

# Die Rolle des Kleinhirns für Sprechen, Sprache, Kognition und Affekt

The role of the cerebellum in speech, language, cognition and affect

**Schlüsselwörter:** Kleinhirn, Exekutivfunktionen, Affektregulation

**Keywords:** Cerebellum, executive functions, affect regulation

**Zusammenfassung:** Das Zerebellum wird traditionell mit motorischen Kontrollfunktionen in Verbindung gebracht. Zahlreiche Studien zeigten in den letzten Jahren jedoch auch eine Beteiligung des Kleinhirns an vielen nichtmotorischen Leistungen, z. B. bei Exekutivfunktionen, bei der Sprachverarbeitung, beim verbalen Arbeitsgedächtnis, bei visuell-räumlichen Leistungen sowie bei der Regulation und Expression von Affekten. Bei der Behandlung von PatientInnen mit ataktischer Dysarthrie müssen solche kognitiv-affektiven Störungen berücksichtigt werden, da sie sich nachhaltig auf die Effektivität der Therapie auswirken können.

**Abstract:** The cerebellum is traditionally associated with motor control functions. Lately, however, numerous studies could identify its role in many non-motor functions, e.g., in executive functions, language processing, verbal working memory, visuo-spatial performance and in the regulation and expression of affective behaviour. In treating patients with ataxic dysarthria such cognitive and affective impairments have to be taken into consideration, because they can impact on the efficacy of speech therapy.

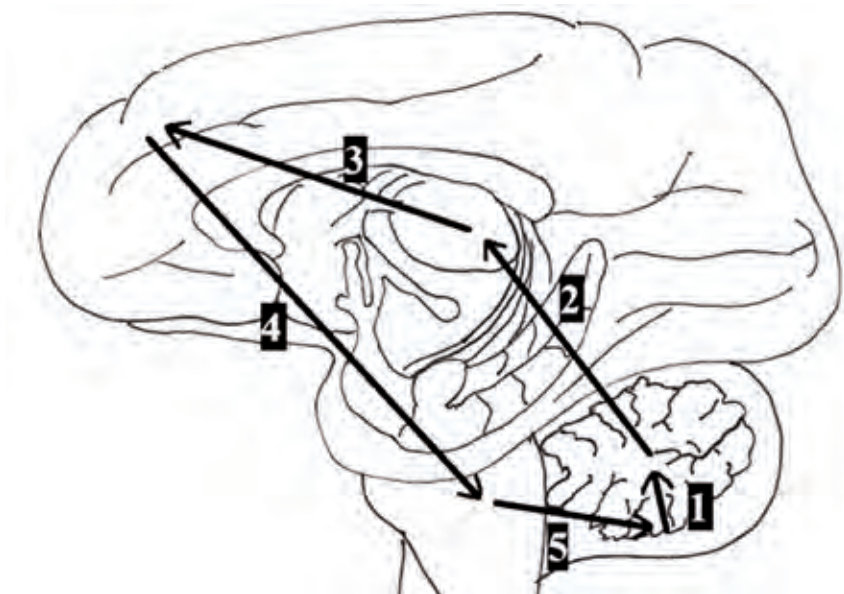


Abbildung 1: Eine der wichtigsten zerebro-zerebellären Verbindungen: Purkinje-Zellen übertragen Informationen zum tiefen zerebellären Kern (1). Dessen Neuronen projizieren zu motorischen und nichtmotorischen Kernen des Thalamus (2). Die thalamischen Kerne leiten die Informationen zum zerebralen Kortex weiter (3). Korticale Pyramidenzellen projizieren zurück zur Brücke (4), die wiederum Informationen zum Kleinhirnkortex (5) schickt (Margolis, 2006).

## Einleitung

Das annähernd pfirsichgroße Kleinhirn (Zerebellum) besteht aus zwei Hemisphären, die durch den sogenannten Wurm (Vermis) miteinander verbunden sind. Wie das Großhirn ist es durch Furchen und Windungen geprägt. Lange Zeit wurde es nahezu ausschließlich mit der Kontrolle und Koordination von Bewegungen in Zusammenhang gebracht, aktuelle Studien zeigen jedoch, dass das Kleinhirn außer an motorischen auch an zahlreichen kognitiven und affektiven

Funktionen beteiligt ist. Neuroanatomische Grundlage hierfür sind reziproke Faserverbindungen vom Zerebellum zum Kortex (vgl. Abb. 1), unter anderem zum Präfrontal- und posterioren Parietalkortex via zerebello-thalamo-korticale und kortiko-ponto-zerebelläre Schleifen (Wiltert, 2005; Stoodley, 2012).

Auch wenn bei Läsionsstudien begleitende extrazerebelläre Läsionen nicht immer ausgeschlossen werden können, zeigen sie, dass das Zerebellum Bestandteil eines komplexen funktionalen Systems

ist, welches Aspekte von Sprechplanung, Exekutivfunktionen, visuell-räumlichen Leistungen, Sprachfunktionen und Verhaltensregulation unterstützt (Marvel & Desmond, 2010). Dabei sind mediale und anteriore Kleinhirnregionen vor allem in sensomotorische Aufgaben involviert, die posterolateralen Hemisphären in kognitive und perzeptive Aufgaben (die rechte für Sprachfunktionen, die linke für visuell-räumliche Funktionen) und der Vermis in die Regulation von Verhalten und Affekt (vgl. Abb. 2).

Läsionen des anterioren Kleinhirns führen zum zerebellären *motorischen* Syndrom mit Ataxie, Dysmetrie (Dyskoordination der Extremitäten, Dysdiadochokinese etc.), Dysarthrie, Dysphagie, Tremor und okulomotorischen Störungen (z.B. Nystagmus oder Mikrosakkaden, die unter anderem das Lesen beeinträchtigen). Nach Läsionen des posterioren Kleinhirns tritt hingegen ein zerebelläres *kognitiv-affektives* Syndrom auf, mit Beeinträchtigungen exekutiver, visuell-räumlicher, sprachlicher und affektiver Funktionen (Schmahmann, 2004; Schmahmann, 2013).

Dieser Artikel gibt einen kurzen Überblick, welche motorischen, aber auch kognitiven und affektiven Symptome nach Kleinhirnläsionen erwartet werden können. Dies soll den Blick dafür schärfen, dass bei PatientInnen mit einer ataktischen Dysarthrie neben dieser noch zahlreiche weitere Störungen bestehen können, die eine effektive Dysarthrietherapie unter Umständen beeinträchtigen können (bspw. Affektstörungen wie pathologisches Lachen und/oder Weinen, gestörte Exekutivfunktionen oder verbale Arbeitsgedächtnisdefizite).

## Kleinhirn und Sprechmotorik

Die ataktische Dysarthrie (auch: zerebelläre Dysarthrie oder Sprechataxie) tritt vor allem nach Läsion oberer paravermaler Kleinhirnantile auf, zum Beispiel nach Infarkten der Arteria cerebelli superior. Die Ataxie ist unter anderem Folge einer gestörten Koordination von Bewegungen, die auf der fehlerhaften Zeitabstimmung und Kontrolle der Kräfte an und zwischen den Gelenken beruht. Zudem führen Unterbrechungen zere-

bello-thalamo-kortikaler Verbindungen dazu, dass das Kleinhirn nicht mehr in der Lage ist, Bewegungen vorauszurechnen und geplante Bewegungsabläufe mit den aktuell vorliegenden sensorischen Informationen abzugleichen. Die daraus folgenden Unsicherheiten bei der Ausführung zielgerichteter Bewegungen führen zu zahlreichen (individuell sehr unterschiedlichen) dysarthrischen Symptomen, die zum einen ein Problem bei der Koordination der Sprechwerkzeuge widerspiegeln, zum anderen aber auch Schwierigkeiten beim Treffen und Aufrechterhalten von Bewegungszielen (bspw. hinsichtlich Tempo, laryngealer Spannung oder Anblasedruck). Zudem spielen sekundäre Kompensationsmechanismen eine Rolle (Ziegler & Vogel, 2010). Die häufigsten hörbaren Merkmale der ataktischen Dysarthrie sind:

- Störungen bei der Koordination abdominaler und thorakaler Atmungsbewegungen im Sinne einer respiratorischen Ataxie, die zu einer paradoxen Atmung, verkürzten Expirationsphasen, Sprechen auf Restluft, linguistisch inadäquaten Atempausen und dyskoordiniertem Anblasedruck beim Sprechen führt (*Sprechatmung*),
- deutlich verlangsamte Artikulationsbewegungen und artikulatorische Dysmetrie mit einem Wechsel von über- und unterschließenden Konsonantenrealisierungen, phonetischen Entstellungen sowie artikulatorischen Zusammenbrüchen (*Artikulation*),
- eine fluktuierende Stimmqualität mit unwillkürlichen Lautstärke- und Tonhöhenschwankungen sowie einer rauhen und wenig modulationsfähigen Stimme (*Phonation*),
- ein skandierendes Sprechen mit Überbetonung von Nebensilben, einer erhöhten Variabilität bei der Länge von Wortsegmenten, Verzögerungen von Segmenten bei Silbenwiederholungen und einer reduzierten Flexibilität bei Veränderungen der Sprechgeschwindigkeit (*Prosodie*) (Kent, Rosenbek, Vorperian, et al., 1997; Timmann, Maschke, & Kolb, 2004; Ziegler & Vogel, 2010).

Neben der Koordination und Kontrolle ist das Zerebellum auch für die Ausführung von Bewegungen und die zeitliche Planung des Sprechens zuständig. Bilaterale

superiore Kleinhirnregionen unterstützen dabei die Kontrolle der Sprechmotorik, während die rechte Kleinhirnhemisphäre für die zeitliche Organisation und Ablaufsteuerung zuständig ist (Spencer & Slocumb, 2007). Das Zerebellum agiert hierbei als inneres Timing-System, das zeitliche Repräsentationen von Ereignissen erstellt, hereinkommende sensorische Informationen mit dem aktuellen motorischen Output integriert und dadurch Vorhersagen über demnächst stattfindende Handlungen treffen kann (Bareš, Husárová, & Lungu, 2012).

Nach Kleinhirnläsionen ist die motorische Programmierung zeitlich dysreguliert und die Betroffenen haben beispielsweise Schwierigkeiten, motorische Bewegungen in die richtige Reihenfolge zu bringen und Aufgaben zu erlernen, bei denen bestimmte Ereignisfolgen beherrscht werden müssen (z. B. Melodien). Auch Sprachperzeptionsprozesse beruhen zu großen Teilen auf der Wahrnehmung zeitlicher Unterschiede (z. B. *Bahn* versus *Bann*), was uns direkt zur Beteiligung des Kleinhirns an Sprachverarbeitungsprozessen führt.

## Kleinhirn und Sprachverarbeitung

Bislang ist unklar, ob das Kleinhirn direkt an der Organisation und Ausführung sprachlicher Funktionen beteiligt ist oder indirekt über zerebello-zerebrale Verbindungen beziehungsweise über die zeitliche Modulation linguistischer Funktionen (De Smet, Baillieux, De Deyn, et al., 2007). Im Rahmen der sogenannten Timing-Hypothese wird angenommen, dass das Zerebellum für die Zeitwahrnehmung und die zeitliche Organisation des *inneren Sprechens* sehr bedeutsam ist (Riecker, Wildgruber, Grodd, & Ackermann, 2005). Vermutlich werden hierfür Silbenfolgen auf einer präartikulatorischen Stufe zeitlich organisiert, was unter anderem Voraussetzung für Sprachperzeptionsprozesse ist (Ackermann, Mathiak, & Ivry, 2004). Vor allem die rechte Kleinhirnhemisphäre organisiert in enger Kooperation mit dem kontralateralen Präfrontalkortex vermutlich sämtliche zeitlichen Aspekte verbaler Äußerungen – das heißt sowohl bei Sprachverstehens- als auch bei Sprachprodukti-

onsprozessen. Eben jene Regionen sind auch bei nichtmotorischen Funktionen der Sprachproduktion bedeutsam (z. B. bei Wortflüssigkeitsaufgaben), allerdings kann nicht ausgeschlossen werden, dass es sich hierbei ebenfalls um Prozesse des inneren Sprechens handelt (Fiez & Raichle, 1997). Zumindest kann die Verbindung der rechten Kleinhirnhemisphäre zur linksseitigen Präfrontalregion häufig beschriebene Auffälligkeiten nach Kleinhirnläsion wie Agrammatismus, Anomie oder transienten Mutismus erklären (Ackermann, Mathiak, & Riecker, 2007). Diaschisiseffekte könnten zu einer vorübergehenden Minderaktivierung des kontralateralen präfrontalen Areals führen, welches für solche Sprachfunktionen bedeutsam ist (Ziegler, 1997). Allerdings könnte ein zerebellärer Agrammatismus auch eine Störung in der sequenziellen Organisation verbaler Äußerungen widerspiegeln, im Sinne einer zeitlichen Asynchronizität zwischen der Anwendung syntaktischer Regeln und der Verfügbarkeit grammatischer Morpheme, die im Arbeitsgedächtnis während der artikulatorischen Planung zwischengespeichert sind (Zettin, Cappa, D'Amico, et al., 1997).

Generell scheint das Zerebellum also eine Art innerer Taktgeber zu sein – und zwar sowohl für die motorische als auch für die perzeptuelle Domäne (Ackermann, Gräber, Hertrich, & Daum, 1997). Äquivalent zur motorischen wird daher eine kognitive Dysmetrie angenommen, die zu Störungen bei der zeitlichen Modulation kognitiver Prozesse und bei der zeitlichen Wahrnehmung führt, was unter anderem für eine adäquate Sprachperzeption und -produktion wichtig ist (Timmann, Richter, Schoch, & Frings, 2006). Vor allem von der zeitlichen Organisation des inneren Sprechens hängen zahlreiche andere kognitive Funktionen ab, beispielsweise das verbale Arbeitsgedächtnis.

## Kleinhirn und verbales Arbeitsgedächtnis

Aktuell gibt es vier Hypothesen über die Beteiligung des Kleinhirns an verbalen Arbeitsgedächtnisprozessen.

- Das Zerebellum ist beteiligt am phonologischen Kurzzeitgedächtnis (Ackermann, Gräber, Hertrich, & Daum, 1997).

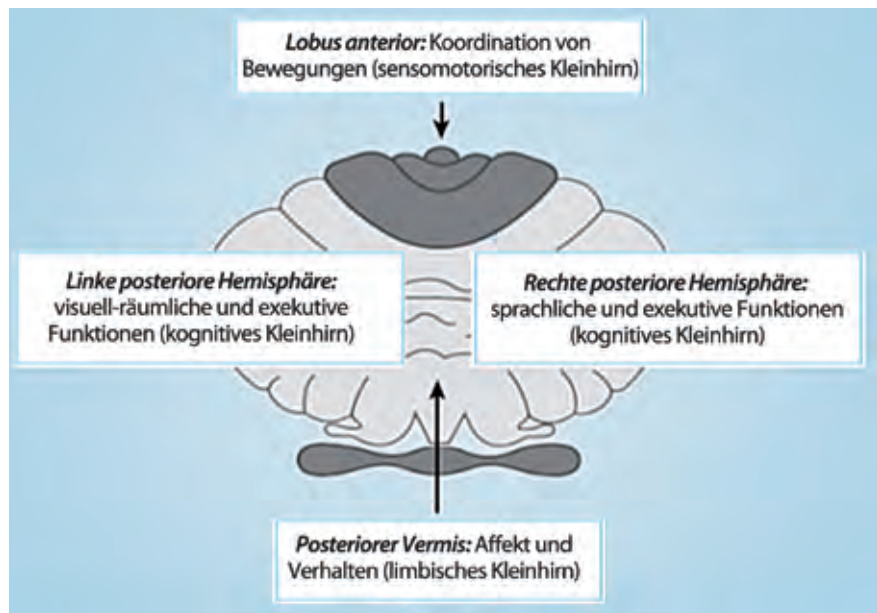


Abbildung 2: Hypothetische funktionelle Einteilung des Kleinhirns im Hinblick auf kognitive und affektive Funktionen (Schmahmann, 2004; Bildquelle: Timmann, Richter, Schoch, & Frings, 2006).

Dafür spricht ein reduzierter phonologischer Ähnlichkeitseffekt nach zerebellären Läsionen, der besagt, dass ähnlich klingende Wörter, Silben oder Buchstaben schlecht behalten werden können, weil Informationen im verbalen Kurzzeitgedächtnis in einem phonologischen Kode aufrechterhalten werden. Zeigt sich ein solcher Effekt nicht, ist dies ein Zeichen für ein gestörtes phonologisches Kurzzeitgedächtnis.

- Das Kleinhirn ist beteiligt am artikulatorischen Rehearsal (Ravizza, McCormick, Schlerf, et al., 2006). Das Rehearsal ist ein Prozess, mit dessen Hilfe Informationen im verbalen Kurzzeitgedächtnis durch inneres Sprechen aufgefrischt werden. Die enge Verbindung zwischen Zerebellum, Sprachproduktion und innerem Sprechen lässt vermuten, dass das Kleinhirn gemeinsam mit frontalen Regionen ein Teil des artikulatorischen Rehearsalsystems ist (Paulesu, Frith, & Frackowiak, 1993).
- Das Zerebellum ist sowohl am Rehearsal als auch an phonologischen Speicherprozessen beteiligt (Chen & Desmond, 2005). Bildgebungsstudien geben Evidenz für zwei funktional unterscheidbare zerebro-zerebelläre Netzwerke, die an verschiedenen verbalen Arbeitsgedächtnisprozessen beteiligt sind: ein parietal-zerebelläres Netzwerk

an der phonologischen Speicherung und ein frontal-zerebelläres an Rehearsalprozessen.

- Das Kleinhirn ist eine Schnittstelle zwischen dem artikulatorischen Rehearsal und dem phonologischen Kurzzeitgedächtnis (Desmond, 2001). Es wird vermutet, dass das rechte Zerebellum Input aus dem Parietallappen empfängt und möglicherweise für die Fehlerkorrektur innerhalb der Rehearsal-Schleife zuständig ist, indem es Informationen in der Schleife mit jenen im phonologischen Speicher abgleicht (Desmond, Gabrieli, Wagner, Ginier, & Glover, 1997). Obwohl Kleinhirnregionen in bildgebenden Studien bei verbalen Arbeitsgedächtnisaufgaben aktiv sind, haben PatientInnen mit zerebellären Läsionen hier deutlich weniger Probleme als solche mit Läsionen im Frontalkortex. Daher bleibt es fraglich, ob das Kleinhirn wirklich eine essenzielle Rolle bei Arbeitsgedächtnisfunktionen spielt; ebenso könnten die Befunde im Rahmen von Timing-Prozessen beim inneren Sprechen interpretiert werden (Ivry, 1996).

## Kleinhirn und Exekutivfunktionen

Die Idee einer Beteiligung des Kleinhirns an kognitiven Funktionen geht auf die



Abbildung 3: Freies Zeichnen einer Uhr durch eine Patientin mit rechtsseitigem Kleinhirninfrakt. Die Ziffern wechseln zwischen 12- und 24-Stunden-Zählung, die digital angegebene Uhrzeit steht in keiner Relation zu den eingezeichneten Zeigern.

Beobachtung zurück, dass im Laufe der Evolution die Größe des Frontallappens parallel mit der Größe des Zerebellums zugenommen hat (Leiner, Leiner, & Dow, 1993). Vor allem aus den reziproken Verbindungen des Kleinhirns mit dem prämotorischen und dem präfrontalen Kortex wurde abgeleitet, dass das Zerebellum in zahlreiche Exekutivfunktionen eingebunden ist (Timmann, Richter, Schoch, & Frings, 2006). Zu diesen gehören zum Beispiel Antriebs- und Initiierungsfunktionen, deren Störung möglicherweise dem sogenannten zerebellären Mutismus beim Posterior-Fossa-Syndrom zugrunde liegt. Dieses Syndrom besteht bei rund einem Viertel der PatientInnen nach Resektion eines (zumeist im Kindesalter auftretenden) malignen Tumors im Bereich der hinteren Schädelgrube. Da viele Betroffene in der Remissionsphase

nicht dysarthrisch sind, liegt dem meist transienten Mutismus vermutlich keine ataktische Anarthrie, sondern eine durch zerebro-zerebelläre Diaschisis bedingte schwere Antriebs- und/oder Initiierungsstörung zugrunde (Catsman-Berrepoets & Aarsen, 2010; Ziegler & Vogel, 2010). Daneben hat das Kleinhirn enge Verbindungen zum dorsolateralen Präfrontalkortex, der für diverse kognitive Exekutivfunktionen zuständig ist. Zu diesen gehören das Planen, Sequenzieren und Kontrollieren von verbalen und anderen Handlungen, mentale Flexibilität, divergentes Denken, Antizipationsvermögen, Aufmerksamkeitskontrolle, Problemlösefähigkeit sowie einige Teilfunktionen des Arbeitsgedächtnisses (Heidler, 2012). Läsionen des dorsolateralen Präfrontalkortex und mit ihm verbundener Strukturen führen zum sogenannten desorganisiert-

ten dysexekutiven Syndrom, bei dem das Verhalten der PatientInnen unorganisiert, unflexibel und unstrukturiert wird. Zahlreiche als „höher geordnete sprachliche Störungen“ bezeichnete Auffälligkeiten – beispielsweise metalinguistische Defizite, eine reduzierte Wortflüssigkeit oder Beeinträchtigungen bei komplexen Sprachproduktionsprozessen und bei der figurativen Sprachverwendung (De Smet, Baillieux, De Deyn, et al., 2007) – haben hier wahrscheinlich ihre Ursache, ebenso wie einige Auffälligkeiten in Kognition und Verhalten beim Posterior-Fossa-Syndrom (Schmahmann, 2004; Knapitsch, Hamberger, Nussbaumer, et al., 2006; Wells, Walsh, Khademian, et al., 2008). Während automatisierte Verhaltensmuster (z. B. habituelle Sprechweisen) unproblematisch sind, können diese PatientInnen keine neuen Verhaltensmuster mehr generieren (z. B. kompensatorisches Verhalten zur Verbesserung der Verständlichkeit). Neue Handlungsmuster (die bspw. in der Dysarthrietherapie erworben werden sollen) können von ihnen zudem nur schwer strukturiert und kontrolliert werden. Grafman et al. (1992) zeigten an der Turm-von-Hanoi-Aufgabe, dass bei PatientInnen mit Kleinhirnschädigung vor allem das kognitive Planen deutlich beeinträchtigt ist (Grafman, Litvan, Massaquoi, et al., 1992). Daneben führen Zerebellumläsionen zu Störungen im schnellen Wechsel der Aufmerksamkeit, allerdings scheinen diese keine generelle Aufmerksamkeitsdysmetrie widerzuspiegeln, wie sie von Akshoomoff, Courchesne und Townsend (1997) angenommen wurde, sondern auf solche Wechsel begrenzt zu sein, die zielgerichtete Augenbewegungen erfordern (Timmann, Richter, Schoch, & Frings, 2006).

## Kleinhirn und visuell-räumliche Leistungen

Die Rolle des Kleinhirns bei visuell-räumlicher Verarbeitung wird durch zahlreiche Studien gestützt, die zeigen, dass es beteiligt ist an Leistungen wie räumlicher Aufmerksamkeit, explorativem Verhalten, räumlicher Orientierung, Verarbeitung komplexer zweidimensionaler Figuren, mentaler Rotation von dreidimensionalen Objekten, visuo-motorischem Sequenz-

lernen, visuell-räumlichem Arbeitsgedächtnis und an der Kontrolle von Bewegungen im Raum (Molinari & Leggio, 2007). Bei der Verarbeitung räumlicher Informationen spielt das Zerebellum insbesondere dann eine Rolle, wenn diese für motorische Handlungen wichtig sind (z. B. Informationen darüber, wo ein Objekt sich befindet).

Neuroanatomische Grundlage sind reziproke Verbindungen zwischen Kleinhirn und posteriorem Parietalkortex, der Teil des vorderen visuellen Pfades ist. Läsionsstudien an PatientInnen mit Zerebellumschädigung zeigen Auffälligkeiten bei verschiedenen visuell-räumlichen Aufgaben, zum Beispiel beim Kopieren oder Zeichnen komplexer Figuren (vgl. Abb. 3), beim Merken von Reihenfolgen oder bei der mentalen Rotation von geometrischen Figuren (Timmann, Richter, Schoch, & Frings, 2006).

Auch das Schreiben kann betroffen sein, in Form einer räumlichen Dysgraphie mit dysmetrischen und segmentierten Schreibbewegungen, die wahrscheinlich auf einem gestörten visuellen und propriozeptiven Feedback während des Schreibens beruhen (De Smet, Baillieux, De Deyn, et al., 2007; Molinari & Leggio, 2007).

Generell wird vermutet, dass PatientInnen vor allem bei solchen visuellen Aufgaben Probleme haben, die ein präzises Timing erfordern, also zum Beispiel bei der Beurteilung von Geschwindigkeiten. Allerdings zeigen viele darüber hinaus auch Probleme bei der Beurteilung von Positionen, Bewegungsrichtungen, Geschwindigkeitssteigerungen oder Bewegungsgleichmäßigkeit, die nicht allein durch ein Timing-Defizit zu erklären sind (Justus & Ivry, 2001). Möglicherweise bestehen bei solchen PatientInnen auch Arbeitsgedächtnisdefizite – allerdings hier keine Störungen im verbalen, sondern im visuell-räumlichen Arbeitsgedächtnis, in welches das Zerebellum ebenso funktional eingebettet sein könnte wie in das verbale.

## Kleinhirn und Affektregulation

Außer an kognitiven Funktionen ist das Kleinhirn auch an der Affektregulation



Abbildung 4: Pathologisches Lachen und Weinen bei einem Patienten nach ischämischen Infarkt der Arteria cerebelli inferior posterior (PICA) rechts, Ponsinfarkt rechts, Thrombose der Arteria basilaris und Okklusion der Arteria vertebralis rechts; drei Monate postakut spontanes und stimulusgetriggertes pathologisches Weinen (oben), ein Jahr postakut Wechsel zu pathologischem Lachen (unten).

beteiligt, weshalb zerebelläre Läsionen oft mit Affektverflachung, Enthemmung oder unangemessenen Verhaltensweisen einhergehen (Schmahmann & Sherman, 1998). Zudem bestehen bei einigen PatientInnen mit Kleinhirnerkrankung, unabhängig von ihrem kognitiven Status, psychiatrische Auffälligkeiten wie Angststörungen, Panikattacken, Schizophreniesymptome, Depression, Persönlichkeitsveränderungen, Phobien oder Zwangserkrankungen (Margolis, 2006). Neuroanatomische Grundlage sind die Verbindungen des Vermis über die Zerebellumkerne mit dem limbischen Kortex (Schmahmann, 2013).

Ein häufiges Phänomen nach Kleinhirnläsion ist das pathologische Lachen und/oder Weinen, das eine Enthemmung angeborener Ausdrucksbewegungen darstellt. Oft besteht ein deutliches Missverhältnis zwischen der aktuellen Stimmungslage und entweder situati-

onsunangemessenem oder in Intensität und Dauer übertriebenem emotionalen Ausdrucksverhalten (vgl. Abb. 4). Lachen und Weinen laufen als formstarre Automatismen spontan oder nach unspezifischen Stimuli ab (z. B. bei Berührung oder Ansprache), setzen stoßartig und überschießend ein und können nicht willkürlich unterdrückt werden (Parvizi, Joseph, Press, et al., 2007; Poeck, 1992).

Traditionelle Sichtweise ist, dass pathologisches Lachen und Weinen durch eine Läsion verursacht werden, die ein vermeintliches Lach- und Wein-Zentrum quasi „entriegelt“, so dass emotionale Ausdrucksbewegungen nicht mehr gehemmt werden können. Alternativ wird angenommen, dass das Zerebellum für die automatische Ausführung von Lachen und Weinen durch Anpassung an den aktuellen kognitiv-situativen Kontext zuständig ist. Eine Läsion, welche die zugrundeliegenden zerebro-zerebellären Bahnen unterbricht, könnte dazu führen, dass das Kleinhirn auf der Basis unvollständiger kontextueller Informationen operiert, was zu inadäquatem und chaotischem Verhalten führt (Parvizi, Anderson, Martin, Damasio, & Damasio, 2001). In beiden Theorien ist das Zerebellum an der bewussten Kontrolle des emotionalen Ausdrucks und an der Generierung emotional kongruenter autonomer Reaktionen beteiligt (Schmahmann, 2004; Schmahmann, 2013).

## Das zerebelläre kognitiv-affektive Syndrom – Konsequenzen für die Dysarthrietherapie

Neben motorischen Funktionen ist das Kleinhirn also in die Koordination und Regulation zahlreicher kognitiver und affektiver Leistungen eingebunden. Schmahmann & Sherman (1998) bezeichneten die Folgen von Kleinhirnläsionen als zerebelläres kognitiv-affektives Syndrom, dessen Charakteristika in Tabelle 1 zusammengefasst sind.

In den letzten Jahren wurden zahlreiche Fallbeispiele für dieses Syndrom beschrieben – zum Beispiel zeigte eine Patientin nach isoliertem ischämischen Kleinhirnläsion im PICA-Stromgebiet

rechts deutliche Defizite im Bereich der Exekutivfunktionen, des visuell-räumlichen Gedächtnisses, des Affekts und der Sprachverarbeitung (Willert, Schumann-Kuchling, Adamaszek, & Spitzer, 2005). Insgesamt gehören stark ausgeprägte kognitive und affektive Defizite aber nicht zu den typischen Symptomen nach Zerebellumläsion (Timmann, Maschke, & Kolb, 2004) – zumindest dann nicht, wenn ausschließlich das Kleinhirn betroffen ist und keine weiteren reziproken Fasersysteme (bspw. zum Frontalkortex) involviert sind (Globas, Bösch, Zühlke, et al., 2003). Eine isolierte Läsion des Zerebellums ist allerdings selten und auch wenn kognitive und affektive Defizite meist diskret sind, können sie die Effektivität therapeutischer Interventionen durchaus beeinträchtigen. Problematisch ist, dass sowohl bei der Diagnostik als auch bei der Therapie von PatientInnen mit ataktischer Dysarthrie insbesondere motorische Dysfunktionen im Fokus stehen.

Übergeordnetes Ziel der Sprechtherapie ist eine (kompensatorische) Verbesserung der Verständlichkeit, was durch die Veränderung in den Funktionskreisen Artikulation, Sprechatmung, Phonation und Prosodie erreicht werden soll (Robertson & Thomson, 1992). Ältere Therapieprogramme schlagen beispielsweise ein schrittweises Herangehen vor, bei

dem zuerst die respiratorische Kontrolle im Fokus steht, gefolgt von einem Drill der Tonhöhenmodulation und Phonem-artikulation (Murry, 1983). Neuere Therapiemethoden setzen unter anderem an der Verringerung des Sprechtempos (mittels Metronom oder wortweisem Sprechen), an der Lautstärkekontrolle (mittels Schallpegelmessgerät), an der Kiefer-Zungen-Koordination (mittels interdentalen Artikulieren) oder an der Atmung (gleichmäßige und vertiefte Respiration) an (Ackermann & Hertrich, 2000; Ziegler & Vogel, 2010). Doch wo auch immer man beginnt – damit motorisches Lernen erfolgreich ist, müssen sich die Betroffenen bewusst auf einen Prozess konzentrieren, der normalerweise hochautomatisiert abläuft sowie zielgerichtet, selbständig und regelmäßig üben. PatientInnen mit zerebellärem kognitiv-affektiven Syndrom können dies meist nicht – entweder aufgrund beeinträchtigter kognitiver Exekutivfunktionen (z. B. Defiziten im Planen, Sequenzieren und Kontrollieren sprechmotorischer Handlungen) oder aufgrund affektiver Störungen (z. B. pathologischem Lachen und/oder Weinen) – und das, obwohl, anders als bei paretisch bedingten Dysarthrien, Bewegungsfunktionen prinzipiell zur Verfügung stehen (Ziegler & Vogel, 2010).

Was können TherapeutInnen nun tun? Zunächst vor allem kognitive und affek-

tive Störungen bei PatientInnen nach Kleinhirnläsionen berücksichtigen und adäquat mit ihnen umgehen. Das heißt zum Beispiel für affektive Störungen wie pathologisches Lachen oder Weinen, dass diese als spontan-enthemmte Verhaltensweisen bewertet werden müssen und nicht als Ausdruck tatsächlicher Emotionalität – oft ist es für die Betroffenen am angenehmsten, wenn unangemessene affektive Verhaltensreaktionen ignoriert werden. Zudem müssen SprachtherapeutInnen beachten, dass eine verhaltensbasierte Therapie unter Umständen nicht möglich ist und den Schwerpunkt auf die Verbesserung kognitiver Funktionen legen. Ein spezifisches Training ist beispielsweise mittels kognitiv ausgerichteter Sprachtherapie möglich (Heidler, 2006). Mit dieser können zahlreiche Exekutivfunktionen wie Planungs-, Sequenzierungs- oder Kontrollprozesse geübt werden (z. B. durch Aufgaben, in denen PatientInnen Handlungsschritte, Satzteile oder Bildgeschichten ordnen sollen). Eine gute Verbindung zwischen Dysarthrie- und kognitiv ausgerichteter Therapie sind Übungen, die sowohl auditive Perzeption, Selbstwahrnehmung als auch Sprechkoordination kombinieren. Da Betroffene mit ataktischer Dysarthrie häufig ein geringes Bewusstsein für ihre akustischen und motorischen Abweichungen haben, sollte die Verbesserung der Selbstwahrnehmung eines der ersten Therapieziele sein. Dieses kann mittels Feedback der GesprächspartnerIn und durch das bewusste Lenken der Aufmerksamkeit auf den Sprechprozess erreicht werden – beispielsweise durch Diadochokinese- oder Atemübungen, die den PatientInnen ein Problembewusstsein für die instabilen motorischen Leistungen vermitteln sollen (Ziegler & Vogel, 2010). Auch ein Training von Exekutivfunktionen kann in Kombination mit Sprechtherapie erfolgen, zum Beispiel indem systematisch zur Bewältigung und Anwendung kompensatorischer Strategien angeleitet wird. Hierfür kann in einem ersten Schritt gemeinsam mit den PatientInnen ein passender Handlungsplan entworfen und ausgeführt werden. Anschließend sollen die Betroffenen einschätzen, ob sie den Plan adäquat und zielführend umgesetzt haben (bspw. ein Arzt-Patienten-Gespräch, das der Patient durch das

Charakteristika des zerebellären kognitiv-affektiven Syndroms	
<b>Gestörte kognitive Exekutivfunktionen</b>	Defizite im Planen, Sequenzieren und Kontrollieren von Handlungen, im schlussfolgernden Denken, im Abstraktionsvermögen, im Problemlösen, im verbalen Arbeitsgedächtnis, im abstrakten Denken, in der mentalen Flexibilität und im divergenten Denken (z. B. bei Wortflüssigkeitsaufgaben), außerdem Perseverationsneigung, Unaufmerksamkeit und Ablenkbarkeit
<b>Räumlich-kognitive Störungen</b>	Visuell-räumliche Desintegration, Störungen der räumlich-konstruktiven Verarbeitung und bei visuell-räumlichen Gedächtnisleistungen
<b>Veränderungen der Persönlichkeit</b>	Affektverflachung, enthemmtes und/oder unangemessenes Verhalten (z. B. pathologisches Lachen und/oder Weinen), zwanghafte Züge
<b>Sprachliche Störungen</b>	Agrammatismus, leichte Anomie (vor allem im Sinne gestörter divergenter Denkprozesse)
<b>Erhaltene Funktionen</b>	Aufmerksamkeitsintensität, Enkodierung und Abruf deklarativer Gedächtnisinhalte; keine Aphasie, Apraxie oder Agnosie

Tabelle 1: Überblick der Charakteristika des zerebellären kognitiv-affektiven Syndroms nach Schmahmann & Sherman (1998) sowie Schmahmann (2013).

Formulieren von Fragen vorbereiten, im Rollenspiel üben und danach kritisch beurteilen soll). Aus lerntheoretischer Sicht sollte die natürliche Sprachproduktion generell einen breiten Raum einnehmen (Ziegler & Vogel, 2010), weshalb sich Dialogsituationen (z. B. einfache Frage-Antwort-Sequenzen, Satzergänzungen oder Situationsbeschreibungen) anbieten, mit denen zugleich zahlreiche kognitive Exekutivfunktionen (divergentes Denken, mentale Flexibilität etc.) trainiert werden können.

## Zusammenfassung

Nach Kleinhirnläsionen bestehen neben motorischen häufig auch zahlreiche kognitive und affektive Auffälligkeiten. Diese werden (bspw. beim Posterior-Fossa-Syndrom oder beim zerebellären kognitiv-affektiven Syndrom) vor allem auf eine funktionelle Beeinträchtigung derjenigen reziproken Verbindungen zurückgeführt, die das Zerebellum mit limbischen Strukturen sowie mit dem präfrontalen, temporalen und parietalen Assoziationskortex verbinden (Wells, Walsh, Khademan, et al., 2008).

Das Kleinhirn scheint vor allem als eine Art „innere Uhr“ sowohl für die motorische als auch für die perzeptuelle Domäne zu operieren. Viele PatientInnen haben nach Kleinhirnläsion daher neben motorischen Störungen auch affektive Beeinträchtigungen und Probleme bei temporären Aspekten von Sprachwahrnehmung, Sprachproduktion und beim inneren Sprechen (Ravizza McCormick, Schlerf, et al., 2006; Timmann, Richter, Schoch, & Frings, 2006). Neuroanatomische Grundlage sind bidirektionale funktionelle Verbindungen zwischen höheren Hirnarealen und dem Zerebellum (Schmahmann, 2004). Aktuelle Bildgebungsstudien zeigen, dass vor allem die rechte Kleinhirnhemisphäre gemeinsam mit dem kontralateralen Präfrontalkortex für die zeitliche Organisation des präverbalen artikulatorischen Codes (inneres Sprechen) zuständig ist. Neben motorischen Kontrollfunktionen scheint dieses Netzwerk zudem für Exekutivfunktionen, verbale Arbeitsgedächtnisleistungen (z. B. Rehearsalprozesse) und diverse Sprachperzeptionsprozesse bedeutsam zu sein (Ackermann, Mathiak, & Riecker,

## KURZBIOGRAFIE

**Maria-Dorothea Heidler**, Dr. phil., ist Diplom-Sprechwissenschaftlerin und seit ihrem Studienabschluss 1996 in der neurologischen Rehabilitation als akademische Sprachtherapeutin tätig. 2005 promovierte sie an der Humboldt-Universität zu Berlin über Kognitive Dysphasien und ist seit August 2012 wissenschaftliche Mitarbeiterin an der Professur für Rehabilitationswissenschaften an der Universität Potsdam.

2007). Problematisch bei der Testung kognitiver Leistungen ist, dass die meisten Aufgaben einen mehr oder weniger großen motorischen Anteil haben (z. B. eine Taste drücken oder inneres Sprechen), sodass das Ausmaß kognitiver Defizite bei PatientInnen nach Kleinhirnläsion durchaus überschätzt werden kann. Dennoch mehren sich die Befunde, dass das Zerebellum nicht nur für die motorische, sondern auch für die mentale Koordination zuständig ist und wahrscheinlich nicht nur Bewegungen, sondern auch Prozesse der Informationsverarbeitung „harmonisiert“.

Auch wenn kognitive Störungen bei PatientInnen nach Kleinhirnläsion meist geringer ausgeprägt sind als nach Läsion neokortikaler Areale, mit denen das Zerebellum reziprok verbunden ist (Timmann & Daum, 2007), sollten SprachtherapeutInnen bei der Diagnostik und Therapie von PatientInnen mit ataktischer Dysarthrie nicht nur motorische Defizite erfassen, sondern ebenfalls auf kognitive und affektive Störungen achten, die ein effektives motorisches Lernen beeinträchtigen können.

### Literatur

- Ackermann, H., Gräber, S., Hertrich, I., & Daum, I. (1997). Categorical speech perception in cerebellar disorders. *Brain and Language*, 60, 323-331.
- Ackermann, H., & Hertrich, I. (2000). The contribution of the cerebellum to speech processing. *Journal of Neurolinguistics*, 13, 95-116.
- Ackermann, H., Mathiak, K., & Ivry, R.B. (2004). Temporal organization of "internal speech" as a basis for cerebellar modulation of cognitive functions. *Behavioral and Cognitive Neuroscience Reviews*, 3, 14-22.
- Ackermann, H., Mathiak, K., & Riecker, A. (2007). The contribution of the cerebellum to speech production and speech perception: clinical and functional imaging data. *The Cerebellum*, 6, 202-213.
- Akshoomoff, N.A., Courchesne, E., & Townsend, J. (1997). Attention coordination and anticipatory control. *International Review of Neurobiology*, 41, 575-598.
- Bareš, M., Husárová, I., & Lungu, O.V. (2012). Essential tremor, the cerebellum, and motor timing: towards integrating them into one complex entity. *Tremor and Other Hyperkinetic Movements 2*, <http://tremorjournal.org/article/view/93> (geladen am 30.06.2013).
- Catsman-Berrevoets, C.E., & Aarsen, F.K. (2010). The spectrum of neurobehavioral deficits in the posterior fossa syndrome in children after cerebellar tumour surgery. *Cortex* 46, 933-946.
- Chen, S.H.A., & Desmond, J.E. (2005). Cerebro-cerebellar networks during articulatory rehearsal and verbal working memory tasks. *Neuroimage*, 24, 332-338.
- De Smet, H.J., Baillieux, H., De Deyn, P.P., Mariën, P., & Paquier, P. (2007). The cerebellum and language: the story so far. *Folia Phoniatrica et Logopaedica* 59, 165-170.
- Desmond, J.E. (2001). Cerebellar involvement in cognitive function: evidence from neuroimaging. *International Review of Psychiatry*, 13, 283-294.
- Desmond, J.E., Gabrieli, J.D.E., Wagner, A.D., Ginier, B.L., & Glover, G.H. (1997). Lobular patterns of cerebellar activation in verbal working-memory and finger-tapping tasks as revealed by functional MRI. *Journal of Neuroscience*, 17, 9675-9685.
- Fiez, J.A., & Raichle, M.E. (1997). Linguistic Processing. In J. Schmahmann (Ed.), *The Cerebellum and Cognition* (pp. 233-254). San Diego, CA: Academic Press.
- Globas, C., Bösch, S., Zühlke, C., Daum, I., Dichgans, J., & Bürk, K. (2003). The cerebellum and cognition. Intellectual function in spinocerebellar ataxia type 6 (SCA6). *Journal of Neurology*, 250, 1482-1487.
- Grafman, J., Litvan, I., Massaquoi, S., Stewart, M., Sirigu, A., & Hallett, M. (1992). Cognitive planning deficit in patients with cerebellar atrophy. *Neurology*, 42, 1493-1496.
- Heidler, M.-D. (2006). *Kognitive Dysphasien. Differenzialdiagnostik aphasischer und nicht-aphasischer zentraler Sprachstörungen sowie therapeutische Konsequenzen*. Frankfurt am Main: Peter Lang.
- Heidler, M.-D. (2012). Die Auswirkungen von Frontalhirnläsionen auf Sprachverarbeitungsprozesse – ein Überblick. *Sprache · Stimme · Gehör*, 36, 87-93.
- Ivry, R.B. (1996). The representation of temporal information in perception and motor control. *Current Opinion in Neurobiology*, 6, 851-857.
- Justus, T.C., & Ivry, R.B. (2001). The cognitive neuropsychology of the cerebellum. *International Review of Psychiatry*, 13, 276-282.
- Kent, R.D., Kent, J.F., Rosenbek, J.C., Vorperian, H.K., & Weismer, G. (1997). A speaking task analysis of the dysarthria in cerebellar disease. *Folia Phoniatrica et Logopaedica*, 49, 63-82.
- Knapitsch, E., Hamberger, M., Nussbaumer, K., Narovec, T., Haring, H.-P., Pichler, R., & Aichner, F. (2008). Fossa Posterior-Syndrom:

- Cerebellärer Mutismus nach Kleinhirnblutung – Fallbericht und Literaturübersicht. *Journal für Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie*, 9, 38-42.
- Leiner, H.C., Leiner, A.L., & Dow, R.S. (1993). Cognitive and language functions of the human cerebellum. *Trends in Neurosciences*, 16, 444-447.
- Marvel, C.L., & Desmond, J.E. (2010). The contributions of cerebro-cerebellar circuitry to executive verbal working memory. *Cortex*, 46, 880-895.
- Molinari, M., & Leggio, M.G. (2007). Cerebellar information processing and visuospatial functions. *The Cerebellum*, 6, 214-220.
- Murry, T. (1983). Treatment of Ataxic Dysarthria. In W.H. Perkins (Ed.), *Dysarthria and Apraxia. Current Therapy of Communication Disorders* (pp.79-89). New York: Thieme-Stratton.
- Parvizi, J., Anderson, S.W., Martin, C.O., Damasio, H., & Damasio, A.R. (2001). Pathological laughter and crying. A link to the cerebellum. *Brain*, 124, 1708-1719.
- Parvizi, J., Joseph, J., Press, D.Z., & Schmahmann, J.D. (2007). Pathological laughter and crying in patients with multiple system atrophy-cerebellar type. *Movement Disorders* 22, 798-803.
- Paulesu, E., Frith, C.D., & Frackowiak, R.S. (1993). The neural correlates of the verbal component of working memory. *Nature*, 362, 342-345.
- Poeck, K. (1992). *Neurologie*. 8. Auflage, Berlin: Springer.
- Ravizza, S.M., McCormick, C.A., Schlerf, J.E., Justus, T., Ivry, R.B., & Fiez, J.A. (2006). Cerebellar damage produces selective deficits in verbal working memory. *Brain*, 129, 306-320.
- Riecker, A., Wildgruber, D., Grodd, W., & Ackermann, H. (2005). Funktionell-kernspintomographische Aktivierungsstudien zur zerebralen Organisation der Sprechmotorik. *Nervenheilkunde*, 24, 177-183.
- Robertson, S.J., & Thomson, F. (1992). *Therapie mit Dysarthrikern*. Stuttgart: Fischer.
- Schmahmann, J.D. (2004). Disorders of the cerebellum: ataxia, dysmetria of thought, and the cerebellar cognitive affective syndrome. *The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences*, 16, 367-378.
- Schmahmann, J.D. (2013). Cerebellar Cognitive Affective Syndrome and the Neuropsychiatry of the Cerebellum. In M. Manto, D.L. Gruol, J.D. Schmahmann, N. Koibuchi, & F. Rossi (Eds.), *Handbook of the Cerebellum and Cerebellar Disorders* (pp. 1717-1751). Dordrecht: Springer.
- Schmahmann, J.D., & Sherman, J.C. (1998). The cerebellar cognitive affective syndrome. *Brain*, 121, 561-579.
- Spencer, K.A., & Slocombe, D.L. (2007). The neural basis of ataxic dysarthria. *The Cerebellum*, 6, 58-65.
- Stoodley, C.J. (2012). The cerebellum and cognition: evidence from functional imaging studies. *Cerebellum*, 11, 352-365.
- Timmann, D., & Daum, I. (2007). Cerebellar contributions to cognitive functions: A progress report after two decades of research. *The Cerebellum*, 6, 159-162.
- Timmann, D., Maschke, M., & Kolb, F.P. (2004). Motorische und kognitive Störungen bei zerebellären Erkrankungen. *Aktuelle Neurologie*, 31, 170-179.
- Timmann, D., Richter, S., Schoch, B., & Frings, M. (2006). Kleinhirn und Kognition – Eine Übersicht. *Aktuelle Neurologie*, 33, 70-80.
- Wells, E.M., Walsh, K.S., Khademian, Z.P., Keating, R.F., & Packer, R.J. (2008). The cerebellar mutism syndrome and its relation to cerebellar cognitive function and the cerebellar cognitive affective disorder. *Developmental Disabilities Research Reviews* 14, 221-228.
- Willert, C., Schaumann-Kuchling, C., Adamaszek, M., & Spitzer, C. (2005). Neuropsychologische Defizite nach Kleinhirninfrakt. *Nervenarzt*, 76, 988-991.
- Zettin, M., Cappa, S.F., D'Amico, A., Rago, R., Perino, C., Perani, D., & Fazio, F. (1997). Agrammatic speech production after a right cerebellar haemorrhage. *Neurocase*, 3, 375-380.
- Ziegler, W. (1997). Die Rolle der Stammganglien in der Sprachproduktion. *Neurolinguistik*, 11, 133-166.
- Ziegler, W., & Vogel, M. (2010). *Dysarthrie verstehen – untersuchen – behandeln*. Stuttgart: Thieme.



#### Autorin

Dr. phil. Maria-Dorothea Heidler  
 Brandenburg Klinik (Frührehabilitation)  
 Brandenburgallee 1, D-16321 Bernau  
 Fon: 033397-34052  
 heidler@brandenburgklinik.de



DOI dieses Beitrags  
 (www.doi.org)  
 10.7345/prolog-1303197

## AUSBILDUNGSBEGLEITENDES STUDIUM AN DER MSH MEDICAL SCHOOL HAMBURG

Jetzt noch schnell für das Wintersemester 2013/2014 bewerben:

- **Logopädie (B.Sc.)**
- **Physiotherapie (B.Sc.)**
- **Ergotherapie (B.Sc.)**

Einfach online bewerben oder persönliches  
 Beratungsgespräch vereinbaren:



Entwicklung ist der Lauf der Dinge.



**Medical School Hamburg**  
 University of Applied Sciences  
 and Medical University

[www.medicalschool-hamburg.de](http://www.medicalschool-hamburg.de)

MSH Medical School Hamburg  
 University of Applied Sciences and Medical University  
 Am Kaiser Kai 1 · 20457 Hamburg  
 Telefon: 040 - 36 12 26 40 · [info@medicalschool-hamburg.de](mailto:info@medicalschool-hamburg.de)