



Kokon Rohrbach/Berg

Postakutinfektiöse Syndrome im Kindes- und Jugendalter

Integra Pflegemesse
10-12.6.2026



Dr. Beate Biesenbach
Fachärztin für Kinder und Jugendheilkunde, Stv. Leitung
Kinderrehaklinik kokon Rohrbach-Berg

Fallbeispiel: 17a Jugendlicher

10/2021: milde SARS-CoV-2 Infektion mit langsamer Rekonvaleszenz

01/2022:

- Fatigue (ohne Besserung nach Ausruhen/Nachtschlaf)
- path. verlängerter Nachtschlaf (14-17h) mit Einschlafstörung
- schlecht belastbar mit subj. Dyspnoe und Palpitationen
- persist. Kopfschmerzen und Schwindel
- Konzentrationsprobleme



Abklärung: EKG, Herzecho, Th-Rö, Lufu, cMRT, Herz MRT, Labor: unauffällig

= Gesund?

Alltagsveränderung mit dtl. Einschränkung

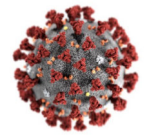
Vor Covid-19:

- keine Schmerzen
- Schule: alles machbar
- Schlaf: 7-8h
- Belastbarkeit: super!
 - regelm. Schwimmtraining
 - Winter: Skifahren
 - Tanzkurs mit Freundin
 - Kino/Freunde treffen

Nach Covid-19:

- Tägl. Kopfschmerzen
- Schule: bin nach einer Stunde erschöpft
- Schlaf 14-17h, kann nicht einschlafen
- Belastbarkeit: dtl. eingeschränkt
 - 10 Min Gehen, danach brauche ich Pause!
 - Schwimmen, Skifahren, Tanzen: geht nimmer
 - Freunde treffen: 1x/Woche, danach komplett fertig





„Long COVID“ im pädiatrischen Setting

NICE: Nov 2020, Nov 2021: <https://www.nice.org.uk/guidance/ng188>

AWMF: Aug 2021: <https://register.awmf.org/de/leitlinien/detail/020-027>

WHO: Okt 2021: „ a seperate case definition my be applicable for children“

Monatsschrift
Kinderheilkunde

Konsensuspapiere


Monatsschr Kinderheilkd 2022; 170:539–547
<https://doi.org/10.1007/s00112-021-01408-1>
Angenommen: 20. Dezember 2021
Online publiziert: 25. Mai 2022
© Der/die Autor(en) 2022

Einheitliche Basisversorgung von Kindern und Jugendlichen mit Long COVID





Stellungnahme einer multidisziplinären Arbeitsgruppe der DGKJ-Konvent-Gesellschaften (Stand: Februar 2022)

Redaktion
Arndt Borkhardt, Düsseldorf
Stefan Wirth, Wuppertal

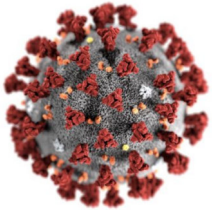
Original research

 OPEN ACCESS

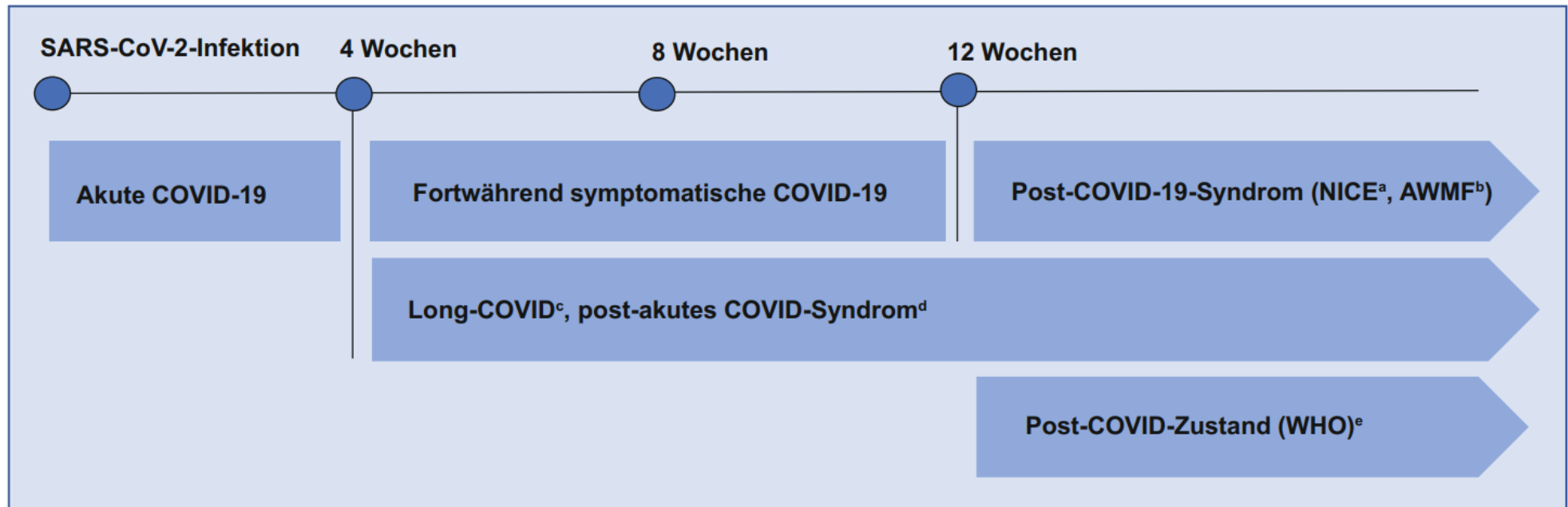
Long COVID (post-COVID-19 condition) in children: a modified Delphi process

Terence Stephenson ¹, Benjamin Allin,² Manjula D Nugawela,¹ Natalia Rojas,¹ Emma Dalrymple,¹ Snehal Pinto Pereira ³, Manas Soni,⁴ Marian Knight ², Emily Y Cheung,¹ Isobel Heyman ¹, CLoCk Consortium, Roz Shafran¹

„Post-COVID-19 condition in young people with a history of confirmed SARS-CoV-2 infection, with 1 or more persisting physical symptoms for a minimum duration of 12 weeks that cannot be explained by an alternative diagnosis.“



Post Covid Syndrom, Long Covid, Long Haulers, Post- acute sequale of SARS CoV-2 (PACS)



<https://doi.org/10.1007/s00112-021-01408-1>

Soriano JB, Murthy S, Marshall JC, Relan P, Diaz JV. A clinical case definition of post-COVID-19 condition by a Delphi consensus. Lancet Infect Dis. 2021. [https://doi.org/10.1016/S1473-3099\(21\)00703-9](https://doi.org/10.1016/S1473-3099(21)00703-9).

WHO Definition Long Covid für Kinder und Jugendliche 02/2023:



„Post COVID-19 condition in children and adolescents occurs in individuals with a history of confirmed or probable SARS-CoV-2 infection, when experiencing symptoms lasting at **least 2 months** which **initially occurred within 3 months of acute COVID-19**“

„Symptomes generally have an impact on everyday functioning such as changes in eating habits, physical activity, behaviour, academic performance, social functions (interaction with friends, peers, family) and developmental milestones“

- Symptomes can be persisting, fluctuating or relapsing over time
- This definition should not be used for
 - post-intensive care syndrome (PICS) or sequele of MIS-C/PIMS-TS

Rezente pädiatrische Publikationen



Nadendla, K.D., Kokorelis, C., Buonsenso, D. *et al.*

Diagnosis and Management of Long COVID in Children and Adolescents: An Update after 5 Years of Clinical and Research Experience

Curr Pediatr Rep 13, 18 (2024)

<https://doi.org/10.1007/s40124-025-00352-y>



Schmidt, J., Töpfner, N., Vilser, D. *et al.*

Postakute Infektions- und Vakzinierungssyndrome (PAIVS) bei Kindern und Jugendlichen

Monatsschr Kinderheilkd 173, 628–636 (2025)

<https://doi.org/10.1007/s00112-025-02222-9>

Diagnose Post Covid Syndrom (U09.9)

- Durchgemachte **SARS-CoV-2 Infektion**
(PCR/AK- pos bzw. nachweislich Kontakt zu einer pos. Person)

PLUS



- Vorliegen von **≥ 2 Symptomen** die nach der Covid Infektion (über 4 Wochen) persistieren/neu aufgetreten und mit Long-Covid vereinbar sind

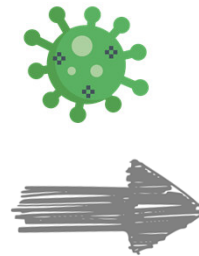
PLUS



- Deutlicher **Alltagseinschränkung**

OHNE

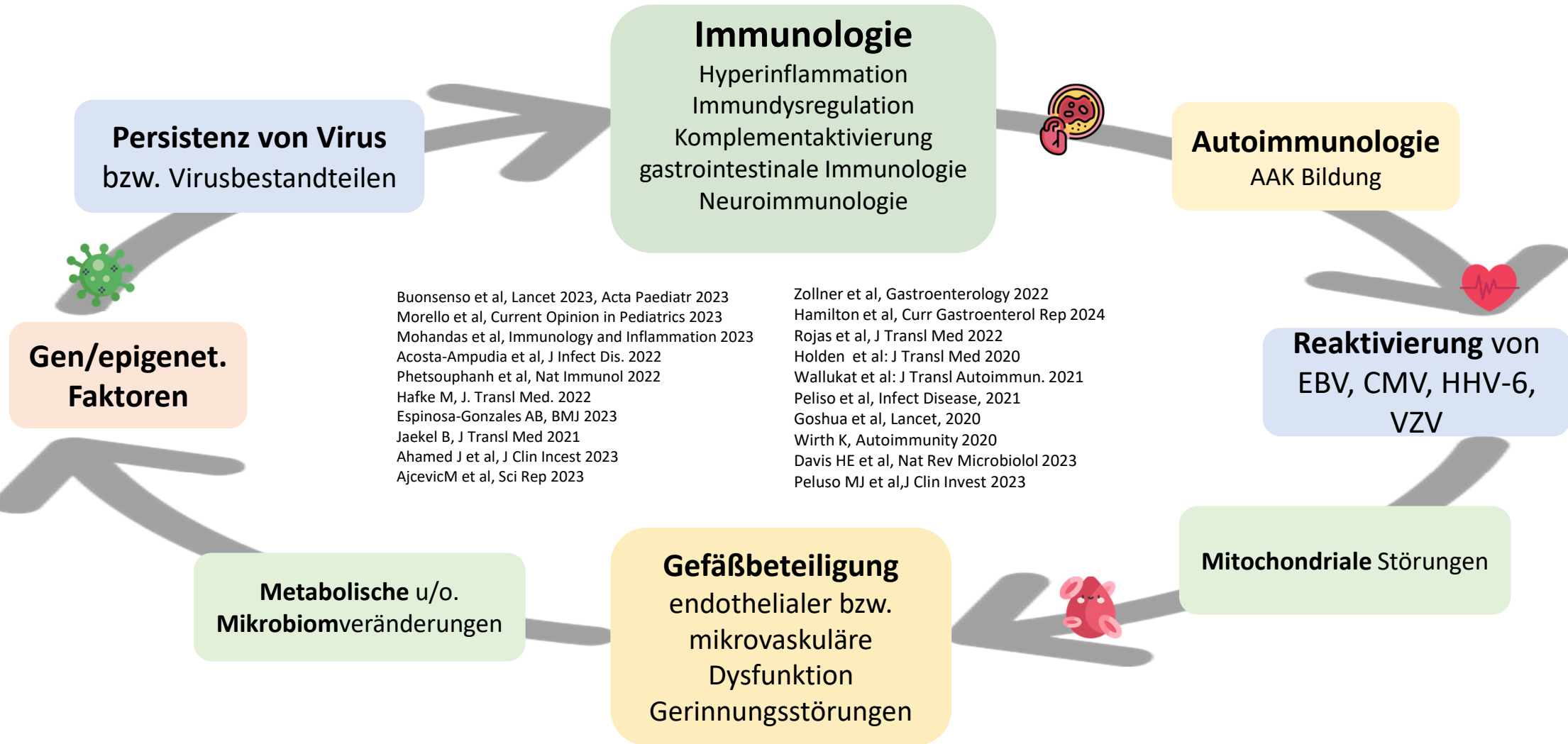
- Anhalt für andere **Krankheitsursachen**



Fatigue, Kopfschmerzen, Husten,
Kurzatmigkeit, Palpitationen,
Ausschläge, chron. Schnupfen,
Konzentrationschwierigkeiten,
Muskelschmerzen,
Gelenkschmerzen, Geruchs
bzw. Geschmacksstörungen,
Appetitverlust mit/ohne
Gewichtsverlust



Pathomechanismen PAIS



11a, Schülerin

- 6 Monate kein Schulbesuch
- kurzatmig
- Konzentration schlecht
- Übelkeit
- Kopfschmerz



**Diagnose: V.a.
Long Covid**

**Post Covid Syndrom,
PEM ,PoTS**

16a, Lehrling

- chronisch müde
- viele Krankenstände
- kurze Aufmerksamkeit
- Schwindel
- Kopfschmerzen
- Schlafstörungen



**Diagnose:
Post Covid Syndrom**

**Schlafstörung, chron.
Dehydration, ADS**

17a, Schülerin

- thorak. Druckschmerz
- Palpitationen
- kurzatmig
- Viele Fehlstunden
- Schlafstörungen
- Gelenksschmerzen



**Diagnose:
Stenocardien**

**ME/CFS, PoTS, PEM,
hEDS, Anpassungsreaktion**

Interventionsmöglichkeiten bei PAIS im Kindes/Jugendalter

Eingeschränkte Belastbarkeit, Monosymptomatisch?

Bronchiale Hyperreagibilität, Asthma bronchiale
Kopfschmerzen /Migräne

- KARD: Myo/Endokarditis/Myositis
 - Endokrin: SD, Hypophyse
 - Organ: Leber/Nierenfkt
- Infektiologisch/immunolog/autoimm.



Blutbild mit Differenzialblutbild

ALAT, ASAT, Bilirubin, Kreatinin, Urinstatus, LDH, TSH, CrP, Ferritin, ANA, CK, BSG, IgM, IgA, IgG

zusätzlich eventuell hilfreich:

EBV-VCA-IgM/IgG, EBNA-IgG (falls unbekannter Serostatus)

SARS-CoV-2-Anti-Spike(S)-und Nucleocapsid(N)-IgG (falls kein positiver SARS-CoV-2-PCR-Befund vorliegt)

Weitere Labordiagnostik wird in Abhängigkeit vom Beschwerdebild und dem Fokus der Symptome empfohlen.

Abklärungsempfehlungen:

Labor:

Blutbild mit Differenzialblutbild

ALAT, ASAT, Bilirubin, Kreatinin, Urinstatus, LDH, TSH, CrP, Ferritin, ANA, CK, BSG, IgM, IgA, IgG

zusätzlich eventuell hilfreich:

EBV VCA IgM/IgG, EBNA IgG (falls unbekannter Serostatus)

**Erhöhte Dringlichkeit bei > 10 Fehltagen/Monat
u/o. starker Beeinträchtigung des Alltags**

(falls kein positiver SARS-CoV-2-PCR-Befund vorliegt)

Weitere Labordiagnostik wird in Abhängigkeit vom Beschwerdebild und dem Fokus der Symptome empfohlen.

Diagnostik:

- EKG
- Spiro (+ Belastung/ Lyse)
- Echo
- NASA Lean Test
- ev. MRT Cerebrum



- Dynamometermessung
- 6 Min Sit-to Stand
- 6 min Gehtest
- Ergospirometrie (**kontraindiziert bei PEM!**)

MBSQ: Munich Berlin Symptom Questionnaire

Anamnese

- Vorerkrankung
- Familienanamnese
- Sozialanamnese
- Allergien
- Ernährung
- Gewichtsverlauf
- Schlaf
- Medienzeit
- Sport/Hobbies
- Freunde
- Psyche/Stimmung

MRI TUM
Technische Universität München

Munich Long COVID Symptom Questionnaire (MLCSQ) - Fragebogen für Kinder und Jugendliche (≤ 17 Jahre)

Name: _____ Vorname (Arzt*in): _____
Geburtsdatum: _____ Geburtsort: _____ Datum (Arzt*in): _____
Auskunftdatum: _____ Auskunfter: _____ min Einreichung: _____

Bitte fülle den Fragebogen soweit möglich alleine aus und lasse Dir falls nötig von deinen Eltern helfen.
Alle weiteren offenen Punkte oder Veränderungsprobleme sollen im ärztlichen Gespräch geklärt werden.

	Seit der SARS-CoV-2-Infektion nicht aufgetreten	Wie häufig ist das Symptom?	Wie schwer ist das Symptom? 1 = mild 2 = moderat 3 = schwer	Ärztlicher Vermerk
II Fatigue / Belastungsintoleranz				
1	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Jetzt nicht mehr <input type="checkbox"/> Ab und zu <input type="checkbox"/> Immer noch durchgehend	1 2 3	
2	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Jetzt nicht mehr <input type="checkbox"/> Ab und zu <input type="checkbox"/> Immer noch durchgehend	1 2 3	
3	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Jetzt nicht mehr <input type="checkbox"/> Ab und zu <input type="checkbox"/> Immer noch durchgehend	1 2 3	
III Hals-Nase-Ohren				
4	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Jetzt nicht mehr <input type="checkbox"/> Ab und zu <input type="checkbox"/> Immer noch durchgehend	1 2 3	
5	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Jetzt nicht mehr <input type="checkbox"/> Ab und zu <input type="checkbox"/> Immer noch durchgehend	1 2 3	
6	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Jetzt nicht mehr <input type="checkbox"/> Ab und zu <input type="checkbox"/> Immer noch durchgehend	1 2 3	
7	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Jetzt nicht mehr <input type="checkbox"/> Ab und zu <input type="checkbox"/> Immer noch durchgehend	1 2 3	
8	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Jetzt nicht mehr <input type="checkbox"/> Ab und zu <input type="checkbox"/> Immer noch durchgehend	1 2 3	
9	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Jetzt nicht mehr <input type="checkbox"/> Ab und zu <input type="checkbox"/> Immer noch durchgehend	1 2 3	
10	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Jetzt nicht mehr <input type="checkbox"/> Ab und zu <input type="checkbox"/> Immer noch durchgehend	1 2 3	
11	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Jetzt nicht mehr <input type="checkbox"/> Ab und zu <input type="checkbox"/> Immer noch durchgehend	1 2 3	
12	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Jetzt nicht mehr <input type="checkbox"/> Ab und zu <input type="checkbox"/> Immer noch durchgehend	1 2 3	
13	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Jetzt nicht mehr <input type="checkbox"/> Ab und zu <input type="checkbox"/> Immer noch durchgehend	1 2 3	
14	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Jetzt nicht mehr <input type="checkbox"/> Ab und zu <input type="checkbox"/> Immer noch durchgehend	1 2 3	
15	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Jetzt nicht mehr <input type="checkbox"/> Ab und zu <input type="checkbox"/> Immer noch durchgehend	1 2 3	
16	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Jetzt nicht mehr <input type="checkbox"/> Ab und zu <input type="checkbox"/> Immer noch durchgehend	1 2 3	
17	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Jetzt nicht mehr <input type="checkbox"/> Ab und zu <input type="checkbox"/> Immer noch durchgehend	1 2 3	
III Augen				
18	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Jetzt nicht mehr <input type="checkbox"/> Ab und zu <input type="checkbox"/> Immer noch durchgehend	1 2 3	
19	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Jetzt nicht mehr <input type="checkbox"/> Ab und zu <input type="checkbox"/> Immer noch durchgehend	1 2 3	
20	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Jetzt nicht mehr <input type="checkbox"/> Ab und zu <input type="checkbox"/> Immer noch durchgehend	1 2 3	
21	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Jetzt nicht mehr <input type="checkbox"/> Ab und zu <input type="checkbox"/> Immer noch durchgehend	1 2 3	
22	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Jetzt nicht mehr <input type="checkbox"/> Ab und zu <input type="checkbox"/> Immer noch durchgehend	1 2 3	
23	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Jetzt nicht mehr <input type="checkbox"/> Ab und zu <input type="checkbox"/> Immer noch durchgehend	1 2 3	
IV Atemwege				
24	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Jetzt nicht mehr <input type="checkbox"/> Ab und zu <input type="checkbox"/> Immer noch durchgehend	1 2 3	
25	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Jetzt nicht mehr <input type="checkbox"/> Ab und zu <input type="checkbox"/> Immer noch durchgehend	1 2 3	
26	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Jetzt nicht mehr <input type="checkbox"/> Ab und zu <input type="checkbox"/> Immer noch durchgehend	1 2 3	
27	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Jetzt nicht mehr <input type="checkbox"/> Ab und zu <input type="checkbox"/> Immer noch durchgehend	1 2 3	
28	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Jetzt nicht mehr <input type="checkbox"/> Ab und zu <input type="checkbox"/> Immer noch durchgehend	1 2 3	
29	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Jetzt nicht mehr <input type="checkbox"/> Ab und zu <input type="checkbox"/> Immer noch durchgehend	1 2 3	

Munich Long COVID Symptom Questionnaire (MLCSQ), Version vom 17.11.2021, erstellt von L.C. Pas, R. Pleuss, PD Dr. M. Allwies und Prof. Dr. U. Ravensberg ©
Munich Long COVID Symptom Questionnaire (MLCSQ), Version vom 17.11.2021, erstellt von L.C. Pas, R. Pleuss, PD Dr. M. Allwies und Prof. Dr. U. Ravensberg ©

Anamnese wichtig: wie war Situation vor Infektion?

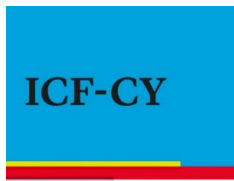


Hilfreiche Diagnostik:

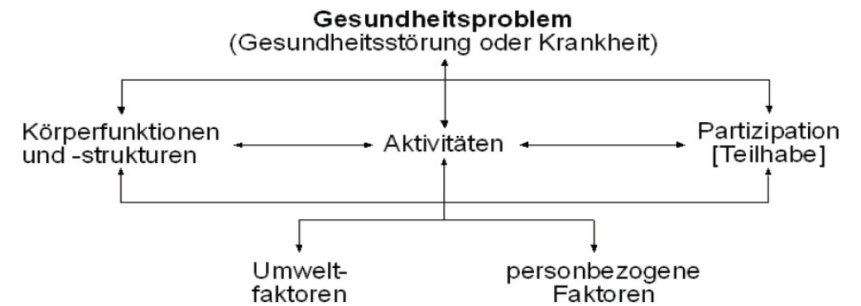
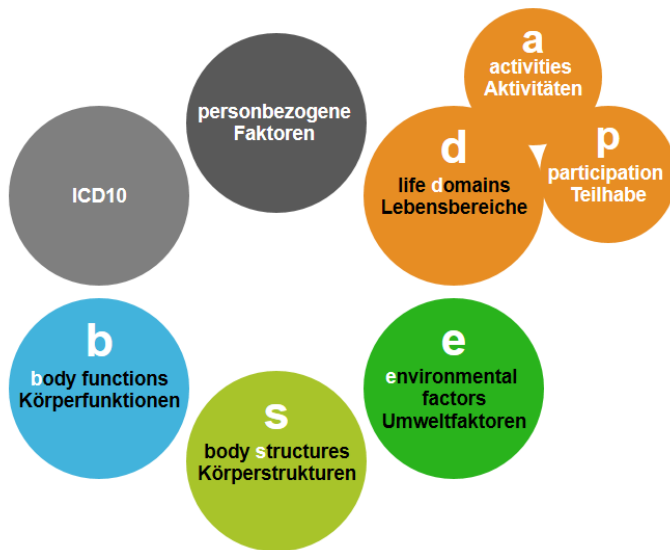
- Basislabor
- EKG, Echo, Lungenfunktion, ev. cMRT
- Kreislauftest (NASA Lean Test) !
- Psychologie

- Symptomfragebogen: [MLCSQ](#): Munich LC Symptom Questionnaire
- Post Exertional Malaise: PEM-Fragebogen: [DSQ-PEM](#)

Internationale Klassifikation der Funktionsfähigkeit, Behinderung und Gesundheit (ICF-CY)



World Health Organization
 Internationale Klassifikation der Funktionsfähigkeit, Behinderung und Gesundheit bei Kindern und Jugendlichen
 Übersetzt und herausgegeben von
 Zentrum für Rehabilitation und Starke Partner
 Zentrum für Medizinische Dokumentation und Informatik (ZMDI)
 2. korrigierte Auflage
 hogrefe

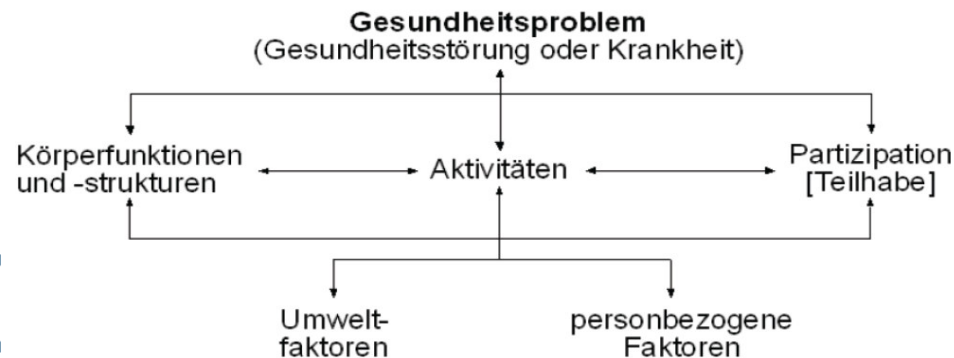


[ICF-CY – Checklisten – DGSPJ](#)

Konzentrieren, Riechen, Schmecken,
Stiegensteigen/Laufen, Schlafen



Kreislauf- und
Konzentrationsprobleme
Handlungsplanung schwierig
Kopfschmerzen
path verl. Schlafdauer



Mo, Di, FR Schule möglich,
Mi und Do rasten/schlafen
keine Energie für Tanzen,
Workouts, Schwimmen



Umzug steht bevor, Vater hat vor
kurzem erneut geheiratet, 2
Halbgeschwister leben dann in der
Nähe beim Vater



16a Schülerin, Realgymnasium, gute Noten, im
aktuellen Schuljahr 70 Fehltage, 8
Frühwarnungen, alles bis auf 1 verbessert, mental
zwischen durch erschöpft, aktuell wieder stabil



Fallbeispiel- Fortsetzung



- **eingeschränkte Belastbarkeit:**

Belastungsintoleranz +/- PEM?

- **Kopfschmerzen:**

muskuloskeletale, neurologische, ernährungsbedingte, ophthalmologische, kardiovaskuläre, psychosomatische Ursachen?

- **Schlafstörung:**

Schlafhygiene? Medienkonsum?

- **Riech/Geschmacksstörungen:**

chron HNO-Infekte, Allergien?

- **Psychosoziale Belastungsfaktoren**

Ausschluss F Diagnosen: z.B. Depressio, Angststörung, Anpassungsreaktion, Körperwahrnehmungs/Ess-Störung?

„alle 2 Wo haben wir Mi Schwimmen in der Schule, danach schlafe ich 2 Tage und falle bis Mo aus“

„Mo, Di bin ich in der Schule, Mi liege ich nur im Bett. Do und Freitag kurz geht irgendwie, am WE ist mein Hirn wie Matsch“

„wenn ich mich freitags mit Freunden treffe, hab ich das ganze WE Schwindel und Herzstechen“

„ich will wieder laufen, deshalb gehe ich 2x/Wo walken, danach hab ich Muskelschmerzen/Halsschmerzen wie eine Grippe“

„mir gings ganz gut, ich hab meinen Freund bei einem Motorradrennen begleitet, bin nur gestanden, die ganze woche danach war der horror- ich lag nur noch im Bett- alle Reize waren unerträglich “

„wenn ich Klarinette spiele bin ich danach erschöpft und kann am nächsten Morgen nicht im Stehen Zähne putzen, mein Puls rast “

„wenn ich regelmässig Krafttraining mache habe ich Tage, wo ich zu schwach bin zum Semmel aufschneiden in der Lehre “

„wenn in der Apotheke mehrmals was aus dem Lager rauftragen muss, kann ich mich am Folgetag kaum konzentrieren“

PEM: Post exertional Malaise

Tätigkeiten

je nach Schweregrad z.B.:

Körperlich

Sport, Spazieren, Einkaufen, Kochen,
Stehen, Sitzen, Kopf heben

Geistig

Sich unterhalten, Lesen, Fernsehen,
Planen (Einkauf), Aktivitäten, die
Adrenalin ausschütten

bis zu
48 h
später



Post-Exertionelle Malaise [PEM]

Verschlimmerung aller Symptome nach
geistiger oder körperlicher Tätigkeit.

Auch neue Symptome können auftreten.



Schmerzen	Muskel-, Gelenk-, Kopfschmerzen
Grippeartig	Fieber, krankhafte Schwäche/ Fatigue, geschwollene Lymphknoten
Kognitiv	Brainfog, Konzentrations- und Wortfindungsstörungen, Licht-, Geräusch-, Geruchs sensitivität
Schlaf	Nicht erholsamer Schlaf, Schlafstörungen
Kreislauf Orthostatische Intoleranz	Schwindel, Schwäche, Herzrasen im Stehen und Sitzen

Quelle: Deutsche Gesellschaft für ME/CFS



PEM? Post Exertional Malaise

Belastungsinduzierte Symptomverschlechterung
**nach geringer körperlicher, kognitiver o. emotionaler
Anstrengung**

-> unmittelbar/zeitlich verzögert nach 12-48h

-> mehrere Tage/Wochen/Übergang in Dauerzustand



Post Exertional Malaise Questionnaire: DSQ-PEM

Screening auf Post-Exertionelle-Malaise (PEM)
Fragebogen
Kinder und Jugendliche (0-17 Jahre)

ID: _____
Geschlecht: _____
Alter: _____
Ausfülldatum: _____ Ausfülldauer: _____ min

Hinweis für Kinder und Jugendliche:
Bitte hier ankreuzen, falls du den Fragebogen selbst ausgefüllt hast:

Hinweis für Eltern / Sorgeberechtigte:
Sollten Sie den Fragebogen stellvertretend oder gemeinsam mit Ihrem Kind ausgefüllt haben, bitten wir Sie hier ein Kreuz zu setzen:

Während der letzten 3 Monate

	Liegt nicht vor	Häufigkeit 1 = manchmal 2 = etwa 1/2 der Zeit 3 = meistens 4 = immer	Schwere 1 = mild 2 = moderat 3 = schwer 4 = sehr schwer
1 Ein schweres, erschlagenes Gefühl nach Beginn körperlicher Betätigung	0	1 2 3 4	1 2 3 4
2 Nach alltäglichen Aktivitäten: am nächsten Tag Schmerzen oder Erschöpfung	0	1 2 3 4	1 2 3 4
3 Geistig ermüdet nach geringster (körperlicher oder mentaler) Anstrengung	0	1 2 3 4	1 2 3 4
4 Körperlich ermüdet nach geringster körperlicher Betätigung	0	1 2 3 4	1 2 3 4
5 Körperlich ausgelaugt oder Krankheitsgefühl nach alltäglichen Aktivitäten	0	1 2 3 4	1 2 3 4

6 Angenommen die Teilnahme an Freizeitaktivitäten, Sport oder Ausflügen mit Freunden Dich erschöpft, würdest du dich innerhalb einer oder zwei Stunden nach Ende der Aktivität erholen?	Ja	Nein
7 Nimmst du eine Zunahme deiner Erschöpfung / deines Energiemangels wahr, nachdem du dich minimal körperlich angestrengt hast?	Ja	Nein
8 Nimmst du eine Zunahme deiner Erschöpfung / deines Energiemangels wahr, nachdem du dich minimal geistig angestrengt hast?	Ja	Nein
9 Falls du dich nach Aktivitäten schlechter fühlst, wie lange dauert es, bis die vermehrten Beschwerden wieder abgeklungen sind?	<input type="checkbox"/> < 1 Std. <input type="checkbox"/> 2-3 Std. <input type="checkbox"/> 4-10 Std.	<input type="checkbox"/> 11-13 Std. <input type="checkbox"/> 14-23 Std. <input type="checkbox"/> > 24 Std.
10 Vermeidest du Anstrengungen, weil diese deine Symptome verschlechtern?	Ja	Nein

Screening auf Post-Exertionelle-Malaise (PEM)
Auswertungsbogen
Kinder und Jugendliche (0-17 Jahre) und Erwachsene (≥18 Jahre)

ID: _____
Geschlecht: _____
Alter: _____
Ausgewertet von: _____
Ausfülldatum: _____

PEM-Screening positiv
Mindestens einer der Punkte 1-5 ist mit Häufigkeit und Schweregrad von ≥ 2 angegeben.

PEM-Screening negativ
Keiner der Punkte 1-5 ist mit Häufigkeit und Schweregrad von ≥ 2 angegeben.

Folgende Punkte weisen auf ein ME/CFS hin:

7: Ja-Antwort
 8: Ja-Antwort
 9: Dauer 14-23 Std. oder >24 Std.


Die Aussagekraft der Punkte 6 und 10 ist noch unklar. Sie liefern aber zusätzliche klinische Informationen.




PEM pos.?

Version 1, 09.09.2021, © Übersetzt und adaptiert v on AG Prof. Dr. med. Uta Behrends, nach aktualisierter Version: <https://www.leonardjason.com/wpcontent/uploads/2021/06/DSQ-Short-Form-PEM-Questionnaire-1.pdf>, Zugriff 08.07.2021, siehe auch Colter J, Holtzman C, Dudun C, Jason LA. A Brief Questionnaire to Assess Post-Exertional Malaise. Diagnostics (Basel). 2018;8(3):66. Published 2018 Sep 11. Doi: 10.3390/diagnostics8030066

Munich Berlin Symptom Questionnaire: MBSCQ



Klinikum rechts der Isar
Technische Universität München



UNIVERSITÄT SÄNDLINGEN BERLIN

Munich Berlin Symptom Questionnaire (MBSQ) – Ärztlicher Anamnesebogen für Kinder und Jugendliche bei Verdacht auf Myalgische Enzephalomyelitis / Chronisches Fatigue-Syndrom (ME/CFS)

Name: _____ Vorname: _____

Geburtsdatum: _____

Ausfülldatum: _____ Ausfülldauer: min

Name (Arzt*in): _____

Datum (Arzt*in): _____

Einrichtung: _____

*Für Patient*innen:* Bitte füllen den Fragebogen, soweit möglich, alleine aus und lasse Dir, falls nötig, von Deinen Eltern helfen.
*Für Arzt*innen:* Dieser Bogen stellt die Grundlage für ein **ärztliches Gespräch** dar. **Offene Punkte oder Verständnisprobleme** müssen im **ärztlichen Gespräch** geklärt werden. Die **ärztliche Beurteilung** erfolgt anhand des **Auswertungsbogens für Kinder und Jugendliche**. ME/CFS ist eine **klinische Diagnose**. Die Diagnosestellung erfordert zusätzlich zu dieser Erhebung eine **angemessene Differenzialdiagnostik**.

	Während der letzten 3 Monate			Ärztlicher Vermerk
	Liegt nicht vor	Häufigkeit 1 = manchmal 2 = etwa 1/2 der Zeit 3 = meistens 4 = immer	Schwere 1 = mild 2 = moderat 3 = schwer 4 = sehr schwer	
I Fatigue				
1 Fatigue (Erschöpfung, Abgeschlagenheit, Schläppigkeit, Schwäche, Mangel an Energie)	0	1 2 3 4	1 2 3 4	
2 Einschränkungen im Alltag – Schule / Ausbildung	0	1 2 3 4	1 2 3 4	
3 Einschränkungen im Alltag – Sozial (Freunde, Familie)	0	1 2 3 4	1 2 3 4	
4 Einschränkungen im Alltag – Persönlich (Selbst)	0	1 2 3 4	1 2 3 4	
Falls Fatigue vorliegt:				
5 Die Fatigue hat zu einem neuen oder bestimmten Zeitpunkt begonnen (nicht lebenslang).		O Trifft zu. O Trifft nicht zu.		
6 Die Fatigue ist nicht Folge von anhaltender, exzessiver Belastung.		O Trifft zu. O Trifft nicht zu.		
7 Die Fatigue bessert sich deutlich durch Ausruhen.		O Trifft zu. O Trifft nicht zu.		
II Belastungstoleranz / belastungsinduzierte Symptomverschlechterung				
8 Verminderles geistiges oder körperliches Durchhaltevermögen	0	1 2 3 4	1 2 3 4	
9 Vermehrte Beschwerden nach alltäglichen Aktivitäten (körperlicher, geistiger oder emotionaler Art)	0	1 2 3 4	1 2 3 4	
Falls Belastungstoleranz vorliegt:				
10 Wie lange dauert es nach alltäglichen Aktivitäten bis die vermehrten Beschwerden wieder abgeklungen sind?	0 ≤ 1 Std. 0 11-13 Std.	0 2-3 Std. 0 14-23 Std.	0 4-10 Std. 0 ≥ 24 Std.	
11 Welche drei alltäglichen Aktivitäten führen zu vermehrten Beschwerden?	1. _____ 2. _____ 3. _____			
12 Welche drei Symptome verschlechtern sich nach alltäglichen Aktivitäten?	1. _____ 2. _____ 3. _____			
III Schlaf				
13 Unerholbarer Schlaf	0	1 2 3 4	1 2 3 4	
14 Ungewöhnlich viel Schlaf tagsüber	0	1 2 3 4	1 2 3 4	
15 Einschlafprobleme	0	1 2 3 4	1 2 3 4	
16 Durchschlafprobleme	0	1 2 3 4	1 2 3 4	
17 Vershobener Tag-Nacht-Rhythmus	0	1 2 3 4	1 2 3 4	
IV Schmerzen				
18 Muskelschmerzen, muskelerartiges Gefühl	0	1 2 3 4	1 2 3 4	
19 Gelenkschmerzen ohne Schwellung oder Rötung	0	1 2 3 4	1 2 3 4	
20 Kopfschmerzen	0	1 2 3 4	1 2 3 4	
21 Bauchschmerzen	0	1 2 3 4	1 2 3 4	

MBSQ_Fragbogen_Kinder_Deutsch_27.10.2022_v5_K_Wiehler, J. Paulik, R. Piccolo, A. Leone, D.R.B. Hattesohl, L. Fröhlich, C. Schebenbogen, U. Behrends ©

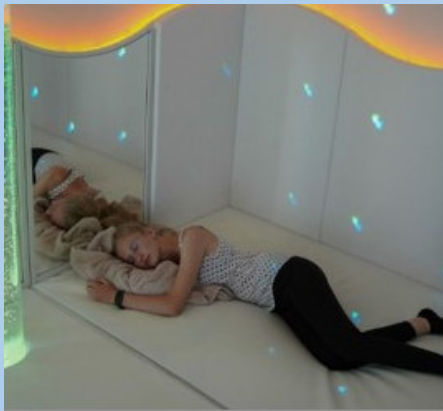
	Während der letzten 3 Monate				Ärztlicher Vermerk
	Liegt nicht vor	Häufigkeit 1 = manchmal 2 = etwa 1/2 der Zeit 3 = meistens 4 = immer	Schwere 1 = mild 2 = moderat 3 = schwer 4 = sehr schwer		
V Neurokognitive Manifestationen					
22 Verwirrung	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
23 Verlangsamtes Denken	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
24 Konzentrationsprobleme	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
25 Probleme mit dem Kurzzeitgedächtnis	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
26 Orientierungsprobleme	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
27 Verständnisprobleme / Aufmerksamkeitsprobleme	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
28 Wortfindungsstörungen	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
29 Falls kognitive Beschwerden (V.23-28) vorliegen, verschlechtern sich diese durch Anstrengung, anhaltende aufrechte Position, Stress oder Zeitdruck? Ja Nein					
30 Geistesabwesenheit	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
31 Schwierigkeiten, Informationen abzurufen	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
32 Mangelnde Multitaskingfähigkeit	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
33 Schwierigkeiten beim Ausdrücken von Gedanken	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
34 Beim Denken oft den Faden verlieren	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
35 Neue Schulprobleme (z.B. in Mathematik)	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
36 Wahrnehmungs-, Empfindungs- und/oder Sinnesstörungen (z.B. verschwommenes Sehen)	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
37 Koordinationschwierigkeiten	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
38 Muskelzuckungen	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
39 Muskelschwäche	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
40 Lichtempfindlichkeit	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
41 Geräuschempfindlichkeit	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
42 Berührungsempfindlichkeit	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
43 Überlastung durch positive und/oder negative Emotionen	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
VI Autonome Manifestationen					
44 Schwindel / Benommenheit	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
45 Herzklopfen / Herzrasen	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
46 Kreislaufprobleme beim Aufstehen	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
47 Kreislaufprobleme in aufrechter Position	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
48 Ungezehrte Blässe	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
49 Blasenprobleme	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
50 Magen-Darm-Probleme	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
51 Belastungsabhängige Atembeschwerden	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
VII Neuroendokrine Manifestationen					
52 Temperaturregulationsstörung (z.B. ermedigte Temperatur, Temperaturschwankungen, Schwitzen, febriles Gefühl, kalte Hände/ Füße)	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
53 Unverträglichkeit von extremer Hitze / Kälte	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
54 Gewichtsveränderung bei Appetitveränderung	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
55 Symptomverschlechterung bei Stress	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
VIII Immunologische Manifestationen					
56 Grippeges Gefühl / generelles Krankheitsgefühl	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
57 Schmerzhafter empfindliche Lymphknoten	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
58 Fieber	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
59 Wiederkehrende Halsschmerzen	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
60 Neue Empfindlichkeit gegenüber Lebensmitteln, Medikamenten, Chemikalien, etc.	0	1 2 3 4	1 2 3 4		
Sonstige Fragen zum Symptomm Verlauf					
Falls bei Dir mehr als drei der genannten Symptome vorliegen, welche stehen im Vordergrund?					
1. _____					
2. _____					
3. _____					

MBSQ_Fragbogen_Kinder_Deutsch_27.10.2022_ K. Wiehler, J. Paulik, R. Piccolo, A. Leone, D.R.B. Hattesohl, L. Fröhlich, C. Schebenbogen, U. Behrends ©

PEM spez. Leitsymptom + Diagnosekriterium bei ME/CFS

Myalgic encephalomyelitis/ chronic fatigue syndrome

Abb Diagnosekriterien ME/CFS: CCC versus IOM



1. Beeinträchtigung des Alltags durch erhebliche Erschöpfung (Fatigue)
2. Post-exertionelle Malaise (PEM) nach Belastung, nach CCC meist > 14 (24) Stunden
3. Nicht erholsamer Schlaf oder nach CCC auch Schlafstörungen
4. Schmerzen (Kopf-, Muskel- Gelenkschmerzen)
5. Neurokognitive Symptome („brain fog“, Reizüberempfindlichkeit)
6. Autonome Symptome (orthostatische Intoleranz, nach CCC auch Darm-/Blasenbeschwerden)
7. Neuroendokrine Symptome (Hitze-, Kälte-, Stressintoleranz, Gewichtsveränderungen)
8. Immunologische Symptome (Grippegefühl, Halsschmerzen, Lymphknoten, Allergien, Unverträglichkeiten)
9. Symptome mindestens die **Halfte der Zeit** und von mindestens **moderater Intensität**
10. **Keine** andere medizinische Erklärung
11. Krankheitsdauer mindestens **6 Monate** (Erwachsene, **3 Monate** (Kinder, Jugendliche))

CCC (Kanadische Konsensus-Kriterien)

5 Hauptsymptome (5/5), Nr. 1-5
+ 2 Nebensymptome (2/3), Nr. 6-8

IOM (Institute of Medicine) (CDC) – Kriterien

3 Hauptsymptome (3/3), Nr. 1-3
+ 1 weiteres Symptom (1/2), Nr. 5,6 (orthost. Intoleranz)

CDC: Centers for Disease Control and Prevention, <https://www.cdc.gov/me-cfs/about/index.html>

PAIS im Kindes/Jugendalter

ME/CFS, die chron. schwerste Verlaufsform v. PAIS



2. Altersgipfel: der erste betrifft **Jugendliche 14-18a**

der zweite **junge Erwachsene 30-39a**

- klinisch kein Unterschied in der typ. Symptomkonstellation
- Diagnosestellung anhang der kanadischen Konsensuskriterien (Unterschied Dauer ≥ 3 Mo anstatt ≥ 6 Mo bei Erwachsenen)

Jüngere Kinder können ebenfalls daran erkranken, erfüllen jedoch selten die CCC, Diagnosestellung z.B. anhand IOM

(weniger PoTS (päd. Kriterien erst ab 12a), Fatigue, Reizintoleranz/ Filterstörungen, gastrointestinale Beschwerden, +/- PEM)

Prävalenz von ME/CFS < 18a abh. vom Alter: **0,1-0,9%**

Nadendla et al. Curr Pediatr Rep 13, 18 (2025)
Ehm et al. Infection 53, 415–426 (2025)
Jason LA et al. Child Youth Care Forum. 2020
Rowe PC et al, Front Pediatr. 2017;5:121.

Co-Morbiditäten von ME/CFS

Immunologie	Rheumat.	Autonom. Dysfunktion	Neurologie	Schlaf	*Gastroent.	Endo/Gyn
Immundefekte: IgG Subklassen Defekt, MBL Mangel	HSD/Ehlers-Danlos Syndrom (hEDS)	KARD: PoTS ISTA: Inadäquate Sinustachykardie Orthostat. Hypotension	SFN (Small fibre Neuropathie)	OSAS: Schlaf-Apnoen	MCAS: Gesteigerte Mastzell-aktivierung	Hashimoto Thyreoditis
MCAS: Gesteigerte Mastzell-aktivierung	Sicca Syndrom Sicca like Sjörger	PUL: Dysfunktional breathing	Migräne Hypersensitivität	RLS: Restless Legs syndrome	Motility disorders: Gastroparese slow colon transition obstipation	Metab. Syndrom beim Erw.
TH 2- Shift: IgE Gesamt, Eosinophilie, ECP, Allergien, atop. Dermatitis, allerg. Asthma brochiale, Nahrungsmittel-intoleranzen	DD: Kollagenosen, Polymyalgia rheumatica, Mb. Bechterew, Psoriasisarthritis Fibromyalgie, CRPS	GASTRO: Gastroparese, slow colon transition obstipation URO: chron over/underactive bladder			Barrierestörungen	Dumping (BZ Wechsel)
					Kompressions-syndrome bei EDS	
					SIBO	
					Nahrungsmittel-intoleranzen	
Hämato-Onko	Infektionen	Gastroenterologie	Neurologie	* Dyspepsie, Obstipation, Wechselstühle Bauchschmerzen	Endometriose/ Adenomyose/ Menstruationsfl aires	
Tumorfatigue	EBV, CMV, Hepatitits, Lyme Borreliose	Norbis Crohn, Colitis ulzerosa, Zöliakie, PBC/PCS,	Multiple Sklerose, Myasthenia gravis			

Differentierung/Überlappung der Klinik von Jugendlichen mit Depressio bzw. PCS, ME/CFS

	Depressio	Post Covid Syndrom bzw. ME/CFS
Fatigue, Schlafstörungen	Ja	Ja
Gewichtsänderungen ↓↑	Ja	Ja
Angst/Panikattacken	Ja	Evtl.
Stimmungsschwankungen	Ja	Evtl.
Freudlosigkeit, kein Interesse an früher geschätzten Aktivitäten	Ja	Nein
Depressio mit suizidalen Gedanken	Ja	Nein
Belastungsintoleranz (PEM : Post exertional Malaise ≥ 14h)	Nein	Ja
Orthostatische Intoleranz	Evt.	Evtl.
Reizüberempfindlichkeit (Licht, Lärm, Gerüche..)	Nein	Evtl.
Gestörte Thermoregulation	Nein	Evt.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5919160>

Symptomkonstellationen: red flags versus pitfalls

- **Fatigue** (Erschöpfung ohne Besserung nach Rasten oder Nachtschlaf)
- **Belastungsintoleranz** (subjektiv reduzierte kardiopulmonale Belastbarkeit)
- **+/- PEM: Post exertional Malaise** (+/- Verschlechterung nach Überlastung)
- **Konzentrations- und Aufmerksamkeitsstörungen**
- **Schlafstörungen** (Einschlaf- und Durchschlafstörungen)
- **Dysautonomiesymptome:** Kreislaufprobleme (bei Lagewechsel, längerem Stehen), gastrointestinale Beschwerden (Übelkeit, Verstopfung), Polypnoe, Ruhe/Belastungsdyspnoe trotz unauff. Spirometrie
- **Schmerzen** (Muskel-, Gelenk-, Kopf-, Bauchschmerzen)
- **Filterstörungen** (Photo/Phonophobie ohne Kopfschmerzen)
- **Infektanfälligkeit**

- **Dissoziative Störungen** (z.B. dissoziative Bewegungs- oder Sensibilitäts- und Empfindungsstörungen)
- **Somatoforme Störungen:** (Somatisierungsstörung, hypochondrische Störung, somatoforme autonome Funktionsstörung, anhaltende Schmerzstörung, chronische Schmerzstörung mit somatischen und psychischen Faktoren)
- **Depressionen**
- **Panik/Angststörungen**
- **Depersonalisierungs- und Derealisationsphänomene**
- **Psychosen**
- **Münchhausen by Proxy**

CAVE:

Einordnung in Psychosomatik, Diagnose dissoziative Störungen etc. immer in Zusammenarbeit mit KJP

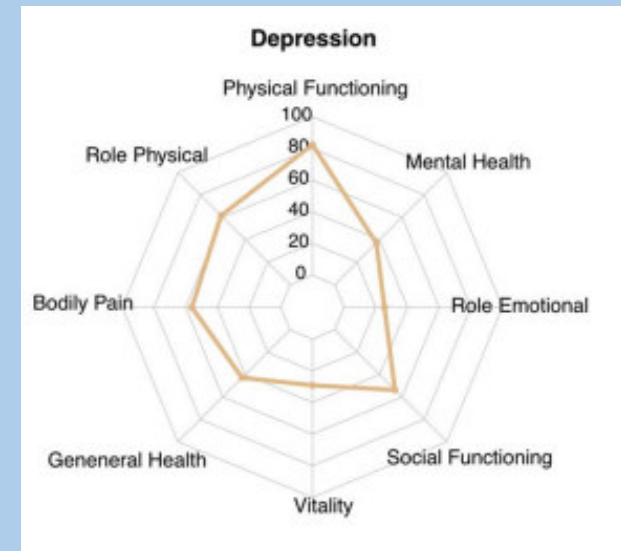
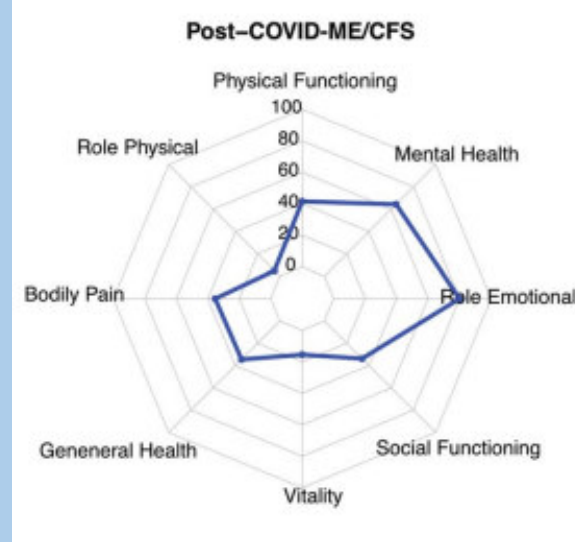
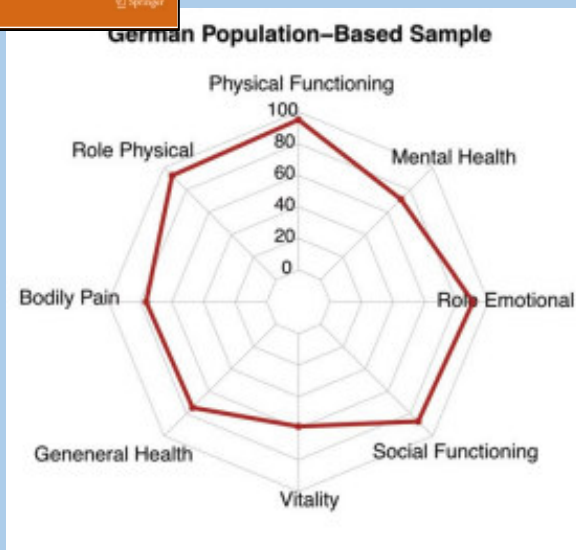
Negative somatische Abklärung \neq F-Diagnose

F-Diagnose schließt somat. Genese nicht aus

Diagnose und Behandlung mit KJP !



Internationale Klassifikation der Funktionsfähigkeit, Behinderung und Gesundheit (ICF-CY)



Peo, LC., Wiehler, K., Paulick, J. *et al.* : *Eur J Pediatr* (2023) <https://doi.org/10.1007/s00431-023-05351-z>

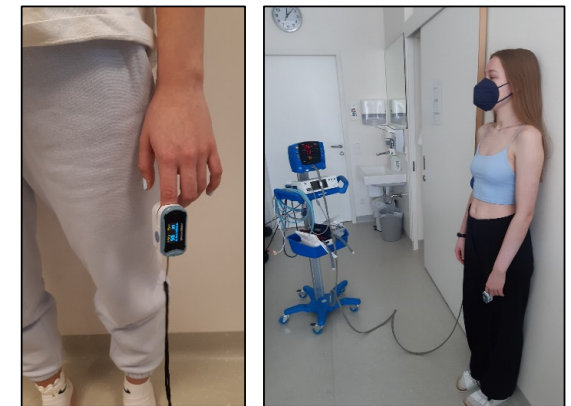
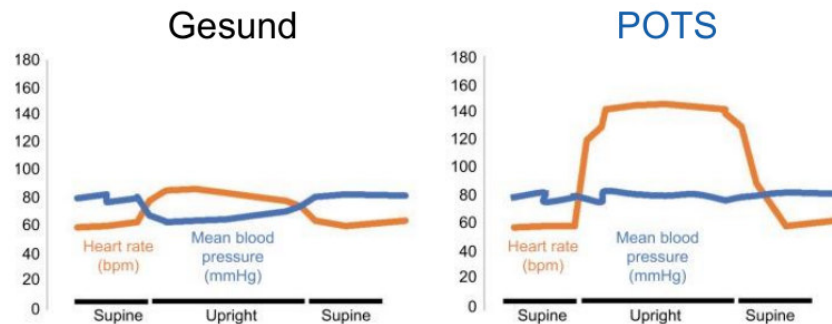
POTS: Posturales Tachykardiesyndrom

ICD-10: G90.8

NASA Lean Test: Nach 5 – 10 Min liegend wird erstmal RR und HF erhoben, dann soll Pat aufstehen und mit Schultern an Wand angelehnt und etwa einer Fußlänge Abstand zur Wand möglichst entspannt stehen bleiben. Blutdruck und Pulsmessungen weiter jede Minute für 10 Minuten.

POTS:

- Anstieg der Hf auf ≥ 120 bpm
- u/o. Anstieg um 40 bpm
- ohne RR Abfall
- incl. Orthostase Symptome



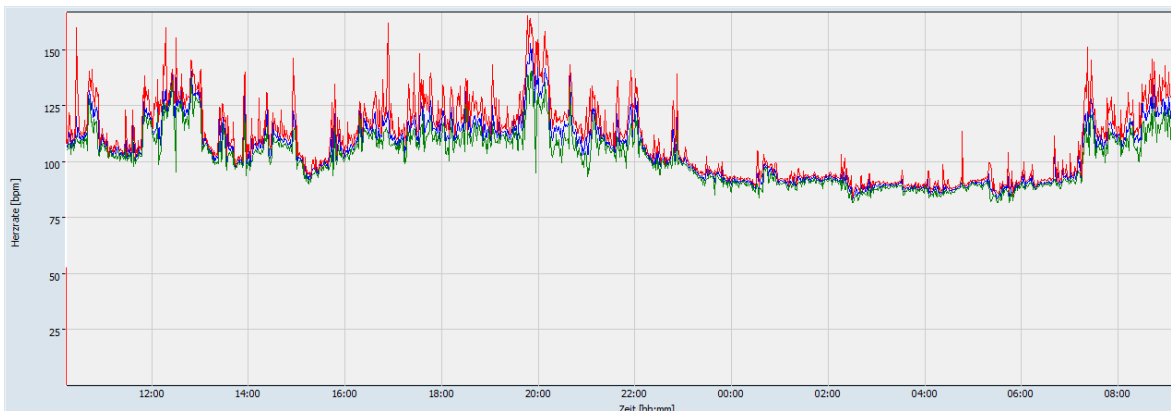
NASA Lean Test

Orthostatic Vital Signs/The NASA 10-minute Lean Test

	Blood Pressure (BP)		Pulse	Comments
	Systolic	Diastolic		
Supine 1 minute				
Supine 2 minute				
Standing 0 minute				
Standing 1 minute				
Standing 2 minute				
Standing 3 minute				
Standing 4 minute				
Standing 5 minute				
Standing 6 minute				
Standing 7 minute				
Standing 8 minute				
Standing 9 minute				
Standing 10 minute				

02.03.2022 11:25	Laufend	122	82	71	nach 5 min liegen
02.03.2022 11:24	Laufend	118	89	160	nach 2min stehen ,Schwindel
02.03.2022 11:22	Laufend	121	88	144	NASA Lean Test nach 10 min

LZ-EKG bei Patientin 13a mit POTS



inadäquate Sinustachykardie
(min. 83/bpm, mittlere 107/bpm)

->Symptomatischen posturalen Hf
Anstieg von 90 auf 135/bpm

Abklärungsschritte



- **Trinkmenge:** ausreichend ✓
- **Dekonditionierung:** täglich Spaziergänge aber: 6 Min Gehstest Puls hoch, Abbruch ✓
- **EKG, Echo, Labor** (BB, CK, TSH, BNP, Trop T, ANA, BSG,...) unauff. ✓ ✓
- **LZ-RR, Orthoptik:** unauff ✓
- **NASA Lean Test:** symptom. Sympathikusaktivierung zur Minute 3 um 53bpm ohne RR Abfall: **POTS !**
- **Psych/KJP-Konsil:** Anpassungsreaktion, aber pos Perspektive und Affizierbarkeit erhalten ✓
- **DSQ-PEM:** Verschlechterung nach leichter Anstrengung: **PEM pos !**

POTS / orthostatische Intoleranz: Konservative Maßnahmen

Einfuhr	Ausreichend trinken (2-2,5/d, 2 Gläser vor dem Aufstehen)
Salzen	Erwachsene bis 8-12g/d, Kinder und Jugendliche individuell/m ² KOF
Venenkompression	Kompressionsstrümpfe Klasse II
Peripheres Pooling vermindern	Beine beim Sitzen hochlagern Langsam Aufstehen und zuvor Wadenpumpe betätigen Schlafen mit erhöhtem Kopfteil Hilfsmittel wie Duschhocker verwenden Zähneputzen, Schuhe anziehen, Föhnen im Sitzen
Vasodilatation verhindern	Zimmertemperatur möglichst kalt halten Zu langes warm Duschen bzw. Baden vermeiden
Dokumentation	Pulsuhr verwenden (Pulsgrenzen und HRV berücksichtigen)

POTS: medikamentöse Therapie-Optionen

Medikamente zur Kontrolle der Herzfrequenz

β-Blocker
(Propranolol, Metoprolol)

Bei „hyperadrenergem“ Typ mit ausgeprägter ST und IST, NW: kann orthostat. Dysfunktion verstärken, vor allem bei Pat. mit niedrigem Blutdruck

→ **Ivabradin**

Verlangsamt den Sinusknoten ohne negative Inotropie, Wenn β-Blocker kontraindiziert sind oder nicht vertragen werden

Verapamil

Calciumcanalblocker, neg. chronotrop, bei hyperadrenergem Typ mit hohem Blutdruck, Migräne, Thoraxschmerz

Vasoakt. und volumenexpand. Medikamente

Clonidin

Zentral wirkender alpha2-Agonist mit sympatholyt. Effekt, Bei „hyperadrenergem“ Typ mit hohem Blutdruck beim Aufstehen

→ **Midodrin**



Direkter alpha 1 – Agonist, placebo-kontrollierte Studien bei orthostat. Hypotension, hypovoläm. / niedriger Blutdruck- OI-Typ

POTS: Clinical presentation, aetiology and management, J Intern Med 2019; 285:352-366

POTS JACC Focus Seminar, JACC 2019; 73:1207-28

POTS: medikamentöse Therapie-Optionen

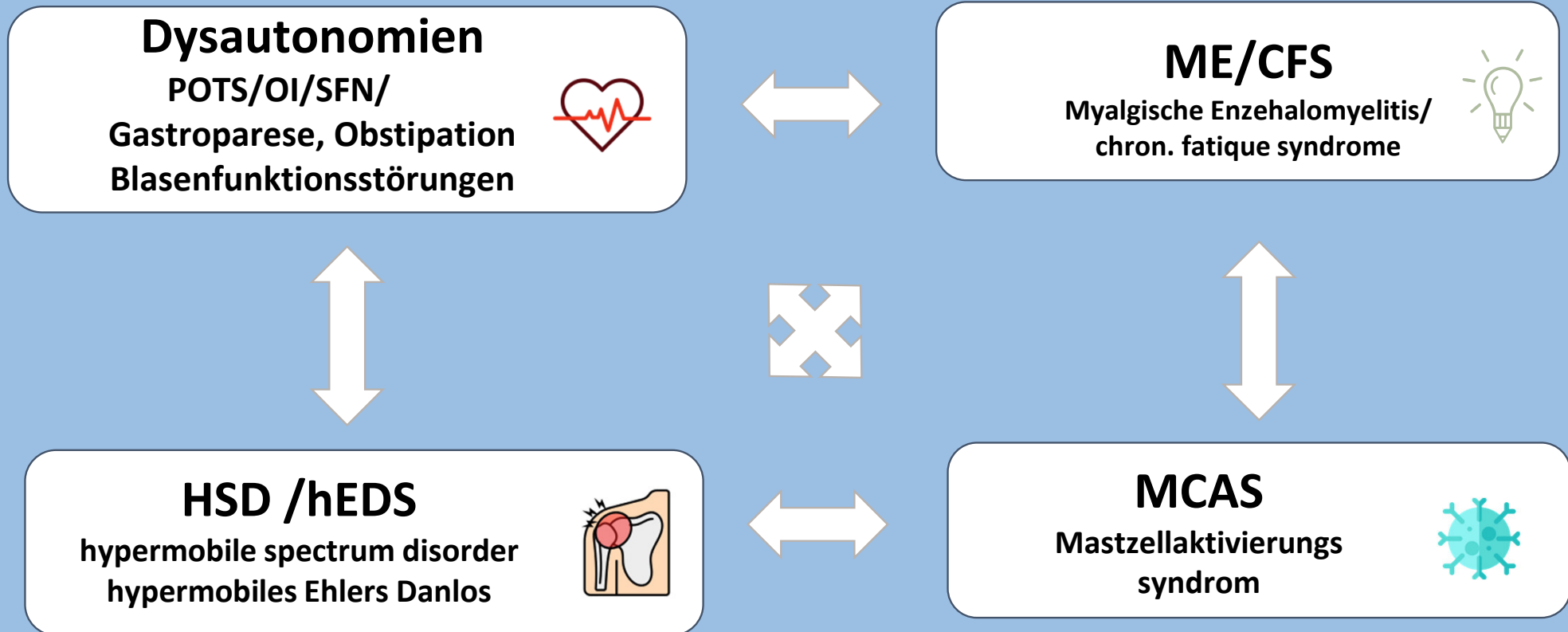
Vasoakt. und volumenexpand. Medikamente

Droxidopa	Oraler norepinephrin Prekursor, experimentell verwendet bei sehr schweren Fällen von POTS
 Pyridostigmin: Mestinon	Acetylcholinesterase-Hemmer, bei POTS mit Neuropathie, gastrointestinaler Dysfunktion, unspezifischer Muskelschwäche. Kein Effekt auf den Blutdruck
Fludrocortison: Astonin H	Mineralocorticoid, Volumenexpander, erhöhte die Na-Reabsorption und verstärkt die Sensitivität der alpha-Adrenozeptoren. Bei hypovolämem / niedriger Blutdruck- Typ, Bluthochdruck und Hypokaliämie verschlechternd
Ephedrine	Nicht empfohlen
Desmopressin	Vasopressin-Analog, volumen-expander, erhöht die Wasser-Reabsorption,
 Tägl. Infusion von 1-2 l NaCl-0,9%-Lösung 3-5 Tage lang	Bei akuter Dekompensation von POTS

POTS: Clinical presentation, aetiology and management, J Intern Med 2019; 285:352-366

POTS JACC Focus Seminar, JACC 2019; 73:1207-28

Post Covid Syndrom Co-Morbiditäten



Hypermobilität



©Ehlers-Danlos Initiative

- 57% der Pat. mit PoTS (Postural orthostat. Tachykardiesyndrom)
- 49% der ME/CFS (Myalgische Enzephalomyelitis /chronic fatigue syndrome)
- 30% der Patienten mit Long Covid

Viruspersistenz , Hyperinflammation, endotheliale Dysfunktion führen zu Mastzellaktivierung und schlussendlich zu einer pro inflammatorischer Zytokinkaskade, welche auch das ubiquitäre Bindegewebe betrifft und so Hypermobilität demaskieren/aggravieren kann

Kumar B et al: Joint hypermobility syndrome: recognizing a commonly overlooked cause of chronic pain. *Am J Med.* (2017) 130:640–7.
Bai F et al. Female gender is associated with long COVID syndrome: a prospective cohort study. *Clin Microbiol Infect.* (2022) 28:611.e9.
Demmler JC et al: Diagnosed prevalence of Ehlers–Danlos syndrome and hypermobility spectrum disorder in Wales, UK, *BMJ Open.* (2019) 9:e031365.
Ganesh R et al: . The female-predominant persistent immune dysregulation of the post-COVID syndrome. *Mayo Clin Proc.* (2022) 97:454–64.
Bragee B et al: Signs of intracranial hypertension, hypermobility, and craniocervical obstructions in patients with me/cfs, *Front Neurol.* (2020) 11:828.
Cadar D´et al: Is joint hypermobility linked to self-reported non-recovery from COVID-19? *BMJ Public Health.* (2024) 2:e000478.

Berlin classification (1988) 11 types	Villefranche classification (1997) 6 types	International classification (2017) 13 types	IP	Genetic basis	Protein
Type I (gravis) and type II (mitis)	Classical type	Classical EDS cEDS	AD	Major: <i>COL5A1, COL5A1</i> Rare*: <i>COL1A1</i> c.934C>T, p.(Arg312)	Type V collagen Type I collagen
		Classical-like EDS clEDS	AR	<i>TNXB</i>	Tenascin XB
		Cardiac-valvular EDS cvEDS	AR	<i>COL1A2</i> (biallelic mutations that lead to <i>COL1A2</i> NMD and absence of pro α2(I) collagen chains)	Type I collagen
Type IVA,B,C,D	Vascular type	Vascular EDS vEDS	AD	Major: <i>COL3A1</i> Rare: <i>COL1A1</i> c.934C>T, p.(Arg312Cys) c.1720C>T, p.(Arg574Cys) c.3227C>T, p.(Arg1093Cys)	Type III collagen Type I collagen
Type III	Hypermobility type	Hypermobile EDS hEDS	AD	Unknown	Unknown
Type VIIA and B	Arthrochalasia type	Arthrochalasia EDS aEDS	AD	<i>COL1A1, COL1A2</i>	Type I collagen
Type VIIC	Dermatosparaxis type	Dermatosparaxis EDS cEDS	AR	<i>ADAMTS2</i>	ADAMTS-2
Type VIA	Kyphoscoliotic type	Kyphoscoliotic EDS kEDS	AR	<i>PLOD1</i> <i>FKBP14</i>	LH1 FKBP22
Type VIB		Brittle cornea syndrome BCS	AR	<i>ZNF469</i> <i>PRDM5</i>	ZNF469 PRDM5
		Spondylodysplastic EDS spEDS	AR	<i>B4GALT7</i> <i>B3GALT6</i> <i>SLC39A13</i>	b4GalT7 b3GalT6 ZIP13
Type VIB		Musculocontractural EDS mcEDS	AR	<i>CHST14</i> <i>DSE</i>	D4ST1 DSE
		Myopathic EDS mEDS	AD/ AR	<i>COL12A1</i>	Type XII collagen
EDS VIII		Periodontal EDS pEDS	AD	<i>C1R</i> <i>C1S</i>	C1r C1s

IP: inheritance pattern

NMD: nonsense mediated decay

* EDS classical type with (propensity to) arterial rupture.¹²

Malfait et al. The 2017 international classification of the Ehlers–Danlos syndromes. Am J Med Genet C. (2017) 175:8–26. doi: 10.1002/ajmg.c.31552



Zentrum Medizinische Genetik Innsbruck



ÄRZTLICHE FACHINFORMATION PANEL-ANALYSE BEI EHLERS-DANLOS SYNDROMEN

Hintergrundinformation

Ehlers-Danlos Syndrome (EDS) sind eine klinisch und genetisch heterogene Gruppe von erblichen Bindegeweberkrankungen. Die Hautmerkmale umfassen eine Überbeweglichkeit der Gelenke, Überdehnbarkeit der Haut und eine allgemeine Gewebsfragilität. Darüber hinaus können u.a. Gefäße, Muskeln, Sehnen, Bänder und innere Organe beteiligt sein. Der aktuellen internationalen Klassifikation (Malfait et al., 2017, PMID: 28306229) zufolge werden je nach vorherrschender klinischer Symptomatik 13 Subtypen unterschieden. Für 12 Subtypen sind Mutationen in bestimmten Genen bekannt, die für unterschiedliche, meist am Aufbau des Bindegewebes beteiligte Eiweißstoffe kodieren. Für das hypermobile EDS sind gegenwärtig keine ursächlichen Genmutationen bekannt, sodass die Diagnose eines hypermobilen EDS nur klinisch anhand genau definierter Kriterien gestellt werden kann. Eine entsprechende Checkliste kann über die Homepage von „The Ehlers-Danlos Society“ aufgerufen werden (www.ehlers-danlos.com/heds-diagnostic-checklist). Bei Verdacht auf EDS bietet das Zentrum Medizinische Genetik Innsbruck sowohl eine Gengruppen-Analyse (Panel-Untersuchung) der wichtigsten und häufigsten EDS-Gene als auch die Analyse einzelner Gene bei konkreter Verdachtsdiagnose an.

Spezifische Krankheitsbilder	Erbgang	Gene
Klassisches EDS (cEDS)	AD	<i>COL5A1, COL5A2</i> <i>COL1A1</i> (selten)
Klassisch-ähnliches EDS (clEDS)	AR	<i>TNXB, AEBP1</i>
Kardio-valvuläres EDS (cvEDS)	AR	<i>COL1A2</i>
Vaskuläres EDS (vEDS)	AD	<i>COL3A1; COL1A1</i> (selten)
Arthrochalasia EDS (aEDS)	AD	<i>COL1A1, COL1A2</i>
Dermatosparaxis EDS (dEDS)	AR	<i>ADAMTS2</i>
Kyphoscoliotisches EDS (kEDS)	AR	<i>PLOD1, FKBP14</i>
Brittle Cornea Syndrom (BCS)	AR	<i>ZNF469, PRDM5</i>
Spondylodysplastisches EDS (spEDS)	AR	<i>B4GALT7, B3GALT6, SLC39A13</i>
Muskulokontraktorales EDS (mcEDS)	AR	<i>CHST14, DSE</i>
Myopathisches EDS (mEDS)	AD/AR	<i>COL12A1, COL6A1, COL6A2</i>
Parodontales EDS	AD	<i>C1R, C1S</i>
Cutis laxa	AR	<i>FBLN5, EFEMP2, LTBP4, ATP6V0A2, ATP6V1A, ATP6V1E1, ALDH18A1, PYCR1, RIN2</i>
Cutis laxa	AD, X-chrom	<i>ELN, ALDH18A1, ATP7A</i>
Geroderma osteodysplasticum	AR	<i>GORAB</i>

EDS, Hauptpanel		
<i>COL1A1</i> (17q21.33)	<i>COL3A1</i> (2q32.2)	<i>COL5A2</i> (2q32.2)
<i>COL1A2</i> (7q21.3)	<i>COL5A1</i> (9q34.3)	<i>TNXB</i> (6p21.33-p21.32)

AD: autosomal dominant, AR: autosomal rezessiv

Technische Daten/Methode: Massiv-parallele Sequenzierung; Anreicherung TruSight One Expanded (Clinical Exome), www.illumina.com/trusightone. Kodierende Sequenzen werden mit einer angestrebten ≥20-facher Lesetiefe (Coverage), intronische Sequenzen (+5/-15) mit ≥10-facher Coverage erfasst und ggf. mit anderen Verfahren (Sanger, MLPA) ergänzt. Berichtet werden Varianten der Klassen 3-5 (nach Plon et al. Hum Mutat 2008; 29:1282-91). Varianten mit einer Allelfrequenz von >1% (ExAc Datenbank), welche ein Risiko allenfalls modifizieren, werden grundsätzlich nicht berichtet.

Voraussetzungen (Formblätter auf www.humgen.at)

- ✓ EDTA-Blut des Patienten (2-8 ml)
- ✓ Einverständniserklärung zur Durchführung einer genetischen Untersuchung
- ✓ Zuweisungsschein mit • Angaben zur Kostenübernahme und Versicherungsdaten des Patienten
• detaillierten klinischen Informationen und relevanten Vorbefunden

Kontakt

Zentrum Medizinische Genetik Innsbruck, Peter-Mayr-Str. 1, 6020 Innsbruck (www.humgen.at)
Tel. 0512-9003-70531; Fax 0512-9003-73510; email: humgenddiag@i-med.ac.at;
Direktor: Prof. Dr. med. Johannes Zschocke

(Stand: Februar 2021)

Beighton Score, Klassifikation nach Gent

für hEDS Diagnose müssen die Kriterien 1, 2 und 3 zeitgleich erfüllt sein

The 2017 international classification of the Ehlers–Danlos syndromes. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet* 175C: 8–26.

Kriterium 2 – Zwei oder mehr der folgenden Merkmale (A, B oder C) müssen vorhanden sein

Merkmale A (fünf müssen vorhanden sein)

- Ungewöhnlich weiche, samtige Haut
- Milde Hautdehnbarkeit
- Nicht erklärbare Dehnungstreifen der Haut an Rücken, Leisten, Oberschenkeln, Brüsten und/oder Bauch bei Jugendlichen, Männern oder vorpubertären Mädchen ohne eine signifikante Gewichtszunahme oder -abnahme in der Vorgeschichte
- Beidseitige „piezogene Papeln“ an der Ferse
- Rezidivierende oder multiple Bauchhernie(n)
- Atrophe Narbenbildung an mindestens zwei Stellen ohne Bildung von papyrusartigen und/oder hämosiderosen Narben wie beim klassischen EDS.
- Beckenboden-, Rektal- und/oder Uterusprolaps bei Kindern, Männern oder nulliparen Frauen ohne krankhafte Adipositas in der Vorgeschichte oder andere bekannte prädisponierende Erkrankungen
- Engstehende Zähne und / oder hoher, schmaler Gaumen
- Arachnodaktylie gemäß einer oder mehreren der folgenden Definitionen:
(i) positives Handgelenkszeichen (Walker-Zeichen) auf beiden Seiten, (ii) positives Daumenzeichen (Steinberg-Zeichen) auf beiden Seiten
- Verhältnis Armspanne zu Körpergröße $\geq 1,05$
- Milder oder ausgeprägter Mitralklappenprolaps (MVP), basierend auf strengen echokardiographischen Kriterien
Aortenwurzel Dilatation mit Z-Score $> +2$

Merkmale A Gesamt: 0 /12

Merkmale B

- Positive Familiengeschichte; ein oder mehrere Verwandte ersten Grades, die unabhängig voneinander die aktuellen Kriterien für hEDS erfüllen.

Merkmale C (mindestens eines der Symptome muss vorliegen)

- Muskuloskeletale Schmerzen in zwei oder mehr Gliedmaßen, die sich täglich über die Dauer von mindestens 3 Monaten wiederholen.

Beighton Score Klassifikation nach Gent

The 2017 international classification of the Ehlers–Danlos syndromes. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet* 175C: 8–26.

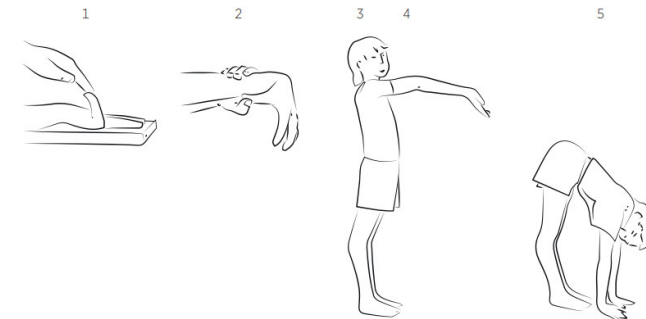
Table 2.

Beighton score (BS) for suspected JH

Items	Right	Left
Passively dorsiflex the 5 th metacarpophalangeal joint to $\geq 90^\circ$	1	1
Oppose the thumb to the volar aspect of the ipsilateral forearm	1	1
Hyperextend the elbow to $\geq 10^\circ$	1	1
Hyperextend the knee to $\geq 10^\circ$	1	1
Place hands flat on the floor without bending the knees ("palm the floor")	1	
TOTAL SCORE (maximum of 9 points)		

Beighton-Score:

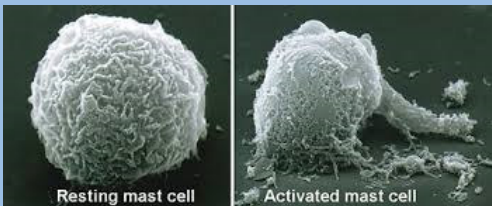
Der Beighton-Score besteht aus fünf Bewegungen, wobei vier davon beidseits durchgeführt werden können. Für jede Bewegung ist ein Punkt zu holen, damit ergibt sich die Summe von maximal 9 Punkten.



- 1) Kleinfingerüberstreckung $>90^\circ$: R ___ L ___ (je Seite 1Punkt)
- 2) Daumenüberstreckung: R ___ L ___ (je Seite 1Punkt)
- 3) Ellenbogenüberstreckung $>10^\circ$: R ___ L ___ (je Seite 1Punkt)
- 4) Knieüberstreckung $>10^\circ$: R ___ L ___ (je Seite 1Punkt)
- 5) Rumpfbeuge mit gestreckten Knien:
Bei Handflächen auf dem Boden? _____ (1 Punkt)

Für die Auswertung bitte s. ANHANG 1 (Kriterium 1)

MCAS – Mastzell- aktivierungs- syndrom



Gesteigerte Mastzellaktivierung

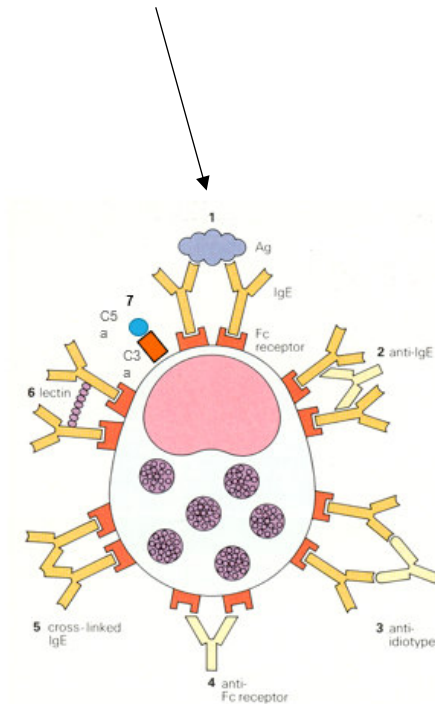
Degranulation -> Freisetzung von Mastzellmediatoren

klass. AG-Kreuzvernetzung von Oberflächen-IgE = Allergie

Weitere Mechanismen:

- Divalente AK gegen IgE Fc Region
- Anti-idiotypische od. Anti- Fc Rezeptor AK
- Kovalent vernetztes IgE
- Lektine
- Komplement (C3a, C5a)
- Nerve growth factor
- IgG via FcγRI
- TLR Liganden (zB. TLR3 dsDNA :

IFN-γ Produktion in Mastzellen



Chales A. Janeway. Immunologie

Eva Untersmayr-Eisenhuber

Mastzell-Aktivierung: Consensus Protokolle

- **Herz-Kreislauf:**
(Hypotension u.o. Tachykardie, Synkopen Kopfschmerzen,)
- **Haut:**
(Urtikaria, Flush, Pruritus und/oder Angioödem)
- **Respirationstrakt:**
(verstopfte Nase, Pruritus, Obstruktion, SH- Schwellung, u/o. Heiserkeit)
- **Gastrointestinal:**
(abdominale Schmerzen, Diarrhoe, Übelkeit, Erbrechen)

Special Article

Proposed Diagnostic Algorithm for Patients with Suspected Mast Cell Activation Syndrome

Peter Valent, MD^a, Cem Akin, MD, PhD^b, Patrizia Bonadonna, MD^c, Karin Hartmann, MD^d, Knut Brockow, MD^e, Marek Niedoszytko, MD, PhD^f, Boguslaw Niedoszytko, PhD^g, Frank Siebenhaar, MD^h, Wolfgang R. Sperr, MDⁱ, Joanna N.G. Oude Elberink, MD, PhD^j, Joseph H. Butterfield, MD^k, Ivan Alvarez-Twose, MD, PhD^l, Karl Sotlar, MD^m, Andreas Reiter, MDⁿ, Hanneke C. Kluijn-Nelemans, MD, PhD^o, Olivier Hermine, MD, PhD^p, Jason Gotlib, MD, MS^q, Sigurd Broesby-Olsen, MD, PhD^r, Alberto Orfao, MD, PhD^s, Hans-Peter Horny, MD^t, Massimo Triggiani, MD, PhD^u, Michel Arock, PharmD, PhD^v, Lawrence B. Schwartz, MD, PhD^w, and Dean D. Metcalfe, MD, PhD^x *Vienna and Salzburg, Austria; Verona and Salerno, Italy; Luebeck, Munich, Berlin, and Mannheim, Germany; Gdansk, Poland; Groningen, The Netherlands; Toledo and Salamanca, Spain; Paris, France; Odense, Denmark; and Ann Arbor, Mich; Rochester, Minn; Stanford, Calif; Richmond, Va; and Bethesda, Md*

Valent P. et al JACI in Pract. 2019

TABLE II. Organ systems affected during anaphylaxis and associated symptoms of their involvement that are of diagnostic value for MCAS

Cardiovascular	Respiratory
Hypotension	Wheezing (inspiratory or expiratory)
Tachycardia	Shortness of breath
Syncope or near syncope ^{6,7,30,32}	Inspiratory stridor ^{6,7}
Dermatologic	Gastrointestinal
Flushing	Diarrhea
Urticaria ^{6,7,30,32,34}	Nausea with vomiting
Pruritus	Crampy abdominal pain ^{6,7,10,28,30,32}
Angioedema ⁶	

As recommended for the working diagnosis of systemic anaphylaxis, symptoms affecting at least 2 of these 4 organ systems should occur concurrently.³³

Eva Untersmayr-Elsenhuber

Mastzellmediatoren

Mediator	Sensitivität	Mastzellspezifität
Tryptase im Serum > 20ng/ml	MCAS: 0-33% SM: 77-85%	Mastzellspezifisch Wechselwirkung mit RF, hämatologische und nephrologische DD
N-Methylhistamin im 24h Sammelurin	MCAS: 0-95% SM: 50-81%	Aus basophilen Granulozyten
Serotonin im Serum	MCAS: 0% SM: 0-34%	In enterochromaffinen Zellen, serotonergen Neuronen und gering in Mastzellen
Leukotriene im Harn	SM: 44-50%	Nicht spezifisch
Prostaglandine D2 im Harn	MCAS: 75-86% SM: 62-100%	

Mastzell-Aktivierung bei Post akut infektiösen Syndromen (PAIS)

ME/CFS - Understanding ME/CFS – ME-CFS24-004

The impact of mast cell activation on epithelial and endothelial barrier dysregulation in post-infectious ME/CFS

Principal Investigator:

[Eva Untersmayr-Elsenhuber](#)

Institution:

Medical University of Vienna

Projekttitel:

The impact of mast cell activation on epithelial and endothelial barrier dysregulation in post-infectious ME/CFS

Co-Principal Investigator(s):

[Matthias Wielscher](#) (Medical University of Vienna)

[Francisco Westermeier](#) (FH JOANNEUM)

The logo for WWTF (Wissenschaftszentrum für Infektionsforschung) is displayed in white text on a blue rectangular background. The letters 'W', 'W', 'T', and 'F' are separated by vertical bars.

ME/CFS und immunologische Dysfunktion

Eva Untersmayr-Elsenhuber

MCAS: gesteigerte Mastzellaktivierung

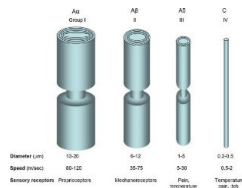
> 30% auch pädiatrisch betroffen, Atopieanamnese, allerg. Asthma, atop Dermatitis, IgE Gesamt, ECP, kardio/pulm/gastro/dermale Klinik?
Verschlechterung nach Infektionen, Rkt auf Lebensmittelhistamine?

Desloratadin	H1 Antagonist: 5mg 1-2x1 täglich (H1: Mucosa, glatter Muskulatur, Endothel, z.T. ZNS, immunologisch) nicht sedierend, da nicht ZNS gängig
Famotidin	alternativ: Cetirizin od. Ketotifen mastzellstabilisierend od. Rupafin H2 Antagonist: 20-40mg: 1x1 täglich (hauptsächlich gastral: Parietalzellen, kardial neg chronotrop und gering neg. Inotrop, nicht sedierend), Vit B 12, Folsäure, Mg, Ca Kontrolle bei Dauereinnahme
Pentatop	Natriumcromoglicinsäure: mastzellstabilisierend, hauptsächlich enteral wirksam, 100 mg bis 4x1 bis 14a bzw. 4x2 Kps ab 15a
Daosin	Bei Histaminintoleranz, 15 Min vor histaminhaltiger Nahrungsmittel
Quercetin	Bei Jugendlichen: 250mg 1-0-1, weitere Steigerung je nach Wirkung/Verträglichkeit, bis max. 1000mg 1-1-1, bester Mastzellstabilisator, schlechte Bioverfügbarkeit
Alphaliponsäure	mastzellstabilisierend, auch i.v. bei neuropathischen Schmerzen, oral: 200mg 1-0-1, Steigerung alle 14d bis max. 600mg 1-0-1
Niacin	Gall Pharma: 100 mg 1-0-0, steigerbar auf 1-0-1 bzw max. 1-1-1, Vit B3 als Nicotinsäureamid, lindert Brain Fog
Vitamin C	Vit C Injektipas 7,5g, 1x pro Woche 2,5g i.v. über 60 Min in 250ml isotoner Lösung
Montelukast	Leukotrienrezeptor Antagonist, 10mg Filmtabletten ab 15a: 1x1 vor Essen, Kinder Kautabletten 4 bzw. 5mg

Autonome Funktionsstörungen

- neuropathisch:

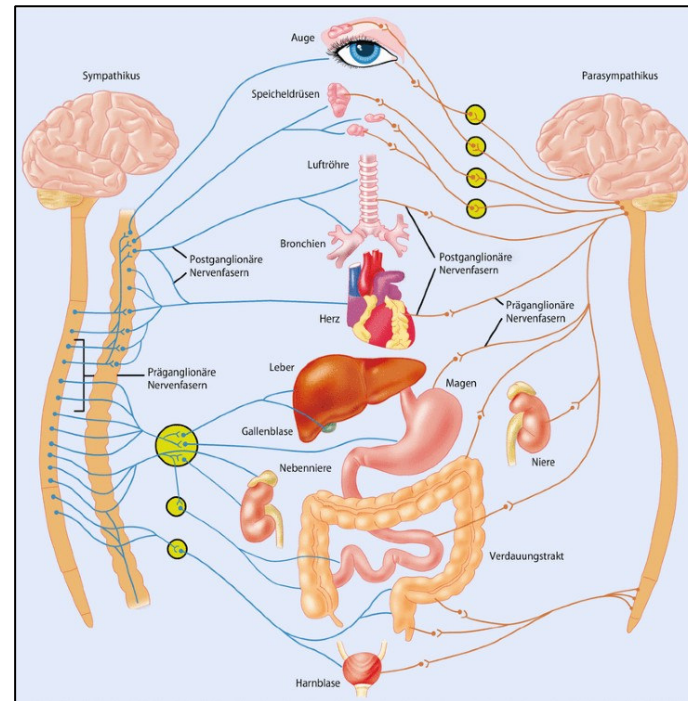
Brennen
Kribbeln
eingeschlafen
Taubheitsgefühl



einschießend, sockenförmig
unsicheres Gangbild

- gastroenterologisch:

Dysphagie
Übelkeit/Emesis
Anorexie
Vollegefühl
Reflux
Obstipatio/Diarrhö



- kreislaufregulatorisch:

Schwindel, Synkopen, Tachykardien,
Kopfschmerzen, Konzentrationsstörungen,
Fatigue, Probleme bei längerem Stehen

- sudomotorisch:

trockene Haut, Hypo/Hyperhidrosis

- vasomotorisch:

Kalte Akren, Raynaud Syndrom

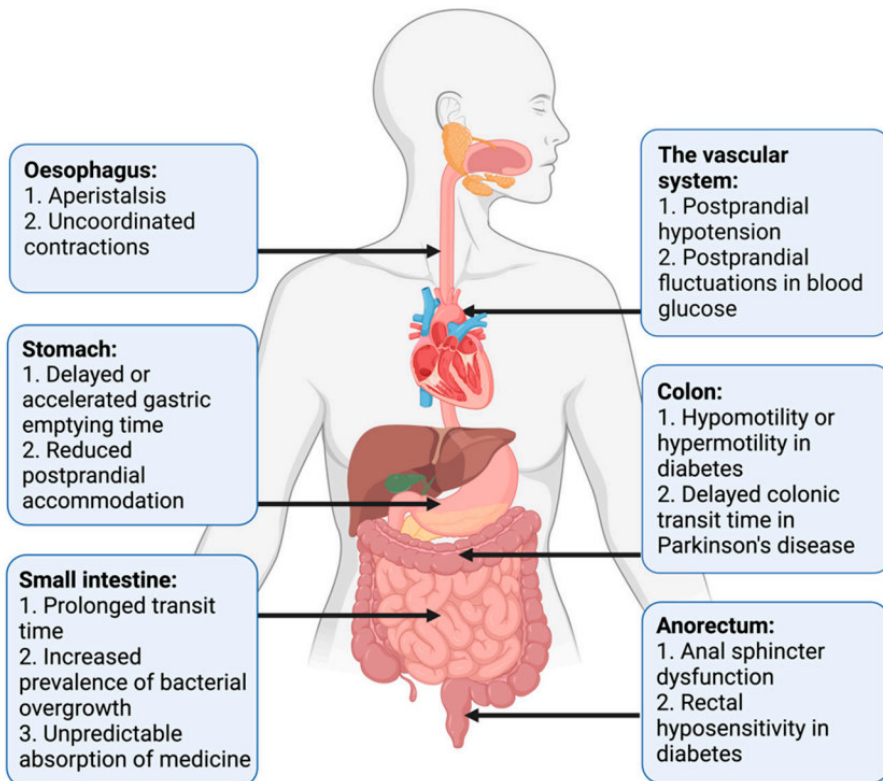
- sekretomotorisch:

Trockene Augen, Mund
Sicca Symptomatik,
Schluckstörungen

- uro-vesikal:

Pollakisurie, Nykturie
Sens. Wahrnehmungsstörung
Inkontinenz

Clinical Presentation of Gastrointestinal Autonomic Neuropathy



Constipation is reported in 50% of patients with pure autonomic failure and in up to 82% of patients with multiple system atrophy [3].

Orthostatic symptoms in **POTS often coexist with severe GI symptoms**, with nausea, abdominal pain and constipation reported in more than 70% [29,30].

Prominent **multi-segmental GI symptoms** are also commonly seen in the **hypermobile Ehlers–Danlos syndrome** and in the **mast cell activation syndrome**, which is relevant as a differential diagnosis [16,17].

Figure 1. Motility disturbances related to autonomic dysfunction in each gastrointestinal segment.

Gastrointestinale Symptome

Immunologisch durch

- **MCAS-**
Mastzellaktivierung
- **Dysbiose/SIBO**
Small intestinal bacterial overgrowth
- **Intestinal barrier dysfunction**



Strukturell bei hEDS

- **Truncus-coeliacus-Kompressionssyndrom/ Dunbar-Syndrom:**
Kompression der Arteria coeliaca und möglicherweise des Ganglion coeliacum durch das Zwerchfell
- **Nussknacker-Syndrom:**
Kompression der Vena renalis sinistra zwischen Arteria mesenterica superior und Aorta abdominalis
- **Arteria-mesenterica-superior-Syndrom:**
Duodenalstenose durch Kompression des distalen Duodenalabschnittes zwischen der A. mesenterica superior und der Aorta

Dysfunktionell

- **sekundär: z.B. postinfectious PIPO**
(pediatric Intestinal pseudo-obstruction)

- Funktionelle Dyspepsie
- Gastroparese
- Slow-Transit-Constipation (STC)



Tabelle 1
Erkrankungen oder Noxen, die zu einer sekundären Innervationsstörung im Magen-Darm-Trakt und bis zum klinischen Bild einer Pseudoobstruktion führen können

Erkrankungen und Noxen	
Infektionen	Ebstein-Barr-Virus Zytomegalievirus Herpes-zoster-Virus Masernvirus Borrelien <i>Trypanosoma cruzi</i> (Chagas-Erkrankung)
Noxen	Medikamente (Morphin, Klonidin, Ganglionblocker, Phenothiazine) Fetale Alkoholembryopathie
Endokrine Erkrankungen	Schilddrüse (Hyperthyreose, Hypothyreose) Diabetes mellitus Hypoparathyreoidismus Strahlenerkrankung Autoimmunneuropathie Zöliakie Anorexie, Bulimie Zystische Fibrose

Monatsschrift Kinderheilkunde 5-2002 | 581

Koletzko, S. Intestinale Motilitätsstörungen.
^*Monatsschr Kinderheilkd* 150, 574–586 (2002).
<https://doi.org/10.1007/s00112-002-0472-5>

Gastrointestinale Beschwerden

Therapieversuch nach sorgfältiger gastroenterologischen Abklärung, ausführlicher Ernährungs und Stuhlanamnese in Zusammenarbeit mit Diätologie, Therapieansätze abh. von Zuordnung: MCAS, Motilitätsthemen (**post inflammatory motility disorder: Pipo-like: paediatric intestinal pseudo obstruction: Gastroparese, Slow colon transition obstipation**), Barrierestörungen

Famotidin	H2 Antagonist: wirkt hauptsächlich gastral an Parietalzellen, gering kardial neg chronotrop und gering neg. inotrop, 20-40mg: 1x1 täglich, Ulcosan, Famosin
Peritol	Cyproheptadin H1- Antihistaminikum, anticholing/antiserotonerg, appetitanregend, Kinder: 7-14a: 2-3x1, ab 15a: bis 3-4x 2 Tbl
Ondansan	Ondansetron, Serotonin (5-HT3) Rezeptor Antagonist, antiemetisch, CAVE: QTc Zeit , HRST: Torsade de pointes Dosierung 0,1mg/kg, 4mg und 8mg (p.o. und i.v.) sedierend, Kofschmerzen, Sehstörungen
Itomed	Itoprid, Dopamin D2 Antagonist und Cholinesterasehemmer, bei fkt Dyspepsie, max 8 Wo, keine QTc Veränderung, bis 3x 50mg, CAVE: nicht zusammen mit Mestinon!!
Motilium	Domperidon, Dopamin Antagonist, CAVE:QTc, max 3x1 für eine Woche
Resolor	Prucaloprid, 5-HT4- Rezeptor-Agonist, steigert Darmmotilität im Dünn und Dickdarm, bei Obstipation und fehlendem medik. Ansprechen,1x 2mg
Guttalax	Natriumpicosulfat, steigert Peristaltik im Dickdarm, 10-20gtt abends, Wirkeintritt nach 6-12h
Constella	Linaclotid fördert Sekretion von Flüssigkeit ins Darmlumen, schmerzlindernd, Ind.: Reizdarm/Obstipation, 290µg Kps täglich 30 Min präprandial

THERAPIE: PACING !

4 P- Regel:

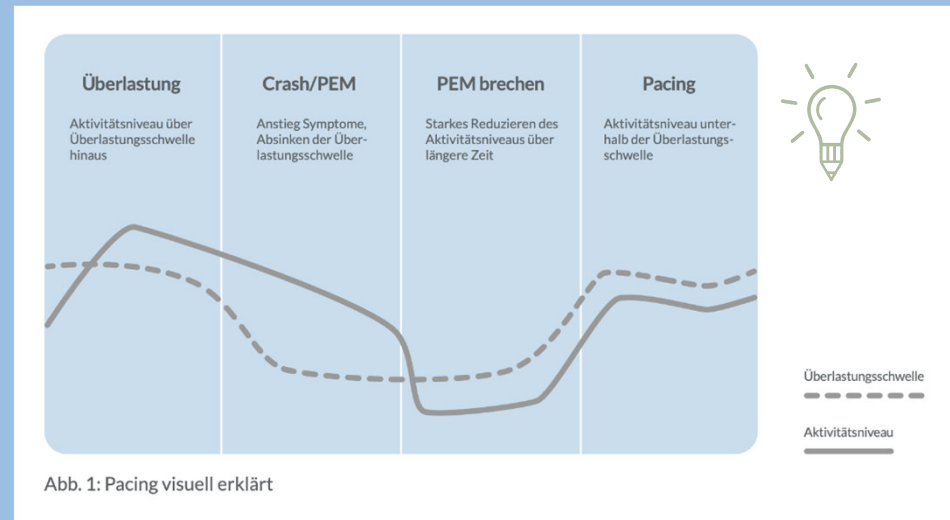
1. **Priorisieren**
2. **Planen**
3. **Positionieren**
4. **Pacing**

Belastungsintoleranz +/-PEM



Fatigue

Antihistaminika,
LDN, LDA, IG



SCHLAF

SCHMERZ

POTS

GIT

BRAIN FOG

FILTERN

Schlafhygiene
ret. Melatonin,
Quviviq, Dibondrin,
Zolpidem, Trittico

Biofeedback, Kühlmaske,
aVNS, WHO-Schema,
Pregabalin, Gabapentin,
Duloxetine, LDN, Dronabinol

Antihistaminika,
Ivabradin, Metoprolol,
Bisoprolol, Miodrin,
Pyridostigmin, PICC, ZVK

Stuhlmanagement, Antihistaminika,
Antiemetika, Prokinetika, TPN,
Sondenahrung via nasogastr/
nasojejunale Sonde, PEG,
J-PEG, PEJ etc.

Kogn. Training
Cerebrokan, LDA
Antikoagulation

Airpods/Oropax,
Sonnenbrillen,
LDA, IG

Insomnie bei PAIS

Schlafhygiene, Erhalt eines regulären Tag-Nacht-Rhythmus, Umgang mit Social media tagsüber und abends
Häufig ausgeprägte Symptomatik mit Auswirkungen auf Essverhalten, Trinkmenge, Medikamentencompliance, Resilienz

Melatonin	Melatonin Rezeptor Agonist: einschläffördernd, Ind: ESS, in retardierter Form auch Unterstützung bei DSS, retardiert: Slenyto, Circadin 2mg retard, bei Laktoseunvertr. Mellozzan, bis max 6mg
Dibondrin	Diphenhydramin, H1-Antihistaminikum mit sedierender Komponente, 1x1 30 Min vor dem Schlafen, insbes. Bei Insomnie und Pruritus, CAVE: QTc bei gl Einnahme Antihistaminika, Ivabradin, Motilium.....
Trittico	SARI (Serotonin-Antagonist- Reuptake-Hemmer), Antidepressivum bei Angst/Schlafstörungen, 150mg retard: Start 1/3, Steigerung auf 2/3
Zolpidem	sedierend und schlaffördernd durch Bindung an BD-Rezeptor und GABA Verstärkung, Ind.: ESS, Einnahme: wenige Tage bis 2 Wochen
Klass. Benzodiazepine	Halcion, Temesta... zurückhaltend
Mirtazapin	NaSSA: Tetrazykl. Antidepressivum, wirkt zentral noradrenerg und serotonerg, niedrig dosiert bei Indikation Insomnie
Quviviq	Daridorexant, dualer Orexin-Rez-Antagonist: Ind. Insomnie (ESS/DSS) ohne Ansprechen auf Melatonin, 25mg-50mg, selten sofortige Besserung, Wirkungseintritt abwarten

Fatigue bei PAIS

Hauptsymptomatik, schränkt Beschulbarkeit massiv ein, führt zur sozialen Isolation gemeinsam mit PEM und der restlichen Symptomen, Hauptrehaziel: Reduktion Fatigue mit Ziel normaler Alltag incl. Schule

Desloratadin

H1 Antagonist: 5mg 1-2x1 täglich (H1: Mucosa, glatter Muskulatur, Endothel, z.T. ZNS, immunologisch) nicht sedierend, da quasi nicht ZNS gängig)

alternativ: Cetirizin od. Ketotifen mastzellstabilisierend od. Rupafin

Famotidin

H2 Antagonist: 20-40mg: 1x1 täglich (hauptsächlich gastral: Parietalzellen, kardial neg chronotrop und gering neg. Inotrop, nicht sedierend)

LDN: Low Dose Naltrexon

bei Fatigue und Schmerz: in 0,25/0,5mg Kps., erhöhte endogene Opiate, antiinflammatorisch (TLR4)

Start: 0-0-1, bei lebhaften, bunten Träumen bis zu Alpträumen Wechsel auf morgendliche Einnahme, Steigerung alle 7 Tage bis 2,5-3,5mg/d (maximal 4mg/d), CAVE: relative Kontraindikation für Opiate, kann anfangs Kopfschmerzen verstärken, oft merkt man erst beim langsamen Ausschleichen Ansprechen

Low Dose Aripiprazol

bei Fatigue und Reizintoleranz, Dopamin- und Serotoninagonist, antiinflammatorisch, LDA plv. In 0,25mg Kps. NW: Unruhe, RLS, kann Angststörungen aggravieren, manchmal PEM Gefahr gesteigert, da Energie mehr, Reizintoleranz besser

Cerebrokan

Bei Fatigue und Brain Fog, Ginkgo-Biloba, verbessert Flusseigenschaften, antioxidativ, Wirkung auf Serotoninrezeptoren, 80mg 1-0-1

Prof. Carmen Scheibenbogen,
FÄ für Hämatologie, Onkologie
Leiterin Immundefekt-Ambulanz

Fortbildungsreihe Post-COVID-Syndrom | 14.02.2024

Charité



Fortbildungsreihe Post-COVID-Syndrom

Therapieoptionen bei Myalgischer Enzephalomyelitis/Chronisches Fatigue Syndrom (ME/CFS) und Post-COVID-Syndrom

14.02.2024

off-label Therapie: LDN



Safety and efficacy of low dose naltrexone in a long covid cohort; an interventional pre-post study

Brendan O'Keefe^{1,2}, R. G. B. Louise Vidal³, Tina McHugh³, James Woo⁴, Gordana Arsenovic⁵, John S. Lambert^{1,2,3}

Mechanismus

- erhöht endogene Opiate
- antiinflammatorisch (TLR4)

Dosis 1 – 4,5 mg, Beginn mit 1mg

- alle 2 Wochen um 1mg steigern bis 4,5 mg
- KI: opiathaltige Schmerzmittel
- keine höhere Dosierung da sonst kompletter Antagonist!



Low-dose naltrexone and NAD+ for the treatment of patients with persistent fatigue symptoms after COVID-19

Arac Jones¹, Andy Marshall², R. G. B. Louise Vidal³, Gosh Harcourt⁴, James Lee⁵, Xinyu Zhou⁶, Sarah Pridmore⁷

CHARITÉ UNIVERSITÄTSMEDIZIN BERLIN

off-label Therapie: Mestinon



Pyridostigmine in the Treatment of Postural Orthostatic Tachycardia: A Single-Center Experience

KHALIL KANQAWI M.D., BEVERLY KARABIN Ph.D., MUJIB SHEKH M.D., LAWRENCE ELMER M.D., Ph.D., YOUSUF KANQAWI M.D., BILAL SAIED M.D., BLAIR F. GRUBB M.D.

First published: 16 March 2021 | <https://doi.org/10.1111/1540-8191.2911.03047.x> | Citations: 67

Beobachtungsstudie 203 Pat mit POTS

- Besserung Fatigue (55%)
- Palpitationen (60%),
- Präsynkope (60%) und Synkope (48%)

Mechanismus

- Erhöht Vorlast
- Verbessert Erythrozytenverformung
- Verbessert neuromuskuläres Signal


Dosis 3x60mg, schrittweises Aufdosieren

Mögliche Nebenwirkungen

- Gesteigerte Peristaltik
- Vermehrter Speichelfluss
- Muskelzittern, Muskelkrämpfe

CHARITÉ UNIVERSITÄTSMEDIZIN BERLIN

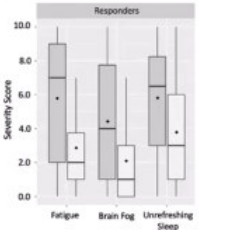
off-label Therapie: Abilify



Letter to the Editor

Off label use of Aripiprazole shows promise as a treatment for Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome (ME/CFS): a retrospective study of 101 patients treated with a low dose of Aripiprazole

C. D. Crosby¹, S. Katsirji², A. Burtka³, A. Subramanian⁴, J. S. Baker⁵ and H. Burtka⁶



Mechanismus

- Dopamin- und Serotoninagonist
- antiinflammatorisch
- u.v.w.*

Dosis 0,25 – 2mg, Beginn mit 0,25mg*

- alle 2 Wochen um 0,25mg steigern
- Absetzen schrittweise empfohlen

*Crespo-Facorro B, et al., Aripiprazole as a Candidate Treatment of COVID-19 Identified Through Genomic Analysis. Front Pharmacol. 2021

CHARITÉ UNIVERSITÄTSMEDIZIN BERLIN

REHA Maßnahmen

im Fallbeispiel



- ✓ Pacing
- ✓ Einfuhr auf 3l gesteigert
- ✓ Kompressionsstrümpfe Klasse II
- ✓ Physio incl. Astra PEP
- ✓ Ergo incl. kognitives Training
- ✓ Psychotherapie/Psychologie/KJP-Konsil
- ✓ Diätologie (histaminfreier Ernährung für 4 Wo)



Medikamentös:

Ivabradin 5mg 1-0-0

Circadin 2mg retard 0-0-0-2

Desloratadin 5mg 1-0-0 für 4 Wo

Famotidin 20mg 0-0-1 für 4 Wo

BESCHULUNG

von Post Covid Patient:nen

- Lehrkörper /SchulärztInnen /TurnlehrerInnen aufklären
- Ruhebereiche anbieten (Gruppenräume)
- Schulbücher doppelt ausgeben
- Füße hochlagern, jederzeit Trinken, Referate im Sitzen
- Liftschlüssel aushändigen
- Bei Filterstörungen: Sonnenbrille/Oropax/Kopfhörer akzeptieren
- Klassenhintergrundgeräusche reduzieren
- Präsenzunterricht anpassen
- Option eines [AVATARS](#): über Heilstättenschule

Es gibt nicht nur:
(krank = zuhause) od.
(gesund = in der Schule)
sondern auch
eingeschränkt beschulbar!



Österreich: ausgleichende Maßnahmen (D: Nachteilsausgleich)

kokon

Reha
für
junge
Menschen
Rohrbach-Berg

Long Covid ist eine neuroimmunologische Erkrankung, die aufgrund genetischer, autoimmunologischer wie auch inflammatorischer Komponenten das Risiko einer Chronifizierung birgt. Empfehlungen an und regelmäßig über die individuelle Grenze zu belasten sind studienbasiert mit einem schlechteren Verlauf assoziiert, weshalb dies bei Vorliegen einer PEM Symptomatik (Verschlechterung auch noch am Folgetag nach physischer/kognitiver Überlastung) unbedingt vermieden werden sollte.

Eine Teilnahme am Schulunterricht wie auch Schulsport ist deshalb generell zukünftig nur im Ausmaß der individuellen Toleranzgrenzen von xxxxx möglich. Diese ist von außen nicht beurteilbar, weshalb xxxxx bzw xxxxx Eltern die Entscheidungsgewalt noch längerfristig zugestanden werden sollte.

Zur Entlassung konnte xxxxxxxx

Folgende Überlegungen in der Beschlusung von Long Covid PatientInnen sollten je nach weiteren Verlauf berücksichtigt werden:

- Thema Long Covid im gesamten Lehrkörper thematisieren incl. Schulung der TurnlehrerInnen, SchularztInnen involvieren
- Long Covid in der Klasse thematisieren
- Ruhebereiche anbieten (Gruppenräume)
- FüÙe hochlagern, jederzeit Trinken, Referate im Sitzen ermöglichen
- Garderobenwege, Wege bei Raumwechsel verkürzen
- Liftschlüssel aushändigen
- Probleme beim Filtern (Geräusche/helles Licht) durch Tragen einer Sonnenbrille oder Chiroppay/Kopfhörer erleichtern, Klassenhintergrundgeräusche reduzieren
- Präsenzanzwesenheit anpassen (av später beginnen, früher nach Hause gehen lassen)
- Präsenzunterricht einschränken /Homeschooling anbieten
- Turnunterricht pulsfrequenzabh. und individuell der individuellen Belastungsgrenze ermöglichen
- Wichtigstes Mittel zur langfristigen Verbesserung: Pacing (d.h. Energiereserven einteilen) den Betroffenen zugestehen

Bei Rückfragen und Wunsch nach detaillierterer medizinischer Information stehen wir gerne telefonisch wie auch via Mail zur Verfügung.

Bundesministerium
Bildung

Regelung von ausgleichenden Maßnahmen für Schülerinnen und Schüler mit Behinderungen aufgrund von körperlichen und psychischen Beeinträchtigungen sowie Sinnesbeeinträchtigungen

Das Bundesministerium für Bildung informiert über die Regelung von ausgleichenden Maßnahmen im Rahmen von Leistungsfeststellungen für Schülerinnen und Schüler mit Behinderungen aufgrund von körperlichen und psychischen Beeinträchtigungen sowie Sinnesbeeinträchtigungen.

Voraussetzung für ausgleichende Maßnahmen im Rahmen von Leistungsfeststellungen ist eine körperliche Behinderung der Schülerin bzw. des Schülers. Liegt eine solche vor, sind § 18 Abs. 6 des Schulunterrichtsgesetzes (SchUG), BGBl. Nr. 472/1986 idGF, bzw. § 2 Abs. 4 und § 11 Abs. 8 der Leistungsbeurteilungsverordnung (LBVO), BGBl. Nr. 371/1974 idGF, anzuwenden. Von einer körperlichen Behinderung im Sinne des Gesetzes kann bei nachweislich vorliegender Beeinträchtigung im Bereich

- der Motorik,
- der Sinne oder
- der psychischen bzw. emotional-sozialen Entwicklung

gesprochen werden. „Nachweislich vorliegend“ bedeutet, dass das Vorliegen der Beeinträchtigung durch ein entsprechendes Gutachten von fachlich zuständigen Personen bzw. Institutionen (z.B. Fachärztinnen und Fachärzte, klinische Psychologinnen und Psychologen, schulärztlicher oder schulpsychologischer Dienst) gemäß internationalem Klassifikationssystem (z.B. ICD-10) festgestellt wurde.

Literatur:



Interdisziplinäres, kollaboratives D-A-CH Konsensus-Statement zur Diagnostik und Behandlung von ME/CFS

[Wien Klin Wochenschr. 2024; 136\(Suppl 5\): 103–123.](#)

Pädiatrische LC Ambulanzen Österreich:

- Klinikum Ottakring (Dr. Maria Rothensteiner)
- Tirol Kliniken (Dr. Anna Zschocke)?
- Uniklinik Graz (Assoz.-Prof. PD Dr. Volker Strenger)

Kinderrehakliniken Österreich:

- Kokon Rohrbach/Berg (OÖ)
- Kokon Bad Erlach (NÖ)
- Wiesing (Tirol)



[Long Covid Austria - Betroffeneninitiative](#)



Chronisches Fatigue Centrum (MCFC)



Chronisches Fatigue-Syndrom (ME/CFS)

Wir sind deutschlandweit die einzige Ambulanz, die sich auf ME/CFS inkl. Long Covid bei Kindern und Jugendlichen spezialisiert hat.

Diagnostik, Behandlung bei ME/CFS & Long Covid in München Schwabing →



Long-Covid, Post-Covid-Syndrom

Wir gehören zu den bundesweit wenigen Spezialisten für das Post-Covid-Syndrom bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen.

Diagnostik und Therapie von Long-Covid in München Schwabing →



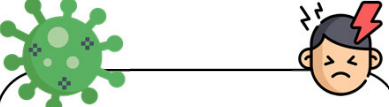
Kontakte, Anmeldung

Haben Sie Fragen zu unserem Behandlungsangebot? Oder wollen Sie einen Termin vereinbaren? Scheuen Sie sich nicht, uns zu kontaktieren.

Chronische Fatigue, Long Covid München: Adresse, Telefon & Anfahrt →

mcfc.kinderklinik@mri.tum.de: Fragebögen/Unterlagen, Fallkonferenzen (jeden Do 17-18.30)

Interventionmöglichkeiten bei PAIS im Kindes/Jugendalter



Akute Infektion:
Covid-19, Influenza A/B,
EBV, Mykoplasmen,
Streptokokken, Enteroviren,
Infekt unklarer Genese...

Rekonvaleszenz
bis zu 4 Wochen

Reintegration


in den Alltag:
Schule, Freizeit/
Hobbies, Sport
„jeden Tag a bissl mehr“

GET: graded exercise therapy
GET hilfreich? JA?




Normale Rekonvaleszenz
Schrittweise Steigerung des Pensums (Schule, Freizeit, Sport etc) weiterführen

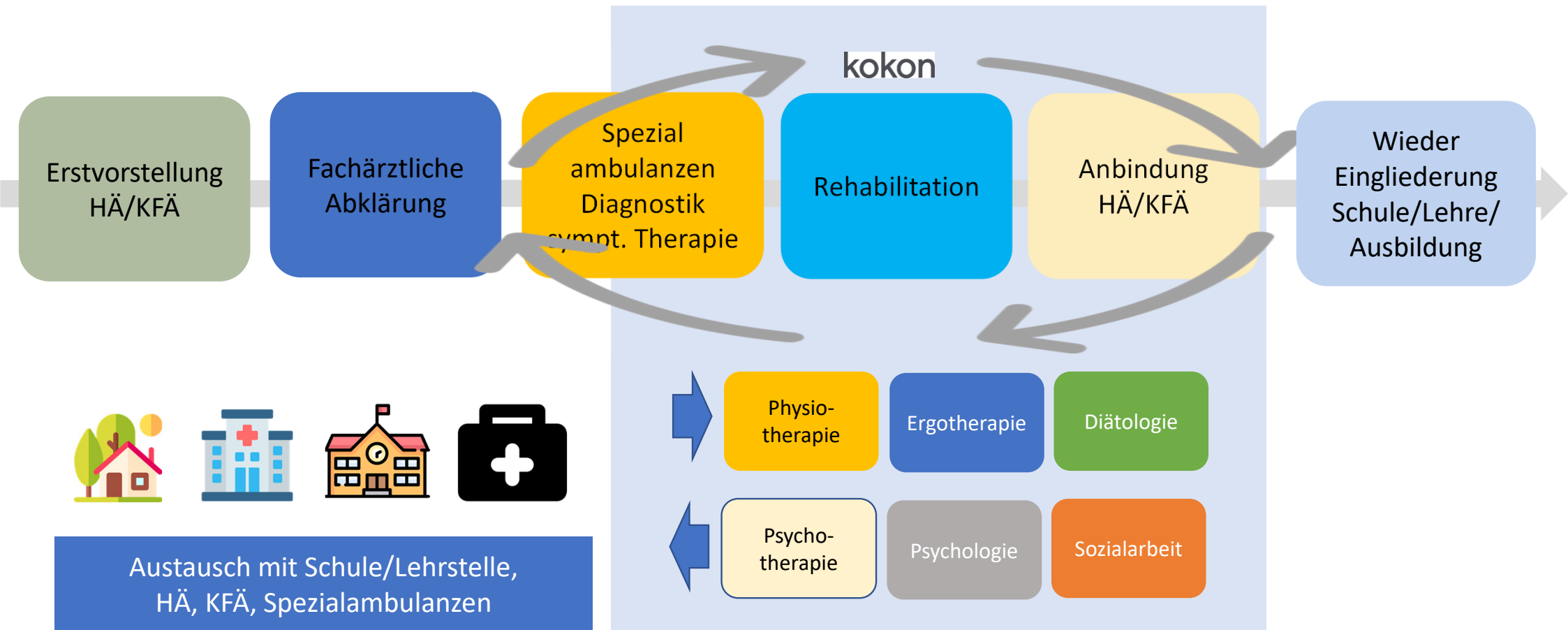
PACING
+ Abklärung incl.
Screening auf Psy, PEM, PoTS



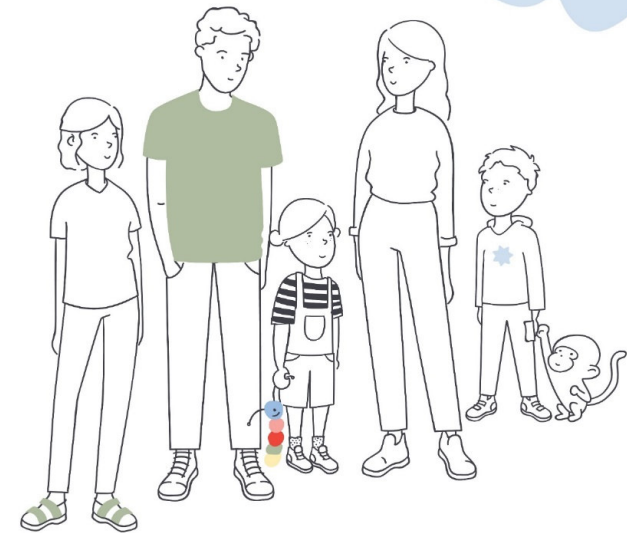
GET hilfreich? NEIN?
nach 4-8 Wochen Belastungsintoleranz,
Fatigue



Versorgungspfad für Post Covid bzw. ME/CFS Pat.



If you don't look, you don't see, and what you don't see can be very hard to find!



VIELEN DANK!