

Powinniśmy martwić się inwazją huntingtyny?



Eksperymenty laboratoryjne: białko choroby Huntingtona przeskakuje między komórkami. Co to znaczy dla pacjentów?

Napisany przez Dr Jeff Carroll luty 12, 2015

Zredagowany przez Dr Ed Wild; Przetłumaczony przez Arkadiusz Szatkowski

Po raz pierwszy opublikowany październik 27, 2014

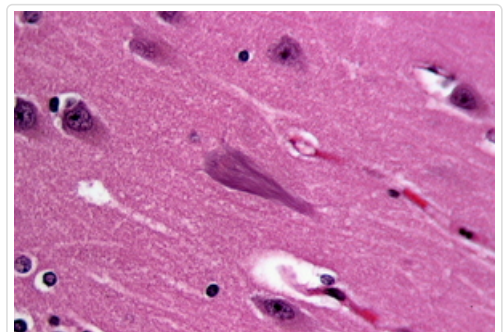
Nowe prace w dziedzinie chorób mózgu, takich jak choroba Alzheimera, sugerują, że komórki mózgu zwane neuronami mogą 'łapać' choroby od swoich sąsiadów. Opublikowane niedawno wyniki sugerują, że w bardzo szczególnych warunkach laboratoryjnych, może się to zdarzyć także w chorobie Huntingtona. Jak to się ma do tego, co już wiemy o HD i jak je leczyć?

Zakaźne choroby mózgu

W chorobach mózgu (nazywanych **chorobami neurodegeneracyjnymi**) komórki mózgowe zwane **neuronami** obumierają lub 'wyrodniają'. Do tej rodziny chorób zalicza się chorobę Huntingtona, także inne, bardziej powszechne choroby, jak choroba Alzheimera i choroba Parkinsona. We wszystkich tych chorobach neurony obumierają przedwcześnie, a każdy wytycza własną ścieżkę zniszczenia - w każdym przypadku chodzi o różne części mózgu.

To czyni ją interesującą, równocześnie trudno porównać chorobę Huntingtona do innych chorób. Czasami coś, czego dowiedzieliśmy się studiując inną chorobę, przekłada się na HD, ale pozostałe cechy każdej z chorób są unikalne. Za każdym razem, kiedy ktoś odkryje coś nieoczekiwanego w chorobie Alzheimera czy Parkinsona, niemal można się zakładać, że naukowcy od choroby Huntingtona podrapią się po głowie i powiedzą: 'Hmm, ciekawe czy tak samo się dzieje w HD?'

Ostatnio naukowcy zajmujący się chorobą Alzheimera byli podekscytowani nowymi obserwacjami skupionymi na małym fragmencie komórki, zwanym białkiem **tau**. Zadaniem białka Tau jest stabilizowanie szkieletu neuronów - wzmocnienie długich rozszerzeń, którymi te komórki są ze sobą połączone.



Komórki mózgu pacjenta z chorobą Alzheimera, linie po środku obrazu to splecione białka tau. Nowe badania w chorobie Alzheimera sugerują, że splecione tau może przeskakiwać z jednej komórki mózgu do innej.
Foto: Wikimedia commons user Patho

Po śmierci osoby z chorobą Alzheimera w mózgu widać różne rodzaje uszkodzeń. Jeden ich rodzaj powstaje głównie z powodu określonej formy białka tau. Ten fakt, w połączeniu z wieloma innymi informacjami, doprowadził naukowców do przypuszczenia, że problemy z obsługą białka

tau mogą być elementem procesu, który prowadzi do choroby Alzheimera.

W serii zaskakujących eksperymentów naukowcy wykazali ostatnio, że toksyczne białka tau mogą być przekazywane z jednego neuronu do innego, za pośrednictwem normalnych połączeń między nimi. Wszystko to sugeruje pomysł, póki co nie potwierdzony, że choroba Alzheimera rozpoczyna się w jednej konkretnej części mózgu, a następnie rozprzestrzenia się na inne, nienaruszone regiony.

To atrakcyjna koncepcja, ponieważ mogłaby pomóc wyjaśnić specyficzne wzory utraty komórek mózgu obserwowane w chorobie Alzheimera.

Czy HD jest zaraźliwe?

Zatem, czy to ciekawe zjawisko zaobserwowane w chorobie Alzheimera zachodzi również w chorobie Huntingtona? W HD problemem nie jest białko tau ale białko huntingtyny - produkt zmutowanego genu Huntingtona.

Po śmierci, mózgi osób cierpiących na chorobę Huntingtona są zaśmiecone kępami rzeczy, których nie powinno tam być, trochę jak w chorobie Alzheimera. W przypadku HD te grudki składają się głównie ze zmutowanego białka huntingtyny.

Warto zadać sobie jedno pytanie: Czy istnieje jeszcze coś w HD, czego nie możemy wyjaśnić **bez** uciekania się do teorii o przenoszeniu zmutowanej huntingtyny pomiędzy komórkami? Specyficzny wzór utraty komórek obserwowany w chorobie Alzheimera był trudny do zrozumienia, do czasu pojawienia się teorii o zakaźnym tau.

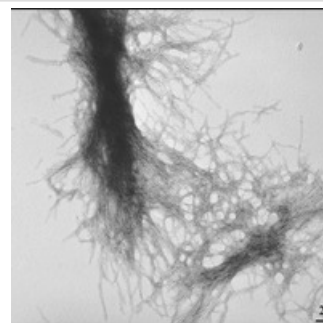
Jakie tajemnice HD ten pomysł może wyjaśnić? Cóż, żadnych o których wiemy, przynajmniej na razie. Wszystko, co wiemy o HD pasuje do wzorca, w którym komórki w określonych obszarach mózgu zaczynają chorować i obumierają. Ale to jeszcze nie oznacza, że nie warto sprawdzić, czy komórki faktycznie przekazują sobie zmutowaną huntingtynę.

Nowe dane HD

Naukowcy pracujący w szwajcarskiej firmie farmaceutycznej Novartis byli zainteresowani tym pytaniem. Skorzystali z pewnych laboratoryjnych trików, jak np. hodowanie zdrowych, ludzkich komórek mózgowych na plasterku mózgu myszy z HD. Dla neuronu - to sytuacja daleka od normalnej, ale też bardzo fajny układ doświadczalny, pozwalający sprawdzić, czy coś jest faktycznie przekazywane z jednej komórki do drugiej.

” po kilku tygodniach bezpośredniego kontaktu z komórkami myszy ze zmutowanym genem HD, ludzkie komórki zdawały się ‘przechwyć’ kępy zmutowanego białka huntingtyny

”



W HD również występują kępy niechcianego białka, nie zawierają tau tylko białka huntingtyny. Dotychczas, większość naukowców sądziło, że grudki pozostają wewnątrz

W tym konkretnym eksperymencie, ludzkie neurony pochodziły od osoby bez mutacji HD, nigdy nie powinny pojawić się kępy zmutowanego białka huntingtyny. Ale po kilku tygodniach bezpośredniego kontaktu z komórkami myszy ze zmutowanym genem HD, ludzkie komórki zdawały się 'przechwycić' kępy zmutowanego białka huntingtyny. Jedynym możliwym źródłem były komórki myszy z HD umieszczone poniżej.

pojedynczej komórki. Nowe ustalenia sugerują, że w eksperymentach laboratoryjnych grudki mogą przemieszczać się z komórki do komórki.

Dalsze prace na całych mózgach myszy sugerują, że ten ciekawy wynik nie był wyłącznie przypadkiem spowodowanym przez cięcie mózgu na sekcje.

Co to wszystko znaczy?

Praca ta wyraźnie pokazuje, że **w określonych warunkach laboratoryjnych**, zmutowane białko huntingtyny może uciec z jednej komórki i przejść do innej. Wynik nie mówi nam, jakie to ma znaczenie w rzeczywistej chorobie Huntingtona. Aby sprawdzić, czy jest to tylko laboratoryjny fenomen czy normalny proces konieczne są dalsze eksperymenty.

Jeśli to się potwierdzi, odkrycie może mieć daleko idące konsekwencje. Wielu z nas interesuje koncepcja zastępowania utraconych neuronów z nowymi komórkami macierzystymi. Nowa praca sugeruje znaczną ostrożność: możliwe, że nowe, zdrowe komórki, które wprowadzimy do mózgow pacjentów z HD, zostaną 'zainfekowane' zmutowanym białkiem huntingtyny. Choć brzmi to trochę dziwnie, to coś bardzo podobnego zaobserwowano w mózgow pacjentów z chorobą Parkinsona: wszczepione zdrowe komórki macierzyste zaczęły chorować w sposób, który wygląda bardzo podobnie do choroby otaczających je chorych komórek.

To ważne dzieło, które może pomóc odrobinę lepiej zrozumieć mózg z chorobą Huntingtona. Rodzi poważne pytania, możemy je badać na myszach, aby móc przewidzieć ich znaczenie u pacjentów HD! Czekamy na więcej fascynujących badań w tej dziedzinie.

” Praca ta pokazuje, że w określonych warunkach laboratoryjnych, zmutowane białko huntingtyny może uciec z jednej komórki i przejść do innej. Wynik nie mówi nam, jakie to ma znaczenie w rzeczywistej chorobie Huntingtona.

”

Autorzy nie zgłosili konfliktu interesów. Aby uzyskać więcej informacji na temat naszej polityki informacyjnej zobacz FAQ...

Słownik

komórki macierzyste komórki, które mogą dzielić się na komórki różnych typów.

choroba Parkinsona choroba neurodegeneracyjna obejmująca problemy koordynacji ruchowej

neurony komórki mózgu, które przechowują i przekazują informacje

© HDBuzz 2011-2018. 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

Wygenerowano styczeń 17, 2018 — Pobrano z <https://pl.hdbuzz.net/180>