

Kleinhirnatrophie

> Definition und Ursache

Eine Kleinhirnatrophie wird als nachweislicher Gewebeschwund des Kleinhirns charakterisiert. Das Kleinhirn wird somit kleiner und kann seine Aufgaben nicht mehr in voller Weise erfüllen. Das kann mitunter fatale Folgen haben, weil das Kleinhirn eine wichtige Rolle bei der Koordination und der Feinabstimmung von Bewegungsabläufen verschiedener Muskeln und des Gleichgewichts spielt.

Es kommen drei Formen vor, die völlig unterschiedliche Ursachen haben:

> **Vererbte Formen** mit sehr unterschiedlicher Ausprägung, je nachdem, welcher Kleinhirnbereich oder welche andere Gehirnbereiche betroffen sind und welche Begleitsymptome auftreten.

> **Symptomatische Formen** werden meist durch Tumorerkrankungen, Prion-Viren oder toxische Stoffe wie Alkohol oder Medikamente (Zytostatika) verursacht.

> **Sporadische Formen** kommen dann vor, wenn die beiden genannten Ursachengruppen ausgeschlossen werden können oder ein multipler Gewebeschwund vorliegt.

> Krankheitsbild und Krankheitssymptome

Das Ausmaß der Beschwerden bei einer Kleinhirnatrophie hängt vom betroffenen Kleinhirnbereich und dem Ausmaß des Gewebeschwundes ab. Entscheidend für das Krankheitsbild ist es, an welchen der drei Abschnitte des Kleinhirns die Schädigungen auftreten, die unterschiedliche Funktionen haben:

Das **Vestibulocerebellum** verarbeitet hauptsächlich Informationen aus den Gleichgewichtsorganen und reguliert die Koordination der Kopf- und Augenbewegung. Wenn es beeinträchtigt ist, treten zu meist Beschwerden wie Schwindel, Gleichgewichtsstörungen und vor allem Augenbewegungsstörungen auf - auch mit Doppelbildern und Augenzittern. Hinzu kommen Sprechstörungen (undeutliche Aussprache und wechselnde Lautstärke).

Das **Spinozerebellum** steuert das Gehen und Stehen. Bei Störungen in diesem Bereich treten Stand- und Gangunsicherheiten (Gangataxien) auf.

Das **Pontocerebellum** sorgt für die Feinregulation der Motorik und damit auch für die korrekte Ausführung von Bewegungen. Wenn dieses betroffen ist, zeigen sich Koordinationsstörungen und eine Unfähigkeit, schnelle Bewegungsabfolgen auszuführen. Zudem kommt es zu einem Zittern während dieser Bewegungen. Auch hier treten Sprechstörungen auf, die mit einem langsamen und abgehackten Sprechen einhergehen.

Es können aber auch aber auch **alle drei genannten Kleinhirnbereiche gleichzeitig** betroffen sein.

Weitere Krankheitssymptome, die zumeist nach dem ersten Lebensjahr auftreten, sind neurologische Auffälligkeiten im Sinne einer muskulären Hypotonie, Ataxien, Sehstörungen und eine Innenohr-Schwerhörigkeit. Bei vielen Kindern kommen noch kognitive Entwicklungsstörungen und Epilepsien hinzu.

> **Wie kann man das Syndrom erkennen?**

Mit bildgebender Diagnostik kann das Ausmaß der Kleinhirnatrophie genau erfasst werden. Bei genetischer Ursache (autosomal rezessive Mutationen des C10orf2-Gens) ist eine genetische Diagnostik unabdingbar. Bei alkoholbedingter Kleinhirnatrophie ist eine Blutuntersuchung notwendig.

> **Behandlung & Therapie**

Die vererbte Form der Kleinhirnatrophie kann nur symptomatisch behandelt werden. Wissenschaftliche Ergebnisse über die Wirksamkeit einer medikamentösen Behandlung der verschiedenen Beschwerden liegen zwar partiell vor, die Studien sind aber noch nicht abgeschlossen. Bei Augenzittern liegen allerdings bereits leitliniengestützte Behandlungsempfehlungen vor. Bei Doppelbildern wird eine Prismabrille empfohlen. Bei einigen Formen ist ein zielgerichtetes Augenmuskeltraining indiziert.

Bei Kindern ist zumeist eine Ergo-, Physio- und Sprachtherapie hilfreich, die allerdings möglichst frühzeitig und individuell kindgerecht angepasst werden muss.

> **Förderung/ Beratung der Familien**

Eine ausführliche Elternberatung über sämtliche Therapieoptionen, in die auch eine Hilfsmittelberatung eingeschlossen sein sollte, ist angesichts der vielen Facetten einer Kleinhirnatrophie zwingend erforderlich. Denn nicht jeder Patient hat gleich schwere Folgen einer Kleinhirnatrophie zu tragen. Gerade im Anfangsstadium der Erkrankung ist oftmals eine altersentsprechende Lebensweise noch möglich.

Daher kann man insbesondere bei den erblichen Erkrankungen keine verlässliche Aussage zur Lebenserwartung treffen, da diese selbst in den Untergruppen höchst unterschiedlich ausfällt. Besser kann hingegen die Lebensqualität beurteilt werden. Da es sich bei der Kleinhirnatrophie zumeist um eine langsam verlaufende und mit der Zeit sich verschlechternde Erkrankung handelt, sinkt die Lebensqualität mit zunehmendem Alter (siehe dazu auch untenstehenden Link). Durch die Gangunsicherheit wird oft bereits schon in jungen Jahren ein Rollstuhl benötigt. Bei bestimmten Unterformen kann im Alter sogar eine milde Demenz auftreten, bei der vor allem die Aufmerksamkeit und die Lernfähigkeit gestört ist.

Bei der alkoholbedingten Kleinhirnatrophie ist die Prävention besonders wichtig. Durch eine völlige Alkoholabstinenz, die häufig nur durch eine konsequente Therapie möglich wird, kann der weitere Zerfall des Hirngewebes in manchen Fällen gestoppt werden.

Bei Kindern kommt es besonders darauf an, ein stimmiges Umfeld im Kindergarten, in der Schule, bei der Arbeit, beim Wohnen und der Freizeitgestaltung zu schaffen, weil auch damit das Fortschreiten der Kleinhirnatrophie verzögert werden kann. Dafür müssen Erzieher und Lehrer aus integrativen Institutionen oder wie Sonder-/Förderkindergärten und -schulen von den Eltern und nahen Angehörigen sehr gut über die Erkrankung mit ihren Folgen aufgeklärt und engmaschig in das Betreuungskonzept einbezogen werden.

> [Mehr Infos zur Kleinhirnatrophie unter folgendem Link:](#)

<http://44-ps.over-blog.de/article-beschreibung-meiner-symptome-der-kleinhirnatrophie-61665901.html>