

Neurodegenerative Prozesse des auditorischen Hirnstammes bei spinozerebellären Ataxien vom Typ 2, Typ 3 und Typ 7

Franziska Hoche, Dr. Senckenbergisches Chronomedizinisches Institut und Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Abteilung für Neuropädiatrie, Goethe-Universität Frankfurt

Zielsetzung: Die spinozerebellären Ataxien vom Typ 2 (SCA2), Typ 3 (SCA3) und Typ 7 (SCA7) stellen schwere neurodegenerative, genetisch definierte Subtypen der autosomal dominant erblichen spinozerebellären Ataxien (ADCA) dar. Leitsymptome der Erkrankung sind eine Stand-, und Gangunsicherheit, als auch sensorische Defizite. Neben diesen bekannten Funktionsdefiziten liegt bei Patienten mit SCA2, SCA3 und SCA7 ebenfalls eine Störung des Gehörsinnes vor. Bislang sind die Grundlagen und Ursachen dieser Störung nicht näher untersucht worden.

Methoden: Wir führten eine detaillierte pathoanatomische Untersuchung von 100µm dicken Hirngewebeschnitten von Patienten mit genetisch und klinisch diagnostizierter SCA2, SCA3 und SCA7 durch. Dabei untersuchten wir die auditorischen Nervenzellkerne und Fasertrakte der Hörbahn auf Hirnstammebene (z.B. Nucleus cochlearis dorsalis et ventralis, Nuclei lemnisci lateralis, Oliva superior, Colliculus inferior, Lemniscus lateralis, Corpus trapezoideum, Stria acustica dorsalis, cochleärer Anteil des N. vestibulocochlearis) mittels Lipofuszin-, Pigment Nissl-, und Heidenhain Färbung, sowie anti-GFAP-, anti-ataxin-3- und anti-ataxin-7 Antikörperfärbungen.

Ergebnisse: Die Untersuchung der dicken Hirngewebschnitte zeigte neben einem moderaten Myelinverlust eine durchgehende und weitgreifende Schädigung der auditorischen Hirnstammkerne bei Patienten mit SCA2, SCA3 und SCA7.

Schlussfolgerung: Das aufgezeigte Schädigungsmuster bildet die morphologische Grundlage für die Störungen des Gehörsinnes bei SCA2, SCA3 und SCA7. Dennoch besteht eine deutliche Diskrepanz zwischen den in unserer Studie dargestellten schweren neurodegenerativen Veränderungen der Hörbahn bei Patienten mit SCA2, SCA3 und SCA7 und den klinischen Angaben von Hörminderungen bei dieser Patientengruppe. Eingehende klinische Untersuchungen des Hörvermögens der Patienten mit SCA2, SCA3 und SCA7 sind notwendig, um diese Lücke zu schließen.

Hoche F, Seidel K, Brunt ER, Auburger G, Schöls L, Bürk K, de Vos RA, den Dunnen W, Bechmann I, Egensperger R, Van Broeckhoven C, Gierga K, Deller T, Rüb U.: Involvement of the auditory brainstem system in spinocerebellar ataxia type 2 (SCA2), type 3 (SCA3) and type 7 (SCA7). *Neuropathol Appl Neurobiol.* 2008 Oct;34 (5):479-91. Epub 2008 Jan 24.