

Medienmitteilung

Bern, 24. Februar 2017 / stf

Forschen für Menschen mit der Huntington-Krankheit

Am Dienstag, 28. Februar 2017, solidarisieren sich unter dem Motto „Unbegrenzte Möglichkeiten dank Forschung“ Patientenorganisationen weltweit mit Menschen mit seltenen Krankheiten. Das Inselspital Bern und das Schweizerische Huntington Zentrum an der Siloah beteiligen sich als Einzige in der Schweiz an einer europaweit durchgeführten klinischen Studie zu Huntington. Sie setzen sich damit für Betroffene dieser seltenen Krankheit ein.

Die Huntington-Krankheit ist eine erbliche Erkrankung des Gehirns, die meist im mittleren Erwachsenenalter ausbricht. Betroffene leiden an einer fortschreitenden Erkrankung des Striatums, einem Bereich des Gehirns, der für mentale Funktionen und die Steuerung der Bewegungen wichtig ist. Dabei zerstört ein fehlerhaftes Eiweiss, das infolge eines Defekts des sogenannten Huntingtin-Gens gebildet wird, die Gehirnzellen im Striatum. Die Huntington-Krankheit ist unheilbar und führt etwa 20 Jahre nach Ausbruch der ersten Symptome zum Tod.

Positive Effekte dank Tiefer Hirnstimulation erhofft

Die Huntington-Krankheit beginnt mit psychischen oder motorischen Veränderungen. Die typischen Bewegungsstörungen umfassen vor allem unwillkürliche Überbewegungen, die sich zu völlig unkontrollierten Muskelbewegungen entwickeln können. Solche Bewegungsstörungen werden bei Parkinson bereits erfolgreich durch Tiefe Hirnstimulation behandelt, weshalb dieser Ansatz auch für Huntington infrage kommt. Um das weiter zu erforschen, initiierte und koordiniert die Heinrich-Heine-Universität in Düsseldorf eine europaweit durchgeführte klinische Studie. Dazu setzen Neurochirurgen insgesamt 50 Huntington-Erkrankten, die trotz bestmöglicher medikamentöser Behandlung Bewegungsstörungen aufweisen, einen Hirnschrittmacher ein. Dabei platzieren sie Elektroden im entsprechenden Hirnareal und verbinden diese per Kabel mit einem sogenannten Neurostimulator. Dieser gibt dauerhaft hochfrequente elektrische Reize an die jeweiligen Zielregionen im Gehirn ab. Nach der Operation wird bei allen Studienteilnehmenden die bisherige medikamentöse Behandlung fortgesetzt. Um zu vergleichen, wie sehr die Symptome mit dem Hirnschrittmacher besser behandelt werden können als mit Medikamenten alleine, schaltet der Studienleiter den Hirnschrittmacher nur bei der Hälfte der Teilnehmenden ein. Ausser ihm wissen weder die Teilnehmenden noch die Studienbegleiter, ob der Hirnschrittmacher tatsächlich eingeschaltet ist. Schliesslich wird nach einer zwölfwöchigen Studienphase bei allen Teilnehmenden der Hirnschrittmacher eingeschaltet.

Symptome lindern

Zurzeit rekrutieren das Inselspital und das Schweizerische Huntington Zentrum unter der Leitung von PD Dr. med. Michael Schüpbach und Prof. Dr. med. Jean-Marc Burgunder mit Unterstützung der Neuro Clinical Trial Unit (NCTU) und in Zusammenarbeit mit Prof. Dr. med. Claudio Pollo der Universitätsklinik für Neurochirurgie am Inselspital Huntington-Erkrankte für die Studie. In der Schweiz leben ungefähr 200 Erkrankte. „Huntington ist eine stigmatisierende Krankheit“, so Michael Schüpbach. „Mit der Tiefen Hirnstimulation können wir die Hirnkrankheit zwar nicht stoppen, aber die körperlichen Symptome, also die Bewegungsstörungen, für die Betroffenen erträglicher machen. Wir hoffen, mit unserer Studienteilnahme, diese Wirksamkeit zu etablieren.“ Ergebnisse der Huntington-Studie sind ab 2019 zu erwarten.

Der **Internationale Tag der Seltenen Krankheiten** findet am Dienstag, 28. Februar 2017, zum zehnten Mal statt. Er wird von EURORDIS Rare Diseases Europe, einer Allianz von Patientenorganisationen, koordiniert. Dieses Jahr liegt der Schwerpunkt auf dem Thema Forschung. In Europa gilt eine Krankheit als selten, wenn sie weniger als einen von 2 000 Menschen betrifft. Es sind mehr als 6 000 seltene Krankheiten bekannt. In der Schweiz leiden etwa eine halbe Million Menschen an einer seltenen Krankheit.

Bildlegende:

[Platzierung der Elektroden zur Tiefen Hirnstimulation im Inselspital](#) (Foto: Pascal Gugler).

Medienauskünfte:

Kommunikation Insel Gruppe, Tel. 031 632 79 25, kommunikation@insel.ch.