

Schwierigkeiten mit dem Essen und Trinken beim CHARGE-Syndrom

STEVE ROSE, M.ED, MRCSLT, MHPCP, MASLTIP Head of Children’s Specialist Services, Sense

Essen und Trinken sind grundlegende körperliche und soziale Bedürfnisse. Als soziales Wesen ist es sehr wichtig für uns, mit wem und wo wir essen. So schreibt April Winstock: „Für die meisten von uns sind Essen und Trinken Quellen des Vergnügens; sie stillen Hunger und Durst, helfen, unseren Tag zu strukturieren und bieten Möglichkeiten für soziale Interaktion“ (2007 S. 1; dt. Übs. UWL).

Wenn beim Essen und Trinken Schwierigkeiten auftreten, können die Mahlzeiten für alle Beteiligten schnell sehr stressig werden.



Mögliche Ursachen für solche Schwierigkeiten sind:

- Probleme mit der Mundmuskulatur
- körperliche und strukturelle Schwierigkeiten (wie z.B. eine Gaumenspalte oder Lähmungen)
- sensorisch bedingte Ess- oder Trinkprobleme
- Schwierigkeiten sich Nahrung selbst in den Mund zu tun

Aufgrund solcher Schwierigkeiten bestehen Risiken für

- Dehydrierung und Unterernährung
- Nahrung, die fälschlich in die Atemwege gelangt (Aspiration)
- Erstickten
- Infektionen
- verzögerte Entwicklung von Ess- und Trinkfähigkeiten

Es wird weithin berichtet, dass Kinder mit CHARGE-Syndrom mit erheblichen Herausforderungen beim Essen und Trinken konfrontiert sind und dass diese oft mehrere Ursachen haben. Sie können eine Kombination der oben beschriebenen Schwierigkeiten sein, wobei sowohl motorische als auch sensorische Herausforderungen eine Rolle spielen.

Aus mehreren Studien geht hervor, dass 79 bis 90 % der Kinder mit CHARGE-Syndrom Probleme mit der Nahrungsaufnahme haben (Blake et al. 1998; Harvey et al. 1991; White et al. 2005 (zitiert in Sanlaville und Verloes, 2007); Hartshorne et al. 2005; Dobbelsteyn, et al. 2008).

In einer 2012 durchgeführten Studie von Deuce et al. zum CHARGE-Syndrom in Großbritannien gaben 84 % der britischen Kohorte Ess- und Trinkschwierigkeiten zu Protokoll. Die Herausforderungen beim Essen und Trinken für Kinder mit CHARGE-Syndrom sind

komplex und meiner Meinung nach bedingt durch die Funktionsstörung der Hirnnerven, auf die einige der Merkmale des Syndroms zurückzuführen sind.

Das Diagramm auf Seite 5 zeigt, wie einige dieser Herausforderungen sich gegenseitig beeinflussen, und veranschaulicht die Komplexität der Herausforderungen, die die Entwicklung von Essen und Trinken bei Kindern mit CHARGE-Syndrom beeinflussen können.

Merkmale des CHARGE-Syndroms im Zusammenhang mit den motorischen, körperlichen und sensorischen Aspekten von Ess- und Trinkschwierigkeiten:

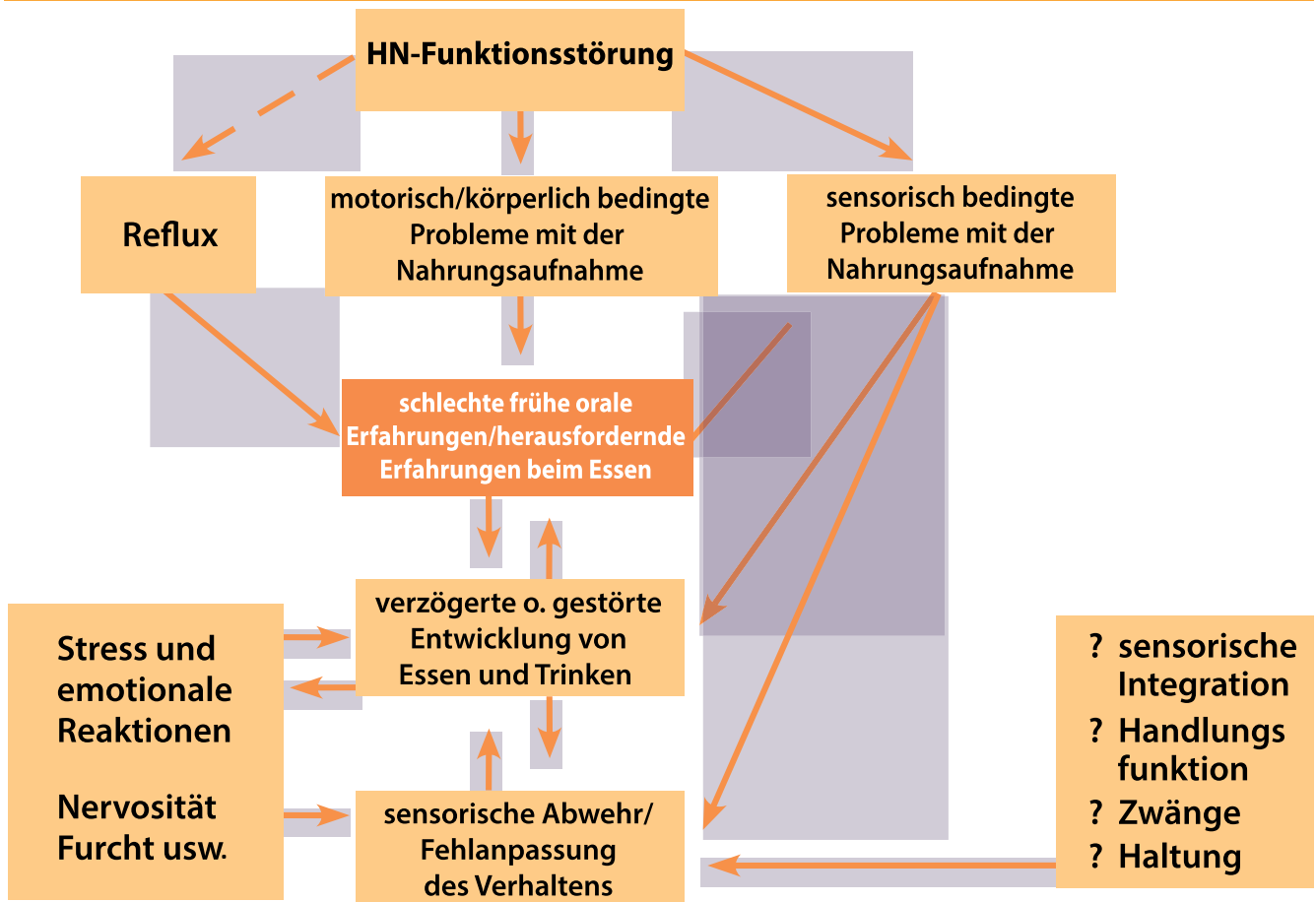
Merkmal	Art	Auswirkung
Funktionsstörung der Hirnnerven (HN)	(HN I) Geruchssinn	sensorisch Ein fehlender Geruchssinn beeinträchtigt die Entwicklung des Geschmackssystems und die Attraktivität von Lebensmitteln. Der Geruchssinn spielt auch eine Rolle bei der Bindung zwischen Mutter und Kind und bei der Entwicklung des Ess- und Trinkverhaltens. Laut Hartshorne <i>et al.</i> (2011) treten bei >90 % der Personen mit CHARGE-Syndrom Probleme mit dem Geruchssinn auf.
	(HN V, VII, XII) Schwachensaugverhalten, schlechtes Kauen	motorisch körperlich sensorisch Beeinträchtigungen der sensorischen und motorischen Steuerung der Muskeln und der Mundanatomie, was zu Kau- und Schluckbeschwerden führt. Laut Dobbelsteyn <i>et al.</i> (2008) sind davon 77 % der Kinder mit CHARGE-Syndrom betroffen.
	(HN V, IX, X, XI) Schwierigkeiten beim Schlucken	motorisch körperlich sensorisch Beeinträchtigungen der sensorischen und motorischen Steuerung der Muskeln und der Mundanatomie, die für das Kauen und Schlucken erforderlich sind. Laut Hartshorne <i>et al.</i> (2011) können 70-90 % der Personen mit CHARGE-Syndrom Schluckbeschwerden mit Aspiration haben.
	(HN X) Gastroösophagealer Reflux (Sodbrennen)	motorisch sensorisch Bedeutet, dass der flüssige Inhalt des Magens in die Speiseröhre zurückfließt. Zwischen 50 und 89 % der Personen mit CHARGE-Syndrom sind betroffen (Dobbelsteyn <i>et al.</i> 2005; Salaville und Verloes 2007). Eine Studie von Deuce <i>et al.</i> (2012) fand heraus, dass 45 % der Kinder in Großbritannien gegen Sodbrennen/Reflux behandelt wurden.

Atemprobleme	motorisch körperlich	Die Atmung kann während des Essens und Trinkens unterbrochen werden. Eine Tracheotomie kann die Saug-Schluck-Atem-Synchronität stören. Andere Anomalien, die bei Kindern mit CHARGE-Syndrom auftreten: Laryngomalazie (schlaffer/kollabierender Kehlkopf) Tracheomalazie (schlaffe/kollabierende Luftröhre) Subglottische Stenose (Verengung der Atemwege unter der Stimmritze)
Tracheoösophageale Fistel (TOF)	körperlich	Eine TOF schließt ein normales Schlucken aus und tritt nach Hartshorne <i>et al.</i> (2011) bei 15-20 % der Kinder mit CHARGE-Syndrom auf.
Spalten	körperlich motorisch	Eine Lippen- oder Gaumenspalte verhindert das Erzeugen des Unterdrucks, der für Saugvorgänge erforderlich ist. Laut Hartshorne <i>et al.</i> (2001) finden sich solche Spalten bei 15-20 % der Personen mit CHARGE-Syndrom.
Choanalatresie/-stenose	körperlich motorisch	Laut Hartshorne <i>et al.</i> (2011) finden sich solche Verengungen der Öffnung von der Nase zum Rachenraum bei 50-60 % der Personen mit CHARGE-Syndrom. Die Verengung kann unterschiedlich stark ausgeprägt sein und beeinträchtigt die Atmung sowie die Saug-Schluck-Atem-Synchronität.

Merkmal	Art	Auswirkung
Sondenernährung	sensorisch	<p>Es liegen keine genauen Daten vor, aber persönliche Schilderungen deuten darauf hin, dass bis zu 92 % der Kinder mit CHARGE-Syndrom in den frühen Jahren ihres Lebens über eine Sonde ernährt wurden.</p> <p>Mögliche Folgen sind:</p> <ul style="list-style-type: none"> weniger frühe orale Erfahrungen, wodurch die Entwicklung der Verbindung zwischen Sättigung und oralem Erleben beeinträchtigt wird der verspätete Beginn der Nahrungsaufnahme über den Mund kann bedeuten, dass wichtige Entwicklungsphasen versäumt werden <p>Nachteilig kann sich die Sondenernährung auch auswirken auf</p> <ul style="list-style-type: none"> die Zustandsregulierung, die sich in den ersten 2-3 Monaten entwickelt
Zahlreiche medizinische Eingriffe	sensorisch	<p>Auch hier gibt es keine genauen Daten, aber in den ersten Lebensstagen des Kindes ist es am allerwichtigsten, sie medizinisch zu stabilisieren, was zahlreiche medizinische Eingriffe erfordern kann.</p> <ul style="list-style-type: none"> die Entwicklung einer Bindung (im Alter von 2-6 Monaten), wenn Mahlzeiten sozial erlebt werden die Entwicklung von Ablösung und Individualisierung; das Gefühl von Wirksamkeit, eine Wahrnehmung des Selbst und die Unterscheidung verschiedener emotionaler und körperlicher Zustände (im Alter von 6-36 Monaten)
Funktionsstörung der sensorischen Integration	sensorisch	<p>Das Kind ist nicht in der Lage, einen Grad der Wachsamkeit oder Erregung aufrechtzuerhalten, so dass es nicht in der Lage ist, beim Essen und Trinken still zu sitzen oder es schläft während des Essens und Trinkens ein.</p>
Schwierigkeiten mit den Regulationsmechanismen (Kognition, Aktivität, Emotion, Sozialisation)	sonstige	<p>Führt zu Schwierigkeiten beim Beginn der Mahlzeiten und bei der Einleitung von Essen und Trinken. Dem Kind kann es sogar schwerfallen, mit dem Essen aufzuhören, obwohl es satt ist.</p>
Zwangsstörungen	sonstige	<p>Schwierigkeiten, ohne eine bestimmte Routine mit den Mahlzeiten zu beginnen oder bestimmte Aspekte der Essenszeit zu steuern.</p>

Es gibt eindeutige Zusammenhänge zwischen motorisch/körperlichen und sensorisch bedingten Problemen bei der Nahrungsaufnahme. Es kommt auch häufig vor, dass motorisch bedingte Probleme durch sensorisch bedingte Erfahrungen verschlimmert werden und es zu Fehlanspassungen des Verhaltens kommt (wie z.B.: Nahrungsverweigerung, Würgen, Atemstillstand, Nahrung im Mund verbleiben lassen oder Ausspucken).

Beziehungen zwischen den verschiedenen Faktoren, die sich auf die Entwicklung des Ess- und Trinkverhaltens auswirken



Die wichtigsten Stichpunkte:

- Durch schlechte frühe orale Erfahrungen/ herausfordernde Erfahrungen beim Essen kann es zur Entstehung von sensorischen Problemen bei der Nahrungsaufnahme und Verzögerungen der Entwicklung der Fähigkeiten fürs Essen und Trinken kommen.
- Sodbrennen/Reflux verkompliziert die Dinge noch weiter, weil dadurch die negativen Erfahrungen und Assoziationen mit Mahlzeiten verstärkt werden.
- Sensorische Integration, Schwierigkeiten mit Handlungsfunktionen, Zwangsstörungen und eine ungeeignete Körperhaltung können einen zusätzlichen Einfluss haben
- Andere Faktoren, die Ess- und Trinkschwierigkeiten verschlimmern können, sind: Stress/Emotionen, die Entwicklung einer sensorischen Abwehr und Fehlanpassungen des Verhaltens.
- Die Mahlzeiten werden durch die echte multisensorische Beeinträchtigung von Kindern mit CHARGE-Syndrom erschwert, insbesondere durch die speziellen Schwierigkeiten bei der sensorischen Integration und bei Handlungsfunktionen sowie Zwangsstörungen.

Ansätze, die einen Versuch wert sind

- Wenn das Kind spielerisch mit dem Essen umgehen darf, auch wenn es dabei zu Schmiererei und Chaos kommt, kann es sich darüber spielerisch mit der Nahrungsaufnahme beschäftigen und mögliche Ängste abbauen.
- Ein strukturierter Ansatz zur Erforschung von Texturen – von solchen, die sich leicht von der Haut lösen und solchen, die klebrig sind und mehrfach abgewischt werden müssen – kann dazu beitragen, Toleranz gegenüber diesen zu entwickeln. Dabei kann es hilfreich für den Aufbau von Vertrauen gegenüber neuartigen Texturen sein, die Hand des Kindes mittels eines „Hand-unter-Hand“-Ansatzes zu führen.
- Ein proaktiver Ansatz, der positive Erfahrungen bei Mahlzeiten fördert und so die Wahrscheinlichkeit senkt, dass eine sensorische Ablehnung entsteht. Sobald sichergestellt ist, dass das Kind nicht gefährdet und ausreichend ernährt wird, ist es wichtig, sich auch auf die oralmotorische Entwicklung zu konzentrieren. Dazu sollten von entsprechend ausgebildeten und erfahrenen Fachleuten logopädisch und ergotherapeutisch fundierte Programme entwickelt werden.
- An der Umsetzung sollten Therapeutinnen und Therapeuten verschiedener Fachrichtungen beteiligt sein, die einen ausgeprägten Sinn für transdisziplinäres Arbeiten haben.
- Übergänge sollten geplant und häufig überprüft werden. Dabei gilt es von therapeutischer Seite den Übergang zur Nahrungsaufnahme über den Mund zu fördern und gleichzeitig darauf zu achten, dass die Entwicklungsfortschritte im Gleichgewicht mit der Sicherheit beim Schlucken, dem

Ernährungszustand und dem emotionalen Wohlbefinden stehen.

Viele Kinder mit CHARGE-Syndrom schaffen den Übergang zur Nahrungsaufnahme über den Mund, weshalb wir darauf achten sollten, dass die Sondenernährung nicht zu lange anhält und die Umstellung gefördert wird.

- Bei allen Personen mit CHARGE-Syndrom sollte geprüft werden, ob Aspiration und Sodbrennen (Reflux) vorliegen, um gegebenenfalls die erforderlichen Maßnahmen ergreifen zu können.

*www.sense.org.uk - aus dem Englischen übersetzt von
U. Walter-Lipow beauftragt durch CHARGE Syndrom e.V.*



Die Informationsblätter wurden im Rahmen der Selbsthilfeförderung nach §20h Sozialgesetzbuch V durch die DAK-Gesundheit finanziert.

GLOSSAR

Choanalatresie/-stenose: eine Verengung oder Blockade des Übergangs zwischen Nase und Rachen durch Gewebe.

Handlungsfunktion: der kognitive Prozess, der die Fähigkeit reguliert, Gedanken und Aktivitäten zu organisieren, Aufgaben zu priorisieren, Zeit effizient zu nutzen und Entscheidungen zu treffen.

Hand unter Hand: ein Ansatz, der bei Kindern mit multisensorischen Beeinträchtigungen angewandt wird, um die gegenseitige Erforschung und Kommunikation zu unterstützen. Der Erwachsene legt seine Hände unter die Hände des Kindes, um es zu führen und bei der Erkundung der Umgebung zu unterstützen.

Tracheoösophageale Fistel (T-E-Fistel oder TOF): eine abnorme Verbindung (Fistel) zwischen der Speiseröhre und der Luftröhre.

Sensorische Integration: der neurologische Prozess, der die Sinneswahrnehmungen des eigenen Körpers und der Umwelt zentral verarbeitet, wodurch es erst möglich wird, den Körper in seiner Umgebung wirksam zu nutzen.

LITERATUR

Deuce, G., Howard, S., Rose, S. and Fuggle, C. (2012) A Study of CHARGE syndrome in the UK. *British Journal of Visual Impairment*. 30(2), S. 91–100.

Dobbelsteyn, C., Marche, D.M., Blake, K. und Rashid, M. (2005) Early oral sensory experiences and feeding development in children with CHARGE Syndrome: A report of five cases. *Dysphagia*. 18, S. 267–273.

Dobbelsteyn, C., Peacocke, S.D., Blake, K., Crist, W. und Rashid, M. (2008) Feeding difficulties in children with CHARGE syndrome: prevalence, risk factors, and prognosis. *Dysphagia*. 23(2), S. 127–135.

Hartshorne, T.S., Hefner, M. und Davenport, S. (Hrsg.) (2011) *CHARGE Syndrome*. Abington, Oxfordshire: Plural Publishing.

Hartshorne, T.S., Grialou, T.L. und Parker, K.R. (2005) Autistic-like behavior in CHARGE syndrome. *American Journal of Genetics Part A*. 133A, S. 257–261.

Sanlaville, D. und Verloes, A. (2007) CHARGE syndrome: an update. *European Journal of Human Genetics*. 15, S. 389–399.

Winstock, A. (2007) *Eating and Drinking Difficulties in Children – A Guide for Practitioners*. Speechmark Publishing Ltd UK.