

Wetenschappelijk nieuws over de Ziekte van Huntington. In eenvoudige taal. Geschreven door wetenschappers. Voor de hele ZvH gemeenschap.

Veroorzaakt de ZvH veranderingen in hersenontwikkeling?



Een kleiner totaal volume van de hersenen van mannelijke ZvH mutatie dragers suggereert een andere hersenontwikkeling

Geschreven door Dr Jeff Carroll op 5 november 2011

Bewerkt door Dr Ed Wild; Vertaald door Jaco Wessels

Origineel gepubliceerd op 6 december 2010

Dankzij MRI scans weten we al langer dat de ZvH de hersenen doet krimpen. Nieuwe bevindingen in het PREDICT-HD onderzoek suggereren dat de hersenen van mannelijke ZvH mutatie dragers tijdens de ontwikkeling niet dezelfde grootte bereiken als de hersenen van mensen zonder de mutatie. Dat suggereert dat de ZvH mutatie nog eerder schade veroorzaakt dan dat we dachten.

ZvH en het in kaart brengen van de hersenen

We weten dat de ZvH mutatie veranderingen veroorzaakt in de hersenen. In het late stadium van de ziekte zijn de hersenen duidelijk gekrompen en de ventrikels - de met vocht gevulde ruimtes in de hersenen - zijn aanzienlijk groter vergeleken met de hersenen van mensen zonder de mutatie.

Voor een groot gedeelte wordt die krimp verklaard door het afsterven van neuronen (hersencellen) tijdens de ziekte. Daarom wordt de ZvH een neurodegeneratieve ziekte genoemd: - het wordt veroorzaakt door het afsterven (of degeneratie) van neuronen.

Door gebruik te maken van Magnetic Resonance Imaging, of MRI, is het mogelijk de vorm van de hersenen van levende patiënten tot in detail zien. Met een veilig, sterk magnetisch veld, maakt de MRI een driedimensionaal beeld van de hersenen. Met deze techniek kunnen we het totale hersenvolume, of het volume van delen daarvan, op een veilige manier meten.



MRI-scans geven een gedetailleerd beeld van de hersenen

Met deze techniek hebben de wetenschappers ontdekt dat er gedurende het ziekte proces veranderingen optreden in de hersenen van ZvH patiënten: zoals krimp van bepaalde hersendelen en de groei van de ventrikels die ontstaat als het hersenweefsel erom afneemt.

Vroegtijdige hersenveranderingen

Wetenschappers zijn verbaasd hoe vroeg er al veranderingen zichtbaar zijn in de hersenen van mensen met de ZvH mutatie. In een bijzonder kwetsbaar gebied van de hersenen, de basale ganglia, blijkt al 15 jaar voor de verwachte eerste symptomen volume afname te zijn. Hoe vroeg beginnen deze hersenveranderingen eigenlijk?

Omdat kinderen zonder symptomen niet getest worden op de ZvH mutatie, is het lastig om voldoende MRI beelden te verkrijgen om te begrijpen hoe de ZvH de hersenen vroeg in het leven verandert.

Drs. Peg Nopoulos, Jane Paulsen en hun collega's hebben een handige truc gebruikt om naar de vroege hersengroei te kijken van mensen met de ZvH mutatie. Zij bestudeerden het **intracranieel volume** van mensen met en zonder het de ZvH mutatie in de PREDICT-HD studie.

“

Verrassend genoeg bleek het intracranieel volume van mannelijke ZvH mutatie dragers 4% kleiner

”

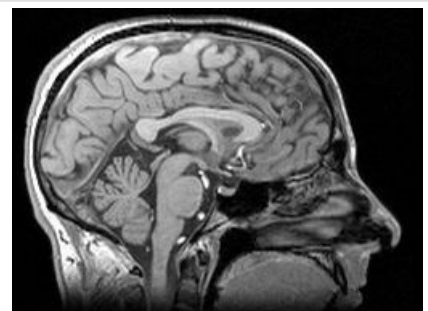
Intracranieel Volume

Het intracranieel volume is een MRI meting die weergeeft hoe groot de hersenen maximaal kunnen worden. Het menselijk brein blijft na de geboorte doorgroeien en bereikt de maximale afmeting in de puberteit. Daarna beginnen de hersenen langzaam te krimpen, of je nu de ZvH hebt of niet. Omdat onze schedel stijf is, moet het wel meegroeien met onze hersenen, maar het krimpt niet als de hersenen beginnen te krimpen. Het totale volume in de schedel wordt dus bepaald door de maximale groei gedurende de ontwikkeling. Dit noemen we het intracranieel volume. Het is een soort 'fossiel' van de maximale grootte van de hersenen.

Toen de onderzoekers het intracranieel volume bepaalden van de mensen die meededen aan het PREDICT-HD onderzoek, ontdekten ze dat het afhankelijk is van iemands lengte en geslacht. Dat was wat werd verwacht: grote mensen en mannen hebben gemiddeld grotere hersenen.

Met behulp van statistiek corrigeerde de onderzoekers voor deze invloeden op de grootte van de hersenen. Verrassend genoeg bleek dat na deze correctie het intracranieel volume van mannelijke dragers van de ZvH mutatie 4% kleiner was dan van mannen zonder de mutatie.

De onderzoekers denken dat dit een reëel verschil is en het suggereert dat er erg vroeg in het leven al veranderingen plaatsvinden in het ZvH brein. Bij vrouwen hadden de gendragers maar een iets kleiner brein (1%) wat te klein is om zeker te zijn dat dit een reëel verschil is. Het is niet duidelijk waarom deze verandering wel bij mannen, maar niet bij vrouwen gezien wordt of hoe dit samenhangt met de symptomen van mannen en vrouwen.



Het maximaal volume dat de hersenen bereiken kan kleiner zijn bij mannen met de ZvH mutatie

Deze bevinding is belangrijk, want het suggereert dat de ZvH niet alleen veranderingen

veroorzaakt wanneer er duidelijke symptomen zijn. Er kunnen dus ook subtiele, maar reële, hersenveranderingen zijn in een erg vroeg stadium van de ZvH.

Dit onderzoek toont aan dat nadere studies nodig zijn naar de zeer vroege veranderingen in ZvH hersenen, omdat de vroegste veranderingen die we zien juist de veranderingen zouden kunnen zijn waar medicijn onderzoek zich op moet richten.

De auteurs hebben geen belangenconflicten te verklaren. Voor meer informatie over het beleid rondom mogelijke belangenconflicten, zie FAQ...

Verklarende woordenlijst

Intracranieel volume Een MRI meting die een maat is voor het grootste volume dat de hersenen kan bereiken

neurodegeneratieve ziekte veroorzaakt door progressieve disfuncties en dood van hersencellen (neuronen).

© HDBuzz 2011-2018. De inhoud van HDBuzz mag vrij gedeeld worden met anderen, onder de Creative Commons Attribution-ShareAlike 3.0 Unported License.

HDBuzz is geen bron van medisch advies. Voor meer informatie ga naar hdbuzz.net

Gegenereerd op 20 januari 2018 — Gedownload van <https://nl.hdbuzz.net/003>