

HNO 2021 · 69:734–741

<https://doi.org/10.1007/s00106-021-01064-7>

Angenommen: 22. März 2021

Online publiziert: 14. Juni 2021

© Springer Medizin Verlag GmbH, ein Teil von Springer Nature 2021



Die Beschäftigung mit der Neurolaryngologie eröffnet neue Horizonte in der Diagnostik und Therapie von Kehlkopferkrankungen. Der vorliegende Artikel gibt einen Überblick über die in der täglichen Praxis häufigsten neurolaryngologischen Erkrankungen.

Im Kontext der Phonochirurgie umfasst die Neurolaryngologie ein eigenständiges Kapitel neuromuskulär bedingter Stimmlippenmotilitätsstörungen, Dys-tonien und neurologischer Erkrankungen. Erst in den letzten Jahren erhielt die Neurolaryngologie als Reaktion auf Fortschritte bei der Behandlung neuromuskulärer Kehlkopferkrankungen mehr Wahrnehmung in der Fachliteratur. Zu den in der Neurolaryngologie genutzten diagnostischen Verfahren gehören die erweiterte Laryngoskopie, die Elektromyographie und Neurostimulation, aber auch die Topodiagnostik mittels Magnetresonanztomographie (MRT) und Computertomographie (CT). Das Verständnis der Neuropathophysiologie des Kehlkopfs erfordert die Kenntnis neurodegenerativer und regenerativer Prozesse. Für die Beschäftigung mit der Neurolaryngologie ist es unerlässlich, dass sich der Arzt mit den Grundlagen der Elektromyographie des Larynx (LEMG) vertraut macht.

Elektromyographie

Die Elektromyographie (EMG) bewertet die Integrität des neuromuskulären Systems durch Aufzeichnung von spontanen und willkürlichen Muskelaktionspotenzialen bei definierten Muskelanspannungsmanövern. Die EMG des Larynx (LEMG) dient dem Nach-

Andreas H. Müller

Klinik für HNO-Heilkunde/Plastische Operationen, SRH Wald-Klinikum Gera, Gera, Deutschland

Neurolaryngologie

weis von Rekurrens-/Vaguspareisen, der Unterscheidung zwischen myogenen und neurogenen Schäden, von akuten und chronischen Paresen, der Erfassung des Ausmaßes der Denervation/Reinnervation, der Prognoseabschätzung einer Parese und der Therapiesteuerung (▣ Tab. 1).

Die Interpretation der LEMG erfordert elektrophysiologische Grundkenntnisse, und die richtige Nadelplatzierung will gelernt sein. Ungeachtet der in den letzten Jahren erzielten Fortschritte hat die LEMG im Vergleich zur Laryngoskopie noch nicht den Stellenwert einer Routinediagnostik erlangt.

LEMG-Technik

Die LEMG-Signale werden abgeschirmt von 50-Hz-Störungen abgeleitet, verstärkt, auf einem Monitor sichtbar und über einen Lautsprecher hörbar gemacht. Ein 2-/einkanalgiges System mit Aufzeichnungsfunktion für die Nachbetrachtung ist für die meisten Fragestellungen ausreichend. Besser ist ein Mehrkanalsystem mit weiteren Kanälen für ein Atem- und Stimmsignal, wodurch bei einer späteren Befundung eine Zuordnung von LEMG-Signal und Manöver möglich wird.

» Für das Erlernen der EMG-Interpretation ist eine Kooperation mit der Neurologie sinnvoll

Oft ist die Technik in der Neurologie vorhanden und kann genutzt werden. Auch für das Erlernen der EMG-Interpretation ist eine Kooperation mit der Neurologie sinnvoll. Außerhalb Deutsch-

lands stehen meist Neurophysiologen in den EMG-Labors zur Verfügung.

Sowohl von der American Academy Otolaryngology–Head and Neck Surgery (AAO-HNS) als auch von der Europäischen Laryngologischen Gesellschaft (ELS) wurden Standards zu den technischen Voraussetzungen und Empfehlungen zur praktischen Durchführung der LEMG konsentiert [2, 22]. Weiterführende Informationen zur LEMG mit Video- und Bildbeispielen finden sie unter <https://www.lemg.org> in englischer Sprache, einer frei zugänglichen Plattform zum Erfahrungsaustausch zwischen LEMG-Experten und an der LEMG interessierten Kollegen.

Besonders eignen sich der M. thyroarytaenoideus (TA), der M. cricoarytaenoideus posterior (PCA) und der M. cricothyroideus (CT-Muskel) für die LEMG, wobei der TA am häufigsten untersucht wird. Es sind aber auch LEMG-Ableitungen aus dem M. cricoarytaenoideus lateralis (LCA) und den Mm. interarytaenoidei (IA) beschrieben. Die Muskeln können in Lokalanästhesie transkutan oder transoral erreicht werden. Für den transkutanen Zugang werden bipolare konzentrische Nadelelektroden (50–75 mm, 23–26 G) in der Mittellinie zwischen Ring- und Schildknorpel eingestochen und die Nadelspitze subepithelial zur betroffenen Seite nach lateral und um 30–45° nach kranial gelenkt. Nach Abklingen einer kurzen Einstichaktivität bestätigt ein Anstieg der LEMG-Aktivität (dichtes Interferenzmuster) bei Phonation die korrekte Elektrodenposition innerhalb des TA. Sollte keine EMG-Aktivität nachweisbar sein, kann eine länger bestehende Paralyse des TA aber auch eine Fehlpозиtionierung der Nadel die Ursache sein.

Tab. 1 Klinische Bedeutung der Larynx-Elektromyographie (LEMG)

Die Elektromyographie des Kehlkopfs kann unterscheiden:	Klinische Bedeutung
Ob eine Muskel- bzw. eine Nervenschädigung vorliegt	Bei Ausschluss einer Nervenläsion muss eine Fixierung der Stimmlippe durch Tumor, Gelenknarbe, Gelenkluxation vermutet und diagnostisch weiter abgeklärt werden
Ob eine frische oder eine alte Nervenläsion vorliegt	Diese Aussage hilft bei der Entscheidung zum Zeitpunkt der Intervention und bei beidseitigen Paresen zur Auswahl der Therapie
Ob ein subklinischer Nervenschaden besteht	Bei funktioneller Dysphonie kann darin die Ursache liegen und die Therapie z. B. durch Oberflächenelektrostimulation ergänzt werden
Ob eine isolierte Rekurrens- oder eine Vagusparese vorliegt	Damit kann der Umfang der Topodiagnostik begrenzt werden (z. B. nicht generell Panendoskopie bei Vagusparese)
Ob ein Axonschaden oder nur ein Leitungsblock vorliegt	Dies lässt die Prognose für eine Bewegungswiederkehr abschätzen helfen (für Beratung des Patienten und Therapieplanung)
Wie ausgeprägt der Axonschaden ist	Damit kann das Atrophierisiko der Stimmlippe beurteilt und z. B. die Indikationsstellung zur Reinnervation gestellt werden
Ob eine Reinnervation bereits eingesetzt hat und ob eine Synkinesie vorliegt	Damit wird die Bewegungswiederkehr unwahrscheinlich, andererseits zeigt die Synkinesie die Eignung für zukünftige dynamische Therapieoptionen wie den Kehlkopfschrittmacher

Zukünftig könnte sonographisch die EMG-Nadelposition verifiziert werden [10].

Für die transorale LEMG sind bipolare Hakendrahtelektroden erhältlich. Die Elektroden werden mit einer speziellen Applikationsvorrichtung unter endoskopischer Sicht eingebracht. Diese Technik erlaubt nur für den TA eine bessere Kontrolle der Elektrodenposition, ist zeitaufwendig und technisch schwieriger. Bei Kindern und ängstlichen Patienten können diese Elektroden in Narkose im Rahmen einer aus anderem Grund notwendigen Mikrolaryngoskopie gelegt, das LEMG in der Aufwachphase abgeleitet und die Elektroden danach problemlos gezogen werden. Auch Simultanaufzeichnungen mehrerer Muskeln sind mit dieser Elektrodenart gut möglich.

Indikationen

Rekurrens- bzw. Vagusparese

Nur mit der LEMG kann eine Rekurrens- bzw. Vagusparese bei laryngoskopisch beobachtetem Stimmlippenstillstand bestätigt oder sicher ausgeschlossen werden [12]. Ein gesunder Muskel zeigt eine kurze Einstich-, aber keine pathologische Spontanaktivität und bei Willküranspannung ein dichtes Interferenzmuster mit hoher Variabilität der Amplitu-

den (Abb. 1a). Für den klinischen Routineeinsatz ist es zweckmäßig, den Nervenschadigungsgrad in Neurapraxie, Axonotmesis oder Neurotmesis zu klassifizieren.

Für die *Neurapraxie* sind die diagnostischen Kriterien im LEMG der Nachweis eines gelichteten Interferenzmusters (Abb. 1b–d) ohne Denervierungszeichen, d. h. ohne pathologische Spontanaktivität. Neurapraxien haben eine gute Chance für eine funktionelle Erholung der Parese innerhalb von 8–12 Wochen.

» Laryngeale Synkinesie ist die gleichzeitige Aktivierung ad- und abduzierender Kehlkopfmuskeln

Eine *Axonotmesis* (Axondurchtrennung) wird vermutet, wenn in der LEMG pathologische Spontanaktivität (Abb. 1e) nachgewiesen werden kann. Diese ist i. d. R. frühestens 10–14 Tage nach Beginn der Lähmung in der LEMG sichtbar. Wenn eine Reinnervation nach einer Axonotmesis auftritt, ist sie meist mit Folgeerscheinungen wie neuronalem Umbau, erkennbar an polyphasischen Potenzialen in der LEMG oder laryngealer Synkinesie, verbunden [3]. Die laryngeale Synkinesie bezeichnet die gleichzeitige Aktivierung adduzierender und abduzierender Kehlkopfmuskeln

durch pathologische Nervenregeneration [5] und reduziert die Chancen auf Erholung der Parese [20].

Bei Vorliegen einer *Neurotmesis* (Durchtrennung des Nervs mit Distanz der Stümpfe) unterscheidet sich die LEMG nicht von einer hochgradigen Axonotmesis. Es fehlt jegliche Willküraktivität und nach 10–14 Tagen entwickelt sich eine lebhaft pathologische Spontanaktivität als Zeichen der Denervierung. Eine gewisse Reinnervierung über die Distanz der Stümpfe ist nicht selten, in aller Regel muss aber mit einer deutlichen Muskelatrophie gerechnet werden. Nicht selten kommt es auch zu einer Fremddinnervation durch Nervenfasern aus dem N. laryngeus superior oder dem Plexus pharyngeus. Eine andauernde vollständige Denervierung mit kompletter Muskelatrophie ist dagegen selten.

Die LEMG ermöglicht bei Nachweis eines schweren axonalen Schadens bzw. einer einsetzenden pathologischen Reinnervation die negative Prädiktion einer Bewegungswiederkehr [19]. In erster Linie ist die LEMG eine qualitative Untersuchung. Es gibt erste Ansätze zur Festlegung quantitativer Normen für die Rekrutierung motorischer Einheiten bei Gesunden und Patienten mit einseitiger Stimmlippenlähmung mittels Signaldichte- und Amplitudenanalysen [20].

Elektrisch evozierte Stimmlippenbewegung

Neu in der elektrophysiologischen Diagnostik des Kehlkopfs ist der Einsatz der elektrischen Neurostimulation. Wird die LEMG zur Untersuchung des neuromuskulären Status eines Muskels eingesetzt, so lassen sich nur mit dem Nachweis einer elektrisch stimulierbaren Stimmlippenbewegung die Chancen einer durch Neurostimulation zu verbessernden Kehlkopffunktion bewerten. Mittels systematischer Sondierung von Muskelabschnitten mit einer Nadel-elektrode und anliegendem Stimulationsstrom (1,5 mA, 3 Hz) wird geprüft, ob die stattgehabte Reinnervation ausreicht, um eine Reizung terminaler Nervenfasern und damit eine auf die Stimmlippenposition wirksame Kontraktion des Zielmuskels zu bewirken

[6]. Neben einer Eignungstestung für zukünftige Kehlkopfschrittmacherkandidaten kann diese Methode auch zum Ausschluss einer Stimmlippenfixierung klinisch genutzt werden.

LEMG-geführte Injektionen

Die durch LEMG gestützte Botulinumtoxin-Injektion in den TA und seltener in den PCA-Muskel bei Patienten mit spasmodischer Dysphonie hat seit vielen Jahren Eingang in die klinische Routine gefunden. Damit wird sichergestellt, dass die Injektionsnadel den Zielmuskel erreicht und das Medikament in Muskelabschnitte mit ausgeprägter EMG-Überaktivität eingespritzt wird [24]. Auch für Injektionslaryngoplastiken hat sich gezeigt, dass die LEMG-Nadelführung hilfreich sein kann [23].

Kehlkopfschrittmacher

Das Prinzip der Kehlkopfschrittmacherbehandlung beruht auf einer elektrisch stimulierten Stimmlippenabduktion zur Linderung der Atemnot bei beidseitiger Rekurrensparese. Die ersten Tierversuche zu diesem Therapieansatz erfolgten bereits in den 1970er- und 1980er-Jahren [28]. Diese frühen Studien zeigten, dass künstlich hervorgerufene Lähmungen auch über einen längeren Zeitraum mit der Neurostimulation behandelt werden konnten [1]. Die erste klinische Anwendung erfolgte ab 1995 mit einem Standard-Schmerztherapie-Implantat (Itrel II, Fa. Medtronic, Minneapolis, MN, USA) mit Rückenmarkelektroden [27]. Diese Pionierarbeit zeigte die Umsetzbarkeit des Prinzips, konnte aber aufgrund technischer Probleme wie Elektrodenkorrosion mit der verfügbaren Technologie nicht fortgesetzt werden.

» Der neue Ansatz der Stimulation erfordert eine pathologische Reinnervation zumindest eines PCA

Die präklinische Forschung der letzten 2 Jahrzehnte führte zur Nutzung der neuromuskulären Stimulation, die einen bis zu 100-fach geringeren Stromeintrag als

HNO 2021 · 69:734–741 <https://doi.org/10.1007/s00106-021-01064-7>
© Springer Medizin Verlag GmbH, ein Teil von Springer Nature 2021

A. H. Müller

Neurolaryngologie

Zusammenfassung

Neurologische und neurophysiologische Kenntnisse über neuromuskuläre Erkrankungen verbinden sich in der Neurolaryngologie mit Erfahrungen aus der Laryngologie. Die Larynxelektromyographie (LEMG) ist das wichtigste diagnostische und prognostische Instrument in der Neurolaryngologie. Sie kann mit diagnostischer Elektrostimulation ergänzt werden. Das Interesse an der LEMG reicht heute über den M. thyroarytaenoideus hinaus und richtet sich auf alle erreichbaren Kehlkopfmuskeln. Die LEMG sollte nach einem standardisierten Protokoll durchgeführt und interpretiert werden. Hauptanwendungsgebiete der LEMG sind die Bestätigung, die Topodiagnostik und Prognoseabschätzung von Stimmlippenlähmungen. Frische Läsionen können von alten Läsionen genauso unterschieden werden wie mechanische Stimmlippenfixierungen von Paresen. Die Nadelführung bei spasmodischer Dysphonie und bei Augmentationen kann mittels LEMG, aber auch mittels Kehlkopfultraschall

unterstützt werden. Der Therapiezeitpunkt für temporäre und permanente Augmentationen, Thyreoplastiken und Reinnervationsoperationen wird mit Erfahrungen aus der Neurolaryngologie besser bestimmbar. Der Einsatz der diagnostischen Neurostimulation kann das verbliebene aktive Bewegungspotenzial einer Stimmlippe aufzeigen und damit Kandidaten für zukünftige Kehlkopfschrittmacherbehandlungen erkennen helfen. Weitere Themenfelder der Neurolaryngologie sind die spasmodische Dysphonie und neurologische Grunderkrankungen, wie Schlaganfall, zentrale Stimmlippenlähmung, essenzieller Tremor und M. Parkinson. Laryngoskopische, klinische und LEMG-Charakteristika dieser Erkrankungen werden vorgestellt.

Schlüsselwörter

Kehlkopf · Neurophysiologie · Stimmlippenlähmung · Dysphonie · Implantierbare Neurostimulatoren

Neurolaryngology

Abstract

Neurological and neurophysiological knowledge of neuromuscular diseases is combined in neurolaryngology with experience from laryngology. Laryngeal electromyography (LEMG) is the most important diagnostic and prognostic tool in neurolaryngology. It can be combined with diagnostic electrostimulation. Interest in LEMG today extends beyond the thyroarytenoid muscle to all accessible laryngeal muscles. LEMG should be performed and interpreted according to a standardized protocol. Main applications of LEMG are confirmation, topodiagnostic and prognostic assessment of vocal fold paralysis. It is possible to differentiate fresh from old recurrent laryngeal nerve lesions as well as mechanical vocal fold fixations from paralysis. Needle guidance for botulinum toxin injections in spasmodic dysphonia and for augmentation laryngoplasty can be supported by LEMG, but also by laryngeal

ultrasound. The timing of therapy for temporary and permanent augmentations, thyroplasty and reinnervation surgery may be better defined with experience from neurolaryngology. The use of diagnostic neurostimulation can reveal any remaining active movement potential of a vocal fold and thus help identify candidates for future laryngeal pacemaker treatments. Other topics in neurolaryngology include spasmodic dysphonia and underlying neurological diseases such as stroke, central vocal fold paralysis, essential tremor and Parkinson's disease. Laryngoscopic, clinical and LEMG characteristics of these diseases are presented.

Keywords

Larynx · Neurophysiology · Vocal fold paralysis · Dysphonia · Implantable neurostimulators

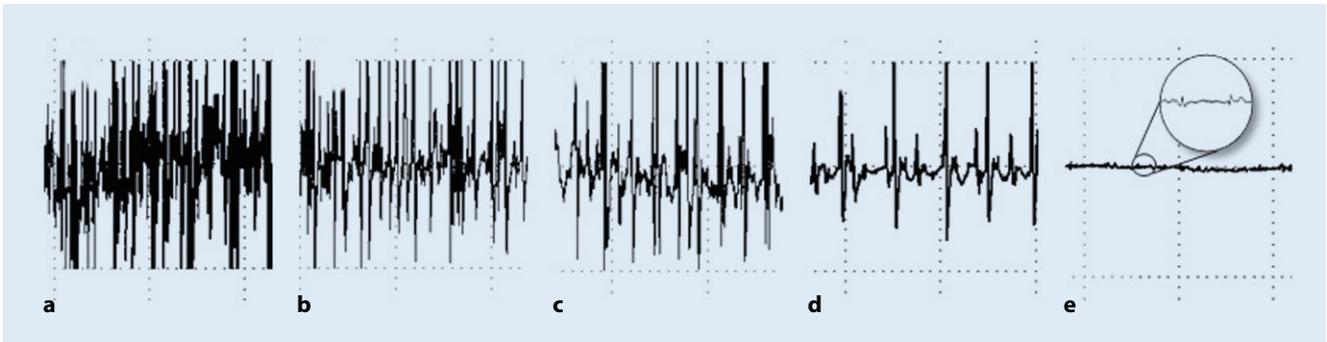


Abb. 1 ▲ LEMG-Interferenzmuster des M. thyroarytaenoideus (TA) bei maximal lauter Phonation. **a** Normal dicht – ohne erkennbare Grundlinie, **b** leicht gelichtet – vereinzelt erkennbare Grundlinie, **c** stark gelichtet – Grundlinie zu 50 % oder mehr erkennbar, **d** Einzelfasermuster, **e** keine Willküraktivität, Detailvergrößerung *rechts* mit pathologischer Spontanaktivität (5-fach vergrößert). LEMG Larynxelektromyographie. (Mit freundl. Genehmigung © A.H. Müller, alle Rechte vorbehalten)



Abb. 2 ▲ Kehlkopfschrittmachersystem (LP-System) bestehend aus dem LP-Prozessor (Steuereinheit mit Batterie und einer Spule zur induktiven Übertragung), dem LP-Implantat (interne Elektronik in einem Titangehäuse, Empfängerspule und Anschlüsse) und der aktiven LP-Elektrode zur minimal-invasiven Platzierung im PCA-Muskel; LP „laryngeal pacemaker“. (Mit freundl. Genehmigung © Fa. MED-EL Elektromedizinische Geräte Gesellschaft m.b.H., Innsbruck, Österreich, alle Rechte vorbehalten)

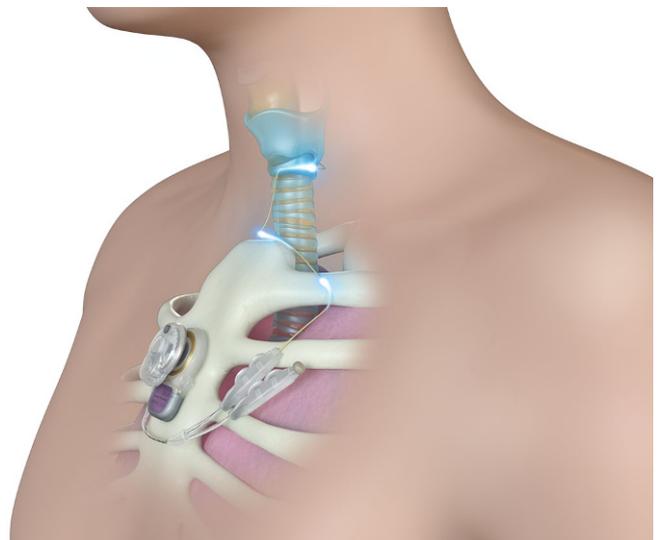


Abb. 3 ▲ Kehlkopfschrittmachersystem in situ (eine der beiden möglichen LP-Elektroden im linken PCA-Muskel verankert; LP-Implantat in einer subkutanen Tasche vor dem Brustbein fixiert; LP-Prozessor durch Magnetkraft über dem LP-Implantat in Position gehalten); LP „laryngeal pacemaker“. (Mit freundl. Genehmigung © Fa. MED-EL Elektromedizinische Geräte Gesellschaft m.b.H., Innsbruck, Österreich, alle Rechte vorbehalten)

die direkte Muskelstimulation benötigt, und zur Entwicklung einer minimal-invasiven Operationstechnik für die Einbringung der Stimulationselektroden in den Kehlkopf [7]. Dieser neue Ansatz der neuromuskulären Stimulation erfordert eine pathologische, z. B. synkinetische Reinnervation zumindest eines PCA [13].

Forscherteams in Gera, Würzburg und Innsbruck haben in Zusammenarbeit mit der Fa. MED-EL Elektromedizinische Geräte Gesellschaft m.b.H., Innsbruck, Österreich, die Entwicklung eines klinisch anwendbaren Implantats zur laryngealen Neurostimulation bei

beidseitiger Rekurrensparese, bekannt unter dem Projekttitel „laryngeal pacemaker system“ (LP-System; **Abb. 2 und 3**), soweit vorangebracht, dass eine Machbarkeitsstudie an 9 symptomatischen Patienten initiiert werden konnte [14]. Diese Studie belegte die Sicherheit des chirurgischen Eingriffs und des implantierten LP-Systems. Aus Sicherheitsgründen wurde in dieser ersten Studie nur einseitig eine Elektrode implantiert. Der Kehlkopfschrittmacher führte nach Aktivierung zu einer sofortigen Verbesserung der Atemfunktion, der körperlichen Leistungsfähigkeit und der Lebensqualität, ohne die Stimme

des Patienten wie bei der Glottiserweiterungschirurgie zu beeinträchtigen [15, 17].

Die Entwicklung des Kehlkopfschrittmachers befindet sich noch im Stadium klinischer Studien. Gegenwärtige Forschungsschwerpunkte liegen im Bereich der mechanischen Langzeitstabilität der Elektroden und der Synchronisation der stimulierten Stimmlippenabduktion mit dem Atemzyklus des Patienten. In Zukunft soll die Eignung des Prinzips auch für die Stimmlippenadduktion bei Patienten mit einseitiger Lähmung und besonderen Stimmforderungen untersucht werden.

Tab. 2 Charakteristika der häufigsten neurolaryngologischen Erkrankungen

krankheit	Läsionsort	Laryngoskopische Merkmale	Larynx-EMG-Merkmale
Rekurrens-/Vagusparese	Periphere Nervenläsion, Ausfall 2. Motoneuron	Stimmlippenimmobilität, Einkippung des Arytänoidknorpels, durchhängende Stimmlippe	Nachweis von Spontanaktivität, ab 2. Woche, reduzierte oder keine willkürliche Steigerung des Interferenzmusters, Bei Läsionen des Vagusnervs neben TA ^a , PCA ^b auch CT ^c -Muskel betroffen
N.-laryngeus-superior-Parese	Periphere Nervenläsion, Ausfall 2. Motoneuron	Normale Stimmlippenbewegung, bei einseitiger Parese häufig nicht erkennbar, bei beidseitigen Läsionen verkürzte Stimmlippen mit ovalärem Glottisspalt und fehlende Spannungssteigerung der Stimmlippen bei hohen Tönen	Analog Vagusparese, CT-EMG entscheidend
Laryngeale Synkinesie (Typ I–IV n. Crumley)	Synkinetische Reinnervation, betrifft 2. Motoneuron	Stimmlippenimmobilität mit nahezu normaler Spannung, aber z. T. Fehlstellung (Hyperadduktion/-abduktion) oder Zuckungen der Stimmlippen	Meist nach 4–6 Monaten einsetzende polyphasische Reinnervationspotenziale im TA, PCA, Aktivitätssteigerung bei antagonistischem Manöver (z. B. im TA bei Inspiration), keine pathologische Spontanaktivität
Apoplex	Aphasie und Dysphagie, selten zentrale Vagusparese, Pharynxmotilität gestört	Stimmlippenimmobilität in Intermediär- bis Lateralstellung mit Aspiration	Keine pathologische Spontanaktivität, keine Zeichen peripherer Nervenläsion
Spasmodische Dysphonie vom Adduktortyp	Ätiologisch unklare fokale Dystonie	Stimmlippenschlusskrämpfe, tremorähnliche Stimmlippen- und Taschenfaltenkontraktionen	Anfallsartiger Anstieg der Interferenzdichte und ungewöhnlich hohe Amplituden im TA bei Phonation im Wechsel mit normaler EMG
Spasmodische Dysphonie vom Abduktortyp (selten)	Ätiologisch unklare fokale Dystonie	Unbeabsichtigte Öffnung der Glottis während der Phonation	Anfallsartiger Anstieg der Interferenzdichte und ungewöhnlich hohe Amplituden im PCA während der Phonation
Essenzielles Stimmzittern	Läsion des olivocerebellären Systems (autosomal-dominant erblich)	Rhythmische, periodische glottische Spasmen ohne Handlungsbezug, Vocalisatrophie	Unwillkürliche Aktivität in der EMG (5- bis 8-Hz-Rhythmus) der inneren Kehlkopfmuskeln, des Weichgaumens, z. T. auch der prälaryngealen Muskulatur
M. Parkinson	Extrapyramidal-motorisches System (EPS), Neurodegeneration Substantia nigra	Kraftlose, heisere Stimme, verzögerte Stimmlippenbewegung, Vocalisatrophie	Verminderte Willküraktivität, Einzelfaser-EMG kann eine erhöhte Variabilität des Interspike-Intervalls der einzelnen motorischen Einheiten zeigen

CT Computertomographie, EMG Elektromyographie
^aM. thyroarytaenoideus (Vocalis)
^bM. cricoarytaenoideus posterior (Öffner)
^cM. cricothyroideus (äußerer Spanner)

Aufgrund seines Wirkprinzips erfordert der Kehlkopfschrittmacher als Eignungskriterien ein Mindestmaß an stattgehabter Reinnervation, den Ausschluss einer Fixierung der Krikoarytänoidgelenke und den Nachweis einer elektrisch evozierten Stimmlippenbewegung.

Neurolaryngologische Erkrankungen

Die für der HNO-Arzt und Phoniater vertrauteste neurologische Erkrankung des Kehlkopfs ist die Stimmlippenlähmung. In der Mehrzahl der Fälle finden sich die typischen Anzeichen einer peripheren Neuropathie mit verminderter Beweglichkeit und reduzierter Muskelspannung bis zum Einsetzen einer Reinnervation. Seltener kann aber der Kehlkopf auch von einer zentralen neurologi-

schon Erkrankung betroffen sein. Komplexe spastische Lähmungen und gleichzeitige Sensibilitätsstörungen und Dysphagie weisen auf zerebrale Erkrankungen, Ruhetremor oder choreatische Bewegungen auf Erkrankungen des extrapyramidal-motorischen Systems hin. Bei Erkrankungen des Kleinhirns können Intentionstremor, Dysdiadochokinese oder Myoklonien auftreten. Die **Tab. 2** gibt einen Überblick über die häufigsten neurolaryngologischen Erkrankungen und ihre Charakteristika. Ausgewählte neurologische Erkrankungen mit Beteiligung des Kehlkopfs werden nachfolgend näher beschrieben. Die peripheren Rekurrens-/Vagus- und N.-laryngeus-superior-Paresen können als bekannt vorausgesetzt werden [16].

Zentrale Stimmlippenlähmungen

Bei Säuglingen und Kleinkindern diagnostizierte bilaterale Stimmlippenlähmungen sind sehr selten (0,75 Fälle/1 Mio. Geburten), i. d. R. angeboren und auf eine Läsion des 1. Motoneurons zurückzuführen. Etwa die Hälfte der angeborenen und viele erworbene Fälle sind mit anderen Anomalien wie Meningomyelozelen, Mittelhirn- oder Hirnstammfehlbildungen, Arnold-Chiari-Malformation oder einem Hydrozephalus assoziiert. Einseitige Lähmungen treten häufiger als beidseitige Lähmungen auf, werden aber erst verzögert diagnostiziert.

Daten zur Genesung kongenitaler Paresen liegen nur anhand kleiner Fallserien vor. Typisch sind spontane Erholungen bei Kindern ohne schwere Be-

gleiterkrankungen zwischen dem 5. und 10. Lebensjahr [8]. Das Auftreten von Willküraktivität in der Verlaufs-LEMG kann eine zu erwartende Erholung aufzeigen.

» Das Auftreten von Willküraktivität in der Verlaufs-LEMG kann eine zu erwartende Erholung aufzeigen

Therapeutisch sollte die Schaffung eines sicheren Atemwegs und die Behandlung der Grunderkrankung im Vordergrund stehen und wegen der Erholungschance auf zu frühe irreversible Glottiserweiterungen verzichtet werden.

Spasmodische Dysphonie

Die spasmodische Dysphonie muss als ätiologisch unklare fokale Dystonie angesehen werden. Dabei handelt es sich um eine Störung der zentralen Verarbeitung unbewusster motorischer Abläufe, die durch handlungsinduzierte Muskelspasmen gekennzeichnet ist. Extralaryngeale (Pharynx-, Halsmuskulatur) und generalisierte Manifestationen können begleitend vorliegen. Zu unterscheiden sind der häufige Adduktortyp mit gepresster Stimme und Stimmlippenchlusskrämpfen, der Abduktortyp mit Stimmabbrüchen durch unkontrollierte Stimmlippenöffnung während der Phonation, Mischtypen und die Adductor Laryngeal Breathing Dystonia (ALBD), bei der es zu einer paradoxen Atmung kommt [9]. Die LEMG zeigt anfallsartige, dicht gebündelte und außergewöhnlich hochamplitudige Signale in den betroffenen Muskeln [26]. Besonders bei Mischtypen kann die LEMG helfen, die am stärksten betroffenen Muskelabschnitte zu identifizieren.

Da es sich bei der spasmodischen Dysphonie nicht um eine primäre Erkrankung des Kehlkopfs, sondern des zentralen Nervensystems handelt, bieten Eingriffe am Endorgan keine definitive Heilung. Am Beginn der Therapie bzw. bei Hinzutreten extralaryngealer Manifestationsorte sollten Patienten dem Neurologen zur weiteren Diagnostik und ggf.

Einleitung einer medikamentösen Systemtherapie vorgestellt werden. Fokale Dystonien können Vorboten eines späteren Schlaganfalls sein.

Die Therapie mit Botulinumtoxin (BTX) ist derzeit die Behandlung der Wahl. Diese muss aber wegen der begrenzten Wirkdauer alle 3 Monate wiederholt werden. Die LEMG ist dabei hilfreich, den Zielmuskel zu identifizieren. Eine Stimmtherapie kann zusätzlich zur BTX-Therapie sinnvoll sein.

Nur bei Patienten mit Kontraindikationen für BTX oder wenn die BTX-Therapie im Verlauf versagt, sollte eine chirurgische Behandlung erwogen werden. In Japan wird bevorzugt die Lateralisationsthyroplastik (anteriore Spaltung des Schilddrüsenknorpels mit Einsetzen einer Distractionschlinge) eingesetzt [11]. Die Langzeitergebnisse sind oft enttäuschend. Alternativ wird eine selektive Denervierung des TA-LCA-Komplexes mit Ansa-cervicalis-Anastomose [21] zur Fremdinervation mit nicht betroffenen Neuronen oder die laserchirurgische Myoneurektomie des TA [18] mit im 12-Monats-Vergleich zur BTX-Therapie akzeptablem Ergebnis eingesetzt.

Apoplex

Eine expressive Aphasie im frontalen Kortex (Broca-Gebiet) oder eine rezeptive Aphasie im temporalen Kortex (Wernicke-Gebiet) sind bekannte klinische Anzeichen für einen Schlaganfall. Aber auch die kortikobulbären Bahnen und die Kerngebiete der Hirnnerven können von Schlaganfällen betroffen sein. Laryngoskopisch finden sich dann weit lateral gestellte Stimmlippen und verstrichene Hypopharynxtrichter mit schwerer Aspirationsneigung. Klinisch sind Stimmqualität, Sprachformung, Atmung und Schlucken beeinträchtigt.

» Mit der LEMG kann eine periphere Nervenläsion beim Schlaganfall ausgeschlossen werden

Mit der LEMG kann eine periphere Nervenläsion ausgeschlossen werden. Im Ge-

gensatz zu peripheren Nervenläsionen sind meist mehrere Hirnnerven betroffen. Daher orientiert sich das Vorgehen bei Schlaganfallpatienten an der Dringlichkeit der Probleme. Im Vordergrund stehen der Aspirationschutz und die Sicherstellung der Atmung. Erst dann geht es um die Verbesserung von Stimme und Sprache. Therapeutisch stehen die logopädische Übungstherapie, die Verbesserung der Sensibilität im Kehlkopf durch Sekretbefreiung im Vordergrund. Nur im Einzelfall sind neben der Tracheotomie operative Interventionen, wie die Arytänoidadduktion oder die krikopharyngeale Myotomie, erforderlich. Augmentationen und Thyroplastiken allein helfen meist nicht, die Aspiration zu beherrschen.

Essenzielles Stimmzittern

Der essenzielle Tremor ist eine bei älteren Menschen nicht selten zu beobachtende (4%) unwillkürliche Muskelkontraktion, meist im Bereich der Hand, der Beine oder des Kopfs. Aber auch die Kehlkopfmuskulatur kann von dieser idiopathischen Erkrankung mit familiärer Häufung betroffen sein. Man geht davon aus, dass der Tremor von einer gestörten Kontrolle der Stimmbandlänge und -spannung durch das Kleinhirn herrührt. Die Patienten berichten i. Allg. von einer langsamen Verschlechterung der Symptome über Monate bis Jahre. Die Symptomatik verschlechtert sich bei Angst oder Stress.

Charakteristisch sind symmetrische, rhythmische (5–8 Hz), handlungsunabhängige Spasmen des Endolarynx, des Pharynx und z.T. des Gaumensegels [25]. Die LEMG zeigt unwillkürliche Interferenzsteigerungen im Rhythmus von 5–8 Hz in allen untersuchten Kehlkopfmuskeln.

Die systemische Therapie mit dem Betablocker Propranolol oder den Antiepileptika Primidon oder Gabapentin beeinflusst meist nur die extralaryngealen Symptome. Von einer BTX-Behandlung wird allgemein abgeraten, da bei den meisten betroffenen Patienten begleitend eine Atrophie der Stimmlippen vorliegt, sodass die BTX-Behandlung nur die Heiserkeit und die Stimm-

strenge verstärken, durch ansaugende Stimmlippen sogar zu Dyspnoe führen könnte. Diesen Pathomechanismus umkehrend kann eine Verbesserung des Glottisschlusses durch Augmentation und anschließende Stimmtherapie die Stimme und die Beschwerden verbessern, auch wenn dadurch der Tremor nicht beseitigt wird.

Parkinson-Krankheit

Die Mehrzahl der Patienten mit M. Parkinson klagt neben Dysphagie auch über Stimmprobleme, die durch Stimmzittern, Abnahme des Stimmlippenvolumens, Heiserkeit und Kraftlosigkeit der Stimme gekennzeichnet sind [4]. Laryngoskopisch findet sich ein verlangsamter Stimmlippenverschluss mit ovalärem Glottispalt bei Phonation. Die LEMG zeigt ein erhöhtes Ruhe- und ein reduziertes Interferenzmuster bei Willküraktivität sowie bei älteren männlichen Parkinson-Patienten eine erhöhte Variabilität des Interspike-Intervalls.

» Das Stimmzittern bei M. Parkinson ist im Unterschied zum essenziellen Tremor arrhythmisch

Das Stimmzittern ist im Unterschied zum essenziellen Tremor arrhythmisch. Durch Brustwandsteifigkeit ist die Atemunterstützung reduziert. Die Erkrankung wird häufig von Artikulationsstörungen, Hyposensibilität, reduzierter Larynxelavation, Aspirationsneigung und z. T. von kognitiven Problemen begleitet.

Als Ursache der Dyskinesie der Kehlkopfmuskeln wird eine Akkumulation von Synuklein im dorsalen Nucleus motorius des N. vagus angesehen. Die Standard-Parkinson-Behandlung erfolgt systemisch durch Ausgleich des Dopaminmangels mit L-DOPA, begleitet von einer Verhaltenstherapie, die einen positiven Einfluss auf Stimm- und Sprachfunktion zeigt. Chirurgische Interventionen am Kehlkopf zeigen keine evidenten Erfolge. Im Einzelfall kann die Augmentation der Stimmlippen nützlich sein.

Fazit für die Praxis

- Nur mittels Elektromyographie der Kehlkopfmuskeln (LEMG) kann das Vorliegen einer Rekurrens- oder Vagusparese bewiesen werden.
- Eine ungünstige Prognose für die Erholung einer Stimmlippenlähmung kann mittels LEMG frühzeitig abgeschätzt werden.
- Die Botulinumtoxin-Injektion ist derzeit die Therapie der Wahl bei laryngealen Dystonien.
- Die Differenzialdiagnose zwischen Stimmlippenlähmung und -fixierung ist mittels LEMG und Neurostimulation möglich.
- Eine elektrisch simulierbare Stimmlippenabduktion kann bei beidseitigen Paresen als Eingangskriterium für zukünftige Kehlkopfschrittmachertherapien angesehen werden.

Korrespondenzadresse



Prof. Dr. med. Andreas H. Müller
Klinik für HNO-Heilkunde/
Plastische Operationen, SRH
Wald-Klinikum Gera
Straße des Friedens 122,
07548 Gera, Deutschland
andreas.mueller@srh.de

Danksagung. Der Autor dankt Herrn Dr. Gerhard Förster, der seine Erfahrung in der LEMG eingebracht und **Abb. 1** erstellt hat.

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. A.H. Müller gibt an: Der Beitrag wurde durch Erstellung von **Abb. 2 und 3** durch die Fa. MED-EL, Innsbruck, Österreich, unterstützt, mit der der Autor in einer Forschungskooperation zum Kehlkopfschrittmacher steht. Ein Interessenkonflikt zum dargestellten Inhalt des Beitrags besteht nicht.

Für diesen Beitrag wurden vom Autor keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien.

Literatur

1. Bergmann K, Warzel H, Eckhardt HU et al (1988) Long-term implantation of a system of electrical stimulation of paralyzed laryngeal muscles in dogs. *Laryngoscope* 98:455–459

2. Blitzer A, Crumley RL, Dailey SH et al (2009) Recommendations of the NeuroLaryngology Study Group on laryngeal electromyography. *Otolaryngol Head Neck Surg* 140:782–793
3. Blitzer A, Jahn AF, Keidar A (1996) Semon's law revisited: an electromyographic analysis of laryngeal synkinesis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 105:764–769
4. Blumin JH, Pcolinsky DE, Atkins JP (2016) Laryngeal findings in advanced parkinson's disease. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 113:253–258
5. Crumley RL (1989) Laryngeal synkinesis: its significance to the laryngologist. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 98:87–92
6. Foerster G, Arnold D, Bischoff S et al (2016) Pre-clinical evaluation of a minimally invasive laryngeal pacemaker system in mini-pig. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 273:151–158
7. Foerster G, Schubert H, Arnold D, Scholle HC, Mueller AH (2011) Laryngeal pacemaker-acute and chronic minimal invasive electrode implantations in pig larynx. Abstracts from the 8th Congress of the European Laryngological Society, 1–4 September 2010, Vienna, Austria. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 268(5):776. <https://doi.org/10.1007/s00405-011-1544-8>
8. Giotakis AI, Pototschnig C (2020) Prognosis of congenital idiopathic abductor laryngeal paralysis with laryngeal electromyography. *Laryngoscope* 130:E252–E257
9. Grillone GA, Chan T (2006) Laryngeal dystonia. *Otolaryngol Clin North Am* 39:87–100
10. Ho GY, Leonhard M, Volk GF et al (2019) Inter-rater reliability of seven neuroLaryngologists in laryngeal EMG signal interpretation. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 276:2849–2856
11. Isshiki N, Haji T, Yamamoto Y et al (2001) Thyroplasty for adductor spasmodic dysphonia: further experiences. *Laryngoscope* 111:615–621
12. Koufman JA, Postma GN, Whang CS et al (2001) Diagnostic laryngeal electromyography: The Wake Forest experience 1995–1999. *Otolaryngol Head Neck Surg* 124:603–606
13. Mueller AH, Synkinesis L (2020) A viable condition for laryngeal pacing. In: Remacle JM, Prasad V (Hrsg) *Advances in neuroLaryngology*, Bd. 85. Karger, Basel, S 112 <https://doi.org/10.1159/000456689>
14. Mueller AH, Hagen R, Foerster G et al (2016) Laryngeal pacing via an implantable stimulator for the rehabilitation of subjects suffering from bilateral vocal fold paralysis: a prospective first-in-human study. *Laryngoscope* 126:1810–1816
15. Mueller AH, Hagen R, Pototschnig C et al (2017) Laryngeal pacing for bilateral vocal fold paralysis: voice and respiratory aspects. *Laryngoscope* 127:1838–1844
16. Muller AH (2017) Treatment of recurrent laryngeal nerve paralysis. *HNO* 65:621–630
17. Nawka T, Sittel C, Arens C et al (2015) Voice and respiratory outcomes after permanent transoral surgery of bilateral vocal fold paralysis. *Laryngoscope* 125:2749–2755
18. Schuering JHC, Heijnen BJ, Sjogren EV et al (2020) Adductor spasmodic dysphonia: botulinum toxin a injections or laser thyroarytenoid myoneurectomy? A comparison from the patient perspective. *Laryngoscope* 130:741–746
19. Sittel C, Stennert C, Thumfart WF et al (2001) Prognostic value of laryngeal electromyography in vocal fold paralysis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 127:155–160
20. Statham MM, Rosen CA, Nandedkar SD et al (2010) Quantitative laryngeal electromyography:

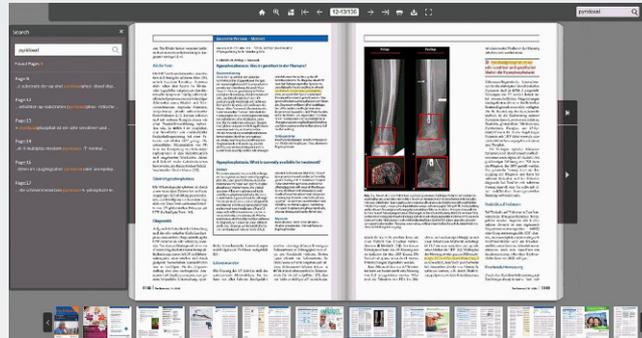
- turns and amplitude analysis. *Laryngoscope* 120:2036–2041
21. Sulica L (2004) Contemporary management of spasmodic dysphonia. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 12:543–548
 22. Volk GF, Hagen R, Pototschnig C et al (2012) Laryngeal electromyography: a proposal for guidelines of the European Laryngological Society. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 269:2227–2245
 23. Wang CC, Chang MH, Jiang RS et al (2015) Laryngeal electromyography-guided hyaluronic acid vocal fold injection for unilateral vocal fold paralysis: a prospective long-term follow-up outcome report. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* 141:264–271
 24. Woisard V, Liu X, Bes MCA et al (2017) Botulinum toxin injection in laryngeal dyspnea. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 274:909–917
 25. Woodson G (2008) Management of neurologic disorders of the larynx. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 117:317–326
 26. Yang Q, Xu W, Li Y et al (2015) Value of laryngeal electromyography in spasmodic dysphonia diagnosis and therapy. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 124:579–583
 27. Zelear DL, Billante CR, Courey MS et al (2003) Reanimation of the paralyzed human larynx with an implantable electrical stimulation device. *Laryngoscope* 113:1149–1156
 28. Zelear DL, Dedo HH (1977) Control of paralysed axial muscles by electrical stimulation. *Acta Otolaryngol* 83:514–527



SpringerMedizin.de

Lesen Sie Ihre Fachzeitschrift auch als ePaper!

Als Abonnent können Sie Ihre Zeitschrift in verschiedenen Formaten lesen. Wählen Sie je nach Vorliebe und Situation aus, ob Sie die Zeitschrift als Print-Ausgabe, in Form von einzelnen Beiträgen auf springermedizin.de oder aber als komplette, elektronische ePaper-Ausgabe lesen möchten.



Die ePaper sind die identische Form der gedruckten Ausgaben. Sie sind nutzbar auf verschiedenen Endgeräten wie PC, Tablet oder Smartphone

Das sind die Vorteile des ePapers:

- > Das verlinkte Inhaltsverzeichnis führt Sie direkt zum gewünschten Beitrag.
- > Eine Suchfunktion ermöglicht das Auffinden von Schlagworten innerhalb der Zeitschrift.
- > Jede Ausgabe kann als PDF heruntergeladen und damit auch offline gelesen werden bzw. auch gespeichert oder ausgedruckt werden.
- > Als Abonnent haben Sie Zugang zu allen ePaper-Ausgaben ab 2016.

Sie finden die ePaper auf SpringerMedizin.de bei der jeweiligen Ausgabe Ihrer Fachzeitschrift. Klicken Sie auf den Button „Ausgabe als ePaper lesen“.