

■ Hat Kinderdemenz eine zellbiologische Ursache? – Klausur

Kinderdemenz¹ ist eine sich langsam entwickelnde, die Sinnes- und Nervenzellen zerstörende Krankheit. Die Kinder werden gesund geboren. Die ersten Symptome, Probleme mit den Augen und mit dem Sprechen, treten im Alter zwischen zwei und acht Jahren auf. Im weiteren Verlauf verlieren die Kinder zunehmend bereits erworbene motorische und intellektuelle Fähigkeiten und erlernen kaum oder keine neuen. Sie sterben früh, meist vor dem 20. Lebensjahr. Bekannt ist, dass die Krankheit durch verschiedene Faktoren verursacht werden kann. Eine dieser Ursachen lässt sich zellbiologisch begründen. Zu der Grundausstattung einer Zelle gehören die Lysosomen. Lysosomen sind mit Verdauungsenzymen gefüllte Vesikel in Cytoplasma einer Zelle. Ihr Bildungsort ist der Golgi-Apparat. Treffen Lysosomen auf Endo- oder Phagosomen, verschmelzen sie miteinander. In diesen so genannten sekundären Lysosomen findet die Verdauung des zellfremden Materials statt. Nach der Verdauung werden sekundäre Lysosomen mit unverdaulichem Inhalt entweder gespeichert oder die Reste werden durch Exocytose entsorgt. Vor allem die sehr langlebigen Nerven- und Sinneszellen² benötigen eine große Anzahl an funktionsfähigen Lysosomen. Eine Hypothese zur Erklärung von Kinderdemenz besagt, dass bei dieser Krankheit die Exocytose von Stoffwechselendprodukten aus der Zelle gestört ist.

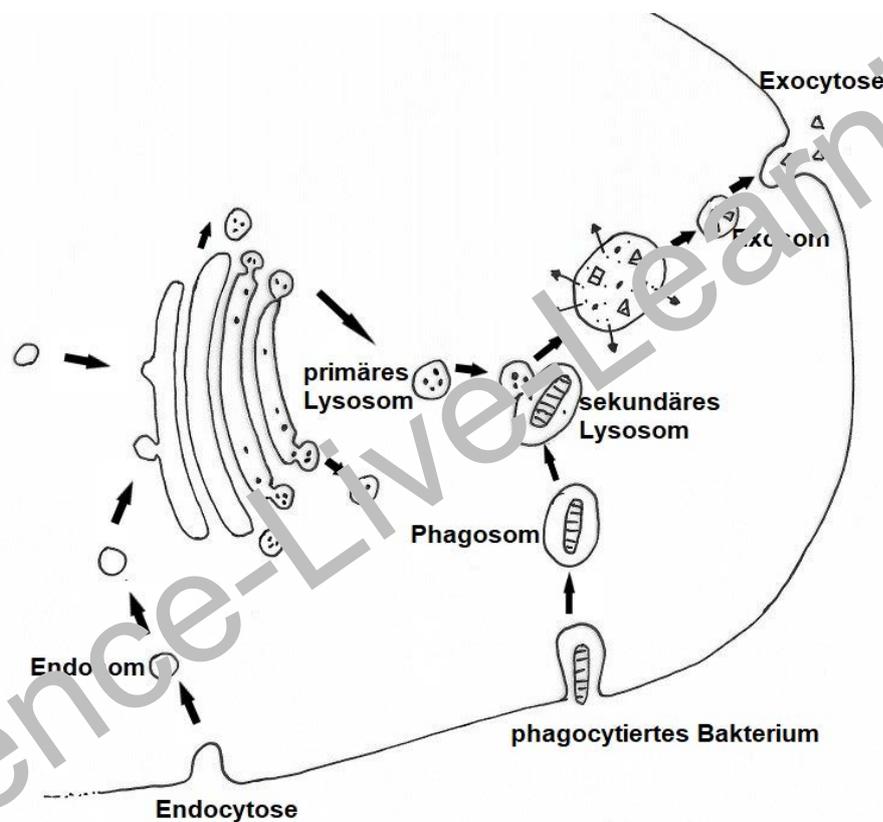


Abb. 1: Funktion der Lysosomen

Aufgaben

1. Erklären Sie die folgenden Fachbegriffe: Golgi-Apparat, Endocytose, Endosom, Exocytose, Phagozytose, primäres Lysosom, sekundäres Lysosom!
2. Beschreiben Sie anhand von Abbildung 1 die Funktionsweise der Lysosomen in den Zellen gesunder Personen!
3. Erklären Sie, welche Folgen eine gestörte Exocytose von Stoffwechselendprodukten aus der Zelle für die Zelle hat! Skizzieren Sie die Unterschiede zu den Zellen gesunder Personen!
4. Begründen Sie, warum eine gestörte Exocytose die Funktionsfähigkeit von Nerven- und Sinneszellen beeinträchtigt und zu einer Krankheit wie Kinderdemenz führen könnte!

¹ synonyme Bezeichnungen für Kinderdemenz: Batten disease, CNL = neuronale Ceroid-Lipofuszinose (englischer Sprachraum), NCL (deutscher Sprachraum)

² Nerven- und Sinneszellen müssen ein Leben lang halten. Sie werden nicht regeneriert. Im Gegensatz dazu werden z. B. die Zellen der Schleimhäute alle drei Monate erneuert.

Quelle der Abb.: Bökehof-Reckelkamm