

T

Tauopathien



T. O. Kleine

Institut für Laboratoriumsmedizin und Pathobiochemie,
Molekulare Diagnostik Standort Marburg Referenzlabor für
Liquordiagnostik, UKGM Universitätsklinikum Gießen und
Marburg, Marburg, Deutschland

Synonym(e) Protein-Fehlfaltungs-Erkrankungen (tau, alpha-Synuclein, Polyglutamin, Huntingtin, Transthyretin, von tau-Proteine

Englischer Begriff tauopathies; protein-misfolding diseases with tau proteins

Definition Tauopathien entstehen hauptsächlich durch Zusammenlagerung von überphosphorylierten tau-Proteinen (► [Liquor-tau-Protein, phosphoryliert](#)) und mutierten tau-Proteinen (► [Liquor-tau-Proteine, gesamt](#); Molekulargewicht 55–66 kDa), Mikrotubuli-assoziiert.

Beschreibung Zwei überphosphorylierte tau-Dupletten von 64, 69 kDa aggregieren intrazytoplasmatisch und verursachen kortikale Degeneration, Silberkornkrankheit, progressive supranukleäre Blick-Parese. Drei sich wiederholende überphosphorylierte tau-Dupletten von 60, 64, 68/69 kDa verursachen Pick-Krankheit, Alzheimer-Krankheit. Überphosphorylierte Duplets, Triplets und pathologische tau-Proteine lagern sich in Doppelhelix-artigen unlöslichen Filamenten mit β -Faltblattstruktur in Nervenzellen ab (sog. paarige helikale Filamente, PHF, „tangles“); Vorstufen „pretangles“ ohne Faltblattstruktur sind toxisch.

Literatur

- Cowan CM, Mudher A (2013) Are tau aggregates toxic or protective in tauopathies? *Front Neurol Neurodegeneration* 4:1–13. Article 114
- Kirschner DA, Abraham C, Selkoe DJ (1986) X-ray diffraction from intraneuronal paired helical filaments and extraneuronal amyloid fibers in Alzheimer disease indicates cross- β conformation. *Proc Natl Acad Sci USA* 83:503–507