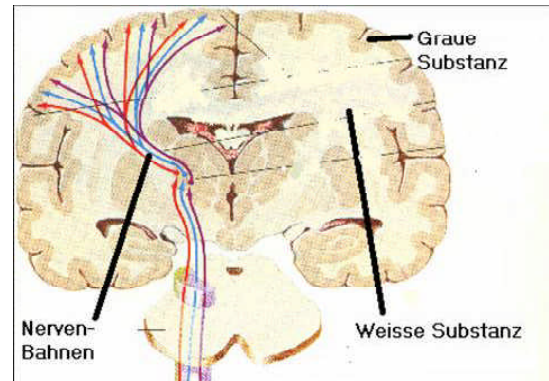
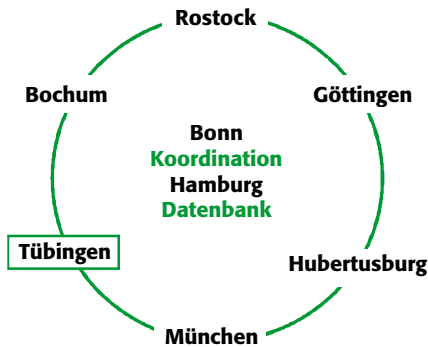


Leukonet

Ein Projekt des Bundesministeriums für Bildung und Forschung



Leukodystrophien sind Abbau- Erkrankungen der weissen (leukos=weiss) Hirnsubstanz. Sie sind selten. Zusammengekommen leiden jedoch in der BRD jährlich etwa 1000 Personen mit einer solchen Erkrankung. Um die wissenschaftlichen Bemühungen in Deutschland zu koordinieren und voran zu treiben und damit auf Dauer eine bessere Therapie zu erreichen, wurde das Leukodystrophie-Netzwerk gegründet (<http://leukonet.de>). Es wird in Bonn koordiniert, die zentrale Datenbank ist in Hamburg.

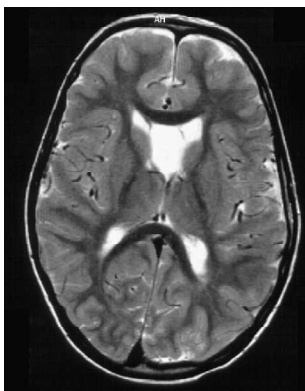


Leuko = weiß, dys = schlecht, trophie = Ernährung

Weisse Substanz wird schlecht ernährt
= Stoffwechselstörung der weissen Substanz des Gehirns

Es gibt Krankheiten, deren Namen selbst viele Ärzte nicht kennen, weil sie so selten sind: Leukodystrophien sind solche Krankheiten

BVL, Bundesverein Leukodystrophie e.V.



Normal

In der **Kinderklinik Tübingen** werden die lysosomalen Leukodystrophien untersucht, darunter fallen die **metachromatische Leukodystrophie (MLD)** und der **Morbus Krabbe**. Sie sind erbliche Erkrankungen der Myelinscheiden im Nervensystem (weisse Hirnsubstanz). Fehlende Enzymaktivität in den Zellen führt zur abnormen Speicherung von Stoffwechselprodukten (Sphingolipiden), wodurch die weisse Substanz zerstört wird.

Betroffen von dieser Erkrankung sind vorwiegend Kinder, selten Erwachsene. Auffällig werden die Kinder durch den raschen Verlust aller körperlichen und geistigen Fähigkeiten bis zu schwersten Mehrfachbehinderungen. Oft sterben sie früh.

Zur Diagnose führen:

- 1) die **Kernspin-Tomographie**: auf dem linken Bild - Leukodystrophie - ist deutlich der Zerfall der weissen Substanz im Gehirn zu erkennen.
 - 2) im **Labor** die Messung der Enzym-Aktivität in Leukozyten.
- Bei beiden Erkrankungen MLD und M. Krabbe ist keine Enzymaktivität zu messen.

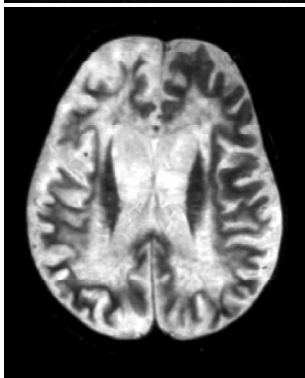
Therapieansätze:

Bis heute sind die metachromatische Leukodystrophie und Morbus Krabbe nicht heilbar. Durch eine **Knochenmarkstransplantation** im sehr frühen Krankheitsstadium wird versucht, den Krankheitsverlauf zu stoppen.

Forschungsgruppen in der Kinderklinik konnten in der Kulturflasche zeigen, dass bestimmte Zellen aus dem Knochenmark das Enzym abgeben und von Zellen, denen das Enzym fehlt, in geringen Mengen aufgenommen wird:



Diese Enzym abgebenden Zellen können als aussichtsreiche Kandidaten für Transplantationen bei metachromatischer Leukodystrophie angesehen werden. (Siehe auch Poster I. Müller)



Leukodystrophie



Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin Tübingen Dr. B. Kustermann und Dr. H. Mayrhofer, Abteilung III



Förderung: BMBWF Leukonet, Projekt 2: Beschreibung des natürlichen Verlaufs der Leukodystrophie mit bekanntem genetischen Defekt
(Leitung: Prof. Dr. I. Krägeloh-Mann, Tübingen, Dr. M. Baethmann, München).
Fortüne F1273540 (Prof. Dr. G. Bruchelt).

