

# Adrenomyeloneuropathie

## Adrenomyeloneuropathie – eine seltene Erkrankung der Nerven



Eine Erbkrankheit, die sich im Kindesalter Adrenoleukodystrophie nennt und nach der Manifestierung im jungen Erwachsenenalter als Adrenomyeloneuropathie bezeichnet wird. Genetische Ursachen sind für den Defekt verantwortlich, Mutationen in einem Gen, das sich auf dem X-Chromosom befindet, sind dann der Verursacher. Der Fettstoffwechsel der Nerven ist gestört, so dass es zu einer Anhäufung in der Nebennierenrinde und in der weißen Gehirnsubstanz kommt. Daraus setzt sich auch der Name zusammen:

**Adreno**=Nebenniere betreffend, **leukos**=weiß und **dystrophie**=Funktionsstörung

Die Wissenschaft vermutet, dass es zu Veränderungen der Struktur des Myelins kommt und dies die Ursache für die Demyelinisierung darstellt. Dadurch wird die Weiterleitung von Nervenimpulsen behindert und ist damit für den geistigen und motorischen Verfall der Patienten verantwortlich.

## Wie wird die Diagnose bei der Adrenomyeloneuropathie gestellt?

Eine Blutuntersuchung im Labor wird wahrscheinlich eine Erhöhung der überlangkettigen Fettsäuren zeigen. Mit einer Magnetresonanztomografie können symmetrische, flächige Degenerationen der weißen Substanz im Gehirn durch ein Kontrastmittel sichtbar gemacht werden.

## Die Therapie ist sehr beschränkt und wenig aussichtsreich

Als Therapie gegen die Krankheit ist es lediglich möglich, die Symptome zu lindern. Medikamente gegen spastische Muskelkrämpfe, Steroidhormone gegen neurologische Begleiterscheinungen oder auch eine Knochenmarktransplantation helfen nur bedingt. Wie in dem Kinofilm *Lorenzos Öl*, wird manchen Patienten auch ein bestimmtes Öl verabreicht, das durch seine langkettigen Fettsäuren dafür sorgt, dass die Enzyme der überlangen Fettsäureketten ausreichend ausgelastet werden und die Konzentration der Fettsäuren auf ein in etwa normales Maß absinkt. Dieses Öl wurde nach der wahren Begebenheit des Films vom Vater eines betroffenen Kindes in Zusammenarbeit mit dem Neurologen Hugo Moser verabreicht.