

Akute Bewusstseinsstörung jenseits der Neugeborenenperiode

(ICD-10: R40.0-R40.2)

Interdisziplinäre Leitlinie

Autor: Andreas Merkenschlager (GNP)

Unter Mitarbeit von Regina Trollmann (GNP, DGKJ), Hans-Joachim Mentzel und Gabriele Hahn (GPR)

Mitwirkende Fachgesellschaften:

Gesellschaft für Neuropädiatrie / GNP (Andreas Merkenschlager, Leipzig; unter Mitarbeit von Regina Trollmann, Erlangen) Gesellschaft für Pädiatrische Radiologie / GPR (Hans-Joachim Mentzel, Gabriele Hahn); DGKJ (Regina Trollmann, Erlangen)

Inhalt

Präambel.....	3
1. Einleitung.....	3
1.1. Ziele.....	3
1.2. Methoden.....	4
2. Definition und Basisinformation.....	4
2.1 Definition	4
2.2 Epidemiologie	8
3. Diagnostik der nicht-traumatischen Bewusstseinsstörung.....	10
3.1 Allgemeine Prinzipien.....	10
3.2 Anamnese	11
3.3 Befunderhebung	14
3.3.1 körperlicher Befund.....	14
3.3.1.1 Vitalparameter, ABCDE-Richtlinie.....	14
3.3.1.2 Glasgow Coma Skala	19
3.3.1.3 Neurologischer Kurzbefund: Motorik, Pupillomotorik, Meningismus.....	26
3.3.1.4 Augenhintergrund.....	27

3.3.1.5 Weitere körperliche Befunde	28
3.3.2 Labor	29
3.3.3 Bildgebung	30
3.3.4 Liquordiagnostik	34
3.3.5 Elektroenzephalographie	37
3.3.6 Intrakranielle Druckmessung	38
3.3.7 Weitere Untersuchungen	39
4. Differentialdiagnostik.....	44
4.1 Koma-ähnliche Zustände.....	44
4.1.1 Persistierender vegetativer Zustand (Apallisches Syndrom)	44
4.1.2 Hirntod	45
4.1.2.1 Definition und Basisinformation	45
4.1.2.2 Hirntod: Besonderheiten beim sehr jungen Kind.....	47
4.1.3 Locked-in Syndrom.....	49
4.1.4 Akinetischer Mutismus oder Abulie.....	50
4.1.5 Psychiatrisch begründete Reaktionslosigkeit oder Katatonie.....	50
4.2 Differentialdiagnose von exogenen Intoxikationen	51
4.3 Differentialdiagnostik angeborener Stoffwechseldefekte	55
4.3.1 Hypoglykämische Bewusstseinsstörung	55
4.3.2 Metabolische Enzephalopathie bei angeborenen Stoffwechselerkrankungen: Differentialdiagnosen, Diagnostik, Leitbefund	56
4.4 Hinweise, wer welche Diagnostik durchführen soll.....	59
5. Therapien.....	59
5.1 ABCDE-orientierter Algorithmus (Behandlungsplan).....	61
5.2 Behandlungsstrategie spezieller Krankheitsbilder	63
5.2.1 Epileptische Anfälle.....	63
5.2.2 Hirndrucksteigerung, Herniationssyndrome.....	67
5.2.3 Bewusstseinsstörung nach anoxisch-ischämischer Hirnschädigung	76
6. Nachsorge/ Rehabilitation / Prognose	77
6.1 Nachsorge / Rehabilitation	78
6.2 . Prognose	78
6.2.1 Vitalparamter und weitere klinische Befunde	79
6.2.2 Alter	79
6.2.3 GCS	79
6.2.4 Serummarker	80
6.2.5 Magnetresonanztomographie.....	80
6.2.6 Elektroenzephalographie	81
6.2.7 Evozierte Potentiale	81

7 Zusammenfassende Empfehlungen.....	82
7.1 Diagnostik	82
7.2 Therapie.....	83
8. Literatur	83
9. Verzeichnis der Abkürzungen	96
10. Angaben zur Erstellung	97
Tabellenverzeichnis.....	97

Präambel

Die Diagnostik und Behandlung einer Bewusstseinstörung im Kindesalter zwingt zu raschen Entscheidungen. Möglichst klare Regeln und Empfehlungen sind dabei hilfreich. Die hier vorgelegte Leitlinie basiert auf Literaturrecherche und der klinischen Erfahrung einer Leitlinien-Gruppe unter Abstimmung mit den Vorständen der beteiligten Fachgesellschaften

1. Einleitung

1.1. Ziele

Diese Leitlinie fokussiert auf die wichtigsten Aspekte der Diagnostik, Therapie und Prognose von akuten Bewusstseinstörungen im Kindes- und Jugendalter jenseits der Neugeborenenperiode. Dabei hat sie den Schwerpunkt bei der nicht-traumatischen Ursache; für das Schädel-Hirn-Trauma im Kindesalter gibt es eine spezielle nationale (Gesellschaft für Neonatologie und pädiatrische Intensivmedizin e.V. (Gesellschaft für Neonatologie und pädiatrische Intensivmedizin e.V. (GNPI) 2011) und internationale (Kochanek et al. 2019) Leitlinie.

Die Leitlinie ist zunächst Symptom-orientiert, nach weiterer differentialdiagnostischer Einordnung dann auf bestimmte Krankheitsbilder bezogen. Dadurch behandelt sie allgemeine Handlungs-Prinzipien bei unklarer Ätiologie sowie konkrete Handlungsempfehlungen für das

Akutmanagement einzelner wichtiger Krankheitsbilder. Dabei wird nur auf die Aspekte dieser Krankheitsbilder eingegangen, die das Bewusstsein akut beeinflussen können.

1.2. Methoden

Die Suchstrategie in Pubmed und Cochrane bezog sich auf die Stichworte Bewusstlosigkeit (unconsciousness), Koma (coma), Bewusstseinsstörung (impaired consciousness und consciousness disorder). Die Literatursuche in PubMed (1966-2020) wurde weiter durch die Limits „humans“, Sprache („english“, „german“) und das Altersspektrum („infant 1-23 months; preschool child 2-5 years; child 6-12 years; adolescents 13-18 years“; die Neugeborenenperiode wurde somit ausgeklammert) eingeengt. Einschlägige Lehrbücher wurden ebenfalls durchgesehen sowie klinische Leitlinien und sog. „practice parameter“ oder „practice guideline“.

Für viele Aspekte der akuten Bewusstseinsstörung liegen nur Aussagen und Empfehlungen relativ geringer Evidenzstärke wie Konsensusempfehlungen oder Expertenmeinungen vor (Evidenzstärke V). Es fehlen sehr häufig kontrollierte Studien.

2. Definition und Basisinformation

2.1 Definition

Akute Bewusstseinsstörungen treten als Folge von intra- und extrakraniellen Krankheiten auf. Sie zeigen eine unterschiedliche Ausprägung. Das Spektrum reicht quantitativ von eingeschränkter Wachheit bis zur kompletten Reaktionslosigkeit.

Qualitative Bewusstseinsstörungen wie delirante oder stuporöse Zustände werden nicht explizit besprochen. Unter Delirium versteht man eine qualitative Bewusstseinsstörung mit den Kernsymptomen: Störung der Kognition, Wahrnehmung und der Aufmerksamkeit mit motorischer Unruhe. Sie entwickelt sich über Stunden bis Tage und fluktuiert. Es können Illusionen und Halluzinationen auftreten. Die Aufmerksamkeit kann nicht gezielt aufrechterhalten werden. Häufig treten dabei Verwirrtheit und Erregung auf. Erkrankungen, die zu einer Bewusstseinsminderung bis zum Koma führen, können auch delirante Symptome erzeugen (z.B. Drogenmissbrauch, Alkohol-Intoxikation, Enzephalitis). Für die Ätiologie

eines Deliriums wird oft das englische Akronym „I watch death“ benutzt: **I**nfection (z.B. Enzephalitis, Meningitis), **W**ithdrawal (Entzug: Alkohol, Barbiturate, Benzodiazepine), akute Stoffwechselstörungen (Elektrolytentgleisungen, Leber-/Nierenversagen), Trauma, CNS pathology (ZNS Pathologie, z.B.: ischämischer Schlaganfall, intrakranielle Blutung, Tumor, epileptischer Anfall), Hypoxie (auch: Anämie, Herzversagen, pulmonales Versagen), Deficiencies (Mangelzustände, z.B. an Vitamin B12, Folsäure, Thiamin), Endokrinopathien (Schilddrüse, Hypoglykämie, Nebennierenrinde), akutes kardiovaskuläres Ereignis (z.B. Schock, hypertensive Enzephalopathie), Toxine / Drogenmissbrauch / Medikamente, Heavy metals (Schwermetalle).

Unter Stupor (Erstarrung) versteht man das weitgehende Fehlen äußerlich erkennbarer psychischer oder physischer Aktivität, vor allem im Rahmen einer katatonen Schizophrenie (F 20.2) als katatoner Sperrungszustand, Depression ((manisch-)depressiver Stupor, siehe F 31.8) oder dissoziativen Symptomatik (dissoziativer Stupor F44.2). Apathie (R45.3) wird in der ICD10 unter die Stimmung betreffende Symptome gelistet. Sie wird als Verlust von Motivation beschrieben, wodurch zielgerichtetes Verhalten, kognitive Aktivität oder emotionale Reaktivität reduziert werden (Mehren et al. 2018).

Koma bedeutet die quantitativ maximale Störung des Bewusstseins. Der komatöse Patient kann nicht erweckt werden (unarousable) und zeigt keine Hinweise auf eine Wahrnehmung der Umgebung (unaware) (Plum und Posner JB 1980). Diffuse zerebrale Prozesse mit diffuser Dysfunktion beider Hemisphären oder mittelliniennahe Hirnstammprozesse mit Beteiligung der Formatio reticularis oberhalb der mittleren Pons (aszendierendes retikuläres aktivierendes System, ARAS) beeinträchtigen das Bewusstsein (Plum und Posner JB 1980; Young 2009).

Als Störungen des Bewusstseins geringeren Grades führt die ICD 10 (World Health Organization (World health organization 2019; Stöhr M 1990) zusätzlich auf (s. Tabelle):

- Somnolenz (R40.0 ICD 10) entspricht abnormer Schläfrigkeit mit erhaltener Weckreaktion; die Patienten haben Schwierigkeiten, während der Untersuchung aufmerksam zu bleiben, schlafen ohne Stimulation immer wieder ein
- bei Sopor (R40.1 ICD 10) besteht eine nur kurze Reaktion auf laute akustische Reize, jedoch eine adäquate Schmerzreaktion; die Patienten reagieren wenig oder gar nicht auf Fragen (kurze sprachliche Äußerung möglich) und Aufforderungen (Kommando-Bewegungen).

Bei Somnolenz und Sopor sind Anteile von Wahrnehmung und Erweckbarkeit erhalten. Die Erweckbarkeit ist dabei graduell geringer gestört als die Wahrnehmungsfunktionen. Die Begriffe sind ungenau und werden im klinischen Kontext nicht einheitlich gebraucht (Stahl und Woischneck 2012). Sie werden daher in dieser LL nicht verwendet. Es ist vielmehr besser zu benennen,

1. auf welche konkreten Reize (Ansprache, Schmerzreiz etc.)
2. auf welche Weise (Augenöffnen, sprachlich, motorisch)

Patienten reagieren. Ähnlich ungenau sind die häufig verwandten Begriffe Umdämmerung (engl obtundation) und Lethargie (engl lethargy).

Die Störung des Bewusstseins maximaler Ausprägung wird als Koma bezeichnet:

- im tiefen Koma fehlt jede sensorische Reaktion.

Tabelle 1: Quantitative Graduierungen von Bewusstseinstörungen
(nach Stöhr M 1990)

Begriff	Definition, klinisches Bild
Somnolenz R 40.0	Bei erhaltener Ansprechbarkeit und bedingt erhaltener Kooperativität ist der Patient ohne äußere Stimulation schläfrig und apathisch
Sopor R 40.1	Aus einem schlafähnlichen Zustand heraus können durch lautes Rufen oder sonstige stärkere Außenreize kurze Wach-Phasen stimuliert werden, in denen kurze sprachliche Äußerungen und Kommando-Bewegungen möglich sind.
Koma R 40.2	Keine Erweckbarkeit durch starke Außenreize, keine Kontaktfähigkeit bei geschlossenen Augen. Einteilung über Reaktion auf Schmerzreize möglich.

Koma ist ein lebensbedrohlicher Notfall, der zur Erhaltung von Leben und Hirnfunktion Akuttherapie erfordert. Wie bei anderen Notfallsituationen müssen Diagnostik und Therapie parallel ablaufen.

Unterschieden werden muss das Koma von folgenden Zuständen:

- persistierender vegetativer Zustand (fehlendes Bewusstsein, Patienten im Unterschied zum Koma aber erweckbar)
- Hirntod
- Locked-in Syndrom
- Akinetischer Mutismus

Grundsätzlich sind bei Bewusstseinsstörungen auch immer Nebenwirkungen von Medikamenten zu erwägen, hier kann eine prolongierte Sedierung (induziertes Koma) entstehen. Eine wichtige Maßnahme, die oft nicht bedacht wird, ist es, den Patienten aufwachen zu lassen.

Tabelle 2: Merkmale Koma-ähnlicher Krankheitsbilder

(nach : Ashwal 2003; The Multi-Society Task Force on PVS 1994)

Erkrankung	Eigenwahrnehmung	Schlaf-Wach-Phasen	Wahrnehmung des eigenen Leidens	Prognose
Koma	fehlt	Fehlt	Nein	Abhängig von Ursache, bei Persistenz über mehr als 2-4 Wochen Übergang in Persistierenden vegetativen Zustand (PVS) / Tod möglich
Persistenter vegetativer Zustand (PVS)	fehlt	Intakt	Nein	Abhängig von Ursache
Hirntod	fehlt	Fehlt	Nein	Irreversibler Zustand

Locked-in syndrome	vorhanden	Intakt	Ja	Erholung unwahrscheinlich, persistierende Tetraplegie wahrscheinlich, längeres Überleben möglich
Akinetischer Mutismus	vorhanden	Intakt	Ja	Abhängig von Ursache, Erholung unwahrscheinlich

Neben dem Locked-in Syndrom können auch andere Zustände mit einer ausgeprägten motorischen Paralyse (und dadurch fehlender motorischen Reaktionsfähigkeit) mit einer schweren Bewusstseinsstörung verwechselt werden (z.B. Guillain-Barre Syndrom, Botulismus).

Der akinetische Mutismus oder die Abulie („Willenlosigkeit“) sind durch Läsionen des Frontalhirns bedingt. Die PatientInnen verfolgen mit den Augen, zeigen aber kaum andere Bewegungen oder ein Befolgen von Aufforderungen.

Für die Therapie ist die quantitative Beurteilung der Bewusstseins Einschränkung durch die Glasgow Coma Skala (GCS) wichtig; sie wurde für das Schädel-Hirn-Trauma entwickelt und ist das weltweit am häufigsten eingesetzte Instrument, um die Schwere der neurologischen Schädigung nach Schädel-Hirn-Trauma abzuschätzen (Durham et al. 2000; Lehner et al. 2019).

Es gibt eine ganze Reihe von Vorschlägen zur Quantifizierung der Bewusstseinsstörung. Einer davon ist die rein motorische GCS (Haukoos et al. 2007; van de Voorde et al. 2008).

2.2 Epidemiologie

Traumatische und nicht-traumatische Ursachen hochgradiger Bewusstseinsstörungen (Koma) haben eine vergleichbare jährliche Inzidenz von jeweils 30 auf 100000 Kinder (Wong et al. 2001). Nicht-traumatische Koma-Ursachen sind dabei häufiger im Säuglings- und Kleinkindalter.

Präklinische Inzidenz:

Im Kinder-Notarzteinsatz einer repräsentativen deutschen Großstadt ist bei über 50 % der Einsätze mit einer Erkrankung zu rechnen, die mit akuten Bewusstseinsstörungen verbunden ist (A Merkenschlager 2004). Dies ist insbesondere auf die Häufigkeit von Krampfanfällen, insbesondere von Fieberkrämpfen, in dieser Altersgruppe zurückzuführen. Insgesamt machen Krampfanfälle etwa 1/3 der Einsatzindikationen und damit auch den größten Anteil an den *präklinischen* akuten Bewusstseinsstörungen bei Kindern aus. Davon sind etwa 2/3 durch Fieberkrämpfe als typische Gelegenheitsanfälle des Kindesalters verursacht. Gefolgt wird diese häufigste Einsatzindikation in abnehmender Häufigkeit von folgenden Alarmierungsbildern: Schädel-Hirn-Trauma, Intoxikation, Ertrinkungsunfall und Meningitis bzw. Enzephalitis (A Merkenschlager 2004).

Im präklinischen Setting ist der epileptische Anfall inklusive Fieberkrampf die häufigste Ursache einer akuten Bewusstseinsstörung.

Populations-bezogene Inzidenz:

Infektionen sind besonders häufige Ursachen für Bewusstseinsstörungen bei Kindern. In einer prospektiven, Populations-basierten Studie zu nicht-traumatischen Bewusstseinsstörungen (hier definiert als GCS < 12) an knapp 280 Kindern war die Infektion die häufigste Ursache (38 %); dabei wurde *Neisseria meningitidis* am häufigsten als Pathogen identifiziert (47% (Wong et al. 2001). Intoxikationen waren die zweithäufigste Ursache (10 %) bei Kindern, aber die häufigste Ursache bei Jugendlichen (35 %). Weitere häufige Ursachen waren: zerebrale Anfälle, angeborene Vitien, Unfälle (Beinahe-Ertrinken, Rauchinhalation), andere Erkrankungen mit einer hypoxisch-ischämischen Hirnschädigung und Stoffwechselentgleisungen (Diabetes mellitus, angeborene Stoffwechselstörungen).

Die Zahlen zur Ätiologie sind dabei beeinflusst von der untersuchten Population. In einer Studie aus Indien mit 100 eingeschlossenen Kindern fand sich ebenfalls die Infektion als die häufigste Ursache des nicht-traumatischen Komas, wobei Tuberkulose-Bakterien das häufigste Pathogen waren (60 %) (Bansal et al. 2005).

Die Ätiologie ist somit abhängig von der untersuchten Region. Es gibt regional bedeutsame Unterschiede zur Häufigkeit von Malaria, Blei – Intoxikationen oder Rickettsien-Infektionen als Ursachen einer Bewusstseinsstörung; so waren knapp 48% der pädiatrischen Patienten einer Fallserie aus Nigeria mit einem nicht-traumatischen Koma an zerebraler Malaria erkrankt (insgesamt lagen in 85% infektiologische Komaursachen vor: zerebrale Malaria

47.5%, bakterielle Meningitis 17.5% und Sepsis 10% (Ibekwe et al. 2011). Generell ist die zerebrale Malaria die häufigste Ursache eines pädiatrischen Komas in Studien aus Afrika, gefolgt von der bakteriellen Meningitis (Gwer et al. 2013). Für Asien sind die ursächlich führende Rolle von Enzephalitiden in Indien (Japanese encephalitis, Dengue fever und Enteroviren) und von bakteriellen Meningitiden in Pakistan (am häufigsten Streptococcus pneumoniae) bekannt (Gwer et al. 2013). Diese LL orientiert sich an Mitteleuropa.

Nicht-traumatische Ursachen sind häufiger bei Säuglingen und Kleinkindern, im Schul- und Jugendalter nehmen traumatische Ursachen zu. In der jüngeren Altersgruppe manifestieren sich angeborene Herzfehler und angeborenen Stoffwechseldefekte mit höherer Wahrscheinlichkeit als im späteren Leben. Daher ist insbesondere im Säuglingsalter - generell jedoch auch im Kleinkind-, seltener im Schulkindalter-, ätiologisch auch immer eine bisher nicht diagnostizierte kongenitale metabolische Störung als Ursache der Bewusstseinsstörung möglich. Diese Situation ist jedoch in der klinischen Routine relativ selten. Beigetragen hat dazu auch das erweiterte neonatale Screening. Eine Arbeit aus dem ägyptischen Gesundheitswesen fand in 11% der pädiatrischen nicht-traumatischen Komaursachen angeborene Stoffwechseldefekte, mit einer Letalität von über 60% (Fouad et al. 2011).

3. Diagnostik der nicht-traumatischen Bewusstseinsstörung

3.1 Allgemeine Prinzipien

In der stationären intensivmedizinischen Betreuung müssen nach Ausschluss häufiger Ursachen und / oder bei fehlendem Aufklaren weiterführende Stoffwechseluntersuchungen eingeleitet werden. Für metabolisch bedingte Koma-Ursachen ist die Akutphase das wertvollste diagnostische Fenster. Hier muss z.B. an das Asservieren von Urin für organische Säuren, die Bestimmung von Ammoniak und Laktat sowie von Acylcarnitinen aus Trockenblut gedacht werden.

Falls eine chirurgisch therapierbare Ursache in Betracht kommt, wie etwa eine intrakranielle Blutung, ein Tumor oder ein intracerebraler Abszess, so muss der (kinderchirurgische)

Neurochirurg konsultiert werden. Bei Hirnstammkompression durch gesteigerten intrakraniellen Druck ist wegen der drohenden irreversiblen zerebralen Ischämie **umgehend** die neurochirurgische Entscheidung hinsichtlich einer operativen Entlastung einzuholen.

Die Notfalldiagnostik bei einem Kind mit akuter Bewusstseinsstörung wird solange vorangetrieben bis die Ursache gefunden worden ist.

Flussschema: Sinnvoller Ablauf der Notfalldiagnostik bei höhergradiger Bewusstseinsstörung

- Vitalzeichen, Körpertemperatur, Untersuchung auf Trauma-Hinweise
- Glasgow Coma Scala
- Neurologischer Kurzbefund
- Screening Labor: **Blutzucker**, Astrup, Elektrolyte, Blutbild, Transaminasen, Kreatinin, CRP, Gerinnung, Ammoniak, Laktat; Urinanalyse
- Zerebrale Notfall-Bildgebung (bei stabilem Kind cMRT mit DWI, T2* GRE, bei instabilem Kind–cCT im Weichteil- u. Knochenfenster in 3 Raumebenen): bei fokalen Zeichen, Papillenödem, V.a. ICP-Erhöhung (neurochirurgische Intervention notwendig?)
- Lumbalpunktion: insbesondere bei Fieber und Meningismus, anhaltender Desorientierung / Bewusstseinsstörung: Kontraindikationen prüfen, Bildgebung zuvor notwendig?
- Erweitertes Labor: Carboxyhämoglobin, Drogenscreening, metabolische Untersuchungen
- Erweiterte cMRT mit Angiografie, ggf. Kontrastmittel, Spektroskopie, wenn Ursache weiter unklar
- Notfall-EEG: wenn nicht-convulsive Anfälle möglich

3.2 Anamnese

Die Anamnese sollte nach bzw. parallel zur Stabilisierung sobald wie möglich erhoben werden, aus zeitlichen Limitationen muss man sich zunächst auf folgende Aspekte beschränken:

- Akute Ereignisse: externe Noxen wie Sturz, Unfall, Zimmerbrand, Intoxikation, Suizid. Bei Trauma - sofern beobachtet – Unfallmechanismus. Bei Zimmerbränden gibt es immer die Möglichkeit einer Kohlenmonoxid- bzw. Zyanid -Intoxikation.
 - Vorerkrankungen:
 - Akut: Fieber, Infektionen, Gastroenteritis, Krampfanfall
 - Chronisch: Epilepsie, Migräne, Shunt-versorgter Hydrozephalus, Herzerkrankung, Lungenerkrankung, Diabetes mellitus, Retardierung, häufiges Erbrechen, Niereninsuffizienz, offene Tuberkulose in der Familie. Mögliche Ursachen einer Intoxikation, z. B. Drogen- (evtl. nicht nachweisbar) oder Alkoholabusus, Medikamenteneinnahme und vorliegende psychische Krisensituationen (Streit, Abschiedsbrief etc.)
 - Dynamik der Bewusstseinsstörung: Sofern möglich ist zu erfragen, wie sich der Komazustand bzw. die Bewusstseinsstörung entwickelt hat. Hierbei gilt es zu unterscheiden zwischen einem *plötzlich* auftretenden Geschehen, wie es etwa bei intrakraniellen Blutungen oder Krampfanfällen der Fall ist, und sich *langsam* progredient entwickelnden Bewusstseinsstörungen, wie typischerweise bei einer Stoffwechselentgleisung oder Intoxikation bzw. Drogenmissbrauch.
-
- Akute Ereignisse: externe Noxen wie Sturz, Unfall, Zimmerbrand, Intoxikation, Suizid. Bei Trauma - sofern beobachtet – Unfallmechanismus. Bei Zimmerbränden gibt es immer die Möglichkeit einer Kohlenmonoxid- bzw. Zyanid -Intoxikation.

Empfehlung:

Insbesondere im Säuglingsalter besteht die Möglichkeit eines nicht akzidentellen Traumas, wie des Schütteltraumas. Häufig bestehen dabei Widersprüche zwischen Anamnese und körperlichen Befunden. Nicht selten fehlen äußere Verletzungszeichen als Hinweis auf eine intrakranielle Läsion. Weiterführende Befunde liefern die ophthalmologische Untersuchung durch Retina-Blutungen und letztlich die zerebrale Bildgebung.

- Akute Vorerkrankungen: Fieber, Infektionen, Gastroenteritis, Krampfanfall
- Chronische Vorerkrankungen: Epilepsie, Migräne, Shunt-versorgter Hydrozephalus, Herzerkrankung, Lungenerkrankung, Diabetes mellitus, Retardierung, häufiges Erbrechen, Niereninsuffizienz, offene Tuberkulose in der Familie. Mögliche Ursachen einer Intoxikation, z. B. Drogen- (evtl. nicht nachweisbar) oder Alkoholabusus, Medikamenteneinnahme und vorliegende psychische Krisensituationen (Streit, Abschiedsbrief etc.)
- Dynamik der Bewusstseinsstörung: Sofern möglich sollte erfragt werden, wie sich der Komazustand bzw. die Bewusstseinsstörung entwickelt hat. Hierbei gilt es zu unterscheiden zwischen einem *plötzlich* auftretenden Geschehen, wie es etwa bei intrakraniellen Blutungen oder Krampfanfällen der Fall ist, und sich *langsam* progredient entwickelnden Bewusstseinsstörungen, wie typischerweise bei einer Stoffwechselentgleisung oder Intoxikation bzw. Drogenmissbrauch.

Tabelle 3: Labordiagnostik

Parameter	Fragestellung
Präklinisch	
Blutglucose	Hyper- / Hypoglykämie ?
In der Klinik / Hospitalphase	
Blutglucose	Hyper- / Hypoglykämie ?
Blutgase (Astrup)	Metabolische Azidose, CO ₂ -Retention, Anionenlücke ?
Elektrolyte	Hypo- / Hybernatriämie ? Calcium (DD Hypoparathyreoidismus)

Blutbild	Anämie ? Leukozytose ? Thrombopenie ?
ALAT, ASAT	Leberfunktionsstörung ?
Kreatinin	Nierenfunktionsstörung ?
CRP (erweiterte Diagnostik: IL6, Procalcitonin)	Infektion ?
Gerinnung inkl. D-Dimere	Thrombophilie? (z.B. zerebrale Ischämie - bei Erwachsenen nützlich (Isenegger et al. 2010) (Skoloudik et al. 2010; Kosinski et al. 2004), Sinusvenenthrombose? Hämophilie?
Ammoniak	Hyperammonämie?
Laktat	Sekundäre Laktaterhöhung? (bei schwerer Allgemeinerkrankung), primär? (bei z.B. Störung von Atmungskette, Citratzyklus, Fettsäureoxidation, Glykogenose)
Urinanalyse	Glukose ? Leukozytose ? Proteinurie ? Ketonkörper ? Drogenscreening

3.3 Befunderhebung

3.3.1 körperlicher Befund

3.3.1.1 Vitalparameter, ABCDE-Richtlinie

Vitalzeichen und Traumahinweise

Am Anfang steht die Beurteilung der Vitalzeichen, der Körpertemperatur, des Blutzuckers und die Untersuchung auf Traumahinweise. Diagnostik und Therapie müssen, wie in allen Notfallsituationen, gleichzeitig ablaufen. Initiale Stabilisierung und diagnostische Eingrenzung der Differentialdiagnosen durch klinische Befunderhebung laufen dabei parallel,

ergänzt durch anamnestische Angaben (Song et al. 2017). Die Erhaltung der Vitalfunktionen gemäß den ABCDE-Richtlinien hat absoluten Vorrang (Maconochie et al. 2015; Perkins et al. 2018). Das ABCDE-Schema stellt dabei zugleich Befundungs- und Therapiealgorithmus dar.

Bei der Untersuchung der Vitalparameter ergeben sich Hinweise auf die Ätiologie der Bewusstseinsstörung:

- Kussmaul'sche Atmung bei Azidose (z.B. diabetisches Koma)
- Cheyne-Stokes- und periodisches Atmen bei Hirnstammdysfunktion
- Azetongeruch in der Atemluft bei diabetischem Koma
- süßlicher Geruch der Atemluft als Foetor hepaticus
- Harngeruch bei urämischen Koma
- Alkoholgeruch bei Alkohol-Intoxikation.

US-amerikanische Untersuchungen zeigen jedoch, dass im Gegensatz zu erwachsenen Patienten in der pädiatrischen Patientengruppe Defizite bei der prähospitalen Dokumentation und dadurch möglicherweise auch Erhebung von Vitalzeichen durch das Notfall-Team bestehen. Dieser Effekt ist umso ausgeprägter, je jünger die pädiatrischen Patienten sind (bei Neugeborenen am deutlichsten) (Ramgopal et al. 2018).

Tabelle 4: Befunderhebung nach ABCDE Schema

Befund	Therapieoptionen	Anmerkungen
A) Atemwege frei?	Atemwege freimachen	Der endotracheale Tubus ist im

	<p>Lagerung, Esmarch Handgriff</p> <p>Ggf. verlegenden Fremdkörper entfernen</p> <p>Absaugen notwendig?</p> <p>Pharyngealer Guedel- oder nasopharyngealer Wendel-Tubus?</p> <p>Orale Notfall-Intubation zur Sicherung der Atemwege notwendig?</p>	<p>Rahmen des Pediatric Life Support der sicherste Atemweg (Maconochie et al. 2015; Hoffmann et al. 2011). Die präklinische endotracheale Intubation (ETI) ist nicht mit einem besseren Outcome verbunden (Gausche et al. 2000), vielmehr mit einer hohen Komplikationsrate (Hoffmann et al. 2011) ; daher ist die Empfehlung zur Intubation auch abhängig von der Erfahrung des Notfallmediziners.</p> <p>Nach den neuen Leitlinien hat er seine Bedeutung als Zugangsweg für Notfallmedikamente verloren; die endotracheale Gabe von Reanimationsmedikamenten wird nicht mehr empfohlen, sondern die IV- oder intraossäre Gabe klar bevorzugt (Maconochie et al. 2015).</p> <p>Bei Intubationsversuch immer an die Möglichkeit eines HWS-</p>
--	---	---

		Traumas denken!
<p>B)</p> <p>Atemtätigkeit („breathing“) suffizient? Apnoe? Atemfrequenz? Sauerstoff- sättigung (Pulsoximetrie) ?</p>	<p>O2-Gabe</p> <p>Beatmung über Maske</p> <p>Beatmung über Larynxmaske oder endotrachealen Tubus</p>	<p>Larynxmaske bei schwieriger Maskenbeatmung und nicht möglicher Intubation als Atemwegsalternative (Hoffmann et al. 2011; Tweed et al. 2018).</p> <p>Typische Indikationen für eine endotracheale Intubation sind: GCS kleiner 9, Verlust der Schutzreflexe, akutes Herniationssyndrom.</p> <p>Eine respiratorische Depression ist beim konvulsiven Status epilepticus größer bei Placebo im Vergleich zu Benzodiazepinen, was die ursächliche Rolle epileptischer Anfälle für die respiratorische Insuffizienz selbst unterstreicht (Glauser et al. 2016)</p>
<p>C)</p> <p>Kreislauf</p>	<p>Kreislaufunterstützung mechanisch</p>	<p>Bei frustranem Versuch eines</p>

(„circulation“) suffizient? Pulse tastbar? Arterieller Blutdruck ?	und / oder medikamentös	IV-Zugangs wird der intraossäre Zugang bereits sehr frühzeitig empfohlen: wenn der IV – Zugang nicht innerhalb 1 Minute gelingt, dann soll ein intraossärer Zugang (IO) geschaffen werden (Perkins et al. 2018; Maconochie et al. 2015; Hoffmann et al. 2011) .
--	-------------------------	---

Aktuelle Daten zeigen, dass Maskenbeatmung im prähospitalen Setting in der Regel sicher ist, abgesehen von wenigen eindeutigen Indikationen zur endotrachealen Intubation (Tweed et al. 2018) .

Zur klinischen Befunderhebung gehört zwingend, einen anhaltenden epileptischen Anfall zu erkennen. Dabei zeigt die klinische Erfahrung, dass das Fortbestehen des epileptischen Anfalls („subklinischer Anfall“, „hypomotorischer Anfall“) als Ursache der Bewusstseinsstörung häufig übersehen wird. Beispielsweise können die Augen geöffnet, aber starr zu einer Seite deviiert sein. Deshalb lässt sich gemäß der Leitlinien epileptischer Anfälle die Empfehlung betonen, die Bulbusstellung zu beurteilen. Sind die Augen offen und die Bulbi starr geradeaus gerichtet oder starr zur Seite deviiert, ist mit hoher Wahrscheinlichkeit von einem ikталen Zustand auszugehen.

Empfehlung:

Diagnostik und Therapie haben wie in allen Notfallsituationen gleichzeitig abzulaufen. Die Erhaltung der Vitalfunktionen gemäß den ABCDE-Richtlinien hat absoluten Vorrang. Das ABCDE-Schema stellt zugleich Befundungs- und Therapiealgorithmus dar.

Die ABCDE-Richtlinien basieren auf den Empfehlungen des European Resuscitation Council (ERC) (Maconochie et al. 2015; Perkins et al. 2018). Sie sind so zentral wichtig, dass sie bereits hier ausführlich besprochen werden sollen, zumal in der Notfallsituation Befunderhebung und unmittelbare Notfallmaßnahme untrennbar verbunden sind. Die ABCDE-Richtlinien beinhalten:

- A) Atemwege prüfen: Atemwege frei? Atemwege freimachen! Lagerung, Esmarch Handgriff, Absaugen. Guedel- oder Wendeltubus notwendig? Larynxmaske oder endotracheale Intubation zur Sicherung der Atemwege notwendig ?
- B) Breathing: Atmung überprüfen, ggf. beatmen. Atemtätigkeit suffizient? Apnoe? Atemfrequenz? Sauerstoffsättigungswert ? Atemunterstützung notwendig ? Beatmung notwendig ?
- C) Kreislauf („circulation“) überprüfen, ggf. wiederherstellen: Lebenszeichen, Rekapillarierungszeit unter 3 Sekunden? Lassen sich Pulse tasten? Liegt der arterielle Blutdruck im altersbezogenen Normbereich? Ist Kreislaufunterstützung mechanisch oder medikamentös notwendig? (s. Pädiatrische Reanimationsrichtlinien).

Die meisten Autoren sprechen von ABCDE-Richtlinien und bezeichnen mit D „disability“ als neurologisches Defizit (Heinzel et al. 2012) und E „exposure“ als erweiterte Maßnahmen.

3.3.1.2 Glasgow Coma Skala

Bewusstseinsstörung quantifizieren

Rasch muss die Bewusstseinsstörung quantitativ eingeschätzt werden: Für die klinische Routine sind dabei Untersuchungsaufwand und Verbreitung des jeweiligen Instruments wichtig. Hauptziel ist es, Veränderungen sicher zu erkennen, auch wenn die Beurteiler wechseln. Neben Sensitivität und Spezifität spielen vor allem die Unabhängigkeit der Methode vom Untersucher (Objektivität) und die Retest-Reliabilität eine bedeutsame Rolle.

Diese Gütekriterien entscheiden darüber, ob die verwendete Komaskala dem Einsatzzweck gerecht wird, d.h. ob sie eingesetzt werden kann zur Graduierung der Bewusstseinsstörung, zur Prognose-Prädiktion oder als Verlaufsmonitoring.

Das Glasgow Coma Scale wurde für das Schädelhirntrauma beim erwachsenen Patienten entwickelt und ist das weltweit am häufigsten eingesetzte Instrument. Es gilt weiterhin als das Standardinstrument für die Beurteilung des Bewusstseins nicht nur für Erwachsene, sondern auch für Kinder und Jugendliche, nicht nur für das traumatische, sondern auch das nichttraumatische Koma (van de Voorde et al. 2008) (Kirschen et al. 2018). Dabei sollten die Werte für jede einzelne Kategorie separat angegeben werden, nicht nur der Summenwert (Beispiel: pGCS score 12 = E3 + V4 + M5; (Brown und Meigh 2018).

Tabelle 5 Glasgow-Coma-Skala (GCS)

<i>Punkte</i>	<i>Augenöffnen</i>	<i>Verbale Antwort</i>	<i>Motorik</i> <i>(Schmerzreiz)</i>
<i>6</i>			<i>Befolgt</i> <i>Aufforderungen</i>
<i>5</i>		<i>Orientiert</i>	<i>Gezielte Abwehr</i>
<i>4</i>	<i>Spontan</i>	<i>Verwirrt</i>	<i>Normale Flexion</i>
<i>3</i>	<i>Auf Ansprache</i>	<i>Unpassende Wörter</i>	<i>Abnorme Flexion</i>
<i>2</i>	<i>Auf Schmerzreiz</i>	<i>Nur Laute</i>	<i>Extension</i>
<i>1</i>	<i>Nicht</i>	<i>Keine</i>	<i>Keine</i>

Das Hauptproblem der GCS wurde in der Anwendung der verbalen Subskala beim Kind gesehen. Diese kann in bis zu 50% der Fälle beim Kind nicht adäquat beurteilt werden (Ross et al. 1998). Auch ist die Beurteilung der verbalen Subskala beim intubierten Patienten praktisch nicht möglich ist (van de Voorde et al. 2008). Die „British Pediatric Neurology Association“ (BPNA) hat dazu ausgeführt, dass der verbale Score unter einem Patientenalter von 5 Jahren nicht zuverlässig eingesetzt werden kann (www.bpna.org.uk/audit/gcs.pdf).

Es wurde vorgeschlagen, dieses Problem durch den alleinigen Gebrauch des motorischen Scores der GCS zu umgehen. Für diese GCS-M wurde eine mindestens ebenso gute Vorhersagekraft des Outcome wie für den Gesamt-Score (GCS-T) gezeigt (van de Voorde et al. 2008; Acker et al. 2014). Für junge Säuglinge muss dabei beachtet werden, dass die Fähigkeit zur Schmerzlokalisierung noch nicht voll ausgereift ist. Auch darf nicht unterschätzt werden, dass die Unterscheidung zwischen normaler und abnormer Flexion ohne Training des Anwenders schwierig ist (Brown und Meigh 2018).

Tabelle 6: GCS-M

<i>Punkte</i>	<i>Motorik (Schmerzreiz)</i>
<i>6</i>	<i>Befolgt Aufforderungen</i>
<i>5</i>	<i>Gezielte Abwehr</i>
<i>4</i>	<i>Normale Flexion</i>
<i>3</i>	<i>Abnorme Flexion</i>
<i>2</i>	<i>Extension</i>
<i>1</i>	<i>Keine</i>

Auch wurde vorgeschlagen, die verbale Subskala durch einen Score für Grimassieren zu ersetzen (www.NICE.org.uk) (Tatman et al. 1997). Dieser hat in zumindest einer

Untersuchung eine größere Inter-rater Reabilität gezeigt als der verbale Score. Ein Vorteil liegt in der Anwendungsmöglichkeit auch beim intubierten Patienten. Diese Methode ist allerdings wenig geläufig.

Eine andere Alternative ist die Entwicklung von pädiatrischen Modifikationen der verbalen Subskala wie die Pediatric Glasgow Coma Scale (s. Tabelle unten)) oder die durch die British Paediatric Neurology Association (BPNA) empfohlene „Child’s Glasgow Coma Scale“ (CGCS) (Kirkham et al. 2008). Ein Nachteil dieses Instruments ist, dass relativ wenig über die Korrelation von Score und Outcome bekannt ist. Dagegen wird argumentiert, dass das Hauptziel eines Coma Scales in der Früherkennung von Komplikationen einer das Bewusstsein störenden Noxe liegt und nicht in der Prädiktion des Outcome (Kirkham et al. 2008).

Die Pädiatrische Glasgow Coma Scale (PGCS) zeigte bei der Evaluation bei Kindern von 2 Lebensjahren und jünger eine recht gute Korrelation mit dem GCS bei älteren Kindern mit stumpfem SHT (Borgialli et al. 2016)(Holmes et al. 2005). In einer Multicenter Studie konnte die PGCS bei Kindern unter 2 Lebensjahren ähnlich gut wie die GCS bei älteren Kindern Patienten identifizieren, die eine klinisch bedeutsame traumatische Hirnverletzung hatten (clinically important traumatic brain injury, ciTBI (Brown und Meigh 2018) (Borgialli et al. 2016).

Tabelle 7: Beispiel einer pädiatrischen Koma-Skala, kindgerechte Bewertung der verbalen Antwort (Pediatric Glasgow Coma Scale/PGCS)
(Holmes et al. 2005).

Pädiatrische Koma-Skala	Punkte
-------------------------	--------

Altersadäquate Laute, wendet sich nach Geräusch, interagiert mit Gurren oder Plappern, lächelt, verfolgt Objekte	5
Weint, irritabel	4
lässt sich inkonstant trösten, weint bei Schmerzreizen	3
Stöhnt bei Schmerzreizen	2
Keine	1

Auch wenn die GCS die am weitesten verbreitete Koma-Skala ist, so ist eine weitere fortgesetzte Kritik am GCS, dass Hirnstammreflexe keine Berücksichtigung finden (Wijdicks et al. 2005). Daher wird als eine Alternative die FOUR-Skala untersucht (Full Outline of UnResponsiveness). Hier werden Augen, motorische Reaktion, Hirnstamm und Atmung einbezogen. Eine echte Überlegenheit über GCS wurde bisher nicht gezeigt (Almojuela et al. 2019). Einige Autoren empfehlen den Einsatz der FOUR-Skala bei intubierten Patienten wegen der fehlenden Einschätzbarkeit verbaler Reaktionen (Brown und Meigh 2018).

Hinsichtlich der Vorhersagefähigkeit zeigen Untersuchungen ein heterogenes Bild: einige Daten legen nahe, dass die GCS der FOUR-Skala bei Vorhersage des Outcome überlegen ist bei mäßiger Vorhersage der Mortalität für beide Instrumente (Ramazani und Hosseini 2018). Andere Untersuchungen zeigen für FOUR im Vergleich mit GCS eine vergleichbare Vorhersagekraft bei guter Inter-Rater Reliabilität (Jamal et al. 2017).

Die Skala AVPU hat im Vergleich zur GCS den Vorteil, dass sie sehr einfach anwendbar ist, während die GCS Training benötigt (Hoffmann et al. 2016). Dabei steht A für alert (wach), V für verbal im Sinne der Reaktion auf Ansprache, P für painful für Reaktion auf Schmerzreiz und U für unresponsive für fehlende Reaktion. Eine Korrelation zwischen den einzelnen Skalen und dem Glasgow Coma Scale ist möglich, wobei das A beispielsweise einem Glasgow Coma Scale von 15 und U einem Glasgow Coma Scale von gleich oder weniger als 8 entspricht. Für das SHT ist eine gute Übereinstimmung zwischen A und GCS = 15 sowie von U und GCS = 3 gezeigt worden; die Anwendung des AVPU führte nicht zu einer Zunahme der cCT-Indikationen (Nuttall et al. 2018). Für Enzephalitiden wurde die Inter-Rater-Reliabilität für AVPU als moderat (Ray et al. 2017).

Tabelle 8: Alert, verbal, pain, unresponsive-Score (AVPU-Score)

Reaktion	Hinweise	Klassifizierung
Spontanes Augenöffnen, interagiert adäquat, spricht verständlich, verfolgt Gegenstände	/	A
Adäquate motorische, verbale oder sonstige Reaktion auf verbalen Stimulus	<i>Verbaler Stimulus: laut ansprechen oder berühren</i>	V
Adäquate motorische, verbale oder sonstige Reaktion auf Schmerzreiz	<i>Schmerzreiz setzen, z.B. Zwicken</i>	P
Keine motorische, verbale oder sonstige Reaktion	/	U

Zur Graduierung der Bewusstseinsstörung wird empfohlen, den GCS bzw. PGCS zu verwenden und den neurologischen Kurzbefund einzubeziehen. Dafür spricht die weite Verbreitung der GCS und ihre Einbindung in klinische Entscheidungsalgorithmen wie etwa

die PECARN Regeln (Pediatric Emergency Care Applied Research Network SHT: Prädiktionsregeln für die Indikationsstellung für das cCT bei Kindern mit leichtem SHT) (Lehner et al. 2019).

Die PECARN Regel möchte Kinder nach geringem SHT identifizieren, die kein Risiko für eine klinisch bedeutsame intrakranielle Verletzung haben – das gelingt mit Sensitivität und negativem prädiktiven Wert von 100% (Lorton et al. 2016). Der klinische Entscheidungsalgorithmus der pediatric emergency Care applied research network (CDR-PECARN) ist zuverlässig, ein Element ist die GCS.

Beim Glasgow Coma Score < 9 wird zur Sicherung der Atemwege die endotracheale Intubation empfohlen (vgl. (Moulton und Pennycook 1992).

Für die Definition „Koma“ setzt die überwältigende Mehrzahl von Autoren die Grenze bei einem Punktwert (Score) von 8 (Bateman 2001; Moulton und Pennycook 1994). Ab einem Glasgow-Koma-Wert von 9 oder darüber liegt kein Koma vor, sondern eine Bewusstseinsstörung geringeren Grades. Nur vereinzelt wird von einem Koma erst ab einem Glasgow coma Score < 8 gesprochen (Young 2009).

Eine vollständige Beurteilbarkeit der Glasgow-Komaskala ist in bestimmten Situationen schwierig oder nicht möglich:

- Augenverletzungen
- Gesichtsverletzung
- Stromunfälle
- Intoxikationen mit trizyklischen Antidepressiva (rasch wechselnde GCS-Werte).
- Krampfanfall (rasch wechselnde GCS-Werte).

Schließlich sei darauf hingewiesen, dass Faktoren wie der Vertrautheitsgrad der ansprechenden Personen (Tavangar et al. 2015) und die Tages-/Nachzeit (Onita et al. 2015) Einfluss auf den GCS-Score haben können.

3.3.1.3 Neurologischer Kurzbefund: Motorik, Pupillomotorik, Meningismus

Der **neurologische Kurzbefund** schließt die Prüfung der Motorik, der Pupillomotorik und das Vorliegen von Meningismus ein. Dies ergänzt kritische Lücken der GCS u.a. durch Einbeziehung von Pupillomotorik und Seitendifferenzen. Der neurologische Kurzbefund muss immer Angaben zu Symmetrie/Asymmetrie/Fokalität von Befunden berücksichtigen.

Wie reagiert der Patient auf Schmerzreize?

- seitendifferente motorische Antwort: bei Halbseitensymptomen ergibt sich der Verdacht auf eine postiktale Parese (Todd'sche Parese, beim Kind als häufigste Ursache), Hirnblutung, zerebrale fokale Ischämie, Enzephalitis. Fokale Anfälle können auf akute umschriebene Hirnläsionen hinweisen.
- Symmetrische Streckkrämpfe: Hirnstammfunktionsstörung (Einklemmung, Trauma, Blutung).

Gibt es Auffälligkeiten der Pupillen?

- Die einseitig lichtstarre Pupille weist auf eine transtentorielle Herniation bei supratentorieller Raumforderung hin.
- Bilateral weite lichtstarre Pupillen finden sich bei einer zerebralen Anoxie oder Ischämie. Besonders wichtig ist, dass ein ähnlicher Pupillenbefund durch

Katecholamin-Gabe unter der Reanimation vorgetäuscht werden kann. Bei weiten, jedoch seitengleichen Pupillen ist an eine Intoxikation durch Anticholinergika, Amphetamine, Kokain und Kohlenmonoxid oder an einen epileptischen Anfall zu denken.

- Bei engen, seitengleichen Pupillen ist eine Intoxikation durch Barbiturate, Opiate oder Cholinergika möglich.

Besteht Nackensteife?

Bei Meningismus ist im Kindesalter überwiegend an die Möglichkeit einer Meningitis zu denken, eine Subarachnoidalblutung ist selten. Zusätzliche fokale neurologische Symptome, delirante Symptome und Anfälle kommen vor bei Parenchymbeteiligung (Abszess, Enzephalitis) oder Sinusvenenthrombose.

Bei jungen Kinder ist Meningismus bei Meningitis nicht obligat (Pong und Bradley 1999); auf die Spannung der Fontanelle muss geachtet werden (gespannt, vorgewölbt).

3.3.1.4 Augenhintergrund

Der ophthalmologische Befund im Sinne der Beurteilung des Augenhintergrundes ist keine pädiatrische Standardmethode. Sinnvoll ist diese Untersuchung in der Frühphase der stationären Betreuung, wobei durch eine Fundoskopie, möglichst ohne Mydriatikum, eine Netzhautblutung gesucht werden sollte sowie eine Stauungspapille als möglichen Hinweis auf eine Hirndrucksteigerung.

In der Akutsituation ist die Fundoskopie nicht hilfreich zur Beurteilung einer Hirndrucksteigerung aufgrund der sehr geringen Sensitivität einer Papillenprominenz, z.B. bei Shuntinsuffizienz bei Shunt-versorgtem Hydrozephalus (Nazir et al. 2009).

Subhyaloidale makuläre Blutungen sind eine seltenere Komplikation bei Zentralvenenthrombosen und Venenastthrombosen, im Rahmen eines Terson-Syndroms und Traumata. Das Terson-Syndrom ist eine Glaskörperblutung bei Subarachnoidalblutung. Netzhautblutungen bei Kindern sind selten, abgesehen von der Kindesmisshandlung. Prospektive Studien beim Erwachsenen finden das Terson-Syndrom häufiger als retrospektive Untersuchungen; das lässt darauf schließen, dass es in der klinischen Routine häufig übersehen wird. Das Terson-Syndrom bei SAB zeigt eine stärkere Ausprägung der SAB (nach Hunt und Hess Klassifikation) und eine ungünstige Prognose an (McCarron et al. 2004 Mar). Retinale Blutungen bei Kindern sind bei akzidentellen intrakraniellen Blutungen sehr selten (Schloff et al. 2002). Beidseitige Fundusblutungen und periphere Hämatome weisen auf eine Kindesmisshandlung hin.

3.3.1.5 Weitere körperliche Befunde

Hautbefund:

Der Hautbefund zeigt Flüssigkeitsverluste an und gibt Hinweise auf Verletzungen oder auf bestimmte Infektionen (Petechien bei Meningokokken-Sepsis, Virusexantheme). Hinweise für ein Trauma wie Hautblutungen und Schwellungen besonders am Schädel müssen dokumentiert werden.

Ist die Rekapillarierungszeit verlängert, d. h. größer 3 Sekunden (Schock, Sepsis)? Bestehen Turgor-Veränderungen der Haut als Hinweise auf Exsikkose? Gibt es Hämatome, Vorliegen von Zyanose, Ikterus, Einstichstellen (z. B. bei Diabetes mellitus, Drogenkonsum), graues

Hautkolorit bei Schock? Hautbläschen bei Herpes-Infektion, Exanthem bei Virusinfektion als möglicher Hinweis auf eine Virus-Enzephalitis?

Körpertemperatur:

Insbesondere beim Säugling und Kleinkind hat die Messung der Körpertemperatur eine besondere Bedeutung wegen der alterstypischen Differentialdiagnosen. Bei einem Krampfanfall bei Fieber und fehlender Anfallsanamnese ist ein Fieberkrampf als typischer Gelegenheitsanfall des Kleinkindalters wahrscheinlich. Bei Fieber plus Vorliegen meningitischer Zeichen muss eine Meningitis ausgeschlossen werden.

Abdomineller Befund:

Insbesondere beim Säugling ist auf das Tasten einer Walze als Hinweis auf Invagination zu achten, da eine Invagination mit einer Enzephalopathie-artigen Bewusstseinsstörung einhergehen kann.

3.3.2 Labor

Der wichtigste präklinische Parameter ist die Blutglukose. Eine Hypoglykämie ist definiert als Blutglukose ≤ 40 mg/dL (2.22 mM). Bei Hypoglykämie sollte Glukose 10 % 2,5 ml/kg KG intravenös appliziert werden, sofern ein hypoglykämisches Koma wahrscheinlich ist.

- *Blutchemie und Stoffwechselfparameter*
 - Routine: Blutbild, BSG und CRP (evtl. IL6, Procalcitonin), Glukose, Elektrolyte, Laktat, Ammoniak, Transaminasen, Harnstoff, Kreatinin, Astrup, Gerinnungsparameter inkl. D-Dimere, Tox-Screen
 - Bei speziellem Verdacht:
CK, freie Fettsäuren, β -OH-Buttersäure, Schilddrüsenhormone (fT3, fT4, TPO-Antikörper), Virusserologie, Blutkulturen. Urinstatus zum Nachweis von metabolischen und nephrologischen Erkrankungen. Tandem-MS und Urin für das Stoffwechselscreening (organische Säuren, Aminosäuren). Cortisol bei V.a. Addison-Krise.
 - Carboxyhämoglobin und Cyanid nur bei Bränden
 - Tox-Screen (Blei, Quecksilber, Arsen, Medikamente, Drogen)

- *Toxikologische Untersuchungen*
Urin, Serum, Magensaft, Sekrete ggf. tiefgefroren asservieren.
- Andere **Laboruntersuchungen**: Carboxyhämoglobin, Serumkonzentrationen von Medikamenten, insbesondere wenn die Ursache unklar bleibt.

3.3.3 Bildgebung

Die zerebrale Notfallbildgebung ist bei fokalen Zeichen, anhaltender und progredienter Bewußtseinsstörung, Papillenödem und/oder dem klinischen Verdacht auf eine intrakranielle Druckerhöhung notwendig, um die Indikation zu einer neurochirurgischen Intervention zu prüfen. Bei instabilem Kind ist für diese konkrete Frage die cCT ausreichend, wobei die differentialdiagnostische Aussagekraft im Vergleich zur cMRT eingeschränkt ist. Beim akuten ischämischen Schlaganfall im Kindes- und Jugendalter zeigt die cCT neben dem Nachteil ionisierender Strahlung eine verminderte Sensitivität (Steinlin und Mackay 2015)(Mallick et al. 2015)) und eine geringere Abgrenzbarkeit von Differentialdiagnosen im Vergleich mit dem cMRT (z.B. ADEM, posteriores reversibles Enzephalopathie-Syndrom) (Khalaf et al. 2018). Daher ist das cMRT die bevorzugte diagnostische Modalität und ist hinsichtlich der Differentialdiagnosen primär anzustreben. Die cCT bleibt instabilen Patienten vorbehalten.

Empfehlung:

- Die craniale Computertomografie (cCT) wird beim instabilen Kind als Notfalluntersuchung eingesetzt, insbesondere bei fokalen neurologischen Zeichen oder einer Stauungspapille (STP) im Rahmen höhergradiger Bewusstseinsstörungen (B).
- Die craniale Magnetresonanztomografie (cMRT) wird beim stabilen Kind mit Bewußtseinsstörung als initiale Bildgebung zur Differentialdiagnostik eingesetzt

und beinhaltet zumindest eine ödemsensitive (DWI) und eine blutungssensitive Sequenz (T2* GRE).

Neuroradiologische Methoden:

Die Bildgebung kann strukturelle Läsionen als primäre Ursache der akuten Bewusstseinsstörung oder Komplikationen der primären Läsion aufzeigen. Falls die klinische Untersuchung Hinweise auf erhöhten intrakraniellen Druck gibt wie Papillenödem, vorgewölbte Fontanelle oder Bradykardie mit arterieller Hypertension, so ist die Bildgebung notfallmäßig indiziert. Dabei ist zu bedenken, dass die Sensitivität des cCT für die Erkennung einer Hirndrucksteigerung unzureichend und eine cMRT zu bevorzugen ist.

Bewertung der Methoden:

Schädel-Sonographie: bei Säuglingen mit offener Fontanelle zur schnellen Orientierung (Blutung, Hydrozephalus). Limitationen bestehen in der Aussagekraft bei der Beurteilung der hinteren Schädelgrube und der parietalen Regionen. Bei geschlossener Fontanelle kann die Untersuchung transkranial erfolgreich sein.

cCT: Notfallindikation beim instabilen Kind mit Bewußtseinsstörung (Darstellung im Weichteil- und Knochenfenster mit multiplaner Rekonstruktion in den 3 Raumebenen, Dosisanpassung an das Alter und die Fragestellung). Das cCT ist als initiales bildgebendes Verfahren zur Untersuchung eines instabilen Kindes mit akuter hochgradiger Bewusstseinsstörung zur Entscheidung neurochirurgischer Konsequenzen akzeptabel. Die Vorteile liegen in der breiten Verfügbarkeit, der kurzen Lagerungs- und Untersuchungszeit

und im relativ geringen logistischen Aufwandes. Es ermöglicht die rasche Diagnose einer neurochirurgisch zu versorgenden Pathologie (z.B. bestehende/drohende Einklemmung).

Die Nachteile sind in der Strahlenexposition zu sehen mit einem potentiell erhöhten Risiko der Leukämie und des Hirntumors (ca. je 1 Fall auf 10 000 CCT-Untersuchungen, (Pearce et al. 2012)). Daher muss die Dosis so niedrig wie möglich gehalten werden (as low as reasonably achievable – ALARA) (McCollough et al. 2009). Sofern medizinisch vertretbar und sicher durchführbar, ist ein MRT des Schädels zu bevorzugen (s. unten).

Kraniales MRT (cMRT) incl. Spezialsequenzen (Diffusionswichtung) und ggf. Kontrastmittel: wenn verfügbar und logistisch möglich, mit o.g. Ausnahme dem cCT vorzuziehen; insbesondere bei Verdacht auf Enzephalitis und akuten Infarkt. **MRT** als Verfahren mit dem besten Weichteilkontrast ist der Goldstandard für die primäre Bildgebung des Neurokraniums. Sie gibt mehr strukturelle Detail-Informationen und ist sensitiver für frühe Zeichen der Enzephalitis, Infarzierung, diffuse axonale Schädigung (Sundgren et al. 2002). Für den akuten ischämischen pädiatrischen Schlaganfall zeigt das cCT eine diagnostische Sensitivität von ca 66%, das MRT von 100%. Ein initial nicht-diagnostisches cCT ist daher bei fortbestehendem Verdacht auf ischämischen Schlaganfall um ein cMRT zu ergänzen (Mallick et al. 2015).

Falls die initialen Untersuchungen (CT, Labor) keine definitive Diagnose liefern, so kann ein cMRT auch wichtige Differentialdiagnosen klären (z.B. ADEM). Die Diffusionswichtung mit Bestimmung des ADC-Koeffizienten (Apparent Diffusions Coefficient) zur Abgrenzung von vasogenem und zytotoxischem Ödem ist erforderlich. Erweiterungen sind bei metabolischen Veränderungen oder Raumforderungen durch gezielten Einsatz der MR-Spektroskopie bzw. von MR-Kontrastmitteln individuell zu entscheiden. Ein routinemäßiger Einsatz von

Gadolinium haltigen Kontrastmittel soll nicht erfolgen (Dünger et al. 2018).

MR-Angiographie: Nachweis von Verschlüssen größerer Gefäße, insbesondere einer Sinusvenenthrombose.

Digitale Subtraktions-Angiographie: wenn die MR-Angiographie bei spontanen intrakraniellen Blutungen keine ausreichende Ursachenklärung bringen konnte und der Verdacht auf vaskuläre Malformation, Vaskulitis oder Venenthrombose weiter besteht (Sebire et al. 2005).

Wiederholte Untersuchungen in den ersten 24 bis 48 Stunden sind indiziert bei klinischer Verschlechterung, um Ödem, Blutung, Einklemmung und Hydrozephalus auszuschließen. „Routine-mäßige“ cCT-Kontrolluntersuchungen nach 24 Stunden sind bei Stabilität von Klinik und/oder Hirndruckparametern aber nicht indiziert (Lehner et al. 2019).

Empfehlung:

- Die Häufigkeit von Follow-up Bildgebung wird individuell in Abhängigkeit vom klinischen Zustand des Kindes bzw. Jugendlichen gewählt.
- Bettseitige Verlaufskontrollen werden beim Säugling primär mit Sonografie durchgeführt. (B-Bild und Bestimmung der Perfusionsparameter)
- Beim stabilen Kind werden diagnostisch weiterführende Kontrollen mit cMRT erfolgen
- Die cCT wird nur bei nicht beherrschbarer Instabilität eingesetzt.

3.3.4 Liquordiagnostik

Eine Lumbalpunktion ist insbesondere bei Fieber und Meningismus indiziert, bei anhaltender Desorientierung muss sie ebenfalls erwogen werden. Dabei muss bedacht werden, dass ein Status epilepticus keine ausreichende Erklärung für eine Liquorpleozytose ist (Johnson et al. 2014).

Lumbalpunktion (LP) — Eine dringende Liquordiagnostik ist notwendig, wenn eine ZNS-Infektion vermutet wird. Bei einem Patienten mit Bewusstseinsstörung soll vor der Lumbalpunktion eine ZNS-Bildgebung erfolgen, um eine intrakranielle Raumforderung auszuschließen und nicht eine transtentorielle Herniation zu fördern. Zwar ist ein Papillenödem ein spezifischer Indikator für erhöhten intrakraniellen Druck, der Wert der Fundoskopie zur Beurteilung erhöhten Hirndrucks ist aber in der Akutsituation nicht unumstritten (Nazir et al. 2009). Es muss versucht werden, über Blutkultur ggf. multipler Bakterien-PCR den Erreger nachzuweisen (evtl. Problem: keine sichere Aussage zur MHK bzw. Resistenz).

Hirndruckerhöhung (mit Einklemmungsgefahr) ist eine absolute Kontraindikation gegen die Lumbalpunktion.

Wenn eine LP indiziert ist, so soll bei einem komatösen Kind durch eine zerebrale Bildgebung eine Raumforderung ausgeschlossen werden, die bei einer Liquorentnahme zu einer transtentoriellen Einklemmung beitragen könnte.

Hier ergibt sich das klinische Dilemma, dass einerseits ein zumindest leicht erhöhter

intrakranieller Druck bei der Meningitis die Regel ist und andererseits eine deutliche Hirndruckerhöhung eine der Kontraindikationen gegen die LP darstellt (s. oben). Dennoch werden bei dem V.a. ZNS-Infektion augenärztliche Untersuchung, CCT oder cMRT vor einer Lumbalpunktion „mehrheitlich nicht gefordert“ (Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Infektiologie e.V. (DGPI) 2013). Im Vergleich der Verfahren hat die Fundoskopie gegenüber der Schnittbilddiagnostik eine geringere Sensitivität wegen der möglicherweise fehlenden Stauungspapille trotz erhöhten Hirndrucks (Tumani et al. 2019). Es ist eine klinische Risikoabschätzung vorzunehmen, inwieweit eine (fokale) intrakranielle Drucksteigerung mit der Gefahr einer Herniation durch Liquorentnahme vorliegen könnte (Tumani et al. 2019). Solche Risikofaktoren, die auf einen deutlich erhöhten intrakraniellen Druck hinweisen, sind folgende klinische Merkmale:

- Papillenödem
- retinale Blutungen
- Säugling: gespannte Fontanelle, Schädelnähte erweitert
- Sonnenuntergangsphänomen
- insbesondere einseitig erweiterte Pupille
- Hirnnervenausfälle (wobei die isolierte Facialisparesie nicht dazu zählt, (Tumani et al. 2019))
- Hemiparese, Hyperreflexie, muskuläre Hypertonie
- Cushing Trias: arterielle Hypertension, Bradykardie, respiratorische Depression (Hypopnoe)

Falls bei einem Patienten unter dem Verdacht auf eine bakterielle Meningitis auf die LP verzichtet werden muss, muss unverzüglich mit einer adäquaten Antibiotikatherapie begonnen werden (vgl. nützliche Hinweise für das Erwachsenenalter: (Pfister und et al. 2015)). Sofern der Zustand des Patienten es erlaubt, so ist die rasche Durchführung des cMRT (ggf. cCT) als

bildgebende Methode der Wahl indiziert. Kriterien für eine Herniationsgefahr bei LP sind:

- Raumforderung im Bereich der hinteren Schädelgrube
- Verschwinden basaler Zisternen (suprachiasmal, zirkummesenzephal)
- Mittellinienverlagerung

Man muss sich bei der klinischen Diagnostik bewusst sein, dass eine Stauungspapille bei akuter intrakranieller Drucksteigerung fehlen kann und auch bei länger bestehendem Hirndruck nicht obligat ist (Tumani et al. 2019). Andererseits ist ein normales cCT keine Garantie für die risikolose Durchführung einer LP. Auf keinen Fall darf die antibiotische Therapie durch Fundoskopie oder Bildgebung verzögert werden.

Bei dem klinischen Verdacht auf eine Herpesenzephalitis muss ebenfalls sofort mit einer Azyclovir-Therapie begonnen werden.

Vor der LP ist ein Gerinnungsstatus notwendig, wenn anamnestisch oder klinisch eine Hämophilie besteht. Kontraindikationen der Lumbalpunktion sind:

- Gerinnungsstörungen
 - Relative Kontraindikation: Thrombozytenzahl unter 50000/ μ l (bei 20000-50000/ μ l ist mit erhöhter Komplikationsrate zu rechnen)
 - Absolute Kontraindikation Thrombozyten unter 20000/ μ l (Substitution von Thrombozyten notwendig vor LP)
 - Therapeutisch induzierte Blutungsneigung, aufgrund von Therapie
 - Marcumar: Übergangsweise Umstellung auf Heparin, im Notfall: PPSB, Quickwert sollte über 50% liegen
 - Heparinisierung: frühestens zwei Stunden nach Durchführung der Punktion fortführen
 - Thrombozytenfunktionshemmende Medikamente: Absetzen vor der

Durchführung einer diagnostischen Punktion in der Regel nicht erforderlich

Weitere Kontraindikationen einer LP sind:

- Entzündungen der Haut, Unterhaut oder Muskulatur im Bereich der Punktionsstelle
- Kardiopulmonale Instabilität
- Spinale Anomalie, Myelomeningozele etc., im Zweifelsfall erst Anatomie klären

Liquoruntersuchungen

Zellzahl, Eiweiß, Glukose, Laktat, Bakteriologie, Virusserologie, PCR (Herpes simplex!); bei dringendem klinischem Verdacht und fehlender klinischer Besserung Nachpunktion erwägen. Auch nach einem SE ist eine Liquorpleozytose ein Grund für eine Infektionssuche, der SE per se ist keine ausreichende Erklärung (Johnson et al. 2014).

3.3.5 Elektroenzephalographie

Ein Notfall-EEG ist dann zu erwägen, wenn Hinweise auf nichtkonvulsive Anfälle vorliegen.

Notfall-EEG bei Verdacht auf non-konvulsiven oder subklinischen Status epilepticus. Ein EEG indiziert, wenn die Diagnose ungeklärt ist (Yamaguchi et al. 2019) (Bozarth et al. 2019) bzw. bei geklärter Ätiologie (z.B. SHT) Unklarheiten im klinischen Verlauf bestehen (Ruzas et al. 2017). Auch hilfreich bei Intoxikation und Enzephalitis.

Periodische lateralisierte epileptiforme Entladungen (PLEDs) kommen bei Herpes-Enzephalitis und zerebralem Infarkt vor. Multifokale oder generalisierte periodische Entladungen kommen bei metabolischen und infektiösen Ätiologien vor und sind charakteristisch für die subakute sklerosierende Panenzephalitis (Yemisci et al. 2003).

Nicht-epileptiforme EEG-Merkmale wie Verlangsamung (Grad der Allgemeinveränderung) oder Asymmetrie sind unspezifisch, können z.T. prognostische Informationen liefern (Mewasingh et al. 2003a, 2003b)(Brenner 2002).

Ein kontinuierliche EEG-Monitoring ist optional bei protrahiertem Koma sowie bei Status epilepticus zur Therapieüberwachung indiziert und wird als eine Methode zur Steuerung der zur Hirndrucktherapie induzierten Sedierung empfohlen (Young GB 2009)(Cadena et al. 2017). Nach einer Reanimation wird von der American Clinical Neurophysiology Society ein kontinuierliches EEG –Monitoring empfohlen, wenn Patienten enzephalopathisch bleiben, um elektroenzephalographische Anfälle zu erkennen; dieses Monitoring sollte 24-48 Stunden durchgeführt werden (bzw. 24 h über eine induzierte Hypothermie hinaus (vgl. 5.2.3) (Herman et al. 2015a, 2015b).

3.3.6 Intrakranielle Druckmessung

Die intrakranielle Druckmessung (ICP) ist beim SHT bei einem GCS < 9 indiziert (Lehner et al. 2019; Kochanek et al. 2019).

Sie muss individuell diskutiert werden bei intrakranieller Blutung, Abszess und evtl. auch bei hepatischer Enzephalopathie zur Optimierung der Therapie des sekundären Ödems. Die Indikation bei primär hypoxisch-ischämischer Schädigung (z.B. Ertrinkung, Herzstillstand) ist in der Regel nicht gegeben, da die prognostische Relevanz nicht belegt ist

(Proceedings of the 2005 International Consensus on Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care Science with Treatment Recommendations 2005).

3.3.7 Weitere Untersuchungen

Als weitere Untersuchungen können in Abhängigkeit von der klinischen Situation erwogen werden:

Konventionelle Radiologie: Röntgen-Schädel in zwei Ebenen plus Röntgen-Thorax/Abdomen ap bei V.a. Diskonnektion eines VP-Shunt

Röntgen-Thorax: Herzdilatation? Lungenveränderungen?

Röntgen-Abdomen: Ileus? Perforation?

Abdomen-Sonographie: bei Säuglingen Invagination erwägen. Auch bei VP-Shunt zur Frage nach freier Flüssigkeit im Abdomen oder Liquorpseudozyste

Bei Bewusstlosigkeit ohne Hinweise auf die Ätiologie müssen unter Umständen alle angegebenen Untersuchungen durchgeführt werden. Meist bestehen jedoch anamnestische Angaben und klinische Befunde, die eine Beschränkung auf einige wenige Untersuchungen erlauben.

Tabelle 9: Diagnostische Eingrenzung der Leitsymptome des nicht-traumatischen Koma
(orientiert an (Stöhr M 1990) und (Terborg 2017))

fett gedruckt = häufig asymmetrische Untersuchungsbefunde
 grau unterlegt = Übergeordnete diagnostische Kategorie

Symmetrische Befunde
 „sleep like coma“

Differentialdiagnose	Weiterführende Befunde	Anamnestische Fragen	Weiterführende Diagnostik
Hypoxisch-ischämische Enzephalopathie	Notfallszenario	Ertrinkung ? Erstickung ? Strangulation ? Schockzustand ?	MRT EEG
Intoxikation	Pupillenbefunde, Foetor	Verfügbare Medikamente Suizidalität	Toxikologische Diagnostik
Metabolisches Koma	Atemmuster, Foetor	Bekannter Diabetes mellitus, Neugeborenen Screening erfolgt?	Blutzucker Anionenlücke Azidose ? Ammoniak Transaminasen Harnpflichtige Substanzen CK
Angeborene Stoffwechselstörung		Rezidivierende Bewusstseinsstörung?	Laktat, Ammoniak, Trockenblutkarte (Acylcarnitine), organische Säuren, Ketonkörper im Urin
Hypoglykämie		Diabetes mellitus? AGS / Endokrine Erkrankung?	Blutzuckermessung, Elektrolyte
Hyperglykämische Ketoazidose		Diabetes mellitus? Gewichtsverlust	Blutzuckermessung, Blutgase
Hypernatriämie	Säuglinge: Hyperpnoe, Ruhelosigkeit, schrilles Schreien, Lethargie, Muskelschwäche	Diarrhoe? Diabetes insipidus? exzessive Kochsalzgabe (z.B. zur Auslösung von Erbrechen)?	Serum Na > 145 mmol/l

	Koma, Anfälle wenn Hirnödem	rasche Rehydratation mit hypotoner Flüssigkeit?	
Hyponatriämie	Übelkeit, Anorexie, Muskelkrämpfe; Bewusstseinstörung, Cheyne-Stoke-Atmung, generalisierte Krampfanfälle	Gastrointestinale Verluste? Minirintherapie? SIADH (Syndrom der inappropriaten ADH-Sekretion), zerebrales Salzverlust-Syndrom, Therapie des Diabetes insipidus	Serum-Natrium < 130 mmol/l
Hypocalciämie	Klassische Zeichen: Karpopedalspasmen, Tetanie, Trousseau, Chvostek; Zerebrale Anfälle sind möglich	Beim Säugling: Vitamin D – Prophylaxe erfolgt ?	PTH: Verminderte Sekretion von Parathormon (PTH) oder Resistenz gegenüber PTH oder Calcitriol
Hypercalciämie:	neurologische Zeichen: Kopfschmerzen, Irritabilität, Lethargie, zerebrale Anfälle, Koma	Gesteigerte gastrointestinale Aufnahme von Calcium (Vitamin D Intoxikation), gesteigerte Calcium-Resorption aus dem Knochen (Immobilisation)	Elektrolyte
Hypomagnesiämie	Symptome ähnlich wie Hypocalciämie	Verluste Magen-Darm-Trakt oder Niere?	
Hypermagnesiämie	Lethargie, Koma, Atemdepression, arterielle Hypotension	Meist durch akzidentelle Vergiftung	

Hepatisches Koma	Aszites, Spider naevi	virale Hepatitis? hepatotoxische Medikamente? Bekannte Stoffwechselstörung?	NH ₃ Transaminasen Lebersynthesepara- meter
Urämisches Koma Urämische Enzephalopathie	Lethargie, Irritabilität, Desorientierung Uringeruch	Akute oder chronische Niereninsuffizienz? Hämodialyse, Peritonealdialyse (Dialyse Dysequilibrium Syndrom)?	Harnpflichtige Substanzen
Endokrines Koma			
Hypophysäres Koma (vgl.: Leitlinie derzeit in Überprüfung: http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/027-030l_S1_Panhypopituitarismus.pdf)	sekundäre Hypothyreose führt zu Bradykardie, Hypothermie, Hypoventilation, trockene, pastöse Haut Sekundärer Hypokortisolismus zeigt Hypotonie, Hypoglykämie, Exsikkose		Labor: Na ⁺ , Cl ²⁻ , MCV, BZ, (Plasmakortisol) vermindert, K ⁺ , Ca ²⁺ , Hämatokrit erhöht, Azotämie, metabolische Azidose
Addison-Krise (vgl.: https://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/174-011l_S1_Primaere-Nebenniereninsuffizienz-Kinder-Jugendliche_2020-03.pdf)	Schwäche, Erbrechen, Exsikkose, Zyanose, Hypotonie, kalte Haut, Hyperpigmentation, Hypoglykämie, Tachykardie, kolikartige Bauchschmerzen, Einschränkung der Nierenfunktion.		
Thyreotoxische Krise (vgl.: Leitlinie derzeit in Überprüfung: http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/027-041l_	Warme Haut, Tachykardie, Fieber, Schwirren über der Schilddrüse, Erbrechen, Durchfall,		Labor: T ₃ , T ₄ , AP, harnpflichtige Substanzen erhöht, Na ⁺ , Cholesterin

S1_Hyperthyreose_2011-08.pdf)	Gewichtsabnahme, große RR-Amplitude, Exsikkose.		erniedrigt
Hypothyreotisches Koma (Myxödem) (vgl.: Leitlinie derzeit in Überprüfung: http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/027-0411_S1_Hyperthyreose_2011-08.pdf)	Selten. Struma, Makroglossie, pastöse Haut, prallelastisches Odem, Bradykardie, Hypothermie, Perikarderguss.		Labor: T ₃ , T ₄ , Na ⁺ , K ⁺ erniedrigt. Cholesterin erhöht, bzw. Azidose
Hypothermie	Temperatur	Notfallszenario	
Nicht-konvulsiver Status epilepticus	Nystagmus		EEG
Enzephalitis	Ausschlag Fieber	Durchfall Prodromi	LP EEG
Meningitis	Meningeales Syndrom Fieber		LP
Subarachnoidalblutung	Meningeales Syndrom	Plötzlich auftretende Kopfschmerzen zu Beginn?	Bildgebung
Sinusvenenthrombose	Papillenödem fokale Definite	Behandlung z.B. mit Chemotherapeutika (Asparaginase)	cMRT mit KM

Differentialdiagnose	Weiterführende Befunde	Anamnestische Fragen	Weiterführende Diagnostik
Asymmetrische /fokale Befunde			
Halbseitenlähmung: asymmetrische Reaktion auf Schmerzreiz, mit / ohne Hirnnervenassymmetrie			
Postiktale Parese (Todd'sche Parese)		Epilepsie bekannt? Plötzlicher Beginn	Bildgebung
Hirninfarkt		Plötzlicher Beginn Zyanotischer Herzfehler? Bekannte Thrombophilie	Bildgebung
Hirnblutung		Plötzlicher Beginn Bekannte Gerinnungsstörung? Gerinnungsaktive Medikamente?	Bildgebung

Hirnabszess	Fieber	Kopfschmerzen? fiebrhafte Erkrankung? Infektion HNO-/Zahn-Bereich? Offenes SHT? Herzfehler?	Bildgebung Infektiologische Diagnostik
-------------	--------	--	--

4. Differentialdiagnostik

4.1 Koma-ähnliche Zustände

Einige klinische Syndrome können fälschlicherweise für Komata gehalten werden. Koma-ähnliche Symptome kommen vor bei:

- Persistierendem vegetativen Zustand
- Hirntod
- Locked-in Syndrom
- Akinetischem Mutismus
- Katatonie

4.1.1 Persistierender vegetativer Zustand (Apallisches Syndrom)

Persistent vegetative state (PVS): die Patienten sind komplett bewusstlos, zeigen aber spontanes Öffnen der Augen während zyklisch auftretender Wach-Phasen. (Zeman 1997). Sie zeigen häufig Stimmbildung, mimische Aktivität und andere Bewegungen. Diese können fehlinterpretiert werden als Wahrnehmung innerer oder äußerer Stimuli (The Multi-Society Task Force on PVS 1994). Merkmale des PVS sind (Medical aspects of the persistent vegetative state (2). The Multi-Society Task Force on PVS 1994; Laureys et al. 2004; Jennett und Plum 1972; Levy et al. 1981):

- kein Hinweis auf Eigenwahrnehmung oder Wahrnehmung der Umgebung sowie Interaktion mit anderen.

- Keine reproduzierbaren, willkürlichen Reaktionen auf visuelle, auditive, taktile oder schmerzhaft stimuli.
- Kein Hinweis auf Sprachverständnis oder –bildung.
- Schlaf-Wach-Rhythmus.
- erhaltene hypothalamische und Hirnstamm –vermittelte autonome Funktionen, um das Überleben mit medizinischer und pflegerischer Therapie zu ermöglichen.
- Harn- und Stuhl-Inkontinenz
- Unterschiedlich gut erhaltene Hirnnervenreflexe und spinale Reflexe.

Der Zustand des Minimalbewusstseins (minimally conscious state) muss vom PVS abgegrenzt werden. Patienten zeigen eine schwere Bewusstseinsstörung, ohne die Kriterien des PVS zu erfüllen. (Bates 1993). Sie können zumindest gelegentlich zielgerichtete Reaktionen zeigen. Dazu kann gehören: das Befolgen einfacher Aufforderungen, gestische oder verbale Antworten auf Fragen zu geben, verständliche Lautäußerungen, Lachen oder Weinen als Antwort auf entsprechende Reize, Greifen nach einem Objekt, Fixieren und Verfolgen von visuellen Stimuli (Andrews et al. 1996).

4.1.2 Hirntod

4.1.2.1 Definition und Basisinformation

Hirntod bedeutet, dass die Gesamtfunktion von Großhirn, Kleinhirn und Hirnstamm unwiederbringlich erloschen ist. Hirntod bedeutet den Tod des Menschen, unabhängig von einer maschinell aufrechterhaltenen Herz-Kreislauf-Funktion.

Die Hirntod-Diagnostik orientiert sich an der vierten Fortschreibung von 2015 zur Feststellung des endgültigen, nicht behebbaren Ausfalls der Gesamtfunktion des Großhirns, des Kleinhirns und des Hirnstamms (Bundesärztekammer: Richtlinie gemäß § 16 Abs. 1 S. 1 Nr. 1 TPG für die Regeln zur Feststellung des Todes nach § 3 Abs. 1 S. 1 Nr. 2 TPG und die Verfahrensregeln zur Feststellung des endgültigen, nicht behebbaren Ausfalls der

Gesamtfunktion des Großhirns, des Kleinhirns und des Hirnstamms nach § 3 Abs. 2 Nr. 2 TPG, Vierte Fortschreibung. Dtsch Arztebl 2015; 112: A-1256 www.bundesaerztekammer.de/fileadmin/user_upload/downloads/irrev.Hirnfunktionsausfall.pdf). Neu dabei ist u.a.: Bei der Feststellung des irreversiblen Hirnfunktionsausfalls von Kindern bis zum vollendeten 14. Lebensjahr muss zusätzlich einer der Ärzte ein den obigen Anforderungen entsprechender Facharzt für Kinder- und Jugendmedizin sein. Nimmt diese Funktion ein Facharzt für Kinder- und Jugendmedizin mit dem Schwerpunkt Neuropädiatrie (Neuropädiater) wahr, muss der zweite untersuchende Arzt kein Facharzt für Neurologie oder Neurochirurgie sein (BÄK; BÄK).

Die Hirntodkriterien umfassen Koma, Apnoe und fehlende Hirnstammreflexe. **Altersunabhängig** erfordert die Diagnose Hirntod bestimmte Voraussetzungen: Es muss eine akute Hirnschädigung vorliegen, deren Ursache klar diagnostizierbar sein muss.

Andererseits ist diese Diagnose durch bestimmte Kontraindikationen ausgeschlossen: ein vorübergehender oder nur scheinbarer Funktionsausfall des Gehirns muss ausgeschlossen sein, d.h.: Intoxikationen (z.B. Barbiturate etc.), neuromuskuläre Blockade, Unterkühlung (z. B. nach Ertrinkung), Kreislaufschock, endokrines Koma (z. B. Hypothyreose), metabolisches Koma (z.B. Coma diabeticum). RR und Körpertemperatur normal. Keine Hirnstammmeningitis/Enzephalitis.

Tabelle 10: Kontraindikationen der Diagnose Hirntod

Wird eine der genannten Fragen der Checkliste zu Kontraindikationen mit ja beantwortet, so scheidet die Diagnose Hirntod aus:
--

1. Liegt eine Intoxikation vor?
2. Ist die dämpfende Wirkung von Medikamenten verantwortlich für den vorliegenden Zustand?
3. Wird neuromuskuläre Blockade durchgeführt (Relaxation)?
4. Besteht primäre Unterkühlung?
5. Bestehen Zeichen des Kreislaufschocks?
6. Bestehen endokrinologische, metabolische oder entzündliche Erkrankungen als mögliche Ursache oder Mitursache des Ausfalls der Hirnfunktion?

Die Diagnose Hirntod schließt die Möglichkeit einer Erholung aus und ist in den meisten Ländern gleichzusetzen mit dem Tod des Menschen.

Wichtig für die Betreuung eines Menschen nach Hirntod ist: Nach dem Hirntod gibt es keine Schmerzempfindung mehr. Deshalb sind nach dem Hirntod bei Organentnahmen keine Maßnahmen zur Schmerzverhütung (z.B. Narkose) nötig. Die Tätigkeit eines Anästhesisten bei der Organentnahme - zu Maßnahmen wie z. B. der künstlichen Beatmung, der Kontrolle der Herztätigkeit und des Kreislaufs sowie der notwendigen Ruhigstellung der Muskulatur - dient ausschließlich der Erhaltung der Funktionsfähigkeit der zu entnehmenden Organe (Bundesärztekammer).

4.1.2.2 Hirntod: Besonderheiten beim sehr jungen Kind

Die Besonderheiten beim Kind unter 2 Lebensjahren bestehen in zwei Aspekten:

1. Während der Hirntod beim über 2jährigen Menschen klinisch mit der notwendigen Sicherheit erkannt werden kann (Ausnahme: primär infratentorielle Hirnschädigung, hier apparative Zusatzdiagnostik: EEG oder zerebrale Zirkulationsmessung nötig), so ist **vor dem vollendeten 2. Lebensjahr** apparative Zusatzdiagnostik zwingend

notwendig. Bei Kindern nach dem vollendeten 2. Lebensjahr und Jugendlichen werden sie meistens eingesetzt, sind aber nicht zwingend.

2. Daneben ist bei Kindern vor dem 2. Geburtstag immer eine **altersabhängige Beobachtungszeit** notwendig.

Symptomatik

Klinische Symptome des Ausfalls der Hirnfunktion sind:

1. Koma
2. Lichtstarre beider ohne Mydriatikum mittel- bis maximal weiten Pupillen
3. Fehlen des okulozephalen Reflexes
4. Fehlen des Korneal-Reflexes
5. Fehlen von Reaktionen auf Schmerzreize im Trigeminus-Bereich
6. Fehlen des Pharyngeal- und Tracheal-Reflexes
7. Ausfall der Spontanatmung

Diagnostik

Altersbedingte Besonderheiten zur Beobachtungszeit:

- Bei reifen Neugeborenen (>37 vollendete Schwangerschaftswochen): die Beobachtungszeit der klinischen Ausfallsymptome beträgt mindestens 72 Stunden, d.h. mindestens 2 Untersuchungen im Abstand von mindestens 72 h.
- Säuglinge + Kleinkinder bis vollendetes 2. Lebensjahr: mindestens 2 Untersuchungen im Abstand von mindestens 24 h.

Zu jedem klinischen Untersuchungszeitpunkt müssen auch EEG, FAEP oder Dopplersonographie durchgeführt werden oder alternativ nach dem zweiten

Untersuchungszeitpunkt mit Feststellung der Ausfallssymptome einmalig die Perfusionsszintigraphie. Bei diesen Festlegungen der Beobachtungszeiten handelt es sich um einen erarbeiteten Konsens.

Die oben genannte Diagnostik ermöglicht nach aktuellem Kenntnisstand auch beim Frühgeborenen die Feststellung des irreversiblen Funktionsausfalls des gesamten Gehirns (Ashwal 1997), aber die Möglichkeit der Organspende im Falle der erloschenen Gesamtfunktion des Gehirns = Hirntod besteht aufgrund der o.g. Festschreibungen nur beim reifen Neugeborenen (> 37 SSW).

Irreversibilitätsnachweis:

Die Irreversibilität ist nur dann nachgewiesen, wenn bei den beiden Untersuchungen jeweils zusätzlich entweder

1. ein Null-Linien-EEG oder
2. fehlende FAEP oder
3. dopplersonographisch ein zerebraler Zirkulationsstillstand festgestellt worden ist.

Sofern ein Perfusionsszintigramm zur Feststellung eines zerebralen Zirkulationsstillstandes durchgeführt wird, so muss dies nur bei der zweiten klinischen Feststellung der Ausfallssymptome erfolgen.

4.1.3 Locked-in Syndrom

Komplette Paralyse: Patienten mit akuter Läsion des Hirnstamms (meist der Pons) können wach sein, sind aber unfähig sich zu bewegen oder zu sprechen. Willkürliche vertikale Augenbewegungen oder Lidbewegungen können erhalten sein. Dieser Zustand wird auch "locked-in"-Syndrom genannt. Andere Ursachen für schwere motorische Paralysen wie Guillain-Barre-Syndrom oder Botulismus können zu ähnlichen Symptomen führen.

4.1.4 Akinetischer Mutismus oder Abulie

Bei Läsionen des Frontallappens möglich, dadurch Initiierung von Bewegungen beeinträchtigt. Der Patient hat erhaltene Wahrnehmungsfähigkeit, kann häufig mit den Augen verfolgen, aber kann nicht andere Bewegungen starten oder Aufforderungen befolgen. Tonus, Reflexe und Stellreflexe sind erhalten.

4.1.5 Psychiatrisch begründete Reaktionslosigkeit oder Katatonie

Diese Zustände sind bei sehr jungen Patienten ungewöhnlich, kommen aber in der Adoleszenz vor. Diese Patienten zeigen Widerstand gegen passives Öffnen der Augen, bewegen sich um schmerzhaften Stimuli auszuweichen, wenden die Bulbi in Richtung Boden (unabhängig von der Seite, auf der sie liegen), und zeigen nicht-epileptische Anfälle. Der Patient ist in der Lage zu sitzen oder zu stehen.

Eine genaue neurologische Untersuchung kann diese Zustände von Koma-Zuständen abgrenzen.

Sollten die erhobenen Befunde nicht gut einzuordnen sein, so ist auch an eine Hyperventilationstetanie oder eine dissoziative Störung mit psychogenem Anfall zu denken. Dabei handelt es sich letztlich immer um eine Ausschlussdiagnose.

4.2 Differentialdiagnose von exogenen Intoxikationen

Tabelle 11: Medikamente, die zu einer Bewusstseinsstörung führen können, sind insbesondere Sedativa, Anticholinerge Substanzen, Salicylate

Medikamente		
Vergiftung	Beispiele	Symptomatik Besonderheiten
Sedativa	Benzodiazepine Barbiturate Alkohol KO-Tropfen (= liquid-ecstasy = GAP artig = GHB oder Gamma-Butyrolacton)	Ataxie, Nystagmus, Dysarthrie Atemdepression, schlaffe Paralyse mit Areflexie, Koma Pupillen-Lichtreaktion intakt
Anticholinergika	Trizyklische Antidepressive, Antipsychotische Therapeutika Antihistaminika Belladonna Phenothiazine	Exzitation Halluzination Anfälle Hyperpyrexie Arrhythmie Koma Malignes neuroleptisches Syndrom (Ty und Rothner 2001)
Salicylate		Hyperpnoe, Erbrechen Lethargie, zerebrale Anfälle Assoziation zu Reye- Syndrom (Clark et al. 2001)
Antidepressiva	Zyklische Antidepressiva Selektive Serotonin Wiederaufnahme Hemmer	
Antipsychotika	Chlorprothixen	Somnolenz
Sympatholytika	Betablocker Calciumkanal-Blocker Clonidin	Bradykardie
Opiate	Morphin	Müdigkeit enge Pupillen
Antiepileptika	Lamotrigin Oxcarbazepin	Schwindel Müdigkeit Doppelbilder

Immunsuppressiva	Corticosteroide Cyclosporin Tacrolimus	Insomnie, Irritabilität, Steroid-Psychose, Herzrhythmusstörungen, Hyponatriämie Somnolenz (Gleeson et al. 1998) Angst, Tremor (Patchell 1994)
Weitere Substanzen		
Asphyxierende Substanzen	Kohlendioxid Inerte Gase	
Asphyxantien	Kohlenmonoxid Cyanid	
Cholinergika	Organophosphate Carbamate	
Pilze		
Umweltgifte	Organophosphate Blei Schwermetalle Hydrocarbone	Kopfschmerz, Irritabilität (Zwiener und Ginsburg 1988)

Differentialdiagnose

Tabelle 12 Toxidrome, bei denen Bewusstseinsstörungen häufig sind

Vergiftungssyndrome / Toxidrom <i>Bspl. Substanzen</i>	Pupillen	Weitere Symptomatik	Diagnostik	Therapie
Anticholinerges Syndrom <i>Atropin und seine Derivate, Scopolamin Antihistaminika Phenothiazine u.a. Neuroleptika Tollkirsche, Stechapfel,</i>	Mydriasis	Heiße, trockene Haut Hautrötung Tachykardie Tachypnoe Temperaturerhöhung Hypertension Krampfanfälle (selten)		Physostigmin (bei peripherem und zentralem anticholinergem Syndrom) Kontraindiziert bei trizyklischen Antidepressiva-Überdosis, nicht anwenden bei QRS-Verbreiterung

<i>Engelstrolche</i>		Rhabdomyolyse		
Trizyklische Antidepressiva <i>Amitriptylin, Nortriptylin, Imipramin, Clomipramin u.a.</i>	Mydriasis	Anticholinerge Symptomatik (s.o.): Mydriasis, Temperaturerhöhung, Krampfanfälle, Tachykardie Erst Hypertension dann Hypotension, Hypopnoe	EKG: Arrhythmie, Leitungsstörung	
Bleivergiftung <i>Gestrecktes Cannabis</i>		Krampfanfälle Darmkoliken Bleisaum am Zahnfleisch Aschgraues Bleikolorit	Anämie mit basophiler Tüpfelung	Chelatbildner DMPS
Cholinerges Syndrom <i>Organophosphate, Carbamatinsektizide, Physostigmin, Edrophonium</i>	Miosis	Hypersalivation Bradykardie Durchfall <u>Schwere Vergiftung:</u> Miosis, Koma, Lungenödem		Atropin für Carbamat- und Organophosphat-Insektizide (Dart et al. 2000; American College of Emergency Physicians 1995)
Opiatsyndrom <i>Methadon, Tramadol, Codein u.a.</i>	Miosis	Atemdepression Bradykardie Hypothermie Hypotension Hyporeflexie Nadelstiche	Gezielte toxikologische Analyse	Naloxon: HWZ ist nur 60- 90 Minuten (Watson et al. 1998), daher wiederholte Gabe ggf. nötig (Goldfrank et al. 1986)
Sympathomimetika- Syndrom <i>Cocain, Amphetamin, Ephedrin, Theophyllin</i>	Mydriasis	Mydriasis Hyperthermie, Tachykardie, Hypertension, Tachypnoe, Tremor, Anfälle, Hyperreflexie	Gezielte toxikologische Analyse	

Halluzinogenes Syndrom <i>Phencyclidin, Mescaline, Designer Amphetamin</i>	Meist Mydriasis	Hyperthermie, Tachykardie, Hypertension, Tachypnoe, Nystagmus		
Sedativa-Hypnotika-Syndrom <i>Benzodiazepine, Barbiturate, Alkohol</i>	Meist Miosis	Hypothermie, Bradykardie, Hypotension, Hypopnoe, Bradypnoe Hyporeflexie	toxikologisches Screening	Flumazenil als Antidot von Benzodiazepinen: Routine-Gabe nicht empfohlen wegen möglicher Anfallsprovokation bei Mehrfachintoxikation u.a. mit iktogener Komponente oder bekannter Anfallsanamnese oder Benzodiazepin-Abhängigkeit (Hoffman und Goldfrank 1995; Dart et al. 2000)
Serotoninerges Syndrom <i>Selektive Serotonin-Wiederaufnahmehemmer, MAO-Hemmer, L-Tryptophan</i>	Mydriasis	Hyperthermie, Tachykardie, Hypertension, Tachypnoe, Tremor, Hyperreflexie	Gezielte toxikologische Analyse	
Weitere Vergiftungen mit Bewusstseinsstörung: Cannabis Marihuana Antikonvulsiva Neuroleptika			Toxikologisches Screening Gezielte toxikologische Analyse	

(nach: (Mühlendahl KE von et al. 2003))

Tabelle 13: Malignes Neuroleptika-Syndrom als Nebenwirkungs-Syndrom

Mögliche Auslöser	Symptomatik	Therapie
Trizyklische Antidepressiva, Phenothiazine, Butyrophenone, Carbamazepin u.a.	Hyperthermie Schweißausbrüche Tachypnoe Tachykardie Rhabdomyolyse	Externe Kühlung Volumengabe Narkose

4.3 Differentialdiagnostik angeborener Stoffwechseldefekte

4.3.1 Hypoglykämische Bewusstseinsstörung

Hypoglykämie ist zusammen mit der diabetischen Ketoazidose die häufigste metabolische Koma-Ursache.

Tabelle 14: Hypoglykämie

Ätiologie	Hintergrund	Symptome und Befunde	Therapeutische Prinzipien
Hypoglykämisches Koma	<p>Häufigste Ursache: ketotische Hypoglykämie; nach banaler Infektionserkrankung bei schlankem Kind</p> <p>Weitere Ursachen: bei bekanntem Diabetes mellitus ist die Hypoglykämie immer einer wichtige Differentialdiagnose des Komats</p> <p>Weitere Ursachen:</p> <ul style="list-style-type: none"> - exzessive Insulingabe - Hepatitis - Alkoholintoxikation - Angeborene Stoffwechseldefekte (Glykogenose, Glukoneogenesedefekte, 	<p>Bei ketotischer Hypoglykämie: Erbrechen, Enzephalopathie, Anfälle</p> <p>Neurologische Symptome: Verwirrtheit, Delirium, Koma; epileptische Anfälle (fokal oder generalisiert), fokale Defizite möglich, Tremor, gesteigerte Reflexe, muskuläre Hypotonie</p> <p>Allgemeine Symptome: Blässe, Tremor, schweißige Haut, Tachykardie,</p> <p>Hinweise: Einstichstellen, Notfallausweis</p> <p>Anamnese!</p>	<p>Bei entsprechender Messung oder in jeder zweifelhaften Situation</p> <p>2.5ml /kg Glukose 10% rasch IV</p>

	Fettsäureoxidationsstörung) - Endokrinopathien (Wachstumshormon, Cortisol-Mangel) - Reye-Syndrom - Insulin-sezernierender Pankreastumor		
--	---	--	--

4.3.2 Metabolische Enzephalopathie bei angeborenen Stoffwechselerkrankungen: Differentialdiagnosen, Diagnostik, Leitbefund

Tabelle 15 Übersicht über angeborene Stoffwechseldefekte

Stoffwechseldefekt	Beispiel	Pathophysiologie	Typische Symptomatik	Diagnostik
Aminoazidurie	Ahornsirperkrankung Phenylketonurie	Akkumulation von Substanzen, die nicht metabolisiert werden können	Initial unauffälliges Neugeborenes, das nach Proteinzufuhr akut metabolisch dekompenziert	Screening: Tandem-Massen-Spektroskopie Bestätigung: quantitative Bestimmung der Plasmaamino-säuren, qualitative Analyse der organischen Säuren im Urin, Enzymatik
Organische Azidurien	Methylmalonazidurie, Propionazidämie	Akkumulation von anomalen organischen, meist toxischen Säuremetaboliten	Manifestation meist bei initial unauffälligem Neugeborenen bzw. jungen Kleinkind Inappetenz, Erbrechen, Lethargie	Metabolische Azidose, erhöhte Anionenlücke, Hyperammonämie, Ketose Bestätigung: Plasma Aminosäuren quantitativ, organische Säuren im Urin qualitativ, Acylcarnitine, Enzymatik
Harnstoffzyklusdefekt	Ornithin-Transcarbamylase Defekt (OTC-Defekt)	Enzymdefekt im Abbauweg von Stickstoff zu Harnstoff	Initial unauffälliges Neugeborenes, das symptomatisch nach einer Periode der Proteinfütterung wird	Hyperammonämie Respiratorische Alkalose Ketose Ggf. Leberfunktionsstörung
Mitochondriale	MCAD	Störung der	Lethargie,	Hypoglykämie ohne

Fettsäure-Oxidation	FS-Transportdefekt Beta-Oxidationsstörung	Energieproduktion, insbesondere im Fasten	Enzephalopathie, insbesondere bei Fasten; Hepatomegalie möglich	Ketose, Leberdysfunktion möglich Hyperammonämie, metabolische Azidose Bestätigung: Enzymatik, DN A-Mutationsanalyse
Mitochondriopathie	Mitochondriale Enzephalopathie meist durch Atmungskettendefekt oder Pyruvatdehydrogenase-Mangel (AWMF-Leitlinien-Register Nr. 27/016 Entwicklungsstufe II) Leigh Syndrom häufigste mitochondriale Enzephalopathie im Säuglings- und Kindesalter (Uziel et al. 2011)	Dysfunktion ZNS, häufig ZNS plus Muskel oder multiplen weiteren Organdysfunktionen; mitochondriale Erkrankungen sind die häufigste Ursache der Enzephalopathien bei angeborenen Stoffwechseldefekten (Uziel et al. 2011)	Enzephalopathie, zerebrale Anfälle stroke-like-Episoden, Inappetenz, Erbrechen, Kardiomyopathie,	Metabolische Azidose, Laktatazidose Hypoglykämie Leberdysfunktion mt- und nukleäre DNA-Mutationsanalyse (Merkenschlager 2011, Uziel et al. 2011) Nur in Ausnahmefällen: Enzymatik aus Muskelgewebe
Kohlenhydratstoffwechseldefekte	Galaktosämie Fructoseintoleranz Glykogenose	Kohlenhydratintoleranz oder Störung von Glukoneogenese oder Glykogenolyse	Lethargie, Enzephalopathie bei Gabe bestimmter Kohlenhydrate oder bei reduzierter Kohlenhydrataufnahme; Hepatomegalie	Hypoglykämie, Ketose, metabolische Azidose, Leberfunktionsstörung Bei KH-Intoleranz: reduzierende Zucker im Urin Enzymatik

Tabelle 16: Notfalldiagnostik bei Verdacht auf Stoffwechseldefekt: Probengewinnung zeitgleich
(vgl. (Bodamer und Olaf 2010))

Material	Sofortige Untersuchung	Weitere Diagnostik	Probenasservierung
Urin	Ketonkörper	Geruch Farbe pH	Jede einzelne frische Probe im Kühlschrank Gefrorene Proben bei – 20 Grad C
Blut	Glucose Blutgase Ammoniak Laktat	Elektrolyte (Anionenlücke) Blutbild Ketonkörper	Heparinplasma bei -20 Grad C Trockenblut EDTA Vollblut, gefroren für Molekularbiologie

		Freie Fettsäuren Harnsäure	
Liquor	(primär infektiologische Diagnostik)		1 ml gefrorener Liquor

Tabelle 17: Übersicht: Leitbefunde angeborener Stoffwechselstörungen im Säuglingsalter (Manifestationsalter < 1 Lebensjahr)

Biochemischer Leitbefund	Typ I= Intoxikation E= Energie-mangel	pH Ketonkörper	Weitere Labor-parameter	Erkrankung	Spezifische Tests
Ausgeprägte Ketoazidose	I	Azidose Ketonkörper +	NH 3 erhöht, Leukopenie, Thrombopenie	Organische Azidurien	Bestimmung organische Säuren Carnitin und Acylcarnitine im Trockenblut
Laktatazidose	E	Azidose	Laktat erhöht mgl. Anämie	Kongenitale Laktatazidose: Pyruvatcarboxylase, Pyruvatdehydrogenase-, Atmungsketten-defekt	Organ. Säuren im Urin Enzymbestimmung in Gewebe
Hyperammonämie	I	Keine Azidose	Ammoniak erhöht	Harnstoffzyklusdefekte Fettsäureoxi-dationsdefekte	Aminosäuren im Plasma
Leberfunktionsstörung/ Hepatomegalie	I	Azidose variabel	Ammoniak n Laktat erhöht	Glycogenose Hereditäre Fructose-intoleranz	Fastentest, Enzym-Studien

4.4 Hinweise, wer welche Diagnostik durchführen soll

Initialdiagnostik und Erstversorgung müssen so schnell wie möglich durch den Notarzt und im erstversorgenden Krankenhaus erfolgen. Erst nach Einleitung der lebensrettenden Therapie und Sicherstellung der Transportfähigkeit kann eine Verlegung in ein größeres Zentrum verantwortet werden, wo eine enge Zusammenarbeit zwischen Intensivmedizinern, Neuropädiatern, Neuroradiologen und Stoffwechselspezialisten gewährleistet ist.

Notarzt:

- ABCDE
- GCS
- Neurologischer Kurzbefund
- Pädiatrischer Kurzbefund
- Blutglukose.

Klinik:

Weiterführende Diagnostik.

5. Therapien

Die Frühtherapie des Komas und der Bewusstseinsstörung ist in der Regel supportiv bis eine definitive Diagnose gestellt werden kann. Ein wichtiges Ziel der frühen Therapie ist es, die Hirnschädigung zu begrenzen.

Potentiell lebensbedrohliche Zustände werden schon bei Verdacht therapiert:

- Hypoglykämie

- Status epilepticus
- Hirndrucksteigerung
- bakterielle Meningitis
- Herpesenzephalitis

Flussschema: Übersicht über Notfallversorgung bei hochgradiger Bewusstseinsstörung

ABCDE-Richtlinien
Messung der Körpertemperatur



Glucose
2.5 mL/kg 10%ige Glukoselösung iv, nach Blutentnahme, schon vor Erhalt des Resultats



Sichere epileptische Anfälle:
Antikonvulsive Therapie



Empirische Therapie erwägen:
Infektion möglich: Antibiotikum, Acyclovir
Intoxikation möglich: Naloxon, Flumazenil, Aktivkohle, Magenspülung
Hirndrucksteigerung möglich: s. Tabelle „Therapie bei erhöhtem intrakraniell Druck“
Nicht-convulsiver Status epilepticus möglich: Lorazepam, Levetiracetam

5.1 ABCDE-orientierter Algorithmus (Behandlungsplan)

Das Primat der ABCDE-Regel gilt bei Koma genauso wie bei anderen medizinischen Notfällen (A) (s. Tabelle ABCDE)

Die konsenterte Empfehlung ist, bei einem $GCS \leq 8$ endotracheal zu intubieren (Donald et al. 2009). Allerdings zeigen verschiedene Untersuchungen, dass die Schutzreflexe der Atemwege nicht eindeutig mit dem GCS korreliert sind (Moulton et al. 1991; Moulton und Pennycook 1992, 1994). Das GCS ist somit kein sehr guter Prädiktor für die Notwendigkeit der Intubation (Donald et al. 2009). Dennoch besteht Konsens, sich am GCS bezüglich der endotrachealen Intubation zu orientieren:

Bei Glasgow Coma Score kleiner 9 wird die Sicherung der Atemwege durch endotracheale Intubation empfohlen

- falls erforderlich, kardiopulmonale Reanimation und Stützung vitaler Funktionen (ABCDE-Maßnahmen): Atemwege freimachen, Beatmung und evtl. Intubation, Zirkulationsbehandlung (Herzdruckmassage (HDM) und Notfallmedikation Adrenalin, Katecholamine).
- ggf. Volumenersatz (cave Überwässerung bei Hirnödem!), Flüssigkeits- und Säure-Basen-Bilanzierung, frühzeitiger Einsatz von Katecholaminen.

- Bei erhöhtem Hirndruck auf hochnormalen Blutdruck und ausreichenden Perfusionsdruck achten, Oberkörper 30° hochlagern, achsengerechte Kopflagerung und optimierte maschinelle Ventilation mit pCO₂-Werten zwischen 30 und 35 mmHg (empfohlen bei GCS<8).
- Bei allen komatösen Patienten Blasenverweilkatheter zur optimalen Flüssigkeitsbilanzierung. Bei erhöhtem intrakraniellen Druck auch zur Kontrolle der Blasenfüllung, da diese reflektorisch den intrakraniellen Druck steigert.
- Einlage einer Magenablaufsonde.

Eine Bewusstseinsstörung kann ein früher Indikator der verminderten End-Organ-Perfusion bei Schock sein. Wenn der zerebrale Blutfluss (CBF) auf die Hälfte des normalen Niveaus abfällt, so reicht die Sauerstoff-Versorgung für einen normale oxidativen Metabolismus nicht mehr aus: der Patient verliert das Bewusstsein und die EEG-Aktivität wird unterdrückt. Ein weiterer Abfall des CBF führt dann zu irreversibler neuronaler Schädigung, falls nicht durch prompte Intervention eine Normalisierung eintritt (Stubgen und Plum 2005; Markus 2004).

Arterielle Hypotension ist mit schlechter neurologischer Prognose assoziiert bei Schädel-Hirn-Trauma und Meningitis im Kindesalter (Coates et al. 2005b; Odetola und Bratton 2005). Einzige Ausnahme ist das Hinnehmen eher niedrigerer Blutdruckwerte nach einem Polytrauma mit aktiver Blutung vor chirurgischer Versorgung der Blutungsquellen, da ein erzwungener normaler oder erhöhter Blutdruck eine Aktivierung der Blutungen mit evtl. lebensbedrohlichen Folgen bewirken könnte.

Das Aufrechterhalten einer effektiven Zirkulation ist für einen ausreichenden zerebralen Perfusionsdruck ($CPP = MAP - ICP$) notwendig (Greenes 2006). Hierfür werden intravenöse Flüssigkeit (physiologische Kochsalzlösung oder Ringer-Laktat-Lösung) und positiv-inotrope Substanzen, Vasopressin oder Vasokonstriktoren (Noradrenalin) eingesetzt, um die

Sauerstoffversorgung und Versorgung mit metabolischen Substraten aufrecht zu erhalten und um toxische Metabolite zu entfernen. Der optimale Perfusionsdruck ist dabei am besten für das traumatische Koma untersucht (Chambers und Kirkham 2003b).

Bei Patienten mit hypertensiver Enzephalopathie sollte der arterielle Blutdruck langsam gesenkt werden, um ischämische Schädigungen zu vermeiden. Intravenöse Medikamente sind dabei oralen überlegen, um den RR zu kontrollieren. Das Ziel der Therapie ist es, den diastolischen RR auf 100 – 110 mmHg (oder maximal um 25 Prozent) innerhalb von 2 – 6 Stunden zu senken. Wenn eine zerebrale Ischämie vermieden werden kann, so hat die hypertensive Enzephalopathie eine exzellente Prognose (Wright und Mathews 1996).

5.2 Behandlungsstrategie spezieller Krankheitsbilder

5.2.1 Epileptische Anfälle

Für den Notarzt haben zerebrale Krampfanfälle eine herausragende Bedeutung. Bei Auswertung von Notarzteinsätzen ist deutlich, dass zerebrale Anfälle ein häufiges Alarmierungsbild ausmachen (etwa ein Drittel aller Kindernotarzteinsätze).

Definition und Basisinformation

Rezidivierende Anfälle oder ein Status epilepticus können den intrakraniellen Druck steigern und können mit einer sekundären Hirnschädigung assoziiert sein und die neurologische Prognose verschlechtern (Grimwood et al. 1996b; Bhutto et al. 1999; Kirkham et al. 2000; Idro et al. 2006). Prolongierte Anfälle sind assoziiert mit schlechterem Outcome bei Meningitis, Enzephalitis und anderen ZNS-Infektionen (Kramer et al. 2005b).

Der nicht-convulsive Status epilepticus sollte als Differentialdiagnose beachtet werden, auch wenn keine offensichtlichen Anfallssymptome neben der Bewusstseinsstörung erkennbar sind. Nicht-convulsive Anfälle können akut zu Koma und signifikanten Bewusstseinstörungen führen und auch Komata anderer Ursachen komplizieren, z.B. bei Infektion oder metabolischen Ätiologien.

Symptomatik

Am häufigsten wird der Notarzt bei generalisierten tonisch-klonischen Anfällen alarmiert. Dabei können klonische, tonische und tonisch-klonische motorische Symptome auftreten. Von besonderer Bedeutung in der Akutphase die Beachtung von fokalen Zeichen, wie deutliche Seitenbetonung der Konvulsionen oder eine postiktale Parese. Dies kann für den weiter betreuenden Kollegen über das Zeitfenster der zerebralen Bildgebung entscheiden. Die zeitliche Dauer ist das weitere wichtige Kriterium, das dokumentiert werden muss.

Die überwiegende Mehrzahl von zerebralen Anfällen ist innerhalb weniger Minuten selbst limitierend; der Notarzt wird in der Regel deshalb das Kind in der postiktalen Phase antreffen.

Zur klinischen Befunderhebung gehört zwingend, einen anhaltenden epileptischen Anfall zu erkennen (s. 3.3.1.1).

Bei der Definition des Status epilepticus hat ein Definitionswandel Klarheit in Bezug auf therapeutische Konsequenzen erbracht. Hintergrund der Änderung der Zeitkriterien des SE ist, dass ein Anfall mit einer Dauer über 5 Minuten nur mit geringer Wahrscheinlichkeit spontan sistiert (Shinnar et al. 2001). Die ILAE unterscheidet bei prolongierten Anfällen für den convulsiven tonisch-klonischen Anfall den Zeitpunkt, ab dem von einer kontinuierlichen Anfallsaktivität gesprochen werden sollte (5 Minuten) und ab dem sich das Risiko für

anhaltende Schädigungen erhöht (30 Minuten). Für einen fokalen Anfall mit Bewusstseins Einschränkung schlägt die ILAE 10 bzw. > 60 Minuten vor (Trinka et al. 2015).

Diagnostik

Notarzt

Pulsoximetrische Überwachung und nach Möglichkeit Blutzuckerbestimmung (Hypoglykämie?). Wegen der Häufigkeit von Fieberkrämpfen beim Kleinkind ist in diesem Alter Temperaturmessung auf dem Transport in die Klinik sinnvoll.

Klinik

Herzfrequenz, SpO₂, RR, Temperatur, kapillärer BZ und Astrup. Bestimmung der Elektrolyte und -insbesondere beim jungen Säugling - auch von Calcium und Magnesium.

Die American Academy of Neurology schätzt zur Bestimmung von Prolaktin aufgrund der vorliegenden Daten ein, dass die Diagnostik sinnvoll sein kann, wenn sie innerhalb von 10-20 min nach Ereignis durchgeführt wird. Dann kann Prolaktin einen Hinweis für die Abgrenzung bilateral tonisch-klonischer Anfall oder nicht bewusst erlebten fokalen Anfällen von nicht-epileptischen psychogenen Anfällen bei älteren Kindern oder Erwachsenen. Die Bestimmung ist aber nicht hilfreich zur Differenzierung von epileptischen Anfällen von Synkopen (Chen et al. 2005). Da die rechtzeitige Probenabnahme selten praktikabel ist, hat dieser Wert kaum Eingang in die klinische Diagnostik gefunden.

Differentialdiagnostik

Fieberkrämpfe sind zerebrale Krampfanfälle, die im Säuglings- und Kleinkindesalter während Fieber und ohne Hinweise auf eine zentralnervöse Infektion oder eine andere definierbare Ursache auftreten (American Academy of Pediatrics - Subcommittee on febrile seizures 2008;

Wilmschurst et al. 2015). Es handelt sich um einen typischen Gelegenheitsanfall und ist eine Ausschlussdiagnose.

Andere definierbare Ursachen müssen ausgeschlossen sein (s. auch Abschnitt Meningitis / Lumbalpunktion). Auch gilt die Definition nicht für Kinder, bei denen zuvor ein afebriler Anfall aufgetreten ist.

Therapie

Wie in jeder Notfallsituation haben die ABCDE-Richtlinien Priorität: Sind die Atemwege frei? Muss z.B. Erbrochenes abgesaugt werden? Da die tracheale Intubation beim krampfenden Kind nicht praktikabel und aufgrund der nur vorübergehenden respiratorischen Beeinträchtigung auch meist nicht notwendig ist, kann als Option das Einlegen eines Wendel-Tubus überlegt werden. Jedoch ist auch dies aller Regel nicht notwendig.

Es besteht mittlerweile Konsens, dass beim zerebralen Krampfanfall in der iktalen bzw. postiktalen Phase O₂ –Gabe bei Zyanose bzw. pulsoxymetrisch niedriger SpO₂ indiziert ist.

Nach Expertenkonsens wird Sauerstoffgabe bei Zyanose bzw. bei pulsoxymetrisch gemessener erniedrigter SpO₂ (<93%) empfohlen (Appleton et al. 2000). Hier wird zur Umsetzung der ABCDE-Richtlinien beim zerebralen Krampfanfall bereits initial die Vorlage von Sauerstoff mit "hohem Gasfluss" empfohlen.

Bei Zyanose und / oder messbar erniedrigter SaO₂ (< 93%) wird von den meisten Leitlinien die Sauerstoffinhalationstherapie empfohlen. Daten zum Einfluss auf den Anfallsverlauf und insbesondere die Anfallsdauer sind limitiert.

Eine medikamentöse Therapie ist bei einem einzelnen epileptischen Anfall von unter 3 Minuten Dauer (Anhaltgröße) nicht notwendig. Sollte man also den Anfallsbeginn beobachten, so ist eine der ersten Maßnahmen der Blick auf die Uhr! Der Patient muss aus einer etwaigen Gefahrenzone geborgen werden.

5.2.2 Hirndrucksteigerung, Herniationssyndrome

Definition und Basisinformation

Die Volumenzunahme von Hirngewebe, Blut und/oder Liquor führt zu einem Anstieg der intrakraniellen Druckvolumenkurve. Sind Fontanellen und Schädelnähte verschlossen, so führt ein kritischer Volumenzuwachs zu einem steilen Anstieg des intrakraniellen Drucks. Diese intrakranielle Hypertension kann zu unterschiedlichen Herniationsmechanismen von Hirngewebe führen. Intrakranielle Hypertension kann die Folge verschiedenartiger Läsionen sein (Cadena et al. 2017). Therapeutische Maßnahmen müssen durchgeführt werden, bevor der zugrunde liegenden Pathomechanismus genau bekannt ist.

Kommt es dabei innerhalb der Kalotte zu Druckdifferenzen zwischen den einzelnen Kompartimenten, so kann ein Herniationssyndrom resultieren (subfalcial, transtentoriell, tonsillar), wobei die transtentorielle Herniation mit Kompression von Nervus oculomotorius, oberem Hirnstamm, Hirnschenkel sowie Beeinträchtigung von Arteria basilaris und Arteria cerebri posterior mit (ipsilateraler) Infarzierung am häufigsten ist. Im Allgemeinen ist ein Überleben nicht möglich, wenn die Einklemmung das untere Pons-Niveau erreicht hat (Kirkham 2001).

Symptomatik

Die Bewusstseinsstörung kann Symptom eines gesteigerten intrakraniellen Drucks sein, wobei die typischen subjektiven Symptome des Hirndrucks wie Kopfschmerz und Übelkeit nicht mehr angegeben werden.

- Erbrechen
- Säugling: gespannte Fontanelle und erweiterte Schädlenähte
- Papillenödem: Ausbildung eines Papillenödems benötigt in der Regel einige Tage, sodass ihr Fehlen kein Beweis für das Fehlen einer Hirndrucksteigerung ist (Lee et al. 2017; Aylward et al. 2016).

Die klinischen Zeichen für eine transtorielle Herniation sind seitendifferente Pupillen mit einseitig lichtstarrer Pupille (ipsilateral zur Einklemmung des medialen Temporallappens) und die Hemiparese (kontralateral). Wichtig ist hierbei, differentialdiagnostisch an Augenverletzungen, an eine vorbestehende Pupillen-Anisokorie oder auch die vorausgehende Gabe eines Mydriatikums zu denken.

Als meist spätes Zeichen des gesteigerten intrakraniellen Drucks ist die Cushing Trias zu werten mit

- arterieller Hypertension
- Bradykardie
- unregelmäßiger Atmung.

Einige metabolische Entgleisungen, Vergiftungen, Anfälle können die frühen Zeichen einer zentralen Herniation imitieren. Die Behandlung sollte sich dann an der Möglichkeit einer weiteren Herniation ausrichten, um einen irreversiblen Hirnstammschaden und Tod zu vermeiden (Kirkham 2001).

Diagnostik

Bildgebung:

Das cCT ohne KM ist die initiale Bildgebung der Wahl bei SHT, wird wegen der breiten Verfügbarkeit und der Schnelligkeit und Praktikabilität dem c MRT vorgezogen (Cadena et al. 2017). Das cCT ist in der Regel ausreichend sensitiv für:

- Raumforderung
- Blutung
- Hinweise auf gesteigerten intrakranielle Druck:
 - Mittellinienverlagerung
 - Aufbrauchen basaler Zisternen
 - Verstreichen der Sulci

Auch Patienten ohne Hinweise auf ICP-Steigerung im initialen cCT können erhöhten ICP haben (Eisenberg et al. 1990).

Hirndruckmonitoring:

Der Hirndruck kann über intraventrikuläre Katheter, intraparenchymal, subdural oder epidural sonden gemessen werden. Im Gegensatz zum traumatischen Koma sind Richtlinien für die invasive Hirndruckmessung beim nicht-traumatischen Koma nicht eindeutig etabliert (Cadena et al. 2017) und sein Einsatz ist auch beim SHT in der Praxis oft nicht an „Guidelines“ orientiert, sondern von prognostischen Faktoren beeinflusst (Roumeliotis et al. 2015).

Lumbalpunktion:

Muss verschoben werden bis nach dem cCT, wenn erhöhter ICP vermutet wird.

Therapie

Erkrankungen mit einer Bewusstseinsstörung sind mit dem Risiko einer Hirndrucksteigerung verbunden. Man kann sich im Management an den Emergency Neurological Life Support-Richtlinien orientieren (Stevens et al. 2015; Cadena et al. 2017). Die ersten therapeutischen Maßnahmen sind die Stabilisierung von Atemweg, Atmung und Zirkulation mit den Zielen: Normoxämie, Normokapnie und Aufrechterhaltung eines altersgemäß angemessenen Blutdrucks:

Basismaßnahmen

- Vermeidung Hypoxie: Ziel Normoxämie (Pulsoximetrie, SpO₂)
- adäquate Ventilation: Ziel normaler paCO₂ (Hyperkapnie oder Hypoxie führen zu Vasodilatation und damit gesteigertem zerebralem Blutfluss)
- normaler RR: Aufrechterhaltung des MAD durch isotone oder hypertone Flüssigkeitsgabe (z.B. isotoner NaCl-Lösung)
- Antipyrese
- Benzodiazepine zur Behandlung von epileptischen Anfällen (erhöhen den intrakraniellen Druck) (Shah et al. 2007)
- Adäquate Analgesie
- Kopfteil des Bettes: erhöhen um 15-30 Grad, nicht mehr als 40 Grad; Kopfposition mittig (Feldman et al. 1992; Medical aspects of the persistent vegetative state (2). The Multi-Society Task Force on PVS 1994; Ng et al. 2004)
- Korrektur einer Hyponatriämie
- Corticosteroide bei vasogenem Ödem (Hirntumor, Abszess, nicht-infektiöse Neuroinflammation)

Tabelle 18: Kortikosteroide bei Hirndrucksteigerung

Maßnahme	Beschreibung
Kortikosteroide	<p>Indikation:</p> <ul style="list-style-type: none"> - vasogenes Ödem bei Raumforderungen, z.B. Tumor, Abszess <p>Dosis:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Dexamethason: 0,25–0,5 mg/kg alle 6 Stunden, max. 16 mg/Tag <p>Nebenwirkung:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Na- und Wasser-Retention - Hyperglykämie - Ulkus: daher H₂-Blocker bzw. Protonenpumpeninhibitor <p>Beachte:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Nicht hilfreich bei: Infarkt, Blutung, SHT

Indikationen für Intubation

- Hypoxie oder Hypoventilation
- GCS ≤ 8 oder < 12 mit rascher Verschlechterung
- Verlust der Atemwegschutzreflexe
- Herniationszeichen

Allgemeine Maßnahmen beim intubierten Patienten

- Vermeiden von Muskelzittern: Muskelrelaxation
- Kopf in Mittelposition beim intubierten Patienten
- Vermeidung von hohem PIP oder PEEP: dadurch wird venöser Abfluss verschlechtert
- Adäquate Sedierung, Reduktion von Stimuli.

Wenn klinische Zeichen erhöhten intrakraniellen Drucks bestehen (Herniationszeichen) oder der gemessene ICP länger als 5 Minuten über 20mmHg (27 cm H₂O) ansteigt (Kochanek et al. 2019), dann ist Notfalltherapie indiziert. Das Ziel ist die Aufrechterhaltung eines ausreichenden zerebralen Perfusionsdrucks. Dieser sollte bei Erwachsenen über 50 - 60 mm Hg, bei Patienten im Alter zwischen 6-17 Jahren über 50 mm Hg und bei Kindern zwischen 0-

5 Jahren über 40 mm Hg liegen (Allen et al. 2014). Dabei sind extreme Anstiege des CPP zu vermeiden (dadurch könnte ICP ansteigen; beim SHT dadurch kein verbessertes Outcome (Lehner et al. 2019)).

CPP = MAP – ICP, Soll > 50 mmHg ab 6 Jahre / > 40 mmHg 0-5 Jahre

Hierfür muss der arterielle Blutdruck (stabil) hochnormal gehalten werden. Möglichst optimal (normoxämisch, normokapnisch) sollte die maschinelle Ventilation eingestellt werden, das Legen einer Magensonde ist notwendig.

Algorithmus der Hirndrucktherapie

1. Senkung paCO_2 , hyperosmolare Therapie, Liquordrainage – (operative Dekompression?)
2. Barbiturate – (operative Dekompression?)

Die Hyperventilation mit der Senkung des paCO_2 auf 30-35 mmHg ist wegen der Gefahr der zerebralen Ischämie (Vasokonstriktion, Abnahme der zerebralen Perfusion) eine zeitlich begrenzte Option bei drohender Herniation oder Herniationssymptomen (manche Autoren empfehlen dabei intraparenchymatöse O_2 -Messung (Pti brain O_2 , keine Routinemethode, Bewertung noch offen); aggressivere HV mit $\text{pCO}_2 < 30$ mmHg nur bei aktueller Herniation.

Zur Senkung des intrakraniellen Drucks als hyperosmolare Therapien steht hypertone NaCl-Lösung oder Mannitol zur Verfügung. Beim SHT hat hypertone NaCl-Lösung wegen des günstigeren Effektes und der rascheren Wirkung (Shein et al. 2016) Mannitol verdrängt (Lehner et al. 2019). Nach pathophysiologischen Aspekten sollte hypertone Salzlösung bei einem vasogenen Ödem (gesteigerte Kapillarpermeabilität: z.B. Infarkt, Abszess, ZNS – Infektion, intrakranielle Blutung) wirksamer sein als Mannitol (Tasker und Acerini 2014). Für

den refraktär erhöhten intrakraniellen Druck beim intubierten Patienten kann das Barbituratkooma (Thiopental (Trapanal[®]) oder Pentobarbital) eingesetzt werden (Stevens et al. 2015; Cadena et al. 2017).

Dekompressive operative Maßnahmen umfassen Ventrikeldrainage, Evakuierung einer extra-axialen Läsion (z.B. Epiduralhämatom), Resektion einer intrazerebralen Läsion (z.B. intralobäre Hirnblutung), Resektion von Hirnparenchym (z.B. Resektion zerebellärer Raumforderung) oder uni- oder bilaterale Kraniotomien (z.B. diffuses Hirnödem nach SHT, Meningoenzephalitis, akute demyelinisierende Enzephalomyelitis, ischämischer Schlaganfall mit Hirnödem (Johnson et al. 2011; Hofmeijer et al. 2009)). Abhängig vom Ansprechen auf die jeweilige Therapie und die Pathogenese muss auf jeder Stufe des Therapiealgorithmus eine solche dekompressive Maßnahme erwogen werden.

Für die Exit-Strategie aus dem Hirndruckmanagement wird häufig das „last on, first off“-Konzept mit Deeskalationsschritten alle 24 Stunden gewählt.

Ein (kinder-)neurochirurgisches Konsil sollte frühzeitig eingeholt werden; Optionen wie Druckmessung intraparenchymatös oder durch externe Ventrikeldrainage (EVD), Entfernung einer Raumforderung und dekompressive Kraniektomie bei Versagen der internistischen Therapiemaßnahmen sollten erwogen werden.

Tabelle 19 Therapiealgorithmus bei erhöhtem intrakraniellen Druck

Maßnahme	Beschreibung
Stufe 1	
Hyperventilation	Mechanismus: - Vasokonstriktion führt zu vermindertem intrakraniellen Blutvolumen Indikation: - Nur begrenzt: akute Herniation, ICP-Erhöhung ohne Beeinflussbarkeit

	<p>durch Mannitol oder hypertone Salzlösung</p> <p>Anwendungshinweise:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Moderate Hyperventilation = Ziel: PaCO₂ 30–35 mmHg <p>Nebenwirkung:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Zerebrale Ischämie → zerebrale Oxygenierung kann signifikant verschlechtert werden <p>Beachte:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Nur vorübergehend einsetzen wegen verschlechterter Gewebsperfusion - Nutzen von Parenchymsensoren zur Messung der zerebralen Oxygenierung noch offen
Mannitol	<p>Mechanismus:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Osmotischer Gradient zwischen Plasma und Parenchym → Hirnwassergehalt ↓ - Kurzzeitige Senkung des intrakraniellen Drucks <p>Indikationen:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Akute Herniation - Akute ICP-Steigerung <p>Dosis:</p> <ul style="list-style-type: none"> - 0,25–1 g/kg IV - Start mit niedriger Dosis, da höhere Dosis nicht nachweislich besser - Alle 6–8 Stunden - Zielbereich der Serumosmolarität: 300–310 mosm/l <p>Anwendungshinweise:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Rascher Wirkungseintritt - Wirkung hält für 4–6 Stunden an <p>Nebenwirkung:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Hyperosmolarität, Hypovolämie durch diuretische Wirkung, Elektrolytverschiebungen (ungünstig: Senken der Serumnatriumkonzentration (Tasker und Acerini 2014), Niereninsuffizienz - Bei chronischer Gabe oder in hoher Dosis kann die Blut-Hirn-Schranke überschritten und ein Hirnödem gefördert werden. <p>Beachte:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Vorsicht bei eingeschränkter Nierenfunktion - Auf Serum-Osmolarität achten
Hypertone Salzlösung (17)	<p>Mechanismus:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Osmotischer Gradient zwischen Plasma und Parenchym → Hirnwassergehalt ↓ → ICP ↓ und CPP ↑ - Positive Effekte auf Membranpotenzial, Entzündungsprozesse <p>Indikation:</p> <ul style="list-style-type: none"> - ICP-Steigerung bei vasogenem Ödem - Erste Wahl bei SHT (Mannitol keine Evidenz) - Bei anderen Indikationen insbesondere wenn Hirndruck refraktär gegenüber Mannitol <p>Dosis:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Optimale Dosis und Anwendung: nicht Studien-belegt; prähospitaler Anwendung von 3 bzw. 7.5% in Studien sicher - beschriebene Anwendung: 3% Natriumchlorid, initial 2–5 ml/kg (Shein et al. 2016) bzw. 5–10 ml/kg (Kochanek et al. 2012) - Bolus von 23.4%iger NaCl-Lösung indiziert für Hirndruckspitzen: 0.5ml/kg KG, maximal 30 ml (Lehner et al. 2019); kann transtentoriell Herniation umkehren (Koenig et al. 2008) (bei Kindern evtl. günstigeres Outcome als bei Erwachsenen (Skoglund und Nellgård 2005)) - kontinuierliche Infusion 0,1–1 ml/kg/h (ggf. unter ICP-Monitoring) <p>Anwendungshinweise:</p>

	<ul style="list-style-type: none"> - Ggf. in Kombination mit Mannitol (bei SHT ist Mannitol durch hypertone Salzlösung abgelöst) - Konzentration > 7.5% über ZVK - Serumnatriumwert > 160 - 165 mmol/l ohne zusätzlichen Benefit (Cadena et al. 2017) - 3%ige Lösung frisch hergestellt werden (500ml NaCl 0.9% minus 47 ml, ersetzen durch 47 ml 23.4%ige NaCl-Lösung) - Positiver Zusatzerffekt: hämodynamische Stabilisierung <p>Nebenwirkung:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Niereninsuffizienz bei sehr hoher Serumosmolalität > 320 mosm/l möglich <p>Beachte:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Rebound ICP-Erhöhung möglich nach Anwendung hypertoner Lösung
Externe Liquordrainage	<p>Indikation:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Unkontrollierte intrakranielle Hypertension - Hydrostatisches Hirnödem bei Hydrozephalus
Stufe 2	
Barbiturat-Koma	<p>Mechanismus:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Zerebraler Metabolismus reduziert → zerebraler Blutfluss ↓ → ICP ↓ - Möglicher protektiver Effekt auf Hirngewebe bei Hypoxie und Hypoperfusion <p>Indikation:</p> <ul style="list-style-type: none"> - ICP, der refraktär gegenüber anderen Maßnahmen ist <p>Dosis</p> <ul style="list-style-type: none"> - Pentobarbital Bolus 5-15 mg/kg über 30 min – 2h, dann Dauerinfusion on 1-4 mg/kg/h - Titriert nach intrakraniell Druck oder Bust suppression von 5-20 s im EEG <p>Nebenwirkungen:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Kardiale Suppression, arterielle Hypotension - Neurologische Beurteilbarkeit verschlechtert <p>Anwendungshinweise:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Monitoring durch EEG: burst suppression als Therapie- und Dosiskontrolle - Anwendung 24-96h <p>Beachte:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Bei arterieller Hyptonie → Gegenregulation mit inotroper Therapie und/oder isotonem Volumen - Keine prophylaktische Gabe! Arterielle Hypotension häufiger
Erwäge in jeder Stufe : operative Dekompression	
Dekompressive Kraniektomie:	<ul style="list-style-type: none"> - Bei malignem ischämischen Mediainfarkt mit Mittellinienverschiebung durch refraktäres Hirnödem - Bisher nur wenige Daten, positiver Effekt (37)
Experimentelle Therapien	

Therapeutische Hypothermie (TH)	<ul style="list-style-type: none"> - Potenziell günstiger Mechanismus: zerebraler Metabolismus ↓ -> zerebraler Blutfluss ↓ → ICP ↓ - Soll nicht prophylaktisch eingesetzt werden, da kein Benefit vs. Normothermie, therapeutische Hypothermie 32-33 °C kann aber erhöhten ICP kontrollieren; wird von einigen Zentren bei refraktärer Hirndrucksteigerung eingesetzt - Erwärmung anschließend sehr langsam um 0.5-1 °C über 12-24h (Lehner et al. 2019) - Prophylaktische Hypothermie hat in Studien zum pädiatrischem SHT die Mortalität erhöht → beim SHT nicht empfohlen (Hutchison et al. 2008) (Crompton et al. 2017) - Stellenwert der therapeutischen Hypothermie zur Senkung des ICP kann nicht abschließend bewertet werden
Indometacin:	<ul style="list-style-type: none"> - Potenziell günstiger Mechanismus: Führt zu zerebraler Vasokonstriktion → zerebraler Blutfluss ↓ → intrakranieller Druck ↓ - Risiken: zerebrale Ischämie; bei abruptem Absetzen ICP-Anstieg - Kein etabliertes Therapieverfahren

Vermeide:

Dauerinfusion von Propofol wegen der Gefahr des Propofolinfusionssyndroms (Lehner et al. 2019); Propofol kann als Bolus eingesetzt werden, senkt die „cerebral metabolic rate of oxygen“ (Kelly et al. 1999).

Nach dem **schweren SHT** verbesserte die therapeutische Hypothermie nicht die neurologischen Behandlungsergebnisse, sondern erhöhte die Sterberate (Hutchison et al. 2008). Die Studie „Cool kids trial“ zur 48stündigen Hypothermie beim kindlichen SHT zeigte keine Reduktion der Mortalität oder des funktionellen Outcome (Adelson et al. 2013).

5.2.3 Bewusstseinsstörung nach anoxisch-ischämischer Hirnschädigung

Hintergrund

Bei Kindern hat der out-of-hospital Herzstillstand eine sehr schlechte Prognose. Die Vielzahl von in-vitro Verfahren zur Neuroprotektion hat die klinischen Behandlungsoptionen nicht wesentlich erweitert. Allerdings gilt eine Hyperthermie von $> 37.5^{\circ}\text{C}$ als schädlich und sollte vermieden werden, ebenso wie eine extreme Hypothermie von $< 32^{\circ}\text{C}$ (Maconochie et al. 2015; Topjian et al. 2019). Ein gezieltes Temperatur-Management („targeted temperature management“) ist zu besprechen (Benedetti und Silverstein 2018).

Therapie

Eine Überlegenheit der gezielten therapeutischen Hypothermie $32-34^{\circ}\text{C}$ gegenüber einer kontrollierten Normothermie $36-37.5^{\circ}\text{C}$ ist noch offen (Topjian et al. 2019).

Die Daten zur therapeutischen Hypothermie sind im Kindesalter nicht ausreichend, um eine Anwendung nach Reanimation zu empfehlen.

Zwei Konzepte des Temperaturmanagements sind akzeptiert (Topjian et al. 2019):

- eine Kühlung für 2 Tage auf eine Körperkerntemperatur von $32-34^{\circ}\text{C}$, gefolgt von kontrollierter Normothermie über 3 Tage
- eine kontrollierte Normothermie für 5 Tage.

Als Eckpunkte zur Körperkerntemperatur sind zu beachten: :

- Vermeidung von Hypothermie $< 32^{\circ}\text{C}$
- Vermeidung von Hyperthermie $> 37.5^{\circ}\text{C}$

6. Nachsorge/ Rehabilitation / Prognose

6.1 Nachsorge / Rehabilitation

Nach Rückbildung der Bewusstlosigkeit und Abklingen der Akutphase richtet sich der Rehabilitationsbedarf nach dem Erholungsverlauf und evtl. verbleibenden Schäden. Leichtere neuropsychologische Defizite, die sich dennoch verheerend auf den weiteren Schul- und Lebensweg des Kindes auswirken können, werden erfahrungsgemäß zunächst häufig übersehen. Aus diesem Grunde empfiehlt sich eine frühe Kontaktaufnahme zu einem Rehabilitations-Zentrum für Kinder- und Jugendliche, und auch bei guter Erholung routinemäßige neuropädiatrische und evtl. neuropsychologische Kontrolluntersuchungen.

6.2 . Prognose

Akute Bewusstseinsstörungen sind vorübergehende Zustände. Die Patienten erholen sich oder entwickeln einen permanenten Zustand der Bewusstseinsstörung. Ein Koma dauert meist nicht länger als 2 – 4 Wochen an (Ashwal 2003). Kinder erholen sich, sterben oder entwickeln einen persistierenden vegetativen Zustand oder den Zustand des Minimalbewusstseins.

Ein vegetativer Zustand wird dann als irreversibel eingeschätzt, wenn er länger als 12 Monate nach einem Trauma und länger als drei bis sechs Monate nach einer nicht-traumatischen Hirnschädigung besteht.

Die Prognose der Bewusstseinsstörung ist abhängig von der Ätiologie. In einer Studie an 278 zuvor gesunden Kindern wurde jeweils folgende Mortalität gefunden:

- 84 % nach Beinaheertrinken
- 60% Infektion (insbesondere Neisseria meningitis)
- 27 % metabolische Ursachen
- 3.4 % nach Vergiftung (akzidentell oder intentional) (Wong et al. 2001).

Die Prognose hinsichtlich einer Erholung wurde überwiegend für die hypoxisch-ischämische Enzephalopathie (HIE) und die traumatische Hirnschädigung (SHT) untersucht. Ergebnisse können nicht auf andere Ätiologien übertragen werden. Studien bei Erwachsenen können ebenfalls nicht ohne weiteres auf Kinder übertragen werden. Viele Faktoren sind mit der Prognose assoziiert, aber kein einziger hat einen so starken positiven prädiktiven Wert, um damit klinische Entscheidungen zu treffen.

6.2.1 Vitalparameter und weitere klinische Befunde

Frühe Komplikationen wie arterielle Hypotonie, Hypoxämie, epileptische Anfälle oder Organversagen sind mit schlechterem Outcome assoziiert (arterielle Hypotension bei SHT (Coates et al. 2005a, 2005b; Chambers und Kirkham 2003a); prolongierte zerebrale Anfälle bei ZNS-Infektionen: Meningitis ((Odetola und Bratton 2005; Grimwood et al. 1996a); Malaria (Idro et al. 2006); Enzephalitis (Bhutto et al. 1999; Kramer et al. 2005a; Chen et al. 1996; Wohlrab et al. 2001; Kirkham et al. 2000)). Bei HIE ist eine länger Phase arterieller Hypotension oder Anoxie mit schlechterem Outcome assoziiert (Jacinto et al. 2001b).

Prognostische Wertigkeit von Parameter-Kombinationen

Die Kombination von klinischen und apparativ erhobenen Parametern gilt zumindest für die hypoxisch-ischämische Enzephalopathie als prognostisch zuverlässiger, z.B. unter Berücksichtigung von Pupillenreaktion, motorischer Reaktion und bilateralen SSEP (s.unten) (Carter und Butt 2005). Generell wird für prognostische Einschätzungen eine Kombination von Parametern empfohlen (Mandel et al. 2002; Kirkham 2011; Abend und Licht 2008). Die Prognosesicherheit wird durch Verlaufsdagnostik erhöht (Kirschen et al. 2014).

6.2.2 Alter

Insbesondere jüngeres Alter unter 2 Lebensjahre war in einigen Untersuchungen mit schlechterem Outcome verbunden (Bansal et al. 2005; Pfenninger et al. 2001; Suresh et al. 2003), wobei junges Alter zumindest für das SHT kein *unabhängiger* Risikofaktor für ungünstigeres Outcome zu sein scheint (Prasad et al. 2002).

6.2.3 GCS

Die Glasgow Coma Skala wurde in verschiedenen klinischen Situationen als Prognosefaktor bei der hypoxisch-ischämischen Enzephalopathie untersucht

- ein GCS <5 und fehlende Spontanatmung nach 24 Stunden hatten jeweils einen prädiktiven Wert von 100 Prozent für schwere Behinderung oder Tod (n= 57 Kinder). Die Sensitivität lag dabei jedoch nur bei etwa 50% (Mandel et al. 2002).

- nach Beinaheertrinken: ein niedriger GCS scheint weniger prädiktiv für schlechtes Outcome als bei anderen Formen der HIE zu sein (Jacinto et al. 2001b). Dies könnte mit einem neuroprotektiven Effekt der Kaltwasser-Immersion zusammen hängen.

Bei viraler Enzephalitis hat zumindest eine Studie einen niedrigen CGS in Verbindung gebracht mit Tod oder Behinderung bei Kindern (Bhutto et al. 1999).

6.2.4 Serummarker

Ein Studie an 86 Kindern mit SHT fand für eine NSE >21.2 ng/dL innerhalb von 24 Stunden nach dem Unfall eine Sensitivität von 86 % und eine Spezifität von 74% für schlechtes neurologisches Outcome (Bandyopadhyay et al. 2005). Einen Überblick zu Biomarkern bei dem Schädelhirntrauma geben Papa et al. (Papa et al. 2013), der konkrete klinische Wert ist noch unklar. Weitere Studien sind notwendig insbesondere für andere Komaformen wie die hypoxisch-ischämische Enzephalopathie; hier könnten S100B, NSE (Neuronenspezifische Enolase) und MBP (Myelin basic protein) Protein für die Prognoseeinschätzung hilfreich sein (Fink et al. 2014).

6.2.5 Magnetresonanztomographie

Das MRT kann für die Einschätzung der Prognose der nicht-traumatischen Bewusstseinsstörung hilfreich sein (Bonnier et al. 2003; Ghahreman et al. 2005). Für die Prognose der Hypoxisch-ischämischen Enzephalopathie (HIE) wurden in einer Studie an 40 Kindern MRTs beurteilt bzgl. Hirnödemen, Herniation bzw. strukturellen Veränderung in Wasserscheiden-Arealen oder Basalganglien (Christophe et al. 2002). Eine hohe Rate von Veränderungen im MRT innerhalb der ersten drei Behandlungstage hatte eine Sensitivität von 96 %, eine Spezifität von 50% und einen positiven prädiktiven Wert von 82% für mäßige bis schwere Behinderungen. Zur Prognose bei SHT siehe AWMF Leitlinie SHT (Jorch et al. 2011).

Die Daten zu anderen bildgebenden Verfahren deuten auf einen geringeren Nutzen hinsichtlich der Koma-Prognose (MR-Spektroskopie, funktionelles MRI, Positronen-Emissions-Tomographie) (Bernat 2006). Z.B. sind MRT und MR-Spektroskopie Marker für Kohlenmonoxid-induzierte cerebrale Läsionen, aber diese Befunde haben nur eine geringe Aussagekraft für resultierende intellektuelle Folgeschäden (Prockop 2005).

6.2.6 Elektroenzephalographie

Limitierende Faktoren für die Sensitivität des EEG sind u.a. die elektrischen Störungen und der Einfluss sedierender Medikamente.

Serielle EEG-Untersuchungen scheinen aussagefähiger zu sein als Einzeluntersuchungen (Jacinto et al. 2001b; Pressler et al. 2001). Isoelektrisches EEG und burst suppression Muster während der ersten Woche nach Koma-Beginn sind zu 100 % spezifisch für eine infauste Prognose (Zandbergen et al. 1998). Diese Befunde sind jedoch nicht prädiktiv bei toxisch – metabolischen Enzephalopathien. Andere EEG-Muster (z.B. periodic epileptiform discharges, invariable Muster) wurden mit schlechter Prognose in Verbindung gebracht, haben aber eine geringe Sensitivität und Spezifität (Jacinto et al. 2001a; RamachandranNair et al. 2005).

Bei Kindern mit schwerwiegenden Bewusstseinsstörungen besteht ein Risiko für subklinische elektroenzephalographische Anfälle und eine Assoziation mit verschlechterten Outcome-Parametern (z.B. posttraumatisch 16% subklinische Anfälle und 13% subklinischer Status epilepticus (Arndt et al. 2013); bei hypoxisch-ischämischer Enzephalopathie knapp 50% elektroenzephalographische Anfälle (Abend et al. 2009), sodass sich aus dem EEG-Monitoring eine Behandlungsindikation ergeben könnte. Allerdings ist für die hypoxisch-ischämische Enzephalopathie die Evidenz gering, dass durch eine Behandlung subklinischer, EEG-detektierter Anfälle das Outcome verbessert wird (Topjian et al. 2019).

6.2.7 Evozierte Potentiale

Verglichen mit dem EEG sind EP weniger beeinflusst durch sedierende Medikamente und elektrische Störungen (Trubel et al. 2003; Shewmon 2000). Patienten mit fokalen Hirnläsionen, subduralen Blutungen oder Kraniotomien können fehlende EP Antworten haben (falsch positiv); die Untersuchungen sollten 24 Stunden nach der ersten Untersuchung wiederholt werden (Carter und Butt 2001a).

Somatosensorisch evozierte Potentiale sind nützlicher als das EEG bei der Vorhersage der Prognose bei Kindern und Erwachsenen mit Koma, speziell bei HIE (Jacinto et al. 2001b; Chen et al. 1996; Zandbergen et al. 2000; Frank et al. 1985). Z.B. zeigte es sich an 57 Kindern mit HIE, dass beidseits fehlende SEP nach 24 Stunden einen positiven prädiktiven Wert von 100 % und eine Sensitivität von 63 % für eine schlechte Prognose haben (Mandel et al. 2002). Andererseits konnten Mewasingh et al. bei der HIE: eine hohe Korrelation zwischen

der kombinierten Anwendung von EEG sowie VEP anderen EP und em Outcome zeigen (Frank et al. 1985; Shewmon 2000; Mewasingh et al. 2003b).

Ein systematischer Review zu SEP als Prognosefaktor fand eine Rate falsch positiver Befunde von weniger als 0.5%; meist finden sich diese falsch positiven Befunde bei SHT (Carter und Butt 2001b). Ein anderer systematischer Review schloss alle 10 Studien von Kindern mit Koma ein. Er fand eine Gesamtrate falsch positiver Befunde von sieben Prozent für fehlende SEP bei Kindern, die schließlich vom Koma erwachten (Robinson et al. 2003).

EEG und SSEP können in der intensivmedizinischen Behandlungsphase zur Abschätzung der Prognose empfohlen werden (A).

Obwohl auch fehlende VEP und AEP mit einem schlechten Outcome assoziiert sind, haben sie keinen vergleichbaren prädiktiven Wert für das pädiatrische Koma

7 Zusammenfassende Empfehlungen

7.1 Diagnostik

Flussschema: Notfalldiagnostik bei höhergradiger Bewusstseinstörung

- Vitalzeichen, Untersuchung auf Trauma-Hinweise, Temperatur
- Glasgow Coma Scala
- Neurologische Untersuchung
- Screening Labor: Blutzucker, Astrup, Elektrolyte, Blutbild, Transaminasen, Kreatinin, CRP, Gerinnung; Urinanalyse
- Notfall –CCT beim instabilen Kind: bei fokalen Zeichen, Papillenödem
Notfall-cMRT beim stabilen Kind mit Bewusstseinsstörung (mit Diffusionsgewichtung)
- Lumbalpunktion: insbesondere bei Fieber und Meningismus, Kontraindikationen prüfen, CCT zuvor notwendig?
- Erweitertes Labor: Carboxyhämoglobin, Drogenscreening, metabolische Untersuchungen
- EEG: wenn nicht-convulsive Anfälle möglich

7.2 Therapie

Flusschema: Übersicht über Notfallversorgung bei hochgradiger Bewusstseinsstörung

ABCDE-Richtlinien



Glucose: 2.5 mL/kg 10%ige Glukoselösung iv, nach Blutentnahme, schon vor Erhalt des Resultats
--



Sichere epileptische Anfälle: Antikonvulsive Therapie
--



Empirische Therapie erwägen : Infektion möglich: Antibiotikum, Acyclovir Intoxikation möglich: Naloxon, Flumazenil, Magenspülung, Aktivkohle Hirndrucksteigerung möglich: s. Tabelle „Therapie bei erhöhtem intrakraniellm Druck“ Nicht-convulsiver Status epilepticus möglich: Lorazepam, Levetiracetam

8. Literatur

Literaturverzeichnis

A Merkenschlager, T. Nicolai (2004): Koma als Notfall im Kindesalter. In: *Notfall- und Rettungsmedizin* 7, S. 168–173.

Abend, N. S.; Topjian, A.; Ichord, R.; Herman, S. T.; Helfaer, M.; Donnelly, M. et al. (2009): Electroencephalographic monitoring during hypothermia after pediatric cardiac arrest. In: *Neurology* 72 (22), S. 1931–1940. DOI: 10.1212/WNL.0b013e3181a82687.

Abend, Nicholas S.; Licht, Daniel J. (2008): Predicting outcome in children with hypoxic ischemic encephalopathy. In: *Pediatr Crit Care Med* 9 (1), S. 32–39. DOI: 10.1097/01.PCC.0000288714.61037.56.