

Synkope und H(O)CM – Entstehen und Gefahren der Ohnmacht

**H. Seggewiß, A. Koljaja-Batzner
Juliuspital Würzburg**

Dank an Prof Th. Lempert, Berlin

Frankfurt, 24. März 2018

Synkope bei H(O)CM

Grundsätzliche Fragen bei Bewußtlosigkeit

- **Was ist eine Synkope / Prä-Synkope?**
 - **Unklare vs. Klare Ursache**
 - **Herzbedingt vs. Nicht herzbedingt**
- **Abgrenzung zur Ohnmacht**
- **Abgrenzung zur Epilepsie**
- **Konsequenz der Synkope bei H(O)CM**

Synkope bei H(O)CM

Grundsätzliche Fragen



Nach: Th Lempert

Synkope bei H(O)CM

Hollywood - Synkope

- **Seufzer**
- **Schlaffes Hinsinken**
- **Regloses Liegen**
- **Augen zu**
- **Erwachen: „Wo bin ich?“**



Nach: Th. Lempert, Berlin

Synkope bei H(O)CM

Hollywood - Synkope: Auslöser

- **Hyperventilation in der Hocke**
- **Aufstehen**
- **Valsalva**

Synkope bei H(O)CM

Phänomene bei Bewusstlosigkeit

Myoklonien	90%
Generelle tonische Streckung	10%
Automatismen	80%
Bulbusdeviation nach oben	90%
Vokalisationen	40%
Halluzinationen	60%

Nach: Th. Lempert, Berlin

Synkope bei H(O)CM

Häufigkeit von Myoklonien: Experimentell

Stephenson 1990	Bulbusdruck	60%
Aminoff et al. 1988	Kardiale Arrhythmie	66%
Whinnery 1990	Zentrifuge	70%
Lempert et al. 1994	Hyperventilation, Valsalva	90%
Rossen et al. 1943	Halskompression	100%

Nach: Th. Lempert, Berlin

Synkope bei H(O)CM

Häufigkeit von Myoklonien: Klinisch

Graham, Kenny 2001	Vasovagal	5%
Sheldon et al. 2002	Gemischt	10%
Alboni et al. 2001	Kardial	15%
	Vasovagal	12%
Passmann et al. 2003	Kipptisch (retrospektiv)	7%
Fernandez et al. 200	Kipptisch (prospektiv)	12%

Nach: Th. Lempert, Berlin

Synkope bei H(O)CM

Synkope im Vergleich zur Epilepsie Vor dem Ereignis

	Synkope	Großer Anfall
Auslöser	Häufig	Selten
Aura	Schwarzwerden Tinnitus beidseits	Déjà vue Geruch Epigastrisch

Nach: Th. Lempert, Berlin

Synkope bei H(O)CM

Synkope im Vergleich zur Epilepsie Im Ereignis

	Synkope	Großer Anfall
Dauer	<30 Sekunden	1 – 2 Minuten
Tonische Phase	Gering	Ausgeprägt
Myoklonien	Kurz Arrhythmisch Multifokal	Heftig Rhythmisch Symmetrisch
Hautfarbe	Blass	Zyanotisch

Nach: Th. Lempert, Berlin

Synkope bei H(O)CM

Synkope im Vergleich zur Epilepsie

Nach dem Ereignis

	Synkope	Großer Anfall
Reorientierung	Wenige Sekunden	5 - 45 Minuten
Zungenbiss	3%	30%
Einnässen	25%	20%
Kopfschmerzen	20%	40%

Nach: Th. Lempert, Berlin

Synkope bei H(O)CM

Wann an kardiale Synkope denken?

- Vorbestehende Herzerkrankung**
- Pathologisches EKG**
- Synkope bei Anstrengung**
- Synkope im Alter ohne Auslöser**
- Synkope im Sitzen oder Liegen**

Synkope bei H(O)CM

Kardial: Welche Basisdiagnostik ?

- **Anamnese, Anamnese, Anamnese**
- **Körperliche Untersuchung**
- **EKG**
- **HB, CK (Troponin, D-Dimer)**
- **Orthostase**

Synkope bei H(O)CM

Kardial: Sinnvolle Zusatzdiagnostik ?

- **Langzeit – EKG(s)**
- **Echokardiographie (+/- Stress)**
- **Loop - Recorder**
- **EPU ?**
- **Weitere Diagnostik: Einzelfall**

Synkope bei H(O)CM

Kardial: Wenig sinnvolle Diagnostik ?

- **EEG**
- **CT, MRT vom Gehirn**
- **Carotis-Druckversuch**
- **Kipptisch**
- **24-Stunden-Langzeit-Blutdruck**

Synkope bei H(O)CM

Mögliche Synkopenursachen

Vermutliche Ursache	Auslöser
Orthostase	Nach dem Aufrichten Kohlenhydrat-reiche Mahlzeit
Vasovagal	Medizinische Prozeduren Aversive psychische Reize Prolongiertes Stehen Miktion
Kardiogen	Anstrengung Valsalva
Multifaktoriell	Pop-Konzerte

Synkope bei H(O)CM

Kardiale Synkopenursachen bei HOCM

Rhythmogene Ursache

Tachykardie

- Anhaltende V-Tachykardie
- Kammerflimmern
- Paroxysmales Vorhofflimmern
- Paroxysmale SV-Tachykardie

Bradykardie

- AV-Block III°
- Sinusknotensyndrom

Hämodynamische Ursachen

- Linksventrikuläre (Ausflußbahn-)Obstruktion
- Abnorme Hypotension bei inadäquater Vasodilatation
- Hypotension bei verschlechterter Ventrikelfüllung bei diastolischer Dysfunktion

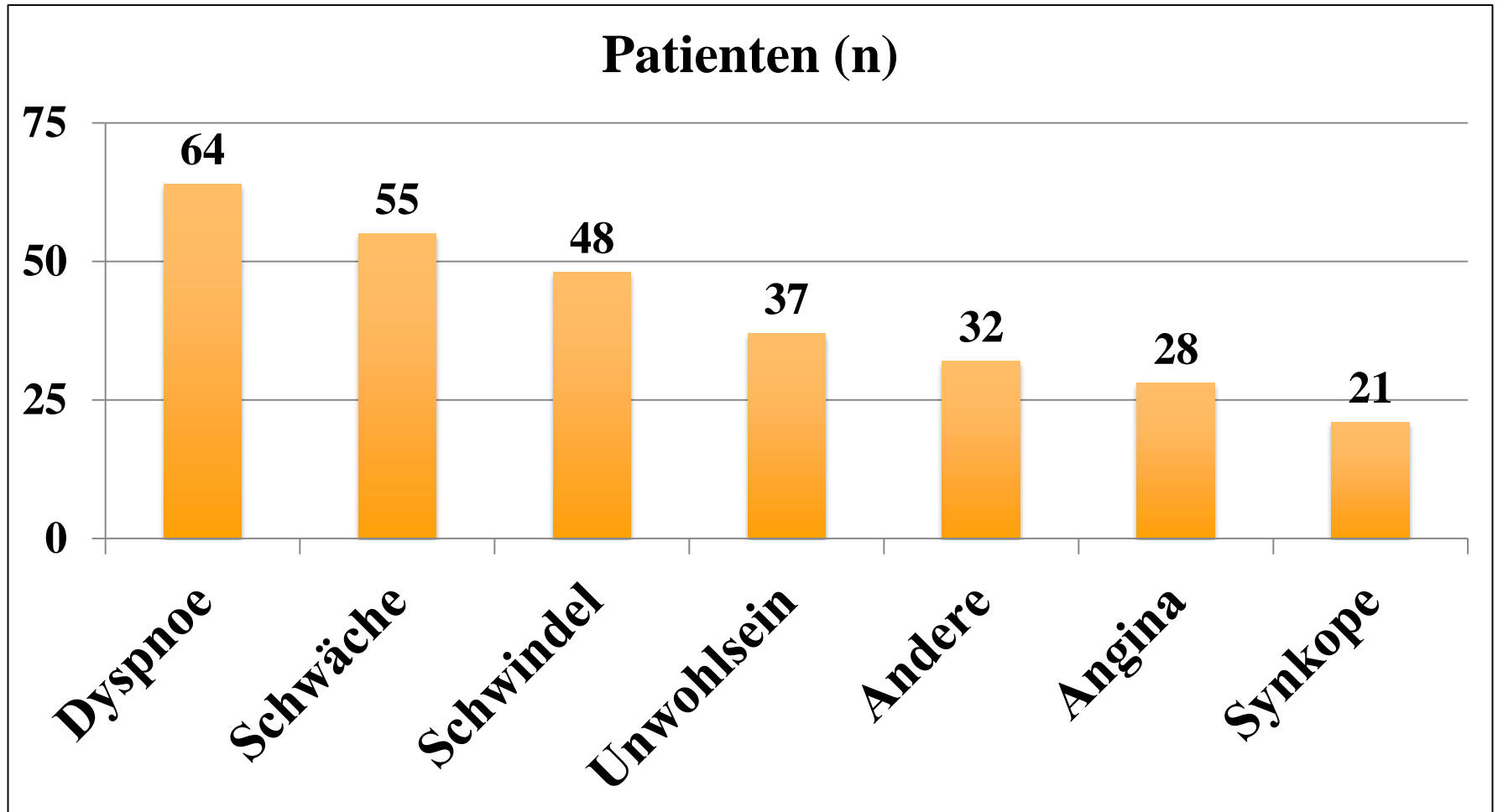
Synkope bei H(O)CM

HOCM: Beschwerdesymptomatik

- **Dyspnoe, Schwindel, Angina**
 - **Klassische Klassifikationen versagen**
 - **Differenzierte Anamnese**
 - **Medikation, Begleitumstände**
- **Belastungs - Synkopen / Präsynkopen**
- **Plötzlicher Herztod**

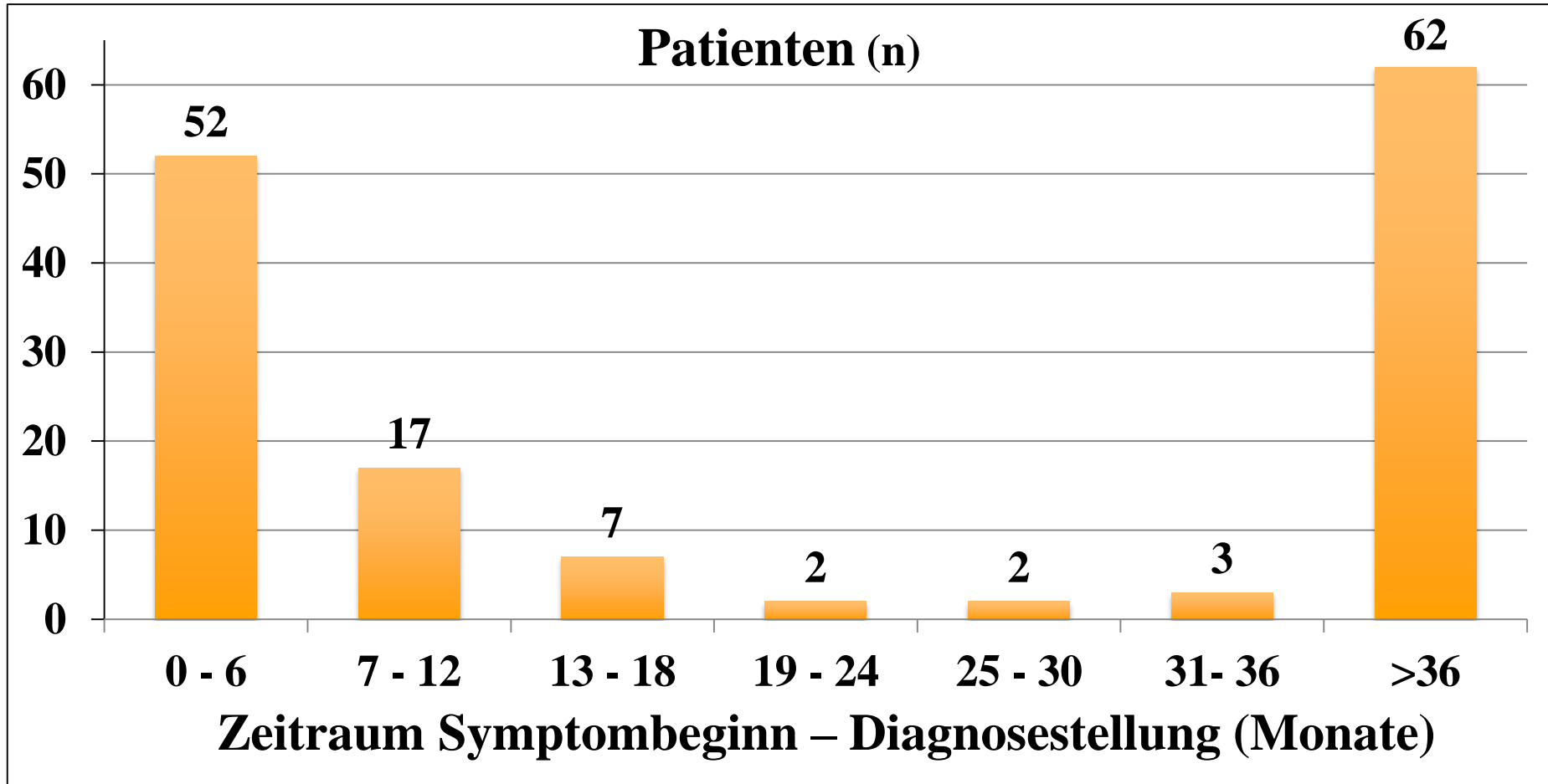
Synkope bei H(O)CM

Umfrage zur Diagnosefindung: Symptome



Synkope bei H(O)CM

Umfrage zur Diagnosefindung: Dauer



Synkope bei H(O)CM

HOCM: Besonderheiten Anamnese

- **Wann treten die Beschwerden auf?**
 - **Ruhe oder Belastung?**
 - **Welche Belastung?**
 - **Mit oder ohne Heben von Lasten?**
 - **Vor oder nach dem Essen / Alkohol?**
 - **Nach Medikamentenänderung?**
- **Treten die Synkopen regelmäßig auf?**

Synkope bei H(O)CM

Kammertachykardie / -flimmern

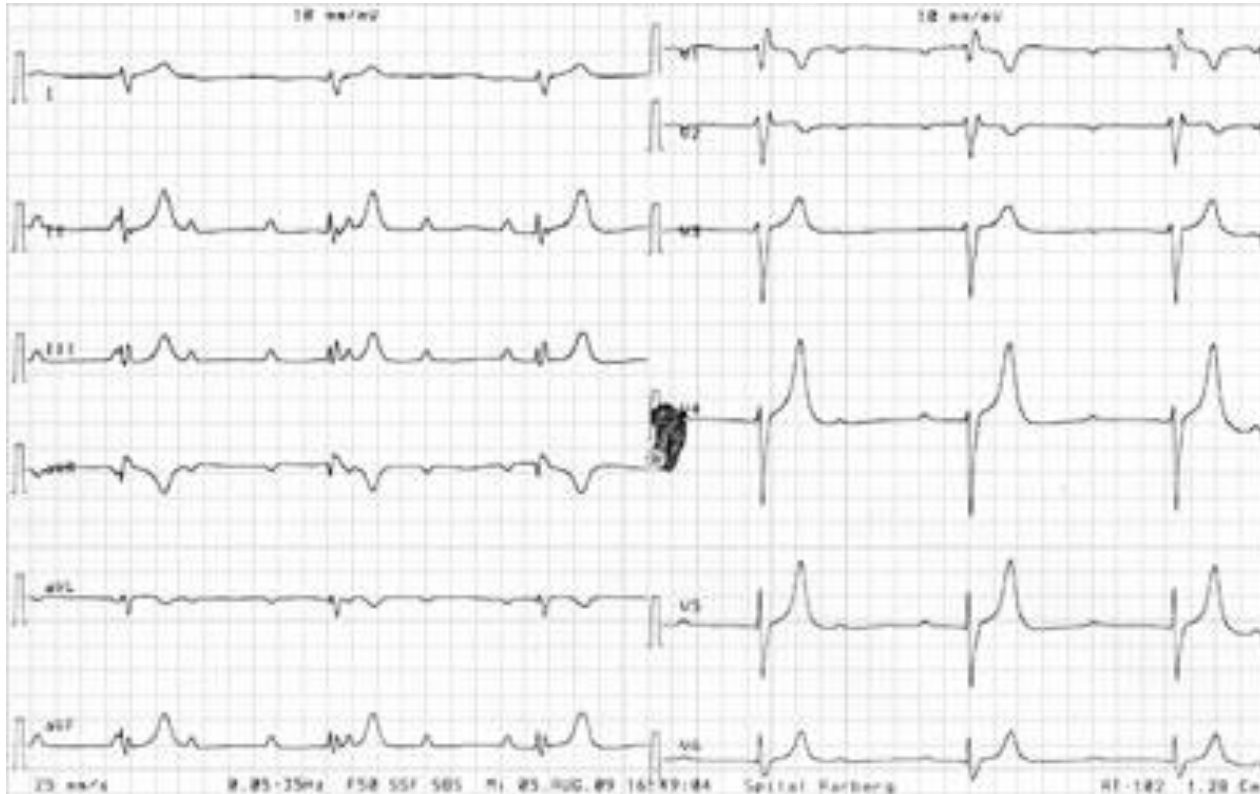


Therapie: AICD

Juliusspital Würzburg

Synkope bei H(O)CM

AV – Block III°

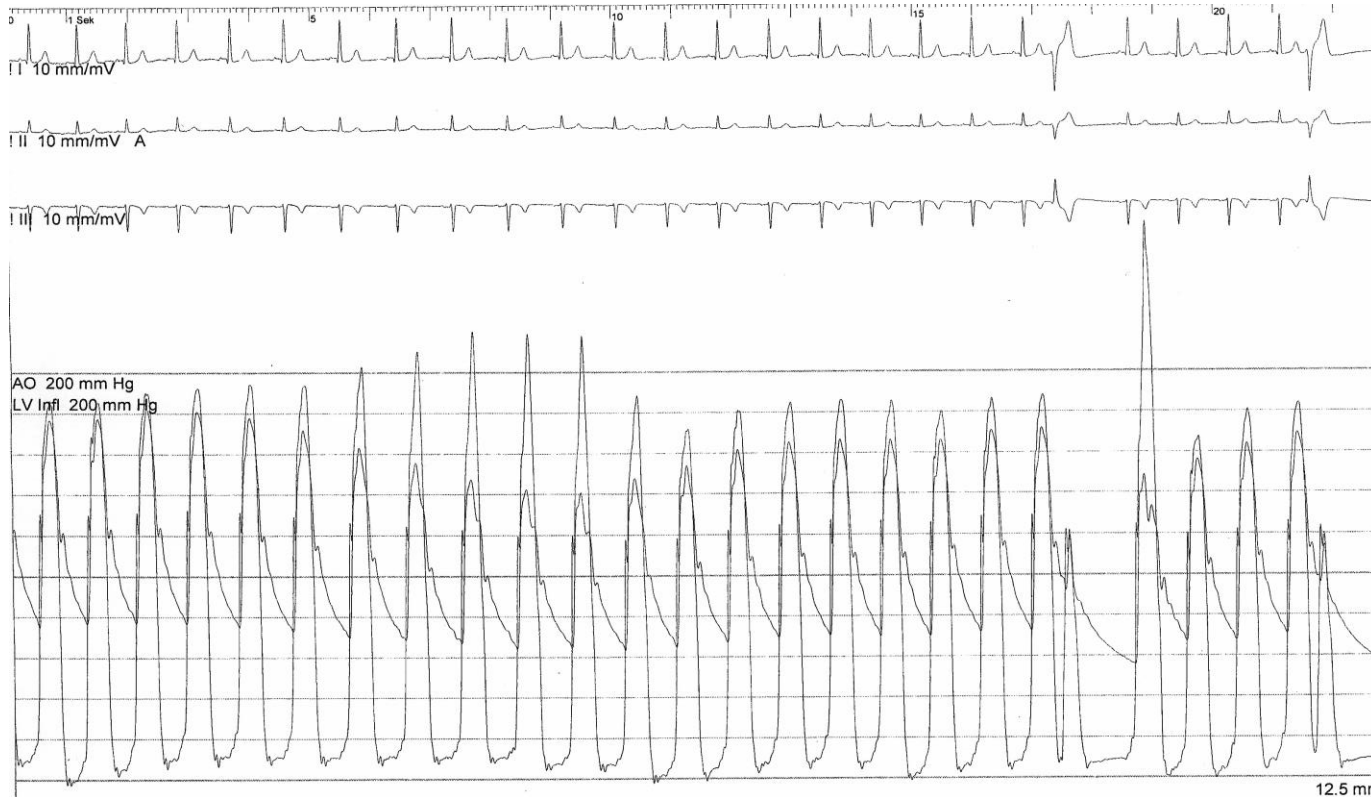


Therapie: Schrittmacher

Juliusspital Würzburg

Synkope bei H(O)CM

Bedeutsamer Gradient



Therapie: PTSMA / Myektomie

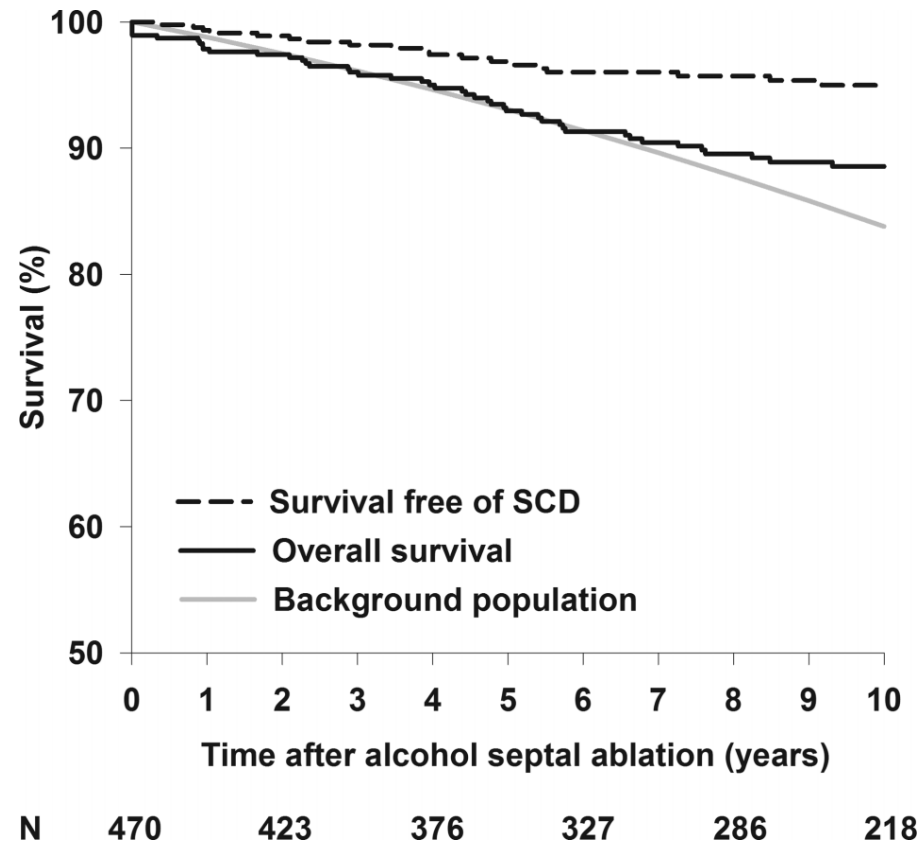
Synkope bei H(O)CM

Änderung Risikofaktoren SCD, n = 100

	Vor PTSMA	1 Jahr	P-Wert
Synkope	31	6	n.s.
LA >45 mm	60	38	<0,05
Abnormale BDR	25	2	<0,01
Non-sustained VT	19	12	n.s.
Risikofaktoren (n)	1,9±1,2	1,1 ±1,0	<0,001

Synkope bei H(O)CM

F-Up 8,4 ± 4 J. nach PTSMa, n = 470



Risikofaktor	Vor	Nach	p
ABPR (%)	23	9	<0,001
NSVT (%)	23	17	0,047
Synkope (%)	26	2	<0,001
MWT ≥30 mm (%)	7	2	<0,001
FH SCD (%)	19	-	-
≥2 RF (%)	25	8	<0,001

Synkope und H(O)CM

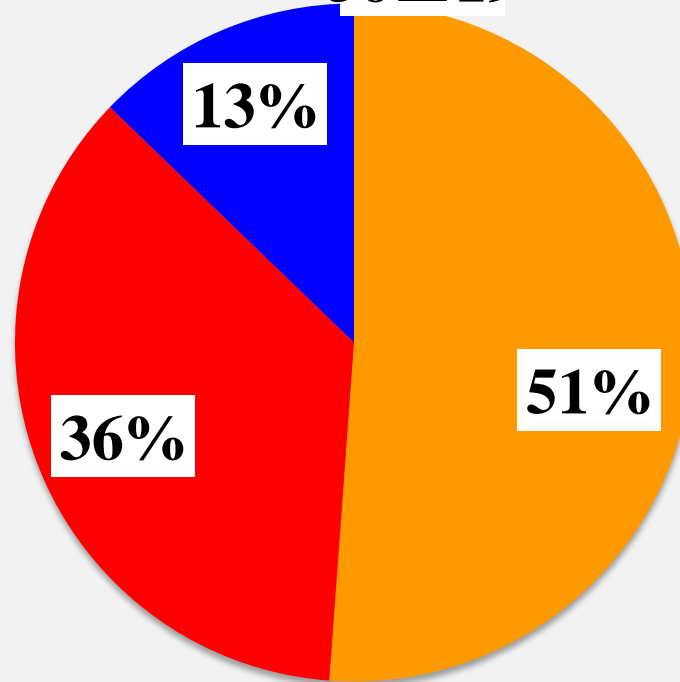
HCM-Tod: n=86/774 (12%) bei F-Up 8 ± 7 J.

■ Plötzlicher Tod ■ Herzinsuffizienz ■ Schlaganfall

Alter (J.) 45 ± 20

56 ± 19

73 ± 14



Synkope und H(O)CM

Risikofaktoren SCD bei HCM: NEU

- Untersuchung: Anamnese, Echo, 48 Std-Holter

Alter	Bei Evaluation	Jahre
LVOT-Gradient	Max. Gradient in Ruhe o. Stress	mmHg
Linker Vorhof	M-Mode oder 2D-Echo	mm
Max. LV-Wanddicke	IVS, LVPW o. Lateral in 2D-Echo	mm
SCD in Familie	SCD <40 Jahre in HCM-Familie	J/N
NSVT	≥3 konsekutive VES ≥120 bpm in 24 Std. Holter	J/N
Unklare Synkope	Anamnese	J/N

Synkope und H(O)CM

Risikofaktoren SCD bei HCM: NEU

Late Gadolinium Enhancement im Cardio MR

**Aktuelle Daten unterstützen nicht die These,
dass das Ausmaß des LGE ein sinnvoller
Parameter zur Bestimmung des Risikos für
das Auftreten eines plötzlichen Herztodes ist.**

Synkope und H(O)CM

Primärprävention SCD

$$\hat{P}_{\text{SCD at 5 years}} = 1 - 0.998^{\exp(\text{Prognostic Index})},$$

where Prognostic Index = $0.15939858 * \text{Maximal wall thickness (mm)} - 0.00294271 * \text{Maximal wall thickness}^2 \text{ (mm}^2\text{)} + 0.0259082 * \text{Left atrial diameter (mm)} + 0.00446131 * \text{Maximal left ventricular outflow tract gradient (mmHg)} + 0.4583082 * \text{Family history SCD} + 0.82639195 * \text{NSVT} + 0.71650361 * \text{Unexplained syncope} - 0.01799934 * \text{Age at clinical evaluation (years)}$.

Synkope und H(O)CM Primärprävention SCD

HCM-Risiko SCD Score

Niedriges Risiko
5 J. <4%

Mittleres Risiko
5 J. ≥ 4 bis <6%

Hohes Risiko
5 J. >6%

Kein ICD

ICD möglich

ICD empfohlen

Synkope bei H(O)CM

Zusammenfassung

- **(Prä-)Synkope ist ein häufiges Phänomen bei H(O)CM**
- **Sorgfältige Anamnese und gezielte Untersuchungen führen zur Ursachenklärung**
- **Vor der Therapie steht die Diagnose**
- **Synkope bei H(O)CM \neq Defi**