



## Periventrikuläre Leukomalazie

### > Definition und Ursache

Als periventrikuläre Leukomalazie (PVL) wird eine Schädigung der weißen ("leuko") Hirnsubstanz bezeichnet, die an typischen Orten im Gehirn auftritt. Die Bezeichnung periventrikulär beschreibt die Umgebung ("peri") der seitlichen Hohlräume des Gehirns, die mit Nervenwasser gefüllt sind ("Seitenventrikel"). Als weiße Substanz wird der Anteil des Gehirns bezeichnet, der aus Nervenbahnen und den Fortsätzen der Nervenzellen besteht - im Gegensatz zur grauen Substanz, die u.a. die Nervenzellen mit ihren Zellkernen enthält.

Die Schädigung tritt typischerweise bei Frühgeborenen auf, deren Gehirn bei Geburt noch unreif ist. Sie kommt zum einen dadurch zustande, dass bestimmte Gehirnzellen (Oligodendrozyten) in dieser Zeit noch sehr empfindlich sind. Zum anderen sind die Blutgefäße, die das periventrikuläre Gebiet versorgen, noch nicht voll ausgebildet, so dass es schnell zu einer Unterversorgung kommen kann, wenn das Frühgeborene beispielsweise eine Infektion erleidet. Infolge einer solchen Unterversorgung kann es zu einem Untergang dieser Nervenzellen und zur Bildung von Hohlräumen (Zysten) kommen.

### > Krankheitsbild und Krankheitssymptome

Die PVL ist eine häufige Komplikation bei Frühgeborenen. Bei den Kindern mit einem Geburtsgewicht von weniger als 1500g sind ca. 5-15% betroffen. Die Symptome treten meist mehrere Monate nach der Schädigung der Nervenzellen auf. Sie können von Kind zu Kind sehr unterschiedlich sein und treten wie folgt auf:

> Das häufigste Symptom ist eine spastische Diplegie (Eine Form der infantilen Zerebralparese, die durch angespannte Muskeln insbesondere in den Beinen gekennzeichnet ist).

> Im Weiteren kann auch eine Sehschwäche und eine Bewegungsstörung der Augen auftreten.

> Außerdem kann eine PVL zu einer Verzögerung der geistigen Entwicklung führen, die sich erst in der späteren Entwicklung des Kindes zeigt.

Wie stark die Symptome ausgeprägt sind, hängt vom Ausmaß der Schädigung ab. Manche Kinder haben lediglich minimale Einschränkungen. Andere wiederum sind schwer betroffen, weil die Erkrankung mit einer ausgeprägten spastischen Bewegungsstörung und Entwicklungsverzögerung einhergeht.

### > Wie kann man das Syndrom erkennen?

Eine PVL kann man in den ersten Wochen nach Auftreten der Schädigung mit bestimmten Untersuchungsmethoden feststellen:

*Ultraschall des Schädels:* Durch die Fontanellen (Noch nicht geschlossene Lücken zwischen den Schädelknochen) kann das Gehirn schmerzfrei untersucht werden. Beim Vorliegen einer PVL findet man Zysten an den typischen Stellen im Hirngewebe.

*Magnetresonanztomographie (MRT):* Bei dieser Technik wird eine Kombination aus einem großen Magneten, Radiofrequenzen und einem Computer verwendet, um detaillierte Bilder der inneren Strukturen zu erstellen. Die MRT kann einige der frühen Veränderungen im Hirngewebe zeigen, die bei der PVL auftreten.

Andere weiter oben beschriebene Symptome wie etwa eine spastische Diplegie lassen sich in der körperlichen Untersuchung feststellen.

### > **Behandlung & Therapie**

Die PVL selbst kann nicht geheilt werden. Aber es kann viel getan werden, um zur Besserung der Symptome beizutragen. Je nachdem, wie stark ein Kind betroffen ist, kann eine physiotherapeutische Behandlung helfen, so viel Bewegung wie möglich aufrechtzuerhalten. Auch Ergotherapie kann sehr effektiv sein, wenn Anpassungen an die alltäglichen Aktivitäten erforderlich sind. Sprech- und Sprachtherapie kann helfen, wenn Sprech- oder Sprachprobleme offensichtlich werden. Auch die Unterstützung bei Sehbehinderungen wie Brillen oder Sehhilfen ist hilfreich.

Die PVL ist keine fortschreitende Erkrankung. Die auslösende Schädigung hat in den Wochen nach der Geburt stattgefunden. Allerdings können sich die Symptome im Verlauf der Zeit verändern.

### > **Förderung / Beratung der Familien**

Das breite therapeutische Spektrum erfordert einen hohen Einsatz von allen Beteiligten. Um der angemessenen Förderung der Kinder gerecht zu werden, sind zum Beispiel regelmäßige Kopfumfangskontrollen, bei Entstehung eines Hydrozephalus ggf. auch die Anlage eines Ventrikulo-peritonealen Shunts erforderlich. Das erforderliche hohe Maß an Physiotherapie, Frühförderung, Ergotherapie und Heilpädagogik verlangt den Betroffenen vieles ab, was die Lebensqualität aller Beteiligten einschränkt.

Bei Fragen zur PVL ist zunächst die Kinder- und Jugendarztpraxis erster Ansprechpartner, der allerdings dann in der Regel an entsprechend fachkundige Experten für die Erkrankung weiterverweist.

Daneben gibt es in vielen Städten kompetente Elternvereine, in denen sich "Frühchen-Eltern" zusammenschließen. Dort ist meist viel Erfahrungswissen vorhanden.

*Test gemeinsam erstellt von PD Dr. Thorsten Langer von der Klinik für Neuropädiatrie und Muskelerkrankungen an der Uni Freiburg in Kooperation mit Frühchen-Vereinigungen und dem knw.*

> [Mehr Infos zur periventrikulären Leukomalazie \(PVL\) unter](#)

[http://www.frühchen-freiburg.de/docs/2017/2017-PVL\\_und IVH.pdf](http://www.frühchen-freiburg.de/docs/2017/2017-PVL_und_IVH.pdf)