

Foix-Chavany-Marie-Syndrom

> Definition und Ursache

Beim Foix-Chavany-Marie-Syndrom handelt es um ein seltenes Krankheitsbild, das zu einer beidseitigen Lähmung der Gesichts-, Kau- und Schluckmuskulatur führt. Der Name des Syndroms stammt von den Entdeckern und Erstbeschreibern Charles Foix, Jean A.E. Chavany und Julien Marie. Als Synonym sind auch die Begriffe faciopharyngoglossomasticatorischer Diplegie und bilaterales anteriores Operkulum-Syndrom (AOS) bekannt.

Verursacht wird das Syndrom durch eine beidseitige Schädigung der Hirnrinde (Ansammlung von Nervenzellen als oberste Schicht). Das Foix-Chavany-Marie-Syndrom kann aber auch als Folge von mindestens zwei oder drei Schlaganfällen auftreten. Mitunter kann die Erkrankung auch durch Hirntumore verursacht werden

> Krankheitsbild und Krankheitssymptome

Die Erkrankung führt dazu, dass Patienten aufgrund der Lähmungen keine Kontrolle über ihre Gesichts-, Schluck- und Kaumuskulatur haben. Dementsprechend wird von einer Dissoziation der Willkürmotorik gesprochen. Die Patienten sind nicht in der Lage, Willkürbewegungen in der genannten Muskulatur durchzuführen. Dementsprechend wird von einer Dissoziation der Willkürmotorik gesprochen.

Die mangelnde Kontrolle über die benötigten Muskeln führt dazu, dass die Patienten vor allem an Essstörungen leiden. Der Mund ist meist einen Spalt weit geöffnet und kann nicht aus eigener Kraft geschlossen werden. Bereits beim Säugling kann es so – aufgrund der Saugschwäche oder häufigen Verschluckens - zu Schwierigkeiten beim Füttern und Trinken kommen. Aufgrund des geöffneten Mundes und der Dysfunktionen kommt es zu unkontrolliertem Speichelfluss, aber auch zu Schluckstörungen, so dass die Betroffenen an einer erhöhten Gefahr der Aspiration leiden. Ausgenommen von der Lähmung sind emotionale Regungen und reflektorische Bewegungen, wie zum Beispiel Lächeln oder Weinen.

Darüber hinaus kommt es fast immer zu Sprachproblemen mit einer ausgeprägten Artikulationsstörung (Dysarthrie) und einer nasalen Sprechweise, wobei das Sprachverständnis relativ gut ausgebildet sein kann. Die muskulären Dysfunktionen führen aber dazu, dass die meisten Patienten stumm sind.

Bei Kindern gelten motorische Entwicklungsstörungen oder epilepsieähnliche Krampfanfälle zusätzlich als symptomatisch.

> Wie kann man das Syndrom erkennen?

Nachgewiesen werden kann eine tatsächliche beidseitige Schädigung der Hirnrinde durch eine Kernspintomographie oder ein MRT (Magnetresonanztomographie).

> Behandlung & Therapie

In erster Linie ist bei der Behandlung des Foix-Chavany-Marie-Syndroms ein gutes Zusammenspiel zwischen einem Kinder- und Jugendarzt oder einem Allgemeinarzt und einem Neurologen erforderlich.

Durch eine Therapie kann der Zustand des Patienten zwar verbessert werden, eine vollständige Genesung ist allerdings nicht möglich. Wichtiges Ziel der Behandlungsmaßnahmen ist es, dass der Patient teilweise wieder eigenständig Nahrung aufnehmen und so auf eine künstliche Ernährung verzichtet werden kann.

Auch die Sprachfähigkeit kann entsprechend so trainiert werden, dass sich betroffenen Kinder wieder verständlicher artikulieren können. Allerdings können die Fehlbildungen niemals komplett kompensiert werden, so dass auch im besten Fall noch geringfügige Sprachstörungen oder Schluckstörungen verbleiben.

> **Förderung / Beratung der Familien**

Durch eine Therapie kann der Zustand des Patienten zwar verbessert werden, eine vollständige Genesung ist allerdings nicht möglich. Sollte das Syndrom jedoch nicht erkannt oder nicht behandelt werden, kommt es zu erheblichen Einschränkungen im Leben des Patienten mit entsprechend verminderter Lebensqualität. So können Patienten gänzlich verstummen oder die Fähigkeit verlieren, selbstständig zu essen. Auch die Schreibfähigkeit kann auch in manchen Fällen beeinträchtigt sein. Das alles stellt eine sehr große Belastung für die betroffenen Familien dar.

Nur durch dauerhafte Übungen können die Betroffenen in einigen Bereichen des Lebens wieder selbstständiger agieren. Doch der Fortschritt ist beim Foix-Chavany-Marie-Syndrom eine „Schnecke“. Daher benötigen Kinder stets die Unterstützung ihrer Eltern und naher Angehöriger, um den Alltag meistern zu können.

Wegen der zahlreichen Beeinträchtigungen müssen Wege gefunden werden, wie eine Kommunikation und ein Austausch mit Familienmitgliedern, Freunden oder später auch einem Partner stattfinden kann. Hilfreich sind Techniken wie Gebärden- oder Zeichensprache.

Zur Verbesserung des Wohlbefindens ist ein sozialer Austausch wichtig. Kontakte zu anderen Betroffenen sollten daher von Angehörigen in jedem Fall gefördert werden. Da es keine explizite Selbsthilfeorganisation gibt, ist dies zum Beispiel über die Eltern-Datenbank von Kindernetzwerk e.V. möglich.

> [Mehr Infos zum Foix-Chavany-Marie-Syndrom unter folgendem Link](#)

<https://medlexi.de/Foix-Chavany-Marie-Syndrom>

oder der Eltern-Datenbank von Kindernetzwerk e.V unter info@kindernetzwerk.de