

## Ein fehlerhafter Filter? Blutgefäßveränderungen bei der Huntington-Krankheit

Neue Forschung deckt Veränderungen in Blutgefäßen auf, die zur Huntington-Problematik beitragen könnten

Von Melissa Christianson 3. Juli 2022 Bearbeitet von Professor Ed Wild

Übersetzt von Laura Emily Clemens und Michaela Winkelmann

Ursprünglich veröffentlicht am 13. Mai 2015

---

**D**a das Absterben von Gehirnzellen die Symptome der Huntington-Krankheit verursacht, stehen diese Zellen im Mittelpunkt der krankheitsbezogenen Forschung. Neue Forschungen zur Blutversorgung des Gehirns haben jedoch Veränderungen bei der Huntington-Krankheit aufgedeckt, die es den Gehirnzellen erschweren könnten, mit der Krankheit fertig zu werden.

### Angetrieben von dem, was drin ist

Die Huntington-Krankheit wird durch eine kleine Veränderung im Huntingtin-Gen verursacht, nur eines der 25.000 Gene, aus denen die menschliche DNA besteht. Durch diese kleine Veränderung wird das Gen überlang, was für die Zellen des Körpers - insbesondere die Gehirnzellen - eine Menge Probleme verursacht. Gehirnzellen sind so empfindlich, dass selbst diese einzige Veränderung dazu führt, dass sie krank werden und absterben, wodurch die Symptome der Huntington-Krankheit verursacht werden.



*Das Gehirn ist wie der Motor, der ein Auto antreibt: er wird unbedingt benötigt, damit das Auto fährt, aber ohne die übrigen Teile des Wagens ist er doch nutzlos.*

Quelle: Freemages

Da das Absterben von Gehirnzellen für die Entwicklung der Huntington-Symptome verantwortlich ist, ist es nur logisch, dass sich die meisten Forschungsarbeiten über die Krankheit - und wie wir sie bekämpfen können - auf diese Zellen konzentrieren. Es ist jedoch wichtig, daran zu denken, dass **Hirnzellen nicht isoliert existieren**. Sie sind nicht nur von Helferzellen umgeben, die sie gesund halten, sondern stehen auch in enger Wechselwirkung mit vielen Systemen des Körpers. So sind beispielsweise alle Gehirnzellen in hohem Maße auf die Blutversorgung oder das "Gefäßsystem" des Körpers angewiesen, um sie mit Nährstoffen wie Zucker und Sauerstoff zu versorgen und ihre Abfallprodukte abzutransportieren.

Anstatt das Gehirn als ein isoliertes Organ im Körper zu betrachten, ist es daher richtiger, sich das Gehirn wie einen Motor vorzustellen, der ein Auto steuert. Der Motor ist entscheidend dafür, dass das Auto läuft, aber er kann nicht viel tun, wenn er isoliert ist. Stattdessen benötigt er die Hilfe anderer Systeme, wie der Kraftstoffleitungen oder des elektrischen Systems, um überhaupt etwas zu bewirken. Genauso benötigt das Gehirn die Hilfe der körpereigenen Systeme, um richtig zu funktionieren und alles reibungslos ablaufen zu lassen.

Obwohl die Veränderungen im Gehirn ein wichtiger Bestandteil der Huntington-Krankheit sind, wird das Verständnis dieser Veränderungen ohne den Kontext des restlichen Körpers wahrscheinlich nicht das vollständige Bild ergeben, das wir benötigen, um wirksame Behandlungsmethoden für die Krankheit zu finden.

## Gebaut, um zu schützen

Da die Gehirnzellen so empfindlich sind, ist die Interaktion mit den übrigen Körpersystemen für sie ziemlich gefährlich. Dies stellt ein Problem für die Art und Weise dar, wie das Gehirn und das Blut zusammenwirken. Obwohl die Gehirnzellen dringend auf die Nährstoffe aus dem Blut angewiesen sind, ist das Blut voll von Gefahren wie chemischen Giften, Zellen des Immunsystems und anderen gefährlichen Verunreinigungen, die die Gehirnzellen leicht schädigen und abtöten können.

Was kann das Gehirn also tun?

Es hat dieses Problem gelöst, indem es einen speziellen Schutzschild entwickelt hat, der den treffenden Namen **Blut-Hirn-Schranke** trägt. Die Blut-Hirn-Schranke schützt die empfindlichen Zellen des Gehirns vor Gefahren aus dem Blut und dem übrigen Körper.

Sie können sich die Blut-Hirn-Schranke wie den Kraftstofffilter in einem Auto vorstellen. So wie der Kraftstofffilter Benzin durchlässt, aber Verunreinigungen fernhält, die den Motor beschädigen würden, lässt die Blut-Hirn-Schranke Nährstoffe durch, aber keine Gefahren, die das Gehirn schädigen würden.

Die Blut-Hirn-Schranke und die Blutzufuhr zum Gehirn sind also sehr wichtig für die Gesunderhaltung der Gehirnzellen. Sie haben daher einen großen Einfluss auf das Überleben der Gehirnzellen. Erstaunlicherweise ist jedoch wenig darüber bekannt, ob - und wie - sie sich bei der Huntington-Krankheit verändern.

**„Dieser zweiarmige, Spezies übergreifende Ansatz ist leistungsstark, weil er Wissenschaftlern erlaubt in ihren Tests sehr genaue Fragen zu stellen.“**

## **Starten der (Forschungs-)Motoren**

Um diese Wissenslücke zu schließen, haben Wissenschaftler der Universität Laval in Quebec eine Reihe von Experimenten entwickelt, um zu untersuchen, was mit dem Gefäßsystem und der Blut-Hirn-Schranke bei der Huntington-Krankheit geschieht.

Dazu untersuchten sie diese beiden Systeme sowohl bei Menschen mit der Huntington-Krankheit als auch bei einem Mausmodell der Krankheit, bei dem das normale Huntington-Gen durch eine überlange Kopie ersetzt wurde. Diese Art von doppeltem Ansatz, der die verschiedenen Spezies überbrückt, ist sehr wirkungsvoll, denn sie ermöglicht es den Wissenschaftlern, sehr gründliche Fragen zu den Dingen zu stellen, die sie testen.

Wie Menschen mit der Huntington-Krankheit entwickeln auch die Huntington-Mäuse mit zunehmendem Alter ein geringeres Körpergewicht sowie fortschreitende Bewegungs- und Denkprobleme. Diese Mäuse sind ein recht gutes Modell für das Gefäßsystem und die Blut-Hirn-Schranke. Ihre Verwendung in dieser Studie bietet daher eine praktische Möglichkeit, Fragen zu stellen und zu beantworten, deren Beantwortung beim Menschen schwierig oder unethisch wäre.

## **Durchbruch: Was haben sie herausgefunden?**

Mit diesem zweigleisigen Ansatz entdeckten die Wissenschaftler drei bemerkenswerte Informationen.

Erstens fanden sie Klumpen des Huntington-Proteins, die in den Zellen, die die Blutgefäße und die Blut-Hirn-Schranke bilden, zusammenkleben. Diese Klumpen sind genau die gleiche Art von Klumpen, die bei Huntington in den Gehirnzellen vorkommen - und diese vergiften. Dies deutet darauf hin, dass die genetische Veränderung, die die Huntington-Krankheit verursacht, genau wie die Gehirnzellen auch die primäre Treibstoffleitung des Gehirns bedroht.

Zweitens fanden die Wissenschaftler heraus, dass die Organisation der Blutgefäße, die das Gehirn versorgen, bei der Huntington-Krankheit verändert ist. Sowohl bei Menschen mit der Huntington-Krankheit als auch bei Mäusen, die die Krankheit nachahmen, gab es viel mehr Blutgefäße als normal, aber diese Blutgefäße waren klein.

Wenn man bedenkt, dass der kleine, drei Pfund schwere Hirnklumpen, der in einem durchschnittlichen menschlichen Schädel sitzt, 20 % des gesamten Sauerstoffs und 25 % des gesamten Zuckers, die das Blut transportiert, verbraucht, könnten selbst kleine Veränderungen in den Blutversorgungsleitungen die Funktionsweise des Gehirns beeinflussen.



*Das Schutzschild des Gehirns, die Blut-Hirn-Schranke, wird bei der Huntington-Krankheit undicht - das Gehirn ist daher weniger gut geschützt.*

*Quelle: Freemages*

Schließlich, und das ist vielleicht das Wichtigste, stellten die Wissenschaftler fest, dass die Blut-Hirn-Schranke bei der Huntington-Krankheit so stark verändert ist, dass sie undicht wird. Undichte Stellen sind nie eine gute Sache - fragen Sie einfach einen Politiker. Eine undichte Blut-Hirn-Schranke ist ein großes Problem, weil sie das Gehirn nicht wirksam vor Gefahren im Blut schützt. So wie ein undichter Kraftstofffilter Benzinverunreinigungen eindringen lässt, die den Motor beschädigen, könnte eine undichte Blut-Hirn-Schranke Blutgefahren eindringen lassen und das Gehirn schädigen.

## **Verschiebung von Erwartungen: Was bedeutet das alles?**

Diese drei neuen Informationen zeigen ein konsistentes Muster von Veränderungen im Gefäßsystem und in der Blut-Hirn-Schranke - wichtige Bestandteile der Ausrüstung, die das Gehirn versorgen und schützen. Diese Veränderungen treten als Folge der Krankheit auf und nicht nur, weil bereits Hirnzellen absterben, so dass sie das Überleben der Hirnzellen in einem sehr frühen Stadium der Krankheit beeinflussen könnten.

Obwohl die Wissenschaftler noch nicht genau wissen, wie sich diese Veränderungen auf das Überleben der Hirnzellen bei der Huntington-Krankheit auswirken, vermuten sie, dass die Auswirkungen nicht gut sind. Ähnliche Veränderungen des Gefäßsystems und der Blut-Hirn-Schranke treten auch bei anderen Krankheiten auf, die mit dem Absterben von Hirnzellen einhergehen, wie z. B. Alzheimer und Parkinson, so dass es wahrscheinlich ist,

dass Veränderungen des Blutflusses oder der Blut-Hirn-Schranke das Absterben von Hirnzellen begünstigen.

Zusammengenommen sind die neuen Erkenntnisse ein solider Beweis dafür, dass die Veränderungen im Gehirn, die zu den Symptomen der Huntington-Krankheit führen, nicht isoliert auftreten, sondern von wichtigen Veränderungen außerhalb des Gehirns begleitet werden.

## Vorwärts bewegen: Was bedeutet das für uns?

Obwohl die hier beschriebene Forschung nicht direkt zur Entwicklung von Medikamenten oder Therapien für die Huntington-Krankheit beiträgt, ist sie wertvoll, weil sie Fragen aufwirft, die uns helfen zu verstehen, was bei der Krankheit geschieht. Jedes bisschen mehr, das wir über die Krankheit verstehen, hilft uns bei der Suche nach besseren und wirksameren Therapien.

Darüber hinaus erinnert diese Arbeit daran, dass die Huntington-Krankheit mehr als nur das Gehirn betrifft. Damit die Behandlung der Huntington-Krankheit maximal wirksam ist, benötigen wir daher möglicherweise Therapien, die nicht nur die Gehirnzellen, sondern auch Zellen in anderen Teilen des Körpers schützen.

---

*Die Autoren haben keinen Interessenkonflikt offenzulegen. [Weitere Informationen zu unserer Offenlegungsrichtlinie finden Sie in unseren FAQ ...](#)*

---

### GLOSSAR

**Blut-Hirn-Schranke** Eine natürliche Barriere, gebildet durch die Verstärkung von Blutgefäßen, die den Eintritt vieler Stoffe aus dem Blut in das Gehirn verhindert.

**Gefäßsystem** die Gefäße oder Gewebe, die Flüssigkeiten wie Blut im Körper transportieren

**ALS** Eine fortschreitende Nervenkrankheit, bei der Bewegungsneuronen absterben.

---

© HDBuzz 2011-2025. 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](https://de.hdbuzz.net)

Erstellt am 16. Mai 2025 — Heruntergeladen von <https://de.hdbuzz.net/196>