

Long-QT-Syndrom

Neue Therapiemöglichkeiten für seltene Herzkrankheit

München, 30. Juli 2010 – Eine aktuelle Studie bringt neue Erkenntnisse für das Long-QT-Syndrom, eine seltene Herzerkrankung, die durch ein verlängertes QT-Intervall charakterisiert ist. Das Intervall bezeichnet den Abstand vom Beginn der Q-Zacke bis zum Ende der T-Welle bei einer EKG-Untersuchung. Forscher um Prof. Karl-Ludwig Laugwitz der I. Medizinischen Klinik des Klinikums rechts der Isar konnten erstmals pluripotente Stammzellen herstellen, die neue Möglichkeiten für die Behandlung der Krankheit eröffnen. Die Ergebnisse werden in der aktuellen Ausgabe der Fachzeitschrift *New England Journal of Medicine* vorgestellt.

In der Studie wurden aus Bindegewebszellen der Haut, den Fibroblasten, von Mitgliedern einer Familie mit erblichen Herzrhythmusstörungen so genannte pluripotente Stammzellen (iPS-Zellen) in der Kulturschale hergestellt. Diese Zellen besitzen ähnliche Charakteristika wie embryonale Stammzellen. Aus ihnen können Forscher gereifte Zellen, wie Herzmuskel- und Nervenzellen, heranzüchten. In der untersuchten Familie liegt mit dem Long-QT-Syndrom vom Typ1 eine genetisch bedingte Erkrankung vor, die zum plötzlichen Herztod führen kann.

Bei den Familienmitgliedern ist ein Ionenkanal verändert, der sehr wichtig für das Aktionspotential von Herzmuskelzellen (Kardiomyozyten) ist. Die Forscher konnten mit Hilfe der iPS-Zellen zeigen, dass die Veränderung des Kanals zu einem Transportdefekt an die Plasmamembran der Zellen führt und dies zu einer fast 80prozentigen Reduktion des Stromes führt. Daraus resultieren eine Verlängerung des Aktions-Potentials und eine erhöhte Vulnerabilität für Herzrhythmusstörungen.

Aus pluripotenten Stammzellen wurden Patienten-eigene Herzmuskelzellen hergestellt, die den Forschern erlaubten, die Krankheitsmechanismen des Long-QT-Syndroms Typ1 in menschlichen Kardiomyozyten und im eigenen genetischen Hintergrund zu untersuchen.

Dieser Ansatz ist für die medizinische Forschung besonders attraktiv, da er es ermöglicht, eine unbegrenzte Anzahl von Herzmuskelzellen eines Patienten für Medikamenten-Studien und für individualisierte Therapie-Konzepte zu erzeugen.

Weitere Informationen:

<http://www.nejm.org/doi/pdf/10.1056/NEJMoa0908679> - Originalartikel („Patient-Specific Induced Pluripotent Stem-Cell Models for Long-QT Syndrome“)

Quelle:

Klinikum rechts der Isar der Technischen Universität – München, 30. Juli 2010.