

Logopädische Therapie bei fazioskapulo-humeraler Muskeldystrophie und myotoner Dystrophie Typ 1 (Curschmann, Steinert) im Erwachsenenalter

Neurol Rehabil 2012; 18 (1): 42–54
© Hippocampus Verlag 2012

W. Rösler, E. Schwarz, H. Tast, I. Wellinger

Zusammenfassung

Bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen haben neben den im Vordergrund stehenden Dysphagien auch Dysarthrien erhebliche Auswirkungen auf die Lebensqualität und soziale Teilhabe, finden aber wesentlich weniger Beachtung. Zudem bestehen große Unsicherheiten in der logopädischen Behandlung dieser Gruppe vergleichsweise seltener Erkrankungen. Im Gegensatz beispielsweise zum Hirninfarkt ist nicht die Restitution, sondern vielmehr die Optimierung und möglichst langfristige Stabilisierung vorhandener Ressourcen das Ziel, um eine Erleichterung im Alltag und bestmögliche Lebensqualität zu erreichen. Hierbei sind die ICF-Komponenten Funktion, Aktivität und Partizipation in der Therapieplanung gleichermaßen zu beachten. Am Beispiel der fazioskapulohumeralen Muskeldystrophie und der myotonen Dystrophie Typ 1 werden einige Zielsetzungen und Grundprinzipien, unter anderem die besondere Bedeutung der Körperhaltung, die Beachtung der Belastbarkeit sowie unterstützende passive und assistive Übungen beschrieben.

Klinik Hoher Meißner, Neurologische Abteilung, Logopädie, Bad Sooden-Allendorf

Schlüsselwörter: neuromuskuläre Erkrankungen, Logopädie, Dysarthrie, Dysphagie.

Einleitung

In der Logopädie bestehen große Unsicherheiten in der Behandlung der vergleichsweise seltenen neuromuskulären Erkrankungen, es stehen nur wenige Konzepte zur Verfügung. Im Gegensatz zu Störungsbildern nach akuten einzeitigen neurologischen Ereignissen, wie z. B. einem Hirninfarkt, ist nicht die Restitution von Funktionen, sondern vielmehr die Optimierung und möglichst langfristige Stabilisierung vorhandener Ressourcen das Ziel, um eine Erleichterung im Alltag und bestmögliche Lebensqualität zu erreichen. Dabei müssen die Ziele und Methoden ständig der Dynamik und dem aktuellen Status des Krankheitsgeschehens Rechnung tragen.

Giel und Liehs [19] wiesen in Bezug auf progrediente Erkrankungen auf die Bedeutung der ganzheitlich orientierten Internationalen Klassifikation der Funktionsfähigkeit, Behinderung und Gesundheit der Weltgesundheitsorganisation (ICF) hin: »Gerade bei Menschen, die nicht von einer primären Verbesserung ihrer Krankheits-symptomatik ausgehen können, ist es zwingend notwendig, den Fokus auf alle drei ICF-Komponenten Funktion, Aktivität und Partizipation zu legen«. So kann es sinnvoll sein, Patienten, die zwar noch verständlich, jedoch mit erheblicher Sprechanstrengung kommunizieren, zur Entlastung der Funktionen frühzeitig mit einer Kommunikationshilfe zu versorgen. Dies könnte dazu beitragen, Tendenzen des sozialen Rückzugs und damit Verlust

der Teilhabe zu vermeiden. Auch eine Dysphagie kann eine Beeinträchtigung der sozialen Teilhabe zur Folge haben, da Mahlzeiten im Kreis der Angehörigen oder mit Freunden erschwert sein können. Daher gilt auch hier, alle Ressourcen auszuschöpfen und z. B. durch adaptive Maßnahmen wie Kostanpassung die Teilhabe zu ermöglichen oder zu erleichtern.

Häufig unterschätzt werden die psychosozialen Auswirkungen einer Facies myopathica mit veränderter mimischer Ausdrucksfähigkeit, die mit den im Folgenden im Fokus stehenden Krankheitsbildern fazioskapulohumerale Muskeldystrophie (FSHD) und myotone Dystrophie Typ 1 (DM1) sehr häufig assoziiert ist. In diesem Zusammenhang berichten Patienten von Gering-schätzung bis hin zu sozialer Ausgrenzung. Die Persönlichkeitsdarstellung kann missinterpretiert werden. Sie erfahren in Anbetracht der Schwäche der mimischen Muskulatur eine Fremdbeurteilung z. B. als mürrisch, emotionslos oder antriebsgemindert.

Wegen des Mangels an evidenzbasierten Studienergebnissen sollen im vorliegenden Artikel auch Erfahrungen aus der praktischen Arbeit mit Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen aus den vergangenen zehn Jahren zusammengetragen werden. Typischerweise wird mit der logopädischen Behandlung bei neuromuskulären Erkrankungen die amyotrophe Lateralsklerose assoziiert. Da die Bedeutung der Logopädie bei diesem Krankheitsbild aber allgemein anerkannt wird [1] und

es hierzu inzwischen schriftliche Empfehlungen und konkrete Hilfestellungen für die logopädische Arbeit [22, 59] sowie Patientenratgeber [23] gibt, wurde auf eine weitere Stellungnahme hier verzichtet. Aufgrund der Erkrankungshäufigkeit, die sich auch im klinischen Alltag widerspiegelt, werden exemplarisch die Myotone Dystrophie Typ 1 (DM1) sowie die fazioskapulohumerale Muskeldystrophie (FSHD) in Hinsicht auf die Dysarthrie und Dysphagie dargestellt.

Trotz einer zunehmenden Akademisierung der Logopädie auch in Deutschland ist die Studienlage bezogen auf neuromuskuläre Erkrankungen im Bereich der Logopädie/Sprachwissenschaft lückenhaft. Dies ist nicht überraschend, da die logopädische Behandlung progredienter Erkrankungen erst in den letzten Jahren zunehmend ins Blickfeld der therapeutischen Berufe gerückt ist. Auch innerhalb der Curricula der LogopädInnenausbildung spielen neuromuskuläre Erkrankungen eher eine untergeordnete Rolle.

Selbst in einschlägigen medizinischen Nachschlagewerken finden sich häufig keine Hinweise auf Sprech- und Schluckstörungen im Zusammenhang mit neuromuskulären Erkrankungen, ausgenommen beispielsweise bei der amyotrophen Lateralsklerose oder der okulopharyngealen Muskeldystrophie. In der neueren Literatur zum Thema neuromuskuläre Erkrankungen wird auf das Thema Ernährung und Schlucken eher eingegangen, teils sogar mit einem gesonderten Kapitel [48], als auf Dysarthrien, die nur als mögliche Symptome einzelner Erkrankungen erwähnt werden. Die Gewichtung ist vermutlich der stärkeren medizinischen Bedeutung der Themen Ernährung und Schlucken als vitale Funktionen geschuldet.

Wenige Studien beschäftigen sich mit der Diagnostik und Therapie der Dysarthrie bei neuromuskulären Erkrankungen [z. B. 11, 12, 13, 17, 28, 29, 51, 52]. Diverse Studien befassen sich dagegen mit Störungen der Atemfunktion bei neuromuskulären Erkrankungen, wobei trotz der Bedeutung für die Stimme keine Bezüge zum Sprechen hergestellt werden [38, 56].

Dysarthrophonien bei fazioskapulohumeraler Muskeldystrophie (FSHD)

Die FSHD ist eine der häufigsten, nach neueren Zahlen möglicherweise sogar die häufigste Muskeldystrophie mit einer Prävalenz von 7:100.000. [35]. Der Begriff fazioskapulohumerale Muskeldystrophie verweist auf die in der typischen Form auftretende Facies myopathica sowie Schwächen des Schultergürtels und der Oberarmmuskulatur. Die Paresen sind häufig asymmetrisch verteilt. Kennzeichnend ist ein langsames Fortschreiten der Erkrankung. Schwächen der Rumpf-, Becken- und Beinmuskulatur sind ebenfalls möglich, insbesondere der unteren Bauchmuskulatur sowie der Fußheber. Die Gehfähigkeit verlieren ca. 20% der Patienten [36]. Insgesamt besteht eine große Variationsbreite hinsichtlich der Ausprägung der Symptome. Gelegentlich werden

Logopedic therapy of patients with facioscapulohumeral muscular dystrophy and myotonic dystrophy type I.

W. Rösler, E. Schwarz, H. Tast, I. Wellinger

Abstract

Patients with neuromuscular diseases have to deal with dysarthria and dysphagia. Because of the special importance of sufficient nutrition dysphagia dominates in logopedic treatment. However, dysarthria has a significant impact on the quality of life and social participation as well. There is great uncertainty how logopedic treatment of patients with neuromuscular diseases has to be carried out. In contrast for instance to a cerebral infarction not restitution but optimizing and stabilisation of remaining resources for a better quality of life is the central objective. The ICF-components function, activity and participation have to be noted equally. For facioscapulohumeral muscular dystrophy and myotonic dystrophy type 1 aims and general principles of logopedic therapy are presented.

Key words: neuromuscular diseases, logopedia, dysarthria, dysphagia

Neurol Rehabil 2012; 18 (1): 42–54
© Hippocampus Verlag 2012

auch Störungen der Atemmuskulatur mit vermindertem Lungenvolumen und Schwäche vorwiegend der expiratorischen Muskeln mit geringer bis mäßiger Beeinträchtigung bei schweren Krankheitsverläufen beschrieben [56].

Typische Symptome im Blickfeld logopädischer Behandlungen sind Schwächen des M. orbicularis oculi und M. orbicularis oris. Hieraus resultieren Einschränkungen der Mimik, im Ruhetonus vor allem im Bereich der Lippen. Bei Anspannung der Muskeln können sich ein unvollständiger Augenschluss, Einschränkungen des Naserümpfens und der Mundbewegungen, speziell des Spitzens des Mundes, sowie des Aufblasens der Wangen mit vermindertem intraoralen Druckaufbau darstellen. Dabei kann die Ausprägung sehr gering sein, so dass Störungen im Gesichtsbereich kaum oder nicht wahrgenommen werden, bis hin zu einer schweren Störung, die mit belastenden Folgen für Artikulation, Stimme und Atmung, teilweise auch Schlucken, verbunden sein kann.

In der Fachliteratur ist die Beeinträchtigung der Sprech-, Stimm- oder Schluckfunktion bei FSHD unterrepräsentiert [13, 47, 55, 60]. Im klinischen Alltag werden nicht selten Dysarthrien und Dysphagien beobachtet, besonders bei Patienten mit Erkrankungsbeginn im Kindes- und Jugendalter. Schönfeld und Mitarbeiter [47] stützen die Einschätzung durch ihre Untersuchung zu Sprech- und Stimmleistungen bei FSHD. Bei allen fünf untersuchten Patienten stellten sie Symptome einer Dysarthrophonie in unterschiedlicher Ausprägung fest. So zeigte sich bei vier der fünf Patienten eine hyperfunktionelle Stimmstörung als Folge der Kompensation der hypotonen Grundproblematik. Symptome konnten verkürzte Sprechbögen, Sprechen auf Restluft (hörbare Einatmung), Stimmermüdung, Stimmengleisungen, eine erhöhte mittlere Sprechstimmlage oder heisere, behauchte Klanganteile sein. Inwieweit primär Veränderungen auf Kehlkopfebene, z. B. eine Stimmbandschwäche, verantwortlich für die Störung waren oder ob es

sich vielmehr um Sekundärsymptome durch langjährigen krankheitsbedingten unphysiologischen Gebrauch gehandelt hat, konnte nicht eindeutig geklärt werden. Neben einer Tendenz zu Hypernasalität durch eine velopharyngeale Schwäche war auch die Artikulation bei der Mehrheit der untersuchten Patienten betroffen. Bei den schwerer betroffenen Patienten waren nicht nur die erwarteten Lippenlaute, sondern Laute aller drei Artikulationszonen und damit die Verständlichkeit teilweise erheblich beeinträchtigt.

Dysarthrie bei Myotoner Dystrophie Typ 1 (DM1)

Charakteristisch für Patienten mit DM1 ist eine im Verlauf zunehmende Facies myopathica mit schwachem Lidschluss, bilateraler Ptosis, mangelndem Mundschluss mit typischerweise zeldachförmig hochgezogener Oberlippe [2, 50]. Weiterhin ist eine Störung der Artikulation mit geringer Sprechlautstärke und Silbenauslassungen gepaart. Lautabweichungen bei Konsonanten und Vokalen sowie geringe Kieferweite sind dabei kennzeichnend. Die verminderte Verständlichkeit verschärft sich durch ein tendenziell beschleunigtes Sprechen. Oftmals gelingt eine gute Produktion isolierter Laute, aber durch mangelnde Kontrolle des Sprechprozesses wird die Koartikulation von Lauten und Mehrfachkonsonanzen nicht verständlich realisiert. Manche Betroffene sprechen in erhöhter Sprechtonlage und überziehen die für die korrekte Artikulation notwendigen Atempausen. Krankheitsbedingte Bewegungseinschränkungen der palatopharyngealen Muskulatur führen zu einer Gaumensegelinsuffizienz und bewirken eine Hypernasalität – resultierend in einer weiteren Verminderung der Kommunikationsfähigkeit.

Auch bei der Zungenmuskulatur sind Abweichungen von der Norm festzustellen. Eine deutliche Verbreiterung der Zungenmuskulatur, zudem gelegentlich eine Schwäche und Atrophie der Zungenmuskulatur werden beobachtet. Bei der Funktionsüberprüfung fällt die erschwerte Ausführung der lateralen und elevatorischen Bewegungen auf. Rotatorische Bewegungen werden nicht zielgenau und wenig koordiniert durchgeführt. Zudem lässt sich oft eine erhebliche Myotonie der Zungenmuskulatur feststellen. Die beschriebenen Defizite legen nahe, dass mit Schwierigkeiten der motorischen und artikulatorischen Sprechausführung zwangsläufig zu rechnen ist.

Logopädische Beurteilung der Dysarthrophonie und Facies myopathica

Eine gängige Definition von Ziegler und Vogel beschreibt Dysarthrien (oder Dysarthrophonien) als »...neurologisch bedingte erworbene Störungen der am Sprechvorgang beteiligten motorischen Prozesse, insbesondere der Prozesse der Ausführung von Sprechbewegungen« [62]. Dabei umfasst der Begriff Störungen aller am Sprechen beteiligter Muskelsysteme, also der Atem- und Kehlkopf-

muskeln sowie der supralaryngealen Muskulatur, der Artikulationsorgane des Mund- und Rachenraumes. Analog zu den genannten Muskelsystemen werden bei einer Dysarthrie die Funktionskreise Atmung, Stimmbildung und Lautbildung unterschieden. Die Bewegungsabläufe beim Sprechen sind hoch automatisiert und erfordern ein komplexes Zusammenspiel von mehr als 50 Muskel-paaren [19]. Bereits kleinste Störungen in den äußerst differenzierten Koordinationsabläufen können schon zu eklatanten Beeinträchtigungen führen. Störungen treten auch bei Sprechgesunden auf, bei der Vielschichtigkeit der Vorgänge sind das »normale« Fehler ohne weitere Relevanz.

Der Übersichtlichkeit halber werden auch in Diagnostik und Therapie gewöhnlich die Funktionskreise Atmung – Stimme – Artikulation unterschieden. Dabei müssen aber die enge Verzahnung der einzelnen Bereiche sowie ihre gegenseitige Beeinflussung vor allem auch in ihrer Abhängigkeit vom Haltungshintergrund beachtet werden. Beispielsweise führen Einschränkungen der Rumpfmuskeln häufig zu Atemproblemen. Eingeschränkte Funktionen der Bauchmuskeln führen zu einem gestörten aktiven und passiven Zug auf die Rippen, hieraus resultiert eine Bewegungseinschränkung in Richtung Ausatemstellung [27]. Die Folge sind eine flache Atmung mit verkürzten Atempausen, was wiederum den Stimmklang negativ beeinflusst. Behauchte bis aphone bzw. durch eine kompensatorische Tonserhöhung gepresste Phonation und rasche Stimmermüdung können resultieren. Ein erniedrigter Tonus der Rumpfmuskulatur kann weiterhin eine hyperextendierte Haltung des Kopfes und Nackens verursachen, was sich ungünstig auf die Kehlkopfbeweglichkeit auswirkt [27]. Eine eingeschränkte Artikulationsmuskulatur kann zu einer Rückverlagerung des Stimmansatzes und damit zu einer erhöhten Sprechanstrengung führen. Eine Velum-schwäche hat einen erhöhten Luftverlust beim Sprechen zur Folge, was zu einer Minderung der Artikulations-schärfe sowie auch zu einer vermehrten Sprechanstrengung führen kann.

Wichtige logopädische Untersuchungsparameter zur Beurteilung der Funktionen sind in Tabelle 1 wiedergegeben. Zur standardisierten Diagnostik von Dysarthrophonien stehen verschiedene Testverfahren zur Verfügung. Hierzu gehören die Frenchay Dysarthrie Untersuchung [15] und das Münchner Verständlichkeitsprofil (MVP) [49, 62]. Darüber hinaus stehen viele informelle Testbögen zur Verfügung. Zum aktuellen Stand apparativer Verfahren sei auf Ziegler und Vogel [62] verwiesen. Die bisher verfügbaren diagnostischen Verfahren orientieren sich nahezu alle an den funktionellen Aspekten der Dysarthrophonie, was gerade unter dem Aspekt einer an der Teilhabe orientierten Rehabilitation unzureichend ist [20]. Als sinnvolle Ergänzung zur besseren Erfassung von Teilhabe-Aspekten entstanden Fragebogen zur Selbsteinschätzung, z.B. der »Fragebogen zur kommunikativen Beeinträchtigung bei Dysarthrie« [46] oder die »Bogenhausener Dysarthrieskalen« (BoDys) [34].

- Mimische Muskulatur
- Mundmotorik
- Atmung
- Stimme
- Artikulation
- Resonanz
- Nasalität
- Sprechtempo
- Redefluss
- Modulation
- Haltungaspekte

Tab. 1: Wichtige Untersuchungsparameter zur Beurteilung der Sprechfunktionen

Therapie der Dysarthrophonien bei neuromuskulären Erkrankungen – Zielfindung

Am Beginn der Behandlung steht das ausführliche Erstgespräch mit dem Patienten, das – entsprechend der ICF – neben der Erhebung der erkrankungsrelevanten Anamnese auch die soziale Situation (Familie, Beruf, Hobbys) und die Auswirkungen der Sprechstörungen auf die Teilhabe am sozialen Leben zum Inhalt hat. Das Anamnesegespräch und die folgende Diagnostik führen zu gemeinsam mit dem Patienten zu vereinbarenden Therapiezielen. Die übergeordnete Zielsetzung orientiert sich an der Optimierung der subjektiven Lebensqualität und der Teilhabe am sozialen Leben. Der persönliche Leidensdruck ist bei Überlegungen zur Zielsetzung besonders zu beachten.

Bezogen auf die Sprechstörung muss sich das Augenmerk vor allem auf die Komponenten richten, die maßgeblich an der Minderung der Verständlichkeit bzw. der Beeinträchtigung der Kommunikation im Alltag beteiligt sind. So kann bei ganzheitlicher Herangehensweise, die die oben genannten Wechselwirkungen zwischen den einzelnen Komponenten im Blick behält, beispielsweise bei einigen Patienten die Behandlung der Gaumensegelschwäche, bei anderen die Arbeit an der (Sprech-) Atmung ein Schwerpunkt sein. In beiden Fällen kann eine Verbesserung der Verständlichkeit die Folge sein, ohne dass direkt an der Artikulation gearbeitet wurde. So kann z. B. die Arbeit an der Atmung zu einer Verlängerung der Phrasendauer und zum Rückgang der Sprechanstrengung führen. Die Verständlichkeit kann sich dabei erhöhen, indem Laut- und Silbenverschleifungen zum Phrasenende abnehmen.

Eine Verbesserung einer oft nur kurzfristig erreichbaren Verständlichkeit um jeden Preis, z. B. durch einen ständig erhöhten Kraftaufwand der Artikulatoren, wird dabei nicht angestrebt. Gröne empfiehlt die Entwicklung von Ökonomiestrategien, die es ermöglichen, »verfügbare Ressourcen sinnvoll im Alltag einzusetzen, anstatt diese in unfruchtbaren Übungen ziellos zu verwenden« [20].

Therapie der Dysarthrophonien bei neuromuskulären Erkrankungen – allgemeine Gesichtspunkte

Nach Darley, Aronson und Brown [10] ist eine hohe Präzision in Bezug auf zeitliche Abfolge und Stärke der Kontraktion, Ausmaß und Geschwindigkeit der Bewegungen und die Genauigkeit der Bewegungsrichtung Voraussetzung für eine korrekte Sprachproduktion. Schon in den 1960er und 1970er Jahren beschrieben sie, dass eine Beeinträchtigung dieser neuromuskulären Vorgänge durch eine neurologische Erkrankung Auswirkungen auf alle Aspekte der motorischen Sprache hat. Robertson und Thomson [42] sprechen von einem generellen Zusammenhang zwischen allen Funktionskreisen, wobei sie sich auf Respiration, Phonation, Resonanz, Prosodie und Artikulation beziehen. Die Artikulation ist ein zentrales Feld der Dysarthrie-Therapie, darf aber nicht losgelöst von den anderen Gebieten betrachtet werden.

Bezüglich der Behandlung von Dysarthrophonien im Allgemeinen wird auf die ausführlich vorliegende Fachliteratur hingewiesen (z. B. [49, 62]). In dieser Arbeit sollen Besonderheiten bei der Behandlung der neuromuskulär bedingten Sprechstörungen in den Fokus gerückt werden. Spezielle Methoden oder Therapieschulen zur Behandlung der Dysarthrie bei neuromuskulären Erkrankungen existieren nicht. Vielmehr werden aus der Methodenvielfalt, aus dem umfangreichen Fundus bewährter Methoden und Einzelmaßnahmen, die günstigsten Behandlungsverfahren ausgewählt. Grundsätzlich gilt:

- die Übungen dienen vor allem der Stabilisierung und sofern möglich der Optimierung und Erleichterung von Restfunktionen und deren möglichst langfristigen Erhalt;
- moderates Training (dosierte Übungen) anstelle von Kraft-/Ausdauertraining: »weniger ist mehr«, öfter kurz als selten lang üben;
- Ermüdung und Überanstrengung vermeiden, dies erfordert die Wahrnehmung von Ermüdungszeichen und Nachfragen nach dem Befinden;
- ausreichende Pausen einbauen, ggf. häufiger passive Lockerungsmaßnahmen zwischenschalten.

Aus den bisherigen Ausführungen wird deutlich, dass bei der Behandlung neuromuskulärer Erkrankungen passive und assistive Übungen einen größeren Raum einnehmen als bei Dysarthrophonien anderer Genese. Dazu gehören

- geführte, assistive Bewegungen, z.B. im Bereich der Mundmotorik, der Atemtiefsetzung, des Haltungsaufbaus;
- Wahrnehmungsaufgaben, z.B. Atemräume spüren, Weite von Klangräumen wahrnehmen, Vorstellungshilfen im Bereich Stimme, Wahrnehmen von Spannungszuständen als Voraussetzung für gezieltes Lösen von Verspannungen;
- muskellockernde lokale Massagen und Wärmeanwendungen im Bereich der Kaumuskulatur, Hals- und Schulterbereich;

- Eisstimulation der mimischen Muskulatur und intraoral zur Behandlung der Facies myopathica und Aktivierung der intraoralen Muskulatur einschließlich des Gaumensegels.

Einzelne Publikationen befassen sich detaillierter mit der Dysarthrie bei der myotonen Dystrophie [1, 29]. Dabei beschrieben De Swart und Mitarbeiter [11] in einer Untersuchung von 30 Patienten mit DM1 einen Rückgang der myotonen Symptome nach 10-minütigen Sprechübungen, was sich in einer verbesserten Silbenrate gegenüber dem Eingangsbefund äußert. Daraus wurde der Nutzen eines Aufwärmtrainings bei dieser Patientengruppe gefolgert. Häufig beobachten wir aber auch nachlassende Leistung als Folge der Ermüdung der Muskulatur. Die maximale Kraft der Lippen kann nach einer Studie von Sjögren und Mitarbeitern [51, 52] bei Kindern im Schulalter und Jugendlichen mit DM1 durch ein Krafttraining zwar verbessert werden, ohne dass jedoch hierdurch eine alltagsrelevante Verbesserung von Artikulation, Speichelkontrolle, Essen oder Trinken erreicht werden konnte. Allenfalls, so die Autoren, können Übungen zum Krafttraining der Lippen für diese Altersgruppe Bestandteil einer Sprech- und Schlucktherapie sein [51, 52]. Bei Erwachsenen ist ein solches Vorgehen dagegen grundsätzlich nicht sinnvoll.

Atmung und Stimme – besondere Berücksichtigung der Körperhaltung

Bei der Behandlung von Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen hat die Atmung einen hohen Stellenwert zur Optimierung der Sprech- und Stimmfunktionen. Die Körperhaltung ist nicht nur für die Sprechatmung, sondern häufig auch in Hinsicht auf die Ruheatmung eine wichtige Voraussetzung für weitere Maßnahmen, für Atem- und Stimmübungen. Die interdisziplinäre Zusammenarbeit mit der Physio- und Ergotherapie ist hier notwendig. Auch wenn Behandlungskonzepte für Dysarthrophonien unterschiedlicher Ätiologien die Bereiche Haltung und Atmung generell einbeziehen, so spielen diese bei der Behandlung von neuromuskulär bedingten Sprechstörungen aufgrund der paretisch bedingten Haltungsschwächen eine herausragende Rolle.

Aspekte wie Sitzhaltung, Rumpfstabilität, Kopfhaltung, Schulter-Nacken-Probleme sowie aus der Muskelschwäche resultierende Verspannungen verschiedener Muskelpartien müssen jeweils in ihrer Auswirkung auf die Bereiche Phonation und Artikulation analysiert werden, um effektive Therapieziele ableiten zu können.

Während die logopädische Atemarbeit meist eine Vertiefung der Atmung in Richtung »abdominale Beteiligung« zum Ziel hat, ist bei neuromuskulären Erkrankungen, vor allem auch bei der FSHD, die Einbeziehung der oberen Atemräume wichtig. Einer Untersuchung der Atemfunktion durch Stübgen und Schultz [56] zufolge bestanden die Beeinträchtigungen bei Patienten mit FSHD eher im Bereich der Ausatemmuskulatur, während

bei Patienten mit DM1 häufig vor allem die Zwerchfellmuskulatur [2] betroffen war.

Neben der Wichtigkeit interdisziplinärer Zusammenarbeit erweist sich auch eine Erweiterung des logopädischen Inventars um Module, die aus der Physiotherapie abgeleitet sind, als hilfreich. Als Beispiel sei der Einsatz von Maßnahmen aus der sogenannten »Manuellen Stimmtherapie« nach Münch [33] genannt. Die Autorin bezeichnet das Verfahren als eine »bei Funktionsstörungen der atem-, artikulations-, stimmgebenden und der am Schluckakt beteiligten Organe angewandte Therapie«, die über eine gezielte Tonusregulierung mittels manueller Techniken zu einer Optimierung der Atem-, Stimm- und Sprechfunktion beiträgt. Nach eigenen Erfahrungen ließ sich im Einsatz bei FSHD-Patienten eine Lockerung der Brust- und Zwischenrippenmuskulatur und damit eine Erweiterung der Atem- und Resonanzräume erzielen. Bei im Anschluss durchgeführten Stimmübungen mit Vokalen und Klingern zeigte sich der Stimmklang hörbar stabiler; dabei kam es für die Patienten zu einer spürbar leichteren Stimmgebung sowie zu einer Verlängerung der Tonhaltedauer. Positive Effekte ließen sich auch mit der Anwendung im Bereich der Gesichts- und Halsmuskulatur feststellen. So konnten mithilfe der Technik für Masseter, suprahyoidale und laryngeale Muskulatur bei mehreren Patienten schmerzhaft Verspannungen im Bereich der Kaumuskulatur sowie Verspannungen oder Druckgefühle im Bereich des Kehlkopfs spürbar gelockert werden. Neben Erleichterungen beim Abbeißen, Kauen und Schlucken wurde auch eine Optimierung der Sprech- und Stimmfunktion festgestellt, erkennbar waren auch verbesserte Zungenbeweglichkeit, Erweiterung des Ansatzrohres und Rückgang der gepressten Klanganteile.

Bei Patienten mit DM1 treten durch Paresen des Zwerchfells ebenso Stimmengleichungen auf, die Erkrankten sprechen vermehrt mit erhöhter mittlerer Sprechtonlage. Übungen zur Atemwahrnehmung, -vertiefung und Förderung der Zwerchfell-Aktivität sowie Maßnahmen aus bewährten Stimmprogrammen finden in der Therapie Anwendung.

Behandlung der Facies myopathica

Über Sprache und Mimik teilen sich Menschen ihrer Umwelt mit. Gestische Untermauerung unterstreicht die Mitteilungsabsicht und verdeutlicht das Gesagte. So treten wir mit anderen in sozialen Kontakt und kommunizieren mit ihnen. Dem Blickkontakt kommt dabei eine zentrale Rolle zu. Treten zu der Dysarthrie noch Einschränkungen in der Mimik hinzu, wie defizitäres Stirnrunzeln, oder gelingt paresebedingt die Untermauerung durch Gesten nicht, sind Missverständnisse im Alltag vorprogrammiert. Die Auswirkungen können bis hin zu Einbußen in der Arbeitsleistung führen. Da sich die Veränderungen in der mimischen Ausdrucksfähigkeit schleichend entwickeln, ist den Patienten die Ausdruckslosigkeit ihres Gesichtes oft nicht bewusst, ganz anders

als bei peripheren Fazialispareesen, deren psychosoziale Folgen sofort erkennbar und auch akzeptiert sind.

Hat der Betroffene Schwierigkeiten, Blickkontakt zu halten, z.B. durch eine Kopfhalteschwäche, ist davon auszugehen, dass die Verdeutlichung des beabsichtigten Gesprächsanliegens ebenfalls erschwert ist. Die versendete Botschaft ist vom Gesprächspartner nicht eindeutig identifizierbar. Der Empfänger kann verunsichert sein. Zur Behandlung der Facies myopathica kommen nach vorbereitenden Lockerungsmaßnahmen unter anderem PNF-Techniken bei gleichzeitiger Eisstimulation in Frage. Das Übungsprogramm wird in Frequenz und Stärke individuell angepasst, teilweise werden vorwiegend geführte Bewegungen durchgeführt. Dies kann erforderlich sein, wenn myotone Reaktionen bei Patienten mit DM1 bereits bei geringer willkürlicher Aktivität einsetzen, oder auch bei Patienten mit FSHD, bei denen nur noch eine sehr geringe mimische Eigenaktivität vorhanden ist.

Artikulation in der Gruppentherapie

In der Einzeltherapie erhält der Betroffene ausschließlich Rückmeldung durch den Therapeuten. Es hat sich bewährt, Patienten mit Sprech- und Sprachproblemen auch Gruppenbehandlungen anzubieten. Das hat sich besonders etabliert bei aphasischen Störungen [30]. Die Therapie ist damit näher an der Alltagssituation. Dabei profitieren die Patienten von der spontanen und unmittelbaren Reaktion der anderen Teilnehmer, denn die Eigen- und Fremdwahrnehmung können mitunter erheblich voneinander abweichen. Bei vielen Patienten reift erst langsam die Erkenntnis, dass die Fremdwahrnehmung aus dem sozialen und beruflichen Umfeld des Patienten objektive Einschätzungen sind. Diese Feststellung und die Erkenntnis, dass die eigene Sprechleistung möglicherweise abnimmt, verlangt schließlich eine andere, eine grundlegende Auseinandersetzung mit der Störung und der Erkrankung insgesamt. Dies gilt in besonderem Maße für Patienten mit einer DM1.

Die Prägnanz der Sprache genießt gesellschaftlich einen hohen Stellenwert. Deren Nichtbeherrschen wird häufig mit Defiziten der kognitiven Leistungsfähigkeit gleichgesetzt. Durch Simulation echter Lebenssituationen im Rahmen einer Gruppentherapie werden neuromuskulär erkrankte Patienten gezielt auf eine effektivere Kommunikation mit anderen Menschen vorbereitet und dadurch in ihrer Kommunikationsfähigkeit unterstützt. Es wird ihnen die Möglichkeit eröffnet, sich durch Training trotz objektiv vorhandener Funktionseinschränkungen anderen Personen ohne Scheu mitzuteilen. Die Therapie mit anderen ähnlich Betroffenen in einer Gruppe bietet einen geschützten Rahmen, in dem sie sich mit ihren Sprechdefiziten angenommen fühlen. Hier können sie Ihre Außenwirkung auf Mitmenschen testen und ein ehrliches und konstruktives Feedback erhalten. Das ist von besonderer Bedeutung, da viele der Patienten aufgrund ihrer Sprechstörungen negative Erfahrungen gemacht haben, was bei einigen sogar zum vollstän-

digen sozialen Rückzug geführt hat. Es bestehen keine beruflichen und privaten Beziehungen unter den Gruppenteilnehmern, die die Objektivität der Rückmeldung abschwächen oder unglaubwürdiger erscheinen lassen würden.

Die Gruppentherapie flankiert die einzeltherapeutische Versorgung. Die Arbeit in der Gruppe wird erst durch die Vorarbeit in der Einzelbehandlung ermöglicht. Die Einzeltherapie stabilisiert den Betroffenen, arbeitet individuelle Defizite und Stärken heraus, auf die dann in der Gruppentherapie aufgebaut werden kann. In der Einzeltherapie wird an den grundlegenden Parametern wie Artikulationsgenauigkeit, Reduzierung der Sprechgeschwindigkeit oder Lautstärke gearbeitet, was in der Gruppe schließlich umgesetzt werden soll. Der Hauptschwerpunkt in der Gruppe liegt somit im Transfer der gelernten Inhalte in die Alltagssituation.

Die Gruppentherapie bietet nicht nur bei Dysarthrien, sondern ebenfalls für Patienten mit Facies myopathica einen geschützten Rahmen, der durch das Feedback der Mitpatienten auch in dieser Hinsicht eine Relativierung und Objektivierung der Folgen der Krankheitssymptome im Kontakt mit anderen Menschen ermöglicht. Der Umgang mit der Störung kann damit geübt werden.

Dysphagien bei FSHD und Myotoner Dystrophie Typ I

Grundlagen des Schluckaktes und seiner Störungen

Der Schluckvorgang ist ein hoch komplexer, physiologischer Vorgang, an dem ca. 50 Muskelpaare, 6 Hirnnerven (V, VII, IX, X, XI und XII), die oberen zervikalen Nervenwurzeln und mehrere Hirnregionen beteiligt sind [24]. Dabei fügt der Autor den N. accessorius wegen der Bedeutung der Kopfhaltung für den Schluckakt zu der sonst häufig mit fünf Hirnnerven zitierten Aufzählung [39] hinzu. Der Schluckakt umfasst den Transport von Speichel und Nahrung von der Mundhöhle in den Magen (s. Tabelle 2). Die wichtigsten pathologischen Symptome sind in Tabelle 3 zusammengefasst.

Direkte Hinweise auf eine Aspiration als gefährlichstes Symptom einer Dysphagie sind Husten vor, während oder nach dem Schlucken, gurgelnde Atemgeräusche, veränderte Stimmqualität, Zyanose und Tachykardie. Indirekte, nicht im unmittelbaren zeitlichen Zusammenhang mit dem Schlucken stehende Symptome können Temperaturerhöhungen unklarer Ursache, brodelnde Atemgeräusche, verstärkte Verschleimung, Stimmveränderungen, Kurzatmigkeit, Bronchitis und Lungenentzündung sein. Besondere Beachtung erfordert die stille Aspiration, da hier Patienten nicht husten und auch oft zunächst keine weiteren direkten Symptome zeigen.

Bei Muskelerkrankungen können durch Schwäche, Koordinationsstörungen, fehlende Relaxation und Ermüdung Schluckstörungen auftreten. Es können sowohl Störungen des Transportes als auch Störungen der Schutzfunktionen der tiefen Atemwege vorhanden sein. Die Beschwerden können diskret bis lebensbedrohlich sein.

Orale Phase	Orale Vorbereitungsphase	Zerkleinerung der Nahrung und Durchmischung mit Speichel
	Orale Phase	Transport des Bolus vom Mundraum in Richtung Oropharynx
Pharyngeale Phase		Beginn mit Auslösung des Schluckreflexes. Der Bolus wird durch den Pharynx in den Ösophagus befördert.
Ösophageale Phase		Bolustransport durch die Speiseröhre in den Magen

Tab. 2: Unterteilung des Schluckaktes in 3 Phasen [4]

Leaking	unkontrolliertes Entgleiten des Bolus aus dem Mund (anteriores Leaking) oder in den Rachenraum (posteriores Leaking)
Pharyngeales Pooling	Auffangen von Bolusteilchen im Rachen, vor der Schluckreflexauslösung (prädeglutitiv)
Residuen	Bolusreste, die nach der Schluckreflexauslösung (postdeglutitiv) im Mundbereich, im Rachen oder Kehlkopf verbleiben
Penetration (vor, während oder nach der Auslösung des Schluckreflexes (prä-, intra- oder postdeglutitiv)).	Nasale Penetration: Eindringen von Fremdstoffen in den Nasenraum
	Laryngeale Penetration: Eindringen von Fremdstoffen in den Kehlkopfeingang oberhalb der Stimmlippen.
Aspiration	Eindringen von Fremdstoffen in die Luftwege unterhalb der Stimmlippen, prä-, intra- oder postdeglutitiv

Tab. 3: Die wichtigsten Symptome einer Dysphagie [4]

Bei der DM1 wird die Prävalenz der Dysphagie mit 25 bis zu 80% angegeben, je nachdem, ob auch asymptotische Schluckstörungen mit erfasst werden [16, 31, 43]. Dabei scheint neben oropharyngealen Symptomen eine Öffnungsstörung des oberen Ösophagusphinkters zu dominieren [16]. Bei der DM1 kommen ösophageale Motilitätsstörungen häufig vor [14]. Eine pharyngoösophageale Myotonie oder eine gestörte Relaxation nach der Kontraktion scheinen weniger bedeutsam zu sein [9, 31]. Bei der Myotonen Dystrophie Typ 2 kommt eine Dysphagie nach Tielemann et al. [57] auch vor, ist allerdings mild ausgeprägt.

Bei der FSHD finden sich in der gängigen Literatur nur wenige Hinweise auf eine Dysphagie. Eine Dysphagie wird oft sogar als Ausschluss-Kriterium für eine FSHD gedeutet [37]. In einer Studie [61] wiesen von 151 Japanern mit FSHD sieben Patienten (4,6%) eine Zungenatrophie verbunden mit myogenen EMG-Veränderungen auf. Bei diesen Patienten lag ein früher Krankheitsbeginn vor. Eine Beteiligung pharyngealer und laryngealer Muskelgruppen wird bei der Erkrankung nicht angenommen. Wohlgemuth und Mitarbeiter [60] zeigten bei Patienten mit fortgeschrittener FSHD eine milde Beteiligung von Kiefer- und laryngealen Muskeln. Die Dysphagie wird von ihnen selten als lebensbedrohlich angegeben. Stübgen [55] fahndete bei 20 Patienten nach Störungen des Schluckakts, wobei keiner der Patienten spontan über Schluckstörungen berichtet hatte. Fünf der Patienten schilderten auf gezielte Nachfrage eine intermittierende oropharyngeale Dysphagie mit Schwierigkeiten, einen

Schluckakt zu initiieren, Husten nach dem Schluckakt, dem Gefühl, dass Speise im Rachen verblieben ist oder nasaler Regurgitation. Drei weitere Patienten schilderten, sowohl Flüssigkeiten als auch feste Speisen erschwert schlucken zu können. Ob dabei ein Zusammenhang mit der FSHD bestand, konnte nicht belegt werden. Nach unserer klinischen Erfahrung treten Schluckstörungen auch bei diesem Krankheitsbild gehäuft auf.

Schluckstörungen wurden auch in der Studie von Schönfeld et al. [47] auf der Grundlage von fünf FSHD Patienten herausgearbeitet: »Bei allen fünf untersuchten Patienten mit unterschiedlichem Ausbildungsgrad einer facioscapulohumeralen Muskeldystrophie zeigen sich Einschränkungen im Bereich der Artikulation, der Stimmgebung und des Schluckvermögens.«

Die pathophysiologischen Ursachen und Symptome der Dysphagie bei DM1 und FSHD wurden in Tabelle 4 zusammengefasst.

Weitere systematische Studien zur Beurteilung der Prävalenz und Bedeutung von Schluckstörungen bei der DM1 und der FSHD erscheinen notwendig.

Bedeutung der Schluckstörungen für den Patienten

»Die Nahrungsaufnahme ist ein wichtiger Bestandteil des täglichen Lebens. Sie dient neben der Ernährung und dem Genuss der täglichen Begegnung mit unseren Mitmenschen und folglich der Nahrung sozialer Kontakte« [32]. Mit Hilfe der ICF kann durch die Beschreibung der Komponenten Körperstrukturen und Körperfunktionen, Aktivitäten und Teilhabe, Umweltfaktoren und personenbezogene Faktoren das ganze Ausmaß einer Dysphagie erfasst werden. Menschen mit Schluckstörungen sind nicht nur durch die Aufnahme von Nahrung und Flüssigkeiten beeinträchtigt, sondern erfahren in ganz alltäglichen Situationen eine Behinderung in der Teilhabe an wesentlichen Aspekten gesellschaftlichen und sozialen Lebens [21]. Somit stellt eine Dysphagie einen wesentlichen Risikofaktor für eine Minderung der Lebensqualität dar. In der ärztlichen und logopädischen Versorgung werden dagegen in der Regel allein die medizinischen Folgen von Dysphagie in den Vordergrund gestellt wie Malnutrition, Dehydration, Aspirationspneumonien und Tod. Darüber hinaus verursachen Dysphagien hohe Kosten für das Gesundheitssystem.

Diagnostik bei Dysphagie

Als Grundlage des Vorgehens bei Schluckstörungen sei auf die Qualitätskriterien und Standards für die Diagnostik und Therapie von Patienten mit neurologischen Schluckstörungen [40, 41] hingewiesen. Ziel der klinischen Untersuchung ist es, eine Aussage über die zugrundeliegenden Pathomechanismen und den Schweregrad der Dysphagie treffen zu können. Ferner sollten die geeignete Ernährungsweise, die Therapieindikation und die Art der Therapie abgeleitet werden können. Da die Patienten sich wegen der langsamen Entstehung

und geringen Progredienz häufig ihrer Störung und der damit verbundenen Gefährdung nicht bewusst sind [48], brauchen sie von Beginn an eine aufmerksame therapeutische Führung.

Für die klinische Untersuchung stehen inzwischen einige standardisierte Untersuchungsbögen zur Verfügung, wie z.B. der Bogenhausener Dysphagiescore (BODS) [4]. Er dient der Erfassung alltagsrelevanter Schluckbeeinträchtigungen und setzt sich aus den beiden Unterskalen Beeinträchtigung des Speichelschluckens und Beeinträchtigung der Nahrungsaufnahme zusammen. Der Summenscore der beiden Unterskalen bestimmt den Schweregrad der Dysphagie.

Vom GUT-Team (Gruppe zur Entwicklung dysphagiologischer Untersuchungen mit einheitlicher Terminologie) wurde die sog. Standardisierung des Untersuchungsablaufs bei Neurogener Oropharyngealer Dysphagie (Standardized testing for NOD) erarbeitet. Diese erlaubt eine differenziertere Beurteilung und Schweregradeinteilung neurogener Dysphagien und erfolgt nach den Ergebnissen aus klinischer und instrumenteller Diagnostik [25].

Vor der klinischen Schluckuntersuchung (KSU) erfolgen eine ausführliche Anamnese und gezielte Patientenbefragung, evtl. mittels eines Fragebogens (z.B. Fragebogen »Lebensqualität von Personen mit Schluckbeschwerden« [54]. Danach erfolgt die Untersuchung der am Schlucken beteiligten Organe. Sie umfasst die:

- Ruhebeobachtung (Form, Lage, Struktur, Oberflächenbeschaffenheit),
- Überprüfung reflektorischer Reaktionen (Würgreflex, primitive Reaktionen),
- Überprüfung willkürlich intendierter Bewegungen (der Lippen-, Zungen-, Kiefer-, Gaumen-, Rachen- und Kehlkopfmuskulatur). Hier werden Kraft, Bewegungsumfang, Geschwindigkeit, Tonus, evtl. Hyperkinesen und/oder apraktische Bewegungen beurteilt,
- Beurteilung der Berührungsempfindung (von Lippen, Zunge, Wangenschleimhaut, weichem Gaumen).

Den Beobachtungen während dem spontanen und willkürlichen Speichelschlucken folgt die Bewertung von Ess- und Trinkversuchen mit verschiedenen Nahrungskonsistenzen und Bolusvolumina, vorausgesetzt, dass keine Kontraindikationen bestehen, wie bereits bekannte Aspirationen, pathologische Lungenbefunde etc. Bei Muskelerkrankungen empfiehlt es sich, den Patienten auch während einer Mahlzeit zu beobachten. Durch die Ermüdung der Muskulatur und das Nachlassen der Kraft kann die Nahrungsaufnahme im Verlauf einer Mahlzeit Probleme bereiten, kurzfristig aber ungestört erscheinen.

Des Weiteren ist auch ein unbeeinträchtigt erscheinendes Trinken von Wasser nicht alleine aussagekräftig für die Beurteilung einer fraglichen Dysphagie. Das Trinken ist für Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen nach unserer Erfahrung oft leichter möglich, wohingegen der Nahrungstransport fester Nahrungskonsistenzen problematisch sein kann. Andererseits kann

Ursachen	Symptome
Orale Phase	
gestörtes Kauen, gestörte Bolus-sammlung und gestörte Bolus-kontrolle	orale Residuen, postdeglutitiv, anteriores und/oder posteriores Leaking, prädeglutitives pharyngeales Pooling in Valleculae und /oder Sinus piriformis, prädeglutitive Penetration, intradeglutitive oder postdeglutitive Penetration mit pharyngealem Pooling, prädeglutitive Aspiration bei laryngealer Penetration.
bei unvollständigem Stimmband-schluss	auch intradeglutitive Aspiration möglich (bei massivem pharyngealem Pooling)
Pharyngeale Phase	
reduzierte Pharynxkontraktion, unvollständiger velopharyngealer Abschluss	nasale Penetration, postdeglutitive Residuen in Valleculae, an der Pharynxwand und/oder Sinus piriformis, intradeglutitive oder postdeglutitive Penetration, post- oder intradeglutitive Aspiration
Ösophageale Phase	
ungenügende Relaxation und/oder Öffnung des OÖS	postdeglutitive Residuen im Sinus piriformis postdeglutitive Penetration postdeglutitive Aspiration
ösophageale Motilitätsstörungen	Gefühl des Steckenbleibens von Nahrung in der Speiseröhre Schmerzen hinter dem Brustbein
Störung des unteren Ösophagus-sphinkters	Regurgitation, saures Aufstoßen, Reflux

Tab. 4: Pathophysiologische Ursachen und Symptome bei DM1 und FSHD (in Anlehnung an [4] und [48])

es aber auch vorkommen, dass eine Aspiration aufgrund der höheren Fließgeschwindigkeit von flüssigen Konsistenzen auftritt. Bei beeinträchtigtem Hustenreflex, bei Patienten mit Sensibilitätsstörungen, gestörter Atemfunktion und/oder Störungen der Stimmbandadduktion sind bei der Untersuchung besondere Vorsichtsmaßnahmen zu beachten. Eine stille Aspiration kann sicher nur mit apparativen Methoden ausgeschlossen werden.

Instrumentelle Diagnoseverfahren für Dysphagien

Als wichtigste apparative Verfahren der instrumentellen Diagnostik gelten die Videoendoskopie und die Videofluoroskopie des Schluckens. Bei der ärztlich durchgeführten Videoendoskopie des Schluckens (Flexible Endoscopic Evaluation of Swallowing, FEES) erfolgt nacheinander mittels eines flexiblen Endoskops:

- Ruhebeobachtung,
- Funktionsprüfungen ohne Nahrung,
- Funktionsprüfung mit Nahrung.

Dabei werden erfasst (nach [48]):

- die strukturellen Verhältnisse,
- die reflektorischen und willkürlichen Bewegungen von Velum, Pharynx und Larynx,
- Funktionsstörungen des Schluckvorgangs, wie Retention, Penetration, Aspiration (von Speichel, Flüssigkeit, Nahrung),

- die Reaktionen des Patienten, wie Husten und Räuspern,
- die Effektivität der Reinigungsmanöver,
- die Effektivität von Schlucktechniken und anderen therapeutischen Maßnahmen.

Der Schweregrad von Penetration oder Aspiration wird mit der Penetrations-Aspirations-Skala (PAS) von Rosenbek et al. [45] ermittelt. Mittels der FEES kann der prä- und postdeglutitive Schluckvorgang beurteilt werden, intradeglutitiv ist die Sicht versperrt. Die FEES ist für den Patienten wenig belastend und beliebig oft wiederholbar. Die Videofluoroskopie des Schluckens (VFSS, Videofluoroscopic Swallowing Study) ist ein röntgenologisches Verfahren. Es ermöglicht eine bildliche Darstellung des gesamten Schluckvorgangs einschließlich des oberen Ösophagusspinkters und des Ösophagus. Im Gegensatz zur FEES ist sie auch intradeglutitiv aussagekräftig. Bei beiden Untersuchungsverfahren ist die Videodokumentation sehr hilfreich zur Einschätzung des häufig sehr komplexen Störungsbildes einer Dysphagie, insbesondere bei Muskelerkrankungen.

Die Bronchoskopie ist in manchen Fällen bei Verdacht auf akute oder chronische Aspiration zur direkten Beurteilung des Bronchialsystems erforderlich, da sowohl die FEES als auch die VFSS nur Momentaufnahmen der Schluckfunktionen darstellen.

Als erweiterte diagnostische Verfahren können die Manometrie zur Messung der Druckverläufe im Pharynx und Ösophagus sowie die ph-Metrie zur Frage des Vorhandenseins und Ausmaßes eines Reflux bei besonderen Fragestellungen eingesetzt werden [48]. In Einzelfällen können weitere Untersuchungen, wie Ultraschall, CT oder MRT der am Schluckvorgang beteiligten Organe zur Differenzialdiagnostik einzelner Störungen beitragen [48].

Logopädische Therapie der Dysphagie bei FSHD und Myotoner Dystrophie Typ I

Bei der klinischen Therapie von Dysphagien ist der interdisziplinäre Ansatz ausschlaggebend für eine Verbesserung der Schluckfunktion und der Nahrungsauf-

nahme. Eine enge Zusammenarbeit und der kontinuierliche Austausch der zuständigen klinischen Instanzen tragen daher bei der Behandlung wesentlich zum Therapieerfolg bei. Das Behandlungsteam setzt sich aus verschiedenen Gruppen zusammen, die in Tabelle 5 zusammengestellt sind. Von besonderer Bedeutung sind auch die Familienangehörigen, die deshalb auch mit in die Tabelle aufgenommen wurden.

Der Erfolg der logopädischen Therapie und die orale Ernährungssicherung sind gerade bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen von einem frühzeitigen Behandlungsbeginn abhängig. Stark dezimierte Funktionen und ein gravierender Gewichtsverlust sind oft sehr schwer bzw. gar nicht wieder rückgängig zu machen.

Bei der Durchführung der Therapie gelten für alle Therapiebereiche grundsätzliche Prinzipien:

- Die Methoden müssen an die vorhandenen Fähigkeiten sowie die Bedürfnisse und Wünsche der Patienten angepasst werden und werden je nach Bedarf miteinander kombiniert.
- Die Übungen sollen kein Kraft- und Ausdauertraining beinhalten; das Einlegen von Pausen ist unerlässlich, um Überlastungen der Muskulatur, wie Ermüdungen des Patienten während und nach der Übung zu vermeiden; Komplikationen wie Aspirationen müssen soweit wie möglich ausgeschlossen werden.
- Die kontinuierliche Überprüfung und Optimierung des Therapieverlaufs ist ebenso erforderlich wie die regelmäßige Evaluation des Schluckaktes.

Zu den am häufigsten angewandten kausalen Therapieverfahren gehören die folgenden Behandlungsformen:

- Die Facio-orale Trakt-Therapie nach Coombes (FOTT) [8] strebt eine Tonusregulierung im faziooralen Trakt durch Stimulationen im Bereich des Mundes und Gesichtes an. Man unterscheidet nach Müller [32] vier Bereiche: Nahrungsaufnahme, Mundhygiene, nonverbale Kommunikation und Sprechen.
- Propriozeptive neuromuskuläre Fazilitation (PNF) nach Kabat [26]: Das Prinzip ist hier das Applizieren von Stimuli, um motorische Bahnen zu aktivieren.
- Behandlung neuromuskulärer Dysfunktionen nach M. Rood [44]: Sensorische Rezeptoren werden durch Fazilitation und Inhibition beeinflusst, um so eine Wirkung auf die Motorik und Sensibilität zu erzielen.
- Entwicklungsneurologische Behandlung nach Bobath (Neurological Development Treatment – NDT) [5]: In der Reihenfolge ihrer Entwicklung werden Bewegungen angebahnt, nach der Tonusregulierung und Reflexhemmung erfolgt das Training von willkürlichen Bewegungsabläufen.
- Orofaciale Regulationstherapie nach Castillo Morales (ORT) [7]: die Therapieform wird vorrangig bei Säuglingen und Kleinkindern eingesetzt, findet aber auch bei erwachsenen Patienten mit sensomotorischen Defiziten im orofazialen Bereich Anwendung.

Ärzte/innen	Diagnostik, Kostverordnung, medizinische Versorgung
Logopäden/innen	Diagnostik und Therapie, Kostempfehlung und –modifizierung, therapeutische Begleitung der Mahlzeiten
Diätassistentinnen Pflegerdienst, Küche, Service	Ausarbeitung des Kostplanes und dessen Umsetzung
Physiotherapie/Ergotherapie	Haltungsaufbau, Lagerung, Hilfsmittel
Pflegedienst	Pflegerische Betreuung (Anreichen der Mahlzeiten, Mundpflege, Fieberkurve, Einfuhr- und Gewichtskontrolle)
Psychologen	Krankheitsbewältigung
Familienangehörige	Unterstützung bei der Kostanpassung und der Nahrungsaufnahme, Hilfe bei der Umsetzung logopädischer Übungen

Tab. 5: An der Versorgung von Patienten mit Schluckstörungen beteiligte Personengruppen

Das Behandlungskonzept der funktionellen Dysphagietherapie (FDT) gliedert sich in restituierende, kompensatorische und adaptive Verfahren. Das Ziel der restituierenden Verfahren liegt darin, Funktionsverluste hinauszuzögern und Verbesserungen der motorischen und sensorischen Kontrolle der am Schlucken beteiligten Muskulatur zu erreichen. Adaptierende Verfahren streben eine bessere Anpassung der Umwelt an die vorhandenen Fähigkeiten an, um die Nahrungszuführung zu erleichtern. Kompensatorische Verfahren haben das Ziel, Ausgleichs- und Ersatzstrategien zur Erleichterung des Schluckvorgangs einzuüben.

Als Maßnahmen der restituierende Verfahren kommen die Optimierung der Körper- und Kopfhaltung, Lockerungs- und Stimulationsübungen, Atem-, Artikulations- und Stimmübungen, Bewegungsübungen für die Gesichts-, Lippen-, Zungen- und Kiefermuskulatur, Übungen zur Mobilisierung der Gaumensegelbeweglichkeit, Stimulation der Muskulatur durch Kälte- oder Wärmereize (z. B. Thermosonden-Stimulation der Zungen-, Wangen- und Gaumenmuskulatur) sowie Massagen, manuell oder mit Geräten, der äußeren Muskulatur und im Mundinnenraum zum Einsatz.

Die restituierenden Verfahren unterteilen sich in vier Stufen [3]:

1. Relaxierte Ausgangslage: Haltungsaufbau und -korrektur, um abnorme Bewegungsabläufe zu blockieren und die Rumpf-, Kopf- und Kieferkontrolle zu erleichtern, u. U. in Zusammenarbeit mit Physiotherapeuten;
2. Vorbereitende Stimuli: passive Übungen zu Beginn der Therapie wie z. B. Dehnungen, Pinseln, Vibrationen, manuelle Berührungen, thermische Maßnahmen, leichter Druck zur Tonisierung, olfaktorische und gustatorische Reize;
3. Mobilisationstechniken: Hierbei ist zu beachten, dass Widerstandsübungen nur in Maßen, je nach Muskelfunktionen auch gar nicht eingesetzt werden können, da sie einen hohen Kraftaufwand benötigen und zu einer schnellen Ermüdung der Muskulatur führen. Als günstiger erweisen sich Übungen zur rhythmischen Bewegungsinitiierung oder der dynamischen Umkehr, bei denen der Einsatz von Widerstand auf ein Minimum reduziert oder durch passives Bewegen ersetzt wird;
4. Autonome Bewegungsübungen: selbstständiges Üben des Patienten der für den Schluckakt relevanten Bewegungen, hierzu gehören motorische Funktionsübungen, pragmatische Übungen, je nach Zielsetzung auch Atem- und Stimmübungen.

Bei kompensatorischen Verfahren erweisen sich ganzkörperliche Haltungsänderungen, Veränderung der Kopfposition beim Schlucken zwecks Unterstützung des Schluckaktes und zur Vermeidung von Aspirationen, z. B. Anteflexion des Kopfes (Chin-down position), Retroflexion des Kopfes (Head extension), Kopffrotation oder Lateralflexion, als effektiv. Aktive Kompensationsmecha-

nismen in Form von „Schluckmanövern“, wie z. B. das supraglottische Schlucken oder das Mendelsohn-Manöver sind in dieser Indikation nur bedingt, bzw. häufig gar nicht geeignet. Sie sind sehr kraftvoll oder benötigen eine kräftige Atmung, was schnell zu einer Überlastung der Muskulatur führen kann.

Zu den adaptierenden Verfahren gehören das Erlernen des Umgangs mit Hilfsmitteln, z. B. Strohhalm mit Rücklaufstopp, Trinkbecher mit Nasenausschnitt, rutschfeste Unterlage, Teller mit erhöhtem Rand oder ein ergonomisches Besteck. Diätetische Maßnahmen erfolgen durch das Andicken von Flüssigkeiten, die kompetente Wahl der günstigsten Zusammensetzung, Konsistenz, Temperatur und geschmacklichen Eigenschaften der Nahrung sowie über das Einüben der geeigneten Nahrungsplatzierung im Mundinnenraum evtl. mit Hilfe eines Schiebelöffels.

Während der klinischen Diagnostik können zur Festlegung der Therapieziele Outcome und Assessmentverfahren zur differenzierten Therapieplanung herangezogen werden. Sie erlauben die Festlegung des Schweregrads der Dysphagie und des Aspirationsgrades. Danach werden die Therapieverfahren, die Therapiefrequenz und die Ernährungsweise bestimmt.

Im Rahmen der klinischen Diagnostik von Dysphagien kann nur eine Beurteilung äußerer Strukturen vorgenommen werden, während oropharyngeale Funktionen und stille Aspirationen nicht beurteilbar sind. In diesem Fall ist eine instrumentelle Diagnostik indiziert, um eine effizientere Therapie zu ermöglichen, die Ernährungsweise festzulegen und somit Aspirationspneumonien zu vermeiden. In Absprache zwischen Arzt und Logopäden wird bei Bedarf über eine weiterführende instrumentelle Diagnostik entschieden.

Bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen liegt der Schwerpunkt bei der Behandlung von Schluckstörungen nicht primär auf der Rück- oder Neugewinnung zur Fähigkeit der oralen Nahrungsaufnahme. Aufgrund des progredienten Krankheitsverlaufs stehen der Erhalt und die Stabilisierung vorhandener Funktionen im Vordergrund. Der Erhalt der größtmöglichen Lebensqualität und die Sicherstellung einer angepassten Ernährung gelten als vorrangig. Komplikationen wie pulmonale Symptome, Malnutrition und Dehydratation müssen verhindert werden. Die Stabilisierung und Aktivierung der am Schluckvorgang beteiligten Muskulatur wird angestrebt, um so mit den erhaltenen Restfunktionen einen optimalen Gebrauch zu sichern. Das Schlucken des Speichels wird gefördert und ein sicherer Umgang mit Nahrung und Flüssigkeiten vermittelt.

Therapieschwerpunkte liegen demnach auf der Aspirationsprophylaxe und der oralen Nahrungsverarbeitung im Mundinnenraum sowie dem Nahrungstransport. Er ist bei Patienten mit FSHD und Myotoner Dystrophie oft gestört, so dass ein Globusgefühl und erschwelter Bolustransport durch den Pharynx und im Ösophagus entstehen. Zusätzlich wird bei der Aufnahme fester Kost oft über eine rasche Ermüdung der Kaumuskulatur berichtet.

Der Übungsaufbau unterstützt primär die vorhandenen Ressourcen und orientiert sich sekundär an den vorliegenden Defiziten. Er darf nicht zu komplex sein, um eine optimale Effektivität zu gewährleisten, und muss permanent angepasst werden, sowohl im Inhalt als auch zur Dosierung der Übungen. Es hat sich bewährt, ein individuelles Übungsprogramm schriftlich zusammenzustellen. Dieses ist für die eigenständige Fortführung der Therapie am Heimatort und für die Anschlussbehandlung durch die weiterbehandelnden Logopäden/innen konzipiert.

Von großer Bedeutung ist die ausführliche Information der Patienten über ihre Schluckstörung und deren Konsequenzen. Anhand anatomischer Strukturen werden der physiologische Schluckablauf sowie auch die Pathophysiologie besprochen.

Die Einbeziehung Angehöriger spielt eine bedeutende Rolle. Nach Möglichkeit erhalten sie praktische Anleitungen für die Durchführung einzelner Therapiemodule, wie z.B. die Thermosondenstimulation oder Übungen zur Stimmhygiene. Durch die professionelle Einarbeitung können sie das therapeutische Programm zu Hause unterstützend weiterführen. Parallel werden sie zu Kostmodifikationen und -zubereitungen beraten, entsprechende Literatur wird ihnen zur Verfügung gestellt [6]. Bei Bedarf können das Anreichen der Mahlzeiten und der Umgang mit Ess- und Trinkhilfen trainiert werden.

Patienten mit FSHD und DM1 sind gelegentlich von einer Schwäche des Abhustens betroffen. Für einen wirksamen Hustenstoß ist das zeitlich korrekte Zusammenspiel von Inspirations-, Expirations- und bulbärer Muskulatur Voraussetzung. Bei einer Schwäche der Muskulatur können sich daher bei Dysphagien durch Aspirationen lebensbedrohliche Situationen entwickeln [18]. Durch Atem- und Phonationsübungen erfolgt die Unterstützung der Atmung und Forcierung eines intensiveren Hustenstoßes. Die manuelle Hustenunterstützung durch das Blähmanöver (»air stacking«) ist im Einzelfall nur bedingt anwendbar, unterstützend kann ein apparativer In-/Exsufflator eingesetzt werden.

Treten zusätzlich bronchiale Sekretansammlungen auf, die sich bis in den Larynx ausdehnen und den Schluckakt erheblich beeinflussen können, kann zur bronchialen Clearance ein komplexes Sekretmanagement erfolgen. Hierbei stehen Methoden zur Sekretmobilisierung und -expektoriation zur Verfügung. Durch logopädische Übungen zur Stimmhygiene (Summen, Abklopfen, Vokalisieren, Resonanzübungen, Einsatz von Vibrationen u. a.) wird das Sekret gelöst. Zusätzlich können schleimlösende Medikamente, Inhalationen und das Absaugen eingesetzt werden.

Eine gelegentlich bei Patienten mit DM1 auftretendes Drooling als Folge eines verringerten Abschluckens des Speichels kann oft durch die Gabe anticholinergischer Substanzen bzw. durch Medikamente mit anticholinergen Nebenwirkungen reduziert werden. Hierbei ist zu beachten, dass die Patienten gelegentlich eine Xerostomie

entwickeln [40]. Kardial bedingte Kontraindikationen sind zu beachten.

Diätetische Maßnahmen, PEG und Zusatznahrungen

Die Kostform wird auf den Patienten abgestimmt, um das Risiko von Fehl- und Mangelernährungen sowie Aspirationen zu vermeiden. Bei der ersten begleitenden Nahrungsaufnahme erhält der Patient Informationen und Hilfestellungen beim Essen und Trinken. Diese beinhalten Verhaltensregeln während (z. B. kompensatorische Verfahren wie Kopfhaltung und Bolusgröße) und nach der Nahrungsaufnahme (z. B. aufrechte Haltung des Oberkörpers). Bei Bedarf werden Hilfsmittel wie z. B. Trinkbecher mit Nasenausschnitt, Strohhalm mit Rücklaufstopp, ergonomisches Besteck u. a. bereitgestellt und mit dem Patienten erprobt.

Ein weiterer Schwerpunkt der Therapiearbeit liegt auf der Mundhygiene. Durch mangelnde Hygiene, aber auch Krankheiten der Zähne oder der Mundhöhle erhöht sich durch die Veränderung der Bakterienflora das Risiko für eine Aspirationspneumonie. Der Oropharynx wird ebenfalls durch bakterielle Pathogene besiedelt, die bei einer Aspiration in die Lunge transportiert werden können.

Die ganz vereinzelt bei schweren Verläufen von FSHD und DM1 notwendigen diätetischen Maßnahmen richten sich nach den rheologischen und kohäsiven Eigenschaften der Nahrungssubstanzen. Die Einteilung erfolgt in die drei Konsistenzkategorien flüssig, breiig und fest. Die Kostformen sind nach Bartolome [3] in fünf verschiedene Phasen festgelegt, die in Tabelle 6 wiedergegeben sind. Je nach Schluckkompetenz der Patienten können die Phasen miteinander gemischt werden. Der Appetit der Patienten soll kostformgerecht unterstützt werden, indem so weit wie möglich auf seine persönlichen Vorlieben und Abneigungen Rücksicht genommen wird. Gelegentlich kommt es vor, dass Patienten entgegen dem ärztlichen und logopädischen Rat eine angepasste Kostform oder das Andicken von Flüssigkeiten ablehnen. In diesem Fall ist es erforderlich, dass eine Aufklärung des Patienten erfolgt und dies dokumentiert wird. Zur Vereinfachung der Nahrungszubereitung stehen mehrere Fertigkostprodukte mit geeigneter Konsistenz zur Verfügung.

Um einem Gewichtsverlust entgegenzuwirken, können Zwischenmahlzeiten eingenommen werden. Zur Erhöhung der Kalorienzufuhr eignen sich die Nahrungsanreicherung mit Maltodextrin oder hochkalorische Zusatznahrungen verschiedener Anbieter. Diese stehen je nach medizinischer Indikation in zahlreichen Zusammensetzungen zur Verfügung. Durch das Einrühren von Instant Dickungsmitteln wird eine Veränderung der Speise- und Flüssigkeitskonsistenz vorgenommen.

Um den Verlauf der Störung des Schluckakts zu skizzieren, wird ein Nahrungsprotokoll angelegt, für die Flüssigkeitszufuhr erfolgt eine Einfuhrkontrolle. Diese werden gemeinsam durch die Logopädinnen, die Pflege, Angehörige oder die Patienten geführt. Einmal wöchent-

lich ist eine Gewichtskontrolle notwendig, zusätzlich wird bei schweren Dysphagieformen die Körpertemperatur täglich ein- bis zweimal kontrolliert.

Ganz vereinzelt bei schweren Verläufen von FSHD und DM1 muss bei progredientem Krankheitsverlauf die Anlage einer perkutanen gastrokopischen Gastrostomie (PEG) erwogen werden, wenn aufgrund der schnellen Ermüdung der Muskulatur beim Kauen und Schlucken sowie einer kontinuierlichen Aspirationsgefahr eine ausreichende Nahrungs- und Flüssigkeitsaufnahme nicht mehr gewährleistet ist. Die PEG ist nasogastralen Sonden (NGS) vorzuziehen. Diese können nicht langfristig angelegt werden und bewirken Irritationen der Schleimhäute. Sie stören beim Schlucken und haben einen geringen Toleranzwert der Patienten. Bei der Anlage der PEG sollte die forcierte Vitalkapazität über 50–60 % des Solls betragen, um respiratorische Komplikationen zu vermeiden. [41]. Für mobile Patienten besteht die Möglichkeit, die Nahrung auch außer Haus über ein portables System zu sich zu nehmen. Je nach Schweregrad der Dysphagie ist eine zusätzliche orale Nahrungsaufnahme möglich, um die Lebensqualität zu erhalten.

Literatur

- Andersen PM, Borasio GD, Dengler R et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosis and clinical care of patients and relatives. *European Journal of Neurology* 2005; 12: 921–938.
- Ashizawa T, Sarkar PS. Myotonic dystrophy types 1 and 2. In: Aminoff M, Boller F, Swaab D *Handbook of Clinical Neurology*. Elsevier Amsterdam 2011; 193–223.
- Bartolome G. Grundlagen der funktionellen Dysphagietherapie (FDT). In: Bartolome G, Schröter-Morasch H, Hrsg. *Schluckstörungen – Diagnostik und Rehabilitation*. München-Jena: Urban & Fischer, 2010, 245–370.
- Bartolome G, Neumann S: Physiologie des Schluckvorgangs. In: Bartolome G, Schröter-Morasch H, Hrsg. *Schluckstörungen – Diagnostik und Rehabilitation*. München-Jena: Urban & Fischer, 2010, 15–34.
- Bobath B, Bobath K. Die motorische Entwicklung bei Zerebralpareesen. 4. Auflage. Stuttgart: Thieme 1994
- Borasio GD, Husemeyer IM, Hund-Wissner E. Ernährung bei Schluckstörungen – Eine Sammlung von Rezepten, die das Schlucken erleichtern. Stuttgart: Kohlhammer 2011.
- Castillo Morales R. Orofaziale Regulationstherapie. München: Pflaum 1991.
- Coombes K Von der Ernährungssonde zum Essen am Tisch – Aspekte der Problematik. Richtlinien für die Behandlung. In: Lipp B, Schlegel W (Hrsg): *Wege von Anfang an*. Villingen-Schwenningen: Necker 1996.
- Costantini M, Zaninotto G, Anselmino M et al. Esophageal motor function in patients with myotonic dystrophy. *Dig Dis Sci* 1996; 41: 2032–2038.
- Darley FL, Aronson AE, Brown JR: *Motor Speech Disorders*. London: Saunders 1975.
- De Swart BJM, Van Engelen BGM, Van de Kerkhof JPBM et al. Myotonia and flaccid dysarthria in patients with adult onset myotonic dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004; 75: 1480–1482.
- De Swart BJM, Van Engelen BGM, Maassen BA. Warming up improves speech production in patients with adult onset myotonic dystrophy. *J Commun Disord* 2007; 40:185–195.
- Döring E. Diagnostik von Dysarthrien mit den Aachener Materialien zur Diagnostik neurogener Sprechstörungen: Vergleich zwischen rigid- hypokinetischer und hypotoner

Phase I: fein pürierte Kost	Besteht nur aus Zutaten die sich zu einem homogenen, ganz feinen Brei verarbeiten lassen
Phase II: pürierte Kost	Speisen, die sich zu Brei verarbeiten bzw. im Mixer pürieren lassen, dabei sind je nach Nahrung bereits typische Eigenstrukturen erkennbar
Phase III: weiche Kost	Weiche Nahrung, die sich mit der Zunge zerdrücken lässt
Phase IV: Übergangskost	Halbweiche und feste Nahrung, die sich leicht kauen lässt
Phase V: Normalkost:	Die letzte Phase entspricht bezüglich der Konsistenz einer völlig normalen Kost

Tab. 6: Phaseneinteilung der Kostformen für Dysphagie-Patienten nach Bartolome [3]

- DAP (Diplomarbeit in progress, RWTH Aachen, persönliche Mitteilungen) 2011.
- Eckhardt VF. Esophageal motor function in patients with muscular dystrophy. *Gastroenterology* 1986; 90: 628–635.
 - Enderby P. Frenchay Dysarthria Untersuchung. Idstein: Schulz-Kirchner 2004.
 - Ertekin C, Yüceyar N, Aydoğdu I et al. Electrophysiological evaluation of oropharyngeal swallowing in myotonic dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;70: 363–371.
 - Gabrys I. Einsatz des kinästhetisch kontrollierten Sprechens bei einer Patientin mit myotoner Dystrophie Typ Curschmann-Steinert. Bachelorarbeit, Medizinische Fakultät an der RWTH Aachen 2011.
 - Geiseler J, Karg O. Sekretmanagement bei Neuromuskulären Erkrankungen. *Pneumologie* 2008; 62: S43–S48
 - Giel B, Liehs A. Unterstützte Kommunikation bei progredienten Erkrankungen. *Forum Logopädie* 2010; 24 (6): 14–19.
 - Gröne B. ICF und Dysarthrie. *Forum Logopädie* 2009; 23 (4): 16–21.
 - Gröne B. Schlucken und Schluckstörung. München: Elsevier, Urban & Fischer 2009.
 - Grün HD, Laue K, Stallbohm M. *Logopädische Therapie bei Amyotropher Lateralsklerose: Eine Übungssammlung für Therapeuten aus der Praxis für die Praxis*. 2. Auflage. Idstein: Schulz-Kirchner 2009.
 - Grün HD, Laue K, Stallbohm M. *ALS: Amyotrophe Lateralsklerose: Ein Ratgeber für Betroffene, Angehörige und (Sprach-) Therapeuten*. 2. Auflage. Idstein: Schulz-Kirchner 2011.
 - Hiller M. Strukturierte Diagnostik und evidenzbasiertes Vorgehen bei Schluckstörungen. *Forum Logopädie* 2008; 22 (4) 6–11.
 - Ickenstein GW, Hofmayer A, Lindner-Pfleghar B et al. Anhang zum NOD-Stufenkonzept. Standardisierung der Diagnostik und Therapie bei Neurogener Oropharyngealer Dysphagie (NOD). *Neurol Rehabil* 2009; 15: 344–355.
 - Kabat H, Knott M. Proprioceptive facilitation technics for treatment of paralysis. *Phys Ther Rev* 1953;33:53–64.
 - Kalkhof S, Walker M. Atmung und Stimme: wieder sprechen.... In Nusser-Müller-Busch R: *Die Therapie des Facio-Oralen-Trakts*. 3. Auflage. Berlin: Springer 2010.
 - Knuijt S, Cup EH, Pietersen AJ, et al. Speech pathology interventions in patients with neuromuscular diseases: a systematic review. *Folia Phoniatr Logop* 2011; 63:15–20.
 - Maassen B, ter Bruggen JP, Nanninga-Korver A, et al. Quantitative assessment of speech in myotonic dystrophy. *J Neurol*. 1995; 242:181–3.
 - Masoud, V. *Gruppentherapie bei neurologischen Sprachstörungen*. Stuttgart: Thieme 2009
 - Modolell I, Mearin F, Baudet JS. Pharyngeal motility disturbances in patients with myotonic dystrophy. *Scand J Gastroenterol* 1999; 34: 878–882.
 - Müller D, Meyer-Königsbüscher J, Absil J-M. Nahrungsaufnahme – mehr als Schlucken. In: Nusser-Müller-Busch R. *Die Therapie des Facio-Oralen-Trakts*. 3. Auflage. Berlin: Springer 2010.
 - Münch G. *Manuelle Stimmtherapie (MST), eine Therapie, die berührt*. Idstein: Schulz-Kirchner 2009.

34. Nicola F., Ziegler W. & Vogel M. Die Bogenhausener Dysarthrieskalen (BODYS): Ein Instrument für die klinische Dysarthriediagnostik. *Forum Logopädie* 2004; 18: 14-22.
35. Orphanet Report Series. Prävalenz seltener Krankheiten. November 2011, Nummer 2: http://www.orpha.net/orpha-com/cahiers/docs/DE/Pravalenzen_seltener_Krankheiten_absteigender_Pravalenz_oder_Falle.pdf
36. Orrell RW. Facioscapulohumeral dystrophy and scapulothoracic syndromes. In: Aminoff M, Boller F, Swaab D. *Handbook of Clinical Neurology*. Amsterdam: Elsevier 2011, 193-223.
37. Padberg GW, Lynt PW, Koch M et al. Facioscapulohumeral dystrophy. In: Emery AEH (Ed.). *Diagnostic criteria for neuromuscular disorders*. London: Royal Society of Medicine Press 1997, 9-15.
38. Perrin C, Unterborn JN, Ambrosio CD et al. Pulmonary complications of chronic neuromuscular diseases and their management. *Muscle Nerve* 2004; 29: 5-27.
39. Prosiegel M, Wagner-Sonntag E, Scheicher M. Neurogene Schluckstörungen. *Akt Neurologie* 1997; 24: 194-203.
40. Prosiegel M, Aigner F, Diesener P et al. Qualitätskriterien und Standards für die Diagnostik und Therapie von Patienten mit neurologischen Schluckstörungen. *Neurol Rehabil* 2003; 9: 157-181.
41. Prosiegel M (federführend), Bartolome G, Biniek R, et al. Rehabilitation neurogener Dysphagien. In: Diener HC. *Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie*. Stuttgart: Thieme 2008, 908-919.
42. Robertson, S. J., Thomson, F. *Therapie mit Dysarthrikern*. Stuttgart-Jena: Gustav Fischer Verlag 1992.
43. Ronnblom A, Forsberg H, Daniellson A. Gastrointestinal symptoms in myotonic dystrophy. *Scand J Gastroenterol* 1996; 31: 654-657.
44. Rood MS. The use of sensory receptors to activate, facilitate and inhibit motor response, automatic and somatic, in developmental sequence. Study course VI. Third International Congress World Confederation of Occupational Therapists. WMC Brown Book Company. Dubuque, Iowa 1962.
45. Rosenbek JC, Robbins JA, Roecker EB et al. A penetration-aspiration-scale. *Dysphagia* 2006; 11: 93-98.
46. Schmich J, Porsche J, Vogel M. Alltags- und kommunikationsbezogene Dysarthriediagnostik: Ein Fragebogen zur Selbsteinschätzung. *Sprache Stimme Gehör* 2010; 34:73-79.
47. Schönfeld R, Meyer F, Wollenberg G. *Sprech- und Stimmleistungen bei progressiver Muskeldystrophie vom fazioskapulothorakalen Typ*. Studienarbeit der Berufsfachschule für Logopädie Oldenburg 2007.
48. Schröter-Morasch H. *Dysphagie bei Muskelerkrankungen*. In: Spuler S, von Moers A. *Muskelkrankheiten*. Stuttgart: Schattauer, 2004.
49. Schubert, A.: *Dysarthrie. Diagnostik, Therapie, Beratung*. 2. überarb. Auflage. Idstein: Schulz-Kirchner Verlag 2007.
50. Sieb JP, Schrank B. *Neuromuskuläre Erkrankungen*. Stuttgart: Kohlhammer 2009.
51. Sjögreen L. Orofacial dysfunctions in children and adolescents with myotonic dystrophy type – evaluation and intervention. Göteborg: Intellecta Infolog 2010.
52. Sjögreen L, Tulinius M, Kiliaridis S et al. The effect of lip strengthening exercises in children and adolescents with myotonic dystrophy type 1. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2010; 74: 1126-1134.
53. Spuler S, von Moers A. *Muskelkrankheiten*. Stuttgart: Schattauer 2004.
54. Stanschus S. *Rehabilitation von Dysphagien*. Idstein: Schulz-Kirchner Verlag 2006.
55. Stübgen JP. Facioscapulohumeral muscular dystrophy: a radiologic and manometric study of the pharynx and esophagus. *Dysphagia* 2008; 23:341-7.
56. Stübgen JP, Schultz C. Lung and respiratory muscle function in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 2009 39:729-34.
57. Tieleman AA, Knuijt S, van Vliet J et al. Dysphagia is present but mild in myotonic dystrophy type 2. *Neuromuscul Disord* 2009; 19:196-8.
58. Wang ZJ, Huang XS. Images in clinical medicine. Myotonia of the tongue. *N Engl J Med* 2011;365: e32
59. Winterholler C. Therapie der Schluckstörungen bei ALS. Konzept der palliativen Logopädie. *LogoTHEMA* 2007; 11-14.
60. Wohlgenuth M, De Swart BJ, Kalf JG et al. Dysphagia in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Neurology*. 2006; 66:1926-8.
61. Yamanaka G, Goto K, Matsumura T et al. Tongue atrophy in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Neurology* 2001; 57: 733-735.
62. Ziegler W, Vogel M. *Dysarthrie: verstehen – untersuchen – behandeln*. Stuttgart: Thieme 2010.

Interessenvermerk:

Es besteht kein Interessenkonflikt.

Korrespondenzadresse:

Ingrid Wellinger
Neurologische Abteilung – Logopädie
Klinik Hoher Meißner
Hardtstraße 36
37242 Bad Sooden-Allendorf
Email: neurologie@reha-klinik.de