

Normdaten für die Schluckentwicklung gesunder Kinder im Alter von 0 bis 24 Monaten: Die DySMA-Norm-Studie

C. Dumitrascu¹, C. Pflug¹, J. Denecke², J. Oh², M. Sengutta¹, J. Zang^{1,3}

¹Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf, Universitäres Dysphagiezentrum Hamburg, Klinik und Poliklinik für Hör-, Stimm- und Sprachheilkunde, Hamburg, Deutschland

²Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Hamburg, Deutschland

³Universität zu Lübeck, Institut für Gesundheitswissenschaft, Lübeck, Deutschland

Hintergrund: Die Einführung neuer medikamentöser Therapien hat den Krankheitsverlauf der Spinalen Muskelatrophie (SMA) erheblich verbessert. Erste Studien zeigen jedoch, dass trotz Therapie eine Verschlechterung der Schluckfunktion bei Kindern mit SMA möglich ist, was ein regelmäßiges Monitoring erforderlich macht [1][2][3][4]. Mit dem DySMA (Dysphagia in Spinal Muscular Atrophy) [5] steht ein diagnostisches Tool zur Verfügung, das sowohl die physiologische Schluckentwicklung als auch spezifische Auffälligkeiten bei Kindern mit SMA erfasst. Die vorliegende Studie befasst sich mit der Frage, wie die physiologische Schluckentwicklung bei gesunden Kindern im Alter von 0 bis 24 Monaten, gemessen mit dem DySMA, verläuft.

Ziel: Ziel war es, deskriptive Daten zur Schluckentwicklung gesunder Säuglinge und Kleinkinder zu erheben, um eine Vergleichbarkeit mit Kindern mit SMA zu ermöglichen.

Methodik: Zur Generierung von Normdaten wurden gesunde Säuglinge und Kleinkinder im Alter von 0 bis 24 Monaten rekrutiert. Zwei Logopädinnen untersuchten die Kinder nach dem DySMA-Studienprotokoll. Weitere schluckrelevante Parameter wie orale Reflexe, maximale Kieferöffnung und Koststufen wurden ebenfalls erhoben und deskriptiv analysiert.

Ergebnisse: Insgesamt wurden 92 Kinder in die Studie eingeschlossen. Der DySMA-Gesamtscore nahm mit zunehmendem Alter zu (Range 21–35). Die Höchstpunktzahl von 35 wurde ab 16 Monaten erreicht. Die Kategorien „Ernährungsart“ und „Kieferkraft und Stabilität“ zeigten die größten altersabhängigen Veränderungen, während in anderen Kategorien wie „Verschlucken“ oder „Kompensation“ keine altersbedingte Entwicklung sichtbar war.

Schlussfolgerung: Die Studie zeigt, dass der DySMA eine physiologische Schluckentwicklung abbildet. Ein höherer Gesamtscore deutet darauf hin, dass die Kinder über mehr Fähigkeiten verfügen, während ein niedrigerer Score auf geringere Fähigkeiten hinweist. Der Gesamtscore ist altersabhängig. Durch die Analyse der untersuchten Normstichprobe wird eine Vergleichbarkeit zwischen gesunden Kindern und Kindern mit SMA möglich.

Literaturangaben:

[1] Berti, B., Fanelli, L., Stanca, G., Onesimo, R., Palermo, C., Leone, D., de Sanctis, R., Carnicella, S., Norcia, G., Forcina, N., Coratti, G., Pera, M. C., Giorgio, V., Ausili Cefaro, C., Finkel, R., Pane, M., & Mercuri, E., (2022), Oral and Swallowing Abilities Tool (OrSAT) in nusinersen treated patients, *Archives of disease in childhood*, 912–916, 107 (10), <https://doi.org/10.1136/archdischild-2022-323899>

[2] McGrattan, K. E., Shell, R. D., Hurst-Davis, R., Young, S. D., O'Brien, E., Lavrov, A., Wallach, S., LaMarca, N., Reyna, S. P., & Darras, B. T., (2023), Patients with Spinal Muscular Atrophy Type 1 Achieve and Maintain Bulbar Function Following Onasemnogene Apeparvovec Treatment, *Journal of neuromuscular diseases*, 531–540, 10 (4), <https://doi.org/10.3233/JND-221531>

[3] Zang, J., Johannsen, J., Denecke, J., Weiss, D., Koseki, J. C., Nießen, A., Müller, F., Nienstedt, J. C., Flügel, T., & Pflug, C., (2023), Flexible endoscopic evaluation of swallowing in children with type 1 spinal muscular atrophy, *European archives of oto-rhino-laryngology : official journal of the European Federation of Oto-Rhin*, 1329–1338, 280 (3), <https://doi.org/10.1007/s00405-022-07685-0>

[4] Weststrate, H., Stimpson, G., Thomas, L., Scoto, M., Johnson, E., Stewart, A., Muntoni, F., Baranello, G., Conway, E., & SMA p-FOIS Working Group, (2022), Evolution of bulbar function in spinal muscular atrophy type 1 treated with nusinersen, *Developmental medicine and child neurology*, 907–914, 64 (7), <https://doi.org/10.1111/dmcn.15171>

[5] Zang, J., Witt, S., Johannsen, J., Weiss, D., Denecke, J., Dumitrascu, C., Nießen, A., Quitmann, J. H., Pflug, C., & Flügel, T., (2024), DySMA - an Instrument to Monitor Swallowing Function in Children with Spinal Muscular Atrophy ages 0 to 24 Months: Development, Consensus, and Pilot Testing, *Journal of neuromuscular diseases*, 473–483, 11 (2), <https://doi.org/10.3233/JND-230177>