

28. Januar 2019

Fibrodysplasia Ossificans Progressiva: Protein zur Hemmung der Knochenbildung entdeckt

Bei der seltenen Krankheit Fibrodysplasia Ossificans Progressiva (FOP) verwandeln sich Muskeln und Bindegewebe in Knochen. Wissenschaftler haben nun ein Protein entdeckt, welches die überschießende Knochenbildung bei FOP hemmt. In Zukunft könnte das ein Therapieansatz sein.

Insgesamt 4 Millionen Kinder und Erwachsene in Deutschland sind von einer der mehr als 6.000 seltenen Erkrankungen betroffen. Viele dieser Erkrankungen sind noch nahezu unerforscht, und es gibt für die Mehrzahl der Erkrankungen noch keine passende Therapie.

Eine dieser seltenen Erkrankungen ist die Fibrodysplasia Ossificans Progressiva (FOP). Für die Patienten bedeutet die Diagnose die fortschreitende Verknöcherung des Binde- und Stützgewebes. Gesunde Muskeln, Bänder und Sehnen verwandeln sich in Knochen, was zu Steifheit und dauerhafter Unbeweglichkeit führt. Das Wachstum dieser Extraknochen kann ohne Vorwarnung ausgelöst werden oder Folge eines leichten Stoßes sein. Die Ursache liegt in einer fehlerhaften Erbinformation. Dabei kommt es zu einem Defekt im Bauplan für den ACVR1-Rezeptor.

Wissenschaftler des Forschungslabors „Bone-Lab“ des Universitätsklinikums an der TU Dresden haben nun ein Protein entdeckt, das 2 augenscheinlich nicht verwandte Systeme miteinander verknüpft. Transferrinrezeptor-2 (Tfr2), verantwortlich für den Eisenstoffwechsel, wurde als neue Komponente im Knochenstoffwechsel entdeckt. Tfr2 bindet BMPs (bone morphogenetic protein), die für die Mineralisierung des Knochens verantwortlich sind. Gemeinsam mit einem interdisziplinären Team an internationalen Forschern hat das „Bone Lab“ nun herausgefunden, dass die Bindungsregion von Tfr2 auch zur Neutralisation von BMPs zur Vermeidung von fehlplatzierter Knochenbildung eingesetzt werden kann. Prof. Martina Rauner und ihre Kollegen waren überrascht: „Als wir gesehen haben, wie potent die Bindungsregion von Tfr2 die unerwünschten Ossifikationen, also das Knochenwachstum im Tiermodell der FOP hemmte, war uns klar, dass diese Entdeckung Potenzial für die klinische Weiterentwicklung hat.“

Die wegweisende Entdeckung ist, nicht nur für die Patienten mit FOP, sondern auch für diejenigen mit bekannteren Skeletterkrankungen, bedeutend.

Quelle: Technische Universität Dresden