

Die Spinale Muskelatrophie

**MHH-Neuroanatomen entdecken molekularen Mechanismus für die Regulation der Zellkernstruktur
Neue Perspektiven für die Erforschung der Spinalen Muskelatrophie bei Kindern
Veröffentlichung in "Proceedings of the National Academy of Sciences USA"**

Sie fliegen durch den Zellkern wie Ufos: Körperchen im Zellkern. Professor Dr. Peter Claus und sein Team vom Institut für Neuroanatomie der Medizinischen Hochschule Hannover (MHH) haben einen neuen Mechanismus entdeckt, der für die Stabilität dieser sehr beweglichen Strukturen verantwortlich ist. Diese Kernkörperchen sind bei Patienten mit der häufig tödlich verlaufenden Erkrankung spinale Muskelatrophie verändert. Diese Untersuchungen werfen ein neues Schlaglicht auf die Ursachen der Erkrankung. Die Ergebnisse hat jetzt die renommierte Fachzeitschrift "Proceedings of the National Academy of Sciences USA" in ihrer Online-Ausgabe veröffentlicht (<http://www.pnas.org/content/early/2009/07/16/0900122106.full.pdf+html>).

Die Spinale Muskelatrophie wird durch die Mutation eines Gens hervorgerufen und ist die häufigste genetische Todesursache bei Kindern. Bei dieser Erkrankung degenerieren die motorischen Nervenzellen im Rückenmark, bei einem schweren Verlauf sterben die betroffenen Kinder früh. Jeder vierzigste Mensch ist ein Träger dieses defekten Gens und eines von 6000 Kindern ist von der Krankheit betroffen. Eine Therapie ist bisher nicht verfügbar. Das von dem betroffenen Gen kodierte Protein findet sich im Zellkern in punktförmigen Strukturen. Bei den Patienten sind Anzahl und Struktur dieser Kernkörperchen verringert. "Wir haben einen neuen Mechanismus entdeckt, der diese Kernstrukturen durch ein anderes Protein destabilisiert", erklärt Professor Claus. "Dieser sogenannte Wachstumsfaktor wird von Nervenzellen eigentlich zur Kommunikation untereinander verwendet. Überraschenderweise gelangt das Molekül aber in den Zellkern und verringert dort direkt die Anzahl der Kernkörperchen", sagt Professor Claus weiter.

Noch ist nicht bekannt, wie der neue Faktor in die Entstehung der Spinalen Muskelatrophie eingreift. Möglicherweise reguliert der Wachstumsfaktor durch die Bindung an das betroffene Protein dessen normale Funktionen. Dies soll nun in einer weiteren Studie untersucht werden. "Ein wichtiges Ziel ist natürlich die Entwicklung einer Therapie für die sehr schwer erkrankten Kinder", betont Professor Claus.

Mikroskopische Aufnahme des Zellkerns (grün) einer gesunden Zelle: Die punktförmigen Strukturen (rot), sogenannte Kernkörperchen, bewegen sich im Zellkern. Diese Kernkörperchen sind bei Patienten mit Spinaler Muskelatrophie deutlich reduziert.

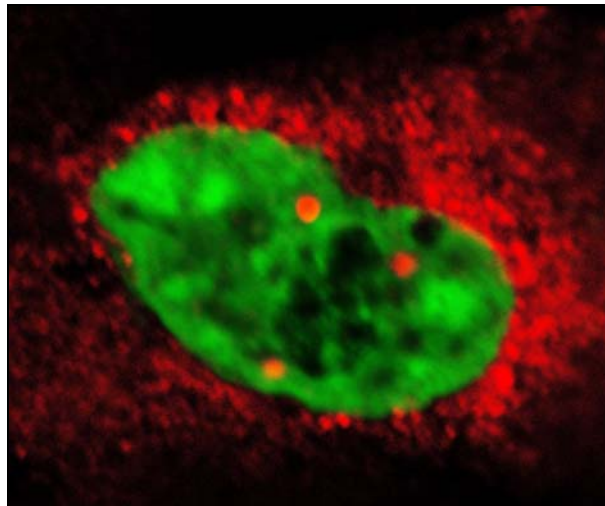


Foto: MHH

Weitere Informationen erhalten Sie bei Professor Dr. Peter Claus, MHH-Institut für Neuroanatomie, claus.peter@mh-hannover.de; www.mh-hannover.de/neuroanatomie.html; ☎ (0511) 532-2932.

Ein Profil der Arbeitsgruppe in Englisch finden Sie unter:
http://www.zsn-hannover.de/Profil_Claus_neu%2006%202009.pdf

Quelle: Pressemeldung der MHH - Hannover, 20. Juni 2009