

## ORTHOSTATISCHE INTOLERANZ

Dr. med. A. Humm  
Oberärztin ENMG-Station  
Neurologische Universitätsklinik  
Inselspital  
3010 Bern  
[andrea.humm@insel.ch](mailto:andrea.humm@insel.ch)

### Physiologie der Orthostase

- in aufrechter Körperposition rund **500-700ml Blut** in „abhängige“ Körperpartien verschoben (v.a. Gefässbett des Magendarmtraktes und der Beine)
- **effiziente Gegenregulation** nötig, damit auch in aufrechter Position alle Organe ausreichend versorgt werden
  - ausreichende **Pumpleistung des Herzens**
  - adäquate **Vasokonstriktion** in den abhängigen Körperpartien
  - ausreichendes **Plasma- und Blutvolumen** mit suffizientem **O2-Gehalt**
  - feinabgestimmte **Regelmechanismen** (Barorezeptorreflex, cerebrale Autoregulation, endokrine und neurohumorale Mechanismen)

### Orthostatische Intoleranz (OI)

- bei Versagen der physiologischen Gegenregulation **Auftreten von Symptomen in aufrechter, vor allem stehender, Körperposition, welche im Liegen (prompt) wieder verschwinden.**
- Symptome in Art und Ausprägung potentiell **sehr variabel**, Lageabhängigkeit erfragen!

### **Tabelle 1: Mögliche Symptome bei OI**

Ungerichteter Schwindel, komisches Gefühl im Kopf, „Sturm“
Unwohlsein, Nausea, Schweissausbruch
Herzklopfen/-rasen, innere Unruhe
Kalte Extremitäten, Missempfindungen der Beine
Schmerzen im Schulter-, Nacken- und Hinterkopfbereich („coat hanger ache“)
Sehstörungen (Verschwommensehen, vermindertes Farbensehen, Gesichtsfeldeinengung)
Hörstörungen („von weit weg Hören“, Ohrensausen)
Physische und psychische Leitungstoleranz („Fatigue“)
Synkopen mit oder ohne Prodromi, v.a. bei älteren Patienten öfters „unklare Stürze“

- **OI ist per se keine Krankheit, sondern ein Symptom verschiedenster Ursache**

### **Tabelle 2: Mögliche Ursachen von OI (Fortsetzung nächste Seite)**

<b>Dekonditionierung bei chronischer Erkrankung</b>
<b>Volumen-/Blutmangel</b>
ungenügende Zufuhr, Erbrechen/Durchfall, Hämorrhagie, schwere Hypoxämie
<b>Hyperzirkulatorischer Zustand</b>
Fieber, Hyperthyreose
<b>Kardiovaskuläre Insuffizienz</b>
Herzinsuffizienz (strukturell, rhythmogen) Aortenstenose, cerebrovaskuläre Stenosen venöse Insuffizienz

<b>Störungen des autonomen Nervensystems</b>
rezidivierende Reflexsynkopen neurogene orthostatische Hypotonie (OH) posturales Tachykardiesyndrom (PoTS)
<b>Medikamente, Noxen, Hitze</b>
Antihypertensiva, Nitrate, Antidepressiva, Antiparkinsonika..... Alkohol (direkt und indirekt)

## OI bei Störungen des autonomen Nervensystems

### 1. Rezidivierende Reflexsynkopen

Im Rahmen des kardiologischen Vortrages „Synkope als Leitsymptom“ besprochen.

### 2. Neurogene orthostatische Hypotonie (OH)

- OH ist definiert als **BD-Abfall von mind. 20mmHg systolisch und/oder 10mmHg diastolisch innert 3 Minuten unter orthostatischem Stress** (aktives Stehen oder passiver Tilt)
- Einteilung in **nicht-neurogene OH** (z.B. Blut-/Volumenmangel, exzessive Vasodilatation bei hohem Fieber, durch Medikamente oder Alkohol, verminderte kardiale Pumpleistung) und **neurogene OH**

### **Tabelle 3 Mögliche Ursachen neurogener OH**

<b>Neurodegenerative Erkrankungen, z.B.</b>
Multisystematrophie, Lewy Body Erkrankung, Morbus Parkinson
<b>Polyneuropathie mit autonomer Beteiligung, z.B.</b>
Diabetes, Nieren-/Leberinsuffizienz, Alkoholabusus
Guillain-Barré Syndrom
HIV-assoziierte Polyneuropathie
Amyloidneuropathie
medikamentös oder paraneoplastisch bedingte Polyneuropathie
<b>Hochthorakale/zervikale Myelopathie oder Myelitis</b>
<b>Tumoren im Bereich der hinteren Schädelgrube und des 3. Ventrikels</b>
<b>akute Pandysautonomie, pure autonomic failure (PAF)</b>

- **klinisch** initial oft kaum symptomatisch oder diffus anmutend
- **Demaskierung/Verstärkung** v.a. in den frühen Morgenstunden, durch Nahrungsaufnahme, Alkohol, körperliche Aktivität und/oder Hitze.
- **Suche nach Symptomen/klinischen Zeichen einer etwaigen Grundkrankheit**, z.B. Polyneuropathie, Parkinsonismus, Myelopathie
- **Suche nach weiteren autonomen Störungen**, v.a. Miktion, Sexualfunktion Defäkation
- neurogene OH meist mit **liegender Hypertonie** assoziiert, letztere oft wenig symptomatisch (v.a. Nykturie!) > **intermittierende 24-h-BD-Messung!**
- **Therapeutisches Ziel:** möglichst wenig Beschwerden am Tag und Verhinderung einer nächtlichen liegenden Hypertonie – **keine Kosmetik von BD-Werten!**
- **Nicht-medikamentöse Massnahmen:**
  - ausreichende Flüssigkeits- und Salzzufuhr, Trinken von 3-5 dl Wasser (keine Bouillon!) frühmorgens („Pressoreffekt“)
  - häufige kleine Mahlzeiten, Obstipationsprophylaxe
  - Stützstrümpfe (möglichst hüfthoch), Verhinderung körperlicher Inaktivität
  - konsequente Oberkörperhochlagerung

- **Medikamentöse Massnahmen:**

- \*Midodrin 2-3 x 2.5-max. 10mg/d, letzte Dosis nicht nach 17 Uhr
- alternativ: Pyridostigmin 3-4x60mg/d (einschleichend)
- \*Fludrocortison 1 x 0.1-0.5mg/d (meist kombiniert mit Midodrin)
- \*alternativ: Desmopressin Nasenspray 10-40ug vor dem Schlafen
- nur bei gleichzeitiger dopaminerger Therapie: Domperidon 3-4x10mg/d
- \*bei schwerer postprandialer Hypotonie: Octreotid 0.05mg s/c 30 min vor Hauptmahlzeit (off label)
- bei liegender Hypertonie: ev. kurzwirksame\_Antihypertensiva zur Nacht
- \* **Cave: Verstärkung der liegenden Hypertonie!**

### 3. Posturales Tachykardiesyndrom (PoTS)

- PoTS ist definiert als **symptomatischer Herzfrequenzanstieg > 30 Schläge/min (oder absolute Herzfrequenz > 120/min) innert 10 min unter orthostatischem Stress ohne begleitende OH. Keine chronisch-invalidisierende Erkrankung, prolongierte Immobilisation oder medikamentöse Ursache!**
- **pathophysiologisch heterogen bzw. multifaktoriell** (längenabhängige autonome Neuropathie, Hypovolämie, Dekonditionierung, (kompensatorische) Sympathikusaktivierung, Beta-Rezeptorenhypersensitivität, paradoxe cerebrale Vasokonstriktion, somatische Hypervigilanz)
- pragmatische Einteilung in **primäres (davon 70-90% vorwiegend dysautonom, 10-30% vorwiegend hyperadrenerg) und sekundäres PoTS**
- **vorwiegend dysautonomes PoTS:** Symptomatik oft eher diffus, insbesondere auch **physische u/o psychische Leistungsintoleranz**, ev. begleitet von Kopfschmerzen, Konzentrations- und Schlafstörungen. **Beginn oft abrupt**, gehäuft nach (viralen) Infekten (immunologische Ursache?).
- **vorwiegend hyperadrenerges PoTS:** in Orthostase oft **innere Unruhe, kalte Extremitäten und thorakales Engegefühl. Beginn eher schleichend**, 50% mit Migräne, selten Gendefekt nachgewiesen.
- **sekundäres PoTS** bei Grunderkrankung mit autonomer Polyneuropathie (z.B. Diabetes, Vaskulitis, toxisch), nach ausgeprägtem Gewichtsverlust (bariatrische Chirurgie) sowie bei Hypermobilitätssyndromen (z.B. Ehler-Danlos Typ III)
- **Therapeutische Massnahmen**
  - **Anerkennung** einer somatisch fassbaren Ursache der Beschwerden!
  - **Rekonditionierung:** mindestens 3x wöchentlich leichte, nicht überfordernde Ausdauerleistung (aufgrund Leistungsintoleranz oft sehr beschwerlich – PatientIn informieren!)
  - ausreichende **Flüssigkeits- und Salzzufuhr, Stützstrümpfe** (bei vorwiegend dysautonomer Form)
  - **medikamentöse Therapieansätze derzeit alle „off-label“!** V.a. zur „Unterstützung“ der Rekonditionierung bzw. bei vorwiegend hyperadrenerger Form
  - bei vorwiegend dysautonomer Form Midodrin, Florinef, Mestinon (siehe oben), ev. kombinierte NSRI (z.B. Venlafaxin, Duloxetine)
  - bei vorwiegend hyperadrenerger Form niedrigdosierter Betablocker (z.B. 2 x 10-20mg Propranolol, 2 x 12.5-25mg/d Metoprolol, Ivabradine 2x 2.5-5mg/d), Clonidin
- **Prognose langfristig günstig**, bei vorwiegend hyperadrenerger Form jedoch oft Betablockerdauertherapie

#### Literaturhinweise (Übersichtsarbeiten):

Freeman R. Neurogenic orthostatic hypotension. NEJM 2008;358:615-24.  
Grubb BP. Postural tachycardia syndrome. Circulation 2008;117:2814-17.