

Nervenarzt 2023 · 94:661–663
<https://doi.org/10.1007/s00115-023-01494-4>
 Angenommen: 17. April 2023

© The Author(s), under exclusive licence to Springer Medizin Verlag GmbH, ein Teil von Springer Nature 2023



Neurogene Dysphagie – moderne Diagnostik und Therapie

Rainer Dziewas

Klinik für Neurologie und Neurologische Frührehabilitation, Klinikum Osnabrück – Akademisches Lehrkrankenhaus der WWU Münster, Osnabrück, Deutschland

Die neurogene Dysphagie gehört zu den häufigsten und zugleich bedrohlichsten Symptomen neurologischer Erkrankungen. Unabhängig von der die Schluckstörung verursachenden Erkrankung erhöht die Dysphagie das Risiko für Komplikationen, wie insbesondere Aspirationspneumonien und Mangelernährung, geht mit einer erhöhten Sterblichkeit einher und ist gerade bei chronischen Verläufen mit einer verminderten Teilhabe, sozialem Rückzug, Isolation und Depression der Betroffenen assoziiert [1, 2]. Im Gegensatz zu seinen vielschichtigen und häufig katastrophalen Folgen wurde dieses Symptom in der Medizin über Jahrzehnte sowohl im klinischen Alltag als auch in der Forschung wenig beachtet [3].

» Die neurogene Dysphagie gehört zu den häufigsten und bedrohlichsten Symptomen neurologischer Erkrankungen

Dieser Berufs- und Fachgruppen übergreifende Neglekt hat sich in den letzten Jahren erfreulich gebessert. Beispielsweise wird das Thema Dysphagie nicht nur in einer „Spartenleitlinie“ der DGN, quasi für Aficionados, behandelt, sondern ist inzwischen auch in mehreren krankheitsspezifischen Leitlinien ausführlich repräsentiert. So finden sich einschlägige Empfehlungen zum Dysphagiemanagement unter anderem in der Leitlinie *Akuttherapie des ischämischen Schlaganfalls* (11 Empfehlungen; [4]), in der Leitlinie zum idiopathischen Parkinsonsyndrom (5 Empfehlungen) [5], in der Leitlinie zu Diagnose und Therapie der Multiplen Sklerose, Neuromyelitis-optica-Spektrum-

Erkrankungen und MOG-IgG-assoziierten Erkrankungen (3 Empfehlungen; [6]), in der Leitlinie zu Motoneuronerkrankungen (1 Empfehlung; [7]) und in der Myasthenia-Leitlinie (1 Empfehlung; [8]). Zudem werden dem Thema in weiteren Leitlinien, wie z.B. zum Thema Myasthenie [9] oder Chorea Huntington [10], teilweise ausführliche Abschnitte gewidmet.

Die wachsende Bedeutung des Dysphagiemanagements wird auch durch den Erfolg des FEES-Kurrikulums reflektiert. Diese von den drei großen Fachgesellschaften DGN, DSG und DGG getragene Weiterbildungsinitiative bietet eine systematische, zweistufige Ausbildung in der endoskopischen Dysphagiediagnostik [11]. Da Diagnostik und Therapie neurogener Dysphagien viele Disziplinen betreffen, richtet sich das FEES-Kurriculum nicht nur an Neurologen, sondern steht grundsätzlich jedem interessierten Mediziner offen. Zudem bietet es auch und insbesondere Logopäden und Sprachtherapeuten die Möglichkeit, sich auf dem Gebiet der apparativen Dysphagiediagnostik zu qualifizieren und ihr Tätigkeitsspektrum so zu erweitern. Wie in **Abb. 1** dargestellt hat sich nach Einführung des FEES-Kurrikulums im Jahr 2014 die Zahl der jährlich ausgestellten Zertifikate positiv entwickelt und auch die mit der COVID-19-Pandemie einhergehenden Ausbildungsbeschränkungen scheinen nun weitestgehend überwunden. Besonders erfreulich ist zudem, dass die DSG vor wenigen Jahren die nach diesem Kurikulum durchlaufene Ausbildung in der FEES in ihren Katalog für die Zertifizierung von regionalen und überre-



QR-Code scannen & Beitrag online lesen

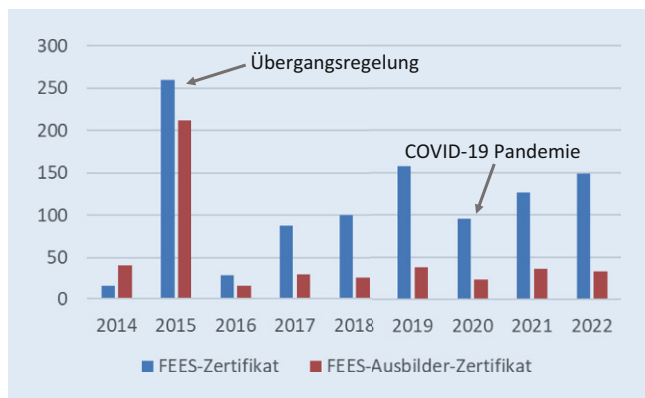


Abb. 1 ◀ Anzahl der ausgestellten FEES-Zertifikate und FEES-Ausbilder-Zertifikate seit Initiierung des FEES-Kurrikulums der DGN, DSG und DGG im Jahr 2014 bis 2022

gionalen Stroke-Units aufgenommen hat [12].

Das vorliegende Themenheft nimmt den Faden an dieser Stelle auf. In fünf Beiträgen decken die renommierten Autoren bzw. Autorengruppen ein enormes diagnostisches und therapeutisches Spektrum ab. Im ersten Artikel stellt *Lapa* die vielfältigen Einsatzmöglichkeiten der FEES zur diagnostischen Einordnung von Schluckstörungen in der Neurologie dar [13]. Hierbei verweist die Autorin auf die Möglichkeit, mithilfe des in der FEES detektierten Störungsmusters auf die der Schluckstörung zugrunde liegende Ätiologie rückzuschließen. Zudem stellt sie mehrere Untersuchungsprotokolle vor, die jeweils für spezifische klinische Szenarien oder Patientengruppen entwickelt wurden. Der zweite Beitrag von *Labeit et al.* nimmt mit dem Schlaganfall die am häufigsten zu einer neurogenen Dysphagie führende Erkrankung in den Fokus [14]. Neben der Epidemiologie und Pathogenese wird unter Berücksichtigung aktueller Leitlinien ein Konzept zur stufenweisen Diagnostik der Dysphagie nach einem Schlaganfall vorgestellt. Der Hauptteil der Arbeit widmet sich den verschiedenen therapeutischen Möglichkeiten und stellt hier sowohl die klassischen Optionen, wie die logopädische Dysphagietherapie, Konsistenzanpassungen und Ernährungsmanagement, als auch innovative Ansätze wie Neurostimulationsverfahren und pharmakologische Therapiekonzepte vor. *Gandor und Kollegen* behandeln in ihrem Artikel mit den Parkinson-Syndromen die größte mit Schluckstörungen assoziierte neurodegenerative Krankheitsgruppe [15]. Die Autoren stellen Epidemiologie und Pathophysiologie der Dysphagie für

die einzelnen Krankheitsentitäten vor und gehen differenziert auf diagnostische und therapeutische Spezifika ein. Erstmals wird hierbei das MSA-FEES-Untersuchungsprotokoll in deutscher Sprache präsentiert, das geradezu paradigmatisch zeigt, wie subtile Befunde der flexiblen Laryngoskopie für die differenzialdiagnostische Abgrenzung verschiedener, phänotypisch ähnlicher Krankheitsbilder in der Neurologie genutzt werden können. Mit dem Beitrag von *Ledl et al.* zum Trachealkanülenmanagement verlässt das Themenheft dann das klassisch neurologische Terrain und wendet sich einem der herausforderndsten Szenarien der (Früh-)Rehabilitation zu [16]. In dem Artikel werden die verschiedenen dysphagie- und nichtdysphagiebezogenen Fallstricke und Hindernisse, mit denen das multiprofessionelle Team auf dem Weg zum Ziel der Dekanülierung konfrontiert ist, praxisnah zusammengefasst. Einen Schwerpunkt legen die Autoren dabei auf die Darstellung der verschiedenen Möglichkeiten, die bei dieser Klientel häufig beeinträchtigte, pharyngeale und laryngeale Sensibilität zu restituieren. Zentrales Therapieprinzip ist hier die Etablierung einer physiologischen Luftstromführung durch die oberen Atemwege. In der dieses Themenheft beschließenden Arbeit beschreibt *Keller* die Relevanz ventraler zervikaler Spondylophyten für die Pathogenese von Schluckstörungen [17]. Wie der Autor darstellt, ist es aufgrund der Häufigkeit dieser knöchernen Pathologie von größter alltagspraktischer Relevanz, durch geeignete instrumentelle Diagnostik festzustellen, ob die Schluckphysiologie durch einen Spondylophyten relevant beeinträchtigt wird oder nicht. Während im ersten Fall

eine Resektion der Raumforderung in Betracht kommt, muss im zweiten Fall die differenzialdiagnostische Einordnung der Dysphagie konsequent weiterverfolgt werden. Zur Quantifizierung der spondylophytenbedingten Raumforderung hat der Autor einen FEES-basierten Score entwickelt, der die pathophysiologischen Abwägungen unterstützt und für Verlaufuntersuchungen herangezogen werden kann.

Ich bedanke mich bei den Autoren herzlich für ihre Beiträge zu diesem Themenheft und wünsche den Lesern viel Freude und Erkenntnisgewinn bei der Lektüre.

Herzliche Grüße aus dem Neurozentrum des Klinikums Osnabrück,

Ihr Rainer Dziewas

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. Rainer Dziewas, FESO

Klinik für Neurologie und Neurologische Frührehabilitation, Klinikum Osnabrück – Akademisches Lehrkrankenhaus der WWU Münster
Am Finkenhügel 1, 49076 Osnabrück, Deutschland
rainer.dziewas@klinikum-os.de

Interessenkonflikt. R. Dziewas gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

1. Dziewas R, Pflug C. Neurogene Dysphagie, S1-Leitlinie. In: DGN, editor. Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie 2020.
2. Dziewas R, Allescher HD, Aroyo I, Bartolome G, Beilenhoff U, Bohlender J et al (2021) Diagnosis and treatment of neurogenic dysphagia—S1 guideline of the German Society of Neurology. *Neurol Res Pract.* <https://doi.org/10.1186/s42466-021-00122-3>
3. Dziewas R, Beck AM, Clave P, Hamdy S, Heppner HJ, Langmore SE et al (2017) Recognizing the importance of Dysphagia: stumbling blocks and stepping stones in the twenty-first century. *Dysphagia* 32(1):78–82
4. Ringleb PA, Köhrmann M (2022) Leitlinien-Gruppe d. S2e-Leitlinie: Akuttherapie des ischämischen Schlaganfalls. *DGN Neurologie* 5(1):17–39
5. Deuschl G, Oertel W, Reichmann H (2016) DGN S3-Leitlinie „Idiopathisches Parkinson-Syndrom“. Deutsche Gesellschaft für Neurologie
6. Hemmer B, Bayas A, Berthele A, Faßhauer E, Flachenecker P, Haghikia A (2021) Diagnose und Therapie der Multiplen Sklerose, Neuromyelitis-optica-Spektrum-Erkrankungen und MOG-IgG-assoziierten Erkrankungen, S2k-Leitlinie. Leitlinien



Galenus von Pergamon Preis

Michael Szepfandt

für Diagnostik und Therapie in der Neurologie. Deutsche Gesellschaft für Neurologie

7. Ludolph AC, Petri S, Großkreutz J. Motoneuronkrankungen, S1-Leitlinie. Deutsche Gesellschaft für Neurologie (Hrsg), Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie 2021.
8. Wiendl H, Schmidt J, Ruck T. Myositissyndrome, S2k-Leitlinie, 2022. Deutsche Gesellschaft für Neurologie (Hrsg), Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie Online: www.dgn.org/leitlinien2022.
9. Wiendl H, Meisel A. Diagnostik und Therapie myasthener Syndrome, S2k-Leitlinie, 2022, DGN. Deutsche Gesellschaft für Neurologie (Hrsg), Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie 2022.
10. Saft C. S2k-Leitlinie Chorea/Morbus Huntington. Deutsche Gesellschaft für Neurologie, Hrsg Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie 2022.
11. Dziewas R, Glahn J, Helfer C, Ickenstein G, Keller J, Lapa S et al (2014) FEES for neurogenic dysphagia: training curriculum of the German Society of Neurology and the German Stroke Society. *Nervenarzt* 85(8):1006–1015
12. DSG SU-Zertifizierungsantrag 2018. <https://www.dsg-info.de/stroke-units/zertifizierungsantraege--zertifizierungskriterien.html>. Zugriffen: 03.04.2023
13. Lapa S (2023) Flexible Endoskopische Evaluation des Schluckaktes in der Neurologie. *Nervenarzt* (in press). <https://doi.org/10.1007/s00115-023-01517-0>
14. Labeit B, Muhle P, Dziewas R, Suntrup-Krueger S (2023) Diagnostik und Therapie der Dysphagie nach einem Schlaganfall. *Nervenarzt*. <https://doi.org/10.1007/s00115-023-01483-7>
15. Gandor F, Berger L, Gruber D, Warnecke T, Vogel A, Claus I (2023) Dysphagie bei Parkinson-Syndromen. *Nervenarzt*. <https://doi.org/10.1007/s00115-023-01475-7>
16. Ledl C, Frank U, Ulrich YY (2023) Trachealkanülen(TK)-Management, TK-Weaning und Versorgungsaspekte in der Dysphagietherapie. *Nervenarzt*. <https://doi.org/10.1007/s00115-023-01489-1>
17. Keller J (2023) Ventrale zervikale Spondylophyten als Differenzialdiagnose neurogener Dysphagien. *Nervenarzt*. <https://doi.org/10.1007/s00115-023-01456-w>

Galenus-von-Pergamon-Preis 2023 - die Kandidaten

Erste Gentherapie zur Behandlung des AADC-Mangels

Bei dem Galenuspreis-Kandidaten Eladocagene exuparvovec (Upstaza™) von PTC Therapeutics handelt es sich um die erste zugelassene Gentherapie zur Behandlung des AADC-Mangels. Sie kann Kindern mit dieser seltenen Erkrankung dazu verhelfen, Meilensteine der motorischen Entwicklung zu erreichen und neue kognitive Fähigkeiten zu erlangen.

Der AADC-Mangel (Aromatische-L-Aminosäure-Decarboxylase-Mangel) ist eine sehr seltene, autosomal-rezessiv vererbte neurometabolische Erkrankung. Mutationen im Dopa-Decarboxylase (DDC)-Gen, das für das Enzym AADC kodiert, führen zu einem kombinierten Mangel von Dopamin, Serotonin, Adrenalin und Noradrenalin. Dadurch erreichen Kinder mit dem häufigsten Phänotyp nicht die Meilensteine der motorischen Entwicklung. Die bisherigen Behandlungsmöglichkeiten sind nicht oder nur wenig wirksam.

Effekt schon nach drei Monaten

Mit der seit August 2022 in Deutschland verfügbaren Gentherapie Eladocagene exuparvovec (Upstaza™) von PTC Therapeutics gibt es nun erstmals eine zugelassene, krankheitsmodifizierende Therapie. Sie ist indiziert zur Behandlung von Betroffenen ab 18 Monaten. Über eine einmalige intraputaminale Applikation wird das funktionelle DDC-Gen eingebracht.

Wirksamkeit und Sicherheit der Gentherapie sind durch zwei klinische Studien und eine Compassionate-Use-Studie mit zusammen 26 Patientinnen und Patienten im Alter von 19 Monaten bis 8,5 Jahre (zum Zeitpunkt der Operation) dokumentiert – elf von ihnen mit einem Follow-up von mehr als fünf Jahren [Tai CH et al. *Mol Ther.* 2022;30:509–18]. Vor Einschluss in die Studien hatte keines der Kinder motorische Meilensteine erreicht. Schon drei Monate nach der Operation setz-

ten erste motorische Verbesserungen ein, die weiter zunahm und über den bisherigen Beobachtungszeitraum anhielten. Etwa 70 % der Kinder konnten zwei Jahre nach der Behandlung ihre Kopfbewegungen kontrollieren und 65 % ohne Unterstützung sitzen. Drei im frühen Alter (2,0; 2,5 bzw. 4,2 Jahre) operierte Jungen konnten zwei Jahre nach Durchführung der Gentherapie ohne fremde Hilfe gehen. Auch die kognitiven und sprachlichen Fähigkeiten der Kinder besserten sich anhaltend.

Als häufigste Nebenwirkungen traten Dyskinesien (92 % der Behandelten) sowie Pyrexie (96 %) auf. Die Dyskinesien waren gut behandelbar und nahmen innerhalb von zehn Monaten ab. Nach der Behandlung waren bei den meisten Kindern innerhalb der ersten zwölf Monate mindestens einmal Antikörper gegen den viralen Vektor nachweisbar. Diese gingen aber weder mit vermehrten Nebenwirkungen noch mit einer verminderten Wirksamkeit einher.

Infos zum Preis

Mit dem Galenus-von-Pergamon-Preis, gestiftet von der Springer Medizin Verlag GmbH, werden seit 1985 jedes Jahr herausragende Arzneimittelinnovationen in Deutschland ausgezeichnet. Dieses Jahr sind dafür 17 Bewerbungen eingereicht worden. Die Preisverleihung findet am 19. Oktober im Rahmen eines Festaktes in Berlin statt. (*hma*)