

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

## EuroBuzz Neuigkeiten: Tag 1



Eurobuzz Neuigkeiten: Tag 1. Ed und Jeff berichten von dem Euro-HD-Netzwerk Treffen in Stockholm

Von Dr Jeff Carroll am 9. April 2013

Bearbeitet von Dr Ed Wild; Übersetzt von Christiane Reick

Ursprünglich veröffentlicht am 14. September 2012

---

*Unser erster tägliche Report vom Treffen des Euro-HD-Netzwerkes in Stockholm. Verfolgen Sie diesen zweiten Tag Live über Twitter oder Facebook bei HDBuzzFeed. Ein Video über die Live Euro Buzz Session - mit Neuigkeiten, Interviews und Features - wird bald auf HDBuzz.net zur Verfügung stehen.*

### Freitag, 14. September 2012

8:11 Willkommen zu EuroBuzz 2012, Ed Wild und Jeff Carroll berichten Live vom Euro-HD-Netzwerk Treffen in Stockholm.

8:43 - **Ed:** Paraolympionike & stellvertretender Bürgermeister von Göteborg begrüßt das Euro-HD-Netzwerk in Stockholm.

8:48 - **Jeff:** Schöne Gedanken um das Treffen zu starten von David Lega - Athlet, Geschäftsmann und Behinderten-Aktivist. "Ich werde immer behindert sein, aber nicht nur behindert", Sagt er.

9:12 - **Ed:** Michael Hayden (Universität British Columbia): Von 1000 Personen könnte einer ein 50% oder 25% Risiko haben Die Huntington Krankheit zu entwickeln. Das Risiko ein "intermediäres" oder "Grauzonen" HK Gen zu tragen könnte bei 5% der Gesamtpopulation liegen.

9:22 - **Jeff:** Michael Hayden (UBC) sagt, dass die HK häufiger vorkommt als zunächst gedacht - ungefähr 15/100,000. Noch erstaunlicher, es bedeutet, dass Einer von Tausend ein Elternteil oder Großeltern mit der HK hat.

9:45 - **Jeff:** Cristina Sampaio, Chief Clinical Officer bei der CHDI Stiftung, stellt die Frage - Welchen Weg sollen wir gehen? Sie befürwortet kleinere, flexiblere Studien in der Hoffnung, dass dadurch Medikamente schneller getestet werden. Ihre Organisation leistet viel Vorarbeit um den Weg für solche neuen Studien zu ebnet.



Über 600 Teilnehmer bei der EHDN 2012 in Münchenbryggeriet in Stockholm, Schweden.

9:50 - **Ed:** Cristina Sampaio, ehemalige Chefin der europäischen Arzneimittel-Agentur, regt realistisches Denken, wie HK Behandlungen entstehen könnten, an. Viele spannende Medikamente und Ansätze befinden sich im Moment in oder nahe an Studien. Zukünftige Medikamente könnten präventiv, Krankheitsverändernd oder symptomatisch sein - oder auch eine Kombination. Zukünftige klinische Studien in der HK müssen geschickter angelegt, kleiner und sorgfältiger sein.

10:25 - **Ed:** Alexandra Durr (Paris) sagt, je früher man HK behandeln kann, desto besser. Das heißt, man muss die frühesten Veränderungen erkennen. Genträger der Huntington Erkrankung können mit einem sehr großen Schrumpfen des Gehirns umgehen, ohne Symptome zu zeigen.

10:32 - **Jeff:** Die Gruppe von Alexandra Durr untersuchte Personen, die die HK Mutation in sich tragen und fand heraus, das diese unterschiedlich lernen - schon bevor sie HK haben. Im Labor, reagierten sie schlecht auf Bestrafungs- und besser auf den Belohnungstyp des Lernens. Ein weiterer Grund nett zu sein!

11:23 - **Ed:** Hugo Aguilaniu (Lyon, Frankreich) fragt, was Gene, die das Altern kontrollieren uns über die Huntington Erkrankung sagen können. Würmer mit bestimmten genetischen Mutationen leben länger als normal. Könnte dies Aufschluss darüber geben, wie man die Gesundheit von Zellen in der HK erhöht?

11:55 - **Ed:** Wlody Krzyzosiak - das RNA 'Message' Molekül einiger genetischer Erkrankungen ist manchmal schädlich- nicht nur Proteine. Das Untersuchen von RNA Message Molekülen, aber auch DNA und Proteine, könnte helfen Krankheiten wie die Huntington Erkrankung zu verstehen und zu behandeln.

12:19 - **Jeff:** Ray Truant von der McMaster Universität, möchte verstehen, was das Gen, das die HK verursacht normalerweise tut. Überraschenderweise ist das immer noch ein kleines Rätsel.

12:20 - **Ed:** Ray Truant (Kanada) - Das Huntingtin Protein verursacht HK aber was tut es? Das normale Huntingtin Protein macht viele verschiedene Sachen in unseren Zellen. Es ist eines der größten Proteine die wir haben. Das Huntingtin Protein hat viele Bereiche, die einer 'Schraubenfeder' ähneln. Könnte Kompression oder Strecken des Huntingtin von Bedeutung sein? Huntingtin bewegt sich außerdem von einem Teil der Zelle in andere. Chemische 'Anhänger' oder 'Etiketten' kontrollieren seine Bewegung. Das mutierte Protein hat zu viele 'Phospho'Anhänger. Das könnte die Ursache für seinen Aufbau im Kern unserer Zellen sein. Eines der Dinge an denen das Huntingtin Protein beteiligt ist, ist das Antworten auf äußeren oder chemischen Stress. Faszinierender Kram.

12:36 - **Ed:** Wir müssen das normale und mutierte Huntingtin Protein wirklich verstehen, wenn wir die HK bekämpfen wollen. Die Arbeit von Truant ist wirklich wichtig.

12:38 - Jeff & Ed interviewen um 6pm CET Truant & andere Top Huntington Wissenschaftler auf der Bühne. Das Video gibt es später auf HDBuzz.net

12:39 - **Ed:** Truant erzählt, dass sich das Huntingtin Protein sich selbst zurück biegt um eine Haarnadel zu formen. Die verlängerten 'CAG', die die Huntington Erkrankung verursachen, verändern dies. Medikamente können verändern wie viele Phospho-Anhänger an das Huntingtin Protein angehängt werden, seine Faltung und die Bewegung in den Zellen ändern. Truant nennt seine Idee 'rostiges Scharnier' Hypothese - Die HK Mutation verringert die Flexibilität und verhindert, dass Huntingtin Zellen helfen kann, auf Stress zu antworten. Truant stellt eine interessante Frage: Ist das Huntingtin Protein auch in anderen neurodegenerativen Erkrankungen wie Alzheimer, Parkinson & ALS, beteiligt?

12:50 - **Ed:** Hier in Stockholm ist es Zeit fürs Mittagessen. Mehr Updates gibt es später. Großes Publikum an Wissenschaftlern & Ärzten

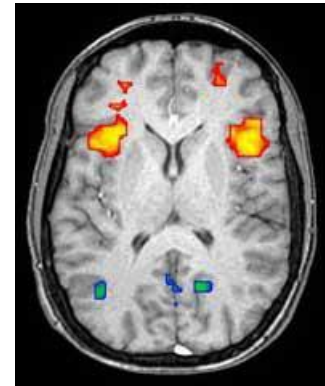
14:00 - **Ed:** Wir sind zurück! Juliana Bronzova diskutiert die wissenschaftliche Strategie des Euro-HD-Netzwerkes des Kämpfens gegen die Huntington Erkrankung. Das EHDN koordiniert und unterstützt alle Aspekte der Huntington Forschung, inklusive klinischer Studien.

14:17 - **Ed:** Oliver Quarrell (Sheffield, UK) updatet die Juvenile Huntington Erkrankung Arbeitsgruppe - Von 20 Huntington-Patienten bekommt einer bevor er 20 ist Symptome - Das ist die juvenile Form der HK und sie wurde noch nicht genau genug erforscht

14:19 - **Ed:** Ein neuer Arm der EHDN Registry Studie schließt juvenile HK Patienten in Europa ein. Bis jetzt 40 JHK Patienten!

14:20 - **Ed:** Quarrell sagt, dass juvenile Hk Fälle früher starten, aber verlaufen sie schneller? Und könnte dies dafür verwendet werden, Medikamente schneller zu testen? Im Moment wissen wir nicht, ob die juvenile HK schneller verläuft, aber es wird mit Gehirn Scans untersucht. Bei der juvenilen HK werden normalerweise 'große CAG-Wiederholungen' vorgefunden. Vorläufige MRT Bilder zeigen, dass längere Wiederholungen ein schnelleres Schrumpfen des Gehirns bewirken. Die traditionelle Art und Weise HK zu beurteilen ist nicht so großartig für junge Patienten mit juveniler HK. # Die EHDN JHK Gruppe testet neue Skalen und Fragebögen.

14:27 - **Ed:** Katja Youssov gibt ein Update über die 'fortgeschrittenes Stadium der Huntington Erkrankung' Arbeitsgruppe der EHDN. Der Hauptaugenmerk der fortgeschrittenen HK Gruppe ist das Fördern bessere Pflege. es Wird an einer Broschüre mit Leitlinien gearbeitet. Wie in der juvenilen HK, gibt es für Patienten mit fortgeschrittenen Symptomen keinen Weg die Krankheitssymptome zu messen, was Versuche schwierig macht. Die EHDN Gruppe für fortgeschrittene HK hat eine neue Bewertungsskala entwickelt, die UHDRS-FAP, um klinische Studien in der späten Erkrankung zu unterstützen.



Ein Beispiel für ein fMRT Bild - Regionen, die zu einer bestimmten Zeit aktiv sind (Rot), können von weniger aktiven (Blau) unterschieden werden. Diese Art von Bildern, hilft Wissenschaftlern abzubilden, welche Teile des Gehirns verwendet werden, wenn eine Person ein Problem löst.

14:39 - **Ed:** Simon Brooks (Cardiff, UK) untersucht den Effekt von Bewegungsprogrammen in HK Mäusen, welche Physiotherapie in Menschen nachahmt. Eine Maus kann 5 km in einer Nacht laufen! Einige Arten von Übungen sind bei Mäusen hilfreicher als andere. Wenn Mäuse viel in einem Rad laufen, werden sie schneller und aktiver. Die Übungen zeigten auf die Denkgeschwindigkeit den größten Effekt in HK Mäusen. Mäuse die sich bewegen haben auch weniger Gehirnschrumpfen.

14:51 - **Ed:** Monica Busse (Cardiff, UK) leitet die EHDN Physiotherapie Gruppe, welche die besten Physio Methoden für die Huntington´s Erkrankung studieren. Die EHDN Physio Gruppe entwickelt für Menschen mit Huntington Erkrankung eine evidenzbasierte Übungs-DVD für zuhause, "Move to Exercise" genannt. Die EHDN Physio Gruppe veranstaltet verschiedenste Übungsstudien in Fitnessstudios und Gemeinden, um den besten Weg in der HK aktiv zu bleiben, zu finden.

15:14 - **Ed:** Michael Orth (Ulm, Deutschland) untersucht die Gehirnaktivität von Menschen mit der Mutation für die Huntington Erkrankung. Träger der HK Mutation zeigen in Ruhe eine andere Aktivität und interessanterweise erhöhte Verbindungen zwischen den Arealen. Michael Orth ist einer der Wissenschaftler die wir später interviewen werden - Videos werden danach bald verfügbar sein.

15:20 - **Jeff:** Michael Orth, ein Neurologe an der Universität Ulm, untersucht Veränderungen im "Default Mode Network" (Ruhezustandsnetzwerk) des Gehirns. Das sind die Teile des Gehirns, die aktiv sind, wenn wir "rumgammeln" oder "Tagträumen" und an nichts Spezielles denken. Wenn man sich auf etwas Spezielles konzentriert, beruhigen sich diese Gehirnregionen normalerweise. In Gehirnen von Trägern der HK Mutation, ist dieses verstummen fehlerhaft, die Gründe dafür sind noch unklar. Wissenschaftler wie Michael Orth verwenden eine Technik, die "funktionelle Magnetresonanztomographie", oder fMRT, um zu untersuchen welche Gehirnregionen wann aktiv sind.

15:27 - **Ed:** Nellie Georgiou-Karistianis (Australien) spricht auch über Gehirnaktivität. Dr. G-K verwendet Denk-Tests in einem funktionellen MRT Scanner um Gehirnfunktionen von HK Mutationsträgern herauszufordern und diese zu untersuchen. Sie verwendet das fMRT wiederholt, man kann sehen, was sich in der HK verändert, man kann messen und

15:35 - **Ed:** Ellen 't Hart (Leiden, Niederland) hat HK Patienten mit verschiedenen Mustern an motorischen Symptomen untersucht. Einige HK Patienten haben eine Menge Chorea (extra Bewegungen); Andere mehr Steifheit. Verändert Denken die folgenden Bewegungsprobleme? Sie verwendete die EHDN Registry Studie, um 'zappelige' und 'steife' Patienten zu ermitteln und schaute sich die Denkfähigkeiten in den beiden Gruppen an. 'Zappelige' Patienten tendierten zu einer besseren Denk- und Funktionellen Fähigkeit als Patienten, deren Hauptproblem die Steifheit ist.

17:09 - **Jeff:** Patrik Brundin, aus dem Van Andel Institut, bereichert das Treffen mit einer Übersicht über die Anstrengungen ' Stammzellen' in HK Tiermodellen und Patienten zu verwenden um Schäden des Gehirns zu reparieren.

17:12 - **ED:** Patrik Brundin (Van Andel Institut): Neben den Behandlungen mit Stammzellen, wird weiterhin an Versuchen mit fötalen Zelltransplantationen gearbeitet.

---

*Die Autoren haben keinen Interessenkonflikt offenzulegen. Weitere Informationen zu unserer Offenlegungsrichtlinie finden Sie in unseren FAQ ...*

---

## **Glossar**

**Stammzellen** Zellen, die sich in verschiedene Zelltypen teilen können

**Chorea** Unwillkürliche, unregelmäßig "zappelige" Bewegungen, die bei der Huntington-Krankheit häufig auftreten

**UHDRS** Eine standardisierte neurologische Untersuchung, die darauf zielt eine einheitliche Bewertung der klinischen Fähigkeiten bei der Huntington-Krankheit bereitzustellen

**RNA** Die Chemikalie ähnlich der DNA, die die "Nachrichten"-Moleküle herstellt, die die Zellen als Arbeitskopien von Genen bei der Herstellung von Proteinen nutzen.

---

© HDBuzz 2011-2018. 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](http://hdbuzz.net)

Erstellt am 16. Januar 2018 — Heruntergeladen von <https://de.hdbuzz.net/094>