

Aus der Klinik für Neurologie
(Prof. Dr. med. J. Schmidt)
der Medizinischen Fakultät der Universität Göttingen

**Echtzeit-Magnetresonanztomografie
(real-time, RT-MRT) zur Evaluation von
Schluckstörungen bei Patienten mit
neurologischen Erkrankungen**

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizinischen Fakultät der
Georg-August-Universität zu Göttingen

vorgelegt von

Saskia Gesine Schütz

aus

Northeim

Göttingen 2022

Dekan: Prof. Dr. med. W. Brück

Betreuungsausschuss

Betreuer: Prof. Dr. med. J. Schmidt

Ko-Betreuer: Prof. Dr. med. A. Olthoff

Prüfungskommission

Referent: Prof. Dr. med. J. Schmidt

Korreferent: Prof. Dr. Arno Olthoff

Drittreferent: Prof. Dr. Thomas Meyer

Datum der mündlichen Prüfung: 17. 11. 2022

Hiermit erkläre ich, die Dissertation mit dem Titel "Echtzeit-Magnetresonanztomografie (real-time, RT-MRT) zur Evaluation von Schluckstörungen bei Patienten mit neurologischen Erkrankungen" eigenständig angefertigt und keine anderen als die von mir angegebenen Quellen und Hilfsmittel verwendet zu haben.

Göttingen, den

.....
(Unterschrift)

Inhaltsverzeichnis

Abbildungsverzeichnis	III
Tabellenverzeichnis	V
Abkürzungsverzeichnis	VI
1 Einleitung	1
1.1 Dysphagie bei neurologischen Erkrankungen	1
1.2 Einschlusskörpermyositis – IBM	2
1.3 Myotone Dystrophie Typ 1 – DM 1	4
1.4 Physiologie des Schluckens	5
1.5 Diagnostische Möglichkeiten zur Erfassung von Dysphagien	6
1.6 Echtzeit-Magnetresonanztomografie zur Schluckdiagnostik	8
1.7 Ziel der Arbeit	9
2 Material und Methoden	10
2.1 Studiendesign	10
2.2 Patientenselektion und Einschlusskriterien	10
2.2.1 Auswahl der Patienten mit IBM	11
2.2.2 Auswahl der Patienten mit Myotoner Dystrophie	11
2.2.3 Auswahl der Kontrollprobanden	12
2.3 Magnetresonanztomografie von Kopf und Hals	14
2.3.1 Die real-time MRT zur Messung des Schluckvorgangs	14
2.3.2 Auswertung der MRT-Sequenzen	16
2.4 Intraorale Druckmessung	21
2.5 Fragebögen	21
2.5.1 <i>Swallowing Quality of Life</i> – Swal-QoL	21
2.5.2 <i>Sydney-Swallowing-Questionnaire</i> – SSQ	22
2.5.3 <i>Health Assessment Questionnaire</i> – HAQ	22
2.5.4 <i>IBM-Functional Rating Scale</i> – IBM-FRS	23
2.6 Pareseskala – MRC-Summenskala	23
2.7 Statistische Datenauswertung	24
3 Ergebnisse	25
3.1 Transportzeiten in der real-time MRT	25
3.1.1 Orale Transportzeit - OTT	25
3.1.2 Eosophageale Öffnungszeit – EOT	26
3.1.3 Pharyngeale Transportzeit - PTT	28
3.1.4 Pharyngeale Konstriktionszeit - PCT	28
3.2 Kehlkopfhebung – LAT	29

3.3	Verkürzung der Mundbodenmuskulatur – HMA	30
3.4	Ösophagusweite.....	30
3.5	Schluckanzahl.....	31
3.6	Intraorale Druckmessung.....	31
3.6.1	Intraoraler Druck während des Schluckens	31
3.6.2	Maximal erreichbarer Sog.....	33
3.7	Fragebögen	33
3.7.1	<i>Swallowing Quality of Life</i> – Swal-QoI.....	33
3.7.2	<i>Sydney-Swallowing-Questionnaire</i> – SSQ.....	35
3.7.3	<i>Health Assessment Questionnaire</i> - HAQ.....	38
3.7.4	<i>IBM-functional rating scale</i> – IBM-FRS.....	38
3.8	MRC-Summenskala.....	39
4	Diskussion	41
4.1	In der MRT sind Unterschiede in den Boluspassagezeiten darstellbar.....	41
4.1.1	Unterschiede in der OTT zwischen den Erkrankten.....	41
4.1.2	Das Alter und Muskelerkrankungen beeinflussen die EOT.....	42
4.1.3	Der Bolus verweilt bei der IBM länger im Pharynx.....	44
4.1.4	Schlundmyotonien sind sichtbar.....	44
4.2	Dysphagie führt zu häufigerem Nachschlucken.....	45
4.3	Dysphagie zeigt keinen Einfluss auf Kehlkopfhebung und Mundbodenmuskulatur.....	46
4.4	Schluckfragebögen bestätigen klinische Ergebnisse.....	48
4.5	Keine Identifikation von Schluckstörungen mittels intraoraler Druckmessung	49
4.6	Der Krankheitsprogress beeinflusst die Dysphagie	49
4.7	Kritische Selbsteinschätzung und Empfehlungen für die weitere Forschung.....	50
5	Zusammenfassung.....	52
6	Anhang.....	54
7	Literaturverzeichnis	74
	Danksagung.....	80

Abbildungsverzeichnis

Abb. 1: Schematische Darstellung der Boluspassage.....	6
Abb. 2: Blick auf den Kehlkopf und die Stimmbänder im Rahmen einer FEES.....	7
Abb. 3: Aufnahme eines physiologischen Bolusdurchtritts während einer VFES	7
Abb. 4: Gabe des Ananassaftes während der MRT	15
Abb. 5: Beginn der OTT	18
Abb. 6: Beginn der PTT	18
Abb. 7: Start der EOT	19
Abb. 8: Ende der PCT	19
Abb. 9: Mundbodenmuskulatur	20
Abb. 10: LAT	20
Abb. 11: Orale Transportzeit (OTT).....	25
Abb. 12: Eosophageale Öffnungszeit (EOT)	26
Abb. 13: Lineare Regressionsanalyse von Alter vs. EOT	27
Abb. 14: Eosophageale Öffnungszeit (EOT) bei altersentsprechender Kontrolle und IBM	27
Abb. 15: Eosophageale Öffnungszeit (EOT) bei altersentsprechender Kontrolle und DM 1	27
Abb. 16: Pharyngeale Transportzeit (PTT).....	28
Abb. 17: Pharyngeale Konstriktionszeit (PCT).....	29
Abb. 18: Kehlkopfhhebung (LAT)	29
Abb. 19: Verkürzung der Mundbodenmuskulatur	30
Abb. 20: Ösophagusweite	31
Abb. 21: Schluckanzahl.....	31
Abb. 22: Intraoraler Druck während des Schluckens (Mittelwerte)	32
Abb. 23: Intraoraler Druck während des Schluckens (Maximalwerte).....	32
Abb. 24: Maximal erreichbarer Sog.....	33
Abb. 25: Fragebogen Swal-Qol	34
Abb. 26: Fragebogen Swal-Qol, Unterkapitel "Schlucken"	35
Abb. 27: Fragebogen SSQ.....	36
Abb. 28: Lineare Regressionsanalyse SSQ und OTT.....	36
Abb. 29: Lineare Regressionsanalyse SSQ und PTT.....	37
Abb. 30: Lineare Regressionsanalyse SSQ und EOT	37
Abb. 31: Lineare Regressionsanalyse SSQ und d PCT	37
Abb. 32: Fragebogen HAQ.....	38
Abb. 33: Fragebogen IBM-FRS.....	39
Abb. 34: Kraftgrade anhand der MRC-Summenskala	40
Abb. 35: Lineare Regressionsanalyse MRC-Summenskala und EOT	40
Abb. A1: Fragebogen: IBM-Functional rating scale.....	54
Abb. A2: Fragebogen: Lebensqualität von Personen mit Schluckbeschwerden.....	55

Abb. A3: Fragebogen: Sydney-Schluck-Fragebogen.....	63
Abb. A4: Fragebogen: Health Assessment Questionnaire.....	67
Abb. A5: MRC-Pareseskala.....	73

Tabellenverzeichnis

Tab. 1: Beispielerkrankungen.....	2
Tab. 2: Zusammenstellung aller gemessenen Testpersonen	13
Tab. 3: real-time MRT Kurzprotokoll.....	14
Tab. 4: Im MRT-Bild abzugrenzende Messpunkte	17

Abkürzungsverzeichnis

Abb.	Abbildung
CP	<i>cricopharyngeal propulsion</i>
DM 1	Myotone Dystrophie Typ 1
EOT	Eosophageale Öffnungszeit, <i>eosophageal opening time</i>
FEES	Fiberoptisch-endoskopische Schluckevaluation
IBM	<i>inclusion body myositis</i> , Einschlusskörpermyositis
IBM-FRS	<i>IBM-Functional Rating Scale</i> (Fragebogen)
IVIG	Intravenöse Immunglobuline
LAT	<i>laryngeal ascent time</i>
mm	Millimeter
mmHg	Millimeter-Quecksilbersäule
MRT	Magnetresonanztomografie
MTA	Medizinisch-Technische/r Assistent/in
ns	nicht signifikant
HAQ	<i>Health Assessment Questionnaire</i> (Fragebogen)
HMA	<i>hyoid mental association</i>
OTT	Orale Transportzeit, <i>oral transport time</i>
PCT	Pharyngeale Konstriktionszeit, <i>pharyngeal constriction time</i>
PTT	Pharyngeale Transportzeit, <i>pharyngeal transport time</i>
RT-MRT	<i>real-time</i> Magnetresonanztomografie, Echtzeitmagnetresonanztomografie
ROI	<i>regions of interests</i>
SSQ	<i>Sydney-Swallowing-Questionnaire</i> (Fragebogen)
Swal-Qol	<i>Swallowing Quality of Life</i> (Fragebogen)
Tab.	Tabelle
IBM	<i>inclusion body myositis</i> , Einschlusskörpermyositis
UMG	Universitätsmedizin Göttingen
VFFS	<i>videofluoroscopic swallowing study</i>
Vs.	Versus

1 Einleitung

1.1 Dysphagie bei neurologischen Erkrankungen

Schluckstörungen, deren Ursachen in einer neurologischen Erkrankung begründet sind, werden als neurogene Dysphagien bezeichnet. Die einzelnen Grunderkrankungen sind dabei sehr vielfältig und unterschiedlicher Genese. Größtenteils sind die jeweils strukturellen und genauen funktionellen Ursachen, die zu einer Schluckstörung führen, noch nicht abschließend geklärt und derzeit Gegenstand der aktuellen Forschung.

Das Wort „Dysphagie“ leitet sich aus dem Griechischen von „phagein“ = „essen“ und der Vorsilbe „dys“ = „gestört“ ab und wird in der Literatur als ein abnormaler und verzögerter Transport von flüssigen oder festen Nahrungsbestandteilen definiert (Prosiegel und Weber 2013). Diese Verzögerung kann hierbei sowohl oropharyngeal als auch ösophageal auftreten. Die objektive Beurteilung des Schluckens bzw. einer Schluckstörung entspricht nicht unbedingt auch der subjektiven Wahrnehmung der Betroffenen. So beschreiben Patienten¹ durchaus das Gefühl des „Hängenbleibens“ eines Bolus im Hals oder in der Brust, während klinisch jedoch keine Dysphagie mit den derzeitigen diagnostischen Möglichkeiten nachweisbar ist (Abdel Jalil et al. 2015). Die Folgen einer Dysphagie sind vielfältig und problematisch. Beschrieben sind Malnutrition, Exsikkose, Probleme bei oraler Medikamenteneinnahme, Aspirationspneumonien mit einhergehender Erhöhung der Mortalität und nicht zuletzt ein erheblicher Verlust an Lebensqualität (Suttrup und Warnecke 2016).

Eine Beeinträchtigung des Schluckakts kann beispielsweise durch eine Läsion des zentralen Nervensystems, wie etwa nach einem Schlaganfall, beim Morbus Parkinson oder bei Multipler Sklerose bedingt sein. Zwischen 37% und 78% der Patienten erleiden im Rahmen eines Apoplex eine Dysphagie (Martino et al. 2005). Im Verlauf des idiopathischen Parkinsonsyndroms kommt es bei über 80% der Betroffenen zu Dysphagien (Suttrup und Warnecke 2016), bei fortschreitender Multipler Sklerose werden bei 43% der Betroffenen Schluckstörungen diagnostiziert (Aghaz et al. 2018). Auch bei vorangeschrittener Demenz

¹ Zur besseren Lesbarkeit wird in der vorliegenden Arbeit auf die gleichzeitige Verwendung männlicher und weiblicher Sprachformen verzichtet. Es wird das generische Maskulinum verwendet, wobei beide Geschlechter gleichermaßen gemeint sind.

ist eine Dysphagie häufig zu beobachten (Gates et al. 2006). Darüber hinaus können Störungen der neuromuskulären Übertragung, wie es bei der Myasthenia gravis der Fall ist, zu Dysphagien führen (Umay et al. 2018).

In dieser Arbeit geht es um zwei neurologische Krankheitsbilder, die den Myopathien zugeordnet werden. Es handelt sich zum einen um die Einschlusskörpermyositis (IBM, *inclusion body myositis*). Sie tritt in der Bevölkerung vereinzelt, hauptsächlich bei älteren Menschen auf und führt im Verlauf der Erkrankung zu Muskelschwäche bis hin zu Lähmungen (vgl. 1.2). Zum anderen geht es im Vergleichskollektiv um Patienten mit einer Myotonen Dystrophie Typ 1 (DM 1, Curschmann-Steinert-Erkrankung); eine genetisch bedingte Erkrankung, deren Symptome sich häufig bereits im jungen Erwachsenenalter manifestieren (vgl. 1.3). Beiden Erkrankungen ist gemeinsam, dass auch sie zu begleitenden Dysphagien führen können (Tanaka et al. 2013; Price et al. 2016).

Tab. 1: Beispielerkrankungen, die zu einer Dysphagie führen können

Zentralnervöse Erkrankungen	Zerebrale Ischämie, Schädel-Hirn-Trauma, Morbus Parkinson, Multiple Sklerose, Demenz
Erkrankungen des peripheren Nervensystems	Guillan-Barré-Syndrom, Chronisch inflammatorisch demyelinisierende Polyradikuloneuropathie (CIDP)
Erkrankungen der neuromuskulären Endplatte	Myasthenia gravis, Lambert-Eaton-Syndrom
Myopathien	Einschlusskörpermyositis, Myotone Dystrophie Typ 1/ Typ 2, Okulopharyngeale Muskeldystrophie
Motoneuronenerkrankungen	Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)

1.2 Einschlusskörpermyositis – IBM

Die IBM ist eine seltene, erworbene und progressiv verlaufende entzündliche Myopathie. Sie tritt definitionsgemäß im Alter > 45 Jahren auf (Rose 2013) und ist unter allen Myopathien des Erwachsenen mit einer Prävalenz von 13 Erkrankungen pro 1 Million Einwohner, bzw. 39,5 pro 1 Million der über 50-Jährigen die am häufigsten auftretende Form

(Needham und Mastaglia 2007). Bei einer Verteilung von 3:1 sind mehr Männer als Frauen betroffen (Dimachkie und Barohn 2012).

Die Erstbeschreibung der Erkrankung geht auf Carpenter et al. im Jahr 1978 zurück. In seiner Veröffentlichung wurden sechs Fallbeispiele mit den für die Einschlusskörpermyositis typischen Symptomen und ihren histopathologischen Charakteristika beschrieben (Carpenter et al. 1978). Wie der Name schon sagt, finden sich histopathologisch Proteinaggregate in den Zellen der quergestreiften Muskulatur, die sogenannten „Einschlusskörperchen“. Es wird angenommen, dass diese Proteinaggregate eine Art Entzündungsreaktion im Muskel verursachen, die wiederum zu Myalgien und zunehmender Kraftlosigkeit führt (Labeit et al. 2020). Bis heute ist die IBM Gegenstand der aktuellen Forschung, da weder der genaue Pathomechanismus noch die Ätiologie oder die therapeutischen Möglichkeiten abschließend verstanden und geklärt sind.

Die Erkrankung ist durch eine progressive und degenerative Muskelschwäche mit einhergehender Atrophie der betroffenen Muskulatur gekennzeichnet. Die Kriterien zur Diagnosestellung einer IBM beinhalten unter anderem eine ausgeprägte Schwäche bei Knieextension und der Hüftbeugung sowie eine Schwäche der Fingerflexoren und in der Schulterabduktion bei gleichzeitig mäßiger CK-Erhöhung (Rose 2013).

Etwa 60% der Betroffenen leiden im Verlauf ihrer Erkrankung an einer begleitenden Dysphagie (Price et al. 2016). Sie haben aufgrund von Aspirationspneumonien oder Malnutrition mit einhergehender Kachexie eine deutlich erhöhte Mortalitätsrate (Cox et al. 2011). Zudem gibt es Berichte über Dysphagie als klinische Erstmanifestation der IBM (Zeng und Schmidt 2020). Die therapeutischen Möglichkeiten sind derzeit noch begrenzt und Bestandteil klinischer Studien, da die Erkrankung nicht auf die klassischen Behandlungsmethoden mit Immunsuppressiva, Immunmodulatoren oder Glukokortikoiden anspricht (Breithaupt und Schmidt 2013). Wichtigster therapeutischer Bestandteil zur Erhaltung der Muskelkraft und der Autonomie der Betroffenen sowie damit einhergehend die Erhaltung der Lebensqualität der Patienten, ist eine dauerhafte Physio- und Bewegungstherapie (Spector et al. 1997). Derzeit ist ein begrenzter Einsatz von intravenösen Immunglobulinen (IVIg) zur Linderung der Symptome möglich und wird in den aktuellen Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Neurologie (DGN) empfohlen (Dobloug et al. 2012; DGN 2014).

Die Gabe von IVIg hat vermutlich auch einen positiven Einfluss auf die begleitende Dysphagie der Betroffenen (Dalakas et al. 1997). Derzeit wird therapeutisch in erster Linie eine logopädische Behandlung eingesetzt, um den Betroffenen das Schlucken so gut wie mög-

lich zu erhalten. Zusätzlich existieren invasive Therapieansätze wie etwa eine Ballonkatheterdilatation des oberen Ösophagus sphinkters (Murata et al. 2013) oder der Einsatz von Botulinumtoxin A (Liu und Tarnopolsky 2004), welche in verschiedenen Fallserien positive Effekte gezeigt haben (Zeng und Schmidt 2020).

1.3 Myotone Dystrophie Typ 1 – DM 1

Die DM 1 ist eine genetisch bedingte progressive Multisystemerkrankung, die sich neben der Skelettmuskulatur auch in anderen Organen manifestiert (Peric et al. 2013). Namensgebend und vorherrschend ist die Beteiligung der Skelettmuskulatur. Die Patienten leiden unter Paresen, Muskelschwund und Myotonien. Die Paresen betreffen häufig zunächst die kleinen Hand- und Fußmuskeln sowie die Gesichts- und Nackenmuskulatur („*Facies myopathica*“), breiten sich dann über den gesamten Körper aus und führen zu Atrophien der betroffenen Muskeln (Finsterer und Rudnik-Schöneborn 2015). Wie zuvor beschrieben, betrifft die DM 1 auch weitere Organe. So kann sie beispielsweise das Herz in Form von Rhythmusstörungen (Stojanovic et al. 2013) oder Kardiomyopathien (Finsterer et al. 2005) beeinträchtigt sein, die Ausbildung eines Katarakts am Auge (Rollnik et al. 2013) nach sich ziehen und/oder zum Vorkommen einer Insulinresistenz mit einhergehendem Diabetes mellitus (Rollnik et al. 2013) führen. Auch Innenohrveränderungen sowie eine Beteiligung des Gehirns sind beschrieben (Finsterer und Rudnik-Schöneborn 2015). Die Betroffenen können auch infolge einer gastrointestinalen Symptomatik an ausgeprägten Dysphagien leiden (Tanaka et al. 2013). Die Inzidenz der DM 1 liegt in Deutschland bei 1:10.000 bis 1:20.000 und ist somit eine der am häufigsten vorkommenden Muskeldystrophien (Schoser und Grimm 2009).

Die Ursache der autosomal-dominant vererbten DM 1 basiert auf einer Trinukleotid-Expansion von *CTG-Repeats*, verursacht durch eine Veränderung des *dystrophia myotonica protein kinase* (DMPK)-Gens auf dem Chromosom 19 (Suominen et al. 2011; Finsterer und Rudnik-Schöneborn 2015). Die Länge der CTG-Wiederholungen korreliert dabei mit dem Erkrankungsbeginn und der Ausprägung der klinischen Symptome (de Die-Smulders 1998). Hinzu kommt, dass sich die Erkrankung aufgrund von immer länger werdenden CTG-Repeats in den Folgegenerationen stärker ausprägt, was als Antizipation bezeichnet wird (Savić Pavićević et al. 2013).

Die Therapie der DM 1 beschränkt sich derzeit auf die symptomatische Behandlung sowie dem Ergreifen von Gegenmaßnahmen beim Auftreten von Komplikationen und Komorbiditäten (Gagnon et al. 2010).

1.4 Physiologie des Schluckens

„Schlucken ist ein semireflektorischer senso-motorischer Vorgang mit dem Ziel, unterschiedliches Material vom Mundbereich sicher und rasch in den Magen zu befördern.“ (Prosiegel und Weber 2013)

Der Schluckvorgang (siehe auch Abbildung 1, Seite 6) lässt sich in vier aufeinanderfolgende Phasen aufteilen (Prosiegel und Weber 2013):

In der (1.) oralen Vorbereitungsphase erfolgt willentlich die sensorische Beurteilung und die Zerkleinerung der Nahrungsbestandteile. Die (2.) orale Transportphase schließt sich der ersten Phase an: Der Bolustransport und dessen Freigabe aus der Mundhöhle wird zunächst willentlich ausgelöst und erfolgt durch sequenzielle, peristaltische Zungenbewegungen und eine Zungenretraktion in den hinteren Zungenbereich. Anschließend erfolgt ein reflektorischer Weitertransport in den Oropharynx. Es folgt die (3.) pharyngeale Phase, nachdem der Bolus durch den Isthmus faucium (Raum zwischen vorderem und hinterem Gaumenbogen) hindurchgetreten ist. Dieser Schlundenge wird eine funktionelle Grenze zwischen dem willkürlichen Schlucken oberhalb und dem unwillkürlichen und reflektorisch ablaufenden Anteil des Schluckens unterhalb dieser Struktur zugesprochen. Der Schluckreflex wird vermutlich durch verschiedene Trigger wie Berührung, Temperatur oder Druckveränderung ausgelöst. Zentralnervös sind der Schluckkortex und der Hirnstamm an der Steuerung beteiligt. Zum Schutz vor Penetration der nasalen Luftwege erfolgt der velopharyngeale Verschluss durch Hebung des Velums und Anlegen an den Passavantschen Wulst. Der zeitgleich ablaufende Glottisschluss, bei dem sich die Epiglottis kippt und senkt, verhindert den Eintritt von Nahrungsbestandteilen in die Trachea. Durch eine superior-anteriore Zungenbein- und Kehlkopfhebung erfolgt der Bolustransport über den Sinus piriformis zum oberen Ösophagussphinkter. Dessen zeitgleiche Öffnung erfolgt passiv, sobald die Traktionskräfte durch die hyolaryngeale Bewegung und der Druck durch den Bolusschub größer werden als der vorhandene elastische Widerstand der Fasern des Sphinkters. Mit dem Bolusdurchtritt durch den oberen Ösophagussphinkter auf Höhe des Ringknorpels (Cartilago cricoidea) beginnt die (4.) ösophageale Phase. Der Bolus gleitet durch peristaltische Bewegungen durch den etwa 25 cm langen Ösophagus in den Magen. Hierbei passiert er zwei Engen: die mittlere Ösophagusenge, auch Aortenenge genannt, bedingt durch die anatomische Nähe zu der Trachea und dem Aortenbogen. Nachfolgend die Zwerchfellenge, die in den unteren Ösophagussphinkter endet. Sie wird durch zirkuläre Muskelfasern des Diaphragmas und das phrenoösophageale Ligament gebildet.

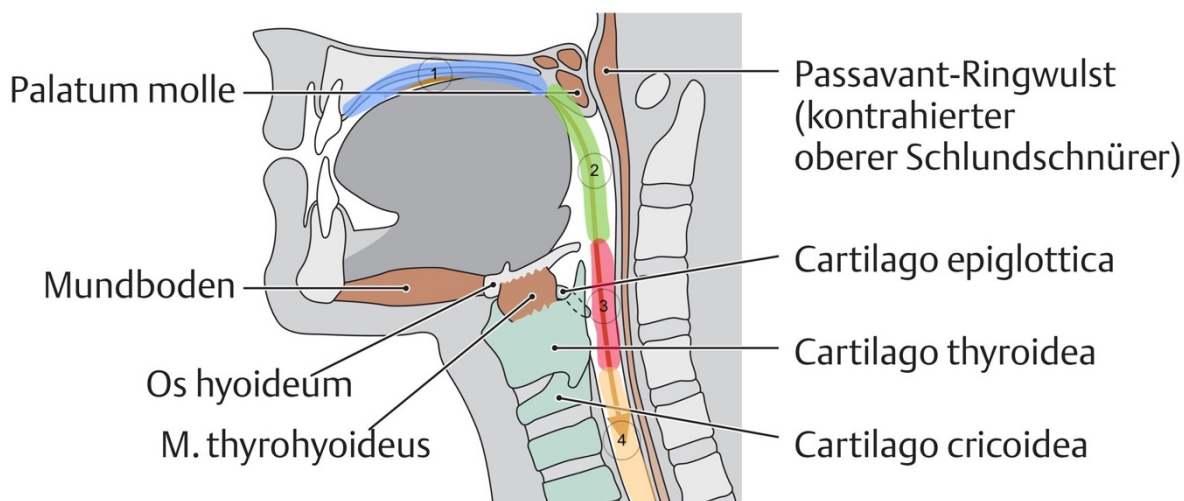


Abb. 1: Schematische Darstellung der Boluspassage. Eingeteilt in orale Vorbereitungsphase (blau), orale Transportphase (grün), pharyngeale Phase (rot) und ösophageale Phase (orange). Modifiziert nach Aumüller G, Wennemuth G. In: Aumüller G, Aust G, Conrad A et al., Hrsg. Duale Reihe Anatomie. 5., korrigierte Auflage. Stuttgart: Thieme; 2020. doi:10.1055/b-007-170976 Mit freundlicher Genehmigung des Georg Thieme Verlags.

1.5 Diagnostische Möglichkeiten zur Erfassung von Dysphagien

Der erste und wichtigste Schritt in der Diagnostik von Dysphagien ist die Erfragung von Schluckproblemen in der ärztlichen Anamnese. Laut Cox et al. eignen sich insbesondere zwei Fragen zur Detektion von Schluckstörungen: „Bleibt Ihnen die Nahrung im Hals stecken?“ und „Müssen Sie wiederholt schlucken, um die Nahrung hinunter zu bekommen?“ (Cox et al. 2011). Zusätzlich eignen sich standardisierte Patientenfragebögen für Screening und Verlaufskontrolle neurogener Dysphagien, wie etwa der Swal-Qol oder der *Sydney-Swallowing-Score* (Zeng und Schmidt 2020).

Die in Deutschland am häufigsten eingesetzte Methode zur Schluckdiagnostik ist die flexible endoskopische Untersuchung des Schluckaktes (FEES, *flexible endoscopic evaluation of swallowing*), deren Erstbeschreibung von Susan Langmore auf das Jahr 1988 zurückgeht (Dziewas et al. 2014). Bei der FEES wird ein flexibles Nasopharyngolaryngoskop über den Naseneingang eingeführt und bis zum Pharynx vorgeschoben. Die Anatomie des Pharynx und der Schluckakt können direkt visualisiert werden, während der Patient einen eingefärbten Bolus schluckt, sich räuspert oder phoniert. Detektiert werden können Probleme in der Boluskontrolle schon vor dem willentlichen Schlucken. In diesem Fall werden bereits Anteile des Bolus vor dem Schluckkommando im Sinus piriformis sichtbar (Hiss und Postma 2003). Während des Schluckreflexes kommt es aufgrund der Velumhebung und der Pharynxkonstriktion zum Kontakt der Schleimhaut mit der Optik und zu einer Überblendung,

sodass keine Visualisierung in dieser Zeit möglich ist. Dieser Effekt wird als sogenanntes „white-out“ bezeichnet (Prosiegel und Weber 2013; Bartolome 2014). Der postdeglutitive Schluckvorgang ist danach wieder hinsichtlich verbliebender Residuen, Penetration oder Aspiration beurteilbar (Hiss und Postma 2003).

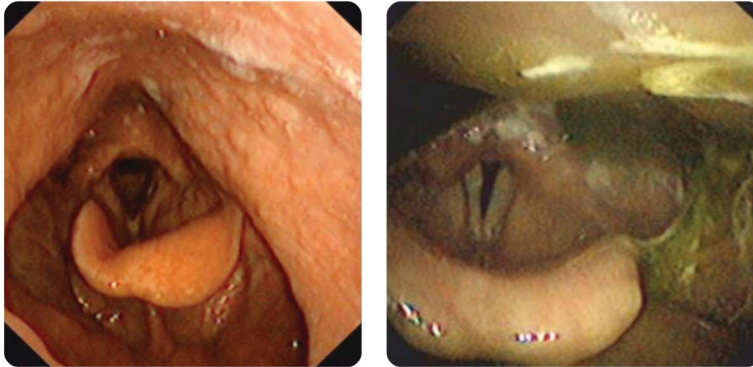


Abb. 2: Blick auf den Kehlkopf und die Stimmbänder im Rahmen einer FEES. Links ein regelrechter Befund nach dem Schlucken, rechts zeigen sich Retentionen in Form von Speiseresten (Bild aus Olthoff et al. 2016)

Mit der VFFS (*engl. videofluoroscopic swallowing study*) existiert in der Schluckdiagnostik eine röntgenologische Untersuchungsmethode, bei der ein kontrasthaltiger Breischluck (i.d.R. barium- oder jodhaltig) in kurzer Bildabfolge röntgenologisch im meist sagittalen Strahlengang dargestellt wird (Gates et al. 2006). Bei dieser Methode kann der Bolus während des gesamten Transportes von der Mundhöhle bis in den Ösophagus in Einzelaufnahmen beobachtet werden. Ebenso können Pathologien wie Aspiration oder Penetration, aber auch teilweise Veränderungen der Transportzeiten detektiert werden. Die Messung kann sowohl quantitativ-messend als auch qualitativ-beschreibend erfolgen (Prosiegel und Weber 2013).



Abb. 3: Aufnahme eines physiologischen Bolusdurchtritts während einer VFFS (Bild aus Olthoff et al. 2016)

Die *High-Resolution-Ösophagus-Manometrie* (HRM) in Verbindung mit einer Drucktopographie (*oesophagel-pressure-topography*, EPT) des Pharynx und des Ösophagus wird primär bei Achalasie, aber auch bei vermuteten Motilitätsstörungen des Ösophagus und Relaxations-

störungen des oberen Ösophagusphinkters eingesetzt. Dem Patienten wird unter lokaler Betäubung eine Messsonde über die Nase eingeführt und bis in den Magen vorgeschoben. Es erfolgt eine endoluminale Druckmessung im Pharynx und dem Ösophagus während des Schluckaktes und erlaubt die Beurteilung von Bolusfluss und gegebenenfalls Retention sowie der Darstellung des Verlaufs eines endoluminalen Druckaufbaus (Carlson et al. 2017).

Zusätzlich zur apparativen Diagnostik erfolgt nach der aktuellen Leitlinie zur neurogenen Dysphagie (DGN 2020) bei jedem Patienten eine klinische Schluckuntersuchung durch entsprechend geschulte Logopäden oder Sprachtherapeuten. Inhalt dieser Untersuchung sind neben einer ausführlichen Anamnese und einer umfassenden Untersuchung der oropharyngealen Strukturen mit Überprüfung der Atem-Schluck-Koordination, des Hustenreflexes, des Sekret- und Speichelmanagements und anderen, auch direkte Schluckversuche mit Boli verschiedener Konsistenzen. Ziel dieser klinischen Untersuchung ist es, das Aspirationsrisiko und das Störungsmuster möglichst genau einzuschätzen. Außerdem soll daraufhin eine Bestimmung des Schweregrads der Dysphagie erfolgen, um weitere diagnostische Schritte und Therapien einleiten zu können (DGN 2020).

Gegenstand der aktuellen Forschung sind derzeit neben der in dieser Arbeit beschriebenen Magnetresonanztomografie auch der Einsatz von Elektromyografie (Ertekin 2001; Hara et al. 2018), Computertomographie (Tsuzuki et al. 2020) sowie die Sonografie zur Beurteilung von Schluckstörungen (Kuhl et al. 2003).

1.6 Echtzeit-Magnetresonanztomografie zur Schluckdiagnostik

Die Möglichkeit der Bildgebung mittels Echtzeit-Magnetresonanztomografie konnte 1985 erstmals realisiert (Frahm et al. 1986), im Laufe der Jahre immer weiter verbessert und für den klinischen Einsatz zugänglich gemacht werden (Zhang et al. 2010). Ihren klinischen Einsatz findet sie u. a. in der kardiovaskulären Bildgebung (Zhang et al. 2010), beginnend auch in der Diagnostik des gastro-ösophagealen Übergangs (Seif Amir Hosseini et al. 2019) sowie in ersten Studien auch zur Darstellung des Schluckaktes (Zhang et al. 2012, Olthoff et al. 2014).

In der Arbeit „*Evaluation of dysphagia by novel real-time MRP*“ konnte die Arbeitsgruppe Olthoff et. al bereits einen erfolgreichen Einsatz der neuen Technik der real-time MRT in der Schluckdiagnostik bei an IBM erkrankten Patienten publizieren. Sie verglichen die beiden gängigen Methoden in der Schluckdiagnostik, die FEES und die Videofluoroskopie (VF), mit den Schluckaufnahmen der Echtzeit-MRT (Olthoff et al. 2016). Mit der neuen Technik

konnten funktionelle und morphologische Pathologien bei den dysphagen Patienten in den einzelnen Schluckuntersuchungen herausgearbeitet werden. Neben einer ausgezeichneten und differenzierten Weichteildarstellung während des Schluckens, konnte auch eine Vielzahl von funktionellen Daten erhoben werden. Diese bezogen sich auf die Bolustransportzeiten, das Ausmaß der Kehlkopfhebung und der Darstellung einer evtl. vorhandenen pathologischen cricopharyngealen Vorwölbung bei Bolusdurchtritt (*cricopharyngeal propulsion*, CP).

1.7 Ziel der Arbeit

Langfristig ist der erfolgreiche Einsatz der real-time MRT im klinischen Alltag als ergänzende Methode zu den bisherigen diagnostischen Möglichkeiten in der Schluckdiagnostik bei neurogener Dysphagie zu verfolgen. Diese Studie soll die bisherigen Erkenntnisse weiter bestärken und neue Möglichkeiten zur Nutzung und Auswertung der Schlucksequenzen aufzeigen.

In dieser Arbeit wird das Schlucken, und sofern vorhanden, auch eine Dysphagie sowohl bei IBM-Erkrankten als auch erstmals bei Patienten mit einer DM 1 untersucht. Die Schluckmuster der beiden Patientenkollektive sollen untereinander und zusätzlich auch mit einem Kontrollkollektiv verglichen werden. So können möglicherweise unterschiedliche Dysfunktionen, die eine Dysphagie hervorrufen, identifiziert werden. Diese Vergleiche sollen erste Versuche ermöglichen, spezifische morphologische Veränderungen, die zu einer Dysphagie führen, herauszuarbeiten, um sie in weiterführenden Studien gezielt untersuchen zu können.

In Anlehnung an die vorangegangene Studie von Olthoff et al. 2016 soll auch das Auswertungsprotokoll für die MRT-Untersuchungen auf seine Reproduzierbarkeit und den weiteren Einsatz als Beurteilungsstandard der Schlucksequenzen hin überprüft und bei Ungenauigkeiten und neuen Erkenntnissen überarbeitet und ergänzt werden.

2 Material und Methoden

2.1 Studiendesign

Das Protokoll der prospektiv angelegten klinischen Studie wurde der Ethikkommission der Universitätsmedizin Göttingen vorab vorgelegt und angenommen (Antrag 4/2/17 und Amendement vom 15.02.2017).

Innerhalb eines Jahres (08/2017 bis 08/2018) wurden alle Studienteilnehmer einmalig von einem festen Team aus Medizinisch-technischen Assistentinnen (MTAs) und Studienärzten untersucht bzw. gemessen. Alle Messungen fanden jeweils an einem Tag statt. Nach Aufklärung und schriftlicher Einwilligung erfolgten die Untersuchungen im Forschungs-MRT des Instituts für diagnostische und interventionelle Radiologie der Universitätsmedizin Göttingen. Die intraorale Druckmessung fand in der Abteilung für Phoniatrie und Pädaudiologie ebenfalls in der Universitätsmedizin Göttingen statt. Die Beurteilung etwaiger Schluckstörungen und gegebenenfalls vorhandener Einschränkungen im Alltag wurden von den Patienten subjektiv anhand von Fragebögen eingeschätzt. Bei den Patienten der Fallgruppen IBM und DM 1 erfolgte zusätzlich eine körperliche Untersuchung zur Erhebung der Muskelkraftgrade durch einen Prüfarzt aus der Klinik für Neurologie der Universitätsmedizin Göttingen.

2.2 Patientenselektion und Einschlusskriterien

Die Patienten und Probanden wurden nach entsprechender Vorauswahl anhand klinischer Verzeichnisse und Arztbriefen gemäß der Einschlusskriterien telefonisch über die Möglichkeit einer Teilnahme an der Studie informiert und um Mitwirkung gebeten. Zwei Patienten konnten durch ein Rundschreiben über das deutsche Patientenregister für Myotone Dystrophie (Friedrich-Baur-Institut der Klinik der Universität München) für unsere Studie gewonnen werden.

Die wesentlichen Einschlusskriterien zur Teilnahme waren für die beiden Patientengruppen eine klinisch und/oder klinisch-pathologisch gesicherte IBM mit begleitender Dysphagie bzw. eine genetisch gesicherte DM 1, wobei das Vorliegen einer Dysphagie in dieser Kohorte fakultativ war. Die Kontrollprobanden durften nicht an einer der zuvor genannten Erkrankungen leiden und mussten schluckgesund sein. Die Ausschlusskriterien beinhalteten

ten das Vorhandensein einer Klaustrophobie, ferromagnetische Metallimplantate, großflächige Tätowierungen oder eine vorliegende Schwangerschaft und bezogen sich somit lediglich auf die MRT-Tauglichkeit. Der Ausschluss einer Dysphagie bei den Kontrollprobanden erfolgte neben der Anamnese über die konkrete Abfrage mittels des Fragebogens *Sydney-Swallowing-Questionnaire*.

Alle Patienten und Probanden erklärten nach einem ausführlichen Aufklärungsgespräch durch einen der Studienärzte schriftlich ihr Einverständnis für die Teilnahme an der Studie und die Verwendung ihrer anonymisierten Daten. Ein Ausstieg aus der Studie oder der Abbruch der Untersuchungen war jederzeit möglich. Bei zwei Patienten und einem Probanden mussten die MRT und die Gabe des Ananassaftes aufgrund von Aspirationsgefahr vorzeitig beendet werden.

2.2.1 Auswahl der Patienten mit IBM

Die Patienten für das Kollektiv der IBM-Erkrankten wurden in der Klinik für Neurologie in Göttingen rekrutiert. Eingeschlossen wurden zunächst elf Personen (acht Männer, drei Frauen), die sich aufgrund ihrer Erkrankung in neurologischer Betreuung unserer Klinik befanden. Bei allen Patienten war im Vorfeld eine begleitende Dysphagie bekannt und alle erhielten zum Zeitpunkt der Studienteilnahme eine Therapie mit intravenösen Immunglobulinen (IVIG).

Lediglich bei einem männlichen Patienten konnten während der Schluck-MRT aufgrund von Aspirationsgefahr bei ausgeprägter Dysphagie kein Ananassaft im Liegen verabreicht und somit die erforderlichen Daten nicht erhoben werden. Dies führte zum Ausschluss aus der Studie.

2.2.2 Auswahl der Patienten mit Myotoner Dystrophie

In der Fallgruppe der Patienten mit DM 1 wurde im Patientenkollektiv der Universitätsmedizin Göttingen und über das Deutsche Register für Myotone Dystrophie rekrutiert. Insgesamt konnten 14 betroffene Personen (neun Männer, fünf Frauen) für eine Teilnahme an unserer Studie gewonnen werden. Sechs Patienten wiesen anamnestisch keine Dysphagie auf, acht Patienten gaben eine Beeinträchtigung des Schluckens im Rahmen ihrer Erkrankung an. Alle Patienten haben das komplette Versuchsprotokoll durchlaufen und konnten bezüglich aller Versuchsdaten ausgewertet werden.

2.2.3 Auswahl der Kontrollprobanden

Dem Alter und Geschlecht der Patientengruppen entsprechend konnten unter den Studierenden der UMG Göttingen sowie unter den Patienten der neurologischen Tagesklinik passende Kontrollprobanden rekrutiert werden. Es wurden 18 anamnestisch schluckgesunde Personen unabhängig von ihren Grunderkrankungen in die Studie aufgenommen, sofern diese nicht zur Einschlusskörpermyositis oder der Myotonen Dystrophie Typ 1 und 2 zuzuordnen waren.

Die Tabelle 2 zeigt die Alters- und Geschlechtsverteilung in den verschiedenen Fallgruppen. In der Fallgruppe der Patienten mit IBM ($n = 10$) konnte eine Altersgleichheit von \pm vier Jahren erreicht werden. In drei Fällen konnte keine Kontrollperson des gleichen Geschlechts herangezogen werden. Eine Altersgleichheit von \pm sieben Jahren und eine jeweils dem passenden Geschlecht zuzuordnende Kontrollperson waren in der Gruppe der Patienten mit DM 1 und begleitender Dysphagie ($n = 8$) möglich. Die Fallgruppe DM 1 ohne Dysphagie in der Anamnese ($n = 6$) war ebenfalls das Geschlecht betreffend vollständig passend. Hierbei betragen die Altersspannen in einem Fall ein Jahr und in einem weiteren Fall zehn Jahre, während die restlichen Patienten mit ihren Kontrollprobanden altersgleich waren.

Tab. 2: Zusammenstellung aller gemessenen Testpersonen nach Fallgruppe, Alter und Geschlecht
(m = männlich / w = weiblich)

Kontrolle	IBM	DM 1	
(n = 18)	(n = 10)	(n = 14)	
22 (w)	57 (m)	28 (m)	ohne Dys- phagie
25 (m)	64 (m)	29 (w)	
28 (m)	65 (m)	30 (w)	
28 (m)	69 (m)	35 (m)	
30 (w)	70 (w)	38 (m)	
30 (w)	73 (m)	61 (m)	
35 (m)	75 (m)	57 (m)	
60 (w)	76 (w)	64 (m)	
60 (m)	77 (m)	65 (m)	
61 (m)	80 (m)	69 (m)	
62 (w)		70 (w)	
68 (m)		73 (m)	
68 (m)		75 (m)	
71 (m)		76 (w)	
71 (m)			
76 (m)			
78 (m)			
84 (m)			

2.3 Magnetresonanztomografie von Kopf und Hals

Die Magnetresonanztomografie wurde in der UMG Göttingen am 3.0 Tesla Magnetom „Skyra“ (Siemens Healthineers, Erlangen, Germany) durchgeführt und von zwei MTAs der diagnostischen Radiologie begleitet.

Die Untersuchung erfolgte bei jedem Studienteilnehmer nach einem einheitlichen Untersuchungsprotokoll zur Nutzung der real-time MRT, welches am Max-Planck-Institut Göttingen von der Arbeitsgruppe um Herrn Prof. Dr. Martin Uecker und Herrn Prof. Dr. Jens Frahm entwickelt wurde und sich bereits in einer vorangegangenen Schluckstudie bewährt hatte. In Tabelle 3 ist das entsprechende Kurzprotokoll aufgeführt.

Tab. 3: real-time MRT Kurzprotokoll

<i>Localizer</i>
T1 gewichtete HASTE sagittal, coronal, transversal
T2 gewichtete TSE sagittal, coronal, transversal
real-time Sequenz des Nativschlucks Medianebene und jeweils 3 cm sagittal rechts und links
real-time Sequenz Ananasschluck Medianebene
real-time Sequenz Nativschluck coronar und paracoronar in mehreren Ebenen

2.3.1 Die real-time MRT zur Messung des Schluckvorgangs

Die Möglichkeit zur Erstellung von Echtzeitmessungen an einem handelsüblichen 3.0 Tesla MRT erfolgt durch die Aufnahme sehr schneller Messsequenzen mit hoher zeitlicher Auflösung der einzelnen Bilder. Hierbei handelt es sich um die Kombination von FLASH (*Fast Low-Angle Shot*) Sequenzen mit erheblich unterabgetasteten radialen Trajektorien und einem sich wiederholenden Rekonstruktionsverfahren (Uecker et al. 2010). So konnten für die Darstellung des Schluckaktes Sequenzen mit 25 Bildern pro Sekunde (25 fps), entsprechend einer Messzeit von 40 ms pro Bild, erreicht werden.

Die Messung erfolgte in üblicher Art und Weise in Rückenlage des Probanden mit dem Kopf voran, wobei über den Kopf und Hals eine standardisierte Kopfspule ohne direkten Hautkontakt aufgelegt wurde. Als Lärmschutz erhielt der Teilnehmer handelsübliche Ohrstöpsel und Kopfhörer. Die wechselseitige Kommunikation von Studienteilnehmer mit den

durchführenden MTAs, Ärzten und der Doktorandin erfolgte über den Kopfhörer und ein Mikrofon, das mit dem MRT-Vorraum verbunden war. Die Messdauer betrug im Durchschnitt etwa 40 Minuten, bei der der Proband die meiste Zeit lediglich ruhig liegen musste. Für einige Sequenzen musste während der Aufnahme mehrfach aktiv auf entsprechendes Kommando Speichel geschluckt werden. Ergänzend dazu wurden bei zwei bis drei Messungen 10 ml Ananassaft als natürliches Kontrastmittel über eine handelsübliche Perfusorspritze (Original Perfusor® Spritze 50 ml, B. Braun Melsungen AG, Melsungen, Deutschland) mit Heidelberger Verlängerung (3mm x 4,1mm, B. Braun Melsungen AG, Melsungen, Deutschland), deren Ende vorher in den Mund eingelegt wurde, zum Schlucken gegeben. Diesen Bolus behielt der Proband bis zum Start der Messung im Mund und sollte ihn dann auf ein entsprechendes Zeichen in eigenem Tempo hinunterschlucken. Um eine gute Boluskontrolle im Liegen zu erreichen, wurde der Ananassaft zuvor mit zwei Messlöffeln Nuttilis Powder Dickungspulver (Nutricia GmbH, Erlangen, Deutschland) auf 200 ml Saft angegedickt. Für eine optimale Vergleichbarkeit der Ergebnisse wurde eine feste Messzeit von 28 Sekunden (700 Bilder) festgelegt.



Abb. 4: Gabe des Ananassaftes während der MRT (mit freundlicher Genehmigung von Herrn Dr. P.-O. Carstens)

Alle Datensätze wurden in anonymisierter Form auf dem klinikinternen Server der UMG gespeichert. Sämtliche Patientendaten, Fragebögen und Datenblätter wurden gemäß der Datenschutzrichtlinien in den Räumen der UMG aufbewahrt. Die Auswertung der Filme erfolgte mittels der frei zugänglichen Software des *Dicom Medical Image Viewers* „Horos“ (Horosproject.org, sponsored by Nimble Co LLC d/b/a Purview in Annapolis, MD USA).

2.3.2 Auswertung der MRT-Sequenzen

Als Grundlage für die Auswertung der real-time MRT-Sequenzen diente die Studie „*On the Physiology of Normal Swallowing as Revealed by Magnetic Resonance Imaging in Real Time*“ (Olthoff et al. 2014).

Die Festlegung der Parameter erfolgte in Zusammenarbeit mit den beteiligten Prüfarzten aus den Fachbereichen der Neurologie, Phoniatrie und Pädaudiologie sowie der diagnostischen Radiologie. Als Anhalt diente das Protokoll aus der Vorstudie „*Evaluation of dysphagia by novel real-time MRI*“ (Olthoff et al. 2016). In dieser Arbeit konnte bereits gezeigt werden, dass die Diagnostik einer Dysphagie bei Erkrankten mit Einschlusskörpermyositis mittels real-time MRT sicher möglich ist.

Es erfolgte eine verblindete Auswertung jeweils einer optimalen Schlucksequenz mit Bolus (Ananassaft) in sagittaler Schichtführung. Als Hilfestellung zur Identifizierung der anatomischen Strukturen konnten sogenannte Localizer herangezogen werden. Diese T1-gewichteten Übersichtskarten wurden, dem MRT-Protokoll entsprechend, standardmäßig bei jedem Patienten vom Kopf-/Halsbereich in allen drei Ebenen (sagittal, transversal, coronar) aufgenommen. Von jedem Studienteilnehmer wurde die qualitativ beste Schluckaufnahme mit Bolus aus den zwei bis maximal drei Messungen zur Auswertung ausgesucht. In den Aufnahmen stellt sich der Ananassaft aufgrund seines natürlichen paramagnetischen Mangangehaltes in der T1-Wichtung hyperintens dar. Beurteilt wurden in jeder Schlucksequenz folgende Parameter: maximale Kehlkopfhebung während eines Schluckvorgangs (*laryngeal ascent time*, LAT), Weite der Ösophagusöffnung beim Bolusdurchtritt, Verkürzung der Mundbodenmuskulatur (*hyoid mental approximation*, HMA) und die jeweiligen Bolustransportzeiten unterteilt in orale Transportzeit (*oral transport time*, OTT), pharyngeale Transportzeit (*pharyngeal transport time*, PTI) und ösophageale Öffnungszeit (*oesophageal opening time*, EOT). Zusätzlich zu den Bolustransportzeiten erfolgten die Messung der Konstriktionsdauer der pharyngealen Muskulatur (*pharyngeal constriction time*, PCT) und die Erfassung der Schluckanzahl während des ersten Bolustransportes. Das nachfolgende Protokoll in Tabelle 4 gibt einen Überblick über die einzelnen Messpunkte auf den MRT-Bildern sowie die Definitionen der Anfangs- und Endzeiten der jeweiligen Passagestrecke.

Tab. 4: Im MRT-Bild abzugrenzende Messpunkte sowie Anfangs- und Endzeiten der Boluspassage durch die obere Schluckstraße, modifiziert nach (Olthoff et al. 2014; Olthoff et al. 2016)

OTT (<i>oral transport time</i> , in ms)	<p><u>Beginn:</u> Abheben des weichen Gaumens vom Zungenrücken und Beginn einer aktiven Zungenpropulsion</p> <p><u>Ende:</u> Bolus in der Mundhöhle nicht mehr sichtbar</p>
EOT (<i>oesophageal opening time</i> , in ms)	<p><u>Beginn:</u> Eintritt des Bolus in den oberen Ösophagussphinkter (Orientierung im MRT: unteres Drittel Ringknorpelplatte)</p> <p><u>Ende:</u> Erster Bolus hat den oberen Ösophagussphinkter passiert</p>
PTT (<i>pharyngeal transfer time</i> , in ms)	<p><u>Beginn:</u> Bolusspitze erreicht den Pharynx</p> <p><u>Ende:</u> Gesamter Bolus hat den oberen Ösophagussphinkter passiert</p>
Schluckanzahl	Anzahl der einzelnen Schlucke bis zum Erreichen des PTT-Endes
PCT (<i>pharyngeal constriction time</i> , in ms)	<p><u>Beginn:</u> Abheben des weichen Gaumens vom Zungenrücken und Beginn einer aktiven Zungenpropulsion (entspricht: Beginn OTT) Ausnahme: sollte der Beginn OTT nicht mit einer unmittelbaren Konstriktion des Pharynx einhergehen, beginnt die Messung mit der Kehlkopfhebung</p> <p><u>Ende:</u> sichtbare erste Relaxation der pharyngealen Muskulatur nach abgelaufener EOT</p>
HMA (<i>hyoid mental approximation</i> , in %)	Distanz zwischen der Facies interna der Mandibula und der Vorderkante des Os hyoideum bei maximaler Verkürzung (entspricht dem Zeitpunkt der maximalen Kehlkopfhebung) auf Höhe der Mundbodenmuskulatur, in Relation zur Länge in Ruhe
LAT (<i>laryngeal ascent time</i> , in mm)	<p>Messpunkt am Petiolus epiglottidis (Unterrand Cartilago epiglottica, Orientierung am präepiglottischen Fettkörper)</p> <p>Distanz zwischen Ruheposition und Erreichen der maximalen Hebung während des Schluckens</p>
Ösophagusweite (in mm)	<p>Messpunkt zum Zeitpunkt des optimalen Kontrastmitteldurchtritts auf Höhe des unteren Drittel der Ringknorpelplatte im rechten Winkel zu dieser</p> <p>Im Falle einer Propulsion des M. cricopharyngeus: Messung der Ösophagusweite auf Höhe der Pathologie</p>

2.3.2.1 Bolustransportzeiten

Im Rahmen der Auswertung wurden zur Bestimmung der Bolustransportzeiten zunächst die Start- und Endpunkte des zu bewertenden Ereignisses im Schluckvideo bestimmt. Dazu wurden alle Sequenzen Bild für Bild durchgesehen und jeder Passagezeit konnte im Video eine einzelne Aufnahme mit entsprechender Bildnummer zugeordnet werden. Zur Berechnung der Transportzeit musste lediglich im Anschluss die Differenz der Bilder zwischen Anfangs- und Endbild mit 40 ms/Bild multipliziert werden, um die genaue Zeit in Millisekunden zu erhalten. Beispielhafte Auszüge eines Schluckvideos, in denen Anfangs- und Endpunkte der Transportzeiten dargestellt sind, finden sich nachfolgend in den Abbildungen 5 bis 8.

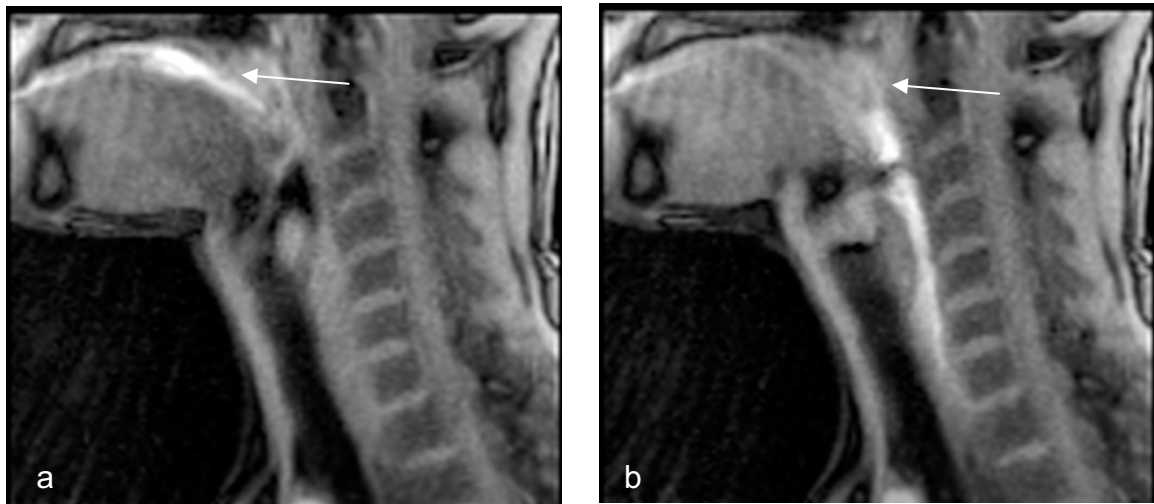


Abb. 5: Beginn der OTT mit Lösung des Zungenrückens vom Gaumen (a) und Ende der OTT nach vollständigem Austritt des Bolus aus der Mundhöhle (b)



Abb. 6: Beginn der PTT mit Kontakt des Bolus mit der Rachenhinterwand

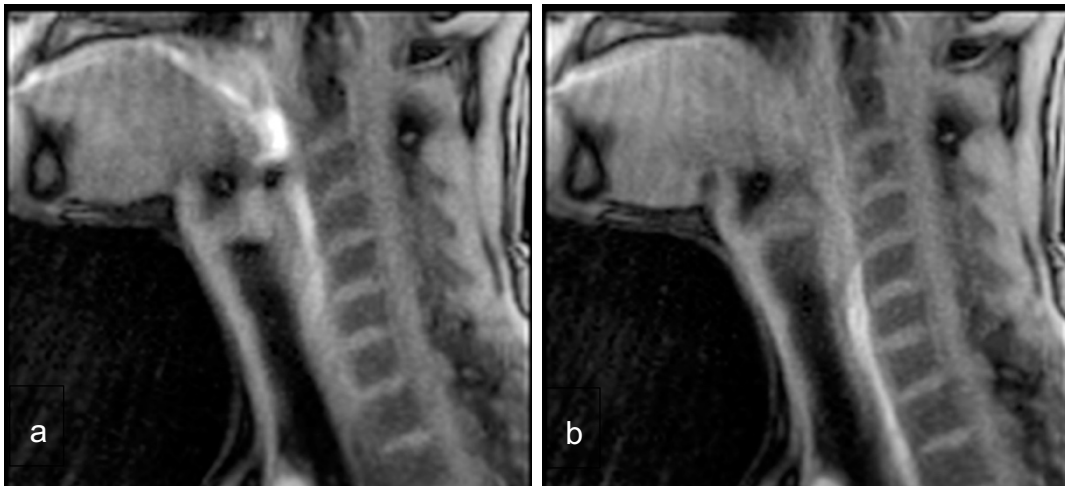


Abb. 7: Start der EOT mit Erreichen des Bolus des oberen Ösophagussphinkters (a) und Ende der EOT/PTT mit dem Passieren des Bolus (b)



Abb. 8: Ende der PCT mit Relaxation der gesamten Schlundmuskulatur

2.3.2.2 Verkürzung der Mundbodenmuskulatur - HMA

Wie in Tabelle 4 bereits erwähnt, wurde neben den Boluspassagezeiten auch die Verkürzung der Mundbodenmuskulatur (HMA) gemessen (siehe Abbildung 9). Hierzu erfolgte zunächst die Auswahl des ersten geeigneten Bildes, bei dem der Bolus noch in der Mundhöhle liegt und die Hals- und Schluckmuskulatur noch relaxiert ist. Die gemessene Distanz zwischen der Facies interna der Mandibula und der Vorderkante des Os hyoideum entspricht der Länge der Mundbodenmuskulatur in Ruhe. Während des Schluckens verkürzt sich die Muskulatur bis auf eine minimale Länge bei Erreichen der maximalen Kehlkopfhebung. Auf gleiche Weise konnte auch hier eine Distanz gemessen werden, die in der Auswertung in Relation zur Ausgangslänge gesetzt werden konnte.

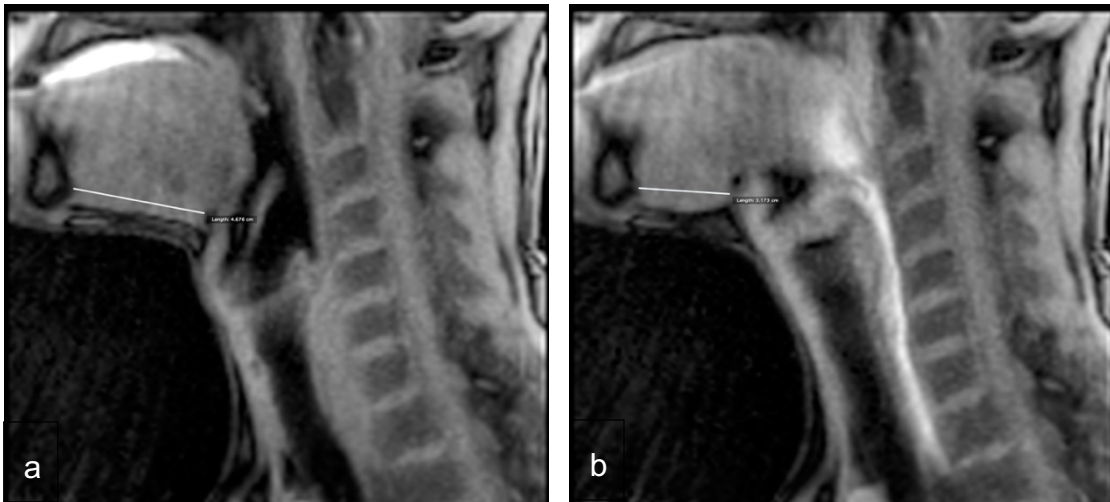


Abb. 9: Mundbodenmuskulatur in Ruhe (a) und maximale Verkürzung während eines Schluckes (b)

2.3.2.3 Kehlkopfhebung - LAT

In Abbildung 10 ist exemplarisch die Messung der Kehlkopfhebung (LAT) dargestellt. Vor Beginn des Schluckaktes befindet sich der Kehlkopf in Ruheposition maximal tief. Ein Orientierungspunkt in den MRT-Sequenzen ist der Petiolus (ventral gelegene Spitze der Epiglottis, in Abbildung 10 a durch einen Kreis gekennzeichnet), dessen Hebung nach cranial und ventral Bild für Bild nachverfolgt wurde. Eine fixierte *regions of interests* (ROI) ließ in jeder Folgesequenz die Ruheposition des Petiolus nachvollziehen. Die Messung der Distanz zwischen Ruheposition und maximaler Hebung erfolgte zwischen der ROI aus der Ruheposition sowie der ROI des gehobenen Petiolus.

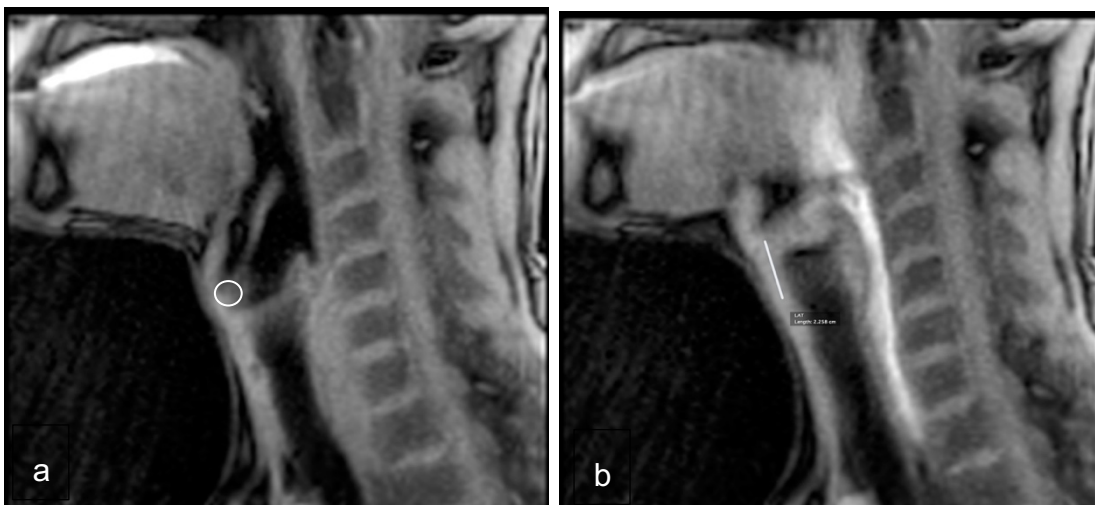


Abb. 10: LAT mit Hebung des Kehlkopfes aus der Ruheposition (a) während des Schluckens nach ventral und cranial (b), weißer Strich kennzeichnet die Strecke

2.4 Intraorale Druckmessung

Die intraorale Druckmessung fand in der Klinik für HNO-Heilkunde, Sektion Phoniatrie und Pädaudiologie statt und wurde jeweils von einem der Prüfarzte durchgeführt. Zur Untersuchung wurde der Studienteilnehmer aufrecht sitzend positioniert. Nach Inspektion der Mundhöhle platzierte der Untersucher einen distal offenen Absaugkatheter (Vygon, Durchmesser 2,5 mm, Länge 375 mm) am höchsten Punkt des harten Gaumens und forderte den Teilnehmer auf, den Mund zu schließen und dadurch den Verbleib der Sonde am Gaumen zu sichern. Der Proband wurde zum einen aufgefordert Speichel abzuschlucken (Leerschluck), zum anderen mit maximaler Kraft am Katheter zu saugen (maximale Saugkraft). Der intraorale Druck wurde bei dreimaligem Schlucken und die maximale Saugkraft wurde in einer einzelnen Messung mit einer Gesamtuntersuchungsdauer von etwa 60 Sekunden erfasst.

Die Messeinheit am Absaugkatheter setzte sich in aboraler Reihenfolge wie folgt zusammen: Absaugkatheter → Wasser Filter Aqua-Knot II Water Trap® (GE Medical Systems, Milwaukee, WI, USA, 0,08 micrometer filter, male locking Luer fitting connector) → Heidelberger Verlängerung (BRAUN®, Durchmesser 3,0mm x 4,1mm) → Drucksensor (GMSD 2 BR, Greisinger, Regenstauf, Deutschland) → universeller USB-Schnittstellenadapter (GDUSB 1000, Greisinger, Regenstauf, Deutschland) → Klinikrechner mit der Windows-Bediensoftware GSOFTE_USB für USB-Messadapter GDUSB 1000, Version 4.1. In dem zuletzt genannten Programm wurden alle Daten den Datenschutzrichtlinien entsprechend anonymisiert gespeichert. Alle Probanden und Patienten konnten den Anweisungen folgen und die Messungen problemlos durchführen.

2.5 Fragebögen

Jedem Studienteilnehmer wurden am Tag der Untersuchung vier bereits zuvor publizierte, validierte und in deutscher Sprache vorliegende Fragebögen in Papierform zur selbständigen Beantwortung vorgelegt. Alle Fragebögen sind in vollständigem Umfang im Anhang eingefügt.

2.5.1 *Swallowing Quality of Life* – Swal-Qol

Der Swal-Qol bildet ab, inwiefern die vorhandene Dysphagie eine subjektive Einschränkung der Lebensqualität des Patienten zur Folge hat. Der Fragebogen wurde speziell für den Einsatz im klinischen Alltag erstellt, um den Verlauf und den Behandlungserfolg einer

Dysphagie durch den Patienten selbst beurteilen zu lassen (McHorney et al. 2000a; McHorney et al. 2000b; McHorney et al. 2002). In 48 Fragen, davon 44 Fragen mit Beantwortung durch eine numerische Rating-Skala von 1 (maximale Beeinträchtigung durch die Dysphagie) bis 5 (keine Beeinträchtigung durch die Dysphagie) und 4 Eingruppierungsfragen zu Art und Beschaffenheit der Nahrungsaufnahme sowie zum derzeitigen Gesundheitsempfinden werden die Themen emotionale Belastung und Ängste, Dauer der Nahrungsaufnahme, Auswahl der Kost, Appetit, Häufigkeit der Symptome, Verständigung, Veränderungen im gesellschaftlichen Leben, mentale Gesundheit sowie Müdigkeit und Schlaf durch den Patienten beantwortet (McHorney et al. 2002).

Für diese Studie wurde die deutsche Übersetzung von Dr. Mario Prosiegel, Edith Wagner-Sonntag, Felicitas Koch, Neurologisches Krankenhaus München, Tristanstr. 20, 80804 München mit entsprechender Genehmigung verwendet.

2.5.2 Sydney-Swallowing-Questionnaire – SSQ

Der SSQ, in der deutschen Fassung auch *Sydney-Schluck-Fragebogen* genannt, ist speziell für die subjektive Beurteilung von Patienten mit neuromuskulär bedingten oropharyngealen Dysphagien erstellt worden (Wallace et al. 2000). Er bemisst die Beschwerden eines Patienten beim Schlucken auf einer visuellen Analogskala von 0 bis 100. Der Patient kreuzt entsprechend seiner subjektiven Empfindung einen Wert auf dieser Skala an; wobei an beiden Enden jeweils zwei Extremaussagen stehen, wie beispielsweise „Niemals“ und „Jedes Mal, wenn ich esse“. Lediglich eine Frage ist als Eingruppierungsfrage formuliert. Hier stehen sechs Antwortmöglichkeiten zur Auswahl, deren Wertigkeit jeweils um 20 Punkte steigt (0 bis 100 Punkte). Inhaltlich zielen die Fragen auf die Nahrungsbeschaffenheit, mögliche Symptome einer Aspiration sowie Probleme bei der Bolusvorbereitung und dem -transport ab. Bei einer Summe von >234 Punkten ist von einer signifikanten Dysphagie auszugehen (Szczeniak et al. 2014). Bereitgestellt wurde der Fragebogen durch Dr. Jörg Bohlender, Univ. Spital Zürich.

2.5.3 Health Assessment Questionnaire – HAQ

Ursprünglich wurde der Fragebogen zur Erfassung der Beeinträchtigung aufgrund einer rheumatoiden Arthritis publiziert (Fries et al. 1980). Der Patient bewertet seine Fähigkeiten in den Bereichen des täglichen Lebens wie Ankleiden und Körperpflege, Aufstehen, Essen, Gehen, Heben, Greifen und Öffnen sowie weiteren Tätigkeiten auf einer Skala von „keine Behinderung“ (0 Punkte) bis „starke Behinderung“ (3 Punkte). Aus dem Mittel der höch-

ten Zahlenwerte berechnet sich der *functional disability index (FDI)*. Hierbei entsprechen hohe Zahlenwerte einem hohen Maß an Behinderung. Auch für die Beurteilung des Ausmaßes der körperlichen Beeinträchtigung von Patienten mit inflammatorischen Myositiden kann der HAQ herangezogen werden (Rider et al. 2011).

2.5.4 IBM-Functional Rating Scale – IBM-FRS

Die IBM-FRS ist ein Fragebogen, der speziell zur Beurteilung von Patienten mit Einschlusskörpermyositis entwickelt wurde (Jackson et al. 2008). Es werden 10 Items zu Handlungen des alltäglichen Lebens abgefragt, die jeweils auf einer numerischen Skala von 0 (Durchführung unmöglich) bis 4 (normale Durchführung möglich) in einer Selbstausskunft des Betroffenen bewertet werden. So können vergleichbare Rückschlüsse auf mögliche Fluktuationen im Krankheitsverlauf, beispielsweise im Sinne einer Regression bei Ansprechen der Therapie, gezogen werden (Jackson et al. 2008).

2.6 Pareseskala – MRC-Summenskala

Jeder Patient aus den Fallgruppen IBM und DM 1 wurde von einem der Studienärzte bezüglich seiner aktuellen Muskelkraft am Nacken und den Extremitäten nach folgendem Schema (*MRC-Scale*, modifiziert nach J. Schmidt, Göttingen 2011) untersucht: Nackenbeugung und -streckung, Armabduktion, Armbeugung und -streckung, Handbeugung und -streckung, Fingerbeugung und -streckung, Hüftbeugung und -streckung, Kniebeugung und -streckung, Fußhebung und -senkung. In Anlehnung an das *British Medical Research Council* wurde die erhobene Muskelkraft in 6 verschiedene Kraftgrade unterteilt:

- 0 = keine Muskelkontraktion,
- 1 = Muskelkontraktion ohne Bewegung,
- 2 = Muskelkontraktion mit Bewegung, aber nicht gegen die Schwerkraft,
- 3 = aktive Bewegung gegen die Schwerkraft,
- 4 = aktive Bewegung gegen Schwerkraft und Widerstand,
- 5 = normale Kraft.

Zusätzlich waren bei Werten von 2 bis 5 auch Abstufungen mit „+“ (in der Auswertung entsprechend + 0,25) und „-“ (in der Auswertung entsprechend - 0,25) möglich. Alle erhobenen Kraftgrade wurden am Ende für die Auswertung summiert, die maximal erreichbare Punktzahl bei voller Kraft in allen untersuchten Muskelgruppen betrug 140. Bei den Teil-

nehmern mit DM 1 erfolgte außerdem auch eine klinische Testung auf Aktions- und Perkussionsmyotonien.

2.7 Statistische Datenauswertung

Die Zusammenstellung aller Rohdaten erfolgte in einer Excel-Tabelle (Microsoft® Excel für Mac, Version 16.36). Die statistische Auswertung wurde mit der Software Prism 8 for MacOS, Version 8.4.2 (GraphPad Software, La Jolla California USA, www.graphpad.com) durchgeführt und sämtliche Grafiken wurden ebenfalls mit diesem Programm erstellt.

Die Messergebnisse aus MRT, oraler Druckmessung und den ausgewerteten Fragebögen aller drei Fallgruppen (Kontrolle, IBM, DM 1) wurden untereinander mittels einer Varianzanalyse, dem *Kruskal-Wallis-Test*, für unabhängige Stichproben ohne Normalverteilung verglichen. Als *Post-hoc-Test* wurde der *Dunn's Multiple Comparison Test* eingesetzt. Zur Feststellung etwaiger Korrelationen erfolgten lineare Regressionsanalysen und die Berechnung der Korrelationskoeffizienten nach Pearson. Der *Wilcoxon-Test* kam bei direkten Vergleichen zwischen zwei (durch *Matching*) abhängige Fallgruppen zum Einsatz. Das Signifikanzniveau wurde durchgehend bei $p \leq 0,05$ festgelegt. In den Grafiken sind, sofern nicht anders beschrieben, immer die Mittelwerte +/- eine Standardabweichung abgebildet.

3 Ergebnisse

3.1 Transportzeiten in der real-time MRT

3.1.1 Orale Transportzeit - OTT

Die orale Transportzeit, definiert als der Zeitraum vom Beginn des Schluckakts bis zum vollständigen Verlassen des Bolus aus der Mundhöhle, ist bei den Erkrankten im Vergleich zum Normkollektiv (Mittelwert 415,6 ms, SD 196,0 ms) bei der IBM kürzer und bei der DM 1 verlängert, jedoch nicht signifikant (ns), Abbildung 11. Im direkten Vergleich der Gruppen IBM und DM 1 miteinander kann ein signifikanter Unterschied ($p = 0,03416$) zwischen der Fallgruppe IBM mit einem Mittelwert von 342,0 ms (SD 95,13) und der Fallgruppe DM 1 mit einem Mittelwert von 505,7 ms (SD 177,2) festgestellt werden.

Innerhalb der Gruppe DM 1 gibt es keine signifikanten Unterschiede zwischen den Mittelwerten der Patienten mit und ohne Dysphagie (515,0 ms, SD 215,3 ms vs. 493,5 ms, SD 128,2 ms, Grafik nicht abgebildet). Die Ermittlung einer etwaigen vorhandenen Dysphagie erfolgte mittels Fragebögen.

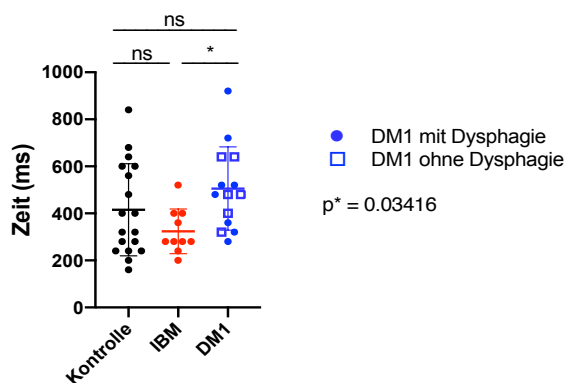


Abb. 11: Orale Transportzeit (OTT) in ms bei Kontrollen, IBM und DM 1. Signifikanter Unterschied zwischen IBM vs. DM 1 im *Kruskal-Wallis-Test*.

3.1.2 Eosophageale Öffnungszeit – EOT

Die Passagezeit des Bolus durch den oberen Ösophagussphinkter als Korrelat der eosophagealen Öffnungszeit zeigt im Vergleich der drei Gruppen miteinander keine signifikanten Unterschiede (Abbildung 12). In der Kontrollgruppe beträgt der Mittelwert 365,6 ms (SD 98,89 ms) und ist damit im Vergleich zur IBM mit einem Mittelwert von 335,0 ms (SD 115,0 ms) tendenziell höher. Im Vergleich zur Kontrollgruppe mit einem Mittelwert von 378,5 ms (SD 74,14 ms) findet sich in der Gruppe der DM 1 dagegen eine Tendenz zur längeren eosophagealen Öffnungszeit.

Innerhalb der Gruppe DM 1 gibt es keinen signifikanten Unterschied zwischen den Mittelwerten zwischen den Patienten mit und ohne Dysphagie, wenngleich die laut Fragebogen dysphagischen Patienten eine im Mittel längere EOT aufweisen als die Patienten ohne Schluckstörung nach Fragebogen (394,3 ms, SD 78,07 ms vs. 360,0 ms, SD 71,55 ms, Grafik nicht abgebildet).

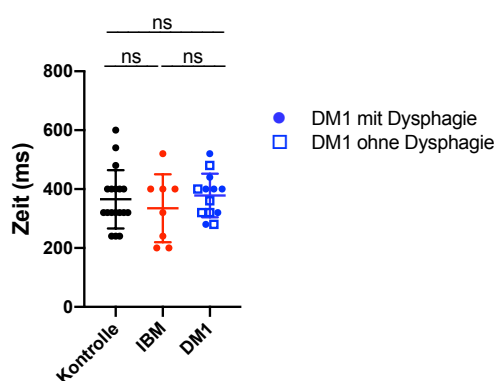


Abb. 12: Eosophageale Öffnungszeit (EOT) in ms bei Kontrolle, IBM, DM 1. Keine signifikanten Unterschiede im *Kruskal-Wallis-Test*

3.1.2.1 Einfluss des Alters auf die EOT

Um den Einfluss des Alters auf den Schluckakt zu evaluieren, wurde mittels linearer Regressionsanalysen die Korrelation zwischen dem Alter der Probanden und den Transportzeiten in der MRT überprüft. Bei Betrachtung der linearen Regressionsanalyse stellt sich in Bezug auf die EOT lediglich bei der Kontrollgruppe eine signifikante Korrelation zwischen EOT und Alter heraus. Je älter die Probanden waren, umso kürzer wurde die EOT gemessen ($p = 0,002269$, $r = -0,6717$, Abbildung 13). Um den Einfluss des Alters auf die EOT zu bereinigen, wurde mittels des *Wilcoxon-Tests* zwischen den Fallgruppen der Erkrankten und den entsprechend alterspassenden Kontrollprobanden verglichen: In der Gegenüberstel-

lung von IBM und der altersentsprechenden Kontrollgruppe (Abbildung 14) stellt sich dar, dass die EOT bei den Erkrankten zwar nicht signifikant, aber trotzdem länger ist (Mittelwert 335,0 ms, SD 115,0 ms) als die der Kontrollen (304,0 ms, SD 50,60 ms). Im Vergleich der Gruppe DM 1 zur alterspassenden Kontrolle (Abbildung 15) ergeben sich keine signifikanten Unterschiede, jedoch zeigt sich, nun anders als bei der vorhergehenden Analyse mit nicht altersangepassten Kontrollen (s. Abbildung 12 in Abschnitt 3.1.2), dass die EOT der DM-1-Erkrankten tendenziell kürzer ist (378,5 ms, SD 74,14 ms) als in der Kontrollgruppe (428,6 ms, SD 87,61 ms).

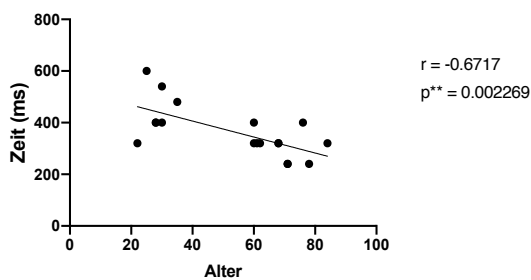


Abb. 13: Lineare Regressionsanalyse von Alter vs. EOT in der Kontrollgruppe, signifikante negative Korrelation

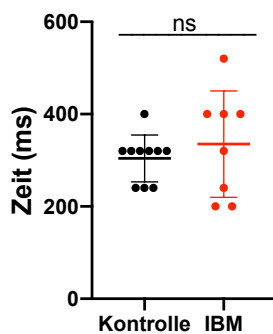


Abb. 14: Eosophageale Öffnungszeit (EOT) in ms bei altersentsprechender Kontrolle und IBM, *Wilcoxon-Test*

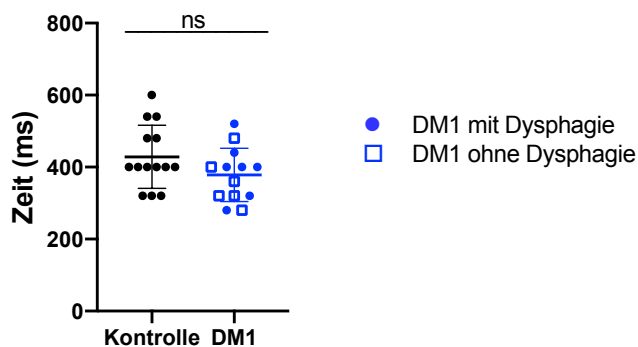


Abb. 15: Eosophageale Öffnungszeit (EOT) in ms bei altersentsprechender Kontrolle und DM 1, *Wilcoxon-Test*

3.1.3 Pharyngeale Transportzeit - PTT

Die pharyngeale Transportzeit ist definiert als die Zeit zwischen dem Eintritt des Bolus in den Pharynx und der kompletten Passage durch den oberen Ösophagussphinkter. Wie aus Abbildung 16 ersichtlich, zeigen sich keine signifikanten Unterschiede zwischen den Gruppen. Im Vergleich zur Kontrollgruppe (Mittelwert 611,1 ms, SD 124,8 ms) und zur DM 1 (Mittelwert 660,7 ms, SD 141,6 ms) fällt bei der IBM dennoch eine Verlängerung der Passagezeit (Mittelwert 1300 ms, SD 1034 ms) auf.

Innerhalb der Gruppe DM 1 unterscheiden sich die Mittelwerte der laut Fragebögen beim Schlucken nicht beeinträchtigten Patienten (606,7 ms, SD 73,39 ms) nicht signifikant von den Mittelwerten der Betroffenen mit einer anamnestisch begleitenden Dysphagie (701,3 ms, SD 170,2 ms, Abbildung nicht dargestellt).

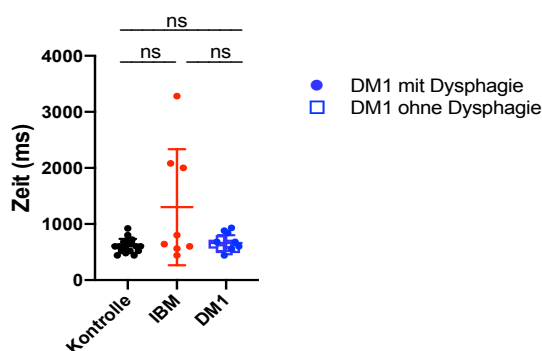


Abb. 16: Pharyngeale Transportzeit (PTT) bei Kontrolle, IBM, DM 1. Keine signifikanten Unterschiede im *Kruskal-Wallis-Test*, jedoch tendenziell längere PTT bei Patienten mit IBM

3.1.4 Pharyngeale Konstriktionszeit - PCT

Die Pharyngeale Konstriktionszeit beschreibt den Zeitraum zwischen Beginn der ersten Konstriktion der Pharynxmuskulatur und deren erste Relaxation nach der Boluspassage. Im Vergleich aller Gruppen miteinander, können die Pharyngeale Konstriktionszeit betreffend keine signifikanten Unterschiede festgestellt werden (Abbildung 17). Das Kontrollkollektiv hat mit einem Mittelwert von 1027 ms (SD 410,2 ms) den niedrigsten Wert. Die Patienten mit einer IBM liegen mit einem Mittelwert von 1424 ms (SD 974,0 ms) höher und gleiches gilt für die Patienten mit einer DM 1, hier liegt der Mittelwert bei 1560 ms (SD 1384 ms).

Im Kollektiv der DM-1-Fallgruppe haben die Patienten mit einer Dysphagie laut Fragebogen im Mittel eine PCT von 1995 ms (SD 1739 ms), die Patienten aus der gleichen Fallgruppe ohne begleitende Dysphagie laut Fragebogen haben hingegen tendenziell eine etwas

geringere PCT (Mittelwert 1320 ms, SD 197,2 ms). Dieser Unterschied ist nicht signifikant (Grafik nicht abgebildet).

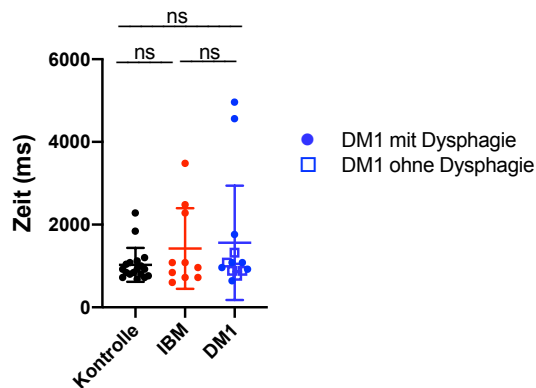


Abb. 17: Pharyngeale Konstriktionszeit (PCT) in ms bei Kontrolle, IBM, DM 1, keine signifikanten Unterschiede, jedoch Tendenz zur verlängerten PCT in IBM und insbesondere in DM 1 erkennbar, *Kruskal-Wallis-Test*

3.2 Kehlkopfhebung – LAT

Das Ausmaß der Kehlkopfhebung im Verlauf des Schluckens ist in Abbildung 18 dargestellt und unterscheidet sich in allen Fallgruppen nicht signifikant voneinander. In der Kontrollgruppe zeigt sich während des Schluckvorgangs eine Distanz von 27,01 mm (SD 6,396 mm) in der Hebung. In der Fallgruppe IBM beträgt die Kehlkopfhebung im Mittel 27,69 mm (SD 7,705 mm) und in der Gruppe der Patienten mit einer DM 1 25,68 mm (SD 8,534 mm), wobei sich in diesem Kollektiv auch die subjektiv Schluckgesunden (Mittelwert 25,63 mm, SD 11,88 mm) nicht signifikant von den laut Fragebogen an Dysphagie leidenden DM-1-Betroffenen unterscheiden (Mittelwert 25,71 mm, SD 5,866 mm, Grafik nicht dargestellt).

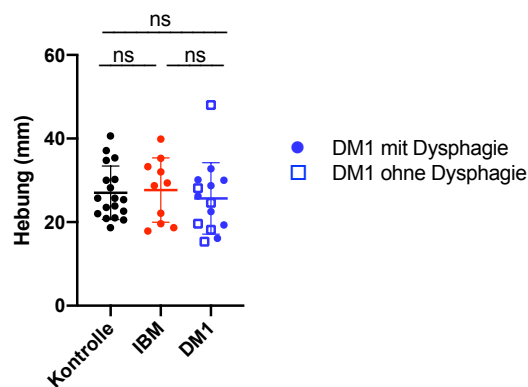


Abb. 18: Kehlkopfhebung (LAT) in mm bei Kontrolle, IBM und DM 1, keine signifikanten Unterschiede im *Kruskal-Wallis-Test*

3.3 Verkürzung der Mundbodenmuskulatur – HMA

Die Längenmessung der Mundbodenmuskulatur erfolgte einmal in Ruhe vor dem eigentlichen Schlucken in maximaler Relaxation und ein zweites Mal bei maximaler Kehlkopfhebung während des Schluckaktes. Zu diesem Zeitpunkt war die entsprechende Muskulatur maximal verkürzt. Beide Werte wurden in Relation zueinander gesetzt, wobei der Ausgangswert (100 %) die Muskellänge in Ruhe war.

Zwischen den Fallgruppen finden sich keine signifikanten Unterschiede (Abbildung 19). Die Verkürzung der Mundbodenmuskulatur beträgt im Mittel 30,21 % (SD 8,321 %) in der Kontrollgruppe. In den beiden Patientengruppen zeigen sich geringere Werte, die jedoch keine statistische Signifikanz erreichten (IBM Mittelwert 27,40 %, SD 7,518 %; DM 1 Mittelwert 24,89 %, SD 10,73 %). Auch innerhalb der letztgenannten Gruppe finden sich keine signifikanten Unterschiede im Vergleich der Patienten laut Fragebogen mit, gegenüber denen ohne Dysphagie (Mittelwerte 26,01 %, SD 9,004 % vs. 23,40 %, SD 13,46 %, Grafik nicht dargestellt).

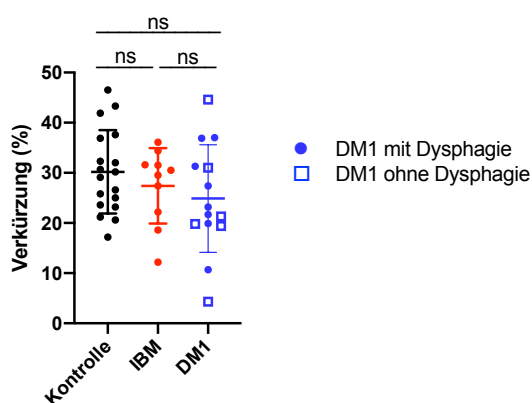


Abb. 19: Verkürzung der Mundbodenmuskulatur bei Kontrolle, IBM, DM 1 in %, keine signifikanten Unterschiede im *Kruskal-Wallis-Test*

3.4 Ösophagusweite

Die Ösophagusweite wurde während des Bolusdurchtritts in seiner maximalen Ausdehnung gemessen. Die Mittelwerte der Ösophagusweiten unterscheiden sich, wie in Abbildung 20 dargestellt, nicht signifikant. In der Gruppe der Kontrollpatienten ergibt sich eine mittlere Weite von 4,987 mm (SD 1,657 mm), bei den Patientengruppen finden sich Mittelwerte bei der IBM von 5,522 mm (SD 1,097 mm) versus 4,669 mm (SD 1,854 mm) bei der DM 1. Innerhalb der Patientengruppe DM 1 unterscheiden sich die Ösophagusweiten bei den im Fragebogen erhobenen dysphagen Patienten (Mittelwert 4,343 mm, SD 1,1611

mm) nicht signifikant von denen der Patienten ohne Dysphagie (Mittelwert 5,050 mm SD 2,193 mm, Grafik nicht dargestellt).

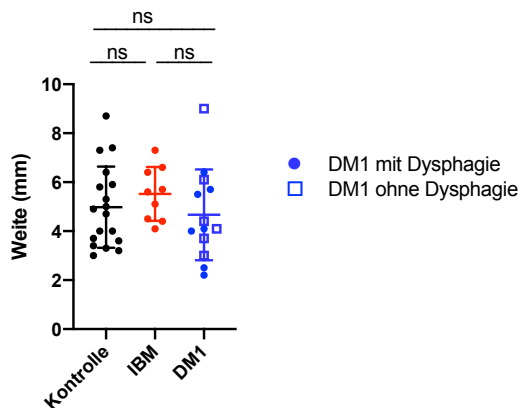


Abb. 20: Ösophagusweite in mm bei Kontrolle, IBM, DM 1. Keine signifikanten Unterschiede im *Kruskal-Wallis-Test*

3.5 Schluckanzahl

Die Schluckanzahl beträgt bei allen Kontrollprobanden 1 (SD 0,0). Bei den IBM-Patienten beträgt der Mittelwert 1,5 (SD 0,775 Schlucke), ebenso in der Patientengruppe der DM 1 (SD 1,092 Schlucke). Im Vergleich aller Gruppen ergeben sich keine signifikanten Unterschiede (Abbildung 21).

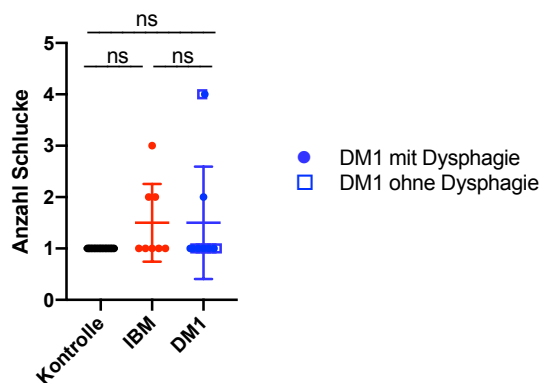


Abb. 21: Schluckanzahl bei Kontrolle, IBM, DM 1, keine signifikanten Unterschiede im *Kruskal-Wallis-Test*

3.6 Intraorale Druckmessung

3.6.1 Intraoraler Druck während des Schluckens

Die Mittelwerte der intraoralen Druckmessung (beschrieben in 2.4) aus drei aufeinanderfolgenden Schluckvorgängen betragen im Normkollektiv 75,83 mmHg (SD 49,20 mmHg), bei den IBM-Patienten 74,47 mmHg (SD 49,11 mmHg) und bei den Patienten mit einer DM 1 72,28 mmHg (SD 55,09 mmHg). Die Werte unterscheiden sich, wie in Abbildung 22

ersichtlich, nicht signifikant voneinander. Auch innerhalb der Gruppe DM 1, eingeteilt entsprechend der Fragebögen, unterscheiden sich die Mittelwerte der Patienten mit Dysphagie (Mittelwert 75,62 mmHg, SD 44,30 mmHg) nicht signifikant von denen der Patienten ohne Dysphagie (Mittelwert 66,93 mmHg, SD 74,91 mmHg, Grafik nicht dargestellt).

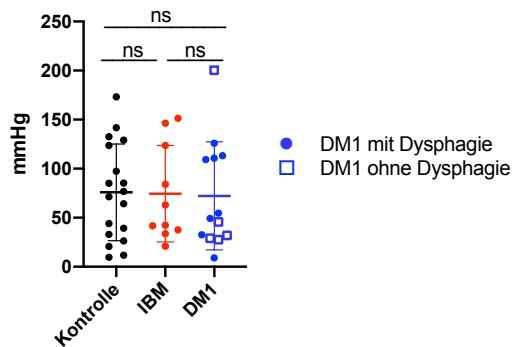


Abb. 22: Intraoraler Druck während des Schluckens bei Kontrolle, IBM, DM 1 in mmHg. Keine signifikanten Unterschiede im *Kruskal-Wallis-Test* der jeweiligen Mittelwerte aus drei aufeinanderfolgenden Schluckakten

Bei der Betrachtung des jeweils höchsten Wertes aus drei Schlucken zeigt sich in der Kontrollgruppe ein Mittelwert von 96,83 mmHg (SD 59,63 mmHg), bei den IBM-Erkrankten ein Mittel von 104,8 mmHg (SD 65,94 mmHg) und in der Gruppe der DM-1-Erkrankten ein Mittelwert von 90,23 mmHg (SD 63,26 mmHg). Im Vergleich aller Gruppen gibt es keine signifikanten Unterschiede untereinander (Abbildung 23). Auch innerhalb der Gruppe der DM 1 zeigt sich kein signifikanter Unterschied zwischen den Patienten, die laut Fragebogen an einer Dysphagie leiden (Mittelwert 91,88 mmHg, SD 48,42 mmHg), gegenüber den Patienten ohne Dysphagie laut Fragebogen (Mittelwert 87,60 mmHg, SD 88,82 mmHg, Grafik nicht dargestellt).

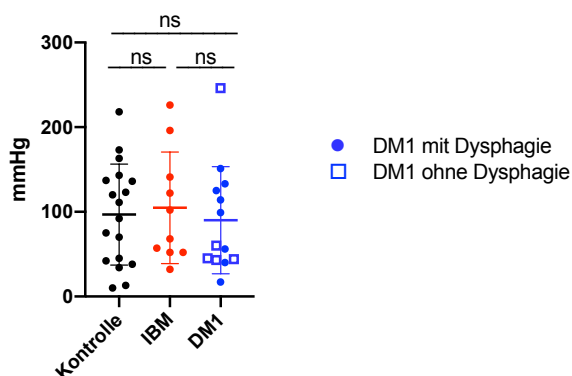


Abb. 23: Intraoraler Druck während des Schluckens bei Kontrolle, IBM, DM 1 in mmHg. Keine signifikanten Unterschiede im *Kruskal-Wallis-Test* der jeweiligen Maximalwerte aus drei aufeinanderfolgenden Schlucken

3.6.2 Maximal erreichbarer Sog

Jeder Patient wurde aufgefordert einmalig einen maximalen Sog an der Messsonde auszuüben. In der Kontrollgruppe konnte im Mittel ein maximaler Sog von 210,7 mmHg (SD 141,9 mmHg) erreicht werden. Im Vergleich dazu erreichten die Patienten mit einer IBM einen Mittelwert von 202,8 mmHg (SD 106,2 mmHg) und die Patienten mit einer DM 1 im Mittel 222,0 mmHg (SD 70,53 mmHg). Der erfolgte maximale Sog ist in der Gruppe DM 1 somit tendenziell geringer, erreicht aber keine statistische Signifikanz (p : DM 1 vs. Kontrolle = 0,0998; p : DM 1 vs. IBM = 0,2301; Abbildung 24). Auch innerhalb der Patientengruppe DM 1 unterscheiden sich die Mittelwerte bei den Patienten mit einer Dysphagie laut Fragebogen (Mittelwert 107,06 mmHg, SD 48,93 mmHg) nicht signifikant von den Werten der Betroffenen ohne Dysphagie laut Fragebogen (Mittelwert 145,0 mmHg, SD 98,29 mmHg, Grafik nicht dargestellt).

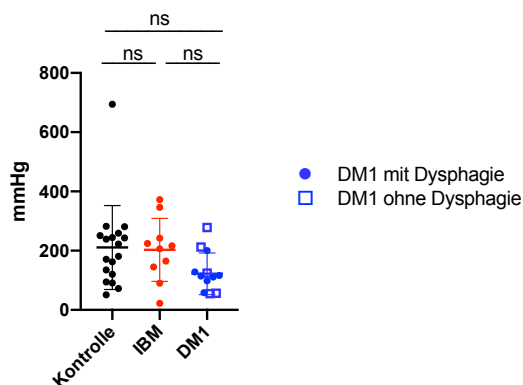


Abb. 24: Maximal erreichbarer Sog bei Kontrolle, IBM, DM 1 in mmHg. Keine signifikanten Unterschiede im *Kruskal-Wallis-Test*

3.7 Fragebögen

3.7.1 *Swallowing Quality of Life – Swal-Qol*

In der Auswertung des Swal-Qol wurde zum einen das Ergebnis des gesamten Fragebogens betrachtet (siehe 2.5.1) und zum anderen nur der Teil, bei dem es explizit um das Schlucken bzw. um Schluckprobleme ging (Abbildung 25). Der Test ist so konzipiert, dass eine hohe Punktzahl einer geringen bzw. keiner Beeinträchtigung entspricht. Je weniger Punkte erreicht werden, desto stärker empfindet und beurteilt der Patient die abgefragte Problematik.

Wie aus Abbildung 25 ersichtlich, unterscheidet sich bei Betrachtung des gesamten Fragebogens die Kontrollgruppe jeweils signifikant von den beiden Patientengruppen. Die Schluckgesunden erreichten im Mittel eine Gesamtpunktzahl von 214,9 (SD 6,602 Punkte)

von maximal 221 erreichbaren Punkten. Im Vergleich dazu erlangten die Patienten mit einer IBM im Mittel 187,9 Punkte (SD 19,77 Punkte) und damit signifikant weniger, als die Kohorte der Schluckgesunden ($p = 0,4693$). Die Patientengruppe mit einer DM 1 erreichten im gesamten Fragebogen nur einen Mittelwert von 180,6 Punkten (SD 29,40 Punkte) und unterscheiden sich damit ebenfalls signifikant von der Kontrollgruppe ($p = 0,0003796$).

Auch innerhalb der Gruppe der an DM 1 Erkrankten zeigen sich signifikante Unterschiede ($p = 0,0127$) zwischen den Patienten mit einer Schluckstörung laut Fragebögen (Mittelwert 164,8 Punkte, SD 26,69 Punkte) und den Patienten ohne Dysphagie laut Fragebögen (Mittelwert 201,8 Punkte, SD 17,53 Punkte, Grafik nicht abgebildet). Es ist erwähnenswert, dass die DM-1-Erkrankten mit subjektiv fehlenden Schluckstörungen dennoch tendenziell niedrigere Punktzahlen erreichten als die gesunde Kontrollgruppe.

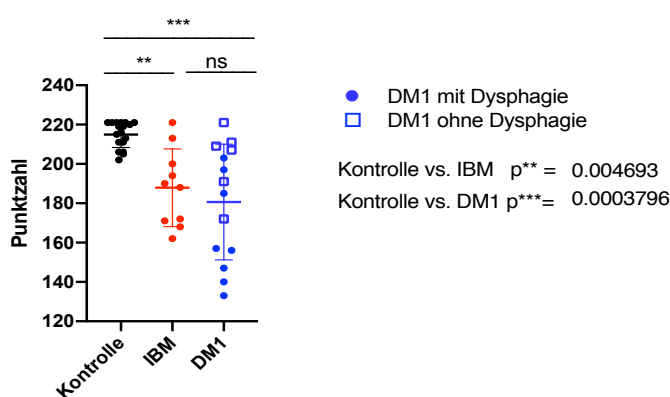


Abb. 25: Fragebogen Swal-Qol bei Kontrolle, IBM, DM 1 in Punktzahlen, signifikante Unterschiede zwischen Kontrolle und IBM sowie zwischen Kontrolle und DM 1 im *Kruskal-Wallis-Test*. Eine hohe Punktzahl im Swal-Qol entspricht hierbei einer geringen bzw. keiner Beeinträchtigung beim Schlucken.

Bei der Betrachtung des einzelnen Kapitels „Schlucken“ aus dem Swal-Qol, stellen sich signifikante Unterschiede zwischen Fall- und Kontrollgruppen dar. Wie in Abbildung 26 gezeigt, findet sich zwischen der Kontrollgruppe und der Patientengruppe IBM ein signifikanter Unterschied ($p = 0,0002206$). Während die schluckgesunde Kontrollgruppe im Mittel 68,67 (SD 3.308 Punkte) von maximal 70 erreichbaren Punkten angab, erreichten die Patienten mit einer IBM nur einen Mittelwert von 56,30 Punkten (SD 7,469 Punkte). Ebenfalls signifikant unterscheidet sich die Kontrollgruppe von der Gruppe DM 1 mit einem Mittelwert von 56,50 Punkten (SD 9,921 Punkte, $p = 0,0001071$). Auch innerhalb dieser Kohorte zeigt sich ein signifikanter Unterschied ($p = 0,0034$) zwischen den DM-1-Patienten mit einer Dysphagie laut Fragebogen (Mittelwert 50,50 Punkte, SD 7,982 Punkte)

und ohne begleitende Dysphagie laut Fragebogen (Mittelwert 64,50 Punkte, SD 5,683 Punkte, Grafik nicht abgebildet).

In der linearen Regressionsanalyse zwischen dem Swal-Qol und den Transportzeiten im Echtzeit-MRT zeigen sich keine signifikanten Korrelationen (Grafiken nicht abgebildet).

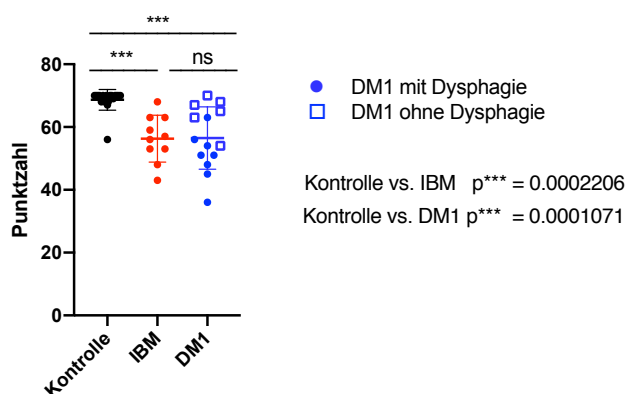


Abb. 26: Fragebogen Swal-Qol, Unterkapitel “Schlucken” bei Kontrolle, IBM, DM 1, signifikante Unterschiede zwischen Kontrolle und IBM sowie zwischen Kontrolle und DM 1 im *Kruskal-Wallis-Test*

3.7.2 Sydney-Swallowing-Questionnaire – SSQ

Beim SSQ beträgt die minimal erreichbare Punktzahl 0, wenn der Proband keine Besonderheiten angibt. Bis zu einem Maximalwert von 234 Punkten ist davon auszugehen, dass keine signifikante Dysphagie vorliegt (vgl. 2.5.2). Alle Werte darüber hinaus geben den Hinweis auf eine bestehende Dysphagie, wobei die Höhe der Punktzahl mit zunehmender Schwere der Beschwerden einhergeht. Wie in der unteren Abbildung 27 dargestellt, zeigt sich im Vergleich der Kontrollgruppe mit einem Mittelwert von 24,83 Punkten (45,88 Punkte) mit den IBM-Erkrankten mit einem Mittelwert von 377,8 Punkten (SD 237,0 Punkte) ein signifikanter Unterschied ($p = 0,0001422$). Auch die Gruppe der DM-1-Erkrankten mit einem Mittelwert von 378,8 Punkten (SD 383,7 Punkte) unterscheidet sich hoch signifikant von der Kontrollkohorte ($p = 0,001086$). Innerhalb der zuletzt genannten Gruppe unterscheiden sich die Mittelwerte der Erkrankten ohne begleitende Dysphagie nach Fragebögen (30,5 Punkte, SD 24,26 Punkte) signifikant ($p = 0,0043$) von den Mittelwerten der DM-1-Patienten mit einer in den Fragebögen erhobenen Dysphagie (640,0 Punkte, SD 301,7 Punkte, Grafik nicht dargestellt). In der linearen Regressionsanalyse zeigen sich keine signifikanten Korrelationen mit den in der MRT erhobenen Transportzeiten (Grafik nicht dargestellt).

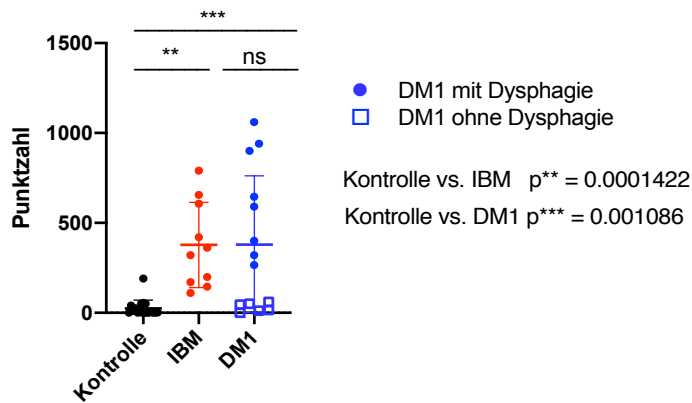


Abb. 27: Fragebogen SSQ, Gesamtpunktwerte bei Kontrolle, IBM, DM 1. Signifikante Unterschiede zwischen Kontrolle und IBM sowie zwischen Kontrolle und DM 1 im *Kruskal-Wallis-Test*. Eine Punktzahl >234 deutet auf eine signifikante Dysphagie hin.

3.7.2.1 Korrelationen des SSQ mit den Transportzeiten

Die Überprüfung der Annahme, dass die Ergebnisse des SSQ mit den jeweils gemessenen Transportzeiten im MRT korrelieren, erfolgte mittels einer linearen Regressionsanalyse zwischen den genannten Parametern. Die OTT (Abb. 28), PTT (Abb. 29), EOT (Abb. 30) und PCT (Abb. 31) zeigen in allen Kohorten jeweils keine signifikanten Korrelationen mit den Ergebnissen des SSQ. Allerdings fällt bei den IBM-Erkrankten auf, dass im Gegensatz zur Kontrolle und DM 1, die OTT mit steigender Punktzahl im SSQ tendenziell sinkt (siehe Abb. 28).

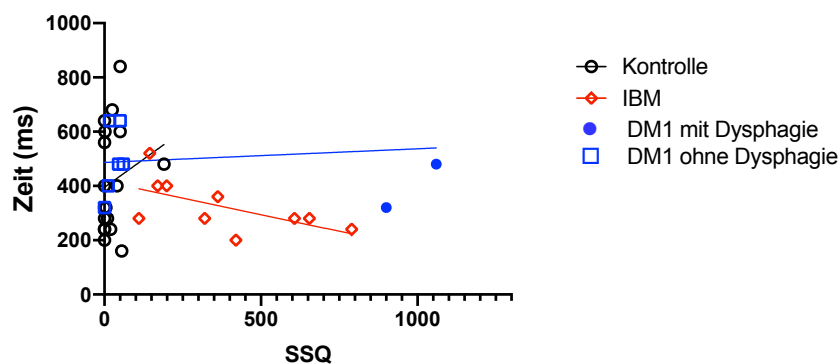


Abb. 28: Lineare Regressionsanalyse zwischen den Ergebnissen des SSQ und der OTT bei Kontrolle, IBM und DM 1. Keine signifikanten Korrelationen.

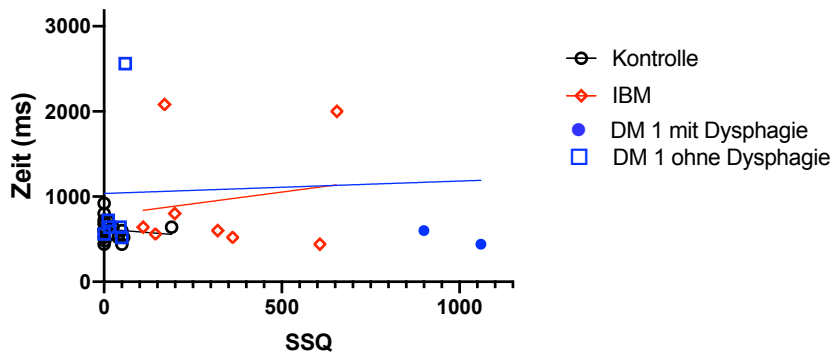


Abb. 29: Es konnten keine Einträge für ein Abbildungsverzeichnis gefunden werden. Lineare Regressionsanalyse zwischen den Ergebnissen des SSQ und der PTT bei Kontrolle, IBM und DM 1. Keine signifikanten Korrelationen.

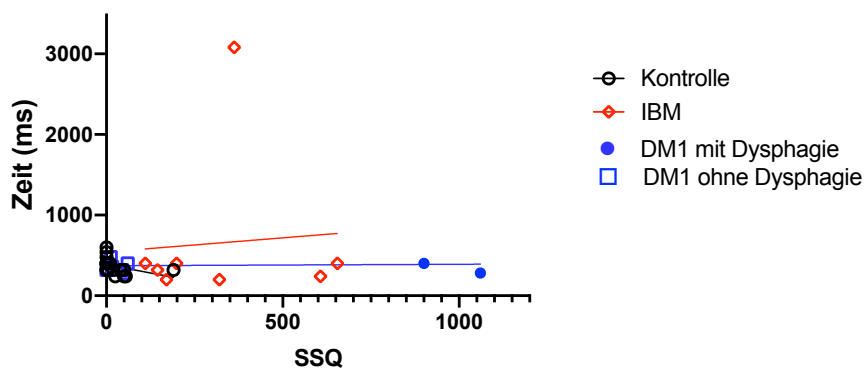


Abb. 30: Lineare Regressionsanalyse zwischen den Ergebnissen des SSQ und der EOT bei Kontrolle, IBM, DM 1. Keine signifikanten Korrelationen.

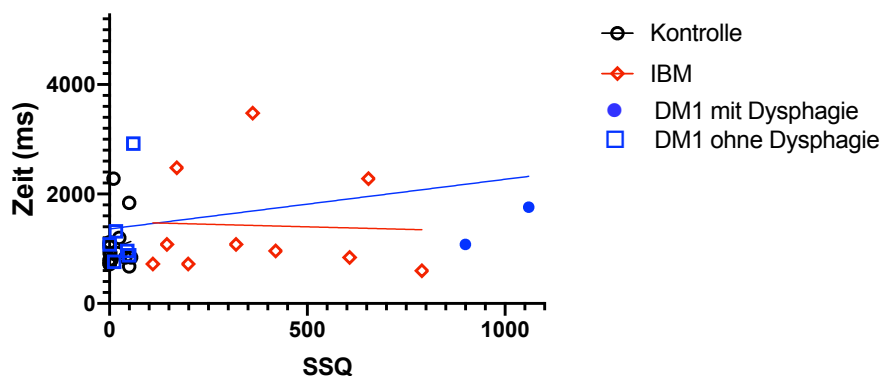


Abb. 31: Lineare Regressionsanalyse zwischen den Ergebnissen des SSQ und der PCT bei Kontrolle, IBM und DM 1. Keine signifikante Korrelation.

3.7.3 Health Assessment Questionnaire - HAQ

Das Ergebnis des HAQ berechnet sich aus den Mittelwerten aller Fragen (entsprechend des *functional disability index (FDI)*), wobei null Punkte keiner Beeinträchtigung und maximal drei Punkte einem hohen Maß an Behinderung zugesprochen werden (siehe 2.5.3).

In der untenstehenden Abbildung 32 zeigt sich, dass es zwischen der Kontrollgruppe (Mittelwert 0,5903 Punkte, SD 0,7583 Punkte) und den Erkrankten einer IBM (Mittelwert 2,338 Punkte, SD 0,4789 Punkte) zu hoch signifikanten Unterschieden kommt ($p = 5.400e-005$). Ebenso unterscheiden sich die Mittelwerte der IBM-Patienten im Vergleich zu den an DM 1 Erkrankten mit Mittelwerten von 0,8519 Punkten (SD 0,7953 Punkte) hoch signifikant ($p = 0,005984$). Im Vergleich von Kontrollkohorte zu DM 1 können keine signifikanten Unterschiede festgestellt werden. Ebenso sind die Unterschiede innerhalb der Gruppe DM 1 nicht signifikant (DM 1 ohne anamnestische Dysphagie: Mittelwert 0,45 Punkte, SD 0,4287 Punkte, DM 1 mit anamnestischer Dysphagie: Mittelwert 1,196 Punkte, SD 0,9010 Punkte, Grafik nicht dargestellt).

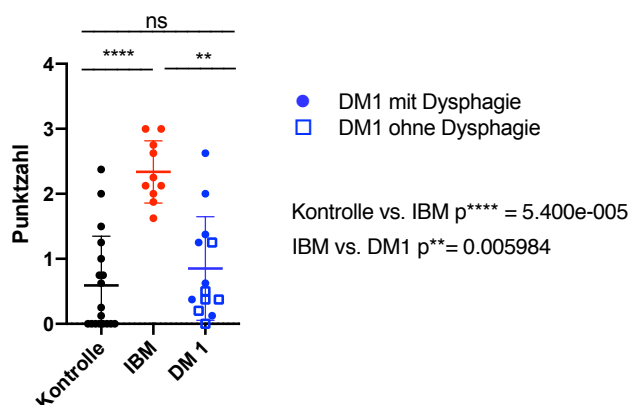


Abb. 32: Fragebogen HAQ, FDI von Kontrolle, IBM, DM 1 in Punkten. Signifikante Unterschiede zwischen Kontrolle und IBM sowie zwischen IBM und DM 1 im *Kruskal-Wallis-Test*.

3.7.4 IBM-functional rating scale – IBM-FRS

Bei der IBM-FRS beträgt die maximal erreichbare Punktzahl 40 bei körperlich uneingeschränkten Personen. Je stärker die Behinderung, desto niedriger der Wert (siehe 2.5.4).

Wie Abbildung 33 zeigt, findet sich zwischen der Kontrollgruppe mit einem Mittelwert von 36,06 Punkten (SD 5,703 Punkte) und den Patienten mit einer IBM, bei denen der Mittelwert bei 19,50 Punkten (SD 6,311 Punkte) liegt, ein hoch signifikanter Unterschied ($p = 4,2424e-005$). Auch in der Gegenüberstellung von IBM zu DM 1 mit einem Mittelwert von 34,62 Punkten (SD 6,764 Punkte), stellt sich ein hoch signifikanter Unterschied dar ($p =$

0,003238). Innerhalb der Gruppe DM 1 zeigen sich signifikante Unterschiede zwischen den Erkrankten mit Dysphagie laut Fragebogen (Mittelwert 31,29 Punkte, SD 7,931 Punkte) und den Betroffenen ohne Dysphagie laut Fragebögen (Mittelwert 38,50 Punkte SD 0,8367 Punkte, $p = 0,0146$, Grafik nicht abgebildet). Die Ergebnisse der Kontrollgruppe unterscheiden sich nicht signifikant von den Ergebnissen der DM 1.

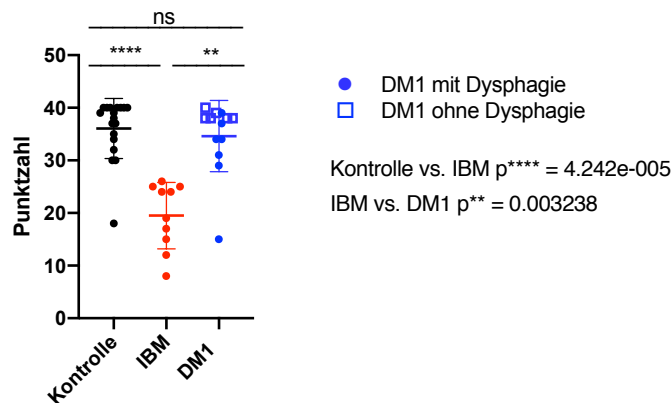


Abb. 33: Fragebogen IBM-FRS, Gesamtpunktzahl bei Kontrolle, IBM, DM 1. Signifikante Unterschiede zwischen Kontrolle und IBM sowie zwischen IBM und DM 1 im *Kruskal-Wallis-Test*

3.8 MRC-Summenskala

Bei allen Patienten wurden die Kraftgrade an allen Extremitäten und dem Nacken untersucht und anhand der MRC-Summenskala bewertet (siehe 2.6). Wie aus Abbildung 34 ersichtlich, finden sich zwischen der Kohorte IBM (Mittelwert 99,35 Punkte, SD 18,28 Punkte) und den Patienten mit DM 1 ohne begleitende Dysphagie laut Fragebogen (Mittelwert 126,4 Punkte, SD 14,05 Punkte) signifikante Unterschiede ($p = 0,000111$). Innerhalb der DM-1-Kohorte findet sich bei den Patienten mit Dysphagie auch tendenziell eine niedrigere Punktzahl (Mittelwert 119,2 Punkte, SD 10,49 Punkte) im Vergleich zu den Patienten ohne Dysphagie. Der Unterschied ist jedoch nicht statistisch signifikant.

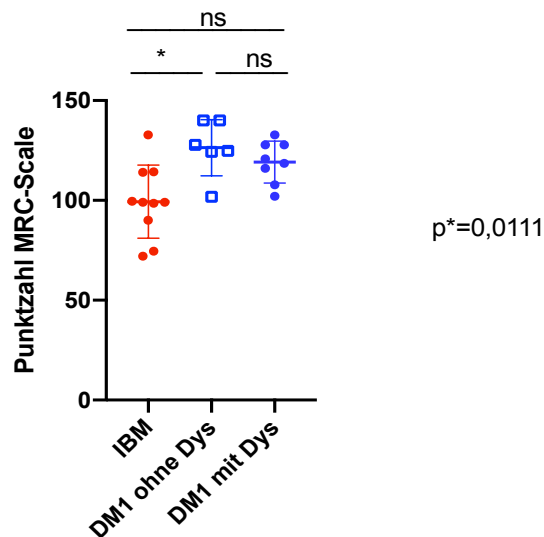


Abb. 34: Kraftgrade anhand der MRC-Summenskala bei IBM, DM 1 ohne Dysphagie, DM 1 mit Dysphagie in Punkten. Signifikante Unterschiede zwischen IBM und DM 1 ohne Dysphagie im *Kruskal-Wallis-Test*. Maximale Punktzahl bei voller Kraft 140.

In der linearen Regressionsanalyse (Abbildung 35) zeigt sich, dass die EOT in der Gruppe IBM signifikant mit den ermittelten Werten der MRC-Summenskala negativ korreliert ($p = 0,01635$, $r = -0,8025$). Die weiteren in der MRT ermittelten Transportzeiten (OTT, PTT, PCT) zeigen keine signifikanten Korrelationen mit den Ergebnissen der MRC-Summenskala (Grafik nicht abgebildet). In der Kohorte der an IBM Erkrankten fällt allerdings auf, dass die OTT tendenziell kürzer ist, umso geringer auch der erreichte Wert in der MRC-Summenskala ist.

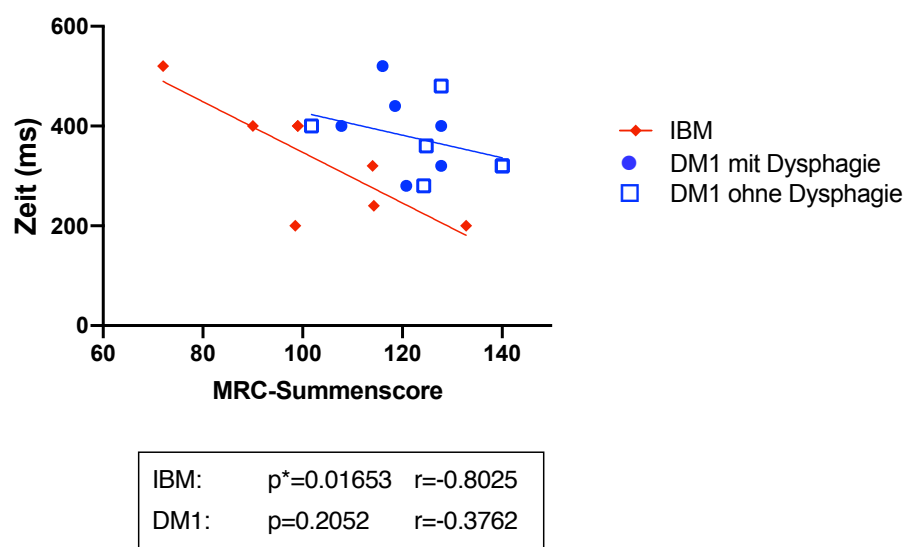


Abb. 35: Lineare Regressionsanalyse zwischen der Summe aus der MRC-Summenskala und der EOT bei IBM und DM 1. Signifikante Korrelation zwischen der EOT und der MRC-Summenskala bei IBM.

4 Diskussion

4.1 In der MRT sind Unterschiede in den Boluspassagezeiten darstellbar

Wie aus Tabelle 4 ersichtlich, wurde der Schluckakt in der vorliegenden Studie in vier aufeinanderfolgende Passagezeiten unterteilt und auf Unterschiede innerhalb der drei Fallgruppen hin untersucht.

4.1.1 Unterschiede in der OTT zwischen den Erkrankten

Bei der OTT zeigte sich in der Gruppe der IBM eine Tendenz zur Verkürzung der Zeitspanne im Vergleich zur Kontrollkohorte. Aufgrund der kleinen Fallzahl ($n = 10$) ist ein signifikanter Unterschied statistisch nicht darzustellen, dies ließe sich vermutlich bei einer größeren Kohorte besser herausarbeiten. Das bisherige Ergebnis könnte jedoch darauf hindeuten, dass die Erkrankten vermutlich bereits in der oralen Phase ein Problem mit der Kontrolle des Bolus haben und dieser deshalb frühzeitig die Mundhöhle verlässt. Denkbar wäre bei den Patienten mit IBM als mögliche Ursache der Störung ein Befall der Zungenmuskulatur oder der *Mm. hyoglossus, styloglossus, genioglossus* und *palatoglossus* (Sasegbon und Hamdy 2017), die zu Schwäche und lokalisierten Paresen im orofazialen Bereich führen.

In der Fallgruppe DM 1 dagegen ist eine tendenziell verlängerte OTT gegenüber der Kontrollgruppe zu beobachten. Muskelschwäche oder Myotonien könnten dieses Phänomen erklären. Die sogenannte „*Facies myopathica*“ beschreibt eine für die Erkrankung typische Schwäche der Gesichtsmuskulatur, bei der insbesondere der *M. temporalis* betroffen ist (Finsterer und Rudnik-Schöneborn 2015). Dieses klassische Befallsmuster sowie der Hinweis auf eine pathologische orale Transportzeit in unseren Messungen sprechen für eine Beteiligung weiterer tieferliegender Muskelgruppen des Oropharynx, die für den oralen Transport notwendig sind.

Eine wichtige Beobachtung ist der signifikante Unterschied zwischen der verlängerten Transportzeit bei der DM 1 und der verkürzten OTT bei der IBM. Diese Daten zeigen, dass der Pathomechanismus des gestörten Bolustransportes im Oropharynx bei beiden Muskelerkrankungen unterschiedlich ist. Ercolin et al. (2013) konnten in ihrer Studie Defizite bei Patienten mit DM 1 hinsichtlich ihrer oralen Motorik sowie des Kauens und Schluckens nachweisen. Die Datenerhebung erfolgte mittels Elektromyographie und die Ergeb-

nisse wiesen auf eine verlängerte Muskelaktivierung bei den Erkrankten hin. Unsere Beobachtung einer ebenso verlängerten oralen Phase bei den Patienten mit einer DM 1 passt somit sehr gut zu der Beobachtung aus der zuvor genannten Studie. Eine direkte Gegenüberstellung der beiden Krankheitsbilder IBM und DM 1, bei der herausgearbeitet werden konnte, dass die Pathophysiologie beider Erkrankungen unterschiedlich sein muss, ist bisher in dieser Form noch nicht beschrieben worden. Die Unterschiede, deren Auffälligkeiten darin bestehen, dass sich die oralen Transportzeiten im Vergleich zum Normkollektiv gegenläufig verhalten, konnten somit erstmalig in dieser Studie gezeigt werden.

In weiteren Untersuchungen sollte speziell die orale Phase hinsichtlich der Boluskontrolle und spezifischer muskulärer Veränderungen sowie der Bewegungsabläufe im Mund betrachtet werden. Auch hierzu könnte die MRT zur qualitativen Beurteilung eingesetzt werden.

4.1.2 Das Alter und Muskelerkrankungen beeinflussen die EOT

In der Arbeit von Herzberg et al. (2018) ist bereits ein Einfluss des Alters im zeitlichen Ablauf der Schlucksequenzen mittels Videofluoroskopie festgestellt worden. Grundlage der Studie ist die Annahme, dass das Schlucken nicht allein durch aufeinanderfolgende Ereignisse bestehend aus Transportphasen mit definiertem muskulärem Zusammenspiel und Bolustransport bestimmt wird. Vielmehr sind es auch die Reihenfolge und Überschneidungen von einzelnen Sequenzen, die somit ein bestimmtes Schluckmuster bilden und bei Dysphagien in unterschiedlicher Form verschoben zu sein scheinen. Die Öffnung des oberen Ösophagussphinkters wird mit einem Relaxationsintervall beschrieben, wobei schließlich die maximale Relaxation zur Öffnung führt. In der Gruppe der alten Probanden nimmt dieses Relaxationsintervall ab und führt im Vergleich zur jungen Population zu einer verspäteten Ösophagusöffnung. Einen vergleichbaren Effekt können wir auch in unserer Studie nachvollziehen und konnten eine Veränderung der Öffnungszeit des oberen Ösophagussphinkters in der MRT-Untersuchung abhängig vom Alter darstellen. Ein hohes Alter korreliert signifikant mit einer Reduzierung der EOT. Das bedeutet, dass die Passagezeit durch den oberen Ösophagussphinkter mit höherem Alter abnimmt.

Bezüglich der genauen Ursache der veränderten EOT abhängig von der Erkrankung ergeben sich aus der Studie keine konkreten Hinweise. Interessanterweise zeigt sich bei den IBM-Patienten eine tendenziell verlängerte EOT als Ausdruck der Dysphagie. Denkbar wäre, dass die Passagezeit durch einen geringeren Durchtrittsquerschnitt aufgrund von abnehmender Elastizität des oberen Ösophagussphinkter verlängert wird oder eine Schwä-

che der Muskeln ursächlich ist, welche den Tonus des Ösophagussphinkters kontrollieren und zu einem verspäteten Verschluss führen. Bei der IBM werden bekanntermaßen zur symptomatischen Behandlung von Dysphagie Strategien wie die Ballondilatation, Botox-Injektion oder Myotome eingesetzt, die alle darauf abzielen, eine Restriktion des oberen Ösophagussphinkters zu beheben (Zeng und Schmidt 2020). Eine reduzierte Öffnung des oberen Ösophagussphinkters wurde auch in verschiedenen Studien als konstantes klinisches Merkmal der IBM genannt (Oh et al. 2008; Cox et al. 2009; Claire Langdon et al. 2012). In einer aktuellen Publikation beschreiben Taira et al. (2020) eine videofluoroskopisch darstellbare muskuläre Vorwölbung auf Höhe der Wirbelkörper C4-C6 bei Patienten mit einer IBM und einhergehender Dysphagie. Dieser sogenannte „*cricopharyngeal bar*“ sei pathognomonisch für eine IBM und korreliere mit dem erhöhten Risiko einer Aspiration. Dieses Symptom stützt wiederum unsere These der verlängerten Passagezeit aufgrund einer Einengung des Lumens. In zukünftigen Auswertungen der Echtzeit-MRT ist bereits geplant, den Parameter des „*cricopharyngeal bars*“ mit in die Beurteilung aufzunehmen, da sich die muskuläre Propulsion in der sagittalen Schnittebene der MRT ebenfalls darstellt, sofern sie existent ist.

Für die zukünftige Forschung wäre es interessant, die genaue Ursache dieser Veränderungen zu finden und speziell den oberen Ösophagussphinkter in weiteren Schichtführungen, wie beispielsweise in mehreren transversalen Schichten, auf Beschaffenheit, Bewegungsausmaß und Dehnbarkeit hin zu beurteilen. In dieser Studie wurden nur sagittale Schnitte betrachtet, bei denen in einer Art Übersichtsfenster in der Medianebene die gesamte Schluckstraße von der Mundhöhle bis knapp unterhalb des Ringknorpels abgebildet wurde. Die Technik der MRT lässt jedoch problemlos zu, bei jeder Messung auch weitere Schichtführungen hinzuzufügen und speziell den Abschnitt im Bereich des oberen Ösophagussphinkters zu fokussieren. Für zukünftige Aufnahmen sei grundsätzlich auch zu beachten, dass die Messungen zur Beurteilung der EOT und einhergehend auch der Ösophagusweite in der Sagittalen tatsächlich auch exakt median erfolgen müssen, um eine zuverlässige Beurteilung zu erlauben. Die Beurteilung der Ösophagusweite war rückblickend in der vorliegenden Studie bei manchen Probanden nur sehr eingeschränkt und daher ungenau möglich, da diese laut Protokoll auf Höhe des oberen Ösophagussphinkters ausgemessen werden sollte, aber dieser nicht regelmäßig mittig abgebildet wurde. Die große Streubreite der Ergebnisse in 3.4 sei durch diese Problematik erklärt.

4.1.3 Der Bolus verweilt bei der IBM länger im Pharynx

Die PTT der an IBM Erkrankten war im Vergleich zum Kontrollkollektiv tendenziell verlängert, wobei eine statistische Signifikanz vermutlich aufgrund der geringen Fallzahl ($n = 8$) nicht erreicht werden konnte. Diese Auffälligkeit beschreiben auch Olthoff et al. (2016) in ihrer Studie zum Einsatz der Echtzeit-MRT bei Dysphagie. Der Bolus verweilt unphysiologisch lange im Pharynx der Erkrankten und ist somit sicherlich mit ursächlich einer Schluckstörung. Eine herabgesetzte pharyngeale Kontraktilität sowie eine verminderte Peristaltik und ein reduzierter Rachendruck in der Manometrie wurden bei Myositiserkrankten (Polymyositis, Einschlusskörpermyositis, Dermatomyositis) bereits beschrieben (Labeit et al. 2020) und decken sich mit unseren Ergebnissen der MRT-Auswertung. Bereits zum jetzigen Zeitpunkt gibt es erste Versuche die Daten dieser Studienreihe, um eine qualitative Beurteilung der Gewebsbeschaffenheit der pharyngealen Muskulatur mittels T1-Karten im MRT zu ergänzen. Arbeitshypothese ist, dass die zellulären Muskelveränderungen wie man sie in Biopsien der IBM-Erkrankten findet, auch in ähnlichem Maß in der pharyngealen Muskulatur lokalisiert sind und zu den nachgewiesenen Schluckveränderungen führen.

Interessanterweise zeigte sich keine verlängerte PTT bei DM-1-Erkrankten, sodass nochmal deutlich wird, dass bei der Dysphagie in Myotoner Dystrophie ein anderer Pathomechanismus als bei Myositis-Syndromen vorliegt.

4.1.4 Schlundmyotonien sind sichtbar

Dysphage Patienten mit einer DM 1 weisen Myotonien in der oropharyngealen Muskulatur und eine verlängerte Erregung der submentalen Muskulatur auf (Ertekin 2001). In der Gesamtbeurteilung der MRT-Sequenzen war bei den Patienten mit einer DM 1 ebenfalls eine verspätete Relaxation der Schlundmuskulatur auffällig. In der statistischen Auswertung stellte sich eine gewisse Tendenz zu einer verlängerten PCT dar, auch wenn sie bisher nicht signifikant auswertbar war. Dies könnte durch die geringe Fallzahl von $n = 14$ begründet sein und sollte durch eine Erhöhung der Patientenzahl sowie durch eine strikte Trennung von Patienten mit und ohne Dysphagie besser herausgearbeitet werden. Insbesondere die Patienten, die anamnestisch auch eine Dysphagie angaben, fielen durch eine verlängerte Konstriktionszeit auf.

Trotz Verblindung war es möglich, die Mehrzahl der DM-1-Patienten anhand einer verlängerten sichtbaren Konstriktion des Pharynx (entsprechend der PCT, allerdings ohne Ausmessen des Zeitintervalls) zu identifizieren. Die PCT war im Vergleich zum Kontrollkollektiv, insbesondere bei den DM-1-Patienten mit einer begleitenden Dysphagie, dementspre-

chend verlängert. Dies führt zu der Vermutung, dass der Grund einer prolongierten PCT durch eine Myotonie der oropharyngealen Muskulatur begründet sein könnte. In der Annahme, dass dieser Kausalzusammenhang bestünde, könnte eine Schlundmyotonie *prima vista* im Echtzeit-MRT erkannt werden. Eine Objektivierung dieses Phänomens kann dann anschließend über die Messung der PCT erfolgen. Um den Zusammenhang zu beweisen, wäre es denkbar bei den Patienten zukünftig die in der Studie von Ertekin et al. genutzte Methode der elektrophysiologischen Messungen mit der neuen Methode der MRT zu kombinieren.

4.2 Dysphagie führt zu häufigerem Nachschlucken

Die Studienteilnehmer wurden bei der MRT-Untersuchung nach Applikation des Bolus von 10 ml Ananassaft dazu aufgefordert, den kompletten Bolus hinunterzuschlucken. Bei der Auswertung der Schluckanzahl konnten deutliche Ausreißer mit erhöhter Schluckanzahl in den Gruppen der Erkrankten ausgemacht werden. Aufgrund der kleinen Fallzahl konnte keine statistische Signifikanz erreicht werden, dennoch könnte das Ergebnis auf eine Pathologie bei DM 1 und IBM hindeuten. Vermutet werden kann, dass eine vorliegende Dysphagie den Patienten zu kleineren Einzelschlucken zwingt. Vermutlich ist dieses Phänomen durch ein gewisses Lernverhalten zur Vermeidung von Aspiration im Laufe der Erkrankung hervorgerufen, denn alle Patienten leiden bereits seit Jahren an ihrer Erkrankung, die progressiv fortschreitet und so zu einer gewissen Gewöhnung an die veränderte Schlucksituation führt. Vorstellbar wären aber auch morphologische Veränderungen wie beispielsweise pharyngeale Retentionen, die ein weiteres Nachschlucken triggern. Bei nachfolgenden Studien könnte eine FEES im Anschluss des MRT's Aufschluss über mögliche Retentionen geben und die Frage klären, ob die Beobachtung mehrerer Nachschlucke im MRT mit einer derartigen Pathologie korreliert. Zusätzlich könnten in Zukunft verschiedene Bolusgrößen angeboten und deren Passagen miteinander verglichen werden, um einen Einfluss des Volumens auf den einzelnen Schluck zu überprüfen.

In der gesamten Interpretation muss bei allen Schluckuntersuchungen auch die Tatsache miteinbezogen werden, dass es sich bei allen Untersuchungen um „Schlucken auf Kommando“ („*cued swallowing*“) handelt. Das Schlucken auf Kommando hat sowohl einen Einfluss auf die orale Boluskontrolle und die Positionierung des Bolus bei Schluckbeginn als auch auf die Latenzzeit der Schluckreaktion an sich (Nagy et al. 2013) und ist somit nur eine Annäherung an die tatsächlichen Passagezeiten wie sie im alltäglichen Schlucken der Patienten sonst ablaufen.

4.3 Dysphagie zeigt keinen Einfluss auf Kehlkopfhebung und Mundbodenmuskulatur

Das Bewegungsausmaß der Kehlkopfhebung und die Kontraktion der Mundbodenmuskulatur zeigten keine signifikanten Unterschiede zwischen den Schluckgesunden und den Erkrankten. Es ergab sich in dieser Studie somit kein signifikanter Zusammenhang zwischen einer Dysphagie bei DM 1 und IBM mit einer Veränderung in den genannten Strukturen.

In einer Studie von Kuhl et al. (2003) konnten zwar grundsätzlich Unterschiede in der Kehlkopfhebung zwischen Patienten mit Dysphagie und gesunden Kontrollen festgestellt werden, jedoch wurden diese Messungen mittels Ultraschall erhoben. Unter den Erkrankten befanden sich in der genannten Studie außerdem weder Patienten mit IBM noch mit DM 1, weshalb kein unmittelbarer Vergleich der Ergebnisse möglich ist. Um unsere bisherigen Ergebnisse zu validieren würde es sich anbieten, die Ergebnisse der MRT mit der anschließenden Messung per Ultraschall zu vergleichen. Zu beachten sei auch, dass die Messungen in der Echtzeit-MRT bisher lediglich in der sagittalen Ebene durchgeführt wurden und somit allein die Lageveränderung des Kehlkopfes in der Vertikalen beurteilt werden konnte. Während des Schluckes bewegt sich der Kehlkopf jedoch nach superior-anterior (Prosiegel und Weber 2013) und kann daher auch sagittal und coronal untersucht werden. Um die Positionsänderung des Kehlkopfes in beiden Ebenen genauer beurteilen zu können, wäre auch die MRT gut geeignet, da jegliche weitere Schichtführungen in einer Messsequenz frei wählbar sind. In der Studie von Claire Langdon et al. (2012) konnten bei 40% der via Videofluoroskopie untersuchten Schlucksequenzen an IBM-Erkrankten eine verminderte Kehlkopfhebung erfasst werden. Die Projektion des einzelnen Schluckes ist zwar in der Schnittführung grundsätzlich mit der der Aufnahmen in der MRT vergleichbar, dennoch imponiert die Echtzeit-MRT mit wesentlich höherem Weichteilkontrast und einer erheblich höheren Bildabfolge des Bolustransportes, weshalb man den Schichtaufnahmen tendenziell eine höhere Genauigkeit in der Beurteilung unterstellen möchte. Ein wesentlicher Unterschied, der auch die Diskrepanz der Ergebnisse erklären könnte, ist die Lagerung des Patienten. In der MRT-Untersuchung liegt die zu untersuchende Person, während bei der Videofluoroskopie hingegen eine sitzende Haltung eingenommen wird, die natürlich das physiologische Schlucken dahingehend besser abbilden kann. Im Gegensatz zu den Ergebnissen von Claire Langdon et al. (2012) kommen die Kollegen von Olthoff et al. (2016) zu dem gleichen Ergebnis wie in unserer Arbeit. Die Kehlkopfhebung zeigt keine signifikanten Unterschiede zwischen den Erkrankten und dem Kontrollkollektiv. Letztlich wird in der Literatur weiterhin kontrovers diskutiert, ob sich die LAT bei My-

ositis verändert und es bleibt weiterhin Gegenstand der aktuellen Forschung, die Fallzahlen zu erhöhen, vergleichbare Methoden zu finden und die Messungen an sich zu modifizieren. Auch die Auswertung der Aufnahmen der Echtzeit-MRT, insbesondere die Streckenmessung der Kehlkopfhebung, sollte in den folgenden Studien überarbeitet werden. In den sagittalen MRT-Aufnahmen sind erhebliche Längen- und Haltungsunterschiede in der Halswirbelsäule bei den Studienteilnehmern aufgefallen und so liegt die Vermutung nahe, dass auch die Strecke der Kehlkopfhebung sehr unterschiedlich ausfällt. Ein weiterer Ansatz zur Auswertung wäre daher, die Strecke der Kehlkopfhebung in Relation zur Größe des Patienten bzw. zum Abstand der Wirbelkörper C2-C4 zu setzen. In der Studie Steele et al. (2011) wurde die Kehlkopfhebung mittels Videofluoroskopie untersucht. Um die unterschiedlichen Körperhöhen der Probanden zu berücksichtigen wurde die hyoidale Längenänderung in Bezug zur Distanz von der anterior-inferioren Ecke des Wirbelkörpers C4 und der selbigen Ecke des Wirbelkörpers C2 gesetzt. Diese Landmarken wären auch im MRT problemlos zu detektieren, um dann die Messungen ebenfalls in Relation zu den individuellen Körperhöhen zu setzen.

Die Verkürzung der Mundbodenmuskulatur (suprahyale Muskulatur) ist für die Kehlkopfhebung und der Öffnung des oberen Ösophagus sphinkters essenziell (Claire Langdon et al. 2012; Hara et al. 2018). Bei Patienten mit IBM konnten Claire Langdon et al. (2012) mittels Manometrie und Videofluoroskopie eine Schwäche der suprahyalen Muskulatur feststellen. Die an IBM erkrankten Patienten zeigten eine tendenzielle, wenn auch nicht signifikante Minderung der relativen Muskelverkürzung während der Kontraktion gegenüber dem Vergleichskollektiv. Diese Beobachtung könnte durch die zuvor beschriebene Schwäche der Mundbodenmuskulatur begründet sein.

Willaert et al. (2015) beschreiben in ihrer Studie, dass videofluoroskopisch bei den Patienten mit einer DM 1 festgestellt werden konnte, dass bei dieser Kohorte während des ersten Schluckes zunächst eine normale Kehlkopfhebung stattfand, es allerdings nach dem Schluck bei Relaxation nur zu einer unvollständigen Rückkehr des Kehlkopfes in die Ruheposition kam. Ein weiterer Schluck konnte dann nur unter verminderter Kehlkopfhebung ablaufen, was zu Problemen in der oralen Boluskontrolle und letztlich zu einem gestörten Boluseintritt in den Pharynx führte. Unsere Ergebnisse einer tendenziell verminderter Kehlkopfhebung und einer herabgesetzten Mundbodenverkürzung im Vergleich zum Kontrollkollektiv passen erwartungsgemäß zu den Beobachtungen von A. Willaert et al. (2015). In unserer Studie gab das Protokoll wie in 2.3.1 erwähnt vor, dass die Probanden mehrfach hintereinander Schlucken sollten. Somit ist davon auszugehen, dass das Phänomen der unvollkommenen Rückkehr des Kehlkopfes in die Ruheposition mit dazu beige-

tragen haben könnte, dass die Parameter der Kehlkopfhebung und der HMA vermindert waren.

Es sei erwähnt, dass eine Längenmessung des Mundbodens und deren prozentuale Verkürzung während des Schluckens, wie sie in dieser Arbeit mittel Echtzeit-MRT durchgeführt wurde, bisher in dieser Art und Weise zum jetzigen Zeitpunkt noch nicht erhoben und publiziert worden ist. Da die Ergebnisse perspektivisch vielversprechend sind, sollte diese Messung in weiteren Folgestudien unbedingt durchgeführt werden, um die Fallzahl zu vergrößern und die Beobachtung der verminderten Kontraktion deutlicher herausarbeiten zu können.

4.4 Schluckfragebögen bestätigen klinische Ergebnisse

In den Fragebögen Swal-Qol und SSQ wurden wie erwartet signifikante Unterschiede zwischen den Kontrollen und den Erkrankten festgestellt. So konnte bei allen Kontrollpatienten sichergestellt werden, dass sie trotz etwaiger neurologischer Erkrankungen nicht an einer Schluckstörung litten und somit eine geeignete Negativkontrolle bildeten. Durch den Einsatz der Fragebögen Swal-Qol und SSQ konnte auch die Einteilung von schluckgesunden und dysphagen DM-1-Patienten vorgenommen werden. Hier zeigten sich bei allen Tests signifikante Unterschiede innerhalb der Fallgruppe DM 1. Interessanterweise zeigen die DM-1-Patienten ohne Schluckstörung bei oberflächlicher Befragung im Swal-Qol auch tendenziell geringere Werte als gesunde Kontrollprobanden, was für die Stärke des Fragebogens in der Detektion subklinischer Symptome spricht.

Im SSQ korrelieren hohe Werte mit einer hohen Ausprägung der Dysphagie. In der linearen Regressionsanalyse von SSQ und OTT zeigte sich, dass bei den Patienten mit einer IBM eine stärkere Dysphagie (laut SSQ) mit einer kürzeren OTT einhergeht. Gegensätzlich dazu korrelierten die Ergebnisse der DM 1: eine Zunahme der subjektiv beurteilten Dysphagie ging tendenziell mit längeren oralen Transportzeiten einher. Diese lässt, wie schon in 4.1.1 erwähnt, auf einen unterschiedlichen Pathomechanismus der jeweiligen Dysphagie schließen. Die Ergebnisse der Fragebögen spiegeln allerdings eine subjektive Einschätzung des Patienten wider und die Korrelation zwischen den Beschwerden und dem tatsächlichen klinischen Bild ist in einer Vielzahl der Fälle nicht unbedingt gegeben (Cox et al. 2009; Mohannak et al. 2019), weshalb die Schlussfolgerungen kritisch betrachtet werden müssen. Ein weiterer Aspekt, der erklären könnte, warum die Ergebnisse der Fragebögen die weiteren MRT-Parameter nicht so deutlich widerspiegeln, sei die Annahme, dass es sich bei den Untersuchten um chronisch Erkrankte handelt. Die Symptome bestehen meist seit Jahren

und man kann davon ausgehen, dass sich die Betroffenen bereits so gut an die veränderte Situation adaptiert haben, dass kaum ein Krankheitsgefühl präsent ist. Dies zeigt der HAQ, ein Fragebogen zur Beurteilung der körperlichen Einschränkung im Alltag, besonders bei den Patienten mit einer DM 1 recht deutlich, denn in der Auswertung unterscheiden sich die Kontrollgruppe und die Gruppe der Betroffenen kaum. Daraus lässt sich für die klinische Praxis auch die Dringlichkeit für weiterführende apparative Untersuchungen der Schluckfunktion auch für die Erkrankten ableiten, die subjektiv keine nennenswerten Beschwerden haben.

4.5 Keine Identifikation von Schluckstörungen mittels intraoraler Druckmessung

Die intraorale Druckmessung ist zunächst ein vermeintlich einfacher und schnell durchzuführender Test, um zunächst einen ersten Hinweis auf Probleme beim Schlucken zu erlangen. Jedoch zeigen die Ergebnisse in allen drei Gruppen eine breite Streuung ohne nennenswerte Unterschiede bei Schluckgesunden im Vergleich zu den Patienten mit Dysphagie. Insgesamt sind die Ergebnisse stark abhängig von Motivation und Übung sowie einem korrekten Lippenschluss und dem Einsatz der Gesichtsmuskulatur. Selbst in der Kontrollgruppe fiel während der Testdurchführung auf, dass viele Teilnehmer Probleme in der Umsetzung der Anweisung bzw. die Aufforderungen teilweise inhaltlich nicht verstanden hatten. Zur Identifikation einer Schluckstörung scheint dieser Test daher nicht geeignet und kann bestenfalls als eine Art Näherungsverfahren angesehen werden.

Wie sich auch in der Auswertung der Transportzeiten im Echtzeit-MRT abzeichnete, scheint bei der DM 1 eher die orale Muskulatur betroffen zu sein, hingegen bei der IBM die Problematik tendenziell im pharyngealen Anteil der Schluckstraße deutlich wird. Diese Beobachtung wird, trotz aller Kritik an der Methode, bei der Testung des „maximalen Sogs“ (siehe 2.4) deutlich. Die Patienten mit einer IBM erreichen ähnliche Werte wie das Kontrollkollektiv, die Kohorte der DM 1 hingegen erreicht deutlich niedrigere Werte bei forciertem Saugen an der Messeinheit. Somit wäre die Testung des „maximalen Sogs“ gegebenenfalls als Methode zum Screening- oder als Verlaufskontrolle bei Patienten mit DM 1 denkbar.

4.6 Der Krankheitsprogress beeinflusst die Dysphagie

Sowohl die IBM als auch die DM 1 gehen mit einer Minderung der Muskelkraft und Paresen einher. Bei der IBM ist typischerweise die untere Extremität mit Störungen der

Knieextension und des Hüftbeugers betroffen. In der oberen Extremität kommt es zu Schwächen insbesondere in der Armabduktion und Fingerbeugung (Rose 2013). Die Lähmungen nehmen im zeitlichen Verlauf der Erkrankung zu. Die Betroffenen der DM 1 leiden vor allem unter Schwächen in den Hand- und Fußmuskeln sowie im Gesicht und des Nackens. Die erreichten Gesamtsummen aus den Untersuchungen der Kraftgrade mittels MRC-Skala fielen bei den Patienten mit einer IBM signifikant niedriger aus, als bei den Patienten mit einer DM 1 ohne Dysphagie. Auffällig waren allerdings ebenso erniedrigte Werte, wenn die Betroffenen einer DM 1 zusätzlich eine begleitende Dysphagie aufwiesen. Die Schluckstörung geht somit bei beiden Erkrankungen mit einem erhöhten Maß an Kraftminderung einher und lässt vermuten, dass ein Progress der Erkrankung mit der Ausbildung oder auch Zunahme einer Dysphagie vergesellschaftet ist. Den Hinweis, der zu dieser Annahme führt, gibt die lineare Regressionsanalyse der Fallgruppe IBM. Es fiel auf, dass die EOT mit Herabsetzung der Kraftgrade signifikant zunahm; sich also pathologisch veränderte. Dass die EOT vermutlich Ausdruck der Dysphagie bei IBM ist, zeigt der Vergleich zum Kontrollkollektiv in 3.1.2.1. Hierbei war der Zeitraum bei den Erkrankten mit einer IBM gegenüber dem altersentsprechenden Kontrollkollektiv auffällig verlängert. Eine mögliche Erklärung für den Zusammenhang von EOT und den herabgesetzten Ergebnissen der MRC-Skala könnte sein, dass auch der Ösophagussphinkter von den Lähmungen betroffen ist oder sich in seiner Struktur ebenso wie die Skelettmuskulatur pathologisch verändert. So beschreiben auch Mohannak et al. (2019) eine Fibrosierung der cricopharyngealen Muskulatur und eine suprahyoidale Muskelschwäche als mögliche Ursachen für eine gestörte Passage des oberen Ösophagussphinkters.

4.7 Kritische Selbsteinschätzung und Empfehlungen für die weitere Forschung

In dieser Studie wurden 10 Patienten mit einer IBM und klinisch bestätigter Dysphagie und 14 Patienten mit einer DM 1 (davon 8 Personen mit einer klinisch gesicherten oder anamnestischen Dysphagie) eingeschlossen. 18 schluckgesunde Kontrollprobanden wurden rekrutiert. In zukünftigen Forschungsarbeiten sollte jedem einzelnen Patienten direkt auch eine altersentsprechende Kontrolle zugeordnet werden, um einen direkten Vergleich ziehen zu können und einen möglichen Einfluss des Alters auf das Schlucken auszugleichen. In der Population der DM 1 sollte jede Dysphagie klinisch gesichert sein, sofern sie bisher nur anamnestisch bekannt war, um eine deutlichere Trennung zwischen den Gruppen zu ermöglichen. Zusätzlich sollten größere Fallzahlen angestrebt werden, um die Unterschiede zwischen den Gruppen auf ein signifikantes Niveau anzuheben.

Bisher vernachlässigt wurde auch, dass insbesondere die IBM-Patienten Behandlungen mittels IVIG oder Botulinumtoxin erhielten. Nachgewiesenermaßen haben diese Therapien einen positiven Effekt auf das Schluckverhalten (Zeng und Schmidt 2020). Es empfiehlt sich, alle Patienten möglichst vor dieser Behandlung zu untersuchen, um das maximale Ausmaß der Dysphagie darstellen zu können und die Ausgangssituation für alle Patienten vergleichbarer zu machen. Angedacht ist auch eine Forschungsarbeit mit Messdaten der Patienten im Echtzeit-MRT sowohl vor als auch nach erfolgter Behandlung im Vergleich.

Die publizierten Daten von Olthoff et al. (2016) entsprechen den aktuellen Ergebnissen nahezu vollständig. Widersprüchlich war lediglich die Beurteilung der OTT. In der Vorstudie zeigte sich eine verlängerte orale Passage, hingegen die aktuelle Arbeit eine Verkürzung des Zeitintervalls darlegt. Aus strukturellen und zeitlichen Gründen waren allerdings keine zusätzlichen plausibilitätsgebenden Maßnahmen möglich, jedoch sollte zukünftig ein besonderes Augenmerk auf diesen Punkt gelegt werden, um mögliche Mess- oder Beurteilungsungenauigkeiten zu detektieren und zu vermeiden.

Geplant sind zukünftige Arbeiten mit größeren Fallzahlen und eine Modifizierung der Auswertung durch mehrere Beurteiler mit teils langjähriger Expertise. Letzteres muss auch in Hinblick auf diese Arbeit beachtet werden, denn die Auswertung der MRT-Sequenzen wurde nach einer kurzen Einarbeitungszeit selbstständig und ohne vorherige Erfahrung auf dem Gebiet der bildgebenden Diagnostik erstellt. Aus diesem Grund sind sicherlich gewisse Ungenauigkeiten in der Beurteilung der Bilder oder Analysefehler aufgetreten und dies könnte somit auch eine Erklärung dafür sein, dass die Korrelationsanalyse zwischen den Fragebögen und den Transportzeiten nur bedingt greift. Zur Überprüfung der Methode und des Auswertungsprotokolls war dieses Vorgehen dennoch nachvollziehbar und sinnvoll. Zur Optimierung der Auswertung ist daher eine verblindete Auswertung der MRT-Filme durch mehrere unabhängige Auswerter geplant. Zukünftig soll die Echtzeit-MRT zur Schluckdiagnostik im klinischen Alltag etabliert werden.

5 Zusammenfassung

In der vorliegenden Arbeit wurde der Einsatz der neuartigen real-time MRT zur Beurteilung der unterschiedlichen Pathogenese von neurogenen Dysphagien betrachtet. In der prospektiv angelegten Pilotstudie wurden 10 Patienten mit IBM, 14 Patienten mit einer DM 1 und 18 schluckgesunde Kontrollprobanden hinsichtlich des Schluckens in der MRT der Universitätsmedizin Göttingen untersucht.

In der Echtzeit-MRT lassen sich komplette Videosequenzen jeden einzelnen Schluckes generieren, die eine vollständige und kontinuierliche Beobachtung des Bolustransportes von der Mundhöhle bis in den Ösophagus ermöglichen. Durch die freie Wahl der Schichtführung in allen Ebenen besteht die Möglichkeit einer nahezu dreidimensionalen Betrachtung des Schluckaktes. Es ist kein Einsatz von ionisierender Strahlung nötig und es können auch aufgrund der kurzen Untersuchungsdauer mehrere Wiederholungen einer Messung durchgeführt werden, um optimale Beurteilungsbedingungen zu schaffen. Aufgrund der paramagnetischen Eigenschaften von Ananassaft kann dieser als natürliches Kontrastmittel eingesetzt werden und es kann gänzlich auf herkömmliche Kontrastmittel wie etwa Gadolinium verzichtet werden. In dieser Studie konnten zahlreiche qualitativ hochwertige Echtzeit-MRT-Sequenzen generiert werden. Die bereits etablierten Beurteilungskriterien aus der Vorstudie von Olthoff et al. (2016) wurden überprüft, modifiziert sowie mehrere unterschiedlichen Möglichkeiten zur Auswertung und der Beurteilung des Schluckaktes erarbeitet. Schwerpunkt dieser Studie war der direkte Vergleich von zwei unterschiedlichen Patientengruppen mit neurogener Dysphagie und einer Kontrollgruppe.

In der vorliegenden Arbeit konnte gezeigt werden, dass den neurogenen Dysphagien grundsätzlich verschiedene Pathomechanismen zugrunde gelegt werden können. Dies zeigt der Vergleich der beiden Erkrankungen IBM und Myotone Dystrophie Typ 1 in der Echtzeit-MRT. Hier sind insbesondere die orale Boluskontrolle und die orale Transportzeit hervorzuheben, die bei der IBM als verkürzt und bei der DM 1 als protrahiert herausgearbeitet werden konnten. Diese konkreten Unterschiede konnten erstmals in dieser Studie im direkten Vergleich beider Erkrankungen mittels real-time MRT beschrieben werden. Die oralen Transportzeiten verhalten sich im Vergleich zum Normkollektiv gegenläufig und lassen vermuten, dass hier bereits unterschiedliche Pathomechanismen der jeweiligen Dysphagie vorliegen. In der Fallgruppe der DM 1 konnte ebenfalls erstmalig eine verlängerte pharyngeale Konstriktionszeit als mutmaßliches Korrelat einer Schlundmyotonie beobach-

tet werden. Dieses Phänomen zeigte sich erwartungsgemäß bei den Patienten mit einer IBM nicht und untermauert die These der unterschiedlichen Pathogenese von neurogenen Dysphagien. Für die Behandlung der einzelnen Schluckstörungen bedeuten diese Erkenntnisse, dass bei zukünftigen Therapien, die den Schluckakt betreffen, der Fokus noch wesentlich genauer an die jeweils individuell gestörte Schluck- bzw. Bolustransportphase entsprechend der Grunderkrankung angepasst werden sollte.

Zusammenfassend lässt sich sagen, dass in der Zukunft der Einsatz der real-time MRT als eine sensitive Methode zur Beurteilung des Schluckaktes genutzt werden kann. Bestenfalls ließe sich durch den Einsatz der neuen Technik die kennzeichnenden funktionellen Ursachen der unterschiedlichen Dysphagien detektieren und sich mit den neuen Erkenntnissen dadurch spezifische Therapien für die Patienten ableiten.

6 Anhang

IBM-Functional rating scale (nach Jackson, Muscle & Nerve 2008)

Test-Items	4	3	2	1	0	Punktzahl
1. Schlucken	normal	leichte Störungen, gelegentliches Verschlucken/ Würgen	Änderungen der Nahrungsbeschaffenheit	Häufiges Verschlucken	Magensonde	
2. Handschrift (Im Vgl. mit der dominanten Hand vor Beginn der IBM)	normal	Langsam oder liederlich; alle Wörter sind lesbar	Nicht alle Wörter sind lesbar	Fähig den Stift zu greifen, aber unfähig zu schreiben	Unfähig den Stift zu greifen	
3. Essen Schneiden/ Gebrauch von Alltagsgegenständen	normal	Etwas langsam und unbeholfen, aber keine Hilfe notwendig	Trotz Langsamkeit und Unbeholfenheit kann die meiste Nahrung geschnitten werden, etwas Hilfe notwendig	Nahrung muss von jmd. Geschnitten werden, aber langsame eigenständige Nahrungsaufnahme	Nahrung muss zugeführt werden	
4. Feinmotorische Fähigkeiten (Türöffnen, Schlüsselbenutzung, Aufheben kleiner Gegenstände)	Unabhängig	Langsam und unbeholfen bei der Ausführung	Unabhängig, aber Einsatz von veränderten Techniken oder Hilfsmitteln notwendig	Häufige Unterstützung durch Pflegeperson notwendig	Unfähig	
5. Ankleiden	normal	Unabhängig, aber mit erhöhter Anstrengung oder reduzierter Effizienz	Unabhängig, aber Einsatz von veränderten Techniken oder Hilfsmitteln notwendig (Shirts, Shirts ohne Knöpfe, Verschlüsse, etc.)	Unterstützung durch Pflegeperson für einige Kleidungsstücke notwendig	Komplett abhängig	
6. Hygiene (Bad und Toilette)	normal	Unabhängig, aber mit gesteigerter Anstrengung und reduzierter Aktivität	Unabhängig, aber Einsatz von Hilfsmitteln (Duschsitz, erhöhter Toilettenstuhl) notwendig	Gelegentliche Unterstützung durch Pflegeperson	Komplett abhängig	
7. Lagerung im Bett/ adjustieren der Bettdecke	normal	Unabhängig, aber etwas langsam und unbeholfen bei der Ausführung	Wenden im Bett und adjustieren der Bettdecke mgl., aber mit großer Schwierigkeit	Bewegung kann initiiert werden, aber keine Ausführung d. Wendens oder Adjustierens der Decken ohne Hilfe	Unfähig oder komplette Hilfe notwendig	
8. Transfer v. Sitzen zum Stehen	Unabhängig (ohne Zuhilfenahme der Arme)	Ausführung mit Ersatzbewegung (Nach-Vorne-Beugen, Schaukeln), aber ohne Zuhilfenahme der Arme	Zuhilfenahme der Arme	Einsatz eines Hilfsmittels oder einer Hilfsperson	Unfähig zu stehen	
9. Gehen	Normal	Langsam oder leichte Unsicherheit	Intermittierender Einsatz von Hilfsmitteln (Rollator, Unterarmgehstütze)	Abhängig von Hilfsmitteln	Rollstuhl-abhängig	
10. Stufen Steigen	Normal	Langsam mit Unterbrechung oder gesteigerter Anstrengung, gelegentlicher Einsatz des Handlaufs	Handlauf-Nutzung notwendig	Handlauf-Nutzung notwendig sowie zusätzliche Unterstützung (Person oder Gehstock)	Unfähig Stufen zu steigen	
Gesamtpunktzahl						

Aufkleber

Name:

Datum:

Jackson et al. 2008

Abb. A1: Fragebogen: IBM-Functional rating scale

Fragebogen „Lebensqualität von Personen mit Schluckbeschwerden“

Einige Vorbemerkungen zum Ausfüllen des Lebensqualitäts-Fragebogens

Der vorliegende Fragebogen wurde in Amerika entwickelt, um herauszufinden, wie sich Schluckbeschwerden auf die Lebensqualität der Betroffenen auswirken. Wir haben den Fragebogen kürzlich ins Deutsche übersetzt. Nach der zur Zeit stattfindenden Erprobungsphase an unserer Klinik soll er auch in vielen anderen Institutionen Deutschlands eingesetzt werden.

Wir wären Ihnen daher sehr dankbar, wenn Sie diesen Fragebogen ausfüllen würden. Er dient auch bei Ihnen dazu herauszufinden, wie sich Ihre Schluckbeschwerden auf Ihre Lebensqualität auswirken.

Wenn Sie bereit sind, den Fragebogen auszufüllen, nehmen Sie sich bitte genügend Zeit, um jede Frage genau durchzulesen und zu beantworten. Einige Fragen mögen Ihnen zwar ähnlich vorkommen, aber letztendlich unterscheiden sich alle Fragen voneinander.

Im Folgenden ein Beispiel aus dem Fragebogen, das Ihnen zeigen soll, wie die Fragen in etwa aussehen:

Wie oft haben Sie im letzten Monat eines der unten aufgeführten Symptome festgestellt?

(Kreuzen Sie bitte jeweils die zutreffende Zahl an)

	Die ganze Zeit	Fast die ganze Zeit	Einen gewissen Teil der Zeit	Einen geringen Teil der Zeit	Niemals
Sie fühlten sich schwach	1	2	3	4	5

Vielen Dank im Voraus, dass Sie den Fragebogen ausfüllen!

Deutsche Übersetzung: Dr. Mario Prosiegel, Edith Wagner-Sonntag, Felicitas Koch
Neurologisches Krankenhaus München, Tristanstr. 20, 80804 München

Wichtig!

Wir wissen, dass Sie möglicherweise mehrere gesundheitliche Probleme haben. Bisweilen ist es schwierig, diese eindeutig von Schluckbeschwerden zu unterscheiden. Sie sollten daher versuchen, sich im Folgenden möglichst nur auf Ihre Schwierigkeiten mit dem Schlucken zu konzentrieren.

1. Im Folgenden finden Sie zwei allgemein gehaltene Feststellungen, die auf Personen mit Schluckbeschwerden zutreffen können.
Bezogen auf den letzten Monat: Wie sehr treffen die folgenden beiden Feststellungen auf Sie zu?

(Kreuzen Sie bitte jeweils die zutreffende Zahl an)

	Trifft vollständig zu	Trifft weitgehend zu	Trifft etwas zu	Trifft kaum zu	Trifft überhaupt nicht zu
Mit meinen Schluckbeschwerden zurechtzukommen, ist sehr schwer für mich.	1	2	3	4	5
Meine Schluckbeschwerden haben mein Leben erheblich durcheinandergebracht.	1	2	3	4	5

2. Im Folgenden sind Probleme mit dem täglichen Essen aufgeführt, über die Personen mit Schluckbeschwerden bisweilen berichten.
Bezogen auf den letzten Monat: Wie sehr treffen die folgenden Feststellungen auf Sie zu?

(Kreuzen Sie bitte jeweils die zutreffende Zahl an)

	Trifft vollständig zu	Trifft weitgehend zu	Trifft etwas zu	Trifft kaum zu	Trifft überhaupt nicht zu
An den meisten Tagen kümmere ich mich nicht darum, ob ich esse oder nicht esse.	1	2	3	4	5
Ich brauche länger zum Essen als andere Menschen.	1	2	3	4	5
Ich bin nur noch selten hungrig.	1	2	3	4	5
Es kostet mich unendlich viel Zeit eine Mahlzeit zu essen.	1	2	3	4	5
Ich habe überhaupt keine Freude mehr am Essen.	1	2	3	4	5

3. Im Folgenden sind einige gesundheitliche Probleme aufgeführt, die Personen mit Schluckbeschwerden haben können.

Bezogen auf den letzten Monat: Wie oft haben Sie die folgenden Probleme als Folge Ihrer Schluckbeschwerden erlebt?

(Kreuzen Sie bitte jeweils die zutreffende Zahl an)

	Fast immer	Oft	Manchmal	Fast niemals	Niemals
Husten	1	2	3	4	5
Verschlucken oder Würg-/Erstickungsanfälle beim Essen	1	2	3	4	5
Verschlucken oder Würg-/Erstickungsanfälle beim Trinken	1	2	3	4	5
Zähen Speichel bzw. Schleim	1	2	3	4	5
Würgreiz	1	2	3	4	5
„Sabbern“	1	2	3	4	5
Probleme mit dem Kauen	1	2	3	4	5
Übermäßige Speichel- oder Schleimbildung	1	2	3	4	5
Notwendigkeit zu räuspern	1	2	3	4	5
Nahrung bleibt in Ihrer Kehle stecken	1	2	3	4	5
Nahrung bleibt in Ihrem Mund stecken	1	2	3	4	5
Herauslaufen von Nahrung oder Flüssigkeit aus Ihrem Mund	1	2	3	4	5
Austritt von Nahrung oder Flüssigkeit aus Ihrer Nase	1	2	3	4	5
Aushusten von steckengebliebener Nahrung oder Flüssigkeit	1	2	3	4	5

4. Im Folgenden bitten wir Sie zwei Fragen darüber zu beantworten, wie Ihre Schluckbeschwerden Ihre Ernährung bzw. Ihr Essen im letzten Monat beeinträchtigt haben.

(Kreuzen Sie bitte jeweils die zutreffende Zahl an)

	Stimmt absolut	Stimmt	Bin mir nicht sicher	Stimmt nur ein wenig	Stimmt überhaupt nicht
Herauszufinden, was ich essen und was ich nicht essen kann, ist für mich ein Problem.	1	2	3	4	5
Es ist schwierig für mich Speisen zu finden, die ich gerne mag und die ich auch essen kann.	1	2	3	4	5

5. Die beiden folgenden Feststellungen beziehen sich darauf, ob Ihre Verständigung mit anderen Menschen durch Ihre Schluckbeschwerden beeinträchtigt ist. Bezogen auf den letzten Monat: Wie oft haben die beiden folgenden Feststellungen auf Sie zutreffen?

(Kreuzen Sie bitte jeweils die zutreffende Zahl an)

	Die ganze Zeit	Fast die ganze Zeit	Einen gewissen Teil der Zeit über	Einen geringen Teil der Zeit	Niemals
Andere Menschen haben es schwer mich zu verstehen.	1	2	3	4	5
Es ist für mich sehr schwer, klar und deutlich zu sprechen	1	2	3	4	5

6. Im Folgenden finden sich einige Probleme, die Personen mit Schluckbeschwerden eventuell erwähnen.
Bezogen auf den letzten Monat: Wie oft haben Sie Folgendes erlebt?

(Kreuzen Sie bitte jeweils die zutreffende Zahl an)

	Fast immer	Oft	Manchmal	Kaum	Niemals
Ich habe Angst, mich beim Essen zu verschlucken oder einen Würge-/Erstickungsanfall zu bekommen.	1	2	3	4	5
Ich befürchte, eine Lungenentzündung bekommen zu können.	1	2	3	4	5
Ich habe Angst, mich beim Trinken zu verschlucken oder einen Würge-/Erstickungsanfall zu bekommen.	1	2	3	4	5
Ich weiß nie, wann ich mich verschlucken werde oder wann es zu einem Würge-/Erstickungsanfall kommen wird.	1	2	3	4	5

7. Bezogen auf den letzten Monat: Wie oft trafen die folgenden Feststellungen für Sie wegen Ihrer Schluckbeschwerden zu?

(Kreuzen Sie bitte jeweils die zutreffende Zahl an)

	Immer zutreffend	Oft zutreffend	Manchmal zutreffend	Kaum zutreffend	Niemals zutreffend
Meine Schluckbeschwerden deprimieren mich.	1	2	3	4	5
Es irritiert mich, dass ich beim Essen oder Trinken so vorsichtig sein muss.	1	2	3	4	5
Ich bin durch meine Schluckbeschwerden entmutigt.	1	2	3	4	5
Meine Schluckbeschwerden frustrieren mich.	1	2	3	4	5
Ich werde im Umgang mit meinen Schluckbeschwerden ungeduldig.	1	2	3	4	5

8. Im Folgenden geht es um Ihr gesellschaftliches Leben im letzten Monat. Wie sehr würden Sie den folgenden Aussagen zustimmen bzw. nicht zustimmen?

(Kreuzen Sie bitte jeweils die zutreffende Zahl an)

	Ich stimme absolut zu	Ich stimme zu	Ich bin mir nicht sicher	Ich stimme nicht zu	Ich stimme überhaupt nicht zu
Ich gehe wegen meiner Schluckbeschwerden nicht mehr zum Essen aus.	1	2	3	4	5
Meine Schluckbeschwerden machen es mir schwer, ein gesellschaftliches Leben zu führen.	1	2	3	4	5
Meine üblichen Berufs- oder Freizeitaktivitäten haben sich wegen meiner Schluckbeschwerden geändert.	1	2	3	4	5
Gesellige Zusammenkünfte (z.B. an Feiertagen oder bei Treffen im Freundes-/Bekanntekreis) kann ich wegen meiner Schluckbeschwerden nicht genießen.	1	2	3	4	5
Meine Rolle im Familien-/Freundeskreis hat sich wegen meiner Schluckbeschwerden geändert.	1	2	3	4	5

9. Bezogen auf den letzten Monat: Wie oft haben Sie die folgenden gesundheitlichen Symptome festgestellt?

(Kreuzen Sie bitte jeweils die zutreffende Zahl an)

	Die ganze Zeit	Fast die ganze Zeit	Einen gewissen Teil der Zeit	Einen geringen Teil der Zeit	Niemals
Fühlten Sie sich schwach?	1	2	3	4	5
Hatten Sie Probleme einzuschlafen?	1	2	3	4	5
Fühlten Sie sich müde?	1	2	3	4	5
Hatten Sie Probleme mit dem Durchschlafen?	1	2	3	4	5
Fühlten Sie sich erschöpft?	1	2	3	4	5

10. Nehmen Sie zur Zeit Nahrung oder Flüssigkeit über eine Nahrungssonde zu sich?

(Kreuzen Sie bitte die zutreffende Zahl an)

Nein 1

Ja 2

11. Welche Art und Zusammensetzung von Nahrung haben Sie in der letzten Woche am häufigsten zu sich genommen?

Kreuzen Sie bitte im Folgenden den Buchstaben an, dessen Beschreibung hierfür am ehesten zutrifft.

- A** Ich esse normale Nahrung. Das umfasst eine breite Palette einschließlich Speisen, die schwer zu kauen sind wie Fleisch, Karotten, Brot, Salat, „Knabberzeug“ etc.
- B** Ich esse weiche, leicht zu kauende Nahrung wie z.B. Auflauf, Konservenfrüchte, weich gekochtes Gemüse, Hackfleisch, cremige Suppen etc.
- C** Ich esse Nahrung, die mit einem Mixer zerkleinert oder durch den „Wolf“ gedreht wurde oder Pudding-ähnliche Nahrung oder pürierte Kost.
- D** Ich ernähre mich hauptsächlich über eine Sonde, esse aber gelegentlich Speiseeis, Pudding, Apfelmus oder Ähnliches.
- E** Ich ernähre mich ausschließlich über eine Sonde.

12. Welche Art von Flüssigkeiten haben Sie in der letzten Woche am häufigsten zu sich genommen?

Kreuzen Sie bitte im Folgenden den Buchstaben an, dessen Beschreibung hierfür am ehesten zutrifft.

- A Ich trinke Flüssigkeiten wie Wasser, Milch, Tee, Apfelsaft oder Kaffee.
- B Ich trinke überwiegend Flüssigkeiten, die etwa so dick sind wie z.B. Tomaten- oder Aprikosensaft.
- C Ich trinke überwiegend Flüssigkeiten, die etwa so dick sind wie dicke Bananenmilch oder wie Honig. Solche Flüssigkeiten sind schwer durch einen Strohhalm anzusaugen.
- D Ich trinke überwiegend Flüssigkeiten, die so stark angedickt sind, dass sie Pudding ähneln.
- E Ich trinke keine Flüssigkeiten, sondern nehme sie über eine Sonde zu mir.

13. Wie würden Sie ganz allgemein Ihren Gesundheitszustand beschreiben?
(Kreuzen Sie bitte die zutreffende Zahl an)

- Schlecht 1
- Einigermaßen gut 2
- Gut 3
- Sehr gut 4
- Ausgezeichnet 5

Bemerkungen

Haben Sie irgendwelche Anmerkungen zu diesem Fragebogen?

Wir würden uns sehr freuen, wenn Sie Anregungen oder Kommentare zum Fragebogen als Ganzes oder zu einzelnen Fragen abgeben würden. Besonders zu Fragen, die für Sie unklar oder sogar verwirrend waren.

.....
.....
.....
.....
.....

Wir bedanken uns für das Ausfüllen des Fragebogens!

© Dr. Mario Prosiegel, Edith Wagner-Sonntag, Felicitas Koch
Neurologisches Krankenhaus München Tristanstr. 20, D-80804 München

Dr. Mario Prosiegel, Edith Wagner-Sonntag, Felicitas Koch, Neurologisches
Krankenhaus München Tristanstr. 20, D-80804 München

Abb. A2: Fragebogen: Lebensqualität von Personen mit Schluckbeschwerden

Sydney-Schluck-Fragebogen (SSQ)

Datum:



Quelle: Dr. Jörg Bohlender, Univ. Spital Zürich

Dieser Fragebogen wurde entwickelt, damit wir den Schweregrad Ihrer Schluckstörung ermitteln können. Er ist nicht kompliziert und sollte leicht in 10 Minuten auszufüllen sein.

Bitte setzen Sie für jede Frage ein Kreuz „X“ auf die untenstehende Linie, um anzugeben wie schwerwiegend Ihr Schluckproblem ist.

Beispiel: Sie setzen das „X“ auf der **linken** Seite der Linie, wenn Sie Ihr Problem als **gering** einschätzen, in die **Mitte**, wenn es sich um ein **mittelmässig grosses** Problem handelt und auf die **rechte** Seite der Linie, wenn Ihr Problem sehr **schwerwiegend** ist.

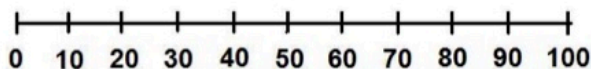
Sie setzen das „X“ **ganz an das linke Ende** der Linie, wenn Sie **kein** Problem haben.

Sie setzen das „X“ **ganz an das rechte Ende** der Linie, wenn Sie **unfähig** sind zu schlucken.

1. Wie gross sind Ihre **Schwierigkeiten in letzter Zeit** beim Schlucken?

überhaupt keine Schwierigkeiten

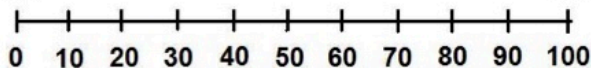
absolut unfähig zu schlucken



2. Wie viel Schwierigkeiten haben Sie, **Getränke mit dünnflüssiger Konsistenz** (wie Tee, Softdrinks, Bier oder Kaffee) zu schlucken?

überhaupt keine Schwierigkeiten

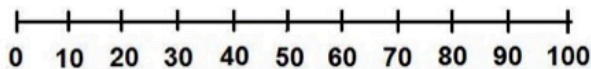
absolut unfähig zu schlucken



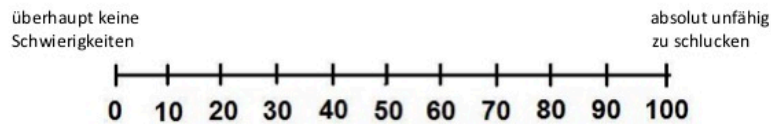
3. Wie viel Schwierigkeiten bereitet Ihnen das **Schlucken von dickflüssigen Getränken oder Speisen** (wie Milchshake, Suppe oder Vanillesosse)?

überhaupt keine Schwierigkeiten

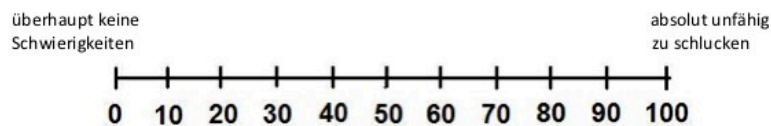
absolut unfähig zu schlucken



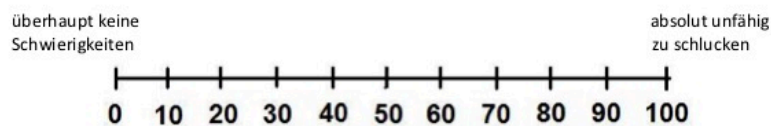
4. Wie viel Schwierigkeiten bereitet Ihnen das **Schlucken von weichen Nahrungsmitteln** (wie Apfelmus, Rührei oder Kartoffelpüree)?



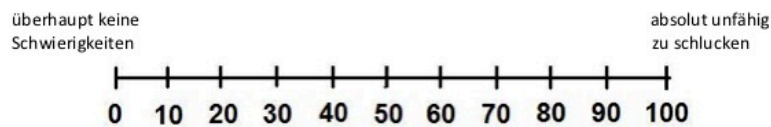
5. Wie viel Schwierigkeiten bereitet Ihnen das **Schlucken von festen Nahrungsmitteln** (wie Steak, rohem Apfel oder roher Karotte)?



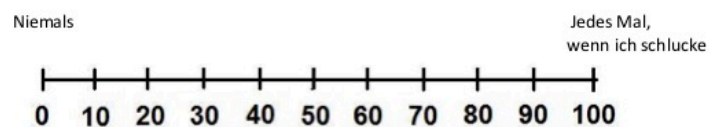
6. Wie viel Schwierigkeiten bereitet Ihnen das **Schlucken von trockenen Nahrungsmitteln** (wie Brot, Keksen oder Nüssen)?



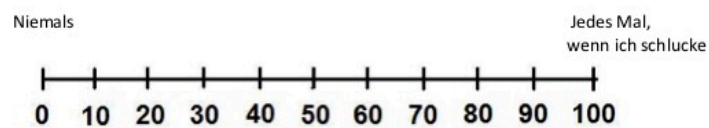
7. Haben Sie Schwierigkeiten Ihren eigenen **Speichel zu schlucken**?



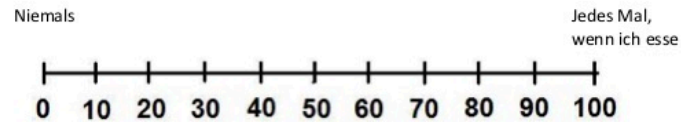
8. Haben Sie Schwierigkeiten, beim **Hinunterschlucken**?



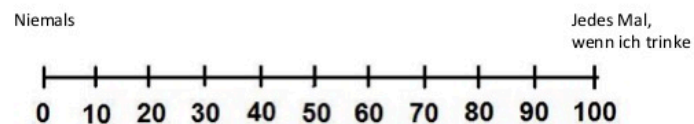
9. Haben Sie das Gefühl, dass Essen **in Ihrem Rachen hängen** bleibt?



10. Müssen Sie jemals **husten oder würgen**, wenn Sie **feste Speisen** (wie Brot, Fleisch oder Äpfel) essen?



11. Müssen Sie **husten oder würgen**, wenn Sie **Flüssigkeiten** (Kaffee, Tee, Wasser oder Bier) trinken?

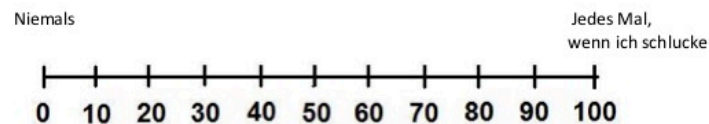


12. Wie lange benötigen Sie für eine **durchschnittliche Mahlzeit**?

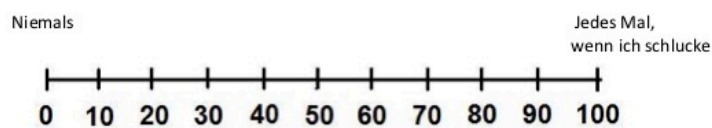
Bitte kreuzen Sie eine Möglichkeit an:

- Weniger als 15 Minuten (0 Pkt.)
- Ungefähr 15 - 30 Minuten (20 Pkt.)
- Ungefähr 30 - 45 Minuten (40 Pkt.)
- Ungefähr 45 - 60 Minuten (60 Pkt.)
- Mehr als 60 Minuten (80 Pkt.)
- Ich kann überhaupt nicht schlucken (100 Pkt.)

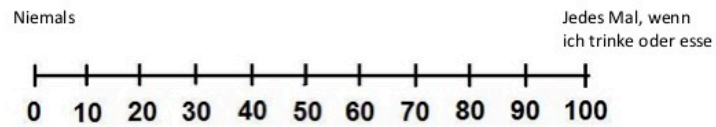
13. Gelangen Flüssigkeiten oder Nahrungsmittel beim Schlucken **in die Nase oder kommen aus der Nase heraus**?



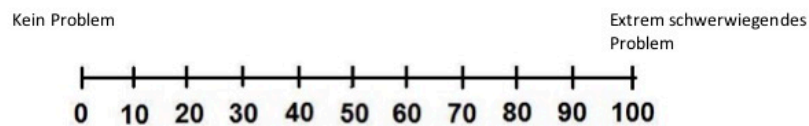
14. Müssen Sie **mehr als einmal schlucken**, damit das Essen runter geht?



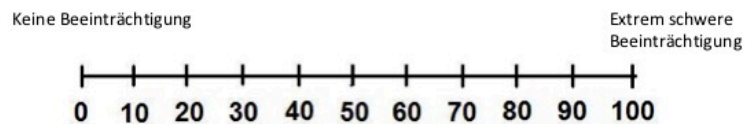
15. Müssen Sie **während einer Mahlzeit Nahrungsmittel oder Flüssigkeit hochhusten oder ausspucken?**



16. Wie hoch schätzen Sie den **Schweregrad Ihres Schluckproblems heute** ein?



17. Wie sehr **beeinträchtigt** Ihr Schluckproblem Ihre **Lebensfreude oder Ihre Lebensqualität?**



Auswertung Sydney-Schluck-Fragebogen (SSQ)

Gesamtscore (Summe): _____

Der obere Grenzwert bei Patienten ohne Dysphagie liegt bei 234 Punkten*

*"Calculated upper limit of the reference interval was 234 with a 90 % CI of [193, 277]."

Aus: Michał Marcin Szczesniak, Julia Maclean, Teng Zhang, Rong Liu, Ian James Cook: The Normative Range for and Age and Gender Effects on the Sydney Swallow Questionnaire (SSQ). *Dysphagia*, 2014. DOI 10.1007/s00455-014-9541-x

Dr. Jörg Bohlender, Univ. Spital Zürich

Abb. A3: Fragebogen: Sydney-Schluck-Fragebogen

6.1 Fragebogen: *Health Assessment Questionnaire*

HEALTH ASSESSMENT QUESTIONNAIRE (HAQ)

Name:
Vorname:
Geburtsdatum:
Ggf. Patientenetikett

Datum: _____

Die folgenden Fragen betreffen Einschränkungen der Lebensqualität durch Ihre Erkrankung
Bitte kreuzen Sie jene Antwort an, die am besten Ihre Möglichkeiten in den letzten 7 Tagen beschreibt.

Bitte machen Sie nur ein Kreuz bei der am besten für Sie zutreffenden Antwort.

1) Ankleiden und Körperpflege

	Ohne Schwierigkeiten	Mit leichten Schwierigkeiten	Mit großen Schwierigkeiten	Unmöglich
	Score 0	Score 1	Score 2	Score 3
Können Sie sich selber ankleiden, Kleider zuknöpfen und Schuhe zubinden?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Können Sie Ihre Haare waschen?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Brauchen Sie für gewöhnlich Hilfe durch eine andere Person beim Ankleiden und bei der Körperpflege?

Nein (Score 0)	Ja (Score 2)
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Brauchen Sie für gewöhnlich Hilfsmittel beim Ankleiden und bei der Körperpflege (Schuhhölfer, Knöpfer)?

Nein (Score 0)	Ja (Score 2)
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

2) Aufstehen

	Ohne Schwierigkeiten	Mit leichten Schwierigkeiten	Mit großen Schwierigkeiten	Unmöglich
	Score 0	Score 1	Score 2	Score 3
Können Sie von einem Stuhl ohne Armlehne aufstehen?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Können Sie ins Bett gehen und aufstehen?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Brauchen Sie für gewöhnlich Hilfe durch eine andere Person beim Aufstehen?

Nein (Score 0) **Ja** (Score 2)

Brauchen Sie für gewöhnlich Hilfsmittel beim Aufstehen (Stuhlerhöhung)?

Nein (Score 0) **Ja** (Score 2)

3) Essen

	Ohne Schwierigkeiten	Mit leichten Schwierigkeiten	Mit großen Schwierigkeiten	Unmöglich
	Score 0	Score 1	Score 2	Score 3
Können Sie Fleisch mit einem Messer schneiden?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Können Sie ein gefülltes Glas zum Mund führen?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Können Sie ein Tetrapack öffnen (z.B. Milchkarton)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Brauchen Sie für gewöhnlich Hilfe durch eine andere Person beim Essen?

Nein (Score 0) **Ja** (Score 2)

Brauchen Sie für gewöhnlich Hilfsmittel beim Essen (Spezialbesteck)?

Nein (Score 0) **Ja** (Score 2)

4) Gehen

	Ohne Schwierigkeiten	Mit leichten Schwierigkeiten	Mit großen Schwierigkeiten	Unmöglich
	Score 0	Score 1	Score 2	Score 3
Können Sie auf ebener Straße gehen?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Können Sie Treppen steigen?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Brauchen Sie für gewöhnlich Hilfe durch eine andere Person beim Gehen?

Nein (Score 0) **Ja** (Score 2)

Brauchen Sie für gewöhnlich Hilfsmittel beim Gehen (Handstock, Unterarmgehstützen, Rollator, Rollstuhl)?

Nein (Score 0) **Ja** (Score 2)

5) Körperpflege

	Ohne Schwierigkeiten	Mit leichten Schwierigkeiten	Mit großen Schwierigkeiten	Unmöglich
	Score 0	Score 1	Score 2	Score 3
Können Sie sich ganz waschen und abtrocknen?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Können Sie ein Vollbad nehmen?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Können Sie auf die Toilette gehen?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Brauchen Sie für gewöhnlich Hilfe durch eine andere Person bei der Körperpflege?

Nein (Score 0) **Ja** (Score 2)

Brauchen Sie für gewöhnlich Hilfsmittel bei der Körperpflege (Toilettensitzerhöhung, Sitz in der Badewanne/Dusche,)?

Nein (Score 0) **Ja** (Score 2)

6) Heben

	Ohne Schwierigkeiten	Mit leichten Schwierigkeiten	Mit großen Schwierigkeiten	Unmöglich
	Score 0	Score 1	Score 2	Score 3

Können Sie einen 2 kg schweren Gegenstand über Kopfhöhe heben bzw. herunternehmen?

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------

Können Sie sich bücken, um ein Kleidungsstück vom Boden Aufheben?

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------

Brauchen Sie für gewöhnlich Hilfe durch eine andere Person beim Heben?

Nein (Score 0) **Ja (Score 2)**

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	--------------------------

Brauchen Sie für gewöhnlich Hilfsmittel beim Heben (Greifzange)?

Nein (Score 0) **Ja (Score 2)**

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	--------------------------

7) Greifen und Öffnen

	Ohne Schwierigkeiten	Mit leichten Schwierigkeiten	Mit großen Schwierigkeiten	Unmöglich
	Score 0	Score 1	Score 2	Score 3

Können Sie eine Autotür öffnen?

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------

Können Sie ein Marmeladenglas öffnen, welches schon einmal offen war?

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------

Können Sie einen Wasserhahn auf- und zudrehen?

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------

Brauchen Sie für gewöhnlich Hilfe durch eine andere Person beim Greifen und Öffnen?

Nein (Score 0) **Ja (Score 2)**

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	--------------------------

Brauchen Sie für gewöhnlich Hilfsmittel beim Greifen und Öffnen (Schraubdeckelöffner, Greifzange)?

Nein (Score 0) **Ja (Score 2)**

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	--------------------------

8) Andere Tätigkeiten

	Ohne Schwierigkeiten	Mit leichten Schwierigkeiten	Mit großen Schwierigkeiten	Unmöglich
	Score 0	Score 1	Score 2	Score 3
Können Sie einkaufen gehen?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Können Sie in ein Auto ein- und aussteigen?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Können Sie Haushaltsarbeiten oder Gartenarbeit verrichten?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Brauchen Sie für gewöhnlich Hilfe durch eine andere Person beim Einkaufen, Ein-/Aussteigen aus dem Auto, bei der Gartenarbeit?

Nein (Score 0)

Ja (Score 2)

Für die Ärztin/den Arzt

Auswertung des Health Assessment Questionnaire (HAQ), Berechnung des Functional disability index (FDI)

Gruppe	Score
1) Ankleiden und Körperpflege	
2) Aufstehen	
3) Essen	
4) Gehen	
5) Körperpflege	
6) Heben	
7) Greifen und Öffnen	
8) Andere Tätigkeiten	
Gesamtscore (Summe 1 bis 8)	
Functional disability index (FDI) [Summe/Anzahl der Gruppen)	

Jede einzelne Gruppe von Tätigkeiten wird einzeln ausgewertet. Innerhalb der Tätigkeitsgruppen wird der schlechteste Score gewertet und die Scores werden addiert. Der Gesamtscore wird durch die Anzahl der Gruppen dividiert und so der Functional disability index (FDI) berechnet.

Der Functional disability index (FDI) wird in der Diagnosenliste mit angegeben.

Mit freundlicher Genehmigung aus der Klinik für Neurologie, Universitätsmedizin Göttingen

Abb. A4: Fragebogen: Health Assessment Questionnaire

Aufkleber

Untersucher:

Datum:

PARESESKALA (MRC Scale, modifiziert J. Schmidt Feb. 2011)					
Nur zum internen Gebrauch					
Skala 0-5	<ul style="list-style-type: none"> • 0 = keine Muskelkontraktion • 1 = Muskelkontraktion ohne Bewegung • 2 = Muskelkontraktion mit Bewegung, aber nicht gegen Schwerkraft 		<ul style="list-style-type: none"> • 3 = Aktive Bewegung gegen Schwerkraft • 4 = Aktive Bewegung gegen Schwerkraft und Widerstand • 5 = normale Kraft 		
		rechts	links		rechts
Nackenbeugung		<input type="checkbox"/>			
Nackenstreckung		<input type="checkbox"/>			
Armabduktion	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Hüftbeugung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Armbeugung (biceps)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Hüftstreckung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Armstreckung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Kniebeugung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Handbeugung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Kniestreckung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Handstreckung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Fußhebung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Fingerbeugung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Fußsenkung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Fingerstreckung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Faustschlussvigorimetrie	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Bemerkungen, Gehstrecke, Schluckstörung:

Mit freundlicher Genehmigung von Prof. Dr. J. Schmidt, Klinik für Neurologie Göttingen

Abb. A5: MRC-Pareseskala

7 Literaturverzeichnis

- Abdel Jalil AA, Katzka DA, Castell DO (2015): Approach to the Patient with Dysphagia. *Am. J. Med.* 128, 1138.e17-1138.e23
- Aghaz A, Alidad A, Hemmati E, Jadidi H, Ghelichi L (2018): Prevalence of dysphagia in multiple sclerosis and its related factors: Systematic review and meta-analysis. *Iran J Neurol* 17, 180–188
- Bartolome G (2014): Neurorehabilitation des Schluckens. *NeuroGeriatric* 79–90
- Breithaupt M, Schmidt J (2013): Update on Treatment of Inclusion Body Myositis. *Curr Rheumatol Rep* 15, 329
- Carlson D, Omari T, Lin Z, Rommel N, Starkey K, Kahrilas P, Tack J, Pandolfino J (2017): High-resolution impedance manometry parameters enhance the esophageal motility evaluation in non-obstructive dysphagia patients without a major Chicago Classification motility disorder. *Neurogastroenterol Motil* 29
- Carpenter S, Karpati G, Heller I, Eisen A (1978): Inclusion body myositis: a distinct variety of idiopathic inflammatory myopathy. *Neurology* 28, 8–17
- Claire Langdon P, Mulcahy K, Shepherd KL, Low VH, Mastaglia FL (2012): Pharyngeal Dysphagia in Inflammatory Muscle Diseases Resulting from Impaired Suprahyoid Musculature. *Dysphagia* 27, 408–417
- Cox FM, Verschuuren JJ, Verbist BM, Nix EH, Wintzen AR, Badrising UA (2009): Detecting dysphagia in inclusion body myositis. *J Neurol* 256, 2009–2013
- Cox FM, Titulaer MJ, Sont JK, Wintzen AR, Verschuuren JJGM, Badrising UA (2011): A 12-year follow-up in sporadic inclusion body myositis: an end stage with major disabilities. *Brain* 134, 3167–3175
- Dalakas MC, Sonies B, Dambrosia J, Sekul E, Cupler E, Sivakumar K (1997): Treatment of inclusion-body myositis with IVIg. *Neurology* 48, 712
- de Die-Smulders C (1998): Age and causes of death in adult-onset myotonic dystrophy. *Brain* 121, 1557–1563
- Dimachkie MM, Barohn RJ (2012): Inclusion Body Myositis. *Semin Neurol* 32, 237–245
- Dobloug C, Walle-Hansen R, Gran JT, Molberg Ø (2012): Long-term follow-up of sporadic inclusion body myositis treated with intravenous immunoglobulin: a retrospective study of 16 patients. *Clin Exp Rheumatol* 838–842
- Dziewas R, Glahn J, Helfer C, Ickenstein G, Keller J, Lapa S, Ledl C, Lindner-Pfleghar B, Nabavi D, Prosiegel M, et al. (2014): FEES für neurogene Dysphagien: Ausbildungscurri-

culum der Deutschen Gesellschaft für Neurologie und Deutschen Schlaganfall-Gesellschaft. *Der Nervenarzt* **85**, 1006–1015

Ercolin B, Sassi FC, Mangilli LD, Mendonça LIZ, Limongi SCO, de Andrade CRF (2013): Oral Motor Movements and Swallowing in Patients with Myotonic Dystrophy Type 1. *Dysphagia* **28**, 446–454

Ertekin C, Yüceyar N, Aydoğdu, Karasoy H. (2001): Electrophysiological evaluation of oropharyngeal swallowing in myotonic dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* **70**, 363–371

Finsterer J, Rudnik-Schöneborn S (2015): Myotone Dystrophien: Klinik, Pathogenese, Diagnostik und Therapie. *Fortschritte der Neurologie · Psychiatrie* **83**, 9–17

Finsterer J, Stöllberger C, Kopsa W (2005): Noncompaction in Myotonic Dystrophy Type 1 on Cardiac MRI. *CRD* **103**, 167–168

Frahm J, Haase A, Matthaei D (1986): Rapid NMR imaging of dynamic processes using the FLASII technique. *J Magn Reson Med*, 321–327

Fries JF, Spitz P, Kraines RG, Holman HR (1980): Measurement of patient outcome in arthritis. *Arthritis Rheum.* **23**, 137–145

Gagnon C, Chouinard MC, Laberge L, Veillette S, Bégin P, Breton R, Jean S, Brisson D, Gaudet D, Mathieu J (2010): Health supervision and anticipatory guidance in adult myotonic dystrophy type 1. *Neuromuscul Disord.* **20**, 847–851

Gates J, Hartnell GG, Gramigna GD (2006): Videofluoroscopy and Swallowing Studies for Neurologic Disease: A Primer. *RadioGraphics* **26**, e22–e22

Hara K, Tohara H, Minakuchi S (2018): Treatment and evaluation of dysphagia rehabilitation especially on suprahyoid muscles as jaw-opening muscles. *Jpn Dent Sci Rev* **54**, 151–159

Herzberg EG, Lazarus C, Steele CM, Molfenter SM (2018): Swallow Event Sequencing: Comparing Healthy Older and Younger Adults. *Dysphagia* **33**, 759–767

Hiss SG, Postma GN (2003): Fiberoptic Endoscopic Evaluation of Swallowing. *Laryngoscope* **113**, 1386–1393

Jackson CE, Barohn RJ, Gronseth G, Pandya S, Herbelin L (2008): Inclusion body myositis functional rating scale: A reliable and valid measure of disease severity. *Muscle Nerve* **37**, 473–476

Kuhl V, Eicke BM, Dieterich M, Urban PP (2003): Sonographic analysis of laryngeal elevation during swallowing. *J Neurol* **250**, 333–337

Labeit B, Pawlitzki M, Ruck T, Muhle P, Claus I, Suntrup-Krueger S, Warnecke T, Meuth SG, Wiendl H, Dziewas R (2020): The Impact of Dysphagia in Myositis: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Clin Med.* **9**, 2150

Liu L, Tarnopolsky M (2004): Injection of botulinum toxin A to the upper esophageal sphincter for oropharyngeal dysphagia in two patients with inclusion body myositis. *Can J*

Gastroenterol 18, 4

Martino R, Foley N, Bhogal S, Diamant N, Speechley M, Teasell R (2005): Dysphagia After Stroke: Incidence, Diagnosis, and Pulmonary Complications. *Stroke* 36, 2756–2763

McHorney CA, Bricker DE, Kramer AE, Rosenbek JC, Robbins J, Chignell KA, Logemann JA, Clarke C (2000a): The SWAL-QOL Outcomes Tool for Oropharyngeal Dysphagia in Adults: I. Conceptual Foundation and Item Development. *Dysphagia* 15, 115–121

McHorney CA, Bricker DE, Robbins J, Kramer AE, Rosenbek JC, Chignell KA (2000b): The SWAL-QOL Outcomes Tool for Oropharyngeal Dysphagia in Adults: II. Item Reduction and Preliminary Scaling. *Dysphagia* 15, 122–133

McHorney CA, Robbins J, Lomax K, Rosenbek JC, Chignell K, Kramer AE, Earl Bricker D (2002): The SWAL-QOL and SWAL-CARE Outcomes Tool for Oropharyngeal Dysphagia in Adults: III. Documentation of Reliability and Validity. *Dysphagia* 17, 97–114

Mohannak N, Pattison G, Hird K, Needham M (2019): Dysphagia in Patients with Sporadic Inclusion Body Myositis: Management Challenges. *Int J Gen Med* 12, 465–474

Murata K, Kouda K, Tajima F, Kondo T (2013): Balloon Dilation in Sporadic Inclusion Body Myositis Patients with Dysphagia. *Clin Med Insights Case Rep* 6, 1–7

Nagy A, Leigh C, Hori SF, Molfenter SM, Shariff T, Steele CM (2013): Timing Differences Between Cued and Noncued Swallows in Healthy Young Adults. *Dysphagia* 28, 428–434

Needham M, Mastaglia FL (2007): Inclusion body myositis: current pathogenetic concepts and diagnostic and therapeutic approaches. *Lancet Neurol.* 6, 620–631

Oh TH, Brumfield KA, Hoskin TL, Kasperbauer JL, Basford JR (2008): Dysphagia in Inclusion Body Myositis: Clinical Features, Management, and Clinical Outcome. *Am J Phys Med Rehabil.* 87, 883–889

Olthoff A, Zhang S, Schweizer R, Frahm J (2014): On the Physiology of Normal Swallowing as Revealed by Magnetic Resonance Imaging in Real Time. *Gastroenterol Res Pract.* 2014, 1–10

Olthoff A, Carstens P-O, Zhang S, von Fintel E, Friede T, Lotz J, Frahm J, Schmidt J (2016): Evaluation of dysphagia by novel real-time MRI. *Neurology* 87, 2132–2138

Peric S, Nisic T, Milicev M, Basta I, Marjanovic I, Peric M, Lavrnic D, Racocevic Stojanovic V (2013): Hypogonadism and erectile dysfunction in myotonic dystrophy type 1. *Acta Myol* 32, 106–109

Price MA, Barghout V, Benveniste O, Christopher-Stine L, Corbett A, de Visser M, Hilton-Jones D, Kissel JT, Lloyd TE, Lundberg IE, et al. Mortality and Causes of Death in Patients with Sporadic Inclusion Body Myositis: Survey Study Based on the Clinical Experience of Specialists in Australia, Europe and the USA. *J Neuromuscul Dis* 3, 67–75

Prosiegel M, Weber S: Dysphagie: Diagnostik und Therapie: ein Wegweiser für kompetentes Handeln (Praxiswissen Logopädie). 2., aktualisierte Aufl; Springer, Berlin 2013

Rider LG, Werth VP, Huber AM, Alexanderson H, Rao AP, Ruperto N, Herbelin L, Barohn R, Isenberg D, Miller FW (2011): Measures of adult and juvenile dermatomyositis, polymyositis, and inclusion body myositis: Physician and Patient/Parent Global Activity, Manual Muscle Testing (MMT), Health Assessment Questionnaire (HAQ)/Childhood Health Assessment Questionnaire (C-HAQ), Childhood Myositis Assessment Scale (CMAS), Myositis Disease Activity Assessment Tool (MDAAT), Disease Activity Score (DAS), Short Form 36 (SF-36), Child Health Questionnaire (CHQ), Physician Global Damage, Myositis Damage Index (MDI), Quantitative Muscle Testing (QMT), Myositis Functional Index-2 (FI-2), Myositis Activities Profile (MAP), Inclusion Body Myositis Functional Rating Scale (IBMFRS), Cutaneous Dermatomyositis Disease Area and Severity Index (CDASI), Cutaneous Assessment Tool (CAT), Dermatomyositis Skin Severity Index (DSSI), Skindex, and Dermatology Life Quality Index (DLQI). *Arthritis Care Res* 63, S118–S157

Rollnik JD, Heinz U, Lenz O (2013): Myotonic dystrophy type 1 presenting with stroke-like episodes: a case report. *BMC Research Notes* 6, 243

Rose MR (2013): 188th ENMC International Workshop: Inclusion Body Myositis, 2–4 December 2011, Naarden, The Netherlands. *Neuromuscul Disord.* 23, 1044–1055

Sasegbon A, Hamdy S (2017): The anatomy and physiology of normal and abnormal swallowing in oropharyngeal dysphagia. *Neurogastroenterol Motil.* 29, e13100

Savić Pavićević D, Miladinović J, Brkušanin M, Šviković S, Djurica S, Brajušković G, Romac S (2013): Molecular Genetics and Genetic Testing in Myotonic Dystrophy Type 1. *Biomed Res Int* 2013

Schoser B, Grimm T (2009): Myotone Dystrophien – und ihre Differenzialdiagnosen. *Medizinische Genetik* 21, 381–392

Seif Amir Hosseini A, Uhlig J, Streit U, Uhlig A, Sprenger T, Wedi E, Ellenrieder V, Ghadimi M, Uecker M, Voit D, et al. (2019): Hiatal hernias in patients with GERD-like symptoms: evaluation of dynamic real-time MRI vs endoscopy. *Eur Radiol* 29, 6653–6661

Spector SA, Lemmer JT, Koffman BM, Fleisher TA, Feuerstein IM, Hurley BF, Dalakas MC (1997): Safety and efficacy of strength training in patients with sporadic inclusion body myositis. *Muscle Nerve* 20, 1242–1248

Steele CM, Bailey GL, Chau T, Molfenter SM, Oshalla M, Waito AA, Zoratto DCBH (2011): The relationship between hyoid and laryngeal displacement and swallowing impairment: Hyoid and laryngeal displacement. *Clin Otolaryngol* 36, 30–36

Stojanovic VR, Peric S, Paunic T, Pavlovic S, Cvitan E, Basta I, Peric M, Milicev M, Lavrnica D (2013): Cardiologic predictors of sudden death in patients with myotonic dystrophy

type 1. *J Clin Neurosci* 20, 1002–1006

Suominen T, Bachinski LL, Auvinen S, Hackman P, Baggerly KA, Angelini C, Peltonen L, Krahe R, Udd B (2011): Population frequency of myotonic dystrophy: higher than expected frequency of myotonic dystrophy type 2 (DM2) mutation in Finland. *Eur J Hum Genet* 19, 776–782

Suttrup I, Warnecke T (2016): Dysphagia in Parkinson's Disease. *Dysphagia* 31, 24–32

Szczesniak MM, Maclean J, Zhang T, Liu R, Cook IJ (2014): The Normative Range for and Age and Gender Effects on the Sydney Swallow Questionnaire (SSQ). *Dysphagia* 29, 535–538

Taira K, Yamamoto T, Mori-Yoshimura M, Fujita S, Oya Y, Nishino I, Takahashi Y (2020): Obstruction-related dysphagia in inclusion body myositis: Cricopharyngeal bar on videofluoroscopy indicates risk of aspiration. *J Neurol Sci*. 413, 116764

Tanaka Y, Kato T, Nishida H, Yamada M, Koumura A, Sakurai T, Hayashi Y, Kimura A, Hozumi I, Araki H, et al. (2013): Is there a difference in gastric emptying between myotonic dystrophy type 1 patients with and without gastrointestinal symptoms? *J Neurol* 260, 1611–1616

Tsuzuki H, Inamoto Y, Saitoh E, Aihara K, Shibata S, Kagaya H, Onogi K, Nakayama E, Sato M, Ueda K (2020): Effects of bolus consistency and reclining position on kinematic swallowing events in analysis using 320-row area detector computed tomography. *J Oral Sci* 62, 18–22

Uecker M, Zhang S, Voit D, Karaus A, Merboldt K-D, Frahm J (2010): Real-time MRI at a resolution of 20 ms. *NMR Biomed* 23, 986–994

Umay EK, Karaahmet F, Gurcay E, Balli F, Ozturk E, Karaahmet O, Eren Y, Ceylan T (2018): Dysphagia in myasthenia gravis: the tip of the Iceberg. *Acta Neurol Belg* 118, 259–266

Wallace KL, Middleton S, Cook IJ (2000): Development and validation of a self-report symptom inventory to assess the severity of oral-pharyngeal dysphagia. *Gastroenterology* 118, 678–687

Willaert A, Jorissen M, Goeleven A (2015): Swallowing dysfunction in myotonic dystrophy: a retrospective study of symptomatology and radiographic findings. *B-ENT* 11, 249–256

Zeng R, Schmidt J (2020): Impact and Management of Dysphagia in Inflammatory Myopathies. *Curr Rheumatol Rep* 22, 74

Zhang S, Uecker M, Voit D, Merboldt K-D, Frahm J (2010): Real-time cardiovascular magnetic resonance at high temporal resolution: radial FLASH with nonlinear inverse reconstruction. *J Cardiovasc Magn Reson* 12, 39

Zhang S, Olthoff A, Frahm J (2012): Real-time magnetic resonance imaging of normal

swallowing. *J Magn Reson Imaging* 35, 1372–1379

A. Willaert, M. Jorissen, A. Goeleven. <http://b-ent.be/en/swallowing-dysfunction-in-myotonic-dystrophy-a-retrospective-study-of-symptomatology-and-radiographic-findings-16262>; Zugriff am 09.01.2021

LL 030 111 Neurogene Dysphagie 2020. <https://dgn.org/leitlinien/3984-ll-030-111-neurogene-dysphagie-2020>; Zugriff am 04.09.2020

LL 69-ll-Myositissyndrome. <https://www.dgn.org/leitlinien/3011-ll-69-ll-myositissyndrome>; Zugriff am 19.07.2020

Danksagung

Mein besonderer Dank gilt der gesamten Arbeitsgruppe für die Forschung an neuromuskulären Erkrankungen; insbesondere meinem Doktorvater Herrn Prof. Dr. Jens Schmidt für die Vergabe des Themas, die fachkundige Unterstützung sowie die zuverlässige Begleitung in den vergangenen Jahren während der Erstellung dieser Arbeit; meinen Betreuern Herrn Dr. Per-Ole Carstens und Frau Dr. Rachel Zeng für ihre regelmäßige Diskussions- und Hilfsbereitschaft sowie zuletzt auch für die mühevollen Arbeit des Korrekturlesens.

Herrn Prof. Dr. Arno Olthoff und Herrn Dr. Michael Weidemann danke ich für verlässliche und produktive Zusammenarbeit sowie die vielen Diskussionen und Anregungen, die meine Arbeit regelmäßig vorangebracht haben.

Ich danke Herrn Prof. Dr. Jens Frahm, Herrn Prof. Dr. Martin Uecker und Frau Dr. Sabine Hofer, die mir mit ihrer großen fachlichen Kompetenz Einblicke in die Forschung mittels der real-time MRT gegeben und mir die Nutzung dieser innovativen Technik für meine Studie ermöglicht haben. Ebenso bedanke ich mich bei dem gesamten Team des Instituts für Diagnostische und Interventionelle Radiologie unter der Leitung von Herrn Prof. Dr. Joachim Lotz für die Nutzung des Forschungs-MRTs und die fachliche Unterstützung während der Untersuchungen.

Zudem möchte ich mich ganz besonders bei allen Patienten und Probanden bedanken, die sich für die Teilnahme an der Studie bereit erklärt haben und sich sehr geduldig und mit großem Interesse allen Untersuchungen unterzogen haben. Mein Dank gilt auch dem deutschen Patientenregister für Myotone Dystrophie, auf deren freundliche Unterstützung ich