

Chiari-Malformation und das Ehlers-Danlos-Syndrom

Bei einer klassischen Chiari-Malformation verschieben sich Teile des Kleinhirns im Schädel durch das Hinterhauptloch in den Spiralkanal. Ursache können Platzmangel aufgrund eines (genetisch bedingten) zu kleinen Schädels oder ein Unfall sein. Durch den dabei entstehenden Druck und eine eventuelle Blockade des Hirnwasserflusses können vielfältige Symptome auftreten (s. Liste weiter unten). Häufige erste Anzeichen sind ein starker Kopfschmerz am Hinterkopf, welcher sich bis in die Schultern ausbreitet. Weitere Symptome können Sehstörungen aller Art (häufig unscharfes Sehen, Doppelbilder), Tinnitus, Druck & Schmerz in den Ohren, Bewusstseinsstörungen, auffällige Vergesslichkeit, Schluck- & Sprachprobleme, aber auch juckende Haut, schlechte Temperaturregulierung und unkontrolliertes Schwitzen sein. Im Grunde können alle Funktionen, welche vom Kleinhirn, aber insbesondere vom Hirnstamm gesteuert werden, beeinträchtigt sein. Da dort das komplette zentrale Nervensystem geregelt wird, welches für alle „intuitiven“ Körperfunktionen zuständig ist (Atmen, Herzschlag, Peristaltik, Bewegungsabläufe), kann die Erkrankung in schweren Fällen fatal verlaufen. Üblicherweise treten erste Symptome im frühen Erwachsenenalter auf und verstärken und häufen sich schleichend über die Jahre, weil das komplette Verwachsen der Fontanellen erst zum späten Ende der Pubertät mit ca. 20 abgeschlossen ist.

Im Rahmen einer Erkrankung des Bindegewebes wie dem Ehlers-Danlos-Syndrom, kurz „EDS“, kann ein ähnlicher Zustand auftreten, welcher sich aber in ein Paar Punkten von einer klassischen Chiari-Malformation unterscheidet, da hierbei das Hirn bei einer zervikalen Instabilität durch das schwache Bindegewebe, nicht jedoch wegen Platzmangel, herabsackt. Der entscheidende Unterschied hierbei ist, dass sich die Herniation der Hirnanteile häufig nur in aufrechter Position zeigt. Deshalb verbessern sich die Symptome in liegender Position.

Problematisch hierbei ist, dass die Malformation nur bei MRTs des Schädels in aufrechter Position sichtbar ist und somit in gewöhnlichen MRTs im Liegen übersehen wird.

Nichtsdestotrotz können aber genau die gleichen Symptome wie bei einer klassischen Chiari-Malformation auftreten, wobei hier allerdings der Grad der Herniation nicht in Relation zur Stärke der Problematik steht. Die Instabilität ist hier der Problemherd, Zusätzlich können dabei die Symptome noch durch den Druck des Zahnfortsatzes der Halswirbelsäule in das Hirn verstärkt werden.

Es lässt sich beobachten, dass diese Malformation bei vielen EDS-Patienten mit POTS (Posturales orthostatisches Tachykardiesyndrom), dem Hochschnellen der Herzfrequenz beim Verändern der Körperposition einhergeht, welches ja generell häufig mit EDS in Verbindung gebracht wird.

Außerdem sollte man beachten, dass das Hirn nicht nur zentral durch das Hinterhauptloch, sondern auch an anderen Stellen daneben absinken kann.

Liste häufiger Symptome (übersetzt aus Quelle 1, Auszug aus chiarione.org):

- * Kopfschmerz (besonders wenn täglich oder am tieferen Ende des Kopfes)
- * Schmerzvolle Verspannungen im Nacken
- * Starke Erschöpfung (fatigue)
- * Migräne
- * Benommenheit (dizziness)
- * Sehstörungen/ Verlust der Sehkraft/ Punkte im Sichtfeld/ Doppelbilder
- * Kribbeln/Taubheit in den Extremitäten
- * Generalisierte Koordinationsstörungen/Ungeschicklichkeit
- * Vergesslichkeit
- * Empfindlichkeit gegenüber hellem Licht/Schwierigkeiten beim Gewöhnen an Lichtveränderungen
- * Schwindel durch Verändern der Position oder plötzliches Stehen
- * Probleme beim Laufen auf unebenem Boden
- * Schlechte motorische Fähigkeiten
- * Druck/Schmerz im Nacken
- * Druck/Schmerz hinter den Augen (Schmerz in den Augäpfeln)
- * Rückenschmerzen
- * Nackenspasmen
- * Schlaflosigkeit
- * Tinnitus
- * Kribbeln/Krabbelgefühl auf der Kopfhaut
- * Empfindlichkeit gegenüber lauten/verwirrenden Geräuschen
- * Verringerte Berührungsempfindlichkeit der Extremitäten
- * Verringertes Temperaturempfinden
- * Schmerz & Spannung entlang Ohren/Augen/Kieferlinie
- * Probleme beim Schlucken/Kloßgefühl im Hals/gereizter Hals/ geschwollene Lymphknoten

- * Spontaner Schwindel
- * Tremor in den Händen
- * Schlechter Kreislauf/kalte Hände & Füße
- * Probleme mit Nebenhöhlen/Schleim
- * Schlafapnoe
- * Ohrendruck
- * Übelkeit
- * Probleme beim Lesen/Fokussieren auf den Text
- * Brennendes Gefühl in Extremitäten/Schulterblättern
- * Geräusch wie Flüssigkeit in den Ohren (wie laufendes Wasser)
- * Verlust sexuellen Interesses/Verringerte Empfindlichkeit im Beckenbereich
- * Ziehendes Gefühl beim Sitzen/Stehen
- * Intensiver Juckreiz mit verstärktem (profuse?) Schwitzen
- * Probleme mit Würgereiz/lfehlender Würgereiz
- * Druck/Engegefühl in der Brust
- * Schlechte Kontrolle der Blase
- * Häufiges Wasserlassen
- * Dehydration/starker Durst
- * Verschlechterung/Irritationen des Geruchssinns
- * Trockene Haut & Lippen
- * Plötzliche abrupte Wechsel des Blutdrucks
- * Schluckauf (in höherer Frequenz/Stärke)
- * Niedrige Körpertemperatur/plötzliche Veränderungen der Körpertemperatur
- * Strangulierungsgefühl
- * Schwebefühl (floating sensation)

Quellen:

1 <http://zippergirl28.tripod.com/id25.html>

2 <http://youtube.com/watch?v=RcKfgBqU0H0>

3 Wikipedia