

## FMH Quiz 69

### Fallbeschreibung

Sie erfahren, dass Peter, ein 3-Tage altes Neugeborenes, per vias naturales mit Hilfe eines Forceps geboren wurde. Er weist beim Weinen eine auffällige Gesichtsasymmetrie auf.

### Frage 1

Die Beschreibung des Falles passt zu einer neurologischen Erkrankung. Welche?

### Antwort 1

Parese des Nervus facialis (hier nach Forcepsgeburt)

### Frage 2

Die Beschreibung des Falles passt ebenfalls zu einer nicht so seltenen Normvariante. Welche?

### Antwort 2

Hypoplasie/Agenese des Musculus depressor anguli oris

### Kommentar

Mathias Gebauer, Biel

Die Gesichtsasymmetrie eines neugeborenen Kindes beim Schreien lässt hauptsächlich an eine jeweils einseitige Funktionsstörung des Nervus facialis oder eine Agenesie des Musculus depressor anguli oris denken. In der Literatur wird diese klinische Situation – meist unabhängig von der Ursache – beschreibend als «asymmetric crying facies» bezeichnet. Die beiden Ursachen lassen sich anhand der Anamnese und des klinischen Bildes meistens unterscheiden.

Die Inzidenz beträgt unabhängig von der Ätiologie 6 (3 – 8) pro 1000 Neugeborene, häufiger betroffen sind Knaben im Verhältnis 2 : 1. Deutlich weniger häufig wird eine Gesichtsasymmetrie bei Frühgeborenen und Neugeborenen mit geringem Geburtsgewicht beobachtet.

### Funktionsstörung des Nervus facialis

Der mandibuläre Ast des Nervus facialis innerviert den Musculus depressor anguli oris, den Musculus depressor labii inferioris und den Musculus mentalis. Er verläuft relativ oberflächlich und kann daher während der Schwangerschaft oder Geburt leicht durch Druck von aussen lädiert werden. Die dabei entstandene Funktionsstörung führt in Abhängigkeit des Traumas zu unterschiedlich stark ausgeprägten Lähmungserscheinungen der entsprechenden Muskeln. In der Folge wird der Mundwinkel beim Schreien auf der betroffenen Seite weniger nach unten gezogen. Somit ist die betroffene Seite höher; dies kann bei schwacher Ausprägung kaum sichtbar sein. In Ruhe zeigt das Kind ein symmetrisches Gesicht. Die Verletzungen entstehen oft im Rahmen einer vaginal-operativen Entbindung, am häufigsten im Rahmen einer Forcepsgeburt. Die Kompression des Gewebes kann auch durch die eigene Schulter des Kindes herbeigeführt werden, zum Beispiel bei einer ausgeprägten Kopfschiefhaltung. Bekannte Risikofaktoren für eine durch Druck verursachte Verletzung sind Erstgebärende, Mehrlings-Schwangerschaften, hohes Geburtsgewicht (hypertrophe Neugeborene), schwieriger Geburtsverlauf und Tumore im Uterus. Zusätzliche klinische Befunde wie ein asymmetrischer Unterkiefer oder eine nicht-parallele Kieferbewegung bei der Mundöffnung sind Hinweise, die für eine länger anhaltende, intrauterine Kompression sprechen. Die Prognose ist generell gut und es kann von einer Spontanheilung mit deutlicher Besserung der Symptomatik bereits im Neugeborenenalter ausgegangen werden. Weiter proximal liegende Funktionsstörungen des Nervus facialis zeigen zusätzliche Befunde (wie zum Beispiel einseitiger fehlender Lidschluss oder verstrichene Nasolabialfalte), welche häufig nicht nur beim Schreien vorhanden sind und der Klinik einer «klassischen» peripheren Facialisparese entsprechen.

### Agenese des Musculus depressor anguli oris

Eine einseitige Hypoplasie oder Agenesie des Musculus depressor anguli oris führt ebenfalls zu einer Gesichtsasymmetrie beim Schreien. Auch hier wird der Mundwinkel beim Schreien auf der betroffenen Seite nicht nach unten gezogen und die betroffene Seite ist höher. In Ruhe zeigt das Kind ein symmetrisches Gesicht. Die übrigen Funktionen der Gesichtsmuskulatur sind normal und die Kieferbewegung bei der Mundöffnung ist symmetrisch.



Zudem fehlen in der Anamnese Risikofaktoren, die mit Verletzungen des Nervus facialis assoziiert sind. Neben dem Musculus depressor anguli oris können auch andere Muskeln im Bereich des Mundes und Unterkiefers betroffen sein, zum Beispiel der Musculus depressor labii inferioris, welcher die Unterlippe nach kaudal bewegt. Die Gesichtsasymmetrie beim Schreien wird nach dem Neugeborenen- und Säuglingsalter weniger deutlich sichtbar, da vorwiegend andere Muskeln den Gesichtsausdruck relevant beeinflussen.

Die Agenesie des Musculus depressor anguli oris ist je nach Literatur in 5 – 70% mit zusätzlichen Fehlbildungen assoziiert. Das Spektrum reicht vom kleinen Ohranhängsel bis zum komplexen Syndrom. Dazu gehören zum Beispiel die Mikrodeletion 22q11, Trisomie 18 und 21, das Klinefelter-Syndrom und die VATER-Assoziation. Häufig beschrieben sind auch isolierte kardiale Malformationen wie Vorhof- oder Ventrikelseptum-Defekt. Im Weiteren gehäuft sind auch Fehlbildungen des Zentralnervensystems und des Urogenitaltraktes.

### Vorgehen

Wie soll man nun im klinischen Alltag vorgehen? Beim Vorliegen einer Gesichtsasymmetrie ausschliesslich beim Schreien steht neben einer sorgfältigen Anamnese vor allem die klinische Untersuchung im Vordergrund. Ist aufgrund anamnestischer und klinischer Hinweise von einer kompressionsbedingten peripheren Funktionsstörung des Nervus facialis auszugehen, sind keine weiteren Untersuchungen notwendig. Falls eine Agenesie oder Hypoplasie des Musculus depressor anguli oris oder des Musculus depressor labii inferioris im Vordergrund steht, so werden zusätzliche gezielte Abklärungen in Abhängigkeit weiterer klinischer Auffälligkeiten empfohlen.

### Referenzen

- Shapira M, Borochowitz ZU. Asymmetric crying facies. NeoReviews. 2009 Oct; 10 (10): e502-e509.
- Sapin SO, Miller AA, Bass HN. Neonatal asymmetric crying facies: a new look at an old problem. Clin Pediatr. 2005; 44:109-19.
- Rioja-Mazza D, Lieber E, Kamath V, Kalpatthi R. Asymmetric crying facies: a possible marker for congenital malformations. J Matern Fetal Neonat Med. 2005;18:275-277.
- Ulualp SO, Deskin R. Congenital unilateral hypoplasia of depressor anguli oris. Case Rep Pediatr. 2012;2012:507248. Epub 2012 Sep 17.

- Lahat E, Heyman E, Barkay A, Goldberg M. Asymmetric crying facies and associated congenital anomalies: prospective study and review of the literature. Journal of Child Neurology. 2000;15(12):808-810.

### Korrespondenzadresse

[mathias.gebauer@szb-chb.ch](mailto:mathias.gebauer@szb-chb.ch)