

Forskningsnyheder om Huntingtons Sygdom

På hverdagssprog Skrevet af forskere.

Til det globale HS-fællesskab

[Nyheder](#) [Ordlister](#) [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](#)

Søg på HDBuzz



dansk

dansk

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

[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](#)

Kan denne syntetiske olie give hjernen energi ved Huntingtons Sygdom?

Nyt studie: En syntetisk olie ved navn triheptanoin ændrer måden HS-hjerner bruger energi på. Vil det hjælpe ved HS?



Skrevet af [Dr Jeff Carroll](#) 6. december 2016 Redigeret af [Dr Ed Wild](#) Oversat af [Nikolaj Siersbæk](#) Oprindelig offentliggjort 15. januar 2015

Hos patienter med Huntingtons Sygdom lader hjernen til at have problemer med at producere energi nok. Det ville derfor muligvis kunne hjælpe ved HS, hvis man gav hjernen et energi-boost, men det er svært at få ekstra brændstof ind i hjernen. Et nyt studie fra Frankrig afslører, at man ved at give HS-patienter en speciel slags fedt forbedrer deres hjernes energiniveauer. Dette åbner op for muligheden for nye studier, der kan undersøge, hvorvidt denne forbedring af energi kan mindske HS-symptomer.

Forbrænde fedt i hjernen?

Mange væv i kroppen har den egenskab, at de kan forbrænde forskellige former for brændstof for at producere energi. Cellerne i leveren eller musklerne kan nedbryde sukker, fedt eller proteiner for at skaffe det brændstof, de har brug for for at fungere. Hvis der ikke er nok sukker, har disse celler intet problem med at skaffe deres energi fra andre kilder.

Triheptanoin kan indtages som en syntetisk olie. I dette lille studie forbedrede det hjernens energi-signatur, der kunne observeres ved en speciel MR-skanning.

Men hjernen er anderledes. Normalt bruger hjernen kun én type sukker, ved navn glukose, til at producere energi. Den kan ikke håndtere andre energikilder som for eksempel fedt. Vi føler os svimle, når vi er meget sultne, fordi hjernen har brug for sukker, så den bliver påvirket når blodsukkeret er lavt.

Under visse omstændigheder, som for eksempel ved udsultning, har kroppen intet sukker tilbage. I disse tilfælde vil leveren producere specielle typer hjerne-brændstoffer ved navn **ketonstoffer** for at forhindre hjernen i at sulte.

I århundreder har folk lagt mærke til, at når folk sulter, virker deres hjerne anderledes. Faktisk kan denne form for diæt mindske sværhedsgraden af anfald hos folk med epilepsi. Forskere har længe været interesseret i, hvorvidt denne form for diæt også ville kunne hjælpe ved HS, og et par nyere studier i mus indikerer, at det måske kunne hjælpe.

Triheptanoin

At få folk til at sulte sig selv hver dag er en vanskelig måde at behandle hjerne-sygdomme på, selvom det måske ville hjælpe deres hjerne. Så forskere har været interesseret i at finde mere behagelige måder at fodre hjernen på, som muligvis gavner.

En mulig behandling er med en type fedt ved navn **triheptanoin**. Denne type fedt har en særlig egenskab: når det nedbrydes, får det leveren til at producere ketonstoffer, uden man behøver at sulte.

Som nævnt er ketonstoffer de kemikalier, der normalt produceres af leveren ved udsultning, men triheptanoin 'snyder' leveren til at producere dem helt uden at springe et måltid over.

Tidligere forsøg med triheptanoin i HS-muskler

»Det store spørgsmål er, hvorvidt behandling med triheptanoin vil skabe varige forbedringer af symptomer eller forsinke udviklingen af HS. Dette korte forsøg kan ikke besvare de spørgsmål. «

En gruppe forskere, ledet af Fanny Mochel og Alexandra Dürr fra Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale i Paris, har en mangeårig interesse i brugen af triheptanoin ved HS. Triheptanoin kan indtages oralt (igennem munden) som en syntetisk olie. I 2010 publicerede de et kort studie, der blev udført i en lille gruppe HS-patienter, og det viste, at patienterne tålte behandlingen uden problemer.

De fandt også interessante indikationer på, at nogle af de energi-problemer som HS-patienters muskel-celler har, blev bedre af denne korte behandling med triheptanoin. Dette var interessante resultater, men tydeligvis var forskerne mere interesserede i at se, om denne behandling kunne hjælpe hjernen, end at den kunne hjælpe musklerne.

Hvordan kan vi se energi-problemer i hjernen?

Siden den originale artikel har Mochel og hendes kollegaer arbejdet på at udvikle nye metoder til at undersøge energiproblemer i hjernen ved HS. De er kommet på en smart måde at udfordre hjernen på ved at bruge visuelle signaler til at kigge efter energi-relaterede kemiske ændringer.

Basalt set drager de fordel af det faktum, at den del af hjernen, der bearbejder, hvad vi ser, ligger bagerst og dermed er relativt nem at tage billeder af gennem kraniet ved brug af specielle magneter.

Denne nye teknik viste, at når mennesker uden HS får vist et billede, begynder den del af hjernen, der er ansvarlig for at bearbejde visuel information at bruge mere energi. HS-hjerner var ikke nær så gode til at gøre dette, hvilket indikerede, at noget var galt med disse hjerners evne til at forbruge energi.

Nyt triheptanoin forsøg

Da de nu var udstyret med en måde til at visualisere hvordan hjernens energi ændres ved Hungingtons Sygdom, fortsatte Mochel og kollegaer arbejdet i klinikken. Denne gang brugte de først deres hjerne-skanninger til at se, hvordan patienternes hjerner brugte energi. Igen så de denne mærkværdige mangel på aktivering i den visuelle del af hjernen hos HS-patienter.

MR-skanninger blev brugt til at observere ændringer i hjernens energiforbrug ved visuel stimulation. HS-patienter, der var behandlet med triheptanoin, havde hjerneaktivitet, der lignede den fra raske personer.

Dernæst gav de ti HS-patienter triheptanoin olie i en måned. Patienterne indtog 1 gram triheptanoin per dag for hvert kilo kropsvægt. For den gennemsnitlige nordamerikaner betyder dette 80 gram per dag fordelt over 3-4 måltider.

Efter en måned med denne behandling vendte patienterne tilbage til endnu en hjerne-skanning. Aktiveringen i den visuelle del af hjernen hos HS-patienter var forbedret efter en måned med triheptanoin behandling, og lignede nu mere det, der sker i hjernerne hos mennesker uden HS-mutationen.

Der er et par vigtige forbehold ved dette forsøg. For det første inkluderede det få patienter, hvilket øger risikoen for, at de tilsyneladende positive resultater skyldes tilfældigheder. For det andet var det et såkaldt **open label** forsøg. Dette betyder, at både forskerne og patienterne vidste, at de tog triheptanoin. Det er muligt at denne viden kan have ændret patienternes præstationer under skanningerne, hvilket kan få resultaterne til at virke bedre, end de er.

Spændende forskning - hvad nu?

Fra et videnskabeligt synspunkt er dette virkelig sejt. Det antyder, at vi kan ændre måden, hvorpå hjernen bruger energi ved at

ændre folks kost. Og det giver os et meget konkret værktøj, triheptanoin, der lader til at løse nogle af de hjerne-energi ændringer, der er i forbindelse med HS. Ydermere giver de specielle skanninger os en måde, hvor vi hurtigt kan vurdere hvorvidt sådanne behandlinger er værd at gentage i større studier.

Men hvad vi endnu ikke ved er, hvad dette betyder for Huntingtons Sygdom i det lange løb. Det store spørgsmål er, hvorvidt behandling med triheptanoin vil skabe varige forbedringer af symptomer eller forsinke udviklingen af HS. Dette korte forsøg kan ikke besvare de spørgsmål. Ændringerne på skanningerne er tilsyneladende positive, men den rigtige test er, hvorvidt disse forbedringer på skanningerne indikerer en gavnlig [effekt](#) af medikamentet på symptomer eller sygdomsudvikling.

Den eneste måde at finde ud af dette på er ved at lave et længere forsøg med triheptanoin ved Huntingtons Sygdom - i en 'blind' udgave så ingen ved, hvem der får den aktive behandling - for at se hvorvidt disse ændringer i hjerne-energi medfører langvarige forbedringer af HS-symptomer. Du kan være sikker på, at de forskere, der lavede dette forsøg, tænker meget på et sådant forsøg, og vi ser frem til at høre om det næste skridt.

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



Få mere at vide

[En tidligere artikel af Mochel og kollegaer beskriver deres første studie af triheptanoin ved HS. \(fri adgang\) Det nye studie af Mochel og kollegaer beskriver deres fund i hjernen. \(adgang til fuldtekst kræver betaling eller abonnement\)](#)

Emner

[klinisk forsøg stofskifte](#)

[Mere...](#)

Relaterede artikler

[Succes! ASO-lægemiddel reducerer niveauer af mutant protein for patienter med Huntingtons Sygdom](#)

18. december 2017

[Pressemeddelelse bekræfter, at nedregulningsforsøg i Huntingtons Sygdom er på sporet](#)

24. oktober 2017

[Pfizers Amaryllis-forsøg ender i skuffelse: ingen forbedring af symptomerne ved Huntingtons Sygdom](#)

16. maj 2017

[Forrige Næste](#)

- Ordlister
- **Open label** Et forsøg hvor både patienten og lægen ved hvilket medikament, der bruges. Disse forsøg kan i højere grad være påvirkede af bias via placeboeffekter.
- **Effekt** et mål for om en behandling virker eller ej
- [Læs flere definitioner i ordlisten](#)

Forskningsnyheder om Huntingtons Sygdom

På hverdagssprog 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](#)



© 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 13. april 2019 — Downloaded fra <https://da.hdbuzz.net/185>

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.