

Der hypotone Säugling

P.-Y. Jeannet, Lausanne

Übersetzung: R. Schlaepfer, La Chaux-de-Fonds

Die Hypotonie ist ein beim Säugling und Kleinkind häufig angetroffenes, unspezifisches Symptom. Sie kann angeboren, erworben oder transitorisch sein und kann bei Krankheiten auftreten, die nicht unbedingt das Nervensystem oder die Muskulatur betreffen. Jeder «kranke» Säugling kann hypoton sein, um welche Krankheit es sich auch immer handle. Es werden hier die hauptsächlichsten neurologischen Ursachen einer Hypotonie abgehandelt.

Trotz den Fortschritten der Bildgebung und der molekularen Diagnostik, beruht das initiale diagnostische Vorgehen beim hypotonen Säugling grundsätzlich auf einer detaillierten Anamnese und der klinischen Untersuchung. Wie dies in der Neurologie oft der Fall ist, kann die Wiederholung der klinischen Untersuchung zu verschiedenen Zeitpunkten sehr informativ sein.

Klassischerweise unterscheiden wir die Hypotonie zentralen Ursprungs von der peripheren Hypotonie (Abb. 1). Als zentral werden Störungen betrachtet, welche das Gehirn, das Kleinhirn und das Rückenmark betreffen; sie stellen 66 bis 88% der Hypotoniefälle des Kleinkindes dar¹⁾. Die Ursachen

einer zentralen Hypotonie sind äusserst vielfältig und reichen von einer Hirnmissbildung oder -läsion bis hin zu dysmorphogenetischen und metabolischen Krankheiten²⁾. Es muss in Erinnerung behalten werden, dass zentralnervöse Krankheiten, welche sich beim älteren Kind zum klinischen Bild einer Cerebralparese vom spastischen, ataktischen oder dyskinetischen Typ entwickeln, sich während der ersten Lebensmonate vorübergehend als Hypotonie äussern können.

Die Hypotonie peripheren Ursprungs wird bei Pathologien des unteren Motoneurons (spinale Muskelatrophie), der peripheren Nerven (Neuropathien), der neuromuskulären Verbindung (myasthenische Syndrome) und des Muskels (Myopathien) angetroffen³⁾. Es können manchmal zentrale und periphere Strukturen gleichzeitig befallen sein, bei gewissen Leukodystrophien.

Wichtige anamnestische Elemente

Beim Aufnehmen der Anamnese wird man also besonders auf Angaben achten, wel-

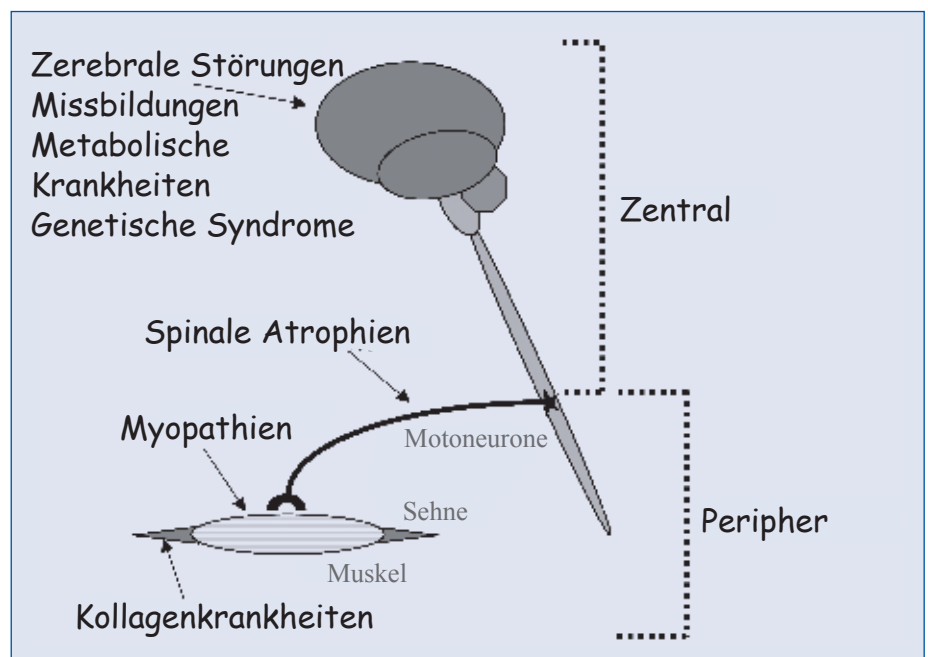


Abbildung 1: Beispiele zentraler und peripherer Störungen

che eine zentrale von einer peripheren Hypotonie zu unterscheiden erlauben. Man sucht nach Ereignissen, welche während der Schwangerschaft Hirnläsionen beim Foetus verursachen konnten (Trauma, mütterlicher Infekt etc.). Verminderte foetale Bewegungen, Polyhydramnios, verlängerte Austreibungsperiode können Zeichen einer neuromuskulären Krankheit sein. Eine erschwerte Austreibungsperiode gekoppelt mit einer Schwäche der Atemmuskulatur können eine neonatale Asphyxie bewirken und es kommt nicht selten vor, dass die neonatale Hypotonie der schlechten Adaptation zugeschrieben und so die Diagnose einer neuromuskulären Krankheit verzögert wird.

Beim Säugling weisen verzögerte kognitive Entwicklung, Epilepsie, Mikro- oder Makrozephalie auf eine zentrale Schädigung hin. Isolierte motorische Entwicklungsstörungen oder Schluckstörungen sprechen für eine periphere Schädigung. Nicht zu vergessen ist, dass gewisse, nicht neurologische Krankheiten (angeborene Kollagenkrankheiten, Hypothyreose etc.) mit einer Hypotonie einhergehen können und eine genaue, systemorientierte klinische Untersuchung deshalb unabdingbar ist.

Die Familienanamnese ist selbstverständlich von grundlegender Bedeutung, da eine grosse Zahl von Krankheiten, welche mit einer Hypotonie einhergehen, genetischen Ursprungs sind. Andererseits ist die Kenntnis einer transitorischen, gutartig verlaufenden Hypotonie bei Geschwistern ein wichtiges anamnestisches Element, das für eine Normvariante spricht⁴. Letztere bleibt jedoch eine Ausschlussdiagnose.

Klinische Untersuchung

Definitionsgemäss ist der Tonus der Spannungszustand des Muskels ohne jegliche bewusste Kontraktion. Man unterscheidet im Allgemeinen:

- 1) Den *Ruhetonus*, welchen man durch Beobachtung der spontanen Haltung des Kindes beurteilt: Ein hypotoner Säugling wird seine Extremitäten flach ausgetreckt auf der Bettoberfläche halten. Die Extension der Hüften gibt den Beinen eine «Froschstellung».
- 2) Der *passive Tonus* ist der Widerstand gegen die passive Mobilisierung einer Extremität um ein Gelenk (z. B. Flexion/Extension des Ellbogens, des Knies). Er

Zentrale Störung	Periphere Störung
Axiale > periphere Hypotonie	Axiale und periphere Hypotonie
Kraft erhalten	Schwäche oder Ermüdbarkeit der Muskulatur
Verstärkte (oder normale) Sehnenreflexe	Abgeschwächte (oder normale) Sehnenreflexe
Dysmorphie Zeichen	Muskelhypotrophie
Makro-Mikrozephalie	Neonatale Ernährungs- und Atem-Schwierigkeiten
Störungen der Augenmuskulatur	Normale kognitive Entwicklung
Epilepsie	
Allgemeine Entwicklungsverzögerung	

Table 1: Einige Zeichen und Symptome, welche bei Hypotonie eine zentrale oder periphere Störung vermuten lassen

- kann ebenfalls durch «Schütteln» geprüft werden: Man schüttelt vorsichtig Vorderarm oder Bein und beobachtet das Ausmass der Hand- oder Fussbewegungen.
- 3) Der *aktive Tonus* ist der Tonus bei Bewegungen gegen die Schwere. Er wird durch hochziehen in sitzende Stellung, halten unter den Achseln und durch die Ventralsuspension geprüft.

Diese Unterscheidung ist als Wegleitung bei der Untersuchung, aber nur selten für die Differentialdiagnose von Nutzen. Hypotonie, Schwäche und Hyperlaxität (Elastizität der Sehnen) sind nicht immer leicht zu unterscheiden und können gleichzeitig vorhanden sein (Abbildung 2). Die Hyperlaxität ist gekennzeichnet durch eine erhöhte Bewegungsamplitude um ein Gelenk (Verminderung des passiven Tonus). Sie kann bei 4–13% der gesunden Bevölkerung festgestellt werden und ist bei gewissen ethnischen Gruppen häufiger, kann aber Hinweis auf gewisse nicht neurologische Krankheiten sein⁵. Typischerweise mit Muskelschwäche kombiniert ist sie bei gewissen Myopathien (Ullrich'sche Krankheit).

Die Schwäche manifestiert sich beim Säugling meistens durch eine Verminderung der Bewegungen gegen die Schwere oder das verminderte Zurückziehen einer Extremität infolge eines schmerzhaften Stimulus. Manchmal treten gleichzeitig Schluck- oder Atemstörungen auf. Beim älteren Kind kann die Muskelkraft bei der Handhabung etwas schwerer Gegenstände, beim Übergang aus der Rückenlage in die sitzende Stellung ohne Zuhilfenahme der Arme beurteilt werden. Die orthopädische Untersuchung ist wichtig, denn Gelenkkontrakturen beim Neugeborenen sprechen für ein Verminderung der foe-

talen Bewegungsamplitude, bedingt durch eine Schwäche der Muskulatur. Verstärkte Sehnenreflexe weisen auf eine zentrale Schädigung hin, Hypo- oder Areflexie eher, aber nicht absolut, auf eine neuromuskuläre Schädigung. Die *Table 1* zählt einige Zeichen und Symptome auf, welche zentrale von peripheren Läsionen zu unterscheiden erlauben.

Zusätzliche Abklärungen

Angesichts der ausgedehnten Differentialdiagnose des hypotonen Säuglings fällt es schwer, eine Richtlinie zusammenzufassen; Vorschläge für Entscheidungsalgorithmen finden keine einhellige Zustimmung¹. Die in erster Linie durchzuführenden Abklärungen werden immer durch die Klinik diktiert, vermute man nun eine zentrale oder eine periphere Störung. Im Falle einer zentralen Störung werden bildgebende Untersuchungen des Gehirns erst auf Grund einer genauen Hypothese der zu suchenden Läsion oder Missbildung verlangt. Das Vorhandensein einer zentralen Störung bedeutet nicht unbedingt, dass die Anomalie sichtbar gemacht werden kann.

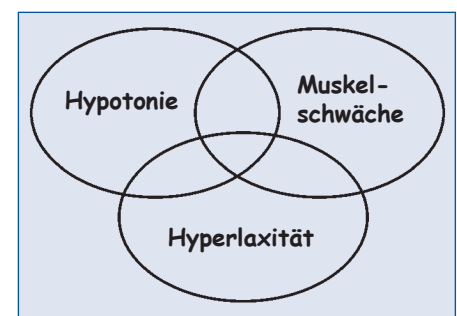


Abbildung 2: Hypotonie, Muskelschwäche und Sehnenhyperlaxität sind nicht immer leicht zu unterscheiden und können gleichzeitig vorkommen

Bei gewissen, augenfälligen klinischen Bildern ist es sinnvoll, direkt zu molekulargenetischen (z. B. Prader-Willi Syndrom) oder metabolischen Untersuchungen zu schreiten. Das EEG kann, auch in Abwesenheit von Krämpfen, hilfreich sein, da gewisse Befunde auf eine genetische oder metabolische Ursache hinweisen können.

Die Wahl der bei Verdacht auf eine periphere Störung durchzuführenden Abklärungen ist nicht einfacher. Bei Verdacht auf eine Myopathie wird die Kreatinkinase bestimmt, welche jedoch bei den schon im Säuglingsalter sichtbaren Muskelkrankheiten nur selten pathologisch ist. Anders gesagt, normale Werte schliessen eine Muskelkrankheit nicht aus. Bei einer kürzlich aufgetretenen Hypotonie bei einem Säugling mit Muskelschwäche und Areflexie suchen wir durch direkte Molekularanalyse des Gens SMN nach einer Werdnig-Hoffmann'schen Krankheit (Spinale Atrophie vom Typ 1). Die Untersuchung der Nervenleitgeschwindigkeit ist beim Kleinkind technisch schwierig und auch nur selten entscheidend (z. B. bei angeborenen Neuropathien). Die Muskelbiopsie ist die Untersuchung der Wahl bei Verdacht auf eine Myopathie; die diagnostischen Fortschritte in diesem Bereich sind beachtlich und die Histologie erlaubt es häufig, die molekulargenetischen Analysen zu lenken.

Nicht selten wird trotz ausführlicher Abklärungen keine Ursache gefunden; manchmal erlaubt es der Verlauf, eine Diagnose zu stellen.

Bei einer leichten Hypotonie, in Verbindung mit einem leichten, ausschliesslich motorischen Entwicklungsrückstand, kann eine abwartende Haltung während einiger Monate gerechtfertigt sein. Eine neuropädiatrische Untersuchung ist bei anhaltenden oder beim Auftreten zusätzlicher neurologischer Symptome angezeigt.

Und die gutartige Hypotonie des Säuglings?

Diese während der 50er Jahre beschriebene Entität wird je länger je mehr in Frage gestellt. Gewisse Autoren verneinen deren Existenz, in der Meinung, dass diese Diagnose allzu häufig bei Patienten gestellt wurde, welche an leichten, nicht erkannten angeborenen Muskelerkrankungen litten⁶⁾. In der Praxis trifft man jedoch Patienten an, welche eine manchmal schwere Hypotonie, oft in

Verbindung mit einer isolierten motorischen Entwicklungsverzögerung aufweisen und eine günstige Entwicklung zeigen, ohne dass, trotz breit angelegten Abklärungen, eine ätiologische Diagnose gestellt werden konnte. Man kann versucht sein, retrospektiv und per exclusionem die Diagnose benigne Hypotonie des Säuglings anzunehmen. Die Problematik dieser umstrittenen Entität wird manchmal umgangen, ohne sie zu lösen, indem neue Bezeichnungen wie «Kongenitale Hypotonie mit günstiger Entwicklung» geschaffen werden⁷⁾.

Es gibt wenig Studien zum Werdegang dieser Kinder. Gewisse Studien stellen einen Zusammenhang zur ligamentären familiären Hyperlaxität oder zu einer positiven Familienanamnese für die angeborene Hypotonie her⁷⁾.

Schlussfolgerung

Die Hypotonie des Säuglings ist ein häufiges Symptom und tritt bei sehr unterschiedlichen zentralen oder neuromuskulären Krankheitsbildern auf. Die Klinik bestimmt, ob und welche Zusatzuntersuchungen durchgeführt werden sollen. Eine abwartende Haltung kann gerechtfertigt sein bei leichter Hypotonie in Verbindung mit einem leichten, ausschliesslich motorischen Entwicklungsrückstand.

Referenzen

- 1) Paro-Panjan D, Neubauer D. Congenital hypotonia: is there an algorithm? *J Child Neurol* 2004 Jun; 19(6): 439-42.
- 2) Prasad AN, Prasad C. The floppy infant: contribution of genetic and metabolic disorders. *Brain Dev.* 2003 Oct; 25(7): 457-76.
- 3) Johnston HM. The floppy weak infant revisited. *Brain Dev.* 2003 Apr; 25(3): 155-8.
- 4) Deonna T. Variations dans les premiers stades du développement moteur. *Méd et Hyg* 1986; 44: 2861-7.
- 5) Everman DB, Robin NH. Hypermobility syndrome. *Pediatr Rev.* 1998 Apr; 19(4): 111-7.
- 6) Thompson CE. Benign congenital hypotonia is not a diagnosis. *Dev Med Child Neurol.* 2002 Apr; 44(4): 283-4.

Korrespondenzadresse:

Dr. P.-Y. Jeannet
Médecin associé, MER
Unité de Neuropédiatrie
CHUV
1011 Lausanne
pierre-yves.jeannet@chuv.ch