



Forskningsnyheder om Huntingtons Sygdom

På hverdagsprog Skrevet af forskere.

Til det globale HS-fællesskab

[Nyheder](#) [Ordliste](#) [Om HDBuzz](#)

[Om HDBuzz](#)


[Hvem er vi](#) [FAQ](#) [Juridisk information](#) [Finansiering](#) [Del indhold](#) [Statistik](#) [Emner](#) [Kontakt os](#)

[Følg](#)

[Følg](#)

[Twitter](#) [Facebook](#) [RSS Feed](#) [Email](#)

[Søg på HDBuzz](#)


 [dansk](#)

[dansk](#) 

[čeština](#) [dansk](#) [Deutsch](#) [English](#) [español](#) [français](#) [italiano](#) [Nederlands](#) [norsk](#) [polski](#) [português](#) [svenska](#) [русский](#)

 [中文](#) 

[Mere information...](#)

 **Leder du efter vores logo?** Du kan downloade vores logo og få oplysninger om, hvordan det må bruges på vores [side om deling af indhold](#)

Knoglemarvstransplantation i Huntingtons chorea

Knoglemarvstransplantation beskytter HC-mus mod nogle symptomer, hvilket viser, at immunsystemet kan være et vigtigt



Skrevet af [Dr Tony Hannan](#) 8. januar 2012 Redigeret af [Dr Jeff Carroll](#) Oversat af [Signe Marie Borch Nielsen](#) Oprindeligt offentliggjort 4. januar 2012

Er der en sammenhæng mellem kroppens immunsystem og udviklingen af Huntingtons chorea? Nye resultater indikerer, at ændringer af immunsystemet kan have en reel indflydelse på hjerne-aspekter af HC.

Huntingtons chorea som en hjernesygdom

Da man begyndte at undersøge hjerner fra mennesker, der var døde af Huntingtons chorea, var den mest slående observation, at mange celler i en del af hjernen der kaldes striatum, var døde under den degenerative proces. Faktisk var der næsten huller i hjernen, hvor striatum skulle have været.

Knoglemarv er et cellulært materiale som findes inden i knogler, og som er vigtig for immunsystemets funktion.

Ligesom mange områder inden for videnskab og medicinsk forskning, har tidlige fund indflydelse på de forskere, der kommer til senere, og tilskynder dem til først at "lede under lygtepælen" i stedet for i de mørkere kroge, som stadig mangler at blive udforsket. Meget HC-forskning har fokuseret på, hvad der er galt i striatum, men er det hele historien?

Som vi ser mere og mere bredt på sygdommen, er det blevet stadig tydeligere, at HC ikke bare er en sygdom i striatum, eller endog basalganglierne, men at andre dele af hjernen også er påvirket, såsom hjernebarken (som kan være særligt vigtig for de tænke- og følelsesmæssige symptomer).

Men i de seneste år er det også blevet klart, at HC-patologi ikke kun er begrænset til hjernen - det kan også forekomme i andre organer og systemer i kroppen.

Immunsystemet i HC

Hver eneste celle i vores krop indeholder HC-genet, og hos personer med et mutant HC-gen findes det mutante huntingtinprotein også i alle celler.

Den seneste åbenbaring i denne opdagelsesrejse er netop blevet offentliggjort af Wanda Kwan, Paul Muchowski og kolleger i Journal of Neuroscience.

Muchowski og hans kolleger fulgte op på de seneste beviser på, at immunsystemet er dysfunktionelt i HC. Immunsystemet er afgørende for at beskytte kroppen mod bakterier.

Før i tiden anså forskerne hjernen for værende "immunprivilegeret", hvilket betyder, at man mente, at hjernen var adskilt fra resten af kroppens immunsystem. Men de seneste opdagelser tyder på, at det centrale nervesystem (med hjernen som kronen på værket) og immunforsvaret har et komplekst forhold. Faktisk går kommunikationen begge veje - kroppens immunsystem kan ændre hjernen, og ændringer i hjernen kan afspejle sig i immunsystemet.

Maria Bjorkqvist og Sarah Tabrizi, der også er medforfattere på denne nye artikel, har været med til at udføre et tidligere studie, hvor man i blodprøver fra HC-mutationsbærere og symptomatiske HC-familiemedlemmer fokuserede på de molekyler, der regulerer immunsystemets tilstand. Denne undersøgelse viste, at specifikke molekyler viser tidlige ændringer i HC-patienter sammenlignet med kontrolpersoner uden HC-mutationen.

Ligesom stort set alle ændringer, der er blevet fundet i HC-patienter, blev disse immunsystem-molekyler også fundet ændret i blodet hos HC-mus. Derfor kan immunsystemets rolle i HC testes eksperimentelt ved hjælp af HC-musemodeller.

HDBuzz-læsere husker måske en anden undersøgelse af Muchowskis gruppe som viste, at et lægemiddel kendt som JM6 ændrede symptomerne i HC-mus, selv om det ikke blev transporteret ind i hjernen overhovedet. JM6 virker sandsynligvis delvis gennem immunforsvaret.

Knoglemarvstransplantation

Det er de hvide blodcellers arbejde at forsvare kroppen mod invaderende bakterier.

Nu, hvor det står klart, at ændringer i immunsystemet kan have indvirkning på hjernen af HC-mus, har Muchowski og kolleger udført et smart eksperiment. De gennemførte en knoglemarvstransplantation i HC-mus, der erstatter knoglemarven hos HC-mus med knoglemarv indsamlet fra sunde ("vildtype") mus.

Nye celler til immunforsvaret dannes i knoglemarven, og derfor ville denne form for transplantation teste immunsystemets rolle i HC. Knoglemarvstransplantationer udføres regelmæssigt på mennesker, hvis knoglemarvsfunktion er blevet beskadiget, fx efter kemoterapi.

Virkede det?

Resultaterne var meget interessante. HC-mus, der havde modtaget en transplantation fra raske kontrolmus, viste nogle subtile, men signifikante forbedringer af de bevægelsesproblemer, HC-mus normalt udviser.

Bevis for, at transplantation af rask knoglemarv ind i HC-mus direkte havde påvirket dyrenes hjerner, blev leveret af en analyse af "synapserne", de trillioner af forbindelser, der er mellem de milliarder af 'neuroner' som findes i hjernen. Når hjerneceller er syge eller døende, begynder de at miste synapseforbindelserne, hvilket fører til store kommunikationsproblemer i hjernen.

Knoglemarvstransplantation øgede antallet af synapser i hjernen, hvilket tyder på, at denne ændring på

immunsystemet direkte påvirkede hjernen. Dette er meget spændende, fordi det beviser, at vi kan levere behandlinger til kroppen, som har direkte indvirkning på hjernen.

Endelig vendte nogle af de førnævnte immunsystem-molekyler, som er ændret hos HC-patienter og musemodeller, tilbage til deres normale niveauer efter knoglemarvstransplantationen. Dette tyder på, at immunforsvaret til en vis grad blev nulstillet til det normale niveau.

Som forfatterne påpeger, førte virkningerne af den knoglemarvstransplantationen ikke til fuldstændig helbredelse af symptomerne, men viste 'sygdomsmodificerende' effekter. Dette er ikke overraskende, da HC-musenes hjerner fortsatte med at udtrykke genmutationen, og således var udsat for huntingtinproteinets giftige virkninger.

Ikke desto mindre giver dette vigtige nye arbejde yderligere bevis for, at immunforsvaret er påvirket i HC, og at en korrektion af defekten i immunsystemet kan have gavnlige virkninger for patienterne.

Den foreslår nye veje for yderligere forskning i sygdomsprocesserne i HC, og peger også i retning af en mulig ny tilgang til kliniske forsøg. Det kan være, at vi bliver nødt til at målrette behandling mod både hjernen og kroppen, herunder immunsystemet, hvis vi skal udvikle vellykkede strategier til forebyggelse og behandling af HC.

Dr. Ed Wild arbejder tæt sammen med Sarah Tabrizi og Maria Björkqvist, nævnt i artiklen. Dr. Wild havde ingen indflydelse på hverken skrivning eller redigering af denne artikel. [For mere information om vores offentliggørelsespraksis kig under FAQ...](#)



Få mere at vide

[\(adgang til fuldtekst kræver betaling eller abonnement\) HDBuzz-artikel om Muchowski-gruppens arbejde med stoffet JM6](#)

Emner

[sygdomsmodulerende dyremodel immunsystem](#)

[Mere...](#)

Relaterede artikler

[Er et nyt "vidundermiddel" mod demens blevet opdaget? \(Spoiler alert: nej.\)](#)

17. maj 2017

[Tykke mus afslører vigtigheden af hypothalamus ved Huntingtons sygdom](#)

1. december 2016

[Vigtige fremskridt indenfor næste generation af genomredigerende værktøjer til Huntingtons Sygdom](#)

22. november 2016

[Forrige Næste](#)

- Ordliste
- **Vildtype** det modsatte af 'mutant'. For eksempel er vildtype-huntingtin det 'normale', 'raske' protein
- **Chorea** Ufrivillige, uregelmæssige 'urolige' bevægelser, der er almindelige ved HS
- [Læs flere definitioner i ordlisten](#)

Forskningsnyheder om Huntingtons Sygdom

På hverdagsprog Skrevet af forskere.

Til det globale HS-fællesskab

HDBuzz

[Nyheder](#)

[Tidligere udvalgte](#)

[Om HDBuzz](#)

[HDBuzz finansieringspartnere](#)

[Hjemmesider med materiale fra HDBuzz](#)

[**new_to_research**](#)

Hvem er vi

[**meet_the_team**](#)

[**help_us_translate**](#)

Følg HDBuzz

Meld dig til at modtage vores månedlige nyhedsbrev pr. email ved at angive din emailadresse nedenfor eller læs om mulighederne på vores [side med e-mail-liste](#)

Udfyld ikke denne boks

Emailadresse

Følg



© HDBuzz 2011-2019. Indholdet på HDBuzz kan frit deles under en [Creative Commons License](#).

HDBuzz er ikke en kilde til lægefaglige råd. Se venligst vores [Brugerbetingelser](#) for alle detaljer.

© HDBuzz 2011-2019. Indholdet på HDBuzz kan frit deles under en Creative Commons Attribution-ShareAlike 3.0 Unported License.

HDBuzz er ikke en kilde til lægefaglige råd. For mere information besøg hdbuzz.net

Dannet 6. maj 2019 — Downloaded fra <https://da.hdbuzz.net/067>

Noget af teksten på denne side er endnu ikke blevet oversat. Det vises derfor nedenfor på originalsproget. Vi arbejder på at oversætte alt materiale så hurtigt som muligt.