

Transiente Bewegungsstörungen im Kindesalter

Ist es nur eine Stereotypie?

KIRSTEN STOLLHOFF

Die meisten transienten Bewegungsstörungen beginnen in den ersten sechs Lebensmonaten und bilden sich ab dem zweiten bis dritten Lebensjahr langsam zurück. Sie gehen immer mit einer normalen psychomotorischen Entwicklung einher. Die Kenntnis über die Störungen hilft, unnötige diagnostische Maßnahmen zu vermeiden und die Eltern schnellstmöglich zu beruhigen. Bei Fehlen von spezifischen Markern hängt die Diagnose von der Erfahrung des behandelnden Arztes und dem klinischen Verlauf ab.

Transiente Bewegungsstörungen bestehen per definitionem nur über einen bestimmten Zeitraum. Fernandez-Alvarez fand bei 356 Kindern unter 18 Jahren, die zur Abklärung ihrer Bewegungsstörungen bei ihm vorgestellt wurden, dass 19,5% eine transiente Bewegungsstörung hatten [4]. Die Dunkelziffer ist hoch, da davon auszugehen ist, dass nur wenige Eltern deswegen einen Arzt aufsuchen.

Stereotypien

Die Stereotypien sind die häufigsten transienten Bewegungsstörungen. Stereotypien, d. h. unwillkürliche, sich wiederholende, monomorphe, oft rhythmische, nicht zielgerichtete Bewegungsmuster, treten häufig im Laufe der normalen Entwicklung auf und werden oft von Eltern nicht als beunruhigend empfunden: Beispielsweise nuckeln 21–31% der Vorschulkinder noch am Daumen, 12%

kauen ihre Nägel, 16% drehen ihre Haarsträhnen und 6–19% schaukeln mit dem Oberkörper hin und her. Andere stereotype Bewegungsmuster, wie mit den Unterarmen flattern, Finger reiben oder Beine schütteln, sind seltener und führen häufiger zu einer Vorstellung beim Arzt.

Stereotypien beginnen schon in den ersten Lebensjahren und können bis ins jugendliche Alter persistieren. Als Trigger werden Aufregung, Langeweile, Entspannung und Stress beschrieben. Überdurchschnittlich viele Kinder mit Stereotypien zeigen Auffälligkeiten in der Sprachentwicklung, in der motorischen Entwicklung und später beim Lernen. Auch ein Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätssyndrom tritt gehäuft auf [13]. Differenzialdiagnostisch ist die Tic-Störung abzugrenzen. Das teilweise identische klinische Bild erschwert die Unterscheidung vor allem zum komplex-motorischen Tic. Oft sichert erst der Verlauf die Diagnose. Während Kinder den Tic oft als eine Erlösung aus einem vorher bestehenden Missemfinden beschrieben (wie Niesen), berichten Kinder mit Stereotypien, dass ihre Bewegungsmuster ihnen Entspannung und ein Wohlbefinden verschaffen. Zerebrale Anfälle sind klinisch leicht auszuschließen, da Stereotypien durchbrechbar sind. Das ictale EEG zeigt keine Auffälligkeiten.

Eine Therapie der Stereotypien ist in der Regel nicht erforderlich, da vor allem die älteren Kinder fähig sind, die Stereotypien auf Situationen, in denen sie alleine sind, zu beschränken.



führen zu der Diagnose: Stereotypien. Bei den Kontrolluntersuchungen traten sie immer seltener auf und waren nach ca. zwölf Monaten verschwunden.

Selbststimulation (kindliche Masturbation): Wie erstmals von Still 1915 beschrieben wurde, kann es schon bei Mädchen im Säuglingsalter zu Selbststimulationen kommen. Bei Jungen wird dies erst frühestens im Kleinkindalter beobachtet [11]. Die weiblichen Säug-



Stereotypien bei einem achtmonatigen Jungen

Die Mutter des achtmonatigen Jens ist beunruhigt: Seit zwei Monaten mache er das „Monster“: Er verziehe plötzlich ohne ersichtlichen Grund das Gesicht und mache sich dabei am ganzen Körper steif (Abb. 2). Die Episoden seien immer gleich aus, sie treten in allen Positionen auf und dauern Sekunden. Danach sei er in seinem Verhalten wieder unauffällig, er wirke danach eher zufrieden. Eine Einschränkung des Bewusstseins war von der Mutter nicht sicher auszuschließen. Er reagiere in diesen Phasen jedenfalls nicht auf Ansprache. Trigger wurden nicht berichtet. Die letzten Monate seien aber durch Umzug sehr



anstrengend gewesen. Hirnströme sowie die neurologische/motokoskopische Untersuchungen lagen im Normbereich. Es handelt sich bei Jens um Stereotypien. Bei der Kontrolluntersuchung drei Monate später hatten sich die Stereotypien spontan zurückgebildet.

linge strecken und beugen rhythmisch ihre Beine, die an den Fußgelenken meist überkreuzt sind. Auch Reiben gegen Gegenstände, z. B. den Sitzgurt im suprapubischen Bereich wird beobachtet. Interessanterweise werden zur Selbststimulation nie die Hände eingesetzt. Die Episoden können bis zu Stunden anhalten, die Kinder geben dabei stöhnende Geräusche von sich, schwitzen und ihr Gesicht kann gerötet sein. Das Bewusstsein ist immer erhalten, auch wenn sie wie abwesend wirken. Die Episoden sind durchbrechbar, was häufig den Unwillen des Kindes auslöst.

Auch wenn sexueller Missbrauch, soziale und emotionale Deprivation als Ursache angeschuldigt wurden, so konnte dies wissenschaftlich nie belegt werden. Die Selbststimulation kann bis ins Schulalter anhalten, in der Regel kontrollieren die Betroffenen dann aber besser ihre Bedürfnisse und leben sie nur noch aus, wenn sie alleine sind. Eine Therapie ist nicht erforderlich. Die psychomotorische Entwicklung verläuft normal, Rückenmarks- und Hirnschwund wurden nur in der Laienpresse beschrieben [12].

Transienter Tic

Nach den Stereotypien stellt der transiente Tic die zweithäufigste Gruppe unter den transienten Bewegungsstörungen dar. Auch er kann schon im ersten Lebensjahr beginnen (pers. Mitteilung von E. Fernandez-Alvarez), beginnt aber in der Regel erst ab dem dritten bis vierten

Wilson auszuschließen, auch wenn in der Regel der neurologischen Symptomatik eine Hepatopathie vorausgeht.

Myoklonien

Als Myoklonien bezeichnet man kurze (< 100 msec) Zuckungen einzelner Muskelgruppen. Sie können fokalisiert, polytop, isoliert oder rhythmisch auftreten. Um Myoklonien differenzialdiagnostisch gegenüber zerebralen Anfällen abzugrenzen, ist es wichtig zu wissen, ob die Zuckungen zu unterbrechen oder an bestimmte Schlafphasen gebunden sind. Ebenso muss das normale ictale und interictale EEG herangezogen werden. Myoklonien können symptomatisch bei metabolischen und heredo-degenerativen Erkrankungen auftreten sowie nach fokalen Hirnläsionen. Die Abgrenzung zu den transienten Myoklonien wird durch zusätzliche neurologische Symptome sowie eine gestörte psychomotorische Entwicklung ermöglicht.

Benigne neonatale Schlafmyoklonien:

Schon in der Neugeborenenperiode werden im Schlaf myoklonische Zuckungen beobachtet, die sehr ausgeprägt und in Clustern auftreten können. Auch wenn meist polytop, so sind auch uni- oder bilaterale rhythmische Zuckungen möglich. Die Myoklonien können provoziert werden durch taktile und auditive Reize. Sie stoppen sofort beim Aufwachen und treten nie im Wachzustand auf. Polygraphische Studien zeigten, dass die Myoklonien überwiegend im NREM-Schlaf auftreten. Sie sistieren spontan im zweiten oder dritten Lebensmonat. Die psychomotorische Entwicklung des Kindes verläuft normal. Die Hirnstromaktivitäten während und auch zwischen den

Selbststimulation bei einem dreijährigen Mädchen

Die Mutter eines dreijährigen Mädchens berichtet: „Meine Tochter ist häufig wie abwesend. Dabei gibt sie komische Laute von sich. Das kann Stunden dauern. Selten kann ich sie aus ihrem Zustand herausholen, meistens reagiert sie aber ganz unwillig und wehrt mich ab.“ Bei weiterem Nachfragen berichtet die Mutter, dass ihre Tochter dabei

immer wieder die Beine rhythmisch anziehe und strecke, teilweise sogar überkreuze, dass sie auch schwitze, eine gerötete Gesichtshaut hat und wirke, als ob sie sich anstrengen müsste. Das unauffällige EEG und ein Video von dem „Ausnahmezustand“ sichert die Diagnose: Stereotypien mit Selbststimulationscharakter.

Benigne neonatale Schlafmyoklonien bei einem Säugling

Eine Mutter ist beunruhigt, da ihre zweiwöchige Tochter Sophie im Schlaf so heftig zucke, dass die Wiege dabei wackele. Der Zustand könnte bis zu wenigen Minuten anhalten und verschwinde sofort, wenn sie ihre Tochter aufnehme und dabei wecke. Dies sei ihr schon in den ersten Lebenstagen aufgefallen. Auch die Hebamme hätte ihr geraten, einen Arzt aufzusuchen, da sie so ausgeprägte rhythmische Zuckungen

mit wechselnder Halbseitenbetonung noch nie gesehen hätte. Die Familien-, Schwangerschafts- und Eigenanamnese sind unauffällig, ebenso wie das Verhalten des Säuglings außerhalb der Episoden. Die neurologische Untersuchung sowie ein EEG sind normal. Im Alter von zwei Monaten sind die Zuckungen im Schlaf verschwunden. Diagnose: benigne neonatale Schlafmyoklonien.

Myoklonien sind unauffällig, was hilft die Differenzialdiagnose „neonatale Anfälle mit Myoklonien“ auszuschließen.

Benigne Myoklonien des Säuglings: Die Myoklonien beginnen im Alter von drei bis 15 Monaten im Wachzustand meist in Form von Clustern getriggert durch Emotionen wie Sich-freuen oder -ärgern [6]. Häufig verstießen die Kleinkinder dabei auch Arme und Beine mit Schüttelbewegungen des Rumpfes und ähneln dabei den Blick-Nick-Salam-Krämpfen (BNS-Krämpfen). Die Episoden sistieren spontan im dritten Lebensjahr. Ein familiär gehäuftes Auftreten wird berichtet. Die psychomotorische Entwicklung verläuft normal. Ein normales ictales und interictales EEG schließt die Differenzialdiagnose BNS-Krämpfe aus.

Physiologische Schlafzuckungen sind bei gesunden Kindern und Erwachsenen ein häufig vorkommendes Phänomen. Zeitlich sind sie an die Leichtschlafphase gebunden und treten meist beim Einschlafen in Form von teilweise heftigen polytopen selten auch bilateral-symmetrischen Myoklonien auf. Die Intensität der Myoklonien stellt einen Weckkreis dar, auf den vor allem jüngere Kinder mit Weinen reagieren. Das ictale und interictale EEG sind unauffällig. Es handelt sich hier laut Definition nicht um eine transiente Störung, da sie paroxysmatisch bis ins Alter persistiert.

Jitteriness

In den ersten Lebenstagen tritt bei ca. der Hälfte aller Neugeborenen beim Schreien ein hochfrequenter Tremor mit

geringer Amplitude am Kinn und den Extremitäten auf [10]. Nur bei rund 22% dieser Neugeborenen persistiert das Jitteriness in den ersten Lebensmonaten bei normaler psychomotorischer Entwicklung. Gehäuft wird es bei neonataler Hypokalzämie und Hypoglykämie sowie bei Drogenentzug oder einer perinatalen Hypoxie beobachtet. Differenzialdiagnostisch abzugrenzen ist das Jitteriness von zerebralen Anfällen. Neben einem unauffälligen EEG sind anamnestische Hinweise wegweisend: Das Jitteriness kann durchbrochen werden durch Beugung der betroffenen Extremität. Es wird häufig getriggert durch plötzliche Lageveränderungen, Geräusche oder Schreien des Kindes und es geht niemals mit einer Augendeviation einher.

Shuddering-Attacken

Im Alter von drei bis sechs Monaten beobachten die Eltern plötzlich auftretendes hochfrequentes (5–15 mal/s) Zittern – ähnlich wie „Kältezittern“ – am Rumpf selten auch am Kopf. Die Episoden dauern nur ein bis zwei Sekunden, in denen sich der Säugling am Körper verstieft und zittert. Die Arme liegen dabei dicht am Körper, die Beine sind geschlossen, der Kopf ist gebeugt oder überstreckt. Die Episoden treten mehrmals am Tag auf und sind getriggert durch Emotionen wie Freude, Angst und Ärger. Sie sistieren spontan bis zum achten Lebensjahr. Eine Therapie ist nicht erforderlich, bei Bedarf kann Propanolol eingesetzt werden. Es wurde ein Zusammenhang zu einem später auftretenden essentiellen Tremor oder Tic festgestellt [5].

Spasmus nutans

Beim Spasmus nutans tritt im Alter von drei bis vier Monaten paroxysmatisches horizontales Kopfschütteln als „Nein-nein-Phänomen“ mit einer Frequenz von 2–4/s auf. Die Bewegungen verschwinden zwei bis drei Monaten wieder. Bei 80% der Kinder besteht während der Episoden ein pendulärer horizontaler Nystagmus, der bei 30% unilateral ist [1]. Differenzialdiagnostisch sind der kongenitale Nystagmus und Visusstörungen auszuschließen. Da auch ein Optikusgliom die Symptomatik eines Spasmus nutans imitieren kann, gehören bildgebende Verfahren zur Diagnostik.

Transiente idiopathische Dystonie

Bei der transienten idiopathischen Dystonie, die im ersten Lebenshalbjahr beginnt, nehmen die Säuglinge plötzlich für mehrere Minuten eine dystone Position ein: Ein Unterarm ist in Pronationsstellung, das Handgelenk in Hyperflexion berührt fast den Unterarm. Initiierte Bewegungen, wie einen Gegenstand ergreifen, lösen das Muster sofort auf. Die Episoden bilden sich meist noch im ersten, spätestens bis zum dritten Lebensjahr zurück. Die psychomotorische Entwicklung verläuft normal. Familiäre Verläufe wurden beschrieben. Bildgebende Verfahren und Screenings für metabolische Störungen zeigen keinen pathologischen Befund. Differenzialdiagnostisch sind orthopädische Störungen, die progradiente Dystonie, eine brachiale Plexusparese sowie eine Hemiplegie auszuschließen. Auf eine transiente idiopathische Dystonie weisen eine normale psychomotorische Entwicklung und das Fehlen einer funktionalen Störung hin [14].

Benigner paroxysmaler Torticollis

In den ersten Lebensmonaten beobachten die Eltern eine Retrocollis oder extreme Beugung des Kopfes zu einer Seite. Auch der Rumpf und die Extremitäten können von der Fehlstellung betroffen sein: Es wird eine seitliche Rumpfbeugung beobachtet mit Beugung des ipsilateralen und Streckung des kontralateralen Beines, sodass der Aspekt eines asymmetrischen tonischen Nackenreflexes (ATNR) jedoch ohne entsprechende Position der oberen Extremitäten entsteht. 92% der Episoden treten in den



Morgenstunden auf getriggert durch Lagerveränderungen. Blässe, Erbrechen und eine Ataxie können die Episoden einleiten. Sie können von wenigen Minuten bis zu mehreren Tagen dauern. Häufig beginnen sie vor dem dritten Lebensmonat, wiederholen sich meist in regelmäßigen Abständen von zwei bis vier Wochen und bilden sich spontan bis zum sechsten Lebensjahr zurück. Eine Assoziation zur Migräne besteht [3].

Differenzialdiagnostisch müssen vor allem bei der ersten Episode Infektionen mit Abzessen im Rachen- und cervicalen Bereich, Medikamenten Nebenwirkungen, das Sandifer-Syndrom, Störungen im Bereich des Rückenmarks sowie der hinteren Schädelgrube ausgeschlossen werden. Zwischen den Episoden ist das betroffene Kind klinisch unauffällig und die psychomotorische Entwicklung nicht beeinträchtigt.

Paroxysmale tonische Augendeviation

Beginnend in den ersten Monaten beobachten die Eltern, dass ihr Kind plötzlich über die Dauer von Stunden bis zu Tagen die Augen nach oben verdreht. Beim Versuch nach unten zu blicken, tritt ein „down-beating“-Nystagmus auf. Die horizontalen Augenbewegungen sind nie betroffen. Die Störungen der Augenbewegungen verbessern sich durch Schlafen und nehmen an Intensität abends zu. Eine Verstärkung der Symptomatik tritt auch bei Infekten auf. Die Episoden verschwinden spontan bis zum zweiten bis vierten Lebensjahr. Die psychomotorische Entwicklung ebenso wie die klinisch-neurologische Untersuchung sind normal [2]. Vereinzelt sistiert die Symptomatik unter einer L-Dopa-Therapie, was auf einen Zusammenhang mit der L-Dopa-sensitiven Segawa-Dystonie hinweist. Ein autosomal-dominanter Erbgang wurde beschrieben [9].

Transiente infantile Chorea

Im zweiten Lebenshalbjahr zeigen viele Kinder getriggert durch Emotionen wie Freude und Ärger ein auffälliges Bewegungsmuster mit plötzlich einschießenden ziellosen und unvorhersehbaren raschen Bewegungen überwiegend der Hände und Arme, seltener auch der Beine [8]. Diese choreatiformen Bewe-

gungen sistieren sofort, wenn zielgerichtete Bewegungen initiiert werden, wie z. B. das Greifen eines Objektes – analog wie es für die transiente idiopathische Dystonie beobachtet wird. Da das auffällige Bewegungsmuster in der Regel von den Eltern nicht als besorgniserregend empfunden wird, werden nur wenige Kinder dem Arzt vorgestellt. Diese können aber ohne zusätzliche Diagnostik sofort beruhigt werden.

Literatur

1. Anthony JH et al. Spasmus nutans: a mistaken identity. *Arch Neurol* 1980; 37: 373–5
2. Deonna T et al. Benign paroxysmal tonic upgaze of childhood – a new syndrome. *Neuropediatrics* 1990; 21: 213–4
3. Drigo P et al. Benign paroxysmal torticollis of infancy. *Brain Dev* 2000; 22: 169–72
4. Fernandez-Alvarez E. Transient movement disorders in children. *J Neurol* 1998; 245: 1–5
5. Holmes GL et al. Shuddering attacks. Evaluation using electroencephalographic frequency modulation radiotelemetry and videotape monitoring. *Am J Dis Child* 1986; 140: 72–3
6. Lombroso CT et al: Benign myoclonus of early infancy. *Ann Neurol* 1977; 1: 138–43
7. Moharir M et al. Transient movement disorders of infancy and childhood. In: Fernandez-Alvarez E. et al. (eds): *Paediatric movement disorder*. John Libbey, Eastleigh 2005 (bitte Verweis im Text noch einbauen)
8. Münchau A. Transient benign infantile chorea – a physiological phenomenon during motor development? International symposium on pediatric movement disorders. Barcelona: The movement disorder society, 2004
9. Ouvrier RA et al. Benign paroxysmal tonic upgaze of children with ataxia. *Brain Dev* 2007 in press
10. Parker S et al. Jitteriness in full term neonates: prevalence and correlates. *Pediatrics* 1990; 85: 17–23
11. Still GF. *Common disorders and diseases of childhood*. Oxford Medical Publications, London 1915
12. Strindberg A. *The son of servant*. Anchor Book Doubleday & Co, Inc. Garden City, New York 1966 (bitte überprüfen)
13. Tan A et al. The characterisation and outcome of stereotypical movements in non-autistic children. *Mov Disord* 1997; 12: 47–52
14. Willemse J. Benign idiopathic dystonia with onset in the first year of life. *Dev Med Child Neurol* 1986; 28: 355–60

Dr. med. Kirsten Stollhoff

Praxis für Kinderneurologie
Schomburgstr. 120
22767 Hamburg