

Neuigkeiten aus der Huntington-Forschung. In einfacher Sprache. Von Wissenschaftlern geschrieben Für die Huntington-Gemeinschaft weltweit.

CHDI Bericht: Tag 2



Tag 2 der CHDI Therapeuten Konferenz der HK: Die Energie-Probleme der Huntington Krankheit herausfinden

Von Dr Ed Wild am 2. Februar 2012

Bearbeitet von Dr Jeff Carroll; Übersetzt von Michaela Grein

Ursprünglich veröffentlicht am 9. Februar 2011

Unser zweiter Tagesbericht von dem jährlichen CHDI Therapeuten Treffen der Huntington Krankheit in Palm Springs ist den Problemen mit der Energieerzeugung und den chemischen Wegen gewidmet ... und den Wegen wie wir vielleicht in der Lage sein könnten, diese zu lösen.

Bio-Energien ... was nun?

Am Mittwoch, 9. Februar drehte sich auf der CHDI Therapeuten Konferenz alles um "Bioenergetik" und "Stoffwechsel". Das ist wissenschaftlich gesprochen und bedeutet, wie der Körper die Nährstoffe aus der Nahrung nutzt, um Energie zu erzeugen und uns am Leben hält, indem er die Organe (wie das Gehirn) und die Zellen (wie die Neuronen) in die Lage versetzt, ihre jeweiligen Aufgaben zu erledigen.

Bioenergetik und Stoffwechsel sind wichtige Themen in der Huntington Krankheit, weil man weiß, dass sie schon im frühen Krankheitsverlauf beginnen, abnormal zu sein bei den Menschen mit dem Gen, das die Huntington Krankheit verursacht. Und es gibt eine Beziehung zwischen der Länge der CAG-Wiederholungen einer Person und dem Energieniveau in den Zellen - je nachdem ob sie ein abnormales Gen haben oder nicht.

Es gibt noch einmal etwas in Fachjargon, das man erklären muss bevor man abtaucht und das sind "Mitochondrien". Mitochondrien sind winzige Maschinen, die in unseren Zellen sitzen, um Nährstoffe in Energie zu verarbeiten, um die Zellen in die Lage zu versetzen zu arbeiten. Weil diese so wichtig sind für Bioenergetik sind Mitochondrien ein Thema in allen heutigen Vorträgen.



Leticia Toledo-Sherman von CHDI erläuterte die Strategie der Stiftung zur Entwicklung von Medikamenten, die darauf zielen, den Stoffwechsel in der Huntington Krankheit zu verbessern
Quelle: Gene Veritas

Die Fakten über die Bioenergetik

Die erste Präsentation, die von **Timothy Greenamyre** von der University of Pittsburgh gehalten wurde, war ein umfassender Überblick über das, was man über die Mitochondrien und die Huntington Krankheit weiß. Er wies darauf hin, dass das Gehirn weit mehr als seinen gerechten Anteil an der gesamten Energie des Körpers verbraucht, und dass das absichtliche Vergiften der Mitochondrien an Mäusen, diese so aussehen lassen kann wie die Mäuse mit der Huntington Mutation. Greenamyre beschrieb die Erkenntnisse seines Teams im Hinblick auf Kalzium (das berühmt dafür ist, gut für gesunde Knochen und Zähne zu sein) und die Mitochondrien in der Huntington Krankheit. Gesunde Mitochondrien können viel Kalzium speichern, aber in der Huntington Krankheit können die Mitochondrien nicht so viel Kalzium speichern und sie halten auch nicht ihre elektrische Ladung aufrecht. Greenamyre ist ziemlich sicher, dass das abnormale Huntingtin Protein an den Problemen der Mitochondrien in der Huntington Krankheit schuld ist, aber es ist nicht eindeutig klar, welche Veränderungen gefährlich sind und welche zum Weg des Körpers im Umgang mit den Problemen gehören, die durch die Mutation der Huntington Krankheit verursacht werden. Medikamente zu finden, welche die Mitochondrien wieder zurück in den normalen Zustand bringen, dürfte hilfreich sein, diese Fragen zu beantworten.

Als nächstes stellte **Hoby Hetherington** von der Yale University eine neue Möglichkeit der Verwendung von Kernspintomographen vor, um den Stoffwechsel und die Energie im Gehirn zu untersuchen. Diese Technik nennt sich MRT, was für die Magnetresonanztomographie steht. Der Scanner verfügt über einen Magneten, der so mächtig ist, dass er auslöst, dass Atome in Schwingungen versetzt werden können, und er erkennt dann diese Schwingungen, um eine Karte zu erstellen, welche Chemikalien in den Hunderten von verschiedenen Teilen des Gehirns gefunden werden. Hetherington's Forschung war bislang auf die Epilepsie bezogen, bei der subtile chemische Veränderungen signalisieren können, dass ein Teil des Gehirns für Anfälle verantwortlich sein kann. Aber diese Technik, falls sie in der Huntington Krankheit angewendet wird, könnte sehr nützlich sein, um etwas über die Energie-Probleme bei Menschen mit der genetischen Mutation der Huntington Krankheit herauszufinden und ist wichtig, um herauszufinden, ob Stoffwechsel-Medikamente, das bewirken was man will.

” Wir sind ziemlich sicher, dass das abnormale Huntingtin Protein an den Problemen der Mitochondrien in der Huntington Krankheit schuld ist

“

Mitochondrien sitzen nicht nur in den Zellen, um am laufenden Band Energie zu erzeugen - sie sind überraschend aktiv, spalten sich in zwei Hälften, verbinden sich mit anderen Mitochondrien und bewegen sich in den Neuronen um das Gehirn herum. **Sarah Berman** von der Universität Pittsburgh präsentierte ihre Studie über das Verhalten der Mitochondrien in einer anderen neurodegenerativen Erkrankung nämlich bei Parkinson. Berman hat ein System zur Untersuchung von Mitochondrien in Neuronen entwickelt. Zuerst hat sie alle Mitochondrien so verändert, dass sie rot leuchten, dann machte sie einzelne Mitochondrien grün leuchtend, indem sie diese mit Laser beschossen hat. Mit der Verwendung dieser Technik kann sie sagen, ob sie sich verbinden, aufteilen oder einfach nur aneinander vorbei bewegen. Sie stellte fest, dass

Medikamente, welche die Energie erzeugenden Funktionen der Mitochondrien stören, ebenfalls ihre Bewegung verändern, sich verbinden und teilen. Sie untersucht nun die Proteine, die manchmal in der Parkinson Krankheit abnormal sind, um zu sehen, wie sie ins Bild passen, und ihre Technik könnte sich als sehr hilfreich erweisen bei der Erklärung der Probleme mit den Mitochondrien und mit der Energie bei der Huntington Krankheit.

Angesichts all dieser Probleme mit der Energie und den Mitochondrien in der Huntington Krankheit, gibt es denn irgendetwas, was man dagegen tun kann? **Leticia Toledo-Sherman**, eine Chemikerin von CHDI, erläuterte die Bemühungen der Organisation, Medikamente zu entwickeln, die den Energiestoffwechsel in der Huntington Krankheit verändern. Ihr Team stellt ein Medikament her, das ein Protein namens "Pyruvatdehydrogenase-Komplex Kinase" oder "PDHK" blockt. PDHK verändert wie die Mitochondrien in den Zellen von den Nährstoffen aus dem Rest der Zelle gefüttert werden. Sie zeigte Anzeichen dafür, dass Zellen mit der Mutation der Huntington Krankheit weniger wirksam sind, bei der Fütterung ihrer Mitochondrien um Nährstoffe in Energie zu verwandeln. Das PDHK Protein reguliert diesen Prozess und ihr Team glaubt, dass falls es eine Möglichkeit gäbe zu blockieren was es tut, könnte es die Symptome der Huntington Krankheit verbessern. Sie sind auf dem besten Wege zur Entwicklung eines wirksamen Medikaments, das PDHK zu blockieren, dass im Gehirn funktioniert. Wenn sie dies getan haben, werden sie es in Huntington Mäusen testen, um zu sehen, ob es deren Huntington Symptome verbessert. Sie hoffen, dies in der zweiten Hälfte des Jahres 2011 durchführen zu können.

Hauptredner

Der letzte Vortrag des Abends wurde von dem bedeutenden Neurowissenschaftler **Sol Snyder** von der Johns Hopkins Universität in Baltimore gehalten. In einer Reihe von Artikeln über die Jahrzehnte von den 1960er Jahren bis zur Gegenwart hat Dr. Snyder eine Vielzahl von grundlegenden Arten, wie Neuronen arbeiten, enträtselt, darunter fällt auch die Entdeckung, wie Lachgas, das eigentlich ein Gas ist, verändert wie Neuronen feuern. Sol ist seit kurzem an der Huntington Krankheit interessiert, vor allem nachdem sein Labor ein Protein namens "RHES" entdeckte. RHES klebt an dem Huntingtin Protein und es klebt noch stärker wenn das Huntingtin mutiert ist. Was interessant ist, denn dieses RHES Protein ist meistens in den Teilen des Gehirns zu finden, die am anfälligsten für das Absterben bei der Huntington Krankheit sind. Die Frage, warum verschiedenen Gehirnregionen selektiv verwundbar werden in der Huntington Krankheit, ist immer noch ein großes Geheimnis - es ist der "800 Pfund schwere Gorilla im Raum", wie Snyder erklärte. Er glaubt, dass RHES ein entscheidendes Teil des Puzzles sein könnte.



CHDI's Therapeuten Treffen bringt Huntington Forscher der ganzen Welt zusammen
Quelle: Lev Blumenstein

Schlussfolgerungen zum Sonnenuntergang

Energie und Stoffwechsel sind wichtige Themen in der Huntington Krankheit und die heutigen Vorträge haben deutlich gemacht, wie Teams von Wissenschaftlern ihre Erfahrungen in der Huntington Krankheit und in anderen Krankheiten miteinander teilen können, um das Verständnis der Probleme der Huntington Krankheit zu verbessern, und kommen mit phantasievollen Möglichkeiten, diese zu überwinden. Dieser Geist der Zusammenarbeit auf ein gemeinsames Ziel hin ist es, was der globalen Forschungsgemeinschaft eine Chance gibt, wirksame Behandlungen für die Huntington Krankheit zu finden.

Dr. Carroll und Dr. Wild haben wissenschaftliche Forschung der Huntington Krankheit durchgeführt, die von CHDI gefördert wurde, aber haben kein Honorar ausserhalb dieser wissenschaftlichen Finanzierung erhalten. Deren Teilnahme an der CHDI Konferenz wurde unterstützt vom Europäischen Huntington Netzwerk, einem unabhängigen Netzwerk von Huntington Experten, mit Geldern komplett unabhängig von CHDI. Weitere Informationen zu unserer Offenlegungsrichtlinie finden Sie in unseren FAQ ...

Glossar

Mitochondrien Winzige Maschinen in unseren Zellen, die Nährstoffe in Energie umwandeln und so die Arbeit der Zellen ermöglichen

© HDBuzz 2011-2017. Die Inhalte von HDBuzz können unter der Creative Commons Attribution-ShareAlike 3.0 Unported License frei verbreitet werden.

HDBuzz ist keine Quelle für medizinische Ratschläge. Für weiterführende Informationen siehe hdbuzz.net

Erstellt am 6. Juli 2017 — Heruntergeladen von <https://de.hdbuzz.net/018>