

Affektkrämpfe: Nur die Anamnese führt zur Diagnose

Prof. em. Dr. med. Jürg Lütschg

Universitätskinderkliniken beider Basel (UKBB)

In der Praxis werden gelegentlich Säuglinge oder Kleinkinder vorgestellt, die normal entwickelt sind, aber nach einer kurzen oder längeren Episode mit Schreien plötzlich bewusstlos werden. Anhand von zwei Patientenbeispielen soll dargestellt werden, wie man mit der Anamnese und ohne oder mit nur wenigen Laboruntersuchungen zur Diagnose kommt und welche therapeutischen Massnahmen sinnvoll sind.

Fallbeispiel 1: C.I., 10 Monate alt

Seit etwa drei Monaten schreit das Mädchen nach jeweils geringen Schmerzreizen (Anschlagen der Finger oder des Kopfes) wenige Sekunden lang, wird dann blass, verliert das Bewusstsein und krampft kurz, meist nur tonisch. Selten treten auch klonische Zuckungen auf. Während zwei Episoden konnte ein langsamer Puls festgestellt werden. Nach etwa ein bis zwei Minuten erwacht das Kind und ist etwas benommen. Elektroenzephalogramm (EEG) und Langzeit-Polygraphie waren normal ohne Epilepsie-Potentiale.

Fallbeispiel 2: I.L., 17 Monate alt

Seit dem Alter von 11 Monaten zeigt der Patient, vor allem bei etwas schmerzhafter Stuhlentleerung, etwa einmal monatlich Episoden, die durch folgende Symptome charakterisiert sind: plötzlicher Bewusstseinsverlust mit Blässe, Verdrehen der Augen nach oben und Hypotonie der Arme. Einige Sekunden später kommt es zur Apnoe und er wird deswegen von der Mutter Mund-zu-Mund beatmet. Nach ein bis zwei Minuten erwacht der Patient und ist noch schläfrig. Das EEG war normal.

Die beiden vorgestellten Kinder zeigen die Symptome von weissen Affektkrämpfen. Bei I.L. kommen differentialdiagnostisch auch anoxische Reflexanfalle in Frage.

Epidemiologie und Einteilung

Affektkrämpfe treten mit einer Inzidenz von 4,6–4,7% im Alter zwischen 6 und 18 Monaten auf, können aber gelegentlich auch bis zum Alter von 5 Jahren vorkommen. Seit der Darstellung von Lombroso und Lerman (1967, [7]) wird zwischen zyanotischen und weissen Affektkrämpfen unterschieden.

Die *zyanotischen Affektkrämpfe* werden meist durch emotionale Reize wie Ärger oder Frustration (die Eltern tun nicht, was das Kind will) ausgelöst. Sie werden durch ein heftiges Schreien während ungefähr 15 Sekunden eingeleitet. Danach verstummt das Kind und unterbricht die Atmung in Expiration. Gleichzeitig kommt es sehr rasch zu einer Zyanose und in der Mehrzahl der Fälle auch zu einem Bewusstseinsverlust mit kurzer Hypotonie und anschliessender Opisthotonushaltung. Nach weniger als einer Minute wacht das Kind wieder auf [1, 2, 8].

Die selteneren, ebenfalls höchstens eine Minute andauernden *weissen Affektkrämpfe* werden durch einen plötzlichen Schmerz (z.B. Stich bei Blutentnahme, Schlag auf den Hinterkopf oder andere kleinere Verletzungen) oder einen plötzlichen Schreck ausgelöst. Das Kind schreit meist nur für wenige Sekunden, verliert sehr rasch das Bewusstsein und wird blass. Selten können klonische Zuckungen und ein Urinabgang beobachtet werden. Gegen Ende der Episode kann das Kind auch leicht zyanotisch werden (deutlich weniger als bei den zyanotischen Affektkrämpfen) [2, 7].

Die *anoxischen Reflexanfalle* sind nicht epileptische Anfalle, die als Reaktion auf eine Vagusstimulation mit daraus resultierender Asystolie auftreten. Auslöser ist wie bei den weissen Affektkrämpfen ein schmerzhaftes Ereignis (relativ oft eine schmerzhaft Defäkation). Wenige Sekunden danach kommt es zum Tonusverlust und zur Bewusstlosigkeit. Danach treten tonische Verkrampfungen, zum Teil mit Opisthotonushaltung, auf. Zu Beginn und am Schluss können auch klonische Zuckungen beobachtet werden. Die Anfalle dauern selten länger als 60 Sekunden. Falls die Anfallssymptome länger als eine Minute andauern,



Jürg Lütschg

müssen durch Hypoxie ausgelöste epileptische Anfälle in Betracht gezogen werden [10].

Zusammenfassend sei festgehalten, dass die Symptome der weissen Affektkrämpfe und der anoxischen Reflexanfälle fliegend ineinander übergehen und dass man bei beiden im Gegensatz zu den blauen Affektkrämpfen eine fast identische Pathophysiologie annimmt (siehe unten). Eine Übersicht über die klinischen Daten von Affektkrämpfen bietet Tabelle 1.

Pathophysiologie

Die Pathophysiologie der blauen Affektkrämpfe ist bis heute nicht ganz klar. Die Krämpfe starten in der Expiration. Diese Phase mit erhöhtem intrathorakalem Druck vermindert den kardialen Ausfluss. Zusammen mit der vorausgegangenen Hyperventilation durch starkes Schreien führt dies zu einer Verminderung der zerebralen Zirkulation. Das rasche Auftreten der Zyanose wurde durch eine rasche Blutzirkulation und das Anhalten der Atmung in der Expirationsphase erklärt. Es wurden auch Störungen im Hirnstamm oder autonomen Nervensystem angenommen, da Kinder mit blauen Affektkrämpfen einen kürzeren REM-Schlaf und vermehrt Schlafapnoen zeigten.

Die weissen Affektkrämpfe werden auf eine autonome Dysfunktion mit überschüssendem Tonus des N. vagus zurückgeführt. Damit kommt es zu einem Absinken des Blutdrucks, einer Bradykardie und eventuell Asystolie, woraus eine Verminderung der zerebralen Zirkulation resultiert. Mit dem Augendrucktest fand man bei 61–78% der Patienten eine Asystolie von mehr als 2 Sekunden. Bei Kindern mit zyanotischen Affektkrämpfen trat eine Asystolie nur bei 23–26% auf.

Auch bei anoxischen Reflexanfällen wurde die Reaktion mit dem Augendrucktest gemessen. Bei Asystolien von mehr als 7 Sekunden fand man eine Bewusstseins-trübung und bei mehr als 14 Sekunden tonische Verkrampfungen und myoklonische Zuckungen. Das EEG

zeigte nur eine Verlangsamung ohne Anfallspotentiale und normalisierte sich innerhalb von 20 bis 30 Sekunden nach Anfallsende.

Laboruntersuchungen

Bei den meisten Kindern mit blauen Affektkrämpfen kann die Diagnose aus den anamnestischen Angaben gestellt werden und Laboruntersuchungen oder ein EEG sind überflüssig. Bei Unsicherheit sollte man die Eltern bitten, ein Video aufzunehmen. Bei weissen Affektkrämpfen sollte mit dem EKG ein langes QT-Syndrom ausgeschlossen werden. Ein EEG ist bei anoxischen Reflexanfällen hilfreich, um eine Epilepsie auszuschliessen. Während der EEG-Ableitung mit gleichzeitiger EKG-Registrierung kann auch ein Augendrucktest durchgeführt werden.

Da bei einem Teil der Patienten mit weissen Affektkrämpfen ein Eisenmangel nachgewiesen wurde, ist es sinnvoll, das Serum-Eisen und Ferritin zu bestimmen.

Therapie

Die Aufklärung der Eltern ist die wichtigste therapeutische Massnahme. Das Kind sollte während des Krampfes in stabiler Seitenlage gelagert werden. Vor allem sollten die Eltern das Kind nicht umhertragen und damit die hypoxische Periode verlängern. Auch erzieherische Massnahmen dürfen nicht aus Angst vor Auslösung eines Affektkrampfes vermieden werden. Antiepileptika haben bei Affektkrämpfen keine Wirkung. Bei häufig auftretenden Anfällen kann eine Besserung mit Piracetam 50–100 mg/kg/Tag erreicht werden [9]. Bei anoxischen Reflexanfällen können Theophyllin und transdermales Scopalamine hilfreich sein. In verschiedenen Studien wurde auch gezeigt, dass eine Eisentherapie weisse Affektkrämpfe reduzieren kann [5]. Bei längeren Asystolien wurden bei wenigen Patienten auch Schrittmacher eingelegt [3, 6].

Tabelle 1: Übersicht über die klinischen Daten von Affektkrämpfen.

	Blau Affektkrämpfe	Weisse Affektkrämpfe	Anoxische Reflexanfälle
Alter	6–18 Monate	6–18 Monate	6–18 Monate
Auslöser	Ärger, Frustration	Schmerz (Stich, Verletzung), Schreck	Schmerz (schmerzhafte Defäkation, Stich), Überraschung, Sturz
Zeit bis zum Auftreten	10–15 s	1–5 s	1–5 s
Ablauf der Symptome	Schreien <15 s → Verstummen → Atemstillstand in Expiration → Zyanose → Bewusstseinsverlust → kurzer Tonusverlust → Opisthotonus	Kurzer Schrei → Verstummen → Bewusstseinsverlust → Blässe → allg. Hypotonie (ev. klonische Zuckungen, ev. leichte Zyanose)	Tonusverlust → Blässe, Asystolie <15 s → tonische Verkrampfung (Opisthotonus) → Verdrehen der Augen nach oben, klonische Zuckungen
Erholung	Nach ca. 1 min.	Nach ca. 1 min.	Nach 1–2 min.
Labor	–	EKG, Serum-Eisen, Ferritin	EKG, Serum-Eisen, Ferritin, EEG

Zusammenfassung

Affektkrämpfe werden bei kleinen Kindern relativ häufig beobachtet, wobei die zyanotische Form im Vordergrund steht. Die Diagnose kann bei der grossen Mehrzahl der Patienten anhand der anamnestischen Angaben gemacht werden. Bei den weissen Formen sollte ein EKG abgeleitet werden und das Serumeisen bestimmt werden. Ein EEG ist nur ausnahmsweise indiziert. Die Therapie besteht in einer Aufklärung und Beruhigung der Eltern sowie einer Verhaltensanleitung beim Auftreten der Krämpfe. Eingreifende Massnahmen wie beispielsweise Einlegen eines Schrittmachers sind nur sehr selten nötig.

Disclosure statement

Der Autor hat keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

Literatur

- 1 Brenningstall GN. Breath holding spells. *Pediatr Neurol.* 1996;14:91–97.
- 2 Di Mario FJ. Prospective study of children with cyanotic and pallid breath-holding spells. *Pediatrics.* 2001;107:265–9.
- 3 Di Pino A, Calabro MP, Gitto P, et al. Permanent cardiac pacing for severe pallid breath holding spells. *Pace.* 2007;30:280–2.
- 4 Donma MM. Clinical efficacy of Piracetam in treatment of breath holding spells. *Pediatr Neurol.* 1998;18:41–5.
- 5 Hüdaoglu O, Dirik E, Yis U and Kurul S. Parental attitude of mothers, iron deficiency anemia and breath holding spells. *Pediatric Neurology.* 2006;35:18–20.
- 6 Iyer A and Appleton R. Management of reflex anoxic seizures in children. *Arch Dis Child.* 2013;98:714–17.
- 7 Lombroso CT and Lerman P. Breath holding spells (cyanotic and pallid infantile syncope). *Pediatrics.* 1967;39:563–81.
- 8 Singh P and Seth A. Breath holding spells – a tale of 50 years. *Indian Pediatrics.* 2015;52:695–6.
- 9 Walsh M, Knilans T, Anderson JB and Czosek RJ. Successful treatment of pallid breath-holding spells with fluoxetine. *Pediatrics.* 2012;130:685–9.
- 10 Warrington M. Living with reflex anoxic seizures. *Arch Dis Child.* 2004;89:682.

Korrespondenz:
Prof. em. Dr. med.
Jürg Lütschg
Neuropädiatrie,
Universitätskinderkliniken
beider Basel (UKBB)
Im Kirschgarten 5
CH-4102 Binningen
juerg.luetschg[at]unibas.ch