

1 Kasuistiken in der klinischen Dysphagiologie

Die Betrachtung des Einzelfalls ist seit jeher ein wertvoller Bestandteil wissenschaftlichen Erkenntnisgewinns. Die systematische Darstellung von Kasuistiken hat vor allem in den Sozialwissenschaften, der Pädagogik und Psychologie eine lange Tradition. Im medizinischen Bereich ist sie infolge der Fokussierung auf eine statistisch dominierte, evidenzbasierte Forschung etwas in den Hintergrund getreten, bleibt jedoch ein unverzichtbarer Bestandteil der ärztlichen Ausbildung. Insbesondere bei der Beobachtung seltener oder noch unbekannter Phänomene und Zusammenhänge, steht die Betrachtung des konkreten Einzelfalls häufig am Anfang weiterer wissenschaftlicher Analysen, kann aber gleichzeitig auch eine lehrreiche Illustration bereits bestehender Erkenntnisse sein. Eine Kasuistik sollte sich daher nicht nur in einer detaillierten Beschreibung des Einzelfalls erschöpfen, sondern – soweit vorhanden – auch stets Bezug auf bereits bestehende Forschungsergebnisse nehmen. Dieser Anspruch wird in Bezug auf Schluckstörungen bereits im Titel einer sehr empfehlenswerten Veröffentlichung von Coyle et al. (2007) mit dem Titel »*Evidence-Based to Reality-Based Dysphagia Practice: Three Case Studies*« deutlich. Hier werden drei Kasuistiken dysphagischer Patienten aus der klinischen Praxis dargestellt und der diagnostische Prozess vor dem Hintergrund fortlaufender Hypothesenbildungen mit Bezug auf die jeweils bestehenden evidenzbasierten wissenschaftlichen Grundlagen aufgezeigt.

Kasuistiken erheben keinen Anspruch auf Allgemeingültigkeit und widersprechen nicht der durchaus berechtigten Forderung einer Orientierung an evidenzbasierten Daten in

der Medizin. Sie sind vielmehr ein wichtiges Instrumentarium zum Verständnis klinischer Phänomene und nehmen in der Aus- und Weiterbildung von Ärzten, Therapeuten und Pflegekräften einen hohen Stellenwert ein.

Ihre didaktischen Vorzüge liegen vor allem in einer systematischen Darstellung der individuellen Krankengeschichte, des diagnostischen Prozedere, der beobachteten Symptomatik sowie ggf. auch darauf aufbauender therapeutischer Interventionen.

Blickt man beispielsweise in die Historie der Neurowissenschaften, so war die genaue Beschreibung der Symptomatik hirnerkrankter Patienten nicht nur für das Verständnis von Störungen höherer kortikaler Funktionen von Bedeutung. Vielmehr führte sie letztlich auch zu einem tieferen Verständnis dieser Hirnfunktionen selbst und ebnete den Weg zur Entwicklung erster therapeutischer Verfahren (Leischner 1987). Zu erinnern sei z. B. an den im Jahre 1868 berichteten Fall des Arbeiters Phineas Gage, dem während einer Explosion eine Eisenstange durch den Frontallappen seines Gehirns getrieben wurde und dessen Sozialverhalten und Charakter sich daraufhin erheblich veränderten (Damasio 2010). Auch die erste systematische Beschreibung einer nicht-flüssigen Aphasie durch den französischen Chirurgen und Anthropologen Paul Broca sowie der von Carl Wernicke beschriebene Verlust der Fähigkeit, Sprache zu verstehen, bildeten später die Grundlage der heute noch gültigen Syndromeinteilung von Aphasien (Hartje und Poeck 2006). Andererseits reihten sich derartige Einzelfalldarstellungen in die damals aktuellen Diskussionen bezüglich der Art und Lo-

kalisierbarkeit höherer kortikaler Funktionen ein, die in der sog. »Phrenologie« ihren Ursprung nahmen.

In Zeiten moderner Bildgebung weiß man heute, dass derartige komplexe Hirnfunktionen, wie beispielsweise die Sprachfähigkeit eines Menschen, von einem neuronalen Netzwerk hervorgebracht werden, prozesshaft ablaufen und durch entsprechende Konnektionsbahnen miteinander verbunden sind.

Auch in Bezug auf die nervale Steuerung des Schluckaktes sprechen wir heute von einem »Schlucknetzwerk«, das mehrere neuronale Zentren involviert (Hamdy et al. 1996; Jean 2001; Warnecke und Dziewas 2018). Insbesondere in der Betrachtung neurogener Dysphagien ist das Konzept eines netzwerkgesteuerten Schluckaktes sowohl für die Diagnostik als auch die Therapie von entscheidender Bedeutung. So beschrieb James Parkinson in seiner historischen Schrift »*An essay on the shaking palsy*« aus dem Jahre 1817, einen Patienten, der neben den typischen parkinsonassoziierten Bewegungsstörungen, offensichtlich auch die Fähigkeit zur selbständigen Nahrungsaufnahme verloren hatte und dem es schwerfiel, die Nahrung im Mund zu behalten und zu schlucken (Parkinson 1817). Die Beobachtung, dass Parkinsonpatienten nicht nur extrapyramidal-motorische, sondern auch sensible Störungen aufweisen, bestätigten die Forschungsergebnisse von Braak et al. (2004), die stadienabhängige degenerative Veränderungen auf mehreren Etagen des zentralen Nervensystems, vor allem auch des Hirnstamms, bei der Parkinson-Erkrankung nachweisen konnten (► Kap. 6.2.1).

Die Tatsache, dass einige der Betroffenen auch Dysphagien aufwiesen, führte allerdings schon sehr viel früher zur Entwicklung eines ersten Untersuchungsprotokolls der radiografischen Untersuchung oropharyngealer Dysphagien, damals noch »cookie swallow test« genannt (Logemann et al. 1983). Dieser wurde von der Sprachtherapeutin und Autorin, Jeri A. Logemann, erstmals beim Kongress der

»American Speech and Hearing Association« (ASHA) im Jahre 1976 in Houston vorgestellt.

Abgesehen von dem außerordentlich komplexen Gebiet der *oropharyngealen Dysphagien*, lässt sich die Entwicklung von der Kasuistik, hin zur differenzierten Erkenntnis der beschriebenen Störungsphänomene, auch im Bereich *ösophagealer Dysphagien* nachvollziehen. So wurde beispielsweise schon im Jahre 1675 von Thomas Willis erstmalig ein Patient beschrieben, dessen Schluckstörung erfolgreich durch die Dehnung des Mageneingangs mittels eines Walfischknochens behandelt werden konnte. Die hier zugrunde liegende Erkrankung wurde genau 240 Jahre später durch Hertz (1914) mit einer fehlenden Öffnung des unteren Ösophagusphinkters in Verbindung gebracht und ist heute unter dem Begriff der »Achalasie« bekannt. Nachfolgend konnten degenerative Veränderungen des dorsalen Vaguskerne sowie intrazelluläre Einschlusskörperchen (sog. »Lewy bodies«) in den Ganglienzellen des Plexus myentericus als pathogenetisches Korrelat nachgewiesen werden (Cassella et al. 1964). Das Behandlungsprinzip der Überdehnung des hypertonen Sphinkters (»Bougierung«) wird heute in Form der sog. »Ballondehnung« bzw. »pneumatischen Dilatation« eingesetzt (Fellows et al. 1983).

Dies macht deutlich, dass allein schon die theoretische Aufbereitung von Kasuistiken zu einer ersten Strukturierung und Ordnung beobachteter klinischer Phänomene führt. Gerade die interdisziplinäre Diskussion, im Spannungsfeld unterschiedlicher wissenschaftlicher Disziplinen und Theoriebildungen, kann letztlich zu einem tieferen Verständnis und zu weiteren Forschungsansätzen führen. So bilden Kasuistiken auch in speziellen Fortbildungs- und Kursprogrammen zum Thema »Dysphagie«, wie z. B. den FEES-Basiskursen oder -Expertenworkshops, ein unverzichtbares Element (Dziewas et al. 2018). Letztlich ist der »besondere Einzelfall« sinnvollerweise immer auch Thema in Fachjournalen und auf medizinischen Kongressen (Babores und Finnerty

1998; Barikroo und Lam 2011; Keller und Durwen 2020 und 2017b).

Dieser kurze und längst nicht vollständige Exkurs zur Bedeutung von Kasuistiken in der allgemeinen klinischen Forschung und der Beschäftigung mit Störungen des Schluckaktes im Speziellen, zeigt, dass bei aller Forderung zu statistisch gesichertem, evidenzbasier-

tem Handeln, der klinische Einzelfall eine ebenso wichtige Rolle spielt. Dies führt, insbesondere auch im (schluck-)therapeutischen Bereich, zu der Forderung eines *Einzelfallorientierten Vorgehens*, was den konkreten Patienten mit seiner individuellen Symptomatik berücksichtigt und in den Vordergrund stellt (► Kap. 5.5).

2 Physiologische Komponenten des Schluckaktes und ihre Bedeutung für das Verständnis der Schluckpathologie

Der sichere und vollständige Bolustransfer ist ein Produkt aus neuronal vermittelter Muskelaktivität und Sphinktermechanismen, die durch das Erzeugen sich kontinuierlich verändernder intraluminaler Drücke den Bolus vorantreiben (McConnel et al. 1989) und die Trennung von Atem- und Schluckpassage koordinieren. Dieser hochkomplexe Mechanismus muss dabei fortwährend durch sensorische Rückkoppelungsschleifen kontrolliert und ggf. modifiziert werden. Hieraus folgt, dass Störungen einzelner oder mehrerer dieser funktionalen Ebenen entweder zu einer Fehlleitung des Bolus oder einem inkompletten Transport führen und nur mittels unterschiedlicher instrumenteller Verfahren differenziert untersucht werden können.

Um die Komplexität dieses Vorgangs besser abzubilden und die physiologischen Abläufe zu strukturieren, teilt man den Schluckakt in verschiedene Phasen ein, die zum einen willkürlich und bewusst, zum anderen reflektorisch ablaufen (Dodds und Stewart 1990; Logemann 1995). Unabhängig von der Nahrungsaufnahme wird allerdings auch regelmäßig und häufig unbewusst Speichel geschluckt, der tagsüber mit einer Frequenz von etwa einem Schluck pro Minute realisiert wird. Des Nachts sinkt die Schluckfrequenz und kann insbesondere bei neurogenen Grunderkrankungen, wie z. B. den Parkinson-Syndromen reduziert sein.

Willkürlich gesteuerte Schluckphasen

- Präorale/antizipatorische Phase
- Orale Vorbereitungsphase
- Orale Transportphase

Reflektorisch gesteuerte Schluckphasen

- Pharyngeale Phase
- Ösophageale Phase

Die präorale Phase bzw. antizipatorische Phase, die sich z. B. auf das visuelle und olfaktorische Erkennen der Nahrung, Hin-führen der Nahrung zum Mund (sog. »Hand-Mund-Bezug«) und kognitives Erfassen der Essenssituation etc. bezieht, spielt in der instrumentellen Diagnostik oropharyngealer Dysphagien zwar nur eine untergeordnete bis gar keine Rolle, bildet jedoch einen wichtigen Aspekt in der klinischen Schluckuntersuchung (► Kap. 5.3.2).

Bei der nun folgenden Darstellung des physiologischen Schluckvorgangs und seiner Pathophysiologie erscheint uns ein Fokussieren auf die wesentlichen neuromuskulären und biomechanischen Aspekte der einzelnen Schluckphasen wichtig, deren Störung die typischen dysphagischen Symptome hervorrufen und die im Mittelpunkt der Diagnostik stehen. Dabei ist eine isolierte Betrachtung dieser einzelnen Faktoren nur aus didaktischen Gründen sinnvoll, da sie sich in verschiedenen Phasen des Schluckaktes und in einem fließenden Übergang vollziehen. Erst in ihrer koordinierten Orchestrierung führen sie zu einem vollständigen und sicheren Bolustransfer. Die Illustration dieser Ebenen erfolgt dabei anhand videofluoroskopischer und endoskopischer Aufnahmen, um den Leser bereits hier an die wichtigsten anatomischen Landmarken der an anderer Stelle dargestellten apparativen Verfahren der Schluckdiagnostik heranzuführen.

An der neuronalen Steuerung der einzelnen Schluckphasen sind die Hirnnerven V (3. Ast aus dem N. trigeminus), VII (N. facialis), IX (N. glossopharyngeus), X (N. vagus) und XII (hypoglossus), die Ansa cervicalis (C1–C3) sowie eine Vielzahl gepaarter Muskeln beteiligt. Einen ausführlichen Überblick zur neuronalen Kontrolle des Schluckens geben Leonard und Kendall (2008), Prosiegel und Weber (2010) sowie Warnecke und Dziewas (2018).

In Anlehnung an Engelke (2007) wird die Schluckpassage als ein »multifunktionelles Hohlorgansystem« verstanden, in dem Sphinktermechanismen verschiedene Räume miteinander verbinden und wieder trennen, um durch kontinuierliche Druckveränderungen sowohl den Bolustransport als auch den Schutz der Atemwege zu gewährleisten. Dieses hochkomplexe biofunktionelle Zusammenspiel soll im Folgenden beschrieben werden.

2.1 Orale Bolusmanipulation und -formung

Nachdem die Speise in den Mundraum gebracht wurde, muss sie derart verändert werden, dass sie sicher geschluckt werden kann. Feste Nahrung wird dabei gekaut, eingespeichelt und zu einem schluckfertigen Bolus geformt, der in Konsistenz und Größe für den weiteren Transport geeignet ist. Dies dauert bei gesunden Menschen etwa zehn Sekunden (Palmer et al. 1992). Die Zunge führt dabei rotatorische, laterale und vertikale Bewegungen aus. Bissstärke, Kauzyklus und Bewegungsauslenkung der faziooralen Muskeln werden dabei durch ein ständiges sensorisches

Feedback moduliert (Matsuo und Palmer 2008). Durch die Kontraktion des M. buccinator wird verhindert, dass Bolusteile in den Wangentaschen verbleiben. Während dieses Vorgangs sind die Lippen geschlossen, um zu verhindern, dass Bolusteile aus dem Mundraum entweichen. Die Formung eines kohärenten Bolus ist nicht nur für einen vollständigen Transport notwendig. Unvollständig gekaute oder eingespeichelte Nahrung, die in den pharyngealen Spalträumen verbleibt, kann, wenn sie aspiriert wird, zu einer Obstruktion der Atemwege führen (► Abb. 5.17).

2.2 Boluspositionierung und -containment

Im Anschluss an die Bolusmanipulation erfolgt die Positionierung des Speisebreis auf dem vorderen bis mittleren Zungendrittel. Insbesondere bei Konsistenzen, die nicht gekaut werden, vor allem also Flüssigkeiten, muss die Zunge den Bolus vollständig umschließen (engl.: »Containment«) und nimmt dabei eine Schüsselform ein. Die orale Boluskontrolle wird realisiert durch den Kontakt der Zungenspitze

zum Alveolardamm von anterior und seitlich aus dem Kontakt der Zungenränder zu den lateralen Gaumenrändern. Nach posterior wird durch die Anhebung des Zungenrückens und Absenken des Velums der »glosso-velare Abschluss« gebildet, welcher ein vorzeitiges Abgleiten der Flüssigkeiten in den Pharynx verhindert. Dieser glossovelare Kontakt wird beim Kauen von fester Nahrung durch die Zungen-

bewegungen nicht immer konstant gehalten, sodass Nahrungspartikel durchaus schon während der oralen Vorbereitungsphase in den Pharynx abgleiten können, ohne dass dies stets als pathologisch gewertet werden kann.

In der folgenden Abbildung (► Abb. 2.1) sind sowohl das orale Boluscontainment als auch die wichtigsten anatomischen Landmarken der oropharyngealen Schluckpassage dargestellt.

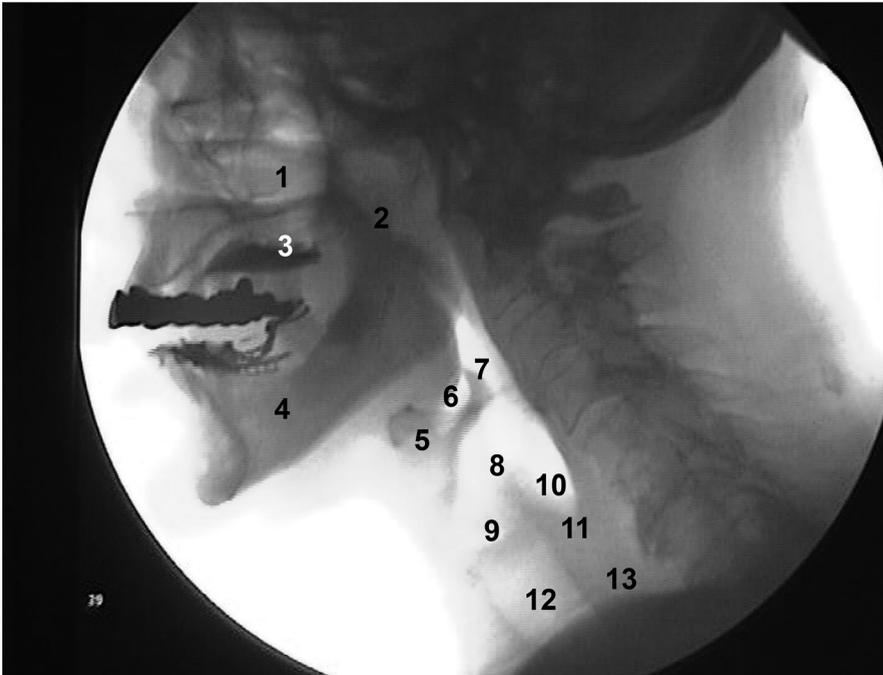


Abb. 2.1: Boluscontainment am Ende der oralen Vorbereitungsphase und die wesentlichen anatomischen Landmarken der Schluckpassage im lateralen Strahlengang der Videofluoroskopie (VFS): 1. Nasopharynx, 2. Velum, 3. Zungenschüssel mit KM-Bolus, 4. Mandibula, 5. Os hyoideum (Hyoid), 6. Valleculae, 7. Epiglottis, 8. Aryknorpel, 9. Glottisebene, 10. Sinus piriformes, 11. Oberer Ösophagussphinkter, 12. Trachea, 13. Ösophagus.

Ist der glosso-velare Abschluss, beispielsweise als Folge einer oral apraktischen Störung, lingualer Dyskinesien oder einer Hypoglossusparese beeinträchtigt, kann dies ein sog. »posteriore Leaking« zur Folge haben, dem vorzeitigen Abgleiten des Bolus in den Pharynx, was je

nach Ausprägung mit einer erhöhten (prä-deglutitiven) Aspirationsgefahr verbunden ist. Ist der Lippenschluss insuffizient, so können Speichel, Speisebrei oder auch Flüssigkeit aus dem Mundraum nach vorne entweichen (sog. »anteriores Leaking«) (► Kap. 4.1).

2.3 Oraler Bolustransport

Nach der sicheren Positionierung presst die Zunge den Bolus in den hinteren Mundraum, indem sie einen fortschreitenden Kontakt mit dem Gaumen von anterior nach posterior sowie von lateral nach medial aufbaut. Die Lippen bleiben ohne Tonisierung geschlossen, wohingegen sich der Wan-

gentonus kurzfristig erhöht. Hierdurch wird ein dynamischer positiver Druck auf den Bolus erzeugt, der ihn am Gaumendach entlang vorantreibt und im weiteren Verlauf zur Auslösung des Schluckreflexes führt. Dieser Vorgang dauert weniger als eine Sekunde.

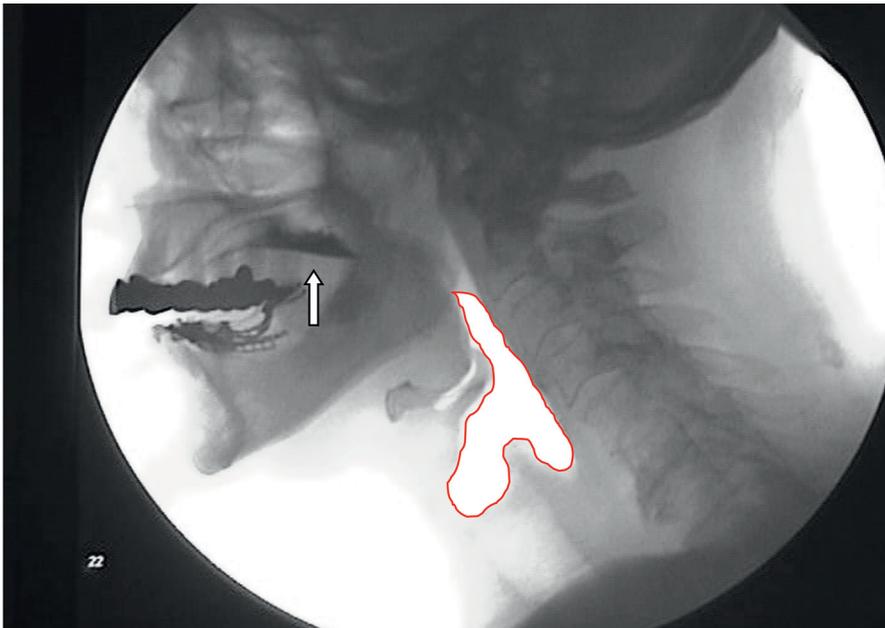


Abb. 2.2: Hebung der Zungenspitze zu Beginn des oralen Bolustransports. Der noch geöffnete Pharynx und Larynx sind an der Luftsäule zu erkennen (rot umrandetes Feld).

2.4 Timing der Schluckreflextriggenung

Die zeitgerechte Auslösung des Schluckreflexes und damit die koordinierte Trennung von Atem- und Speiseweg erfolgt an sog. »Triggerzonen«, die in direkter Verbindung mit den Schluckzentren des Hirnstamms stehen und

sich u. a. an den vorderen Gaumenbögen und dem Zungengrund befinden. Eine ungestörte oropharyngeale Sensibilität ist hierfür zwingende Voraussetzung. Äste des N. trigeminus (V), N. glossopharyngeus (IX) und des N. va-

gus (X) sorgen für ein sensibles Feedback. Die sensiblen Rezeptoren der Schleimhäute werden über den Plexus pharyngis des N. glossopharyngeus (IX) sowie des N. laryngeus superior über den N. Vagus (X) innerviert und stehen mit dem sog. Tractus solitarius, dem sensiblen Schluckzentrum des Hirnstamms, in Verbindung. Am Timing der Schluckreflextriggerung sind jedoch auch supramedulläre Zentren und kortikobulbäre Bahnen beteiligt, die für einen koordinierten Ablauf der reflexgesteuerten Bewegungen sorgen

(Warnecke und Dziewas 2018). Ein Ausdruck von altersbedingten Veränderungen des Schluckvorgangs (»primäre Presbyphagie«) ist die allmähliche Verlagerung dieser Triggerzonen nach caudal in Richtung Hypopharynx. In der radiologischen Diagnostik markiert die erste Bewegung des Os hyoideums nach superior den Zeitpunkt der Schluckreflextriggerung. Dabei sollte das Kontrastmittel die Ebene der Valleculae noch nicht überschritten haben (Stanschus 2002).

2.5 Velopharyngealer Abschluss

Die posteriore Abdichtung des Nasopharynx und damit die Trennung von Nasen- und Rachenraum ist, neben der Medialisierung der Aryknorpel zu Beginn des Larynxverschlusses und dem Beginn der Superiorbewegung des Hyoids, eine der ersten Aktionen der reflektorischen »pharyngealen Phase«. Durch die Hebung des Velums gegen die Rachenhinterwand wird dabei ein Eindringen von

Bolusmaterial in den Nasopharynx verhindert, und gleichzeitig der Druck auf den Bolus erhöht. Dieser sog. »velopharyngeale Abschluss« ist eines der ersten »Sphinktermechanismen« der pharyngealen Schluckphase und unterstützt die linguo-pharyngeale Schubkraft. Wie in Abbildung 2.3 dargestellt, senkt sich dabei auch der Zungengrund, damit der Bolus in den Rachen abgleiten kann.

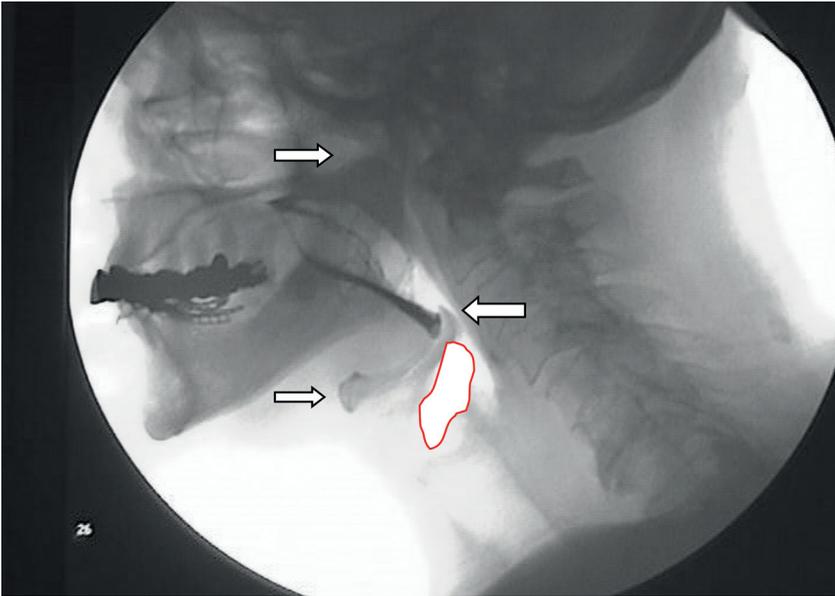


Abb. 2.3: Beginn der pharyngealen Phase. Erste Hebung des Os hyoideum (Pfeil unten), velopharyngealer Abschluss (Pfeil oben), Ventralbewegung der Aryknorpel, Absenken des Zungengrundes und Verengung des Luftraumes zwischen Aryknorpel und laryngealem Teil der Epiglottis. Dorsalneigung der Epiglottis (Pfeil Mitte).

2.6 Laryngealer Verschluss

Der Verschluss des Larynx und damit des Atemwegs ist ein essenzielles Element der pharyngealen Schluckdynamik und geschieht auf drei Ebenen. Zunächst erfolgt eine Approximation der Aryknorpel nach medial und ventral, wobei sich auch die Stimmlippen und Taschenfalten einander annähern. (► Abb. 2.4). Es kommt zu einem reflektorisch vermittelten Atemstopp, der sog. »Schluckapnoe«. In verschiedenen Studien konnte mittels synchronisierter Auswertung elektromyografischer, manometrischer und endoskopischer Daten gezeigt werden, dass die Approximation der Ary-

knorpel nach medial und ventral eine der frühesten strukturellen Bewegungen zu Beginn der pharyngealen Phase darstellt (Perlman et al. 1999; Shaker et al. 1990).

Der supraglottische Raum des Aditus laryngis verengt sich dabei zunehmend. Während des Abkippen der Epiglottis nehmen die Aryknorpel weiteren Kontakt zum laryngealen Teil der Epiglottis auf, die nachfolgend über den Aditus kippt und ihn vollständig verschließt. Die Epiglottiskippung ist vor allem ein Produkt der Bewegungsmechanik von Zungenbasisretraktion, hyolaryngealer Exkursion und pharyngealer Konstriktion.

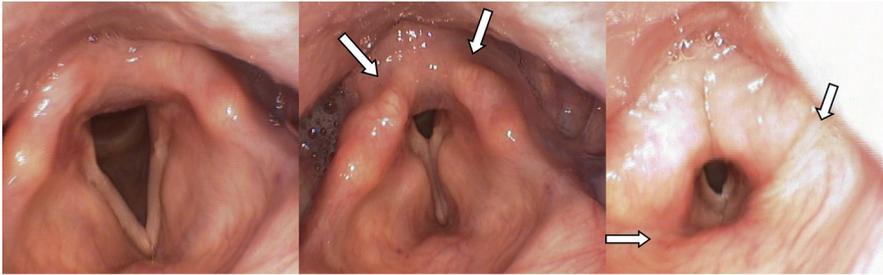


Abb. 2.4: Beginn der pharyngealen Phase in der FEES: Approximation der Aryknorpel nach medial und ventral (Pfeile mitte), beginnender Stimmlippen- und Taschenfaltenschluss, Verengung der aryepiglottischen Falten (Pfeile) und beginnende laryngeale Elevation.

2.7 Zungenbasisretraktion

Die kolbenartige Bewegung des Zungengrundes nach dorsal und kaudal ist ebenfalls Teil der pharyngealen Phase und bewirkt in Verbindung mit der Pharynxkontraktion sowohl einen kräftigen Schub auf den Bolus als auch eine mechanische Unterstützung der Epiglottiskippung (▶ Abb. 2.5 und ▶ Abb. 2.6). Der

hierdurch ausgeübte Druck, der durch den velopharyngealen Abschluss nicht nach kranial entweichen kann, treibt den Bolus weiter in den Rachen. Typische Symptome einer abgeschwächten Zungenbasisretraktion sind Bolusresiduen am Zungengrund und in den Valleculae (▶ Kasuistik 6.5.2 und ▶ Kasuistik 6.13.2).