

Funktionsdiagnostik und Therapie von Kommunikationsstörungen bei neurogenen Sprech- und Stimmstörungen im Erwachsenenalter

Sabine Nospes* und Arno Olthoff**

*Schwerpunkt Kommunikationsstörungen, Hals-, Nasen-, Ohrenklinik und Poliklinik der Universitätsmedizin Mainz, Langenbeckstraße 1, 55131 Mainz

Tel: 06131 17-2473, Fax: 06131 17-6623, sabine.nospes@unimedizin-mainz.de

**Phoniatrie und Pädaudiologie, Klinik für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde der Universitätsmedizin Göttingen, Robert-Koch-Straße 40, 37075 Göttingen

Tel: 0551 39-22811, Fax: 0551 39-22812, olthoff@med.uni-goettingen.de

1 Einleitung und Zielgruppe

Diese Leitlinie befasst sich mit der differenzierten Funktionsdiagnostik und Therapie von nach dem Abschluss der Sprachentwicklung erworbenen

Kommunikationsstörungen bei Sprech- und Stimmstörungen im Erwachsenenalter.

Die Betrachtung der Symptome neurologischer Grunderkrankungen erfolgt unter besonderer Berücksichtigung der phoniatriisch-pädaudiologischen und neuropsychologischen Untersuchungsmöglichkeiten und Therapien.

In Ergänzung zu den Leitlinien „Therapie neurogener Sprech- und Stimmstörungen (Dysarthrie / Dysarthrophonie)“, „Schlaganfall“ und „Parkinson-Syndrome“ der Neurologischen Fachgesellschaft richtet sich diese Leitlinie nicht nur an Kolleginnen und Kollegen der Facharztkompetenz Phoniatrie und Pädaudiologie und Neurologie, sondern auch an Kollegen im hausärztlichen Bereich und an fachärztlich tätige Kolleginnen und Kollegen der Allgemeinmedizin, Hals-Nasen-Ohrenheilkunde und Chirurgie [AWMF-Leitlinien-Register Nr. 030-010, AWMF-Leitlinien-Register Nr. 030-103, AWMF-Leitlinien-Register Nr. 053-011]. Neben den in der phoniatriisch-pädaudiologischen Untersuchung verwendeten Methoden werden Methoden der subjektiven und objektiven Stimmbefunderhebung und die wesentlichen im

deutschsprachigen Sprachraum anerkannten diagnostisch genutzten sprech- und stimmbezogenen Testverfahren erläutert.

Mit dem Begriff „neurogene Sprech- und Stimmstörungen“ werden alle Krankheiten bezeichnet, deren Ursache auf einer Läsion zentral- oder peripherenervöser Organe beruht, welche in die Planung, Steuerung, Regulierung und Leitung motorischer Aktivitäten für die Artikulation, Atmung und Stimmerzeugung eingebunden sind. Hierbei werden besonders die Symptomatiken bei der Dysarthrie und Dysarthrophonie, bei Dystonien, Ataxien, Apraxien und Paresen berücksichtigt.

Für die lautsprachliche zwischenmenschliche Kommunikation ist eine differenzierte und gut koordinierte Funktion der Lippen, der Zunge, des Gaumensegels, des Rachens, des Kehlkopfes und der Atmungsmuskulatur erforderlich. Sprech- und Stimmstörungen sind oftmals ein klinisches Symptom im Rahmen einer komplexen Krankheit. Die klinische Diagnostik ist interdisziplinär und gilt zuerst der Diagnosesicherung, Ursachenklärung und Akutintervention unter Würdigung und Gewichtung des klinischen Gesamtbildes.

Die Facharztkompetenzen Neurologie, Innere Medizin, Psychiatrie, Radiologie, Phoniatrie und Pädaudiologie sowie Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde (HNO) sind idealerweise bedarfsentsprechend bereits in der Akutphase in die Diagnostik und in den Behandlungsplanung einbezogen.

In dieser Leitlinie werden die, auf die genannten Störungsbilder bezogenen, symptomatischen neuropsychologischen sowie die konservativen und operativen Behandlungsmethoden dargestellt. Bezüglich der kurativ ansetzenden neurologischen/ neurochirurgischen bzw. kopf-hals-chirurgischen Therapiemethoden und bezüglich der entsprechend notwendigen Diagnostik wird zusätzlich auf die fachärztliche Expertise und Literatur dieser Fachgebiete verwiesen. Die Diagnostik und Therapie von mit den oben genannten Erkrankungen häufig assoziierten Schluckstörungen ist nicht Bestandteil dieser Leitlinie, sondern der AWMF-Leitlinie – Neurogene Dysphagien Register-Nr. 030-111.

2 Definition

Dysarthrien beim Erwachsenen sind nach Abschluss der Sprachentwicklung erworbene neurogene Sprechstörungen, die durch eine Schädigung des zentralen oder peripheren Nervensystems verursacht werden und auf einer Beeinträchtigung der Steuerung und Ausführung von Sprechbewegungen beruhen [Ziegler 2010 (1)]. Diese Störungen führen aufgrund von Paresen oder Tonusänderungen der Muskulatur (Ataxie, Dystonie, Akinese, Hyperkinese, Tremor, Apraxie) im orofazialen oder oropharyngealen Bereich zu einer unpräzisen Artikulation bis hin zur vollständigen Sprechunfähigkeit (Anarthrie). Bei Koordinationsproblemen bezüglich der Phonationsatmung und der Stimmgebung treten Abweichungen bei der Intonation, der Akzentuierung oder im Sprechrhythmus auf und werden als **Dysprosodie** bezeichnet [Böhme G 2003 (1)]. Bei Dysarthrien sind die zentrale Sprachverarbeitung und -wahrnehmung und damit bei isoliertem Auftreten auch die Lese- und Schreibfähigkeit intakt. Mit diesem Merkmal grenzen sie sich von aphasischen und kognitiven Störungen der Sprachproduktion ab. Zentral verursachte Sprechstörungen können isoliert oder kombiniert mit Aphasien auftreten.

Bei zusätzlich zur verwaschenden und unpräzisen Artikulation vorliegender Beeinträchtigung der Stimmfunktion (Dysphonie) sowie der Sprechatmung (Dyspnoe) spricht man von einer **Dysarthrophonie** (Böhme G 2003 (2)). Hingegen gelten **Sprechapraxien**, als erworbene sprechmotorische Störungen, bei denen eine Störung der Planung bzw. „Programmierung“ von Engrammen der Sprechbewegungen vermutet wird. In Erklärungsmodellen werden bei Sprechapraxien Störungen des Zugriffs auf automatisierte sprechmotorische Routinen (Engrammen) angenommen [Varey R 2001, Ziegler W 2001].

3 Neurogene Sprechstörungen

3.1 Ätiologie und Differentialdiagnose

Dysarthrien werden durch ischämische, traumatische, tumorbedingte, entzündliche, hypoxische oder nach Hirnblutungen entstehende Hirnsubstanzdefekte oder durch bei degenerativen Hirnerkrankungen entstandene Schädigungen der sprechbezogenen motorischen Areale und/oder deren Assoziationsareale, durch Kleinhirnschäden, durch Hirnstammschädigungen oder durch neuromuskuläre Erkrankungen verursacht. Gestützt auf die Angaben zur Prävalenz der wichtigsten neurologischen Erkrankungen wird die Erkrankungshäufigkeit auf 300 Patienten pro 100.000 Einwohner und damit für Deutschland auf eine Zahl von mehr als 250.000 Patienten mit Dysarthrien und Dysarthrophonien geschätzt [Ziegler 2010 (1)].

Bis auf Teile der motorischen Funktionen des N. facialis wird die für das Sprechen benötigte Muskulatur durch gekreuzte und ungekreuzte Fasern des 1. Neurons bilateral kortikobulbär innerviert [Yildiz 2005]. Linkshemisphärische Läsionen führen häufiger zu Dysarthrien und Dysarthrophonien als rechtshemisphärische [Mackenzie 2011, Urban 2006]. Sie können je nach Ausprägung der Hirnschädigung insbesondere bei linksseitigen Hirnläsionen mit Aphasien assoziiert sein. Zudem wurden bei rechtsseitigen Läsionen dysprosodische Symptome auch im Hinblick auf die Perzeption beschrieben [Wittemann 2011].

Die genannten kortikalen Läsionen und Schädigungen der Pyramidenbahnen (z.B. Encephalomyelitis disseminata, Morbus Wilson) können neurologisch von extrapyramidalen Schädigungen (z.B. Morbus Parkinson, Chorea Huntington, Multisystematrophie, Steele-Richardson-Olszewski-Syndrom, Ballismus, Fokale (oromandibuläre) Dystonie, Morbus Wilson) und von Kleinhirnschädigungen differenziert werden. Entsprechende „extrapyramidale“ (dystone) Störungsbilder können außerdem dauerhaft als Spätdyskinesien infolge der Nebenwirkung einer neuroleptischen Therapie (z. B. Butyrophenone, Phenothiazin) oder kurzzeitig als Medikamentennebenwirkung (z.B. Tranquilizer, Barbiturate) oder bei Intoxikationen (z.B. Alkohol, Schlangenbiss) in Erscheinung treten. Die Weiterleitung und Feinabstimmung der artikulatorischen und stimmbildenden Funktionsimpulse erfolgt

durch Umschaltung des motorischen 1. Neurons auf das 2. Neuron in den Hirnnervenkernen des N. trigeminus, N. facialis, N. glossopharyngeus, N. vagus, N. accessorius, N. hypoglossus und über sensible Rückkoppelungen zwischen Hirnstamm, Medulla oblongata und höheren zentralnervösen Zentren. Bulbäre Dysarthrien entstehen durch Schädigungen im Hirnstammbereich (z. B. Ischämien, Blutungen, Syringomyelie, Poliomyelitis). Pseudobulbäre Dysarthrien können sich aufgrund supranukleärer Schädigungen, z. B. bei symmetrischen multiplen Mikroinfarkten entwickeln. Auch aufgrund von akuten oder chronischen neuromuskulären oder muskulären entzündlichen oder degenerativen Erkrankungen (z.B. Amyotrophe Lateralsklerose, Muskeldystrophien, Myositiden, Myasthenia gravis, Guillain-Barré-Syndrom), welche zu Schädigungen des peripheren neuromuskulären oder muskulären Systems auch der Sprechorgane führen, kann eine pseudobulbäre Symptomatik imponieren.

Davon zu differenzieren sind **Dysglossien** bei peripherer Schädigung der für die Artikulation zuständigen Hirnnervenfunktionen bzw. der entsprechenden peripheren Nerven für die Gaumen-, Rachen- und Mundmotorik. Zudem sind muskuläre Substanzdefekte bzw. narbig bedingte Funktionseinschränkungen verursacht durch benigne oder maligne Tumore der Schädelbasis und des Halses oder nach entsprechenden sanierenden Kopf-Hals-Operationen, als Folge von Traumen oder nach Radio-/Chemotherapie ebenso abzugrenzen. Diese Abgrenzung gilt auch für isolierte Störungen der Atmung beispielsweise durch traumatisch verursachte Schädigungen der die Atemmuskulatur und Atemhilfsmuskulatur versorgenden peripheren Nerven (N. phrenicus, Nervenwurzeln Th1 bis L5). Auch psychogene Sprech- Stimm und Atemstörungen [Anderson 1998, Gerritsma 1991] können in seltenen Fällen mit einer Symptomatik auftreten, die einer Dysarthrie, einer Dysarthrophonie oder einem Stottern ähnelt [Theys 2008, Lundgren 2010]. Außerdem kann selten auch ein Mutismus als dominierendes Symptom einer Dysarthrie beobachtet werden [Agorastos 2010].

3.2 Symptomatik

Dysarthrien sind Störungen des Sprechens durch Veränderungen des Muskeltonus (Hypotonie oder Hypertonie) und/oder der Koordinationsfähigkeit von Sprechbewegungen (z.B. Diadochokinese bei repetitiven Lautfolgen) und somit der

Bewegungsausführung der Lippen, der Zunge, des Gaumensegels und der Rachenhinterwand. Dies führt zu Einschränkungen der Willkürbeweglichkeit beim Sprechen von Lauten, Silben oder Wörtern und/oder zu Einschränkungen der mundmotorischen Beweglichkeit der Lippen, der Zunge und des Gaumens und auch von reflektorischen Bewegungen beispielsweise beim Schlucken. Neben einer undeutlichen und unpräzisen Artikulation kann dies zum Symptom eines offenen Näsels (Rhinophonia aperta) führen. Lassen sich zudem Störungen der Sprechatmung und der Stimmgebung nachweisen wird dies als **Dysarthrophonie** und eine vollständige Stimmlosigkeit (Ziegler 2010 (2)) als **neurogene Aphonie** bezeichnet.

Diese Bewegungsstörungen können mit Sensibilitätsstörungen im fazio-oro-pharyngealen Bereich oder auch laryngeal kombiniert sein. Ist die Sprechfunktionsstörung nicht mit einer aphasischen Störung kombiniert, so sind der passive Wortschatz und das Sprachverständnis und der „innere Sprachentwurf“ nicht gestört, so dass die Patienten genau wissen, was sie inhaltlich und artikulatorisch kommunizieren wollen.

Sprechapraxie: Bei der Sprechapraxie sind Willkürbewegungen der Sprechorgane nicht oder nur eingeschränkt möglich (Sprechen, Zunge heraus strecken), während unwillkürliche Bewegungen der Artikulationsorgane (z.B. beim Atmen und Schlucken) möglich sind. Es finden sich keine peripheren Lähmungen bzw. keine wesentlichen Veränderungen des Muskeltonus der Sprechorgane außerhalb der Sprechfunktion und keine Einschränkungen des passiven Wortschatzes und des Sprachverständnis. Der zentrale Entwurf der Sprache ist vorhanden, kann aber nicht aktiv in Sprechen umgesetzt werden.

Tab 1: Klassifikation der zentralen Sprechstörungen [Bauer et al 2001]

	Schlaff	Spastisch	Dysarthriesyndrom Rigid-hypokinetisch	Ataktisch	Dyskinetisch
Sprechatmung	verkürzte Expiration	verkürzte Expiration	verkürzte Expiration	paradoxe Atmungsmuster, hörbare Einatmung	inspiratorisches Sprechen
Stimmqualität	behaucht	gepresst, rau	behaucht, rau	variabel	wechselnd
Stimmstabilität	Lautstärkeabnahme	-	Lautstärkeabnahme, Stimmschwund	Tonhöhen- und Lautstärkevariation	Unwillkürliche Phonation, Tonhöhen-sprünge, unwillkürliche Lautstärkeänderung, Stimmzittern
Resonanz	hypernasal	hypernasal	-	variabel	-
Artikulations-schärfe	reduziert	reduziert	reduziert	variabel	variabel
Artikulations-basis	vor-verlagert	rück-verlagert	-	-	-
Sprechtempo	ver-langsamt	ver-langsamt	normal oder beschleunigt	ver-langsamt	ver-langsamt
Intonation	monoton	monoton	monoton	variabel	-

Die durch bulbäre, pseudobulbäre und periphere Läsionen entstandenen Dysarthrien sind insbesondere bei Mitbeteiligung des N. vagus und des N. glossopharyngeus oft mit Schluckstörungen und Stimmstörungen assoziiert. Zusätzlich vorhandene fazio-oro-pharyngeale und laryngeale Sensibilitätsstörungen sind typisch für im Hirnstammbereich lokalisierte Krankheitsursachen oder bei zusätzlicher peripherer Schädigung sensibler Nerven beispielsweise nach einer Operation, einer regionalen Strahlentherapie oder einer Chemotherapie mit Cisplatin/Taxanen. Außerdem sind hier durch Schleimhautläsionen verursachte Sensibilitätsstörungen abzugrenzen.

3.3 Diagnostik

Bei den meisten Patienten wird aufgrund der Symptomatik zunächst eine neurologische Diagnostik durchgeführt werden. Zur differenzierten Beurteilung dysarthrischer und sprechapraktischer Störungen ist eine Überprüfung der Funktionsmotorik, der reflektorischen Motorik und der Sensibilität in den das Sprechen betreffenden Hirnnerven-Versorgungsgebieten notwendig. Die hier sinnvolle Untersuchung beinhaltet nach einer ausführlichen Anamnese eine Kopf-Hals-Spiegeluntersuchung mit Beurteilung der Nase, der Mundhöhle, des Nasenrachens, des Meso- und Hypopharynx und des Larynx mittels endoskopischer

Methoden (starre/flexible Nasenrachenendoskopie, Laryngoskopie und Stroboskopie). In diese Untersuchung integriert sind Prüfungen der fazio-oropharyngealen und laryngealen Willkürmotorik und reflektorischen Motorik mittels Beobachtung der Organfunktionen bei der Durchführung von Aufgaben zur Diadochokinese, der Zungenkraft, der Phonation von Lauten unterschiedlicher Artikulationszonen, des spontanen Sprechens/Reihensprechens, der Phonation von Tönen, des Räusperns und des reflektorischen Hustens. Ergänzend werden eine palpatorische Überprüfung der Zunge und ggf. des Gaumens und eine Überprüfung der Motorik der Versorgungsgebiete des N. facialis und des N. accessorius durchgeführt. Oropharyngeale und velopharyngeale Sensibilitätsstörungen sind erkennbar durch Speichelretentionen, durch auffällige Befunde bei der Untersuchung mittels Berührungsreizen, Wärme- oder Kältereizen. Der nasale Luftdurchschlag wird mit der Czermak-Platte geprüft. Eine apparative Objektivierung der nasalen Resonanz ist beispielsweise mittels vergleichender Messungen der nasalen und oralen Schalldrücke möglich [Bressmann 2005, Wermker et al. 2012]. Das Ausmaß einer velopharyngealen Insuffizienz kann durch eine transnasale flexible Nasenrachenendoskopie sichtbar gemacht, klassifiziert und dokumentiert werden. Laryngeale oder perilaryngeale Sensibilitätsstörungen erkennbar durch Speichelretentionen, bei auffälligen Befunden bei Berührungsreizen oder bei Luftinsufflation und motorische Störungen im Hypopharynx- und im Larynxbereich werden ebenso wie eine paradoxe Atmung oder eine inspiratorische Phonation mit der starren oder besser mittels flexibler Laryngoskopie diagnostiziert. Für die Diagnostik und zur Therapieauswahl bei isolierten laryngealen Erkrankungen (z.B. Spasmodische Dysphonie, Parese der Nn. laryngici inferiores, sog. Rekurrensparese, ggf. Parese der Nn. laryngici superiores) ist ergänzend eine stroboskopische Untersuchung der Stimmlippenschwingungen mit obligater Videodokumentation erforderlich, um mit einer offline-Analyse alle Symptome und Diagnosekriterien zu entdecken und eine Verlaufsbeobachtung mit Vergleich zu Vorbefunden durchführen zu können.

Zunächst müssen nicht neurogene Ursachen von Artikulationsstörungen, Dysphonie und Dyspnoe wie Tumore des Zungengrundes, des Hypopharynx und des Larynx und ein Verschluss der Nase und des Nasenrachens mit einer daraus resultierender relevanten Nasenatmungsbehinderung und ggf. einer geschlossenen Nasalität (Rhinophonia clausa) ausgeschlossen werden. Die Analyse der willkürmotorischen,

der sensiblen und reflektorischen Funktionen (Würgereiz, Schlucken, respiratorische Stimmlippenfunktion, Hustenreflex, u.a.) ermöglicht die klinische Diagnose einer Sprechstörung mit genauer Angabe der davon bezüglich einer gestörten Motorik oder Sensibilität betroffenen Bereiche. Dystone Bewegungen, Faszikulationen der Zungenmuskulatur, Paresen der Lippen/der Zunge/des Gaumensegels/der Stimmlippen werden erfasst. Die ursächliche Diagnose einer neurogenen Dysarthrie oder differentialdiagnostisch einer Dysglossie bei peripheren Nervenläsionen (z.B. Schädelbasistumor) lässt sich jedoch erst mittels einer weiterführenden bildgebenden Diagnostik sichern.

Neuropsychologie

Die diagnostische Profilbestimmungen der Dysarthrie ist eine ärztliche Aufgabe, die im Einzelfall unter ärztlicher Verantwortung delegiert werden kann. Es stehen bisher im deutschsprachigen Raum folgende Testverfahren zur Verfügung, die als Screening, zur Präzisierung der Befunde und therapiebegleitend verwendet werden können:

- Frenchay Test [Enderby PM 2004]: Dieser Test beinhaltet Aufgaben zur Schluckfunktion, zu nichtsprachlichen Mundbewegungen, zur Sprechfunktion und zu Maximalleistungen. [Oehlrich 1994].
- Die Bogenhausener Dysarthrieskalen [Nicola et al 2004]: Der Test umfasst 12 Sprechaufgaben.
- Untersuchung nicht sprachlicher Bewegungsfunktionen [Ziegler et al 2010]: Es wird die Überprüfung eines Bewegungsinventars von nichtsprachlichen Einzelbewegungen, von motorischen Maximalleistungsaufgaben, Aufgaben zur Artikulatorischen Diadochokinese und Halteaufgaben durchgeführt.

Audiometrie

Eine **periphere Hörstörung** verursacht eine Behinderung der audiophonatorischen Rückkopplung und damit der Selbstkontrolle der Stimmgebung, des Sprechens und der Sprache [Lee 2009, Nospes 2010]. Vor Beginn oder in der Anfangsphase einer Therapie ist eine periphere Hörstörung durch tonaudiometrische bzw. sprachaudiologische Untersuchungen zu diagnostizieren. Im Falle einer vorliegenden Hörgeräteindikation ist eine Hörgeräteversorgung zu empfehlen, um eine für die

audiophonatorische Rückkopplung ausreichende Eigenwahrnehmung von Atemgeräuschen, Stimmmerkmalen und Artikulation zu ermöglichen.

3.4 Therapie neurogener Sprechstörungen

Stimm-, Sprech- und Sprachtherapie

Die Therapie kann häufig, abhängig vom individuellen Allgemeinzustand, der individuellen Belastungsfähigkeit und der individuellen Frustrationstoleranz, schon in der Akutphase der Erkrankung beginnen. Die anwendbaren Indikationsschlüssel werden durch die Heilmittelrichtlinien vorgegeben und umfassen verschiedene Stimm-, Sprech- und Schlucktherapien. In den meisten Fällen wird eine Verbesserung der Artikulationsfunktionen im Vordergrund stehen. Falls dies nicht möglich erscheint, kann die Verbesserung der Kommunikationsfähigkeiten des Patienten als Therapieziel formuliert werden. Die Auswahl der Therapieverfahren richtet sich nicht nur nach der klinischen Symptomatik, sondern muss auch ursächliche Aspekte der vorliegenden Dysarthrie sowie den Gesamtverlauf und die Prognose der Erkrankung mit berücksichtigen. Damit ist sie fachärztlich (phoniatriisch-pädaudiologisch und/oder neurologisch) zu indizieren und zu überwachen.

Im Rahmen einer solchen Therapie werden lautsprachliche Übungen zur Verbesserung der Artikulation durch die Optimierung des Sprechtempos und Förderung der sprechmotorischen Koordination im Bereich der Fazialismuskulatur (insbesondere der Lippen), der Zunge/des Zungengrundes und des weichen Gaumens und abhängig von der Krankheitsursache auch zur Kräftigung dieser Muskulatur durchgeführt. Häufig werden auch mundmotorische Übungen ohne lautsprachliche Äußerungen verwandt. Leider gibt es für ein solches Vorgehen bei zentral bedingten Dysarthrien noch keine wissenschaftliche Evidenz. Da für die Nichtanwendung dieser Behandlung ein Schaden vermutet wird, die Therapie aber selbst als nicht schädlich angesehen wird, werden diese Übungen trotz fehlender Evidenz meistens empfohlen. Solche orofazialen Übungen werden auch zur einleitenden Schlucktherapie genutzt.

Speziell für den M. Parkinson sind evidente Verbesserungen der Sprechlautstärke durch die Methode der Lee Silverman Voice Therapy beschrieben worden (LSVT)

[Ramig 2004, Sapir 2008]. Modifizierte Verfahren werden derzeit als computerisierte Therapien erprobt [Constantinescu 2011, Beijer 2010] und wurden auch bei Patienten mit nicht progressiver Dysarthrie vergleichend zu einer „traditionellen“ hochfrequenten Dysarthrie-Therapie [Wenke 2010] mit nachweisbaren Verbesserungseffekten eingesetzt. Es zeigen sich auch Hinweise auf eine vorhandene Wirksamkeit der LSVT im Anschluss an eine Behandlung mittels tiefer Hirnstimulation bei Parkinson-Patienten [Spielman 2011]. Bei Dysarthrien anderer Ursachen liegen zur Wirksamkeit der Therapie vorwiegend Fallstudien vor, die keine Beurteilung der Evidenz erlauben. Therapeutisch werden hier an den individuellen sprechmotorischen Defiziten orientierte Behandlungen im ambulanten Bereich mit einer Frequenz von 1 bis 2 Behandlungen wöchentlich verwandt. Zusätzlich zu diesen Behandlung werden täglich in der häuslichen Umgebung Übungen erarbeitet, welche oft mit Unterstützung von Pflegepersonen durchgeführt werden. Bei zusätzlich vorhandenen Schluckstörungen ist oft eine noch höhere Therapiefrequenz oder eine Komplextherapie erforderlich, die ggf. auch eine stationäre Behandlung rechtfertigt. Bei myopathischen Erkrankungen sind häufige Wiederholungen von Artikulationsübungen bzw. häufige Wiederholungen mundmotorischer Übungen zu vermeiden, weil es darunter zur schnellen Erschöpfung der muskulären Funktionsreserven und damit zur Verschlechterung der Artikulations- und auch der Schluckfunktion kommen kann. Hier muss der Schwerpunkt der Therapie auf eine Optimierung der verbliebenen Restfunktionen gelegt werden.

Die Therapie wird als erforderlich angesehen, solange sich testdiagnostisch nachweisbare Fortschritte erzielen lassen. Bei einem progredienter Krankheitsverlauf kann es notwendig sein, eine zunächst erfolgreich beendete Therapie wiederaufzunehmen (z.B. Amyotrophe Lateralsklerose). Sollten nach einer ambulanten Therapiedauer von bis zu 2 Jahren keine weiteren therapeutischen Fortschritte nachweisbar sein, dann ist die Therapie zu beenden. Bei einer erneuten Verschlechterung der Symptomatik während einer Therapiepause oder nach der Therapiebeendigung sollte die Wiederaufnahme der Behandlung erwogen werden. Gerade bei langdauernden Therapien sind neben dem Ausmaß der Symptomatik auch die Kooperationsfähigkeit, die Merkfähigkeit und die im Alltag spürbaren Verbesserungen der Kommunikation wesentlich dafür, in welchem Umfang die Therapie erfolgversprechend erscheint. Diese Limitationen der Behandlung sind

momentan keinesfalls außer acht zu lassen, da es noch keinen wissenschaftlichen Beleg für die Wirksamkeit und Überlegenheit der genannten Stimm-, Sprech- und Schlucktherapien im Vergleich zu anderen Therapieformen gibt [Mackenzie 2011, Langhorne 2011]. Die Notwendigkeit eines möglichst frühen Therapiebeginns ist momentan noch als Postulat aufzufassen [Bowen 2012].

Prothetische und chirurgische Methoden

Für die **tiefe Hirnstimulation** konnte eine Langzeitwirksamkeit und Sicherheit bezüglich einer anhaltenden Reduktion des Bedarfs an antidopaminergen Medikamenten und einer Verbesserung der motorischen Krankheits Symptome nachgewiesen werden [Romito 2010, D'Alatri 2008]. Im Hinblick auf dysarthrische Symptome ergaben sich jedoch widersprüchliche Ergebnisse, dabei meist eine tendenzielle Verschlechterung der Sprech-Symptomatik.

Bei ausgeprägter therapieresistenter Rhinophonia aperta kann die individuelle Anpassung einer teilflexiblen Gaumensegelprothese [Vogel 2010, Ono 2005, Light 2001] versucht werden. Allerdings wird diese Prothese wegen der dadurch behinderten Nasenatmung und der zusätzlichen Sensibilitätsstörung im Bereich des abgedeckten Gaumens mit entsprechender Auswirkung auf die Schluckfunktion nicht von allen Patienten auf Dauer toleriert. Für einzelne Patienten mit Rhinophonia aperta bei hypodynamisch bedingter Gaumensegelinsuffizienz stellen außerdem kieferchirurgische Maßnahmen (z.B. Velopharyngoplastik, Fettimplantation) weitere Therapieoptionen dar [Dworkin JP 2004, Rouillon 2009, Cantarella 2011].

Medikamentöse Behandlung

Bei neurologischen Systemerkrankungen wie beim M. Parkinson kann die Symptomatik meist am besten durch eine ausreichende Dosierung von Medikamenten beherrscht werden. Die medikamentöse Behandlung ist bei solchen Diagnosen also unbestritten die Therapie der ersten Wahl [Diener et al. 2011].

Botulinumtoxine: Bei sich ausdehnenden zervikalen Dystonien können sich durch dystone „Verkrampfungen“ der Muskulatur des weichen Gaumens unerwünschte quälende und die Artikulation von Rachenlauten behindernde sowie im Rachen erzeugte Geräusche entwickeln. Gleiches gilt auch bei Dystonien der

oromandibulären Muskulatur. Nach der Abgrenzung von psychogenen Ursachen der Störung sind bei diesen Patienten Therapieversuche mit lokalen Injektionen von Botulinumtoxinen zur Reduktion der Symptomatik möglich.

Unterstützte Kommunikation (UK)

Bei ausgeprägten Dysarthrien, bei Sprechapraxien oder bei zunehmenden Dysarthrien bei progredientem Krankheitsverlauf kann eine therapierefraktäre Sprechunfähigkeit (Anarthrie) des Patienten vorliegen. In solchen Situationen ist eine Verbesserung der Kommunikation durch eine elektronische Kommunikationshilfe mit Sprachausgabe möglich. Diese kompensatorischen Therapiemethoden sollten bei schweren Krankheitsbildern frühzeitig in das therapeutische Konzept mit einbezogen werden. Die Ansteuerung dieser Geräte kann beispielsweise über einen Touchscreen, eine Maus, einen Joystick, eine behindertengerechte Tastatur (ggf. mit Fingerführungsgitter) oder eine Kopf- bzw. Augensteuerung erfolgen. Der Modus der Ansteuerung wird an die Fähigkeiten der Patienten angepasst. Es ist eine symbolgesteuerte oder eine schriftsprachliche Bedienung möglich. Zur individuellen Ausstattung gehören Bett- oder Rollstuhlhalterungen. Vor der Verordnung muss eine ausreichend lange therapeutisch begleitete individuelle Erprobung durchgeführt werden.

4 Neurogene Stimmstörungen

4.1 Einleitung

Erkrankungen des zentralen und peripheren Nervensystems sind neben organischen und funktionellen Störungen der glottischen Funktion mögliche Ursachen für Dysphonien. Ihre klinische Ausprägung ist in der Symptomatik und in den Untersuchungsbefunden abhängig vom Ort der Läsion. Somit können sowohl die Art und Ausprägung der Dysphonie als auch die laryngoskopischen und videostroboskopischen bzw. hochgeschwindigkeits-glottographischen Befunde wichtige Hinweise für die gezielte interdisziplinäre Diagnostik und Therapie geben.

Im Folgenden werden neurologische Krankheitsbilder genannt, bei welchen Stimmstörungen auftreten können. Diese Übersicht soll einerseits dazu dienen, die Dysphonie als mögliches Früh- oder Leitsymptom einer neurologischen Erkrankung zu kennen, um so eine gezielte und effiziente Diagnostik und ggfs. Therapie zu ermöglichen. Andererseits kann die Dysphonie als ein begleitendes Symptom innerhalb einer neurologischen Erkrankung erkannt und gegebenenfalls bei Therapiekonzepten berücksichtigt werden.

Grundlagen

Der Kehlkopf ist ein lebenswichtiges Organ, welches beim Schlucken unsere Atemwege sichert und diese bei der Atmung offen hält [Negus 1957]. Auch diese primären Funktionen des Larynx können bei neurologischen Erkrankungen betroffen sein und treten als Schluckstörungen evtl. mit Aspirationsneigung oder als Atemstörungen mit Stridor in Erscheinung. Im Folgenden soll ausschließlich von der sekundären Funktion unseres Kehlkopfes, der Stimmgebung die Rede sein.

Der Kehlkopf liegt als Bewegungsapparat inmitten unserer Schluckstraße. Er hat ein knorpeliges Skelett, welches durch Muskeln und Bänder am knöchernen Zungenbein nach kranial aufgehängt und nach kaudal mit der Trachea verbunden ist. Das knorpelige Skelett des Larynx ist ein Teil der Schluckstraße und bildet nach dorsal den Ansatz für die Schlundmuskulatur, welche nach kaudal zum Oesophagus führt. Die Knorpel des Larynx sind über Gelenke beweglich verbunden und die entspringenden und ansetzenden Muskeln sind in Adduktoren und einen Abduktor unterteilt.

Der Kehlkopf ist motorisch, sensibel und sensorisch innerviert. Wie im großen Bewegungsapparat unseres Körpers ist auch im Larynx ein propriozeptives System beschrieben, welches der Tonusregulation und Bewegungskoordination im Rahmen der Willkür- sowie der Reflexmotorik dient [Tellis 2004]. Die kortikale sensomotorische Repräsentation des Larynx ist bilateral vorhanden. Einseitige zentrale Läsionen können somit im Gegensatz zu peripheren Paresen keine einseitigen Bewegungsstörungen bewirken.

Grundsätzlich dürfen wir davon ausgehen, dass jede neurologische Erkrankung, die mit einer Störung der Motorik einhergeht auch eine Störung der Kehlkopfmotorik hervorrufen kann. Gleiches gilt für Myopathien, die in dieser ersten Fassung der Leitlinie jedoch nur am Rande erwähnt werden sollen [Meyer 2009].

4.2 Mögliche Läsionsorte, klinische Symptomatik und Differentialdiagnose

Pyramidal (Kortex, Pyramidenbahn)

Im Falle **pyramidalen** Läsionen im Kortex oder im Verlauf der Pyramidenbahn entspricht das klinische Bild der gestörten Stimmfunktion dem der **Dysarthrophonie**. Diese ist durch eine glottische Hypofunktion bei beidseits seitengleich mobilen Stimmlippen gekennzeichnet. Aufgrund der glottischen Hypotonie ist die Stimmgebung schwach und behaucht.

An möglichen zugrundeliegenden neurologischen Erkrankungen sind die Encephalomyelitis disseminata (ED), zerebrovaskuläre Störungen* (Apoplex), Schädel-Hirn-Traumen (SHT), der Morbus Wilson, Tumore, eine Pseudobulbärparalyse und die Encephalitis zu nennen.

Extrapyramidal (Basalganglien)

Bei **extrapyramidalen** Läsionen (Basalganglien) resultieren dystone Bewegungsstörungen. Im glottischen Stimmapparat bewirken diese **Dystonien** je nach Ausprägung zu hohe, zu niedrige oder stark wechselhafte Aktivierungen der Stimmlippenmuskulatur. Hieraus resultieren sowohl raue und gepresste als auch behauchte Stimmklänge. Die Stimmen sind in ihrer Belastbarkeit und Steigerungsfähigkeit eingeschränkt.

Als mögliche Grunderkrankungen können ein Morbus Parkinson, eine Chorea Huntington, eine Multisystematrophie, ein Steele-Richardson-Olszewski-Syndrom, ein Ballismus, eine fokale Dystonie (hier: **Spasmodische Dysphonie**), ein Morbus Wilson, Tumore oder Vaskuläre Insulte* vorliegen.

Zerebellär

Im Falle zerebellärer Läsionen können Dysphonien aufgrund **ataktischer** Bewegungsstörungen im Larynx auftreten. Auch hier ist die glottische Funktion gestört, die Stimme unsicher und wenig leistungsfähig.

Diese Symptomatik kann bei der Friedreich-Ataxie, im Rahmen einer Multisystematrophie, bei Tumoren, vaskulären Insulten* oder Kleinhirn-Abszessen auftreten.

Bulbär (Hirnstamm: Kerngebiete der Hirnnerven X und XI)

Paretische Bewegungsstörungen durch Schädigungen im Kerngebiet des N. vagus werden im Larynx als ein- oder beidseitige Stimmlippenstillstände erkannt. Im Falle inkompletter **Paresen** können Teilbeweglichkeiten im Sinne eines Restadduktions- oder Abduktionsvermögens vorhanden sein. Somit variiert die klinische Symptomatik mit dem laryngoskopisch gesicherten Befund. Bei beidseitigen Paresen kann aufgrund der glottischen Enge die Dyspnoe die vorherrschende Symptomatik sein. Bei einseitigen Paresen ist die Dysphonie vorrangig.

Als ursächliche Grunderkrankungen sind die Amyotrophe Lateralsklerose (ALS), das Guillain-Barré-Syndrom, die Encephalomyelitis disseminata (ED), zerebrovaskuläre Störungen*, Schädel-Hirn-Traumen (SHT), der Morbus Wilson, Tumore, Bulbärparalysen, die Poliomyelitis und die Syringomyelie zu nennen.

*Bei zerebrovaskulären Insulten sind in etwa 80% der Fälle Ischämien und in 20% der Fälle Blutungen ursächlich.

Peripher (Hirnnerv X)

Ein- und beidseitige **Paresen** treten zudem nach peripheren Nervenläsionen auf. Hier wird je nach Ausprägung der Nervenschädigung zwischen der Neurapraxie, der Axonotmesis und der Neurotmesis differenziert. Die Neurapraxie benennt einen lädierten Nerven, der in seiner Kontinuität erhalten blieb und die Axonotmesis nur den Erhalt seiner intakten Nervenhülle. Die Neurotmesis beschreibt die vollständige

Nervendurchtrennung. Die beste Prognose hinsichtlich der Nervenheilung und somit der Symptombesserung (Dysphonie, Dyspnoe) wird der Neurapraxie zugeschrieben. Wegen der bekannten Regenerationszeit von 1 mm pro Tag ist beim X. Hirnnerven die vollständige Ausheilung bis zu ca. 1 Jahr abzuwarten.

Die häufigsten Ursachen für periphere Nervenläsionen sind iatrogen (postoperativ). Zudem treten sie tumorassoziiert, idiopathisch, posttraumatisch und auch entzündlich auf. Weitere mögliche Ursachen sind die Encephalomyelitis disseminata (ED) und Neuropathien.

Psychosomatisch (psychogen)

Psychogene Dysphonien stellen sich meist als Stimmlosigkeiten (Aphonien) bei der Willkürphonation dar. Automatisierte Kehlkopffunktionen beim reflektorischen Schlucken, Räuspern und Husten sind hierbei in der Regel ungestört. Das klinische Bild wird laryngoskopisch gesichert und ähnelt bei der Willkürphonation somit dem Bild einer **Apraxie**. Mögliche Ursachen sind beispielsweise Somatisierungsstörungen oder Dissoziative Störungen.

Zur differentialdiagnostischen Klärung ist eine fallbezogene interdisziplinäre Diagnostik unter möglicher Einbeziehung der Neurologie, Psychiatrie, Psychosomatik und Psychologie sinnvoll.

Myopathisch

Die Myopathie als Grund glottischer Funktionsstörungen soll in dieser Leitlinie nur zur Vollständigkeit erwähnt werden. Auch hier sind Minderungen der stimmlichen Leistungsfähigkeit aufgrund der muskulären glottischen **Hypotonie** möglich. In vielen Fällen weisen betroffene Patienten neben einer Dysphonie auch eine Dysphagie auf.

Typische Ursachen sind die Myasthenie (Myasthenia Gravis), verschiedene Muskeldystrophien (z.B. Typ Duchenne) oder auch Myositiden (z.B. Einschlußkörpermyositis, IBM).

4.3 Diagnostik

Bei jeder Stimmstörung ist zur ursächlichen Klärung eine Endoskopie des Kehlkopfes (Lupenlaryngoskopie) erforderlich. Der veraltete Begriff „Spiegelung“ sollte in diesem Zusammenhang nicht mehr verwendet werden, weil zeitgemäße Untersuchungen entweder mit Linsenoptiken, z.B. transoral mit starren 70° oder 90°-Endoskopen, oder transnasal mit flexiblen Endoskopen durchgeführt werden, statt mit Kehlkopfspiegeln.

Die Evaluation von Stimmbefunden sollte nach dem Basisprotokolle der European Laryngological Society entsprechend erfolgen [Dejonckere et al. 2001]. Mittels der Lupenlaryngoskopie und Videostroboskopie können sowohl organische Gewebefunde als auch Kehlkopflähmungen bei peripheren Nervenläsionen sicher erkannt und von zentralen Störungen differenziert werden [Nospes et al. 2011, Schade und Hess 2001]. Für die Funktionsdiagnostik und Abgrenzung zu funktionellen oder auch psychosomatischen Stimmstörungen ist immer eine stroboskopische Analyse des Schwingungsverhaltens der Stimmlippen erforderlich. Auch auf das Lebensalter bezogene Aspekte sind hierbei zu berücksichtigen [Johns et al. 2011].

Alternativ zur Videostroboskopie (VS) kann die Hochgeschwindigkeitsglottographie (HGG) eingesetzt werden, deren Vorteil die Darstellung der Stimmlippenschwingungen in Echtzeit ist. Dies bietet insbesondere während der Ein- und Ausschwingphasen der Stimmlippen und bei irregulären Schwingungen neue diagnostische Möglichkeiten [Eysholdt und Lohscheller 2007, Olthoff et al. 2007]. Mit der Elektrogglottographie (EGG) können glottische Hypo- und Hyperfunktionen sowie Schwingungsirregularitäten hochpräzise quantifiziert werden. Die Elektromyographie (EMG) der Kehlkopfmuskeln erlaubt die Verifizierung und Quantifizierung von überwiegend peripheren Innervationsstörungen in Abgrenzung von zentralen Störungen, wie sie bei Dysarthrien und Dysarthrophonien zu erwarten sind.

Eine Beurteilung der Atem- und Stimmfunktion kann perzeptiv durch Untersuchende, objektiv mit Hilfe von aerodynamischen und akustischen Messinstrumenten erfolgen, deren Ergebnisse besser reproduzierbar sind als subjektive Bewertungen durch

Selbstbeurteilungen und Fremdbeurteilungen. Dennoch sollten objektive und subjektive Verfahren kombiniert werden.

Zur „subjektiven“ **perzeptiven Einschätzung** der Stimmqualität wird im deutschsprachigen Raum das „RBH-Schema“ eingesetzt. Dies entspricht im Wesentlichen der international gebräuchlichen „GRBAS-Scale“. Hierbei werden die Rauigkeit/Roughness (R) und die Behauchtheit/Breathiness (B) eines Stimmsignals auf einer Skala von 0 bis 3 bewertet. Hieraus ergibt sich dann der Grad der Heiserkeit/Grade (H bzw. G in der GRBAS-Scale). Die „0“ entspricht einer normalen und die „3“ einer stark gestörten Stimmgebung [Nawka et al. 1994].

Objektive Instrumente zur Messung der Stimmqualität sind beispielsweise das „Multidimensional Voice Program“ der Fa. Kay Elemetrics, das Laryngograph-System und das Göttinger Heiserkeitsdiagramm. Es handelt sich um computerbasierte Analyseverfahren der Stimmqualität, welche Rauschanteile und Irregularitäten in Stimmsignalen detektieren. Die Stimmleistung mit Bezug auf den Tonhöhen- und Lautstärkenumfang kann in einem computergestützten **Stimmfeld** analysiert werden [Fröhlich et al. 2000].

Das „Multidimensional Voice Program“ der Fa. Kay Elemetrics und das Göttinger Heiserkeitsdiagramm können nur gehaltene Phonationen untersuchen. Das Laryngograph-System und ein weiteres System [Schuster et al. 2006, Fourcin 2009] können auch laufende Sprache (connected Speech) analysieren und eignen sich daher besonders für die Störungen bei Dysarthrophonien, da die Heiserkeiten nicht immer bei gehaltenen Phonationen, sondern bevorzugt beim Sprechen auftreten.

Die Atemfunktion kann mit Lungenfunktionstests und speziell mit der Bodyplethysmographie getestet werden, weil hier auch die Bestimmung des zentralen Atemwegwiderstandes möglich ist, der von der Glottisweite mit gebildet wird [Olthoff et al. 2005].

Ergänzend ist eine **subjektive Bewertung** der Stimmstörung durch den Patienten beispielsweise durch den Voice-Handicap-Index (VHI) anzustreben [Nawka et al. 2003, Gonnermann und Nawka 2005]. Alternativ ist der Voice-Related-Quality-of-Life (V-RQOL)–Fragebogen zu nennen. Beide wurden als deutsche Fassungen validiert

[Nawka et al. 2003, Schwanfelder et al. 2008]. Bei den genannten Instrumenten wurden für den Stimmgebrauch spezifische Funktionsskalen und soziokommunikative Aspekte zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität berücksichtigt, die jedoch eine Objektivierung der stimmlichen Leistung und Qualität nicht ersetzen sondern ergänzen [Olthoff et al. 2006, Branski et al. 2010].

Damit eine Therapie erfolgversprechend ist, muss das Hörvermögen bzw. das Sprachverstehen ausreichend gut sein. Deshalb ist vor jeder Therapie eine audiometrische Untersuchung mittels Ton- und Sprachaudiometrie notwendig [Nawka et al. 2003, Gonnermann und Nawka 2005]. Wenn nach den Hilfsmittelrichtlinien eine Indikation für Hörgeräte gegeben ist, sollte die Versorgung vor Therapiebeginn erfolgen.

4.4 Therapie neurogener Stimmstörungen

Die Therapiestrategie bei neurogenen Stimmstörungen kann kausal (z.B. Medikation beim Morbus Parkinson) oder symptomatisch sein. Bei den symptomatischen Therapien wird zwischen den konservativen (Stimm-, Sprech-, Schlucktherapie) und den operativen (chirurgischen) unterschieden.

Die Entscheidung zur und die Auswahl der Therapiestrategie hängt von der Diagnose ab. Daher ist es entscheidend, die Ursachen der neurologisch bedingten Stimmstörungen zu berücksichtigen. Nur so ist es möglich, den Patienten gezielte, zeitnahe und gewinnbringende Therapien anzubieten und mögliche Abbruchkriterien festzulegen.

Stimmtherapie

Hier ist hervorzuheben, dass die Effektivität einer Stimmtherapie von ihrer Spezifität und Intensität abhängt. Positive Effekte sind sowohl bei funktionellen als auch bei neurogenen Stimmstörungen beschrieben, wobei auf die wenig robuste Datenlage hingewiesen wird [Cohen et al. 2009, Bos-Clark und Carding 2011]. Bei Dystonien kann die Stimmtherapie unterstützend eingesetzt werden [Silverman et al. 2011]. Alle Therapiekonzepte beruhen darauf, dass die Atem- Stimm- und Körperübungen

zu Hause geübt werden müssen. Auch bei erreichtem Therapieziel sollte der Patient diese Übungen zur Stabilisierung der Stimm- und Atemfunktion weiter täglich fortführen. Auch die tägliche Nutzung der erarbeiteten Stimmfunktion dient dem Erhalt des therapeutischen Effektes. Die diesbezüglich notwendige Eigenständigkeit der betroffenen Patienten ist jedoch abhängig von deren Allgemeinzustand, ihren Gedächtnisleistungen und der individuellen Umsetzungsfähigkeit körperbezogener Übungen und muss deshalb im Zusammenhang mit der organischen Grunderkrankung und allgemeinen Faktoren/ Komorbiditäten berücksichtigt werden. Gravierende Probleme beispielsweise in der Kooperationsfähigkeit können auch ein Kriterium für einen Abbruch der Therapie sein. Eine grundsätzlich andere Situation liegt beispielsweise bei physiotherapeutischen Behandlungen vor, wenn Kontrakturen durch passive Übungen verhindert werden sollen. Die Stimmtherapie greift hingegen durch aktive Übungen mit bleibendem Effekt in fehlgesteuerte automatisierte Abläufe der Atmung und der Stimmgebung ein und bahnt sie neu. Im Falle einer erneuten Verschlechterung der Atem- und Stimmfunktion nach Therapiebeendigung beispielsweise als Symptom einer Krankheitsverschlechterung oder einer unzureichenden eigenständigen Übungsfähigkeit des Patienten ist eine Wiederaufnahme der Stimmtherapie durch Fachärzte prüfen. Kann die Stimmfunktion so nicht verbessert werden, sollte die Therapie zur Vermeidung von Frustrationen zunächst beendet und nach Alternativen gesucht werden.

Der Umfang der Stimmtherapie wird für jede der Indikationen durch die Heilmittelrichtlinien festgelegt. Bei Drucklegung beträgt er im Regelfall 20 und außerhalb des Regelfalls 40 Therapieeinheiten je 45 Minuten [Gemeinsamer Bundesausschuss 2011]. Noch größere Therapieumfänge bleiben Einzelfällen vorbehalten. Jede Therapiedauer, die 20 Einheiten übersteigt, bedarf der fachärztlichen Prüfung durch Phoniater und Pädaudiologen.

Phonochirurgische Behandlungsverfahren

Muskuläre Hypotonien oder Lähmungen der Kehlkopfmuskulatur (pyramidale, bulbäre, periphere Störung)

Im Falle einer Stimmlippenparese ist eine spontane Ausheilung innerhalb der folgenden 10 bis 12 Monate möglich. In diesem Zeitraum sind als chirurgische

Maßnahmen zur Verbesserung der glottischen Funktion und damit der Stimmqualität augmentierende Verfahren möglich, bei denen resorbierbare Materialien zum Einsatz kommen. Hierfür sind beispielsweise hyaluronsäure- oder hydroxylapatithaltige Präparate geeignet, deren Injektion seitlich der Stimmlippenmuskulatur erfolgt.

Im Falle permanenter Stimmlippenparesen sind Eigenfett-Implantationen bzw. -Augmentationen sowie Medianverlagerungen der Stimmlippe durch das Einbringen von Fremd- (Titan, GoreTex) oder Eigenmaterial (autologer Knorpel) über ein Schildknorpelfenster möglich. Nervenrekonstruktionen und das Einbringen von Nerven- und Muskeltransplantaten sind seltenere Verfahren in der operativen Versorgung [Nawka und Hosemann 2005, Miyauchi et al. 2009, Yumoto et al. 2010, Mallur 2010].

Die genannten phonochirurgischen Verfahren können durch die Besserung der glottischen Suffizienz neben einer Besserung der Stimmqualität zur Aspirationsprophylaxe beitragen, weil sowohl der Glottisschluss als auch die Effektivität des Hustenstoßes günstig beeinflusst werden. Die Entscheidung für kurz- oder langfristige Maßnahmen muss anhand der vorliegenden Diagnose getroffen werden.

Eine zusätzliche Stimmtherapie kann zur Stabilisierung postoperativer Ergebnisse sinnvoll sein. Umgekehrt kann eine phonochirurgische Therapie die Voraussetzungen für eine Stimmtherapie verbessern. Operative und konservative Therapieverfahren können sich also ergänzen.

Dystonien (extrapyramidale Störung)

Als Goldstandard in der Behandlung der **laryngealen Dystonie (spasmodische Dysphonie)** ist die intralaryngeale Injektion von Botulinumtoxin etabliert [Watts et al. 2010]. Sowohl chirurgische Eingriffe an Kehlkopfnerve(n) als auch am Kehlkopfgerüst gelten als obsolet, da sie keine dauerhaften Erfolge bewirkten und mit dem Risiko eines Stimmverlusts behaftet sind. [Chhetri et al. 2006, Dedo und Izdebski 1983, Watts et al. 2010].

Auch bei der Behandlung des **essentiellen Stimmtrémors** wurde über Behandlungserfolge mit Botulinumtoxin berichtet [Aronson et al. 1968, van Houtte et al. 2011, Gillivan-Murphy und Miller 2011].

Dystonien beim **Morbus Parkinson** verursachen meist eine hypotone Glottisfunktion und sind deshalb nicht für eine Therapie mit Botulinumtoxin geeignet. Aufgrund ihrer im Krankheits- und Behandlungsverlauf sehr wechselhaften Ausprägung sind sie auch für andere chirurgische und konservative Therapieverfahren erschwert zugänglich [Seiser et al. 1998].

Wegen der Komplexität der Symptomatik und der sehr unterschiedlichen subjektiven Bewertung seitens betroffener Patienten kann sowohl die Stellung der Diagnose als auch die Wahl des therapeutischen Verfahrens nur mit interdisziplinärer Abstimmung unter Einbeziehung auch von Haus- und Allgemeinärzten erfolgen. Bei iatrogenen Dysphonien, z.B. nach Schilddrüsenchirurgie, sind die chirurgischen Kollegen mit der Frage nach dem vermuteten Schädigungsgrad einzubeziehen.

Die Dysphonie ist als eine objektivierbare Störung der Stimmqualität definiert. Ähnlich wie beim Begriff der Dyspnoe ist jedoch das subjektive Befinden der Betroffenen einzubeziehen, um ein individuell hilfreiches Therapiekonzept zu entwickeln. Dies gilt insbesondere wegen häufiger Komorbiditäten der von zentralen Dysphonien betroffenen Patienten. Hier kann sowohl die Indikation als auch die Kontraindikation von möglichen Therapieverfahren eine palliative Maßnahme bedeuten.

5 Zusammenfassung

Sowohl die Aussprache (Artikulation) als auch die Stimmgebung (Phonation) benötigen eine funktionierende Motorik von Kehlkopf, Rachen, Zunge und Lippen. Eine Beeinträchtigung dieser Motorik kann durch zentral- und peripher-neurologische Krankheiten (z.B. Schlaganfall, z.B. Dystonie, z.B. Nervenläsion), durch neuro-muskuläre Krankheiten (z.B. Myopathien) und durch strukturell-organische Krankheiten (z.B. Kopf-Hals-Tumoren und radikale Tumorsektionen) verursacht werden.

Bei allen unklaren Aussprachestörungen, Stimmstörungen, Näseln und Schluckstörungen ist eine fachärztliche Untersuchung notwendig. Diese sollte Ursachen erkennen und eine kausale Behandlung ermöglichen. Erscheint dies aufgrund der Untersuchungsergebnisse nicht erfolgversprechend, können (phono-) chirurgische und konservative therapeutische Verfahren angewendet werden.

6 Literatur

Agorastos A, Muhtz C, Kellner M. Diagnostic pitfalls in a patient with posttraumatic exaggerated startle response and mutistic stupor. J Neuropsychiatry Clin Neurosci 2010 Summer;22(3):352l.e18-352.e18.

Anderson K, Schalen L. Etiology and treatment of psychogenic voice disorder: Results of a follow-up study of thirty patients. J Voice 1998;12(1):96-106.

Aronson AE, Brown JR, Litin EM, Pearson JS. Spastic dysphonia. II. Comparison with essential (voice) tremor and other neurologic and psychogenic dysphonias. J Speech Hear Disord 1968;33:219-231.

AWMF-Leitlinien-Register Nr. 030-010. Parkinson-Syndrome. 07.02.2011 ; <http://www.awmf.org/leitlinien/aktuelle-leitlinien.html>

AWMF-Leitlinien-Register Nr. 030-103. Therapie neurogener Sprech- und Stimmstörungen (Dysarthrie / Dysarthrophonie). 16.10.2010; <http://www.awmf.org/leitlinien/aktuelle-leitlinien.html>

AWMF-Leitlinien-Register Nr. 053-011. Schlaganfall. DEGAM Leitlinie Nr. 8. August 2006; <http://www.awmf.org/leitlinien/aktuelle-leitlinien.html>

AWMF-Leitlinien-Register Nr. 030/111: Neurogene Dysphagien Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie; 4. überarbeitete Auflage 2008; <http://www.awmf.org/leitlinien/aktuelle-leitlinien.html>

Bauer A, de Langen-Müller U, Glindemann R, Schlenck C, Schlenck KJ, Huber W. Qualitätskriterien und Standards für die Therapie von Patienten mit erworbenen neurogenen Störungen der Sprache (Aphasie) und des Sprechens (Dysarthrie): Leitlinien 2001. *Sprache Stimme Gehör* 2001;25:148-161.

Beijer LJ, Rietveld TC, Hoskam V, Geurts AC, de Swart BJ. Evaluating the feasibility and the potential efficacy of e-learning-based speech therapy (EST) as web application of speech training in dysarthric patients with Parkinson´s disease: a case study. *Telemedicine and e-Health* 2010;16(6):732-8.

Böhme G (1): Sprach-, Sprech-, Stimm- und Schluckstörungen. 4. Auflage, Urban & Fischer 2003:347 ff.

Böhme G (2): Sprach-, Sprech-, Stimm- und Schluckstörungen. 4. Auflage, Urban & Fischer 2003:350.

Bos-Clark M, Carding P. Effectiveness of voice therapy in functional dysphonia: where are we now? *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2011;19:160-164.

Bowen A, Hesketh A, Patchick E, et al. Clinical effectiveness, cost-effectiveness and service users' perceptions of early, well-resourced communication therapy following a stroke: a randomised controlled trial (the ACT NoW Study). *Health Technol Assess* 2012;16:1-160.

Branski RC, Cukier-Blaj S, Pusic A, et al. Measuring quality of life in dysphonic patients: a systematic review of content development in patient-reported outcomes measures. *J Voice* 2010;24:193-198.

Bressmann T. Comparison of nasalance scores obtained with the Nasometer, the NasalView, and the OroNasal System. *Cleft Palate Craniofac J* 2005;42:423-433.

Cantarella G, Mazzola R, Mantovani M, Baracca G, Pignataro L. Treatment of velopharyngeal insufficiency by pharyngeal and velar fat injections. *Otolaryngology* 2011;145:401.

Chhetri DK, Mendelsohn AH, Blumin JH, Berke GS. Long-term follow-up results of selective laryngeal adductor denervation-reinnervation surgery for adductor spasmodic dysphonia. *Laryngoscope*. 2006;116:635-642.

Cohen SM, Elackattu A, Noordzij JP, Walsh MJ, Langmore SE. Palliative treatment of dysphonia and dysarthria. *Otolaryngol Clin North Am* 2009;42:107-21.

Constantinescu G, Theodoros D, Russel T, Ward E, Wilson S, Wooton R. Treating disordered speech and voice in Parkinson's disease online: a randomized controlled non-inferiority trial. *International Journal of Language & Communication Disorders* 2011;46(1):1-16.

D'Alatri L, Paludetti G, Contarino MF, Galla S, Marchese MR, Bentivoglio AR. Effects of bilateral subthalamic nucleus stimulation and medication on parkinsonian speech impairment. *Journal of Voice* 2008;22(3):365-72.

Dedo HH, Izdebski K. Problems with surgical (RLN section) treatment of spastic dysphonia. *Laryngoscope* 1983;93:268-271.

Dejonckere PH, Bradley P, Clemente P, Cornut G, Crevier-Buchmann L, Friedrich G, Van De Heyning P, Remacle M, Woisard V. A basic protocol for functional assessment of voice pathology, especially for investigating the efficacy of (phonosurgical) treatments and evaluating new assessment techniques. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2001;258:77-82.

Diener H, Putzki N, Berlit P et al.. Leitlinie Parkinson-Syndrome Diagnostik und Therapie. AWMF online 2011.

Dworkin J, Marunick M, Krouse J. Velopharyngeal dysfunction: Speech characteristics, variable etiologies, evaluation techniques, and differential treatments. *Lang Speech and Hear* 2004;35:333-352.

Enderby PM. Frenchay Dysarthrie Untersuchung. Handanweisung. Idstein: Schulz-Kirchner 2004.

Eysholdt, U, Lohscheller J. Diagnostik bei unklarer Heiserkeit – Bildgebung von Stimmlippenschwingungen. Dtsch Ärztebl 2007;104:3556-3561.

Fourcin A. Aspects of voice irregularity measurement in connected speech. Folia Phoniatr Logop. 2009;61(3):126-36.

Fröhlich M, Michaelis D, Strube HW, Kruse E. Acoustic voice analysis by means of the hoarseness diagram. J Speech Lang Hear Res 2000;43:706-720.

Gemeinsamen Bundesausschuss. Richtlinie über die Verordnung von Heilmitteln in der vertragsärztlichen Versorgung (Heilmittel-Richtlinie/HeilM-RL). In der Fassung vom 20. Januar 2011/19. Mai 2011, veröffentlicht im Bundesanzeiger 2011; Nr. 96 (S. 2247) in Kraft getreten am 1. Juli 2011. Online: http://www.g-ba.de/downloads/62-492-532/HeilM-RL_2011-05-19_bf.pdf

Gerritsma EJ. An Investigation into some personality characteristics of patients with psychogenic aphonia and dysphonia. Folia Phoniatr 1991;43:13-20.

Gillivan-Murphy P, Miller N. Voice tremor: what we know and what we do not know. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg 2011;19:155-159.

Gonnermann U, Nawka T: Erfassung von Therapieeffekten auf die Stimme mit dem VHI-12. Aktuelle phoniatisch-pädaudiologische Aspekte 2005, Gross M. und Kruse E. (Hrsg.), Median Verlag 2005;13:155-157.

Johns MM, Arviso LC, Ramadan F. Challenges and opportunities in the management of the aging voice. Otolaryngol Head Neck Surg 2011;145:1-6.

Langhorne P, Bernhardt J, Kwakkel G. Stroke rehabilitation. Lancet 2011;377:1693-1702.

Lee GS, Lin SH. Changes of rhythm of vocal fundamental frequency in sensorineural hearing loss and in Parkinson's disease. Chinese Journal of Physiology 2009;52(6):446-450.

Light J, Edelman SB, Alba A. The dental prosthesis used for intraoral muscle therapy in the rehabilitation of the stroke patient. A preliminary research study. N Y State Dent J 2001;67(5):22-27.

Lundgren K, Helm-Estabrooks N, Klein R. Stuttering following acquired brain damage: A review of the literature. J Neurolinguistics 2010;23(5):447-454.

Mackenzie C. Dysarthria in stroke: A narrative review of its description and the outcome of intervention. Int J Speech Lang Pathol 2011.

Mallur PS, Rosen CA. Vocal fold injection: review of indications, techniques, and materials for augmentation. Clin Exp Otorhinolaryngol 2010;3:177-182.

Meyer TK. The larynx for neurologists. Neurologist 2009;15:313-318.

Miyauchi A, Inoue H, Tomoda C, et al. Improvement in phonation after reconstruction of the recurrent laryngeal nerve in patients with thyroid cancer invading the nerve. Surgery 2009;146:1056-1062.

Nawka T, Anders LC, Wendler J. Die auditive Beurteilung heiserer Stimmen nach dem RBH-System. Sprache-Stimme-Gehör 1994;18:130-133.

Nawka T, Wiesmann U, Gonnermann U: Validierung des Voice-Handicap-Index (VHI) in der deutschen Fassung. HNO 2003;51:921-929.

Nawka T, Hosemann W. [Voice disorder. Surgical procedures]. Laryngorhinootologie 2005;84 Suppl 1:201-212.

Negus V. The mechanism of the larynx. *Laryngoscope* 1957;67:961-986.

Nicola F, Ziegler W, Vogel M. Die Bogenhausener Dysarthrieskalen (BoDyS): Ein Instrument für die klinische Dysarthriediagnostik. *Forum Logopädie* 2004;2:14-22.

Nospes S, Kreter S, Cichorowski M, Schlindwein A, Keilmann A: Hörvermögen bei Patienten mit Aphasie. 27. Wissenschaftliche Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie, Aachen.
<http://www.egms.de/en/meetings/dgpp2010/>.

Nospes S, Kuhr K, Napiontek U, Keilmann A. Stroboscopy findings: A comparison of flexible CCD-stroboscopy and rigid stroboscopy. *LaryRhinoOtol* 2011;90:218-223.

Oehrich R. Die Frenchay Dysarthrie Untersuchung. *Forum Logopädie* 1994;3:21-24.

Olthoff A, Zeiss D, Laskawi R, Kruse E, Steiner W. Laser microsurgical bilateral posterior cordectomy for the treatment of bilateral vocal fold paralysis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2005;114:599-604.

Olthoff A, Steuer-Vogt MK, Licht K, Sauer-Goenen M, Werner C, Ambrosch P. Quality of life after treatment for laryngeal carcinomas. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2006;68:253-258.

Olthoff A, Woywod C, Kruse E. Stroboscopy versus high-speed glottography: a comparative study. *Laryngoscope* 2007;117:1123-1126.

Ono T, Hamamura M, Honda K, Nokubi T. Collaboration of a dentist and speech-language pathologist in the rehabilitation of a stroke patient with dysathria: a case study. *Gerodontology* 2005;22:116-119.

Ramig LO, Fox C, Sapir S. Parkinson's disease: Speech and voice disorders and their treatment with the Lee Silverman Voice Treatment. *Seminars in Speech and Language* 2004;25:169-180.

Romito LM, Albanese A. Dopaminergic therapy and subthalamic stimulation in parkinson's disease: a review of 5-Year reports. *Journal of Neurology* 2010;257(2):298-304.

Rouillon I, Leboulanger N, Gilles R, Maulet M, Marlin S, Loundon N, Portnoi MF, Denoyelle F, Garabedian EN. Velopharyngoplasty for noncleft velopharyngeal insufficiency. *Arch Otol Head Neck Surg* 2009;135(7):652-656.

Sapir S, Ramig L, Fox C. Speech and swallowing disorders in Parkinson disease. *Current Opinion Otolaryngology & Head and Neck Surgery* 2008;16:205-210.

Schade G, Hess M. Flexible versus starre Laryngoskopie und Stroboskopie. *HNO* 2001;49:562-568.

Schuster M, Haderlein T, Nöth E, Lohscheller J, Eysholdt U, Rosanowski F. Intelligibility of laryngectomees' substitute speech: automatic speech recognition and subjective rating. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2006;263:188-193.

Schwanfelder C, Eysholdt U, Rosanowski F, Graessel E. [Voice-related quality of life: structure, validity and factors of the German questionnaire]. *Folia Phoniatr Logop* 2008;60:241-248.

Seiser A, Schwarz S, Aichinger-Steiner MM, Funk G, Schnider P, Brainin M. Parkinsonism and dystonia in central pontine and extrapontine myelinolysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;65:119-121.

Sellars C, Hughes T, Langhorne P. Speech and language therapy for dysarthria due to non-progressive brain damage. *Cochrane Database Syst Rev* 2001:CD002088.

Silverman EP, Garvan C, Shrivastav R, Sapienza CM. Combined Modality Treatment of Adductor Spasmodic Dysphonia. *J Voice* 2011.

Spielman J, Mahler L, Halpern A, Gilley P, Kleoitskaya O, Ramig L. Intensive voice treatment (LSVT®LOUD) for Parkinson's disease following deep brain stimulation of the subthalamic nucleus. *Journal of Communication Disorders* 2011jun 13 [Epub ahead of print].

Tellis CM, Rosen C, Thekdi A, Sciote JJ. Anatomy and fiber type composition of human interarytenoid muscle. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2004;113:97-107.

Theys C, van Wieringen A, De Nil LF, A clinician survey of speech and non-speech characteristics of neurogene stuttering. *J Fluency Disord* 2008;33 (1):1-23.

Urban PP, Rolke R, Wicht S, et al. Left-hemispheric dominance for articulation: a prospective study on acute ischaemic dysarthria at different localizations. *Brain* 2006;129:767-777.

Van Houtte E, Van Lierde K, Claeys S. Pathophysiology and treatment of muscle tension dysphonia: a review of the current knowledge. *J Voice* 2011;25:202-207.

Varey R, Whiteside SP. What is the underlying impairment in acquired apraxia of speech? *Aphasiology* 2001;15:39-49.

Vogel M. Gaumensegelprothese palatoflex. in Ziegler W, Vogel M. *Dysarthrie*, Thieme 2010:154-156.

Watts C, Whurr R, Nye C. Botulinum toxin injections for the treatment of spasmodic dysphonia (Review). *The Cochrane Library* 2010:1-25.

Wenke RJ, Cornwell P, Theodoros DG. Changes to articulation following LSVT(R) and traditional dysarthria therapy in non-progressive dysarthria. *International Journal of Speech and Language Pathology* 2010;12(3):203-220.

Wermker K, Jung S, Joos U, Kleinheinz J. Objective Assessment of Hypernasality in Patients with Cleft Lip and Palate with the NasalView System: A Clinical Validation Study. *Int J Otolaryngol* 2012:321319.

Witteman J, van Ijzendoorn MH, van de Velde D, van Heuven VJ, Schiller NO. The nature of hemispheric specialization for linguistic and emotional prosodic perception: a meta-analysis of the lesion literature. *Neuropsychologia* 2011;49:3722-3738.

Yildiz N, Ertekin C, Ozdemirkiran T, Yildiz I, Aydoglu I, Uludag B, Secil Y. Corticonuclear innervations to facial muscles in normal controls and in patients with facial central pareses. *J Neurol* 2005;252:429-435.

Yumoto E, Sanuki T, Toya Y, Kodama N, Kumai Y. Nerve-muscle pedicle flap implantation combined with arytenoid adduction. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2010;136:965-969.

Ziegler W. Apraxia of speech is not a lexical disorder. *Aphasiology* 2001;15:74-77.

Ziegler W (1), Vogel M. *Dysarthrie verstehen – untersuchen – behandeln*. Thieme Stuttgart, 2010;1:1-2.

Ziegler W (2), Vogel M. *Dysarthrie verstehen – untersuchen – behandeln*. Thieme Stuttgart, 2010;7:124-125.