

Internationale Kooperation – Heilungschancen für EB-PatientInnen

Neue Therapie als große Hoffnung für „Schmetterlingskinder“

SALZBURG, MODENA (ITA). Die medizinische Versorgung von PatientInnen, die an Epidermolysis bullosa (EB) leiden, war bislang auf die Therapie der Begleitumstände der folgenschweren angeborenen Hautkrankheit beschränkt. Nun gibt es erste Erfolge im Sinne einer ursächlichen Behandlung mittels Gentherapie und eine neue Hoffnung für die so genannten „Schmetterlingskinder“.

Transplantation von Stammzellen

Dr. Michele De Luca, Professor für Biochemie an der Università degli studi di Modena e Reggio Emilia (Italien), beschäftigt sich seit 20 Jahren mit der Transplantation von Haut. Der wissenschaftliche Direktor der Fondazione Banca degli Occhi (Eye Bank Foundation) in Venedig hat die von ihm entwickelte Stammzellentransplantationstechnik bereits bei PatientInnen mit Hautverbrennungen erfolgreich eingesetzt. Unter seiner Leitung wurde im November 2006 eine wissenschaftliche Arbeit veröffentlicht, in der die Stammzellentransplantation erstmals auch bei einem Patienten mit Epidermolysis bullosa junctionalis erfolgreich im Sinne einer Gentherapie durchgeführt wurde.

Aufwendiges Verfahren: Hautzellen werden im Labor vermehrt

Die Stammzellentherapie nach Professor De Luca ist vorläufig nur bei wenigen EB-PatientInnen anwendbar und sehr aufwendig. Zunächst werden dem/der Patienten/Patientin an bestimmten Stellen (zum Beispiel an den Händen) eigene Hautzellen entnommen. Im Labor wird ein künstliches Gen, das zur Bildung eines korrekten Strukturproteins führt, in körpereigene Stammzellen eingebracht. Anschließend werden die derart korrigierten Hautzellen im Labor vermehrt. Erst wenn ein ausreichend großer Zellverband an Hautzellen vorhanden ist, wird dieser dem/der Patienten/Patientin als Transplantat auf besonders wunde Areale aufgebracht. Dabei sollte es zur Schließung der Wunde kommen. „Bei einem italienischen Patienten, der sich einer Stammzellentransplantation unterzogen hat, ist die Haftfähigkeit und das Erscheinungsbild der behandelten Wunde nun seit einem Jahr mit einem gesunden Hautgewebe vergleichbar“, berichtet Prof. Dr. Michele De Luca.

Optimale Bedingungen im eb-haus Austria

„Die Kosten, die für dieses aufwendige Verfahren anfallen, sind nur schwer einzuschätzen. Sie werden jedoch kaum unter 10.000 Euro liegen“, vermutet Univ.-Prof. Dr. Helmut Hintner, Vorstand der

Universitätsklinik für Dermatologie der Salzburger Landeskliniken. „Durch die Initiative der debra-austria und die großzügige Unterstützung von Sponsoren konnten im Labor des eb-haus Austria optimale Bedingungen für diese Art von Behandlungen geschaffen werden. Eine Gruppe von Wissenschaftern aus verschiedenen Ländern (Italien, Frankreich, Norwegen, Deutschland und Österreich) plant, zusammen mit Prof. Dr. Michele De Luca, EB-PatientInnen zu therapieren“, so Univ.-Prof. Dr. Hintner. „Auch in Österreich gibt es PatientInnen, die für diese Art der Therapie in Frage kommen“, sagt Univ.-Doz. Dr. Johann Bauer, Leiter des molekularbiologischen Labors an der Universitätsklinik für Dermatologie.

Prof. De Luca begutachtet PatientInnen in Österreich

„Geplant ist, dass Hautzellen von PatientInnen in Österreich entnommen, in Modena kultiviert und therapiert und dann in Salzburg wieder transplantiert werden“, erklärt Univ.-Doz. Dr. Bauer. Der aktuelle Besuch von Prof. Dr. De Luca in Salzburg dient insbesondere dazu, PatientInnen mit junktionaler EB zu begutachten und den Ablauf der Behandlung zu planen. „In Zukunft soll weiteren PatientInnen – auch mit anderen Formen der EB – die Möglichkeit gegeben werden, mit dieser Art der Behandlung eine ursächliche Heilung zu erfahren“, sagt Dr. Rainer Riedl, Obmann und Geschäftsführer von debra-austria. Der offizielle Start für die Therapie ist im Jahr 2008 zu erwarten. „Nach Vorliegen der Protokolle von Prof. Dr. De Luca wird die Genehmigung beim Bundesministerium für Gesundheit und Frauen eingeholt“, erklärt Univ.-Prof. Dr. Helmut Hintner die weitere Vorgehensweise.

Was ist EB?

Epidermolysis bullosa ist eine folgenschwere, angeborene Hauterkrankung. Fehlende oder mangelhaft ausgebildete Eiweißstoffe in der Haut führen dazu, dass Ober- und Lederhaut nicht ausreichend aneinander haften. „An der Haut und an den Schleimhäuten bilden sich permanent Blasen“, erklärt Univ.-Doz. Dr. Johann Bauer. Tägliche Schmerzen durch offene Wunden, Narbenbildung, quälender Juckreiz, schwere Karies mit häufigem Zahnverlust, Ernährungs- und Verdauungsprobleme und fallweise aggressive Hauttumore sind die charakteristischen Merkmale von EB. Die genetisch und klinisch sehr unterschiedlichen Formen der EB bedeuten in jedem Fall eine schwere Beeinträchtigung des täglichen Lebens. „Mit der neuen Therapie können EB-PatientInnen wieder Hoffnung Schöpfung“, sagt Dr. Rainer Riedl, Obmann und Geschäftsführer von debra-austria.

Quellenverzeichnis:

Weinberger, Mick (27. März 2007): Internationale Kooperation – Heilungschancen für EB-PatientInnen. Neue Therapie als große Hoffnung für „Schmetterlingskinder“, Pressekonferenz, Gemeinnützige Salzburger Landesklinik Betriebsgesellschaft mbH