

## Bør vi bekymre os om en huntingtin-invasion?

Seje laboratorieeksperimenter viser, at HS-proteinet hopper imellem celler. Betyder det noget for HS-patienter?



Skrevet af Dr Jeff Carroll

20. januar 2015

Redigeret af Professor Ed Wild

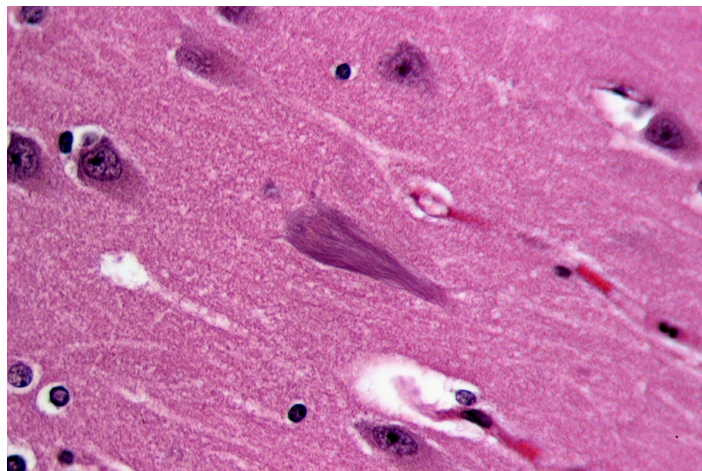
Oversat af Mette Gilling Nielsen

Oprindeligt offentliggjort 27. oktober 2014

**N**ye undersøgelser af hjernesygdomme som Alzheimers Sygdom tyder på, at hjerneceller kan 'få' sygdommen fra sine naboceller. I en nylig offentliggjort artikel bliver det foreslået, at dette under helt særlige laboratoriebetingelser også kan være tilfældet ved Huntingtons Sygdom. Hvad betyder det for vores viden om HS, og den måde den behandles på?

### Smitsomme hjernesygdomme

I den familie af hjernesygdomme som vi kalder **neurodegenerative sygdomme**, dør eller 'degenererer' hjernecellerne, kaldet **neuroner**. Denne familie af sygdomme omfatter Huntingtons Sygdom, men også andre mere almindelige sygdomme som Alzheimers- og Parkinsons Sygdom. I alle disse sygdomme dør neuronerne tidligere end de skal, men hver enkelt sygdom følger sin egen vej til nedbrydning, idet forskellige dele af hjernen påvirkes i hver enkelt sygdom.



*Linjerne i hjernecellen i midten af dette billede, der stammer fra en patient med Alzheimers Sygdom, er dannet af tau-proteiner, der er filtret ind i hinanden. Nye forsøg i Alzheimers Sygdom tyder på, at filtrede tau-proteiner kan hoppe fra én hjernecelle til en anden.*

Dette gør det interessant, men svært at sammenligne Huntingtons Sygdom med de andre sygdomme. Nogle gange gør ting vi lærer om andre sygdomme sig også gældende for HS, mens andre ting er unikke. Hver eneste gang der bliver opdaget nogen uventet i Alzheimers- eller Parkinsons Sygdom, kan du derfor være helt sikker på, at folk, der forsker i Huntingtons Sygdom klør sig i nakken og tænker "hmm, gad vide om det samme gør sig gældende for HS?"

For nylig blev forskere, der arbejder med Alzheimers Sygdom begejstrede over nogle nye observationer af den lille del af cellen, der kaldes **tau**-proteinet. Den normale opgave for tau-proteinet er at hjælpe med at stabilisere neuronernes "skelet" ved at styrke de lange udløbere, som disse celler strækker ud imod hinanden.

Når en person dør af Alzheimers Sygdom, kan forskellige skader ses i deres hjerner. Én type skade forårsages hovedsageligt af en særlig form af tau-proteinet. Dette faktum kombineret med en masse andre informationer har ført forskere til at tro, at forkert håndtering af tau-proteinet sandsynligvis er en del af den proces, der fører til Alzheimers Sygdom.

I en overraskende række af eksperimenter har forskere for nylig vist, at giftige tau-proteiner kan overføres fra én neuron til en anden ved hjælp af deres normale forbindelser. Dette tyder på (men er endnu ikke bevist), at Alzheimers Sygdom kan begynde i ét område af hjernen og spredes til andre, upåvirkede hjerneområder.

Det er en fascinerende idé, fordi den kan hjælpe med at forklare de særlige mønstre af celletab i hjernen, der observeres ved Alzheimers Sygdom.

»Efter at have været i kontakt med museceller, der havde HS-genet, i et par uger, så det faktisk ud som om de menneskelige celler havde fået fat i klumper af mutant huntingtin-protein «

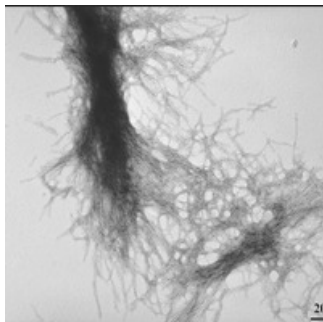
## Kan HS være smittende?

Kunne denne interessante observation i Alzheimers Sygdom også være gældende i Huntingtons Sygdom? Ved HS er problemet ikke tau-proteinet, men snarere huntingtin-proteinet - produktet af det mutante huntingtin-gen.

Når døden er indtruffet, er hjernen fra personer med Huntingtons Sygdom fyldt med klumper, der ikke bør være der, lidt ligesom ved Alzheimers Sygdom. Ved HS består disse klumper dog overvejende af mutant huntingtin-protein.

Et spørgsmål, der er nyttigt at stille sig selv, er derfor: er der noget ved HS, som vi ikke kan forklare **uden** at ty til tanken om, at mutant huntingtin-protein kunne overføres imellem celler? Ved Alzheimers Sygdom var det specifikke mønster af celletab i hjernen svært at forklare, indtil denne nye "smitsomme" tau-idé blev udklækket.

Hvilke mysterier i HS kunne denne idé forklare? Tja, ingen, som vi kender til indtil videre. Alt hvad vi ved om HS passer med det mønster af hjerneceller, der bliver syge og dør i visse områder af hjernen. Men det betyder ikke, at det ikke er værd at tjekke, om celler rent faktisk kan overføre mutant huntingtin imellem hinanden.



*Uønskede proteinklumper findes også ved HS. Proteinklumperne består dog ikke af tau, men af huntingtin-proteinet selv. Indtil nu har de fleste forskere troet, at disse klumper blev inde i den enkelte celle. De nye resultater tyder dog på, at det er muligt for klumperne at springe fra celle til celle i laboratorieeksperimenter.*

## Nye HS-data

Forskere, der arbejder på det schweiziske medicinalfirma Novartis, var interesserede i dette spørgsmål. De benyttede sig af nogle laboratorie tricks, som at gro normale hjerneceller fra et menneske oven på skiver fra HS musehjerter. Dette er langt fra en normal situation for en neuron, men en meget cool forsøgsopstilling for at se om der er noget, der overføres fra én celle til en anden.

I dette specielle eksperiment kom de menneskelige neuroner, der blev dyrket øverst, fra en person uden HS-mutationen, så de burde aldrig indeholde klumper af mutant huntingtin-protein. Men efter et par uger hvor de havde vokset oven på museceller, der indeholdt det muterede HS-gen, så de menneskelige celler ud til at have "fanget" klumper af mutant huntingtin-protein. Den eneste mulige kilde var HS musecellerne under dem.

Yderligere undersøgelser i hele musehjerter tyder på, at dette besynderlige resultat ikke blot var et tilfælde forårsaget af opskæring af hjernen i skiver.

## Hvad betyder alt dette?

»Disse resultater viser, at under specifikke laboratorieforhold kan mutant huntingtin-protein undslippe fra én celle og blive optaget af en anden. Hvad det ikke fortæller os er, om dette reelt har nogen betydning for HS. «

Dette arbejde viser klart, at **under bestemte laboratoriebetingelser** kan mutant huntingtin-protein bevæge sig fra én celle til en anden. Hvad dette arbejde ikke fortæller os er om dette betyder noget ved Huntingtons Sygdom i den virkelige verden. Yderligere eksperimenter er nødvendige for at bevise om dette blot er et pudsigt laboratiefænomen, eller om det er en reel del af hjernens udvikling mod at blive syg ved HS.

Hvis dette er et reelt fænomen i HS-patienter, kan det have store konsekvenser. Mange af os er interesserede i konceptet med at erstatte tabte neuroner med sunde, nye stamceller. Men disse nye undersøgelser indikerer, at der kan opstå et stort problem: det er muligt, at de raske, nye celler vi sætter ind i en HS-patients hjerne kunne blive "smittet" med mutant huntingtin-protein fra andre hjerneceller. Selvom det lyder lidt mærkeligt, så er noget lignende blevet observeret i hjernen hos patienter med Parkinsons Sygdom, hvor de sunde, nyindsatte stamceller blev syge på en måde, der meget lignede måden de omkringliggende celler var syge på.

Dette er et vigtigt stykke arbejde, som kan hjælpe os til at forstå hjerneændringerne ved Huntingtons Sygdom en smule bedre. Det rejser også vigtige bekymringer, som vi kan undersøge i mus for at prøve at finde ud af betydningen i rigtige HS-patienter! Glæd dig til mere fascinerende forskning på dette område.

---

*Forfatterne har ingen interessekonflikter. [For mere information om vores offentliggørelsespraksis kig under FAQ...](#)*

---

## ORDLISTE

**Huntingtin-protein** proteinet, der dannes af HS-genet.

**Parkinsons Sygdom** en neurodegenerativ sygdom, der ligesom HS, involverer problemer med koordinering af bevægelse

**Stamceller** celler, der kan dele sig og blive til andre typer celler

**Neuron** Hjernecelle, der opbevarer og videresender information.

---

© HDBuzz 2011-2020. 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](https://hdbuzz.net)

Dannet 28. oktober 2020 — Downloaded fra <https://da.hdbuzz.net/180>

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.