

Mukopolysaccharidose ein wissenschaftlicher Zungenbrecher unter dem im Internet weitere Informationen zu dieser Zusammenfassung gefunden werden können.

**Mukopolysaccharidose** gehört in die Gruppe der Stoffwechselerkrankungen die durch fehlende oder nicht richtig funktionierende lysosomale Enzyme verursacht wird. Diese Enzyme werden gebraucht, um Moleküle mit dem Namen Glykosaminoglykane aufzu brechen - lange Ketten aus Zucker (Kohlenhydraten) in jeder unserer Zellen die beim Aufbau von Knochen, Knorpel, Sehnen, Hornhaut, Haut und Bindegewebe helfen. Glykosaminoglykane (früher als Mukopolysaccharide bezeichnet) werden auch in der Gelenkflüssigkeit gefunden.

Menschen, die unter Mukopolysaccharidose leiden, können entweder nicht genügend von einem der 11 Enzyme produzieren, die benötigt werden, um die Zuckerketten in einfache Moleküle aufzubrechen oder sie produzieren Enzyme, die nicht einwandfrei arbeiten. Im Lauf der Zeit sammeln sich Glykosaminoglykane (früher Mukopolysaccharide) in Zellen, Blut und Bindegewebe. Das Ergebnis ist eine permanente, voranschreitende Zellschädigung, die sich auf das Erscheinungsbild, körperliche Fähigkeiten, Organe und Körperfunktionen auswirkt, in den meisten Fällen sogar auf die geistige Entwicklung.

Mukopolysaccharidosen gehören zu den lysosomalen Speicherkrankheiten, einer Gruppe von mehr als 40 genetischen Erkrankungen, die auftauchen wenn ein bestimmtes Organell –das Lysosom- in unseren Körperzellen nicht richtig funktioniert. Die Lysosomen sind besser als Zellen-Recycling-Center bekannt, da sie unerwünschtes Material in Substanzen, die die Zellen verwerten können umwandeln. Lysosomen brechen dieses unerwünschte Material durch Enzyme auf, hoch spezialisierte überlebenswichtige Proteine. Lysosomale Erkrankungen wie Mukopolysaccharidose werden ausgelöst, wenn ein bestimmtes Enzym in zu geringer Anzahl vorhanden ist oder komplett fehlt.

Die nächste Seite zeigt die medizinische Beschreibung bei **Kindern**. Bislang gibt es keine Heilung in der Wissenschaft für die beschriebenen Erkrankungen. Im Internet gibt es Bilder von Kindern mit einigen dieser Beschwerden. Zur Erinnerung, die Bilder zeigen Kinder mit ausgeprägten klinischen Symptomen. Es gibt viele Kinder, die körperlich keine der gezeigten und beschriebenen Gesichtszüge haben.

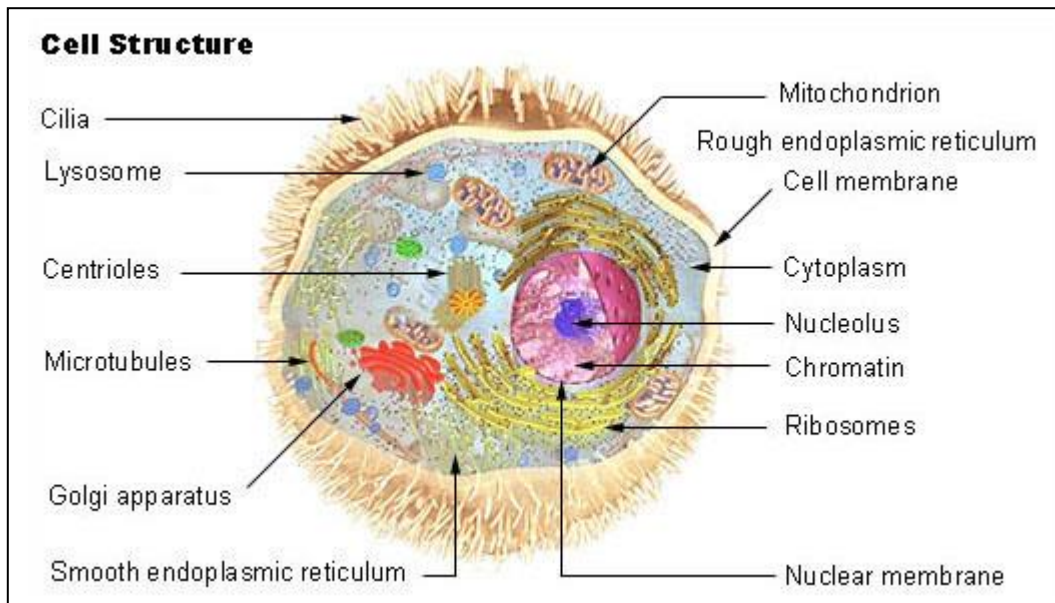
### Zusammenfassung der Mittel

(mit ungefähre Anzahl der benötigten Megabottles für Kindern zwischen 1 und 7 Jahre)

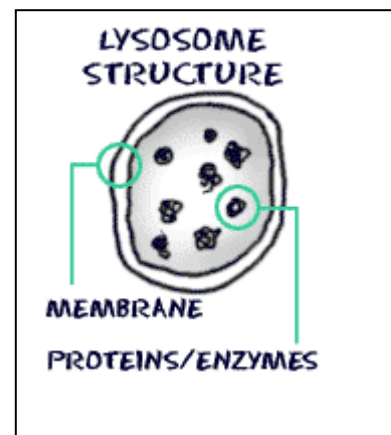
<b>BONE HARD</b>	3-4
<b>MPS 1 H</b>	3-4
<b>MPS 1 S</b>	3-4
<b>MPS 2</b>	3-4
<b>MPS 3A</b>	3-4
<b>MPS 3B</b>	3-4
<b>MPS 3C</b>	3-4
<b>MPS 3D</b>	3-4
<b>MPS 4 A</b>	3-4
<b>MPS 4 B</b>	3-4
<b>MPS 5 umbenannt in MPS 1S</b>	
<b>MPS 6</b>	3-4
<b>MPS 7A</b>	3-4
<b>MPS 7B</b>	3-4
<b>MPS 7C</b>	3-4
<b>MPS 7D</b>	3-4
<b>MPS 7E</b>	3-4
<b>MPS 8 verworfen</b>	
<b>MPS 9</b>	3-4

Wir haben Grund zu der Annahme, dass die MPS Mittel am besten wirken, wenn sie zusammen mit **Bone Hard** genommen werden.

wichtigste Mukopolysaccharidosen					
Typ	Haupt-erkrankung	Fehlendes Enzym	Ansammlung von:	Symptome	Auftretens-häufigkeit
MPS IH	Hurler Syndrom	$\alpha$ -L-iduronidase	Heparan sulfat Dermatan sulfat	Mentale Verzögerung Mikrognathie grobe Fazies Makroglossie Netzhautdegeneration Hornhauttrübung Myokardiopathie Hepatosplenomegalie	1 von 100,000
MPS 1S	Hurler Scheie Syndrom	Iduronate 2-Sulfatase	Similar to MPS 1H	Ähnlich MPS 1H	
MPS II	Hunter Syndrom	Iduronate sulfatase	Heparan sulfat Dermatan sulfat	Mentale Verzögerung (ähnlich aber schwächer ausgeprägt wie bei Hurler Syndrom. Wird ebenfalls X-chromosomal rezessiv vererbt im Gegensatz zur autosomalen Vererbung). Hernien	~1 von 250,000
MPS III	Sanfilippo Syndrom A	Heparan sulfamidase	Heparan sulfat	Entwicklungsverzögerungen Schwere Hyperaktivität Spastik Motorische Störungen Tod im Alter zwischen 10 und 20 Jahren	1 von 280,000 bis 1 von 50,000 <sup>1</sup>
	Sanfilippo Syndrom B	N-acetylglucosaminidase			
	Sanfilippo Syndrom C	Acetyl-CoA:alpha-glucosaminide acetyltransferase			
	Sanfilippo Syndrom D	N-acetylglucosamine 6-sulfatase			
MPS IV	Morquio syndrome A Morquio syndrome B	Galactose-6-sulfate sulfatase	Keratan sulfat Chondroitin 6-sulfat	Schwere Skelettfehlbildung Kleinwuchs Motorische Störungen Vergrößerte Ventrikel	1 von 75,000 <sup>1</sup>
	Morquio syndrome B	Beta-galactosidase	Keratan sulfat		
MPS VI	Maroteaux-Lamy syndrome	N-acetylgalactosamine-4-sulfatase	Dermatan sulfat	Schwere Skelettfehlbildungen Wachstumstörungen Motorische Störungen Kyphose Herzfehler	
MPS VII	Sly syndrome A Sly syndrome B Sly syndrome C Sly syndrome D Sly syndrome E	$\beta$ -glucuronidase	Heparan sulfat Dermatan sulfat Chondroitin 4,6-sulfat	Hepatomegalie Skelettdysplasien Kleinwuchs Hornhauttrübung Entwicklungsverzögerung	Weniger als 1 von 250,000
MPS IX	Natowicz syndrome	Hyaluronidase	Hyaluronic acid	Knotenartige Weichteilmasse um Gelenke Episoden schmerzvoller Schwellungen der Masse Kurzfristige Schmerzen Leichte Gesichtsveränderungen Kleinwuchs Normale Gelenkbeweglichkeit Normale Intelligenz	



Die Mukopolysaccharidose Lysosomal Erkrankungen gehören zur Gruppe der Mukolipidosen. Patienten mit ML werden mit einem genetischen Defekt geboren, bei dem ihre Körper entweder nicht genügend Enzyme oder, in einigen Fällen, unwirksame Enzyme produzieren. Ohne funktionierende Enzyme, die Proteine, können Lysosomen keine Kohlenhydrate und Lipide aufbrechen um sie zu ihrem normalen Bestimmungsort zu transportieren. Die Moleküle sammeln sich in den Zellen verschiedener Gewebe im Körper an und schädigen die Organe. Bei Patienten mit ML sammeln sich die Moleküle in Nerven, Leber, Muskelgewebe und im Knochenmark. Durch diese abnormale Speicherung werden die verschiedenen Symptome bei ML hervorgerufen. Zum Beispiel; exzessive Speicherung dieser Moleküle in den Nervenzellen können zu mentaler Retardierung führen, Ansammlung im Gewebe von Milz und Leber zu verringerter Funktion dieser lebensnotwendigen Organe und Ansammlungen im Knochenmark können von Knochenschäden bis hin zu Skelettdeformationen führen.



### MUKOLIPIDOSE ZUSAMMENFASSUNG

TYP	MANGEL	SYMPTOME	Anzahl der benötigten Megabottles im Alter von 1-7 Jahren
ML 1	Sialidase	Schwellungen am ganzen Körper Hepatosplenomegalie – abdominale Schwellungen Flacher oberer Nasenrücken (manchmal) Geschwollene Augenlider Vermehrte Zahnfleischbildung Übermäßige Größe der Zunge Skelettfehlbildungen z.B. Hüfte Verrenkungen Plötzliches Muskelzucken, Kontraktionen Rote Punkte in den Augen (Flecken) Zittern Krämpfe (manchmal) Schwacher Muskeltonus Sehstörungen Mentale Retardierung	3-4
ML 2		Vergößerung der Leber, Milz, Herz Wachstumsstörungen Verzögerte Motorik Verzögerte Sprache Verzögerte geistige Verarbeitung Hornhauttrübung Untereentwickelter Torso Wiederkehrende Atemwegsinfektionen Tod vor dem 7. Lebensjahr durch Herzversagen oder Atemnot	3-4
ML 3	N Acetylglucosamine 1 Phosphotransferase	Grundsätzlich schwächere Symptome als bei I und II Leichte mentale Retardierung Skelett Abnormitäten Kleinwuchs Hornhauttrübung Lebenserwartung zwischen 40 und 50 J	3-4
ML 4		<b>Bei manchen Betroffenen sind die Symptome viel schwächer als unten beschrieben</b> Entwicklungsstörungen Verzögerte Koordination Sprachstörungen Hornhauttrübung Stark beeinträchtigtes Sehvermögen Instabile Gangart vergleichbar mit zerebraler Lähmung drastische Einschränkung von Säure- und Hormonsekretion (Gastrin) durch den Magen.	3-4

## GEBRAUCH DIESER INFORMATION

1. Diese Erkrankungen zeigen sich zunehmend bei Kindern durch:
  - a. Impfschäden
  - b. Erkrankungen der Eltern, besonders bei Lebererschöpfungserkrankung
  - c. verstopfte Leber, besonders durch Aspartam und Östrogen
  - d. Drogenkonsum – legal und illegal
2. Da es keine bekannte Heilung in der Wissenschaft gibt, wurde bei Erwachsenen nur wenig geforscht. Dennoch beginnt die Wissenschaft, einen beträchtlichen Anstieg der Erkrankung bei Erwachsenen festzustellen, was aber auch damit zusammenhängt, dass es bisher keine zuverlässigen Tests gegeben hat, um die Krankheit bei Kindern oder Erwachsenen festzustellen.
3. **Wird dies bei Erwachsenen festgestellt, sind die folgenden Symptome üblich. Sie dienen als Richtlinie, wann diese Mittel eingenommen werden sollen**
  - a. **Gelenkprobleme die nicht im Zusammenhang mit Arthritis stehen.**
  - b. **Herzbeschwerden, die zu bekannten Herzerkrankungen hinzukommen.**
  - c. **Augen- und Sehkraftstörungen mit geringer Übereinstimmung zu bekannten Problemen.**
  - d. **Gedächtnis- und mentale Funktionsstörungen. Dafür gibt es noch viele weitere Ursachen, so dass selten gleich an diese Mittel gedacht wird.**
4. Häufig wird eine Form von Mukopolysaccharidose mit einem Mittel der Mukolipidose Serie kombiniert (ML # 3 wird am häufigsten gebraucht).

## ZUSAMMENFASSUNG DER MITTEL

(mit ungefähre Anzahl der benötigten  
Megabottles für Kinder ab 8 Jahren  
und Erwachsene)

MPS 1 H	5-6
MPS 1 S	5-6
MPS 2	5-6
MPS 3A	5-6
MPS 3B	5-6
MPS 3C	5-6
MPS 3D	5-6
MPS 4 A	5-6
MPS 4 B	5-6
MPS 5 umbenannt in MPS 1S	
MPS 6	5-6
MPS 7A	5-6
MPS 7B	5-6
MPS 7C	5-6
MPS 7D	5-6
MPS 7E	5-6
MPS 8 verworfen	
MPS 9	5-6
ML 1	5-6
ML 2	5-6
ML 3	5-6
ML 4	5-6