehesten um eine erstmalige oder bisher nur selten aufgetretene *vasovagale* Synkope mit typischer Präsentation und ohne relevante Verletzungsfolgen, so sind keine weiteren Abklärungen nötig. Ansonsten ist eine Provokationstestung mittels Kipptischuntersuchung anzuraten. Hierfür existieren zahlreiche Protokolle mit Unterschieden in Kippwinkel, Stehzeit und angewendeten zusätzlichen Provokationsmanövern (Venepunktion, pharmakologisch, Unterdruckkammer), so dass sich entsprechend variable Werte für Sensitivität und Spezifität ergeben. Ohne aggressive pharmakologische oder physikalische Provokation liegt die Sensitivität um 50-60%, die Spezifität beträgt ca. 90% [14]. Bei erfolgreicher Provokation einer vasovagalen (Prä-)Synkope ist das subjektiv mit dem Indexereignis vergleichbare Erleben entscheidend. Zudem kann die Charakterisierung in kardioinhibitorische, vasodepressorische oder gemischte Form beim Entscheid für einen allfälligen medikamentösen Therapieversuch beziehungsweise in Extremfällen für die Indikation zur Herzschrittmacherimplantation hilfreich sein. Bei vermutetem *Karotissinussyndrom* wird zur Diagnosesicherung nach Ausschluss von ulzerierten Karotisplaques, höhergradigen Karotisstenosen sowie einem in den letzten drei Monaten erlittenen zerebrovaskulären Insult und/oder Myokardinfarkt eine seitengetrennte Karotissinusmassage im Liegen sowie unter Tiltbedingungen durchgeführt, wobei neben einem EKG-Rhythmusstreifen wenn immer möglich ein nichtinvasives „beat-to-beat“-Monitoring des Blutdruckes erfolgen sollte [15]. Bei Nachweis einer klinisch typischen Symptomatik und/oder deutlich ausgeprägter, vorwiegend kardioinhibitorischer Reflexantwort stellt die Schrittmacherimplantation die Therapie der Wahl dar.

Ergibt sich initial der Verdacht auf *orthostatische*

Tabelle 2:

Gezielte Anamnese bei synkopalem Ereignis

Umstände vor Bewusstseinsverlust

Körperposition (liegend, sitzend, stehend)
Aktivität (Ruhe, Lagewechsel, während/nach Belastung, Miktion, Husten etc.)
spez. Trigger (langes Stehen, heisser/überfüllter Ort, Schmerz, Angst, Kopfbewegung)

Prodromi

Übelkeit, Schwitzen, Seh-/Hörminderung, Schwindel, Palpitationen, Thoraxschmerzen

Nach Wiedererlangen des Bewusstseins

Dauer der Reorientierungsphase
persistierende Übelkeit, Erbrechen, Schwitzen
Palpitationen, Thoraxschmerzen
Inkontinenz, Verletzungen

Fremdanamnese

Art des Sturzes (schlaff, steif, nach vorne/hinten)
Hautkolorit, Atmung
motorische Entäusserungen
Dauer (Bewusstseinsstörung, Reorientierung)

Erstereignis oder wiederholte Episode

Alter bei Erstereignis, Häufigkeit, Ähnlichkeit der Ereignisse, bisherige Abklärungen

Persönliche Anamnese

aktuelles Alter, Medikamente
bekannte kardiale, metabolische oder neurologische Erkrankung
Zustand nach Schädel-Hirn-Trauma, Meningitis, Fieberkrämpfen

Familienanamnese

gutartige Ohnmachten, plötzlicher (Herz-)Tod, Epilepsie

Synkopen, dient die Zusatzdiagnostik in erster Linie dazu, zwischen nichtneurogener und neurogener *orthostatischer* Hypotonie zu unterscheiden. Hierzu ist unter Umständen eine fachärztliche neurologische Untersuchung notwendig. Bei vermuteter neurogener *orthostatischer* Hypotonie kann zudem der neurophysiologische Nachweis einer Neuropathie mit Beteiligung des autonomen Nervensystems hilfreich sein (zum Beispiel Bestimmung der Herzfrequenzvariabilität, quantitative Schweißsekretionsmessung).

Wird nach der Basisdiagnostik eine *kardiale beziehungsweise kardiopulmonale Synkopenursache* vermutet, so ist eine zügige Weiterabklärung möglichst unter Beizug eines entsprechenden Fachkollegen anzustreben. Bei im Intervall nicht akut krankem Patienten

gehören Echokardiographie, Holter-EKG beziehungsweise R-Test und Ergometrie zu den nichtinvasiven Untersuchungsmöglichkeiten. Je nach klinischem Gesamtkontext ist die diagnostische Aussagekraft jedoch limitiert (zum Beispiel Holter-EKG bei relativ seltenen Ereignissen) beziehungsweise es können sich geringe Auffälligkeiten (zum Beispiel selbstlimitierende supraventrikuläre Tachykardien oder Mitralklappenprolaps) finden, die in den Händen des Nicht-Spezialisten letztlich nicht zur Klärung der Synkopenursache, sondern eher zur Komplizierung der Situation und Verunsicherung von Arzt und Patient führen. Die Indikationsstellung zur Implantation eines Ereignisrekorders, zur invasiven elektrophysiologischen Untersuchung und zur Koronarangiographie muss in enger Zusammenarbeit mit ei-

Tabelle 3:

Wichtigste Differenzialdiagnosen von Synkopen

Mit Bewusstseinsstörung

epileptischer Anfall (siehe Tabelle 4)

Metabolische Entgleisung

Hypoglykämie, Hypoxie, Hypo-/Hyperkapnie
Bewusstseinsverlust meist deutlich > 3 min, Labor, Anamnese

Intoxikation

TIA im hinteren Stromgebiet

seltener isolierter, kompletter Bewusstseinsverlust
zusätzlich Doppelbilder, Dysarthrie, Drehschwindel, Hemisymptomatik

Ohne Bewusstseinsstörung

Drop attacks

ältere Patienten, Sturz meist im Gehen auf die Knie, keine fokalen Defizite

TIA im vorderen Stromgebiet

Sturz aufgrund akuter, ev. residuell noch vorhandener Hemisymptomatik
kardiovaskuläre Risikofaktoren

Kataplexie

emotionaler Stimulus
zusätzliche Narkolepsie-verdächtige Symptome
Erstmanifestation meist im jüngeren Alter

Dissoziative Anfälle

sehr hohe Anfallsfrequenz mit geringen Verletzungsfolgen, lange Dauer (> 5 min)
grobe, organisch nicht erklärbare motorische Muster, ev. mit gezielter Abwehr
Augen aktiv geschlossen, normale Atmung und Hautkolorit
Psychiatrische Auffälligkeit (Depression, Angsterkrankung)
multiple somatische Beschwerden ohne adäquates Korrelat

nem entsprechenden Facharzt erfolgen.

Weitere Zusatzuntersuchungen

Nicht selten werden bei synkopalen Ereignissen bereits im ersten diagnostischen „Work-up“ eine zerebrale Bildgebung und ein EEG veranlasst, was jedoch nur in ausgewählten Fällen gerechtfertigt ist. Eine zerebrale Bildgebung ist sinnvoll bei Patienten mit neu aufgetretenem neurologischem Defizit, mit einem mit dem Bewusstseinsverlust assoziierten Schädel-Hirn-Trauma, ungewohnten Kopfschmerzen und bei differenzialdiagnostisch im Vordergrund stehendem epileptischem oder zerebrovaskulärem Ereignis. Zudem ist die Indikation bei älteren Patienten unter oraler Antikoagulation eher grosszügig zu stellen [6, 16]. Ein EEG zeigt in einer einmaligen interiktalen Ableitung selbst bei bekannter Epilepsie nur in ca. 50%-60% epilepsietypische Veränderungen [17]. Umgekehrt werden bei Patienten mit Synkopen nicht selten Auffälligkeiten ohne sicheren diagnostischen Wert beobachtet und selbst formal epileptiforme Entladungen können per se einen stattgehabten

epileptischen Anfall als Ursache eines transienten Bewusstseinsverlustes nicht beweisen [18]. Insofern ist ein EEG nur bei vordergründigem Verdacht auf ein epileptisches Geschehen sinnvoll, ansonsten eher Anlass zur eventuell unnötigen Eskalation in der Ursachenabklärung sowie Verunsicherung von Arzt und Patient.

Synkope versus Epilepsie

Die Unterscheidung zwischen stattgehabter (Reflex-)Synkope und erlittenem epileptischem Anfall stellt bei der Abklärung eines transienten Bewusstseinsverlustes mit im Intervall beschwerdefreiem, klinisch unauffälligem Patienten eine grosse Herausforderung dar. Insbesondere die Tatsache, dass auch Synkopen in 20%-90% mit mindestens diskreten, hypoxiebedingten Myoklonien der Extremitäten einhergehen (so genannte „konvulsive“ Synkopen), führt nicht selten zur Fehldiagnose einer Epilepsie (in bis zu 15-30% [19]), während das umgekehrte seltener der Fall zu sein scheint [20]. Die Fehldiagnose einer Epilepsie hat erhebliche Konsequenzen, so zum Beispiel Dauertherapie mit

Tabelle 4

Differenzialdiagnose Synkope versus epileptischer Anfall

	Synkope	epileptischer Anfall
Begünstigend	Anämie, Dehydratation, Antihypertensiva, Nitrate	Mangelnde Schlafhygiene, Neuroleptika
Auslöser	langes Stehen, Lagewechsel, körperliche Aktivität, Schmerz, Angst, Miktion, Defäkation, Husten, Schlucken	häufig unvermittelt; seltener bei emotionaler Belastung, Flackerlicht
Prodromal	Nausea, Schwitzen, Schwinden der Sinne, bilateraler Tinnitus	ev. stereotype Aura (aufsteigend epigastrisch, Déjà-vu bzw. Jamais-vu, olfaktorisch)
Sturz	schlaffes Zusammensacken oder steifer Sturz (meist nach hinten)	steifer, oft heftiger Sturz
Augen	transiente Blickwendung nach oben und ev. zur Seite, gelegentlich Versivbewegung des Kopfes	meist anhaltende Blickwendung zur Seite und ev. nach oben, oft kombiniert mit Versivbewegung des Kopfes
Hautkolorit	blass	häufig zyanotisch
Vokalisation	gelegentlich leises Stöhnen	ev. Initialschrei
Automatismen	kurzdauernd und solitär: Kaubewegungen, Lippenlecken, Versuch des Aufrichtens	längerdauernd und repetitiv, ev. komplex oder grob ausfahrend
Atmung	flach	ev. stertorös
Konvulsionen	kurzdauernd (meist < 30 sec); arrhythmische, multifokale Myoklonien, seltener milde tonische Komponente	länger anhaltend (1-2 min); generalisierte, rhythmisch ausklingende Klone, oft deutliche tonische Phase
Zungenbiss	sehr selten, apikal	häufig, lateral
Inkontinenz	gelegentlich Urin-, selten Stuhlabgang	relativ häufig Urin- und Stuhlinkontinenz
Dauer	kurz, meist 10-20 sec (< 30 sec)	meist 1-2 min (< 3 min)
Postiktal	meist sofort reorientiert, höchstens sehr kurz verwirrt (< 1-2 min); oft Schwächegefühl/ Müdigkeit, Nausea, ev. Erbrechen	häufiger verwirrt (> 5 min), ev. somnolent, agitiert, Muskelschmerzen

möglicherweise Nebenwirkungen verursachenden Antiepileptika und relevante Einschränkungen im privaten wie beruflichen Leben.

Eine detaillierte, gezielt und allenfalls wiederholt erhobene *Anamnese inklusive fremdanamnestischer Angaben* liefert häufig entscheidende Elemente, um zwischen Synkope und echtem epileptischem Anfall differenzieren zu können. Sowohl hinsichtlich unmittelbar auslösender Umstände, Prodromalsymptomen, der zu beobachtenden Manifestationen während des Bewusstseinsverlustes, des Verhaltens nach Wiedererlangen des

Bewusstseins als auch der durchschnittlichen Dauer der Episode können so wichtige Unterschiede zwischen Synkope und Epilepsie herausgearbeitet werden (vergleiche **Tabelle 4**). Gleichzeitig muss aber bedacht werden, dass einige Angaben und/oder Beobachtungen nicht oder nur wenig zwischen den beiden Entitäten zu diskriminieren vermögen. Sowohl bei synkopalen Ereignissen als auch bei epileptischen Anfällen kann eine „positive“ Familienanamnese berichtet werden; Fieber und Alkoholkonsum im Vorfeld können für beides begünstigend wirken. Unwohlsein, Übelkeit und Hitzege-

fühl im Rahmen einer vasovagalen Reaktion können subjektiv unter Umständen nur schlecht von aufsteigenden epigastrischen Sensationen im Sinne einer Aura unterschieden werden. Bereits mehrfach erwähnt wurden die auch bei Synkopen durchaus zu beobachtenden Myoklonien, wobei die unterscheidenden Charakteristika vom Laien in der Hitze des Gefechtes verständlicherweise meist nicht erfasst werden können. Das Gleiche gilt für das bei Synkopen zu beobachtende „Verdrehen der Augen“, die unter Umständen als Automatismen anmutenden Kaubewegungen oder Versuche, den Kopf zu heben oder sich gar aufzurichten, sowie die geschätzte Dauer der Episode. Ebenfalls nicht differenzierend ist eine Urininkontinenz zu werten, wohingegen eine Stuhlinkontinenz bei Synkopen vergleichsweise sehr selten anzutreffen ist. Ein nach dem Ereignis erhöhter Prolaktinspiegel wird ebenfalls sowohl bei Synkopen als auch bei epileptischen Anfällen gefunden. Von Sheldon et al. wurde ein 9-Punkte umfassender Fragenkatalog zusammengestellt, welcher durch den Nicht-Spezialisten als „Screening“-Werkzeug mit einer guten Sensitivität und Spezifität von je über 90% eingesetzt werden kann [21]. Ein mit längerem Stehen oder Sitzen assoziierter Bewusstseinsverlust, profuses Schwitzen vor dem Bewusstseinsverlust und typische „Präsynkopen“ werden dabei als deutlich richtungsweisend für Synkopen gewertet, ein Zungenbiss beim Erwachen hingegen für epileptische Anfälle. Emotionaler Stress als Auslöser, prodromales „Déjà-vu“ beziehungsweise „Jamais-vu“, Versivbewegung des Kopfes und motorische Entäusserungen während des Bewusstseinsverlustes sowie Verwirrtheit nach Wiedererlangen des Bewusstseins sprechen eher für eine epileptische Genese, werden jedoch nicht so stark gewichtet wie ein Zungenbiss beim Aufwachen.

Wenn keine ausreichenden anamnestischen Angaben zur Verfügung stehen, ist eine apparative Zusatzdiagnostik angezeigt. Ein in den ersten 24 h nach dem Ereignis durchgeführtes Standard-EEG ist diagnostisch bezüglich einer zugrundeliegenden Epilepsie deutlich aussagekräftiger als eine nach über 48 h erfolgte Ableitung [22]. Die diagnostische Sicherheit kann durch wiederholte Standard-EEGs, ein Schlafentzugs-EEG oder aber eine kombinierte EEG-Kipptischuntersuchung erhöht werden [23]. Der diagnostische Goldstandard einer mittels kontinuierlicher Video-EEG-Ableitung erfassten Episode ist ausserordentlich aufwendig und nur bei sehr häufigen Ereignissen ein realistisches Ziel. Bei Synkopen zeigt sich als elektroenzephalographisches Korrelat zuerst eine Verlangsamung der Hintergrundaktivität, welche bei anhaltender zerebraler Hypoxie in bifrontalbetonte, höhergespannte Delta-Wellen und schliesslich in eine generalisierte Kurvenabflachung übergeht, während epilepsietypische Entladungen oder Abläufe fehlen. Ein durch die Angehörigen aufgenommenes und vom Spezialisten beurteiltes Heimvideo kann gelegentlich sehr wertvolle Informationen bei vergleichsweise geringem Aufwand liefern.

Synkope und Epilepsie stellen aber nicht immer getrennte Entitäten dar. Eine *zur Synkope führende relevante ictale Bradykardie oder gar Asystolie* ist bisher selten im Rahmen von epileptischen Anfällen temporalen oder frontalen Ursprungs dokumentiert worden, die Häufigkeit wird aber möglicherweise unterschätzt [24]. Zusammen mit aufgrund der anatomischen Verhältnisse anzunehmenden iktalen respiratorischen Störungen wird zunehmend auch ein Zusammenhang mit dem „sudden unexpected death in epilepsy“ (SUDEP) diskutiert [25]. Proarrhythmische Eigenschaften von Antiepileptika und allenfalls vorbestehende kardiale Erkrankungen können dabei als ungünstige Ko-Faktoren wirken [26]. Durch Synkopen ausgelöste, echte epileptische Anfälle sind verglichen mit „reinen“ Synkopen oder epileptischen Anfällen ebenfalls seltene Ereignisse und bisher vor allem bei Kindern dokumentiert worden, dort aber auch mit Übergang in einen echten Status epilepticus [27]. Eine genetisch bedingt tiefe Krampfschwelle dürfte dabei eine wesentlichen Rolle spielen, wobei spontan auftretende epileptische Anfälle offenbar eher die Ausnahme sind.

Die Häufigkeit einer voneinander unabhängigen Koexistenz von Synkopen und epileptischen Anfällen im gleichen Individuum ist bisher nicht bekannt.

Referenzen

1. Soteriades ES, Evans JC, Larson MG et al. Incidence and prognosis of syncope. *N Engl J Med* 2002; 347: 878-885
2. Kapoor WN. Workup and management of patients with syncope. *Med Clin North Am* 1995; 79: 1153-1170
3. Kapoor WN. Current evaluation and management of syncope. *Circulation* 2002; 106: 1606-1609
4. Mathias CJ, Deguchi K, Schatz I. Observations on recurrent syncope and presyncope in 641 patients. *Lancet* 2001; 357: 348-353
5. van Dijk N, Sprangers MA, Boer KR et al. Quality of life within one year following presentation after transient loss of consciousness. *Am J Cardiol* 2007; 100: 672-676
6. Brignole M, Alboni P, Benditt DG et al. Guidelines on management (diagnosis and treatment) of syncope – update 2004. *Europace* 2004; 6: 467-537
7. Mathias CJ, Deguchi K, Bleasdale-Barr K, Kimber JR. Frequency of family history in vasovagal syncope. *Lancet* 1998; 352: 33-34
8. Lempert T. Syncope. Phenomenology and differentiation from epileptic seizures. *Nervenarzt* 1997; 68: 620-624
9. Humm AM, Mathias CJ. Unexplained syncope – is screening for carotid sinus hypersensitivity indicated in all patients aged >40 years? *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006; 77: 1267-1270
10. Kenny RA, Richardson DA, Steen N et al. Carotid sinus syndrome: a modifiable risk factor for nonaccidental falls in older adults (SAFE PACE). *J Am Coll Cardiol* 2001; 38: 1491-1496
11. Bleasdale-Barr KM, Mathias CJ. Neck and other muscle pains in autonomic failure: their association with orthostatic hypotension. *J R Soc Med* 1998; 91: 355-359
12. Colman N, Nahm K, van Dijk JG et al. Diagnostic value of history taking in reflex syncope. *Clin Auton Res* 2004; 14(Suppl 1): 37-44

13. Sarasin FP, Pruvot E, Louis-Simonet M et al. Stepwise evaluation of syncope: A prospective population-based controlled study. *Int J Cardiol* 2007; doi:10.1016/j.ijcard.2007.04.077
14. Sutton R, Bloomfield DM. Indications, methodology, and classification of results of tilt-table testing. *Am J Cardiol* 1999; 84: 10Q-19Q
15. Kenny RA, O'Shea D, 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
16. Grossman SA, Fischer C, Bar JL et al. The yield of head CT in syncope: a pilot study. *Intern Emerg Med* 2007; 2: 46-49
17. Binnie CD, Stefan H. Modern electroencephalography: its role in epilepsy management. *Clin Neurophysiol* 1999; 110: 1671-1697
18. Abubakr A, Wambacq I. The diagnostic value of EEGs in patients with syncope. *Epilepsy Behav* 2005; 6: 433-434
19. Josephson CB, Rahey S, Sadler RM. Neurocardiogenic syncope: frequency and consequences of its misdiagnosis as epilepsy. *Can J Neurol Sci* 2007; 34: 221-224
20. Bergfeldt L. Differential diagnosis of cardiogenic syncope and seizure disorders. *Heart* 2003; 89: 353-358
21. Sheldon R, Rose S, Ritchie D et al. Historical criteria that distinguish syncope from seizures. *J Am Coll Cardiol* 2002; 40: 142-148
22. Neufeld MY, Chistik V, Vishne TH, Korczyn AD. The diagnostic aid of routine EEG findings in patients presenting with a presumed first-ever unprovoked seizure. *Epilepsy Res* 2000; 42: 197-202
23. Grubb BP, Gerard G, Roush K et al. Differentiation of convulsive syncope and epilepsy with head-up tilt testing. *Ann Intern Med* 1991; 115: 871-876
24. Tinuper P, Bisulli F, Cerullo A et al. Ictal bradycardia in partial epileptic seizures: Autonomic investigation in three cases and literature review. *Brain* 2001; 124: 2361-2371
25. Britton JW. Syncope and seizures-differential diagnosis and evaluation. *Clin Auton Res* 2004; 14: 148-159
26. Rocamora R, Kurthen M, Lickfett L et al. Cardiac asystole in epilepsy: clinical and neurophysiologic features. *Epilepsia* 2003; 44: 179-185
27. Horrocks IA, Nechay A, Stephenson JB, Zuberi SM. Anoxic-epileptic seizures: observational study of epileptic seizures induced by syncopes. *Arch Dis Child* 2005; 90: 1283-1287

Korrespondenzadresse:
Dr. med. Andrea M. Humm
Oberärztin ENMG-Station
Neurologische Klinik und Poliklinik
Inselspital
3010 Bern
Tel. 0041 31 632 30 98
Fax 0041 31 632 30 11
andrea.humm@insel.ch