

Therapieerfolg bei bisher unheilbarer Koordinationsstörung ^{Flir. Maria}

Innsbrucker Neurologen gelang international beachteter Fortschritt in der Behandlung der Friedreich Ataxie.

Für die vom deutschen Neurologen Nicolas Friedreich erstmals beschriebene neurodegenerative Erkrankung gab es bisher nur wenig erfolgreiche Behandlungsversuche. Jetzt hat ein österreichisches Team eine möglicherweise bahnbrechende Entdeckung gemacht.

„Bei Menschen, die an Friedreich Ataxie leiden, ist – genetisch bedingt – das Protein Frataxin verändert. Ein Funktionsverlust bzw. ein zu geringer Gehalt an Frataxin führt in den Mitochondrien zu einer Zunahme des oxidativen Stresses, zu

einer Eisenüberladung und letztlich zu frühem Zelltod“, erklärt Doz. Dr. Sylvia Bösch von der Innsbrucker Universitätsklinik für Neurologie. Die Arbeitsgruppe um Bösch hat im Zuge einer weltweit ersten klinischen Pilotstudie zwölf Patienten mit Friedreich Ataxie zwischen 26 und 55 Jahren mit rekombinantem menschlichen Erythropoietin (rhuEPO) behandelt. Nach den Resultaten der Pilotstudie konnte durch diese Behandlung der Frataxin-Gehalt erhöht und damit insgesamt die gesundheitliche Verfassung der betroffenen Patienten verbessert werden.

Unerwartet verbesserte sich laut Bösch nach nur acht Wochen Behandlung mit rhuEPO die gesamte gesundheitliche Verfassung der Patienten. Derzeit wird im Zuge weiterer Studien geklärt, welcher Wirkungsmechanismus im Detail bei der Behandlung mit rhuEPO zu einer Erhöhung von Frataxin bei Friedreich Ataxie führt.

Erst seit Kurzem wird Erythropoietin wegen seiner breiten neuro- und kardioprotektiven Wirkungen in der internationalen Medizin intensiv erforscht. Ausschlaggebend für die Innsbrucker Pilotstudie war die Beobachtung von

Wiener Biochemikern, dass sich bei einer Behandlung mit rhuEPO in Zellkulturen der Gehalt an Frataxin in weißen Blutkörperchen erhöht.

Rasch auf den Rollstuhl angewiesen

Die Friedreich Ataxie wurde erstmals 1881 vom deutschen Neurologen Nicolas Friedreich beschrieben. Sie ist eine genetisch bedingte und fortschreitende neurodegenerative Erkrankung. In Europa ist etwa jeder 50. bis 60. gesunde Mensch Anlageträger dieser autosomal-rezessiv vererbten Er-

krankung. Die Friedreich Ataxie trifft unterschiedslos Frauen und Männer. Sie setzt häufig im Kindes- und Jugendalter mit Gang- und Gleichgewichtsstörungen ein. „Betroffene sind leider rasch auf den Rollstuhl angewiesen. Im weiteren Krankheitsverlauf kommt es oft zu einer Herzmuskelschwäche, einer sogenannten Kardiomyopathie, und deren Komplikationen sind bisher leider für einen frühen Tod der Patienten verantwortlich“, erläutert Bösch. ■

Quelle: Medizinische Universität Innsbruck