

# Schluckstörungen bei Ataxie-Krankheiten

Ursachen

Diagnostik

Behandlung



Eine Informationsbroschüre der  
Deutschen Heredo-Ataxie-Gesellschaft  
Bundesverband e.V.

## Inhaltsverzeichnis

1	Von Genuss und Mühsal beim Schlucken	5
2	Physiologie des Kleinhirns	8
3	Schluckakt und die Phasen	9
4	Schluckprobleme bei Ataxie-Krankheiten	11
5	Screeningverfahren und klinische Schluckdiagnostik	13
6	Rehabilitation neurogener Dysphagien	17
7	Medikamentöse Therapie und Speichelmanagement	21
8	Ernährung	25
9	Versorgung mit Trachealkanülen und PEG	31
10	Schluckstörungen aus pflegerischer Sicht in der ambulanten Arbeit	33
11	Autorenverzeichnis	36
12	Literaturverzeichnis	37
	Antrag auf Vereinsmitgliedschaft	45
	Antrag für Förderer	46

Das Projekt Schluckstörungsbroschüre wird im Rahmen der Selbsthilfeförderung nach § 20 h Sozialgesetzbuch V finanziert durch die BARMER. Gewährleistungs- oder Leistungsansprüche gegenüber den Krankenkassen können daraus nicht erwachsen. Für die Inhalte und Gestaltung ist die DHAG e.V. verantwortlich.

**BARMER**

## Impressum

**Herausgeber:** Deutsche Heredo-Ataxie-Gesellschaft (DHAG) Bundesverband e.V.  
unter Leitung von Frank Ostermann, M. A, und Sören Paul, M. Sc.  
Hofener Str. 76, 70372 Stuttgart  
Telefon: (0711) 5504644 • Telefax: (0711) 8496628 • E-Mail: dhag@ataxie.de • Internet: www.ataxie.de

Registergericht: Amtsgericht Stuttgart • Registernummer: VR 4333

**Vertretungsberechtigter Vorstand:** Marion Nadke

**Redaktion:** Dr. med. Dipl.-Med. Friedmar R. Kreuz, M. A.

**Stand:** Oktober 2024

**Layout:** Sonja Stein • www.grafik-stein.de

**Druck:** Texdat-Service gGmbH • joachim.brehmer@texdat.de • Mierendorffstr. 47, 69469 Weinheim

ISBN 978-3-934430-29-7

Die veröffentlichten Beiträge sind urheberrechtlich geschützt. Alle Rechte bleiben ausdrücklich vorbehalten.

Koordiniert wird der Bewegungsablauf von unterschiedlichsten motorischen Arealen des zentralen Nervensystems in den Bereichen Großhirn und Hirnstamm (Costa, 2018). Durch die enge Verknüpfung mit diesen Arealen nimmt aber auch das Kleinhirn einen wesentlichen Einfluss auf das Schlucken (Rangarathnam, Kamarunas, & McCullough, 2014; Sasegbon & Hamdy, 2021). Entsprechend ist das Schlucken sehr anfällig für Störungen des Gehirns und folglich der muskulären Steuerung und Koordination.

Die Studienlage zu Schluckstörungen bei Ataxie ist sehr uneinheitlich. In einer deutschen Arbeit zeigten sich bei 17% der Patienten mit spinocerebellärer Ataxie (SCA) eine Dysphagie (Rönnefarth et al., 2020). Diese führte zu einem unbeabsichtigten Gewichtsverlust und einer verminderten gesundheitsbezogenen Lebensqualität, hatte jedoch keinen Einfluss auf individuelle Ernährungsgewohnheiten (ebenda).

Die Symptome einer Schluckstörung treten bei Personen mit SCA auch bereits in frühen Stadien auf, wobei sich daraus zunächst keine Einschränkung der Lebensqualität ergibt (Vogel et al., 2020).

Innerhalb der spinocerebellären Ataxien bestehen jedoch deutliche Unterschiede im Verlauf einer Dysphagie. So zeigt sich bei Typ 6 häufig ein milderer Verlauf als bei Typ 3 (Isono et al., 2017).

Bei der Friedreich-Krankheit (Friedreich-Ataxie; FRDA) wird das Auftreten einer Schluckstörung mit 98% angegeben (M. J. Keage, Delatycki, Gupta, Corben, & Vogel, 2017).

Bei den Erkrankten, welche aspirierten, bei denen also die Nahrung in die Atemwege gelangte (26,3%), geschah dies still, also ohne Auslösung eines Hustenreflexes. Die Lebensqualität war hier deutlich beeinträchtigt.

Auch bei Kranken mit Louis-Bar-Syndrom (Ataxia teleangiectatica; AT) wird eine Dysphagie als häufige Einschränkung beschrieben, welche vermehrt im zweiten Lebensjahrzent auftritt (Rothblum-Oviatt et al., 2016). Folglich zeigen diverse unterschiedliche Formen von Erkrankungen mit Kleinhirn-Beteiligung auch Beeinträchtigungen des Schluckaktes.

Typische Einschränkungen des Schluckens bei Ataxie-Krankheiten ergeben auch Veränderungen der Zungenfunktion, die sich in Schwierigkeiten bei der Boluskontrolle (Kontrolle des geformten Nahrungsbreies) und bei der Reinigung der Mundhöhle äußerten (M. Keage, Delatycki, Dyer, Corben, & Vogel, 2019).

Durch diese Beeinträchtigungen ist mit einem frühzeitigen Abgleiten des Bolus sowie einem nichthomogen geformten Bolus zu rechnen, wodurch eine Penetration bzw. Aspiration begünstigt wird. Auch die Rachenreinigung ist bei Ataxien eingeschränkt (ebenda), wodurch Nahrungsreste nur unzureichend entfernt und folglich penetriert bzw. aspiriert werden können.

Bezüglich der Effektivität von Schlucktherapie bei Ataxien existieren keine belastbaren, qualitativ hochwertigen Studien, welche einen Therapieerfolg darstellen (Vogel, Keage, Johansson, & Schalling, 2015). Ins-

gesamt scheint jedoch die frühzeitige Erarbeitung von Kompensationsstrategien und adaptiven Maßnahmen im Rahmen funk-

tioneller Dysphagietherapien angeraten zu sein, um das Auftreten von Aspirationen zu minimieren.

## 5 Screeningverfahren<sup>1</sup> und klinische Schluckdiagnostik

### Samra Hamzic

Der Schluckvorgang kann in allen fünf Phasen einzeln oder alle Phasen gleichzeitig betreffend beeinträchtigt sein. Um eine adäquate Beurteilung der Pathophysiologie des Schluckens vornehmen zu können, ist ein evidenzbasiertes klinisches und/oder apparatives Verfahren indiziert.

Des Weiteren ist die Kenntnis wichtiger pathologischer Leitsymptome einer Dysphagie von großer Bedeutung für die genaue diagnostische Einschätzung des Schweregrades der Dysphagie und nicht zuletzt für die Auswahl adäquater Therapiemethoden.

Verschiedene validierte Screeningverfahren und klinische Schluckassessments für die Diagnostik von Dysphagien sind verfügbar. Screeningverfahren haben die Ersteinschätzung des Aspirationsrisikos<sup>2</sup> bei Patienten zum Ziel. Die frühzeitige Durch-

führung eines Screenings, z. B. in der akuten Schlaganfallphase, trägt nachweislich zu einer signifikanten Reduzierung des Pneumonierisikos<sup>3</sup> bei (Bray et al. 2017). Weder für Screeningverfahren noch für Schluckassessments existiert bis dato ein Goldstandard.

In der Leitlinie „Neurogene Dysphagien“ der Deutschen Gesellschaft für Neurologie (DGN) wird der Einsatz standardisierter und validierter Screeningverfahren (Dziewas et al. 2021b) empfohlen. Die Weltföderation Neurorehabilitation empfiehlt den frühen Einsatz der klinischen Screeningverfahren mit hoher Sensitivität und hohem negativen prädiktiven Wert sowie guter Reliabilität durch geschultes klinisches Personal, um sowohl die Pneumonieraten als auch die Risiken der Sekundärkomplikationen zu reduzieren (Paik u. Kim 2021).

### Bildgebende Schluckdiagnostik

Ein professionelles Dysphagiemanagement und eine erfolgreiche Dysphagietherapie erfordern eine zielgenaue und standardisierte bildgebende Dysphagiediagnostik, die die Beurteilung der Dysphagiesymptome und

-pathomechanismen ermöglicht. Zwei Verfahren haben sich als Goldstandard etabliert: Die flexible endoskopische Evaluation des Schluckens (FEES) und die Videofluoroskopie („videofluoroscopic swallowing study“, VFSS).

## Flexible Endoskopische Evaluation des Schluckens (FEES)

Die FEES hat sich in Deutschland als das gängigste bildgebende Diagnostikum für Dysphagien etabliert. Nicht zuletzt seit der Einführung des FEES-Curriculums durch die DGN/DSG in 2014 (Dziewas et al. 2014) ist diese Untersuchungsmethode auf 70 der Stroke Units in Deutschland verfügbar (Flader et al. 2017).



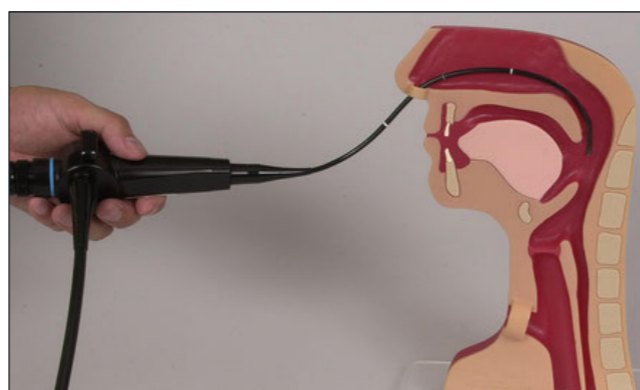
Flexible Endoskopische Evaluation des Schluckens (FEES)



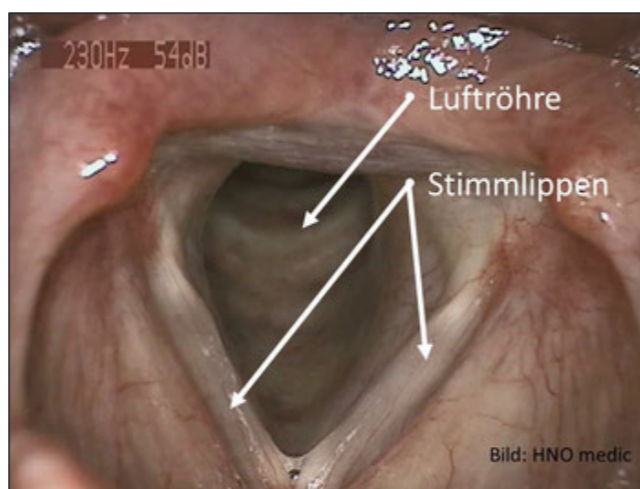
Videofluoroskopie-Einheit der Firma Atmos.



Trinkversuch mit Video in der Reha



„Einführen des Endoskops durch die Nase“



Kehlkopf

Die Untersuchung erfolgt durch Einführen eines flexiblen Nasopharyngolaryngoskops<sup>4</sup> mit ca. 3 mm Durchmesser über den unteren Nasengang in den Hypopharynx<sup>5</sup>. Die Aufzeichnung der FEES erfolgt per Video mit der Möglichkeit der Wiedergabe von 25 Bildern/Sekunde.

Hierdurch können relevante Leitsymptome und Pathomechanismen bildgenau erkannt werden. Die FEES ist eine risikoarme Untersuchung: Eine Studie an 300 akuten Schlaganfallpatienten zeigte keine relevante Änderung der Vitalparameter<sup>6</sup> bei der Durchführung der FEES (Warnecke et al. 2009).

Die FEES besteht aus folgenden Abschnitten: Ruhebeobachtung, Funktionsprüfung und Sensibilitätstestung sowie Schluckversuchen verschiedener Konsistenzen, ggf. unter Anwendung kompensatorischer Schlucktechniken.

In der Ruhebeobachtung bewertet der Untersucher die Beschaffenheit der Strukturen im Naso-, Oro-, Hypopharynx und im Larynxbereich<sup>7</sup> sowie Asymmetrien und unwillkürliche Bewegungen der relevanten Strukturen. Das allgemeine Sekretmanagement<sup>8</sup> sowie das Vorliegen von Sekret- und Speiseresten werden nach validierten Scores beurteilt. Bereits in der Ruhebeobachtung kann der Untersucher Symptome und Pathomechanismen einer Dysphagie erkennen und daraus eine adäquate Therapiemethode ableiten.

Die Funktionsprüfung dient der Einschätzung der Effektivität motorischer Funktionen im Hypopharynx und Larynx. Einschränkungen in diesem Abschnitt der FEES liefern dem Untersucher potenzielle Hinweise auf zugrunde liegende Pathomechanismen. Die Sensibilitätstestung erfolgt durch Berühren hypopharyngealer und laryngealer Strukturen. Anschließend erfolgen die Schluckversuche mit verschie-

denen Boluskonsistenzen und -mengen<sup>9</sup>, die sich am aktuellen Zustand und den vorhandenen Ressourcen des Patienten orientieren. Der behandelnde Therapeut kann auf der Grundlage der Ergebnisse der verschiedenen Untersuchungsabschnitte eine geeignete Therapiemethode aussuchen.

Für die Einschätzung des Schweregrades der Dysphagie und der vorliegenden Symptome werden validierte Scores herangezogen. Die Beurteilung des Schweregrades der Sekretresiduen<sup>10</sup> erfolgt anhand der Murray-Skala<sup>11</sup> (Murray et al. 1996; Pluschinski et al. 2014), der Schweregrad der Penetration/Aspiration<sup>12</sup> anhand der Penetrations-Aspirations-Skala<sup>13</sup> (PAS-Skala) nach Rosenbek (Rosenbek et al. 1996; Hey et al. 2014). Für die Beurteilung der Residuen wird die Verwendung der fünfstufigen „Yale Pharyngeal Residue Severity Rating Scale“<sup>14</sup> empfohlen (Neubauer et al. 2015; Gerschke et al. 2019).

Schließlich lassen sich die Umsetzung und die Effektivität restituierender und kompensatorischer Techniken in der FEES prüfen. Dies ermöglicht den behandelnden Therapeuten, die für den Patienten optimale Therapiemethode bzw. die optimale Kostform auszuwählen. Regelmäßige Verlaufuntersuchungen können die Effektivität der ausgewählten diätetischen und therapeutischen Maßnahmen bestätigen oder widerlegen.

bekannt ist (Bachrach, Walter, & Trzcinski, 1998; Blasco & Stansbury, 1996; Lee et al., 2017; Mier et al., 2000). Auch dieses senkt den Speichelfluss, ohne jedoch die Kognition zu beeinflussen.

Ebenso findet häufig Pirenzepin (Gastrozepin) Anwendung (Fritze & Elliger, 1995; Yamamura & Nonaka, 2019), welches eigentlich zur Reduktion von Magensäure eingesetzt wird. Folglich ist hierbei auf den Magen zu achten, damit die Konzentration der Magensäure nicht zu stark abnimmt.

Zu beachten ist, dass alle Medikamente zur Speichelreduktion Nebenwirkungen haben. Es können „Akkommodationsstörungen mit Sehstörungen, Obstipation, Harnverhalt durch Veränderungen parasymphatisch vermittelter Muskelaktivität, Sedierung, Verwirrung oder Erregbarkeit bei anticholinergen Substanzen“ (Steffen, 2018) auftreten, je nach Wirkstoff. Deshalb ist auch die Gabe der o. g. Medikamente stets genau zu beobachten und ggf. anzupassen.

Eine weitere Option, den Speichelfluss zu reduzieren, ist die Injektion von Botulinumtoxin in die großen Speicheldrüsen, welche unter sonographischer Kontrolle geschieht. Diese Variante hat sich in den vergangenen Jahren als sehr effektiv herausgestellt und hat deutlich weniger Nebenwirkungen (Ellies et al., 2002; Verma & Anand, 2018).

Diese Therapieform kann bei fast allen Patienten eingesetzt werden und die Speichelreduktion hält über mehrere Monate an. Lässt die Wirkung nach, kann eine erneute Injektion erfolgen. Eine Radiotherapie (Strahlentherapie) kann im Einzelfall eben-

falls zur Behandlung der Hypersalivation eingesetzt werden, z. B. wenn die Behandlungen mit anticholinerg wirksamen Medikamenten oder die Injektionstherapie mit Botulinumtoxin keine ausreichende Beschwerdelinderung erbringen oder die wiederholte Injektion nicht machbar ist. Während die grundsätzliche und lang anhaltende Wirksamkeit der externen Bestrahlung der Speicheldrüsen in Studien eindeutig belegt wurde, so sind die möglichen Nebenwirkungen sowie das zu diskutierende krebserregende Potenzial bei der Indikationsstellung zu berücksichtigen.

Alternative Möglichkeiten, den Speichelfluss zu reduzieren, bestehen in der Ausnutzung der Nebenwirkung von sog. Trizyklischen Antidepressiva. Dies sind Medikamente der ersten Generation gegen Depressionen. Eine ihrer Nebenwirkungen, die zur Speichelreduktion genutzt werden kann, ist die Mundtrockenheit. Es kommen hauptsächlich die Medikamente Amitriptylin, Doxepin und Trimipramin zur Anwendung.

Als neues Medikament für Kinder (evtl. auch bei Erwachsenen?) steht seit kurzem Rybrila® (Glycopyrroniumbromid) zur Verfügung. Da ein krankhaft vermehrter Speichelfluss in der Regel durch eine gestört zentralnervöse Kontrolle oder einen gestörten Schluckakt (als Ursache bei Kindern: Zerebralparese, bei Erwachsenen u. a. Morbus Parkinson) hervorgerufen wird, wurde dieser Wirkstoff eingesetzt. Er wird Kindern als Lösung verabreicht, ist wirksamer und nebenwirkungsärmer als die Anticholinergika. Die Dosierung und Verabreichung als Lösung sei einfach und die Wirkung trete nach 15-30 min ein. [Quelle: DÄB 120:2023:A150(H4)]

Insgesamt zeigen sich einige Möglichkeiten der medikamentösen Therapie. Wichtig ist die Abwägung des erzielten Erfolges mit den Nebenwirkungen. Eine regelmäßige Kontrolle von Schluckvorgang, Speichelproduktion und Gesamtzustand des Patienten sowie Anpassung und Optimie-

rung der medikamentösen Therapie durch den behandelnden Arzt ist deshalb unumgänglich.

Siehe auch AWMF-Leitlinie „Neurogene Dysphagien“ 2020: Kap. 3.4

#### Information für Betroffene und Angehörige

- Besprechen Sie mit dem Arzt/Therapeuten, ob Sie zu viel Speichel bilden (Hypersalivation) oder ob Sie Ihren Speichel nur nicht schlucken können?

## 8 Ernährung

### Annekathrin Singer & Frank Ostermann

Essen erfüllt uns meist mit Genuss, solange es uns nicht im Halse stecken bleibt. Nach solchem kessen Kommentar erscheint es ratsam, seine Essgewohnheiten bei Schluckstörungen zu verändern und den aktuellen Gegebenheiten an zu passen. Das wird für viele kein leichter Schritt, kostet Überwindung und braucht Unterstützung vom (Ehe-) Partner. Schlimmstenfalls gibt es für jeden ein anderes Essen bzw. eine veränderte Zubereitung. Sicher sollte man diese psychologische Barriere nicht unterschätzen.

Die Erläuterungen zur Ernährung bei Schluckstörungen gliedert sich in drei Kapitel; das erste Kapitel orientiert sich an therapeutischen Empfehlungen. Im zweiten Kapitel stehen die Mahlzeiten im Vordergrund, weil sich unser Tagesrhythmus darauf ausrichtet.

Im dritten Kapitel geht es um den adaptierten Kostaufbau, wie sich ein Patient bei langsamer Verschlechterung weiterhin angepasst ernähren kann.

### Erstes Kapitel: die therapeutischen Empfehlungen

#### 1. Setting/Verhalten

Vermeiden Sie Ablenkungen bei der Nahrungs- und Flüssigkeitsaufnahme. Nehmen Sie eine aufrechte Sitzhaltung ein und lenken Sie Ihre ungeteilte Aufmerksamkeit auf das Essen und Trinken. Auch Gespräche zu Tisch können sich ablen-

kend auswirken. Achten Sie zudem auf einen möglichst festen Kontakt der Füße zum Boden. Der Oberkörper sollte leicht nach vorn geneigt und das Kinn zur Brust geneigt werden.