

Huntington-Krankheit: Gen erstmals blockiert

Erbkrankheit. Forscherteam fand beteiligtes Protein. Zerstörungskraft des Huntington-Gens konnte im Gehirn von Mäusen gestoppt werden.

SALZBURG (SN-job). Noch funktioniert es nur bei Mäusen. Dennoch gilt ein internationales Forschungsergebnis mit wesentlicher Salzburger Beteiligung als Durchbruch im Kampf gegen die Erbkrankheit Chorea Huntington. Die Forscher konnten ein Protein beeinflussen, das an der verheerenden Wirkung des Huntington-Gens gegen Gehirnzellen beteiligt ist. Die Arbeit wurde in der renommierten Fachzeitschrift „nature medicine“ veröffentlicht.

Der Eiweißstoff DRP1 ist das „Werkzeug“ der krankmachenden Mutation des Huntington-Gens. Dieses aktiviert das Protein und legt dadurch die Energieversorgung der Nervenzellen lahm. In der Folge sterben die Zellen ab. In den Versuchen mit Mäusen wurde nun ein Hemmer für das DRP1 entwickelt. Dieser Hemmer blockiert die Wirkung des Hunting-

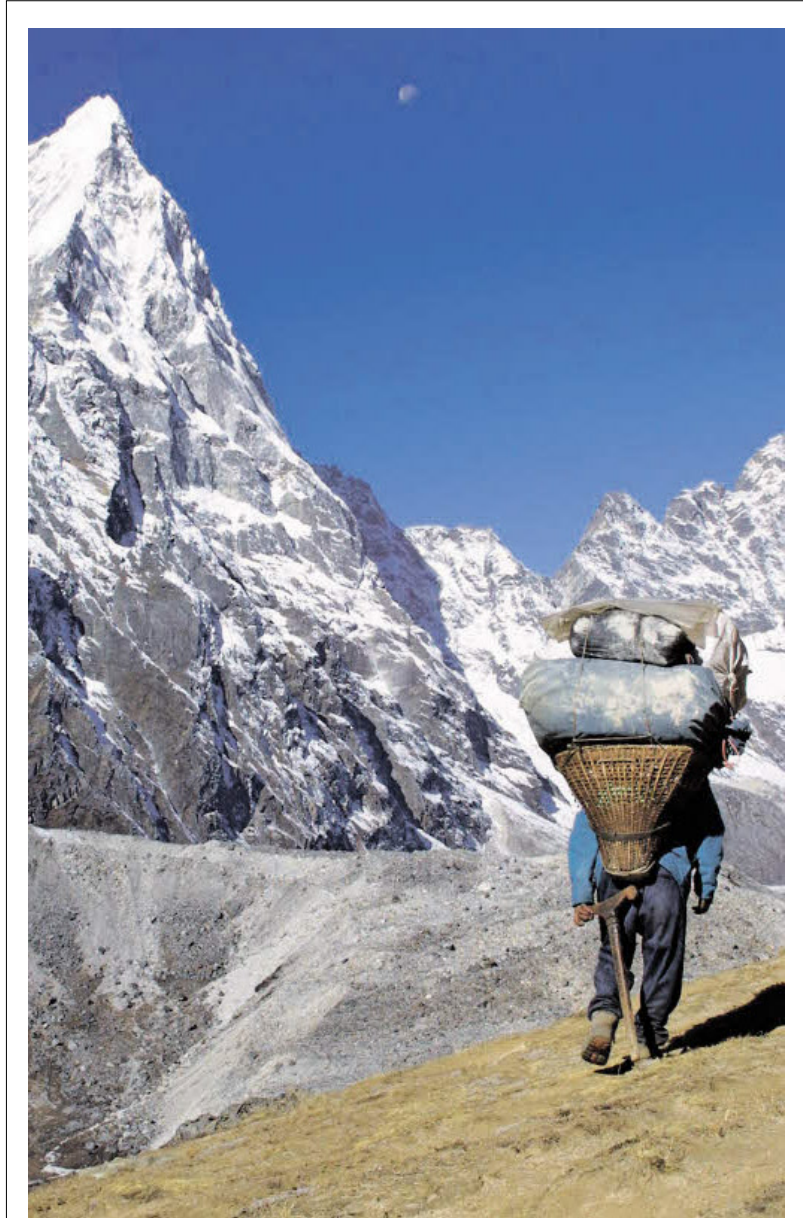
ton-Gens. Es kann keinen Einfluss mehr auf das Protein ausüben, es verliert sein „Werkzeug“.

„Die Übertragung vom Tierversuch auf den Menschen wird fünf bis zehn Jahre dauern“, sagt der Salzburger Molekularbiologe Robert Schwarzenbacher, der führend an der Studie mitgewirkt hat. „Das ist Sache der Pharmafirmen. Wir haben ihnen das Instrument in die Hand gegeben, mit dem sie indirekt über das beteiligte Protein auf das Huntington-Gen einwirken können“, erläuterte Schwarzenbacher im SN-Gespräch.

Jetzt geht es darum, menschliche Nervenzellen in Kulturen zu isolieren und zu schauen, ob die Hemmer des DRP1-Proteins hier dieselbe Wirkung haben wie bei den Mäusen. Dann muss nach der richtigen Dosierung des Wirkstoffs und möglichen Nebenwirkungen geforscht werden.

Der Salzburger Molekularbiologe selbst wird sich der Wechselwirkung des Gens mit weiteren Eiweißstoffen zuwenden. Denn das Gen, das die Krankheit auslöst, ist nur durch seine negative Wirkung bekannt. „Wir müssen uns das Umfeld dieses Gens und der Proteine anschauen“, sagte Schwarzenbacher. Das Ziel ist, weitere Proteine zu finden, die mit dem Gen zusammenwirken.

Die Huntington-Krankheit wurde früher „Veitstanz“ genannt und ist unheilbar. Erste Symptome treten meist ab dem Alter von 40 Jahren auf. Es sind Störungen im Bewegungsablauf (Chorea), die für Außenstehende wie das Torkeln eines Betrunknen aussehen. Es folgen Sprech- und Schluckstörungen sowie frühe Demenz. Patienten werden psychisch reizbar, enthemmt oder depressiv. Viele ziehen sich in die Isolation zurück.



Gletscher schmelzen auch durch Ruß

Die Hauptursache der Gletscherschmelze ist die Klimaerwärmung. Einen Beitrag leisten aber auch Rußablagerungen, wie das Schweizer Paul Scherrer Institut (PSI) mitteilte. Ruß entsteht, wenn Kohle, Öl oder Holz unvollständig verbrannt werden. Die Teilchen werden von Winden bis auf höchste Gipfel getragen. Setzen sie sich auf hellen Oberflächen der Gletscher ab, werden diese dunkler. Das führt dazu, dass diese weniger Sonnenstrahlung reflektieren und sich stärker aufheizen. Untersuchungen im Himalaja-Gebirge zeigten nun, dass die Rußablagerungen im Winter und Frühjahr am größten sind, wenn Winde aus Südwest den Ruß aus Südasien und dem Nahen Osten dorthin transportieren. Im Sommer wäscht der Monsunregen die Partikel aus der Atmosphäre. Ruß trägt seit 1975 drei Mal mehr zur Gletscherschmelze im Himalaja bei als in vorindustrieller Zeit.

Bild: SN/FOTOLIA

Interview

„Es ist wieder ein Hoffnungsschimmer“

JOSEF BRUCKMOSER

Rund 400 Menschen leiden in Österreich an Chorea Huntington. 250 tragen das Gen in sich. Die SN sprachen mit Raphael Bonelli, wissenschaftlicher Leiter der Huntington-Hilfe:



R. Bonelli, Huntington-Hilfe. Bild: SN

SN: Herr Dozent Bonelli, wie schätzen Sie die neuesten Forschungsergebnisse ein?

Bonelli: Es ist eine hervorragende wissenschaftliche Arbeit und wieder ein Hoffnungsschimmer. Es erleichtert uns, den Mechanismus der Krankheit zu verstehen und bessere Medikamente zu entwickeln. Aber im Kampf gegen die Huntington-Krankheit ist bei vielen Substanzen die Übertragung vom Tierversuch auf den Menschen nicht gelungen. Wir sind fünf bis zehn Jahre von einer Therapie entfernt.

SN: Wie ist die Situation der Erkrankten in Österreich?

Bonelli: Sie ist geprägt von Vorurteilen und Diskriminierung. Durch die Bewegungsstörungen wirken Erkrankte wie Betrunkene. Es ist sehr demütigend, wenn man schon in der Früh als angeblich betrunken beschimpft wird.

SN: Was kann die österreichische Huntington-Hilfe tun?

Bonelli: Wir haben eine Homepage und eine durchgehend erreichbare Hotline (siehe unten). Es gibt eine neurologische Betreuung in Innsbruck, Linz, Salzburg (Doppler-Klinik) und Wien. Klinische Forschung war bisher nur mit kleinen Gruppen mög-

lich. Jetzt gibt es eine europäische Datenbank von 5000 Patienten. Darunter sind Träger des Gens, bei denen die Krankheit noch nicht ausgebrochen ist. Dadurch können wir Symptome und Gehirnabbau analysieren, bevor die Krankheit ausbricht.

SN: Ein Gentest ist möglich. Was geschieht, wenn er positiv ist?

Bonelli: Es gibt regelmäßige Untersuchungen, man bleibt mit Spezialisten in Kontakt. Aber wichtig ist, dass wissenschaftliche Ergebnisse nicht überinterpretiert werden, damit nicht falsche Hoffnungen geweckt werden, die letztlich die Betroffenen enttäuschen müssen. Eine Linderung ist möglich, aber an eine Heilung ist heute leider nicht zu denken. Träger des Huntington-Gens hoffen, dass in den nächsten zehn bis 15 Jahren ein Durchbruch in der Forschung gelingt. **SN-Info:** www.huntington.at, Telefon-Hotline: 0676/730 37 94

WISSEN KOMPAKT

Sprache der Pflanzen besser verstehen

WASHINGTON (SN). Biochemiker verstehen die Sprache der Pflanzen immer besser. Auf einem internationalen Kongress in Washington tauschten sie neu erlernte Vokabeln aus. Pflanzen haben ebenso wie Insekten ein ausgefeiltes System, über chemische Signale miteinander zu kommunizieren und Informationen aus der Umwelt aufzufangen. Benachbarte Pflanzen tauschen ihre Signale auch über die Wurzeln unter der Erde aus.

Die Forscher haben viel Erfahrung damit, wie sie Pflanzen zum Senden von Signalen bringen können. Darüber, wie die Pflanzen die Signale aus der Umgebung empfangen, ist noch wenig bekannt. Lediglich von dem gasförmigen Hormon Ethylen weiß man, über welchen Rezeptor die Pflanzen es wahrnehmen. Wird dieser Ethylen-Rezeptor blockiert, reagieren die Pflanzen nicht mehr auf das flüchtige Hormon. Früchte von Pflanzen mit blockiertem Ethylen-Empfänger reifen langsamer und überstehen dadurch längere Transportwege.

Verhängnisvolle Misserfolgserwartung vor der Prüfung

Leistungsängstliche Schülerinnen und Schüler glauben, schlecht abzuschneiden. Es muss aber in Wirklichkeit gar nicht so sein. Im Vordergrund steht eine Misserfolgserwartung.

Die Semesterferien sind im Westen Österreichs gerade einmal vorbei. Für manche waren sie eine entspannte Zeit, das Zeugnis sehr gut oder ganz in Ordnung. Für andere war es eher Anlass dafür, sich wieder der eigenen Angst vor Leistungen stellen zu müssen.

Prüfungsangst ist eine extreme Angst vor schlechtem Abschneiden in Test- und Prüfungssituationen. Diese wird von Schwarzer beschrieben als „Besorgnis und Aufgeregtheit angesichts von Leistungsanforderungen, die als selbstwertbedrohlich eingeschätzt wer-



SN-Couch
Kinder

MANUELA OBERLECHNER

den“. Es geht immer um schulische Lehr-, Lern- und Leistungssituationen im weitesten Sinn. Angstauslösend können die unterschiedlichsten Bewertungssituationen sein, beispielsweise eine Schularbeit schreiben, etwas vortragen oder vortragen müssen. Die Leis-

tungsangst äußert sich manchmal schon im Vorfeld durch gedrückte Stimmung, Nervosität, innere Unruhe, Ein- und Durchschlafstörungen, Durchfallneigung, Magenschmerzen oder Übelkeit.

In der Leistungssituation selbst kann es zu einer Minderung der Leistungsfähigkeit kommen, zu Blockaden oder auch zu Sprechhemmungen. Interessant ist, dass der leistungsängstliche Schüler glaubt, schlecht abzuschneiden, obwohl es in Wirklichkeit gar nicht so sein muss. Für die Entstehung der Angst ist dabei weniger die objektive Wahrscheinlichkeit des Versagens von Bedeutung als die Misserfolgserwartung.

Indem man beispielsweise die Gedanken verändert, kann sich auch das unangenehme Gefühl in Leistungssituationen wandeln.

Das Erziehungsverhalten der Eltern kann ein förderlicher oder eben auch negativer Einfluss sein. Eine lernförderliche Atmosphäre sowie eine angemessene elterliche Unterstützung bei Lernproblemen sind wichtig. Leistungsängstliche können auch durch entsprechende Therapieprogramme abgebaut werden.

Manuela Oberlechner arbeitet als Psychologin, Trainerin und Coach. Sie ist die Begründerin des Konzepts „Family Support“ – Training für liebevolle Erziehung und Beziehung. www.family-support.net