

Monatsschr Kinderheilkd 2008 · 156:1223–1232
 DOI 10.1007/s00112-008-1908-3
 Online publiziert: 30. November 2008
 © Springer Medizin Verlag 2008

Redaktion

B. Koletzko, München
 W. Sperl, Salzburg



**CME.springer.de –
 Zertifizierte Fortbildung für Kliniker
 und niedergelassene Ärzte**

Die CME-Teilnahme an diesem Fortbildungsbeitrag erfolgt online auf CME.springer.de und ist Bestandteil des Individualabonnements dieser Zeitschrift. Abonnenten können somit ohne zusätzliche Kosten teilnehmen.

Unabhängig von einem Zeitschriftenabonnement ermöglichen Ihnen CME.Tickets die Teilnahme an allen CME-Beiträgen auf CME.springer.de. Weitere Informationen zu CME.Tickets finden Sie auf CME.springer.de.

Registrierung/Anmeldung

Haben Sie sich bereits mit Ihrer Abonnementnummer bei CME.springer.de registriert? Dann genügt zur Anmeldung und Teilnahme die Angabe Ihrer persönlichen Zugangsdaten. Zur erstmaligen Registrierung folgen Sie bitte den Hinweisen auf CME.springer.de.

Zertifizierte Qualität

Diese Fortbildungseinheit ist mit 3 CME-Punkten zertifiziert von der Landesärztekammer Hessen und der Nordrheinischen Akademie für Ärztliche Fort- und Weiterbildung und damit auch für andere Ärztekammern anerkennungsfähig. Folgende Maßnahmen dienen der Qualitätssicherung aller Fortbildungseinheiten auf CME.springer.de: Langfristige Themenplanung durch erfahrene Herausgeber, renommierte Autoren, unabhängiger Begutachtungsprozess, Erstellung der CME-Fragen nach Empfehlung des IMPP mit Vorabtestung durch ein ausgewähltes Board von Fachärzten.

Für Fragen und Anmerkungen stehen wir Ihnen jederzeit zur Verfügung:

Springer Medizin Verlag GmbH
Fachzeitschriften Medizin/Psychologie
CME-Helpdesk, Tiergartenstraße 17
69121 Heidelberg
E-Mail: cme@springer.com
CME.springer.de

M. Steinlin

Neuropädiatrie, Universitätskinderklinik, Inselspital, Bern

Kindlicher ischämischer Schlaganfall

Wann daran denken? Was unternehmen?

Zusammenfassung

Der kindliche Schlaganfall ist ein seltenes, aber einschneidendes Ereignis. Das Leitsymptom im Notfall ist in 70–80% eine Hemisymptomatik, wobei die Symptome je nach Lokalisation des Infarkts mannigfaltig sein können. Die Verdachtsdiagnose wird durch eine Bildgebung bestätigt. Häufigste auslösende Risikofaktoren sind Infektionen (wie Varizellen), kardiale Probleme, Vasculopathien (wie Stenosen, Dissektionen, Moyamoya-Erkrankung) und Koagulopathien. Da der kindliche Schlaganfall ein Problem des mehrfachen Risikos ist, ist immer eine umfassende Abklärung notwendig. Die Mortalität beträgt 8–15%; das Rezidivrisiko von 14–19% ist abhängig von den vorliegenden Risikofaktoren. Kinder nach einem arteriellen Schlaganfall zeigen zu etwa 40% neurologische Residualsymptome (am häufigsten Hemiparese), einschneidender für ihren Alltag sind aber die kognitiven Folgen und Verhaltensprobleme.

Schlüsselwörter

Ischämischer Schlaganfall · Kindesalter · Symptome · Risikofaktoren · Abklärungen

Paediatric arterial ischemic stroke. How to spot it and what to do

Abstract

Paediatric arterial ischemic stroke is a rare but terrifying event. The main symptom at manifestation is hemiplegia in 70–80% of children. Symptoms might be diverse, depending on localisation of the lesion. The suspicion of stroke is confirmed by neuroimaging. The most common risk factors include infection (such as varicella), cardiac disorders, vasculopathies (such as stenosis, dissection, Moyamoya syndrome) and coagulopathies. Paediatric stroke is a multiple risk problem, therefore a thorough investigation is mandatory. The Mortality rate is between 8% and 15%, while the recurrence risk of 14%–19% is influenced by the existing risk profile. Following an arterial ischemic event, approximately 40% of children have residual neurological symptoms (most commonly hemiparesis), while the ensuing cognitive and behavioural problems have an even greater impact on daily life.

Keywords

Arterial ischemic stroke · Childhood · Symptoms · Risk factors · Investigations

Trotz des Schweregrads des kindlichen Schlaganfalls und einer Primärmanifestation mit Hemiparese in 70–80% der Fälle erfolgt die Diagnose bei 2/3 der Kinder zu spät für eine interventionelle Therapiemöglichkeit. Das Erkennen von Zusatzsymptomen und Risikosituationen hilft uns, den richtigen Verdacht zu stellen. Durch eine Bildgebung wird die Diagnose gesichert. Wichtig ist es, weitere Risikofaktoren, welche das Wiederholungsrisiko beeinflussen, zu suchen. Kinder nach einem arteriellen Schlaganfall zeigen zu etwa 40% neurologische Residualsymptome, einschneidender für ihren Alltag sind insbesondere die Folgen für die Kognition. Die Lektüre dieses Beitrags hilft, die möglichen klinischen Akutbilder eines Schlaganfalls im Kontext der differenzialdiagnostischen Überlegungen zu erkennen, die notwendigen Akutmaßnahmen und Abklärungsschritte in die Wege zu leiten sowie beratend über die Zukunftsaussichten des Kindes zu informieren.

Der arteriell ischämische Schlaganfall wird durch eine akute fokale arterielle Durchblutungsstörung hervorgerufen

Der arteriell ischämische Schlaganfall wird hervorgerufen durch eine akute fokale arterielle Durchblutungsstörung, welche zu einer Ischämie des Hirngewebes mit bleibender Schädigung führt. Mit einer Inzidenz von etwa 3–5:100.000 Kinder/Jahr [1, 17] ist er etwa gleich häufig wie der kindliche Hirntumor. Knaben sind aus ungeklärten Gründen häufiger betroffen (2:1).

Der kindliche Schlaganfall stellt eine pädiatrische Notfallsituation dar

Der kindliche Schlaganfall kann in jedem Alter vorkommen, die Häufung im Vorschulalter wird auf die parainfektiosen/infektiosen Risikofaktoren zurückgeführt. Im Adoleszentenalter sind v. a. auch Systemerkrankungen und onkologische Leiden wichtig. Das Auftreten eines Schlaganfalls im Kindesalter ist nicht nur für den Betroffenen und seine Familie ein einschneidendes Ereignis mit in 70% bleibenden Schädigungen und Problemen der weiteren sozialen Integration, sondern stellt zudem eine große Kostenbelastung für das Sozialsystem dar.

Auch beim kindlichen Schlaganfall gilt: „time is brain“, somit handelt sich um eine pädiatrische Notfallsituation. Nur so können die Kinder innerhalb der notwendigen Zeitgrenzen ans Zentrum verlegt werden, um die Therapieoptionen zu evaluieren.

Diagnose

Große Schwierigkeiten bereitet die rasche und adäquate Diagnose. Laut einer Analyse des Swiss Neuropaediatric Stroke Registry (SNPSR, prospektives Erfassen aller in der Schweiz lebenden Kinder mit einem akuten, arteriell ischämischen Schlaganfall seit dem Jahr 2000) wird ein Schlaganfall nur bei 1/3 der betroffenen Kinder innerhalb der 6-h-Grenze diagnostiziert [17]. Ähnliche Daten wurden von Gabis et al. [9] und Ganesan et al. [10] publiziert. Die Verzögerung der Diagnose ist in je etwa der Hälfte der Fälle durch nicht adäquates Einschätzen der Situation durch die Eltern oder die primär konsultierten Ärzte bedingt. Braun et al. [5] zeigten, dass bei 42% der Kinder mit Schlaganfall diese Diagnose nicht primär vermutet und bei weiteren 11% dessen Ursache falsch eingeschätzt wurden. Bei 70% war die Richtigstellung der Diagnose auch mit einem therapeutischen Wechsel verbunden. Shellhaas et al. [16] wiesen aber auch auf die Problematik hin, dass 30% der Kinder, welche mit Verdacht auf Schlaganfall zugewiesen werden, ein so genanntes ► „stroke mimic“ aufwiesen, bei 60% aus einem anderen schwerwiegenden Problem bestehend.

► „Stroke mimic“

Symptome und ihre klinische Differenzialdiagnose bei Manifestation

Die Symptome sind sehr vielfältig und entsprechen einer fokalen Ausfallsymptomatik, welche dem Ort der Ischämie entspricht (■ Abb. 1). 70–80% der Kinder zeigen eine ► **Hemiparese** mit oder ohne Fazialisbefall oder eine ► **Dysphasie**. Letztere tritt im Kindesalter häufig auch bei einem rechtsseitigen Insult auf, wohl als Zeichen der noch weniger entwickelten Lateralisierung der Sprache.

► **Hemiparese**
► **Dysphasie**

Symptome der Ataxie und Vertigo treten v. a. bei einem Infarkt im Bereich der hinteren Strombahn auf

In ■ Tab. 1 sind die wichtigsten differenzialdiagnostischen Merkmale zur klinischen Lokalisation einer akuten Lähmung zusammengefasst. Die Symptome der Ataxie und Vertigo treten v. a. bei einem Infarkt im Bereich der hinteren Strombahn auf, dabei muss durch entsprechende spezifische Bildgebung v. a. eine Dissektion der Vertebralarterien gesucht werden.

Einige der Kinder zeigen auch zusätzliche, nicht fokale Symptome wie Kopfschmerzen, Erbrechen oder Bewusstseinsstörungen [17]. Kopfschmerzen werden bei 30% der Kinder vor, während oder nach dem Auftreten des Schlaganfalls beobachtet. Differenzialdiagnostisch muss an eine hemiplegische Migräne oder eine Dissektion der Karotis-/Vertebralarterie gedacht werden. Die Diagnose einer hemiplegischen Migräne ist bei einer Erstepisode oft schwierig von einem Schlaganfall ab-

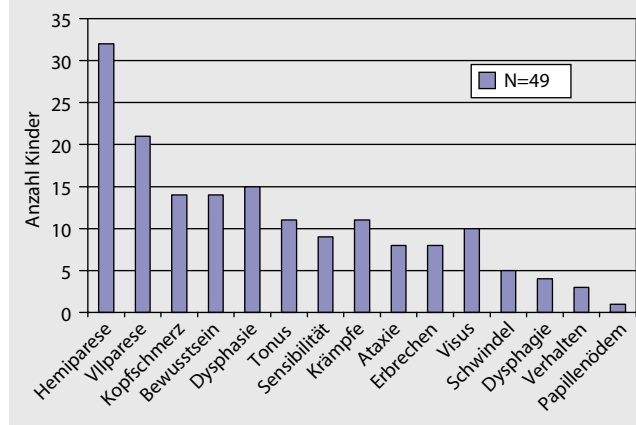


Abb. 1 ► Symptome/Befunde bei Manifestation eines kindlichen Schlaganfalls, Daten aus dem SNPSR

zugrenzen. Hilfreich sind dabei Familien- und persönliche Anamnese betreffend Migräne. Im Unterschied zum akuten, schlagartigen Auftreten der sensomotorischen Halbseitenlähmung mit Dysphasie beim Schlaganfall entwickelt sich eine hemiplegische Migräne meist über mehrere Minuten bis zu einer halben Stunde mit einem Wandern der Symptome von der Hand zur Schulter mit unmittelbar vorausgehender oder folgender Dysphasie. Klassischerweise erschrecken Kinder bei einer hemiplegischen Migräne über die Lähmung und die Unmöglichkeit, zu sprechen, wohingegen Kinder nach einem Schlaganfall (nicht nur bei Hemineglect!) eine auffällige Gleichgültigkeit oder Nichtrealisieren gegenüber ihren Symptomen zeigen.

Schmerzen im Hals- und Kopfbereich sind auch typisch für eine Dissektion. Bei einer extrakraniellen Dissektion klagt der Patient über ipsilaterale Schmerzen im Hals- und Gesichtsbereich, bei intrakranieller Dissektion über intrakranielle halbseitige Kopfschmerzen. Die Schmerzen sind in der Regel heftig, nicht pulsierend und dauern über Stunden/Tage an. Fokale Ausfallssymptome (bei Karotidisdissektion), infratentorielle Symptome (bei Vertebralisdissektion), Hirnnervenprobleme (wie Horner-Syndrom, Diplopie, Schluckprobleme) sind weitere wegweisende Symptome [14]. Die Dissektion und somit die Schmerzen können der akuten Ischämie um Tage vorausgehen! Transient ischämische Attacken (TIA) sind häufige Warnzeichen.

► **Bewusstseinsstörungen** beim kindlichen Schlaganfall treten bei etwa 1/3 der Betroffenen auf; im Unterschied zum hämorrhagischen Schlaganfall handelt es sich meist um leichtere Eintrübungen/Somnolenz, selten um komatöse Zustände. Differenzialdiagnostisch muss immer an eine mögliche Aphasie gedacht werden. ► **Epileptische Anfälle** in der Akutphase des Schlaganfalls werden bei 20% der Kinder gesehen, meist jedoch in den ersten Stunden bis Tagen und selten als primäres Symptom bei Einsetzen des Schlaganfalls. Ein leichtes Schädel-Hirn-Trauma (SHT) Minuten bis Tage vor dem Schlaganfall scheint einen weiteren Risikofaktor darzustellen. Die häufigsten Fehlinterpretationen, die zur Verzögerung der Diagnose Schlaganfall führen, entstehen beim SHT dadurch, dass die Symptome durch den initialen Sturz als unmittelbar traumabedingt beurteilt werden; eine Aphasie als Verwirrung bei Commotio! Bei ► **parainfektios ausgelöstem Schlaganfall** werden die Symptome bei Kleinkindern häufig als Unlust und allgemeine infektbedingte Schwäche gedeutet. Wegen der Häufigkeit von kindlichen epileptischen Anfällen wird eine initiale Hemiparese oft, auch ohne dass ein Krampf beobachtet wurde, als postiktal beurteilt.

Bildgebende Diagnostik

Bei jedem Verdacht auf einen Schlaganfall sollte dieser notfallmäßig durch eine Bildgebung bestätigt werden [11].

Computertomographien (CT) sind organisatorisch in den meisten Krankenhäusern innerhalb kürzester Zeit durchführbar. Sie haben jedoch den Nachteil, dass frühe (in den ersten Stunden), kleine Ischämien oder solche der hinteren Schädelgrube häufig nicht detektiert werden.

Den Goldstandard stellt heute die Magnetresonanztomographie (MRT) mit diffusionsgewichteten Bildern (DWI) dar, welche die Ischämie innerhalb von Minuten nachweisen. Diese Untersuchung wird ergänzt durch T2- und T1-gewichtete Aufnahmen oder Gradientenechosequenzen (► **Abb. 2**).

Kinder nach einem Schlaganfall zeigen eine auffällige Gleichgültigkeit oder ein Nichtrealisieren gegenüber ihren Symptomen

Die Dissektion und somit die Schmerzen können der akuten Ischämie um Tage vorausgehen

► Bewusstseinsstörung

► Epileptischer Anfall

► Parainfektios ausgelöster Schlaganfall

Den Goldstandard stellt heute die Magnetresonanztomographie mit diffusionsgewichteten Bildern dar

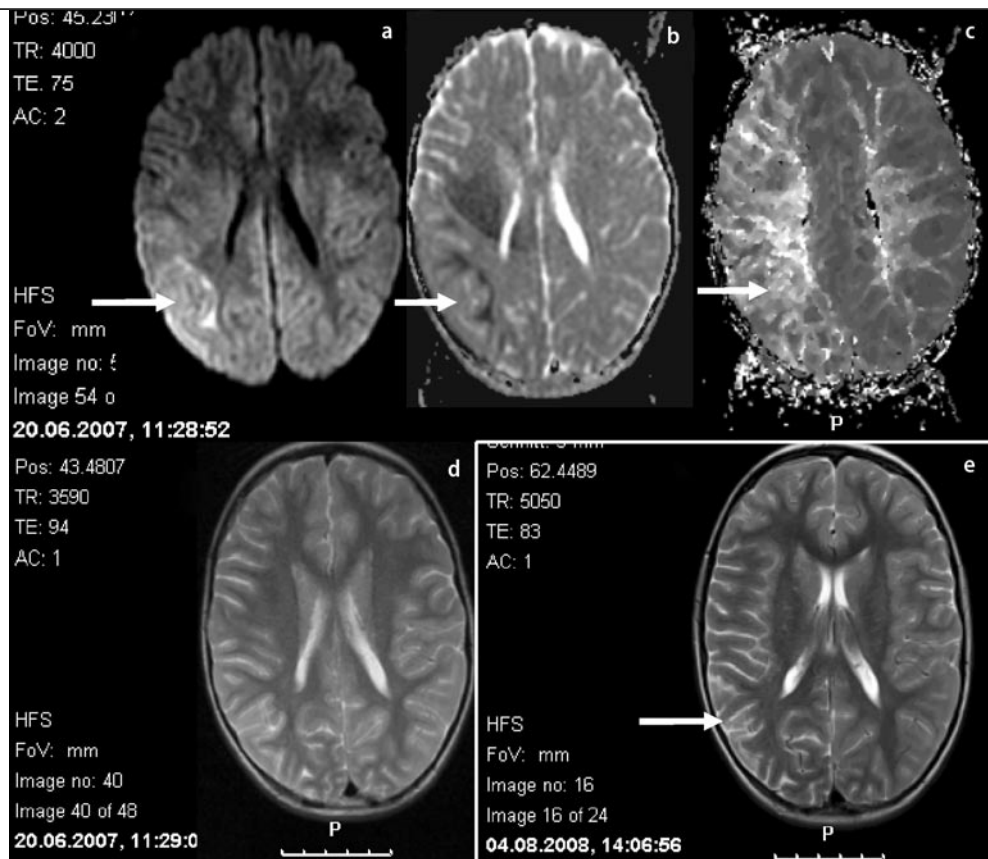


Abb. 2 ▲ a–d Akute Bildgebung nach Auftreten einer Fazialisparese links mit rechtsseitigen Ischämiezonen kortikal und subkortikal (Pfeile), dargestellt auf diffusionsgewichteten Bildern (a) und ADC („apparent diffusion coefficient“)-Maps (b), mit Verzögerung der Perfusion in den Time-to-Peak-Perfusions-Maps (c), aber noch nicht sicher darstellbar in den T2-gewichteten Bildern (d); e T2-gewichtetes Bild nach 1 Jahr mit residueller kortikaler Atrophie (Pfeil)

Die MR-Angiographie inklusive Halsgefäße dient zur Abklärung des Vorliegens einer Arteriopathie oder Dissektion

Die Doppleruntersuchung der intrakraniellen Gefäße ist zur späteren Verlaufsbeurteilung bei Vorliegen einer Vaskulopathie sehr nützlich

► „Multiple risk“-Problem

► Varizelleninfektion

Wichtig ist auch die Durchführung einer MR-Angiographie (inklusive Halsgefäße!) zur Klärung der Frage nach Arteriopathie oder Dissektion (auch T1-gewichtete, fettsupprimierte Bilder der Halsregion).

In speziellen Situationen kann die CT-Angiographie zum Nachweis von Stenosen überlegen sein. In Einzelfällen kann die Perfusionsbildgebung für die Therapieevaluation hilfreich sein. In Anbetracht der teilweise raschen Erholung einer fokalen Arteriopathie im Kindesalter sind eine MR-Untersuchung mit Diffusionsgewichtung, T2-Gewichtung sowie die MR-Angiographie mit Darstellung der intrakraniellen sowie der Halsgefäße innerhalb der ersten 1–2 Tage nach dem Schlaganfall indiziert.

Die konventionelle Angiographie wird nur noch bei spezifischer Fragestellung oder unklaren Befunden in der nichtinvasiven Bildgebung angewendet. Die Doppleruntersuchung der intrakraniellen Gefäße ist eine einfache Bedside-Methode, welche zur späteren Verlaufsbeurteilung bei Vorliegen einer Vaskulopathie sehr nützlich ist.

Ursachen und Risikofaktoren

Der kindliche Schlaganfall ist ein ► „multiple risk“-Problem; bei mehr als der Hälfte der Kinder können 2 und mehr Risikofaktoren gefunden werden [10, 17]. Das Erkennen derselben bzw. von Risikosituationen ist hilfreich, um in der Akutsituation die Wahrscheinlichkeit eines Schlaganfalls abzuschätzen! Daneben ist die Kenntnis der vorliegenden Risikofaktoren wichtig für die prognostischen Aussagen, insbesondere auch für die Gefahr eines Rezidivs. ■ **Tab. 2** zeigt eine Zusammenstellung der gefundenen Risikofaktoren im SNPSR bei 76 Kindern nach Schlaganfall.

Infektionen

Sie sind der häufigste Risikofaktor für einen kindlichen, arteriell ischämischen Schlaganfall. 31% der Kinder mit Schlaganfall (Kontrollgruppe 9%) litten im vorangegangenen Jahr an einer ► **Varizellen-**

Tab. 1 Wichtigste Differenzialdiagnosen akuter Lähmungen im Kindesalter

	Zerebral	Spinal	Motoneuronen (Guillain-Barré-Syndrom)
Bewusstsein	Normal bis erniedrigt Aphasie/Dysphasie		
Reflexe	Asymmetrisch Negativ →↑↑	Symmetrisch Negativ →↑↑	Aufsteigend Negativ
Muskelschwäche	Schlagartig ↓↓ Halbseitig	Schlagartig ↓↓ Bilateral	Langsam aufsteigend
Sensibilität	Halbseitig ↑ Distal betont	Sensibles Niveau am Rumpf	Normal Tiefensensorik (↓)
Schmerz	Bei Thalamusläsionen	Selten	Häufig, z. T. ausgeprägt

infektion [2]. Der Schlaganfall nach Varizellen ist häufig in den Basalganglien lokalisiert, es findet sich eine Stenose bei der Bildgebung, und die Kinder haben ein höheres Risiko für Rezidive oder TIA innerhalb der nächsten Monate. Positive Liquorbefunde [PCR (Polymerasekettenreaktion) oder intrathekale IgG] unterstützen den Verdacht auf eine varizellenassoziierte Ursache. Der Mechanismus wird auf eine fokale, entzündliche Invasion der Gefäßwand durch das Virus zurückgeführt, wie in einem Autopsiefall gezeigt werden konnte.

Aber auch andere Infektionen mit Erregern wie Borrelien, Mykoplasmen, Enteroviren und Parvoviren konnten serologisch oder im Liquor im Rahmen eines Schlaganfalls nachgewiesen werden. Riikonen u. Santavuori [15] zeigten, dass 34% der Kinder (Kontrollgruppe 9%) im Monat vor dem Schlaganfall einen viralen Infekt durchgemacht hatten.

Das von Chabrier et al. [6] beschriebene Bild einer ► **fokalen transienten Arteriopathie** ist mit großer Wahrscheinlichkeit mindestens bei einem Teil der Kinder auf eine parainfektöse fokale Vasculitis zurückzuführen. Die oft perlschnurartige, irreguläre Darstellung der Gefäßwand unterstützt diese Vermutung. Bei der fokalen transienten Arteriopathie handelt es sich aber um eine beschreibende Diagnose einer meist im Bereich der distalen Karotis oder proximalen Media liegenden Gefäßstenose, welche im Verlaufe stabil bleibt oder eine (teilweise) Regredienz aufweist. Auch das Vorliegen einer möglichen Dissektion wird bei diesen Befunden diskutiert. Auch Dissektionen treten gehäuft nach Infektionen auf. Sie stellen sich jedoch in der Bildgebung klassischerweise in einer fast pathognomonischen, spitz zulaufenden Stenosierung der Arterie dar. Weitere bekannte Risikofaktoren für Dissektionen sind: (Bagatell)Trauma, zervikale Manipulationen, zervikale skelettale Missbildungen, Homocysteinämie, Migräne und Vaskulopathien bei Bindegewebeerkrankungen wie Marfan-Syndrom usw.

Vaskulopathien

Sie stellen neben fokaler transienter Arteriopathie und Dissektionen eine weitere wichtige Ursache beim kindlichen Schlaganfall dar. In größeren Studien wiesen 42–79% der Kinder Abnormalitäten der Gefäße in der Bildgebung auf [8].

Eine der bedeutenden Vaskulopathien beim kindlichen Schlaganfall ist die Moyamoya-Erkrankung bzw. das Moyamoya-Syndrom, eine progrediente, bilaterale Stenosierung im Bereich des Circulus Willisii mit Ausbildung von typischen Kollateralen. Das Moyamoya-Syndrom kann sporadisch oder familiär auftreten, als Moyamoya-Erkrankung kommt es sekundär bei verschiedenen Grunderkrankungen wie Sichelzellanämie, Neurofibromatose, Trisomie 21 u. a. vor. Auch hier kann das akute Ereignis des Schlaganfalls gehäuft beim Vorliegen von zusätzlichen Risikofaktoren wie Infekt, arterielle Hypertension, hereditäre Koagulopathie oder Homocysteinämie beobachtet werden.

Eine weitere mögliche Vaskulopathie ist das seltene Auftreten einer ► **fibromuskulären Dysplasie**. ► **Vaskulitiden** im Kindesalter sind selten, jedoch können sich primäre oder sekundäre Vaskulitiden im Rahmen von Systemerkrankungen als Schlaganfall manifestieren.

Vor allem bei Teenagern muss beim Auftreten eines Schlaganfalls ein noch nicht diagnostiziertes ► **immunologisches Systemleiden** in Betracht gezogen werden.

Kardiale Ursachen

Sie müssen als zweithäufigster zugrunde liegender Risikofaktor erwähnt werden. Dabei ist darauf hinzuweisen, dass Infarkte periinterventionell (Katheter und Operationen) häufig stumm ablauf-

► Fokale transiente Arteriopathie

Dissektionen treten gehäuft nach Infektionen auf

Eine der bedeutenden Vaskulopathien beim kindlichen Schlaganfall sind die Moyamoya-Erkrankung bzw. das Moyamoya-Syndrom

► Fibromuskuläre Dysplasie ► Vaskulitis

► Immunologisches Systemleiden

Katheterinterventionen erhöhen das Risiko von Ischämien deutlich

► Hereditäre Koagulopathie

Bei Vorliegen verschiedener Thrombophiliefaktoren besteht ein erhöhtes Rezidivrisiko

► Energieversorgungsprobleme ► Toxische Ablagerung

Schlaganfälle im Rahmen von MELAS treten bevorzugt in den okzipitalen Hirnabschnitten auf

Beim kindlichen Schlaganfall beträgt die Mortalität im Schnitt etwa 16%

Prognostisch ungünstige Faktoren sind junges Alter bei Schlaganfall, männliches Geschlecht, bilaterale oder großvolumige Infarkte

fen. Katheterinterventionen erhöhen das Risiko von Ischämien deutlich, wohingegen Operationen eher Veränderungen der weißen Substanz hervorrufen [12, 13]. Vor allem auch bei älteren Kindern muss an eine Endokarditis oder Thromben an geschädigten Klappen gedacht werden. Gehäuft finden sich bei Herzpatienten mit Schlaganfall ebenfalls Korisikofaktoren wie hereditäre Koagulopathie, Infekte usw.

Hämatologische Ursachen

► **Hereditäre Koagulopathien** sind meist nicht Hauptauslöser eines kindlichen Schlaganfalls. Verschiedene Studien konnten jedoch zeigen, dass es sich v. a. bei erhöhtem Lipoprotein A, Protein-C-Mangel, Prothrombinmutation 20210G→A, Methylentetrahydrofolsäurereduktase TT677 und Faktor-V-Leiden-1691 G:A-Mutation um wichtige Korisikofaktoren handelt. Ein alleiniger Thrombophiliefaktor erklärt einen Schlaganfall nicht, aber multiple Faktoren, das Zusammentreffen mit anderen Risikofaktoren wie Moyamoya-Erkrankung bzw. -Syndrom oder kardialer Problematik sind bedeutend. Der Nachweis dieser Koagulopathien ist v. a. deshalb wichtig, da Studien [8, 18] zeigen konnten, dass das Vorliegen von verschiedenen Thrombophiliefaktoren mit einem erhöhten Rezidivrisiko verbunden ist.

Im kontinentalen Europa zahlenmäßig etwas weniger von Bedeutung als in Großbritannien und Amerika sind Kinder mit Sichelzellanämien. 11% von ihnen erleiden bis zum 20. Lebensjahr einen Schlaganfall, wobei der Häufigkeitsgipfel für den arteriellen Schlaganfall zwischen 2 und 5 Jahren liegt. Dieses hohe Insultrisiko konnte durch präventive Maßnahmen deutlich gesenkt werden.

Metabolische Erkrankungen

Selten, für die Pädiatrie jedoch wichtig, sind metabolische Schlaganfälle. Dabei kann es, wie bei mitochondrialen Störungen durch ► **Energieversorgungsprobleme** des Hirngewebes oder durch ► **toxische Ablagerungen** wie bei den Harnstoffzykluserkrankungen (v. a. Ornithincarbamyltransferasemangel), zur Schädigung des Gewebes kommen, die sich klassischerweise nicht an ein Gefäßterritorium halten muss. Schlaganfälle im Rahmen von MELAS (mitochondriale Enzephalopathie und „stroke like episodes“) treten bevorzugt in den okzipitalen Hirnabschnitten auf. Stoffwechselerkrankungen wie Morbus Fabry führen zu Vaskulopathien, welche das Auftreten eines Schlaganfalls begünstigen. Andere Stoffwechselstörungen begünstigende kardiale Probleme (Kardiomyopathie, arterielle Hypertonie) oder Koagulopathien [z. B. bei CDG („congenital disorders of glycosylation“-) Syndromen].

Abklärungen

Die obigen Ausführungen machen deutlich, dass nach Auftreten eines kindlichen Schlaganfalls eine ausführliche Suche nach verschiedenen auslösenden Risikofaktoren folgen sollte.

Neben einer sorgfältigen klinischen Anamnese und Untersuchung ist immer eine kardiologische Abklärung mit Echokardiographie und EKG indiziert. Die notwendigen Laboruntersuchungen sind in **Tab. 3** zusammengestellt.

Wiederholungsrisiko und Prognose

Das Wiederholungsrisiko eines kindlichen Schlaganfalls beträgt 15–20%, TIA treten bei 5–20% auf [8]. Ein erhöhtes Risiko findet sich v. a. bei Vorliegen einer Vaskulopathie in der Bildgebung [8], Sichelzellanämie, Moyamoya-Erkrankung bzw. -Syndrom sowie eines genetischen Thrombophiliefaktors wie Mangel an Protein S/C, Hyperlipoproteinämie A oder Prothrombinmutation.

Die Mortalität beim kindlichen Schlaganfall beträgt im Schnitt etwa 16%. Dieser Wert steigt bei Kindern mit vorbestehenden schweren Leiden auf 40% an und sinkt bei vorher gesunden Kindern auf 3% [1].

Nur knapp die Hälfte der überlebenden Kinder erholt sich vollständig oder zeigt nur minimale neurologische Defizite. Prognostisch ungünstige Faktoren sind junges Alter bei Schlaganfall, männliches Geschlecht, bilaterale oder großvolumige Infarkte [4, 17]. 42% der Kinder zeigen schwere bis mittelschwere residuelle Hemiplegien [2], der Befall des zerebralen Kortex mit Basalganglien und Capsula interna ist prognostisch negativ [4]. Weitere neurologische Residualprobleme sind v. a. Dys-

Tab. 2 Ursachen- und Risikofaktoren bei kindlichem Schlaganfall^a

Infektionen	Varizella-zoster-Virus Mykoplasmen Enteroviren Parvoviren Neuroborreliose Meningitiden (bakteriell und Tuberkulose)
Vaskulopathien	Transiente zerebrale Arteriopathie/post-infektiöse Vaskulitis Arterielle Dissektion ^b Moyamoya-Syndrom und -Erkrankung ^b Fibromuskuläre Dysplasie Bindegewebeerkrankungen Metabolische Vaskulopathien (Morbus Fabry)
Kardiale Ursachen	Kongenitale Malformationen Endokarditis Klappenabnormitäten Kardiomyopathie ^b Rhythmusstörungen ^b
Hämatologische Ursachen	Sichelzellanämie Thrombophilien (hereditär und erworben) ^b Eisenmangel?
Metabolische Erkrankungen	Mitochondriopathien (MELAS) Harnstoffzykluserkrankungen (OTC-Mangel) Morbus Fabry Homocysteinämie
Medikamente/Therapien	L-Asparaginase Langzeitsteroidtherapie Radiotherapie

MELAS „mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis and stroke-like episodes“; OTC Ornithintranscarbamylase; ^aViele Kinder haben mehrere Risikofaktoren;

^bVerschiedene Grundkrankheiten/Syndrome begünstigen das Auftreten

Tab. 3 Abklärungen beim kindlichen Schlaganfall

Allgemein		Blutbild, evtl. Ferritin, Eisen, Lipidstatus
Infekt		Blutbild CRP BSR Serologien
Vaskulitisscreening		BSR aPTT ACLA LA Antiphospholipidantikörper
Stoffwechsel	Screening	Laktat Ammoniak Organische Säuren im Urin
	Spezifisch	Transferrinelektrophorese α-Glukosidase
Koagulopathien	Akut	Homocystein Lipoprotein A MTHFR Faktor V Leiden Prothrombin 20210
	3 Monate	Protein S Protein C Antithrombin III

ACLA Antikardiolipinantikörper, aPTT aktivierte partielle Thromboplastinzeit, BSR Blutsenkungsreaktion, CRP C-reaktives Protein, LA „lupus anticoagulant antibodies“, MTHFR Methylentetrahydrofolatreduktase

phasie bei linksseitigen Läsionen, Ataxie bei Läsionen der hinteren Zirkulation oder Hirnnervenausfälle. Im Bereiche der ► **kognitiven Entwicklung** weisen Kinder nach Schlaganfall als Gruppe tief normale IQ-Werte (85–95) auf, wobei aber v. a. das häufige Vorkommen von Teilleistungsstörungen in Aufmerksamkeit, Gedächtnis und visuoräumlichen Funktionen die Kinder deutlich beeinträchtigt. ► **Ausgeprägte Stimmungsschwankungen** erschweren die kognitiven Probleme [7]. Verschiedene Studien wiesen auf Langzeitprobleme und eine eingeschränkte Lebensqualität für Jugendliche nach Schlaganfall hin.

Therapie

Evidenzbasierte Studien zur Therapie und Langzeitprophylaxe bei Schlaganfall im Kindesalter gibt es bis heute keine. Die durchgeführten Maßnahmen werden weitgehend von den Studienresultaten im Erwachsenenalter abgeleitet [2]:

- Körpertemperatur 36,5–37°C
- Vermeiden von Hyper- und Hypoglykämien
- Blutdruckkontrollen (Cave: evtl. Bedarfshypertonie!)
- Behandlung von epileptischen Anfällen
- Bei großvolumigen Infarkten oder Ischämien in hinterer Schädelgrube sowie bei Bewusstseins-trübung: Überwachung auf Intensivstation, bei Schwellung Dekompression evaluieren
- Hemmung der Plättchenaggregation mit Acetylsalicylsäure (5 mg/kg KG, Acetylsalicylsäure mit Dipyridamol oder Monotherapie mit Clopidogrel im Kindesalter möglich)
- Heparinisierung (subkutan oder i.v.) bei Spezialindikationen (kardialen Embolien, extrakrani-alen Dissektionen)
- Thrombolyse im Kindesalter: Effekt nachgewiesen, ohne Hinweise auf erhöhtes Risiko gegenüber Erwachsenen.

► Kognitive Entwicklung

► Ausgeprägte Stimmungsschwankungen

Die therapeutischen Maßnahmen werden meist von Studienresultaten im Erwachsenenalter abgeleitet

In der Langzeitprophylaxe kann ohne spezielle Indikation Acetylsalicylsäure für mehrere Jahre gegeben werden

Bei unterschiedlichen Risikofaktoren und Spontanprognosen beim Kind können der Nutzen und die genauen Indikationen einer Thrombolyse nicht sicher beurteilt werden. Die Indikation muss sehr sorgfältig gestellt werden. Die Langzeitprophylaxe ist abhängig von den Risikofaktoren (Vaskulopathien?). Ohne spezielle Indikation kann über einige Jahre Acetylsalicylsäure (2–13 mg/kg KG) angewendet werden.

Fazit für die Praxis

Der kindliche Schlaganfall ist ein bedeutendes Ereignis mit hoher Morbidität. Das rechtzeitige Erkennen wird erschwert durch die mannigfaltigen Primärsymptome sowie die zahlreichen pädiatrischen Erkrankungen mit ähnlichen Symptomen. Die wichtigsten Risikofaktoren sind Infektionen und Vaskulopathien. Häufig finden sich jedoch mehrere Risikofaktoren, welche in der Kombination den Schlaganfall auslösen. Die Abklärung von Risikofaktoren und insbesondere die Suche nach Vaskulopathien durch Bildgebung helfen, die Kinder mit einem hohen Risiko eines Rezidivschlaganfalles zu identifizieren. Frühzeitiges akutes Therapiemanagement sowie adäquate Rehabilitation sind wichtig, um die Spätfolgen bestmöglich zu vermindern und die Lebensqualität der Betroffenen und ihrer Familien zu verbessern.

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. M. Steinlin

Neuropädiatrie, Universitätskinderklinik, Inselspital
CH-3010 Bern
maja.steinlin@insel.ch

Danksagung. Ich möchte M. El-Koussy, Neuroradiologie Bern, für die Zurverfügungstellung der Illustrationen danken.

Interessenkonflikt. Keine Angaben

Literatur

1. Amlie-Lefond C, Sebire G, Fullerton HJ (2008) Recent development in childhood arterial ischaemic stroke. *Lancet Neurol* 7:425–435
2. Askalan R, Laughlin S, Mayank S et al (2001) Chickenpox and stroke in childhood: a study of frequency and causation. *Stroke* 32:1257–1262
3. Bernard TJ, Goldenberg NA, Armstrong-Wells J et al (2008) Treatment of childhood arterial ischemic stroke. *Ann Neurol* 63:679–696
4. Boardman JP, Ganesan V, Rutherford MA et al (2005) Magnetic resonance image correlates of hemiparesis after neonatal and childhood middle cerebral artery stroke. *Pediatrics* 115:321–326
5. Braun KP, Kappelle LJ, Kirkham FJ, Veber G de (2006) Diagnostic pitfalls in paediatric ischaemic stroke. *Dev Med Child Neurol* 48:985–990
6. Chabrier S, Rodesch G, Lasjaunias P et al (1998) Transient cerebral arteriopathy: a disorder recognized by serial angiograms in children with stroke. *J Child Neurol* 13:27–32
7. Everts R, Pavlovic J, Kaufmann F et al (2008) Cognitive functioning, behavior and quality of life after stroke in childhood. *Child Neuropsychol* 14:323–338
8. Fullerton HJ, Qu YW, Sidney S et al (2007) Risk of recurrent childhood arterial ischemic stroke in a population-based cohort: the importance of cerebrovascular imaging. *Pediatrics* 119:495–501
9. Gabis LV, Yangale R, Lenn NJ (2002) Time lag to diagnosis of stroke in children. *Pediatrics* 110:924–928
10. Ganesan V, Prengler M, McShane MA et al (2003) Investigation of risk factors in children with arterial ischemic stroke. *Ann Neurol* 53:167–173
11. Husson B, Lasjaunias P (2004) Radiological approach to disorders of arterial brain vessels associated with childhood arterial stroke – a comparison between MRA and contrast angiography. *Pediatr Radiol* 34:10–15
12. McQuillen PS, Hamrick SE, Perez MJ et al (2006) Balloon atrial septostomy is associated with preoperative stroke in neonates with transposition of the great arteries. *Circulation* 113:280–285
13. McQuillen PS, Barkovich AJ, Hamrick SE et al (2007) Temporal and anatomic risk profile of brain injury with neonatal repair of congenital heart defects. *Stroke [Suppl 2]* 38:736–741
14. Rafay MR, Armstrong D, Deveber G et al (2006) Craniocervical arterial dissection in children: clinical and radiographic presentation and outcome. *J Child Neurol* 21:8–16
15. Riikonen R, Santavuori P (1994) Hereditary and acquired risk factors for childhood stroke. *Neuropediatrics* 25:227–233
16. Shellhaas RA, Smith SE, O'Tool E et al (2006) Mimics of childhood stroke: characteristics of a prospective cohort. *Pediatrics* 118:704–709
17. Steinlin M, Pfister I, Pavlovic J et al (2005) The first three years of the Swiss Neuropaediatric Stroke Registry (SNPSR): a population-based study of incidence, symptoms and risk factors. *Neuropediatrics* 36:90–97
18. Sträter R, Becker S, Eckardstein A von et al (2002) Prospective assessment of risk factors for recurrent stroke during childhood – a 5-year follow-up study. *Lancet* 360:1540–1545

Hier steht eine Anzeige.

 Springer

CME-Fragebogen

Bitte beachten Sie:

- Antwortmöglichkeit nur online unter: **CME.springer.de**
- Die Frage-Antwort-Kombinationen werden online individuell zusammengestellt.
- Es ist immer nur eine Antwort möglich.

Hinweis für Leser aus Österreich

Gemäß dem Diplom-Fortbildungs-Programm (DFP) der Österreichischen Ärztekammer werden die auf CME.springer.de erworbenen CME-Punkte hierfür 1:1 als fachspezifische Fortbildung anerkannt.

Wie häufig tritt ein kindlicher Schlaganfall auf?

- 10:100.000 Kinder/Jahr.
- Etwa halb so häufig wie ein kindlicher Hirntumor.
- Im Teenagealter doppelt so häufig wie im Vorschulalter.
- 3–5:100.000 Kinder/Jahr.
- 1:4500 Kinder/Jahr.

Ein 7-jähriger Knabe kommt mit einer akut (innerhalb von Sekunden) aufgetretenen linksseitigen Hemiparese in die Notaufnahme und klagt über kontralaterale Kopfschmerzen. Welches ist Ihre wahrscheinlichste Differenzialdiagnose?

- Migräne.
- Infarkt bei extrakranialer Dissektion der Vertebralarterie.
- Infarkt bei intrakranialer Dissektion der Karotis oder A. cerebri media.
- Infarkt durch eine generalisierte Vaskulitis.
- Postiktale Hemiparese als Erstmanifestation eines Hirntumors.

Ein 4-jähriger Knabe präsentiert sich mit einer linksseitigen Hemiparese, Fazialisparese und Aphasie. Was ist Ihre Vermutung?

- Bilateraler Infarkt, rechtsseitig zu Hemiparese und linksseitig zu Aphasie führend.
- Ein Infarkt im Bereich des Hirnstamms.
- Ein Infarkt im rechtsseitigen Mediastromgebiet bei noch nicht abgeschlossener Lateralisierung der Sprachdominanz.

- Infarkt in der linken Hemisphäre des Zerebellums.
- Multiple Infarktlokalisationen, da eine Läsion die verschiedenen Befunde nicht erklärt.

Welches der erwähnten Probleme findet sich beim kindlichen Schlaganfall praktisch nie als Risikofaktor?

- Hyperlipoproteinämie A.
- Varizelleninfektion in den vergangenen 6 Monaten.
- Atherosklerose.
- Kardiale Probleme.
- Trauma.

Ein 8-jähriges Mädchen kommt mit einer seit Stunden bestehenden, akut aufgetretenen Halbseitenlähmung und Kopfschmerzen auf die Notfallstation. Ein sofort durchgeführtes CT ist unauffällig. Welche Situation trifft am ehesten zu?

- Das Mädchen hat eine Migräne.
- Die Ischämie ist im CT noch nicht sichtbar.
- Es handelt sich um ein Konversionssyndrom.
- Kleine Ischämie-Läsionen sieht man nie im CT.
- Es handelt sich am ehesten um eine Blutung, da man diese früh nach dem Auftreten im CT nicht sehen kann.

Was ist die Ursache für das Auftreten eines Infarkts nach Varizelleninfektion?

- Eine durchgemachte Varizellenzerephalitis.
- Eine fokale entzündliche Invasion der Gefäßwand durch das Virus.

- Eine Beinvenenthrombose mit nachfolgender Embolie bei offenem Foramen ovale.
- Ein Hirninfarkt nach Varizelleninfektion tritt immer nur in Verbindung mit einer schweren hereditären Koagulopathie auf.
- Eine virale Septikämie mit Embolie.

Das Risiko eines Rezidivinfarkts wird durch den folgenden Faktor nicht erhöht:

- Stenose im Bereich der A. cerebri media, rückläufig.
- Prothrombinmutation.
- Durchgemachte Infektion.
- Moyamoya-Erkrankung.
- Extrakraniale Dissektion der Vertebralarterie.

Ein 9-jähriger Knabe wird am Freitagabend mit einer akuten Hemiparese zugewiesen. CT vom Samstag: Infarkt im Bereich der A. cerebri media. Sie werden am Montag konsiliarisch zugezogen, der Knabe hat sich vollständig erholt. Wie gehen sie vor?

- Sie entlassen den Knaben, da er sich ohne Therapie wieder vollständig erholt hat.
- Sie behandeln zur Verminderung der Rezidivgefahr mit Plättchenaggregationshemmern und klären ab, welche Risikofaktoren zum Infarkt geführt haben. Sie informieren den Notfallarzt vom Freitagabend, dass die Bildagnostik am Freitagabend hätte stattfinden müssen, da je nach Be-

fund die akute Therapie beeinflusst worden wäre.

- Sie erklären den Eltern, dass der Junge ohne weitere Kontrollen nach Hause kann. Kinder, welche sich so rasch von der neurologischen Symptomatik erholen, haben äußerst selten ein Rezidiv, zeigen keine neurokognitiven Folgen, und die Risikoabklärungen sind meist unergiebig.
- Sie führen als erstes eine konventionelle Angiographie durch, da eine Vaskulopathie bei sich rasch erholender Klinik meist nur so entdeckt werden kann.
- Sie antikoagulieren den Knaben mit Kumarinen, da er nur so vor einem Rezidiv geschützt werden kann.

Ein 7-jähriges Mädchen mit Infarkt im Bereich der A. cerebri media zeigt in den ersten Tagen eine sich nun erfreulich bessernde Hemiparese und Aphasie. MR-Angiographie: Stenose im M1-Segment. Welche Aussage trifft zu?

- Die Stenose erklärt die Klinik, weitere Abklärungen sind nicht notwendig.
- Eine Stenose im Bereich der A. cerebri media erhöht das Rezidivrisiko für einen Infarkt.
- Bei sich rasch erholender Neurologie erübrigen sich neuropsychologische Kontrollen, da neuropsychologische und Verhaltensprobleme in dieser Situation praktisch nie auftreten.

- In dieser Situation muss dringend mit Heparin behandelt werden, da nur so das Rezidivrisiko vermindert werden kann.
- Abklärungen betreffend Vasculitis erübrigen sich, sie tritt bei Mädchen in diesem Alter noch nicht auf.

Die Mortalität des kindlichen Schlaganfalls ...

- ist nicht abhängig von der Größe oder Lokalisation des Infarkts.
- beträgt etwa 5%.
- beträgt bei vorbestehenden Leiden etwa 60%.
- beträgt etwa 15%.
- ist in Todesursachenstatistiken irrelevant.

Diese Fortbildungseinheit ist 12 Monate auf CME.springer.de verfügbar. Den genauen Einsendeschluss erfahren Sie unter CME.springer.de

➤ Exklusiv für Abonnenten:

Nutzen Sie das Online-Archiv der Monatsschrift Kinderheilkunde

Ihre Vorteile:

- Komfortable und schnelle Recherche nach Themen, Autoren, Suchbegriffen
- Ob unterwegs oder am eigenen PC: Zugriff überall und jederzeit
- Online First: Lesen Sie die aktuellsten Beiträge schon vor Erscheinen des gedruckten Heftes online



Foto: pressmaster, fotolia.com

Registrieren Sie sich jetzt unter
www.MonatsschriftKinderheilkunde.de