

Den Muskelmotor wieder in Gang bringen - Forschungspreis verliehen

Dr. Karin Jurkat-Rott, Privatdozentin am Institut für Angewandte Physiologie der Universität Ulm, und Dr. Marc-André Weber, Privatdozent und Oberarzt in der Radiologie des Universitätsklinikums Heidelberg, sind am 1. März 2010 in Berlin mit dem Eva Luise Köhler Forschungspreis für seltene Erkrankungen ausgezeichnet worden. Der Preis wurde von Eva Luise Köhler in Anwesenheit des Bundespräsidenten, des Bundesgesundheitsministers und der spanischen Kronprinzessin Letizia von Asturien übergeben. Damit wurde ein neuer Behandlungsansatz bei einer seltenen Muskelerkrankung mit periodischen Lähmungserscheinungen ausgezeichnet.

Die Wissenschaftler erhielten die mit 50.000 Euro dotierte Auszeichnung der im März 2006 gegründeten Eva Luise und Horst Köhler Stiftung für ihren innovativen Ansatz zur Verbesserung der Arzneimitteltherapie für Patienten mit hypokaliämischer periodischer Paralyse (HypoPP). Die seltene Muskelerkrankung gehört zu einer der über 6.000 bekannten seltenen Erkrankungen, an denen insgesamt rund vier Millionen Menschen in Deutschland leiden. Seltene Erkrankungen zu behandeln ist besonders schwierig, da es zwar einige Medikamente gibt, die helfen könnten, diese aber aufgrund der aufwändigen Zulassungsverfahren für spezielle Indikationen nicht zugelassen sind.

Drastische Veränderung des Lebens

„Erkrankungen des Muskels sind zwar selten, aber eine fortschreitende Muskelschwäche verändert das Leben der Betroffenen durch zunehmende Immobilität drastisch“, sagt die Ulmer Preisträgerin Dr. Karin Jurkat-Rott. Auch für die Familienangehörigen und die Gesellschaft seien die Muskelkrankheiten aus sozialen und ökonomischen Gründen bedeutend. „Dabei sind deren Ursachen vielfältig und reichen von Entzündungen bis zu erblichen Faktoren.“

Für die erblichen Muskelkrankheiten gebe es bislang keine therapeutischen Möglichkeiten, den Prozess einer fortschreitenden Muskelschwäche aufzuhalten. „Das gilt auch für die durch krankhafte Ionenkanäle der Zellmembran verursachte Gruppe erblicher Krankheiten“, so die beiden Mediziner, die auf diesem Gebiet seit einigen Jahren gemeinsam forschen und ihre Arbeit mit einer Analogie beschreiben.

Wie eine sich entladende Batterie



Privatdozent Dr. Marc-André Weber, Oberarzt an der Abteilung für Diagnostische und Interventionelle Radiologie des Universitätsklinikums Heidelberg (links) und Privatdozentin Dr. Karin Jurkat-Rott, Universitätsklinikum Ulm (rechts), erhalten den Eva Luise Köhler Forschungspreis für seltene Erkrankungen von Eva Luise Köhler, der spanischen Kronprinzessin Letizia von Asturien und dem Bundespräsidenten Horst Köhler.

© Deutsche Telekom AG

Demnach kann man sich den kranken Muskel als Batterie vorstellen, die ausläuft und damit entlädt. So kann sie den Muskelmotor nicht mehr antreiben. Die Folge ist eine zur Immobilität führende Lähmung. Ein Beispiel ist die hypokaliämische periodische Paralyse: Die Erkrankten leiden episodisch an Muskellähmungsattacken, die typischerweise in den Morgenstunden auftreten, wenn am Abend zuvor üppig gegessen wurde. Die Patienten können dann Arme und Beine nicht bewegen und nicht aufstehen. Im günstigen Fall dauert dieser Zustand ein paar Minuten oder Stunden. Mit zunehmendem Alter kann sich aber eine Dauerschwäche entwickeln, so dass die Betroffenen auf den Rollstuhl angewiesen sind.

Lähmung durch Kaliumabfall

Ursächlich für die Lähmungsattacke ist ein Abfall des Kaliums im Blut. Wenn sich das Kalium im Blut wieder normalisiert hat, sind junge Patienten wieder mobil. Ein normaler Kaliumspiegel wirkt also dem Auslaufen der „Muskelbatterie“ entgegen. Das erklärt, dass zumindest junge Patienten bei normalem Kaliumspiegel auch eine normale Kraft aufweisen.

„Man kann sich gut vorstellen, dass diese Symptomatik dazu führt, dass die Krankheit verkannt wird“, erklärt Dr. Jurkat-Rott. Häufig nämlich kämen Patienten zunächst zum Psychiater statt zum Neurologen. Die Prävalenz der Krankheit jedenfalls wird auf 1:100.000 geschätzt. Allerdings dürfte es aus den genannten nahe liegenden Gründen eine erhebliche Dunkelziffer geben.

Alter begünstigt Muskelschwund

Etwa die Hälfte der Patienten entwickelt mit zunehmendem Alter einen Muskelschwund mit Gehbehinderung bis hin zur Notwendigkeit eines Rollstuhls. Mittels Kernspintomographie (Magnetresonanztomographie) kann bei diesen Patienten eine Natrium- und Wassereinlagerung festgestellt werden, analog zur Wasseransammlung beziehungsweise Verdünnung der Schwefelsäure in der erwähnten alten Autobatterie. Ist ein kritischer Wert erreicht, kann der Motor nicht mehr gestartet werden. Insofern sind sowohl bei der lecken „Muskelbatterie“ als auch der alten Autobatterie Kälte und Alter ungünstige Faktoren.

Überraschung: Muskelkraft ist wiedergewinnbar

Diese sich über Jahre verschlimmernde Muskelschwäche wurde bisher für unaufhaltsam beziehungsweise für nicht umkehrbar gehalten. Umso überraschender kam es, als die Wissenschaftler feststellten, dass eine Ausschwemmung von Wasser und Natrium aus den Muskelzellen bei HypoPP-Patienten zur Wiedergewinnung der Muskelkraft führt. Dies kann schon mit einigen der bekannten „Wassertabletten“ (Diuretika) erreicht, die Muskulatur sogar wieder trainiert und aufgebaut werden. Durch solch eine Therapie, mit Acetazolamid, konnten Dr. Weber und Dr. Jurkat-Rott erreichen, dass zwei junge Frauen, die bereits im Rollstuhl saßen, heute wieder gehen können.

In ihrem Projekt möchten die Wissenschaftler weitere Arzneimittel, möglichst mit weniger Nebenwirkungen, testen, um langfristig die Muskeldegeneration der betroffenen Patienten zu verhindern.

Jetzt soll Muskelladung direkt gemessen werden

Das Preisgeld soll den Forschern ermöglichen, erstmalig die Muskelbatterieaufladung direkt am lebenden Menschen zu messen. Dazu ist es nötig, die Verteilung von Chlorid im Blut und in den Muskelzellen zu bestimmen. Um dieses Ziel zu erreichen, soll ein hochmoderner Magnetresonanztomograf (MRT) mit einer speziellen Messtechnik, einer ³⁵Chlor-Spule, versehen werden, die individuell für die Bedürfnisse dieser Arbeit angefertigt werden muss. Damit wird es möglich, neben dem Signal von Wasserstoff und Natrium auch das Signal von Chlor in den Muskelzellen zu bestimmen. Die Konzentration im Blut kann dagegen sehr einfach im Routinelabor bestimmt werden.

„Mit diesem Instrumentarium besteht die Möglichkeit, den Erfolg von Heilversuchen mit verschiedenen Diuretika schon nach kürzester Therapiedauer zu ermitteln“, erklärt Dr. Weber. Denn neben dem bereits getesteten Diuretikum gebe es zugelassene Substanzen, die das Kalium bei Patienten mit hypokaliämischer periodischer Paralyse zusätzlich anheben und somit einen positiven Doppeleffekt ausüben könnten.

Eva Luise Köhler Forschungspreis für seltene Erkrankungen

Die Eva Luise und Horst Köhler Stiftung vergibt seit 2008 den mit 50.000 Euro dotierten Forschungspreis für seltene Erkrankungen in Kooperation mit der Allianz Chronischer Seltener Erkrankungen (ACHSE), einem Netzwerk von etwa 90 Selbsthilfeorganisationen. Das Preisgeld dient dazu, Forschungsvorhaben zu seltenen Erkrankungen in Deutschland anzustoßen und voranzutreiben, um Diagnostik, Prävention, Medikation und Therapien für betroffene Patienten zu

verbessern. Auch die spanische Kronprinzessin setzt sich für Menschen mit seltenen Erkrankungen ein, weshalb sie dieses Jahr an der Preisverleihung teilgenommen hat. Die Stiftung wählte das Forschungsvorhaben von Dr. Marc-André Weber und Dr. Karin Jurkat-Rott unter 60 weiteren Bewerbern aus.

Pressemitteilung

26.03.2010

Quelle: Universität Ulm / Universitätsklinikum Heidelberg

Weitere Informationen

Literatur:K⁺-dependent paradoxical membrane depolarization and Na⁺ overload, major and reversible contributors to weakness by ion channel leaks. K Jurkat-Rott, MA Weber, M Fauler, X-H Guo, BD Holzherr, A Paczulla, N Nordsborg, W Joechle, F Lehmann-Horn. Proc Natl Acad Sci U S A, 2009, 106(10): 4036-41

PD Dr. Marc-André Weber, M.Sc.Sektionsleiter Muskuloskelettale Radiologie Diagnostische und Interventionelle Radiologie Universitätsklinikum Heidelberg c/o Stiftung Orthopädische UniversitätsklinikSchlierbacher Landstr. 200a69118 HeidelbergTel.: 06221 / 96 66 01Fax: 06221 / 96 66 40E-Mail: MarcAndre.Weber(at)med.uni-heidelberg.de

PD Dr. Karin Jurkat-RottInstitut für Angewandte Physiologie, Universität UlmAlbert-Einstein-Allee 1189081 UlmTel.: 0731 / 500-23065

Fax: 0731 / 500-23260E-Mail: karin.jurkat-rott(at)uni-ulm.de

- ▶ [Eva Luise und Horst Köhler Stiftung für Menschen mit Seltenen Erkrankungen](#)
- ▶ [Universitätsklinikum Heidelberg](#)
- ▶ [Universität Ulm](#)