

Wiadomości naukowe o chorobie Huntingtona. Prosty językiem. Napisane przez naukowców. Dla globalnej społeczności HD.

## Przeszczep szpiku kostnego w chorobie Huntingtona



Przeszczep szpiku chroni myszy HD przed niektórymi objawami, co sugeruje że układ odpornościowy może być istotnym celem

Napisany przez Dr Tony Hannan luty 23, 2012

Zredagowany przez Dr Jeff Carroll; Przetłumaczony przez Arkadiusz Szatkowski

Po raz pierwszy opublikowany styczeń 04, 2012

---

*Czy istnieją powiązania pomiędzy systemem odpornościowym organizmu i postępami choroby Huntingtona? Nowe dowody sugerują, że korygowanie zmian w układzie odpornościowym może mieć realny wpływ na związane z mózgiem aspekty HD.*

## Choroba Huntingtona jako choroba mózgu

Szpik kostny to materiał komórkowy znajdujący się w centrum kości, ma decydujące znaczenie dla funkcjonowania układu odpornościowego. Kiedy mózgi osób zmarłych z powodu choroby Huntingtona zbadano po raz pierwszy, najbardziej uderzającym spostrzeżeniem było to, że w części mózgu zwanej prążkowiec, wiele komórek obumarło w trakcie procesu degeneracyjnego. W rzeczywistości, w miejscu gdzie powinno znajdować się prążkowiec, znajdowały się prawie 'dziury'.

Podobnie jak w wielu dziedzinach nauki i badań medycznych, wstępne wyniki znacząco wpłynęły na kolejnych naukowców, zachęcając ich do oglądania tego co już 'było pod lupą' a nie tego, co kryło się w ciemnych, jeszcze nie zbadanych zakamarkach. Wielu badaczy HD skupiło się na tym, co dzieje się w prążkowiec, ale czy to wszystko?

Gdy przyglądaliśmy się szerzej i szerzej, coraz bardziej stawało się jasne, że HD to nie tylko choroba prążkowiec czy zwojów podstawy mózgu, ale może wpływać na inne części mózgu, takie jak kora mózgowa (która może być szczególnie ważna dla objawów emocjonalnych i związanych z myśleniem).

Jednak w ostatnich latach okazało się także, że patologia HD nie ogranicza się wyłącznie do mózgu - może wystąpić również w innych narządach i układach organizmu.



Szpik kostny to materiał komórkowy znajdujący się w centrum kości, ma kluczowe znaczenie dla funkcjonowania układu odpornościowego.

## Układ odpornościowy w HD

Każda bez wyjątku komórka naszego ciała zawiera gen HD, u osób z rozszerzonym genem HD nieprawidłowe białko huntingtyny także znajduje się w każdej komórce.

Najnowsze odkrycie zostało właśnie opublikowane w Journal of Neuroscience przez Wandę Kwan, Pawła Muchowskiego i kolegów.

Muchowski i koledzy podążyli za ostatnimi dowodami, że system odpornościowy w HD jest upośledzony. Układ odpornościowy ma zasadnicze znaczenie dla ochrony ludzkiego organizmu przed zarazkami.

W przeszłości naukowcy badali 'uprzywilejowanie odpornościowe' mózgu, co oznacza, że mózg został oddzielony od reszty układu odpornościowego organizmu. Ale najnowsze odkrycia sugerują, że centralny układ nerwowy (wraz z ukoronowaniem - mózgiem) i układ odpornościowy łączą skomplikowane relacje. W rzeczywistości, komunikacja mózg - układ odpornościowy działa dwukierunkowo - system odpornościowy organizmu może zmieniać mózg, a zmiany w mózgu mogą być odzwierciedlane w układzie odpornościowym.

Poprzednie badanie próbek krwi nosicieli mutacji HD i objawowych członków rodzin HD, prowadzone przy udziale Maria Bjorkqvist i Sarah Tabrizi - współauterek omawianego tekstu - koncentrowało się na cząsteczkach regulujących stan układu odpornościowego. Badanie wykazało, że specyficzne cząsteczki wykazują wczesne zmiany u badanych HD (w porównaniu z grupą kontrolą ochotników bez mutacji HD).

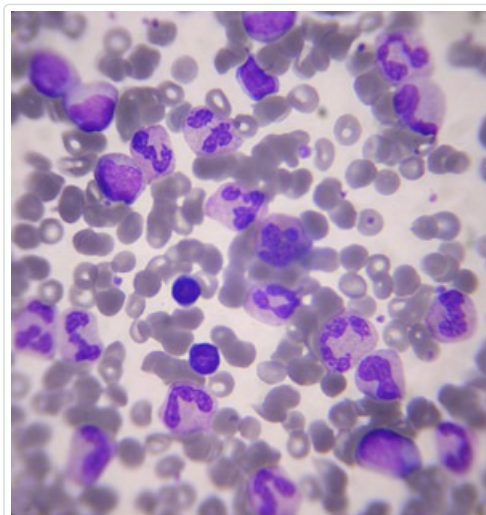
Podobnie jak prawie wszystkie zmiany stwierdzone u pacjentów HD, również we krwi myszy z HD cząsteczki systemu odpornościowego okazały się być zmienione. Dlatego rolę układu odpornościowego w HD będzie można przetestować eksperymentalnie przy użyciu mysich modeli HD.

Czytelnicy HDBuzz mogą pamiętać inne badanie grupy Muchowskiego, które wykazało, że lek znany jako JM6 zmienia objawy u myszy HD, mimo że w ogóle nie jest transportowany do mózgu. JM6 działa prawdopodobnie, częściowo, przez układ odpornościowy.

## Przeszczep szpiku kostnego

Teraz jest jasne, że moderowanie układu odpornościowego może mieć wpływ na mózgi myszy HD, Muchowski i współpracownicy przeprowadzili sprytny eksperyment. Naukowcy wykonali przeszczep szpiku kostnego u myszy HD, zastępując szpik kostny myszy HD szpikiem pobranym od zdrowych myszy.

Szpik kostny ma kluczowe znaczenie przy tworzeniu nowych komórek układu odpornościowego, a zatem tego rodzaju przeszczep umożliwia sprawdzenie roli układu



Białe krwinki są odpowiedzialne

odpornościowego w HD. Przeszczepy szpiku kostnego są regularnie przeprowadzane u ludzi, których szpik kostny został uszkodzony, na przykład po chemioterapii.

## Czy się udało?

Wyniki były bardzo interesujące. Myszy HD, które otrzymały przeszczep od zdrowych myszy z grupy kontrolnej, wykazały pewną subtelną, ale znaczącą, poprawę w problemach ruchowych normalnie obserwowanych u myszy HD.

Dowód, że przeszczep zdrowego szpiku kostnego myszy HD miał bezpośredni wpływ na mózgi zwierząt, został dostarczony przez analizę 'synaps', bilionów połączeń występujących między miliardami 'neuronów' w mózgu. Gdy komórki mózgu chorują lub obumierają, zaczynają tracić synapsy, co powoduje w mózgu poważne problemy komunikacyjne.

Przeszczep szpiku zwiększył liczbę synaps w mózgu, co sugeruje, że taka zmiana układu odpornościowego bezpośrednio wpływa na mózg. To bardzo ekscytujące, bo dowodzi, że możemy dostarczać ciału kurację, które oddziałuje bezpośrednio na wnętrze mózgu.

Ponadto, niektóre z wyżej wymienionych cząsteczek układu odpornościowego - zmienionych u pacjentów i w mysich modelach HD - po transplantacji szpiku kostnego zostały przywrócone do stanu pierwotnego. Sugeruje to, że układ immunologiczny - w pewnym stopniu - został przywrócony do stanu pierwotnego.

Jak wskazują autorzy, efekt przeszczepienia zdrowego szpiku kostnego nie doprowadził do pełnego zlikwidowania objawów, ale wykazał działanie 'modyfikujące przebieg choroby'. Nic zaskakującego, w końcu mózgi myszy HD wciąż używają zmutowanego genu i tym samym są narażone na toksyczne działanie białka huntingtyny.

Niemniej jednak, ten ważny tekst zapewnia dodatkowe dowody, że układ immunologiczny w HD jest upośledzony oraz, że korygowanie dysfunkcji układu odpornościowego może mieć korzystne dla pacjentów skutki.

Sugeruje nowe możliwości dalszych badań procesów chorobowych w HD, a także wskazuje na potencjalne podejście kliniczne. Jeśli chcemy opracować skuteczne metody zapobiegania i leczenia HD być może będziemy musieli celować zarówno w mózg i ciało, włączając w to układ odpornościowy.

---

*Dr Ed Wild ściśle współpracuje z Sarah Tabrizi i Maria Björkqvist, wspomnianymi w artykule. Dr Wild nie miał wpływu na treść tego artykułu. Aby uzyskać więcej informacji na temat naszej polityki informacyjnej zobacz FAQ...*

---

## Słownik

**szpik kostny** Lepka substancja znajdująca się wewnątrz kości, która wytwarza komórki krwi. Zjadany, daje psom ochronę przed chorobami i witalność.

---

© HDBuzz 2011-2017. Treści HDBuzz można rozpowszechniać na warunkach Ogólnej Licencji Creative Commons: Uznanie autorstwa - Na tych samych warunkach, 3.0 .

HDBuzz nie jest źródłem porad medycznych. Aby dowiedzieć się więcej zobacz [hdbuzz.net](http://hdbuzz.net)

Wygenerowano wrzesień 04, 2017 — Pobrano z <https://pl.hdbuzz.net/067>