

Mögliche Behandlung der Charcot-Marie-Tooth Erkrankung entdeckt

Das Nahrungsergänzungsmittel Lecithin verbessert die Myelinisierung erkrankter Schwannzellen

Die Charcot-Marie-Tooth Erkrankung ist die häufigste erbliche Erkrankung des peripheren Nervensystems und betrifft über zwei Millionen Menschen weltweit. Forscher des Max-Planck-Instituts für experimentelle Medizin und der Universitätsmedizin Göttingen könnten nun mit Lecithin, einem harmlosen Nahrungsergänzungsmittel, einen Weg gefunden haben, die bisher unheilbare Krankheit zu behandeln.

Etwa 30.000 Menschen leiden in Deutschland an der Charcot-Marie-Tooth Erkrankung, die damit zu der Gruppe der seltenen Erkrankungen gehört. Aufgrund eines Gendefektes, der Verdopplung des Gens für PMP22, entwickeln Patienten eine langsam fortschreitende Nervenschädigung (CMT1A). Die ersten Symptome wie Gehschwierigkeiten oder Fußdeformitäten können bereits im Kindesalter auftreten. Später kommt es zu Sensibilitätsstörungen wie Taubheit, Kribbeln und Schmerzen und es schwindet zunehmend die Kraft in Beinen und Armen. In seltenen Fällen sind Patienten an den Rollstuhl gefesselt. Bisher ist die Charcot-Marie-Tooth Erkrankung nicht heilbar, da die grundlegenden Erkrankungsmechanismen unbekannt sind.

Die Fortsätze von Nervenzellen im peripheren Nervensystem, die Axone, sind über ihre gesamte Länge von Stützzellen umgeben. Diese sogenannten Schwannzellen umhüllen die Axone mit einer isolierenden fettreichen Schicht, dem Myelin, welches eine schnelle Weiterleitung elektrischer Impulse ermöglicht. Mit Hilfe von genetisch veränderten Ratten haben Forscher des Max-Planck-Institut für experimentelle Medizin und der Universitätsmedizin Göttingen in Zusammenarbeit mit Neurowissenschaftlern aus Leipzig, Würzburg, Heidelberg und Aachen entdeckt, dass erkrankte Schwannzellen während der Entwicklung wegen eines gestörten Fettstoffwechsels nicht ausreichend Myelin bilden können. „Die Myelinproduktion ist für die Schwannzellen sehr aufwendig. Bei einer Störung wie der Charcot-Marie-Tooth Erkrankung bleiben viele Nervenfasern ohne Myelin. Sie sind damit in ihrer Funktion beeinträchtigt“, erklärt Robert Fledrich, Erstautor der Studie.

Schwannzellen nutzen Phospholipide für Myelinbildung

Mit Lecithin ließe sich womöglich die beeinträchtigte Fettproduktion der Schwannzellen umgehen und damit die Myelinisierung Erkrankung verbessern, denn es ist ein Hauptbestandteil des Myelins. Das Fettmolekül ist ein aus Soja oder Eigelb gewonnener Mix aus sogenannten Phospholipiden, ein harmloses Nahrungsergänzungsmittel. Zunächst haben die Wissenschaftler in Zellkulturexperimenten sowie in genetisch veränderten Ratten gezeigt, dass Phospholipide von Schwannzellen aufgenommen und für die Myelinproduktion genutzt werden können.

Durch mehrere Therapiestudien von erkrankten Ratten mit Lecithin in unterschiedlichen Dosen und Behandlungszeiträumen haben die Forscher nicht nur herausgefunden, dass eine Phospholipid-Therapie die Myelinisierung fördert. „Sie lindert auch maßgeblich den Krankheitsverlauf, und zwar unabhängig vom Behandlungsbeginn“, sagt Ruth Stassart, Co-Leiterin der Studie. „Die vielversprechenden Daten aus den Tierversuchen und insbesondere die bereits erwiesene gute

Verträglichkeit in Menschen prädestinieren Lecithin als Therapeutikum für die Charcot-Marie-Tooth Syndrom Erkrankung und möglicherweise auch andere demyelinisierende Erkrankungen“, ergänzt Michael Sereda, Oberarzt an der Klinik für Klinische Neurophysiologie, Gruppenleiter am Max-Planck-Institut und Letztautor der Studie. Die Neurowissenschaftler arbeiten nun daran, die neu gewonnenen Erkenntnisse für Patienten im Rahmen von klinischen Studien nutzbar zu machen.

Unter www.CMT-NET.de können sich Patienten, Wissenschaftler und Ärzte über die Fortschritte bei der Erforschung dieser in Deutschland wenig bekannten Erkrankung informieren.

Originalveröffentlichung

R. Fledrich, T. Abdelaal, L. Rasch, V. Bansal, V. Schütza, B. Brügger, C. Lüchtenborg, T. Prukop, J. Stenzel, R.U. Rahman, D. Hermes, D. Ewers, W. Möbius, T. Ruhwedel, I. Katona, J. Weis, D. Klein, R. Martini, W. Brück, W.C. Müller, S. Bonn, I. Bechmann, K.A. Nave, R.M. Stassart & M.W. Sereda
Targeting myelin lipid metabolism as a potential therapeutic strategy in a model of CMT1A neuropathy.

Nature Communications; 2 August, 2018

[DOI](#)