

**Press release****Universitätsmedizin Göttingen - Georg-August-Universität****Stefan Weller**

08/09/2018

<http://idw-online.de/en/news700489>Research projects, Research results  
Biology, Medicine  
transregional, nationalUNIVERSITÄTSMEDIZIN  
GÖTTINGEN **UMG****Mögliche Behandlung der Charcot-Marie-Tooth (CMT) Erkrankung entdeckt****Das Nahrungsergänzungsmittel Lecithin verbessert die Myelinisierung erkrankter Schwannzellen. Veröffentlichung im Wissenschaftsjournal „Nature Communications“.**

(mpi/umg) Die Charcot-Marie-Tooth (CMT) Erkrankung ist die häufigste erbliche Erkrankung des peripheren Nervensystems und betrifft über 2 Millionen Menschen weltweit. Mit einer Häufigkeit von 1:2.500 gilt die Charcot-Marie-Tooth-Erkrankung als „seltene Erkrankung“. In Deutschland sind mindestens 30.000 Menschen betroffen. In enger Zusammenarbeit auf dem Göttingen Campus könnten Forscher des Max-Planck-Instituts für Experimentelle Medizin (MPI-EM) Göttingen und der Universitätsmedizin Göttingen (UMG) einen Weg gefunden, mit Lecithin, einem harmlosen Nahrungsergänzungsmittel, die bisher unheilbare Krankheit zu behandeln. Die Ergebnisse der Studie wurden im renommierten Wissenschaftsjournal „Nature Communications“ veröffentlicht.

Aufgrund eines Gendefektes, der Verdopplung des Gens für PMP22, entwickeln Patienten mit einer Charcot-Marie-Tooth Erkrankung 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 CMT-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, und sind damit in ihrer Funktion beeinträchtigt.“ erklärt der Erstautor der Studie, Dr. rer. nat. Robert Fledrich, Institut für Anatomie der Universität Leipzig und Max-Planck-Institut für Experimentelle Medizin.

**Schwannzellen nutzen Phospholipide für Myelinbildung**

Mit Lecithin ließe sich womöglich die beeinträchtigte Fettproduktion der Schwannzellen umgehen und damit die Myelinisierung bei der 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. In der vom Bundesministerium für Bildung und Forschung (BMBF) im Rahmen des Netzwerkverbundes „CMT-NET“ geförderten Studie konnten die Wissenschaftler zunächst in Zellkulturexperimenten sowie in genetisch veränderten Ratten zeigen, 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 Dr. Ruth Stassart, Oberärztin der Abteilung Neuropathologie der Universität Leipzig, Gruppenleiterin am Max-Planck-Institut für Experimentelle Medizin, und 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 CMT-Erkrankung und möglicherweise auch andere demyelinisierende Erkrankungen“, ergänzt Prof. Dr. Michael Sereda, Oberarzt an der Klinik für Klinische Neurophysiologie der UMG), Forschungsgruppenleiter am Max-Planck-Institut und Seniorautor der Studie. Die beteiligten Neurowissenschaftler arbeiten nun daran, die neu gewonnenen Erkenntnisse für Patienten im Rahmen von klinischen Studien nutzbar zu machen.

Originalveröffentlichung:

"Targeting myelin lipid metabolism as a potential therapeutic strategy in a model of CMT1A neuropathy", R. Fledrich, T. Abdelaal, L. Rasch, V. Bansal, V. Schütza, B. Brügger, C. Lüchtenborg, T. Prukop, J. Stenzel, R.U. Rahman, D. Hermes, D. E-wers, 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; Nature Communications; 2. August 2018 (DOI: 10.1038/s41467-018-05420-0)

Unter [www.CMT-NET.de](http://www.CMT-NET.de) können sich Patienten, Wissenschaftler und Ärzte über die Fortschritte bei der Erforschung dieser in Deutschland wenig bekannten Erkrankung informieren.

contact for scientific information:

Prof. Dr. med. Michael W. Sereda  
Max-Planck-Institute of Experimental Medicine  
Research Group "Molecular and Translational Neurology"  
Department of Neurogenetics  
Hermann-Rein-Str. 3, 37075 Göttingen

Universitätsmedizin Göttingen – Georg-August-Universität  
Klinik für Klinische Neurophysiologie  
Robert-Koch-Str. 40, 37075 Göttingen

Telefon +49-551-3899-760/732 oder +49-551-39-9662  
Email: [sereda@em.mpg.de](mailto:sereda@em.mpg.de)  
[www.cmt-net.de](http://www.cmt-net.de), [www.neurologie.uni-goettingen.de](http://www.neurologie.uni-goettingen.de), [www.em.mpg.de](http://www.em.mpg.de)

Dr. rer. nat. Robert Fledrich  
Institute of Anatomy – Universitätsklinikum Leipzig  
Liebigstr, 13, 04103 Leipzig

Max-Planck-Institute of Experimental Medicine  
Department of Neurogenetics  
Hermann-Rein-Str. 3, 37075 Göttingen

Telefon +49-341-9715037  
Email: [fledrich@em.mpg.de](mailto:fledrich@em.mpg.de)

Dr. med. Ruth M. Stassart

Max-Planck-Institute of Experimental Medicine  
Research Group "Remyelination and Nerve Repair"  
Department of Neurogenetics  
Hermann-Rein-Str. 3, 37075 Göttingen

Abteilung für Neuropathologie, Department für Diagnostik – Universitätsklinikum Leipzig  
Liebigstr. 26, 04103 Leipzig

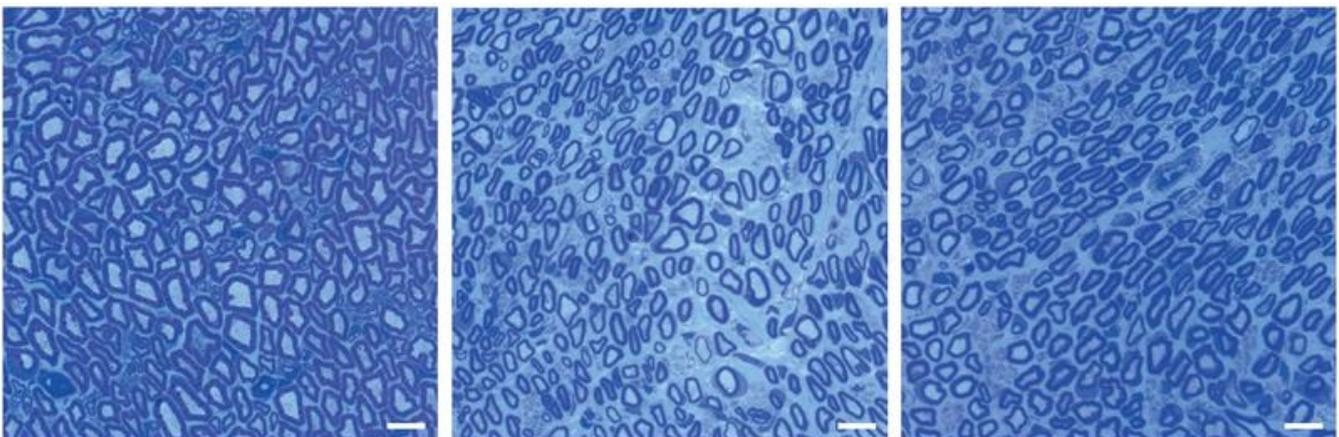
Telefon +49-341-9715090  
Email: stassart@em.mpg.de

Prof. Klaus-Armin Nave, PhD  
Max-Planck-Institute of Experimental Medicine  
Department of Neurogenetics  
Hermann-Rein-Str. 3, 37075 Göttingen

Email: nave@em.mpg.de  
Telefon +49-551-3899-760

Original publication:

"Targeting myelin lipid metabolism as a potential therapeutic strategy in a model of CMT<sub>1A</sub> neuropathy", R. Fledrich, T. Abdelaal, L. Rasch, V. Bansal, V. Schütza, B. Brügger, C. Lüchtenborg, T. Prukop, J. Stenzel, R.U. Rahman, D. Hermes, D. E-wers, 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; Nature Communications; 2. August 2018 (DOI: 10.1038/s41467-018-05420-0)



Im Vergleich zu gesunden Ratten (links): Ratten mit CMT (mitte) zeigen weniger mit Myelin ummantelte Nervenfasern (blaue Ringe). Therapie mit Lecithin (rechts) erhöht die Anzahl myelinisierter Fasern umg/mpi-em



Seniorautor: Prof. Dr. Michael W. Sereda, Klinik für Klinische Neurophysiologie der UMG, MPI Experimentelle Medizin privat