

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

EuroBuzz Video: Dag 1



Bekijk de volledige video van EuroBuzz dag 1 met Jeff Carrol en Ed Wild tijdens de Euro-HD Network Meeting in Stockho

Geschreven door Dr Ed Wild op 17 februari 2013

Bewerkt door Dr Jeff Carroll; Vertaald door Hans van der Leer

Origineel gepubliceerd op 19 september 2012

Jeff Carroll and Ed Wild presenteren EuroBuzz aflevering 1- brengen de European HD Network Meeting direct tot jullie, in normale mensen taal. Kijk nu online!

ED: Dames en Heren, dit is EuroBuzz. Een hartelijk welkom voor uw gastheren: Jeff Carroll en Ed Wild.

JEFF: Hallo allemaal, bedankt dat u bij ons bent gebleven na een lange en opwindende dag van wetenschap. Wij gaan allemaal samen een experiment doen. We hopen wat van de opwindende die wij allen voelen over de bijeenkomst hier, nu ook over te brengen naar ZvH families en verzorgers wereldwijd. We zijn aan het opnemen en zullen dit delen met families via onze website: HDBuzz. Voor diegene die het nog niet weten HDBuzz is een informatief online portaal voor ZvH families om informatie te vergaren over zowel klinisch als wetenschappelijk onderzoek nieuws. Wij hebben allen veel opwindend nieuws gekregen van wetenschappers vandaag, en wij hopen via deze korte bijeenkomst vanavond, waarvan we beloven dat ze op tijd zal eindigen, dit thuis te brengen bij de families. Dus bedankt voor het hier aanwezig zijn.

ED: Dus wat jij zegt Jeff, is dat we een combinatie van science en entertainment, ofwel scientainment gaan bieden. [gelach]

JEFF: Alleen Ed Wild zou scientainment zeggen, dus nee, ik zou het zo niet zo willen noemen.

ED: Maar wat we gaan doen, ongeacht of we het nu scientainment gaan noemen of niet, is dat we enkele topwetenschappers interviewen die vandaag hun presentatie hebben gegeven of dit later nog gaan doen, zodat ze zich kunnen richten tot de wereldwijde ZvH gemeenschap om hun onderzoek toe te lichten, en enige feitjes over henzelf te vertellen. Later brengen we u een kleine spannende presentatie over wat er bij HDBuzz gaat veranderen in de nabije toekomst. Maar eerst, omdat het een lange dag geweest is en wij allen heel gefocust waren willen we iedereen wakker schudden met een zinderende wetenschapsquiz. Dus iedereen graag opstaan. Dit is geen optie.

JEFF: Dit is eigenlijk de enige lichamelijke oefening van het hele gebeuren.

ED: Voor het geval u zich nog te inactief voelt en ongemotiveerd, de winnaar van onze wetenschapsquiz zal beloond worden met Alfred - de HDBuzz pluizige zenuwcel. Compleet met tentakels, wat voor motivatie zou je nog meer nodig hebben? Dus vraag 1 Jeff.

JEFF: Daar gaan we dan, ter ere van onze gast-stad krijgen we een Nobel vraag. Gisteren bezochten we het Nobel museum, waar ze echt een fantastische tentoonstelling hebben, je moet er geweest zijn, en waarin gelauwerden hun prijswinnende werk in een schilderij gevat hebben - het is fantastisch. Laten we ter ere daarvan aan de ZvH denken - het uitschakelen van het gen is een therapie waar wij allen over praten - zeg het niet hardop, maar bedenk in je hoofd, houd het stil als je de naam weet van de persoon, de ontdekker van de gen-uitschakeling en daarmee de Nobelprijswinnaar in 2006.

ED: Dus iedereen zou nu het antwoord kunnen hebben, zeg het niet hardop. Deze quiz is gebaseerd op een systeem van eer. Je zou kunnen blijven staan als je het fout hebt. Maar je bedonderd alleen jezelf. Het correcte antwoord is natuurlijk Craig Mello die zijn prijs won in 2006 voor zijn werk aan RNA interferentie. Als je dat goed hebt blijf dan staan, als je het fout hebt wees dan eerlijk en ga dan zitten - wow! Dat heeft echt het kaf van het koren gescheiden zeg! OK, we hebben waarschijnlijk niet al onze vragen nodig hier, Jeff. Ik denk dat we het wat simpeler moeten houden. We hebben toch niet al onze vragen nodig Jeff. Ik denk dat we het nu inderdaad eenvoudiger moeten maken.

JEFF: Dit wordt echt een grote uitdaging. Vanmorgen bracht Michael Haydn van de University of British Columbia een heel belangrijk verhaal door te stellen dat de ZvH misschien wel meer zou kunnen voorkomen dan wij aanvankelijk dachten. Dit heeft echt belangrijke gevolgen dus wilden we zeker weten of u aandachtig was. Toen Michael sprak droeg hij een overhemd dat: geblokt, gestreept of neutraal was? Onthoud het antwoord in je hoofd en zeg niets tegen je burens. Vergeet het niet, onthoud het.

ED: En het goede antwoord is - nog maar eens blijf eerlijk tegen jezelf en elkaar - een bijzonder schitterend blauw gestreept overhemd en hier krijgt hij wat hulp om te herstellen van zijn defecte garderobe eerder op de dag. Als je gestreept in gedachten had blijf dan staan, bij iets anders ga dan maar in schaamte zitten.

JEFF: Dit is goed, we hadden precies genoeg vragen. Laatste vraag: recentelijk op HDBuzz deden we verslag van research uit Zweden van Professor Jan Sundquist...hij suggereerde dat ZvH patiënten maar half zoveel kans hebben als “gewone” mensen om wat te krijgen? Onthoud het in je hoofd. Is iedereen klaar?

ED: Dus waartegen zou de ZvH of de genmutatie beschermen? Het antwoord is kanker. Een grote epidemiologische studie kijkt naar een omvangrijke populatie in Zweden. ZvH patiënten lijken, na correctie voor leeftijd, ongeveer 50% minder risico te lopen op kanker, en dit voor elke leeftijd. Dus, als je dat echt verkeerd hebt, ga dan zitten. We zijn nu naar een pool van hardcore mafkezen. Ik denk dat het tijd is voor de kraker.

JEFF: Dus dit keer wint de beste gok - wat is het officiële aantal deelnemers aan deze vergadering? Onthoud een zeer exact, precies getal in je hoofd. Iedereen klaar? ED: 690. 700. Neil? 200?

JEFF: Je wilt de pluizige zenuwcel nog niet eens [gelach]

ED: 640. 670. 701. Dit gaat erom spannen. Het juiste antwoord is... 694! Dus met een marge van 1 denk ik dat Dr. Hayden hem krijgt. Hij zei 690. Dus hij wint onze zenuwcel!

ED: Onthoud dit, je moet dit weten in verband met uw verdere carrière. En wat ga je voor ons zingen? [Gelach] Nee, dat was een retorische vraag, goed gedaan Michael [applaus]

ED: OK, laten we ons verplaatsen naar fase twee van ons plan. Het is tijd voor onze interviews. We gaan drie wetenschappers interviewen. Dus zullen we voorzichtig terug gaan naar onze zitplaatsen en Jeff zal onze eerste gast introduceren.

JEFF: We vroegen iedereen naar iets leuks, we willen onze kijkers thuis en de wetenschappers laten weten dat zij niet alleen machines zijn, maar mensen. Dus vroegen we om een aantal leuke feitjes over mensen. In de eerst ronde gaan we praten met Dr. Ray Truant van de McMaster University in Canada. Als je rond vraagt zul je horen dat Ray alom gerespecteerd is in de wetenschappelijke kringen, dingen thuis,.. dat weet het niet! Ray's zoon, jonge Max Truant, onlangs afgestudeerd aan de kleuterschool, werd gevraagd wat hij wilde worden als hij groot was en hij zei: een wetenschapper! Heel inspirerend. De leraar ging verder door te zeggen: Mooi, maar wat doet een wetenschapper de hele dag? Waarop jonge Max antwoordde: Koekjes eten en naar YouTube kijken. [gelach] Ray, wil je opkomen om wat meer YouTube te maken? [Applaus] Dus Ray, iedereen hier hoorde je wetenschappelijke lezing vandaag, maar onthoud dat we proberen om dit voor iedereen begrijpelijk te houden. Je bestudeert het huntingtine eiwit, het eiwit dat is gemuteerd in iedereen die ziekte van Huntington heeft. Wat doet dat huntingtine eiwit normaal gesproken? Waarom hebben we huntingtine? RAY: Het is een grote vraag, ik bedoel het is een vraag die we ons allemaal stellen, het is een ongewoon groot eiwit. Het is ongeveer zeven keer groter dan het gemiddelde eiwit dat we in elke cel in ons lichaam aantreffen. Het heeft vele functies. We vermoeden dat een van de meest kritieke functies van huntingtine is dat het betrokken is bij stress. Wanneer ik stress zeg bedoel ik niet de emotionele stress van praten achter een microfoon voor een grote groep mensen: 690?

JEFF: ...?

RAY: Ik bedoel metabole stress. Dit zijn eigenlijk chemische stoffen die vaak worden ingewassen in de neuronen in de hersenen op een, saaie, dagelijkse, manier van minuut tot minuut.

JEFF: Als je metabolisme zegt bedoel je ...

RAY: Ik bedoel het verbranden van suiker en de productie van energie in de hersenen. Deze stress verandert en verhoogt in de ouder wordende hersenen. Dat is echt waar we ons nu op focussen. De gedachte is dat in jongere hersenen huntingtine een rol heeft, maar dat het een vrij ondergeschikte rol is en dat als het brein ouder wordt het een steeds grotere rol krijgt. In cellen met de ZvH kan het die rol niet waarmaken. Dat is de reden waarom wij denken dat we het verlies aan hersencellen zien.

JEFF: Dat is waarom je denkt dat de ziekte van Huntington later in het leven optreedt, omdat er een probleem is met ouder wordende hersenen?

RAY: Een van de redenen ja.

JEFF: Dus je presenteerde een massa gegevens en één van de dingen die daarbij opviel 0:09:58.310,0:10:01.740 was dat je liet zien dat al deze prachtige technologieën en technieken bestaan en dat die je in gelegenheid stellen het huntingtine eiwit te volgen terwijl het haar activiteit in de cel uitvoert. Wanneer je naar die films kijkt die je studenten produceren, of misschien zelf produceert, ik weet 't niet?

RAY: Nee, het zijn mijn studenten

ED: Hij is koekjes aan het eten!

RAY: Ik eet koekjes in mijn kantoor!

JEFF: Wat is het meest verrassende ding tot nu toe. Wat heb je gezien dat je niet had verwacht te zien in dat soort films?

RAY: Tja, wat ons verraste was dat er niets gebeurde als we onszelf lekker trakteerden en veel voedingsstoffen en de juiste temperatuur en de juiste leefsituatie gaven, hetgeen volledig kunstmatig was. Het werd pas interessant toen we de systemen te verstoorden, en het leven moeilijk makten voor die cellen. Ofwel door ze niet voldoende voedingsstoffen te geven of door de temperatuur te wijzigen om hen heen. Opeens zagen we huntingtine van de ene locatie van de cel verhuizen naar een compleet andere plek in de cel.

JEFF: En u denkt dat deze omgevingsveranderingen vergelijkbaar kunnen zijn met wat er gebeurt in de ouder wordende hersenen?

RAY: Juist, dat is precies wat we denken dat er aan de hand kan zijn. We denken dat het verplaatsen van huntingtine van de ene naar de andere plek, en het wijzigen van wat het doet op de ene plek en op de andere - in gebreke blijft als gevolg van de ZvH.

JEFF: OK, denk je dat dit soort werk wat neerkomt op de fundamentele vraag “Hoe werkt huntingtine?” nuttig is voor de ontwikkeling van behandelingen voor de ZvH?

RAY: Als we de functies van het eiwit kunnen begrijpen, en begrijpen hoe deze functies veranderen als gevolg van de ziekte, en als we het precieze moleculaire traject van de functies kennen, dan kunnen we - met de woorden van de farmaceutische industrie - ‘doelen’ identificeren. Een optimaal doelwit zou bijvoorbeeld een enzym zijn dat op een of andere manier huntingtine verandert, en de farmaceutische industrie is extreem goed in het remmen van enzymen of bevorderen van enzymatische activiteit. Door onze schets van de structuur van wat er gaande is en van het traject dat gevolgd wordt, kunnen we hopelijk deze doelen identificeren en dan kunnen de experts bij Pharma kleine moleculen sturen naar deze doelen.

ED: Als korte toelichting, is een enzym een eiwit dat zorgt dat een chemische reactie in een cel sneller verloopt?

RAY: Ja

ED: In tegenstelling tot iets dat een bouwsteen of een structureel eiwit is?

RAY: Ja, dus huntingtine is bijvoorbeeld geen enzym.

ED: Dus één van de redenen waarom het zo moeilijk is om huntingtine op een directe wijze te herstellen is het ontbreken van die enzymactiviteit waar medicijnen zich juist zo relatief makkelijk op kunnen richten.

RAY: In veel van onze behandelingen hadden we onze beste successen met het focussen op enzymen.

ED: Uitstekend, dank je wel Ray. Laten we onze volgende gast voorstellen: Dr. Mike Orth van de Universiteit van Ulm, Duitsland. Mike is een neuroloog die daadwerkelijke patiënten onderzoekt om meer te weten te komen over de ZvH. Overigens komt Mike’s vrouw uit Catalonië dus er zouden wel eens een soort van voorzichtig sudderende ethnische spanninkjes in het huishouden van de familie Orth kunnen zijn. Mike was in het bijzonder geamuseerd toen hij uitvond dat zijn jonge neefje een charmant koosnaampje voor hem bedacht. Hij noemt hem Tío Patata. Hij was teleurgesteld om te ontdekken dat dit oom Aardappel betekent. Dus een hartelijk welkom voor oom Aardappel. [applaus]

MIKE: Daar moet je mee leren leven als je trouwt binnen een Spaanse familie. En zelfs geen Spaanse maar een Catalaanse familie, maar ik zal me verder niet bemoeien met de Spaanse-Catalaanse politiek...

ED: Daar stoppen we mee. Dus Mike jij gaf eerder een echt interessant verhaal over iets wat het ‘default mode network’ werd genoemd. Wat is in vredesnaam het default mode network?

MIKE: Het is een hele mond vol. Denk aan Bernhard die ons vertelde over de boten. Vanaf het moment dat Bernhard uitlegde dat we de boten niet moesten missen hield ik mijzelf bezig met de gedachte: Hoe kan ik vermijden dat ik die boten mis? Dat zou wel het laatste zijn dat ik zou

willen doen vandaag: die boot missen, of een van die 3 of 4 boten. Dus deed ik niet zoveel, ik kon niet meer echt luisteren naar veel van die presentaties. Ik dacht constant aan hoe ik nou maar kon zorgen dat ik die boot zou halen? [gelach]

ED: Dus het “default mode network” is het gedeelte van de hersenen dat met boten te maken heeft?

MIKE: Ja precies, nou ja het heeft te maken met denken aan wat er van je wordt verwacht in relatie tot gedrag, wat er vervolgens gaat gebeuren en hoe je wordt geacht te presteren? In dit geval weet je dat je één van deze boten moet halen. Je wilt die boot niet missen als het niet noodzakelijk is. Ik heb gedacht aan mogelijke obstakels. Een obstakel zou ik zelf kunnen zijn, gelukkig heb ik vandaag mijn hoge hakken niet aan [gelach] dus ben ik volledig mobiel, dat is geruststellend, maar ik heb wel mijn dingen in het kantoor laten liggen en dat wordt op een bepaald uur afgesloten. Ik heb gedacht aan hoe ik in hemelsnaam die spullen uit het kantoor kan krijgen, tijdig terug beneden kan komen om een van die boten te halen, terwijl ik daarvoor nog op één van die banken moet plaats nemen.

ED: Vraag nummer twee, wat is het default mode network nu? [gelach] We snappen dat je bezorgd bent over de boten.

MIKE: Bekijk het gedeelte van het brein dat ik probeerde te gebruiken voor dat doel: Hoe kan ik vermijden dat ik de boot mis? Hoe weet ik zeker dat ik klaar ben en alles op zijn plaats is? Ik weet door eerdere ervaringen dat het is een slecht idee is om dingen te missen. Je bedenkt dit alles vooraf in je hersenen. Je merkt op dat je benen goed voelen dus dat je geen probleem zal hebben met rennen, je moet bedenken waar de deuren zijn, dus je moet je deze scene voorstellen.

ED: We snappen dat je bezorgd bent.

MIKE: Deze mentale voorstelling is iets dat het default mode netwerk doet. Vanaf het moment dat je aan de uitvoering begint, de boot halen, zouden al deze denkprocessen moeten stoppen. Als ik nu aan het halen van de boot zou denken, wat erg verleidelijk is, zou ik niet in staat zijn jouw vragen te beantwoorden. Dus het is belangrijk om te kunnen overschakelen tussen die twee denkprocessen. Dus je moet het beste gebruik kunnen maken van je default mode network om je voor te bereiden op iets in de toekomst, maar je moet je ook kunnen focussen op je gastheer in de huidige situatie.

ED: En niet denken aan de boten.

MIKE: Klopt

ED: Dus in andere woorden, het default mode network is hetgeen dat je helpt bij het plannen van toekomstige acties, maar wat je uitschakelt wanneer er daadwerkelijk actie nodig is.

MIKE: Dat klopt.

ED: Heb je dit bestudeerd door met een MRI scanner de activiteit te analyseren van verschillende delen van de hersenen van dragers van de ZvH ?

MIKE: Inderdaad, wat je doet is twee verschillende situaties contrasteren: één daarvan waar mensen een handeling moeten uitvoeren, actief moeten zijn met een specifiek iets, in dit geval het indrukken van een knop.

ED: Zonder al teveel in details treden, want we willen de boten natuurlijk niet missen, [gelach] wat voor functionele verschillen vond je bij de dragers van het gemuteerde gen?

MIKE: Nou, je ontdekt dat deze gebieden actief blijven terwijl de hersenen in stilstand zijn, dus niet nadachten over boten of waar ze dan ook maar mee bezig waren. Enkele van de onderdelen in de hersenen in het netwerk, de onderdelen werken namelijk samen als een team, bleken niet in staat om zichzelf uit te schakelen. Dus er werd nog steeds ergens over nagedacht.

ED: Ze blijven denken aan boten?

MIKE: Of wat vergelijkbaar was met de boten terwijl ze in de scanner lagen, maar ze waren dus nog bezig, de hersendelen schakelden zich niet compleet uit terwijl je dat wel zou verwachten, en wat wel het geval was bij de controlegroep.

ED: Dus het klinkt alsof die gebieden te hard willen werken bij patiënten met het ZvH gen?

MIKE: Ik weet niet precies wat het betekent, maar een ander interessant gegeven is dat we een simpele functionele evaluatie deden. De reactiesnelheid, de tijd om die knop in te drukken bleek sneller bij diegenen die de gebieden nog actief hadden. Dus hoe actiever het default mode network, hoe beter de handeling daadwerkelijk uitgevoerd wordt. Dat zou kunnen betekenen dat het noodzakelijk is om het functioneren te optimaliseren.

ED: Om te compenseren dat ze het gemuteerde gen hebben?

MIKE: Mogelijk, we weten niet wat het betekent omdat het een studie over een representatieve populatie betrof en we er maar één keer naar gekeken hebben. We weten niet hoe het zich ontwikkelt en of het nou goed of slecht is. Desalniettemin is het een zeer interessant iets dat je zou kunnen testen in toekomstige studies om te zien hoe dingen zich ontwikkelen.

ED: Bedankt Mike, tijd voor onze laatste gast.

JEFF: We gaan eindelijk met Ed's baas praten: Professor Sarah Tabrizi van de University College of London. Zoals velen weten is Sarah een vrouw die vaak krijgt wat ze wil. Maar datgene dat ze wil is met de jaren veranderd. We zijn op zoek geweest naar een leuk verhaal over Sarah dat u nog niet zou kennen. Volgens Sarah's moeder heeft de twee jaar oude Sarah ooit betrappt terwijl ze met een klerenhanger in haar luier door het huis liep te paraderen. Toen haar moeder vroeg wat Sarah aan het doen was reageerde ze met: Ik wil een jongetje zijn zodat ik net zo'n hangertje heb als buurjongetje Kenneth. Een hartelijk welkom voor Kenneth's favoriete buurvrouw, Sarah Tabrizi!

ED: Goed, Professor Tabrizi, hoe voelt het nou om de mooiste en meest intelligente ZvH wetenschapster in de hele wereld te zijn? [gelach]

JEFF: Momentje, in het onwaarschijnlijke geval dat Dr. Wild misschien een lichtelijke belangenverstrengeling heeft...

ED: Alleen het idee al! [gelach]

JEFF: ... denk ik dat ik het maar even over neem.

ED: Sarah, je bent het mondiale hoofd van Track-HD, een drie jaar durende uitvoerige studie naar veranderingen bij mensen, als gevolg van de ZvH. Deze studie is afgerond in zoverre dat deelnemers de gehele procedure doorlopen hebben. Wat weten we nu dat we niet wisten voordat de studie startte?

SARAH: Nou, de studie heeft mensen bestudeerd waarbij de ziekte nog niet was begonnen en mensen in de vroege beginfase van de ziekte. Dus 120 mensen verdeeld over twee groepen, een groep ver weg van het begin van de ziekte, het voorspelde begin althans, en diegene die dichterbij waren. Tevens 120 mensen waarbij de ziekte net was begonnen en een controle groep van 120 mensen. We hebben gedurende drie jaar in detail de natuurlijke evolutie van veranderingen in kaart gebracht bij die groep. Door microscopische foto's van de hersenen te maken en de veranderingen in de hersenen te bestuderen. Zoals Julie jullie uitgelegd heeft, een onderscheid maken tussen veranderingen in denken, bewegingen en stemming-swisselingen. Het is alsof we een groep mensen onder een hele grote microscoop hebben gelegd. We begrijpen nu veel meer - en binnen de ZvH hebben we hier voordeel van - en kunnen mensen nu vele jaren voor het begin van de ziekte identificeren. We proberen in kaart te brengen welke veranderingen er plaatsvinden, vanaf vele jaren voor het begin van de ziekte tot het vroege begin er van, en dit over een periode van 36 maanden. Nu we die data hebben kunnen we dat.

JEFF: Nu was één van de opmerkelijke resultaten die je liet zien, of die Track-HD liet zien, de krimping van erg specifieke regionen in de hersenen. Het is ongelooflijke technologie om er een microscopisch kijkje naar te nemen, maar het kan ontmoedigend zijn voor mensen die het gemuteerde gen hebben en denken: "Jeetje, mijn hersenen krimpen". Al werden we er vandaag ook op gewezen dat iedereen's hersenen helaas krimpen. Wat is jullie boodschap voor de mensen thuis? Hoe voel jij je hierbij en hoe zouden mensen zich er bij moeten voelen?

SARAH: Het punt is dat iedereen's hersenen krimpen, zelfs terwijl we wachten op de boten [gelach], en ik weet dat we nog een paar minuten hebben. De hersenscan veranderingen zijn erg opvallend, we zijn hard aan het werk en trachten te begrijpen hoe de veranderingen bij de grijze en witte materie, en de verbindingen tussen de verschillende delen van de hersenen werken en wat het betekent. Julie zei nog dat wat we echt moeten proberen te begrijpen is hoe die hersenscans vertaald moeten worden, hoe zij ons een beeld moeten geven van wat er aan de hand is bij veranderingen in denken en stemmingswisselingen, en dat is wat we proberen te doen. Dus de veranderingen in de hersenen zijn vrij duidelijk gerelateerd aan aspecten van voortgang in het ziektebeeld zoals we zagen in Track-HD - we runnen de studie als een

klinische test - waarbij we zeer nauwkeurig de data nakijken, tevens hebben we een onafhankelijk statistisch team. We hebben bevonden dat gedurende 24 maanden, en inmiddels dus 36, dat de mensen waarbij de ziekte nog niet was begonnen niet veel veranderingen laten zien ten opzichte van de controlegroep, en dit bij denktesten, stemmingstesten en motorische testen.

JEFF: Dus ze functioneerden nog steeds zo goed als normaal?

SARAH: Precies, en gedurende de 36 maanden bij die mensen ver weg van het begin was er dus geen achteruitgang in de hersencapaciteit, ondanks dat er zichtbare veranderingen zijn in de hersenscans. Dit valt dus samen met de data die Nellie al genoemd had en waar Mike het over had, en waar ik het zondag nog wat meer over zal hebben. Ik denk dat er steeds meer bewijs is voor een compenserend netwerk. Het lijkt er dus op dat de hersenen van mensen zich aanpassen en veranderen, ze hebben iets dat plasticiteit heet en veranderen hun structuur en functie.

JEFF: Ze kunnen nieuwe structuren rekruteren om te helpen?

SARAH: En nieuwe zenuwcellen en dendrieten laten groeien, theoretisch gezien, is er bewijs dat de hersenen zichzelf soort van moduleren, we weten dat mensen dat kunnen doen en denken dat wanneer symptomen beginnen deze netwerken minder compenseren. Dat betekent dat er enorm veel te redden valt en, op een dag, wordt dat ons doel. Dat we deze netwerken van zenuwcellen kunnen in stand houden. Dat is wat we echt beginnen te begrijpen, dat mensen blijven functioneren op een goed niveau ondanks de grote verschillen in de hersenscans, dus dat is geen slecht nieuws.

JEFF: Fantastisch, ontzettend bedankt. Mag ik een hartelijk applaus voor onze gasten van vanavond. Ontzettend bedankt! [applaus]

ED: Bedankt jongens, goed werk.

JEFF: Ze waren erg schappelijk.

ED: Goed, voordat we gaan afsluiten willen we nog een paar minuten gebruiken om jullie een exclusieve preview te geven van enkele van de veranderingen die de komende maanden op HDBuzz zullen plaatsvinden. HDBuzz is, zoals Jeff al zei, ons online nieuwsportal. Op HDBuzz.net krijg je in simpele taal het laatste nieuws over de ZvH. We worden gefinancierd door donaties van patiëntenorganisaties van over de hele wereld en daar bovenop hebben we recentelijk een beurs gekregen van de Griffin Foundation uit de VS, een onafhankelijk educatief liefdadigheidsfonds. Dat stelde ons in staat om boeiende veranderingen aan te brengen aan HDBuzz en om veel van de vormgeving te wijzigen. Hier volgt dus een sneak preview van de nieuwe HDBuzz website, nog niet online maar binnenkort wel! Zoals je kan zien heeft het een nieuwe look, het is allemaal veel stijlvoller en makkelijker om van het ene verhaal naar het andere te navigeren, en om alleen de dingen er uit te halen die jou interesseren. Hier nog wat dingen waar wij zelf enthousiast over zijn. Het eerste is een 'Binnenkort' gedeelte aan de

bovenkant van de pagina. Soms komt er nieuwe informatie uit en het kan ons een aantal dagen kosten om daar een verhaal over te schrijven, maar we willen mensen vertellen dat er iets spannends aan het gebeuren is, dus dat is wat we gaan doen. Daarnaast zie je de 'Begin Hier' sectie van de website. Dit is iets waar veel van onze lezers om vroegen die graag het wetenschapsnieuws wilden volgen, maar niet wisten waar ze precies moesten beginnen. De startpagina neemt je echt mee, als de ZvH compleet nieuw voor je is, naar de basisbegrippen, naar de essentie van hoe we wetenschap aanpakken, waarom we het doen, en legt geleidelijk uit wat sommige van de spannende technieken die we gebruiken inhouden, zodat je beter voorbereid bent om de rest van de website rond te surfen. We hebben de woordenlijst geheel vernieuwd, en dit is dus het gedeelte dat uitleg geeft over het vele technische jargon dat we moeten gebruiken. Het is nu veel gemakkelijker om te gebruiken, je kan er in zoeken, en het is nu dus een veel snellere woordenlijst, hopelijk is het enorm nuttig. Tevens hebben we een vooruitgang die ons hopelijk voorbij het internet brengt. We zijn ons ervan bewust dat niet iedereen van websites en sociale media houdt. Dus wat we nu kunnen doen is elk verhaal beschikbaar stellen om te downloaden als PDF. Je zou het dus uit kunnen printen als een informatieve brochure. Als je een ZvH kliniek of steungroep hebt, of als je een kennis of familielid hebt die niet van het internet houdt, kan je de PDF's uitprinten en ze simpelweg lezen, er aantekeningen op maken of ze gebruiken voor de kattenbak, wat je maar wilt! Nog een kleine verandering, maar wel een belangrijke: We hebben nu op de site een lijst van al onze vertalers en schrijvers maar je kan niet precies zien wie nou wat gedaan heeft, dus in HDBuzz 2.0 zal je in de toekomst kunnen zien wie precies welk artikel heeft geschreven en wie het vertaald heeft, zodat als je een bepaalde schrijfstijl waardeert of als je meer wil te weten komen zal dat mogelijk zijn. We hebben hier Asun voor gekozen omdat we hopen dat ze in het publiek zit en ze één van onze meest enthousiaste en productieve vertalers naar het Spaans is. De lijst artikelen die zij vertaald heeft zou niet eens op een enkele pagina passen. Er zijn twaalf talen waar HDBuzz beschikbaar in is. We zijn 18 maanden geleden begonnen en krijgen nu tussen de 80.000 en 90.000 bezoekers per maand in al deze 12 talen. Ik heb niet genoeg woorden om mijn dank te betuigen voor al onze vertalers in al deze talen. Ze staan hier op het scherm. Mag ik alstublieft een applaus voor onze vertaalvrijwilligers. [applaus] Het maakt een groot verschil om te weten dat, wanneer we in het Engels artikelen schrijven, deze binnen een mum van tijd beschikbaar worden gemaakt voor miljoenen potentiële lezers. Ik wil nog snel de Young Adults Working Group bedanken, Jamie, Adrien en vele andere mensen die HDBuzz mogelijk hebben gemaakt. We zijn bijna klaar, maar we kunnen nog wat rumoer gebruiken. [applaus] Ik ben een groot fan van applaus. Nog een laatste dingetje voordat we naar de boten gaan, al denk ik dat Michael er al heen is, [gelach] en momenteel het kanaal aan het overzwemmen is naar het gemeentehuis, Jeff.

JEFF: Als doordenkertje tussen nu en morgenavond wanneer we er weer zijn, met de kans om een heel erg speciale prijs te winnen - die we nog moeten kopen, hebben we deze eerste Eurobuzz ondertitel wedstrijd! Stuur je meest gevatte, dubbelzinnige of interessante tekst bij de volgende foto naar editors@hdbuzz.net, en als het lukt om uit te leggen wat Bernhard nou precies in Alexandra Durr's oor fluistert zou dat fantastisch zijn. Alleen zedige suggesties komen

in aanmerking voor de wedstrijd, de dubbelzinnige houden we zelf. Diegene met de meest gevatte tekst zal morgen een prachtige prijs winnen. Bedankt namens Ed en mijzelf, ik zie jullie graag morgen voor nog een ronde van dit soort nieuws. En ten slotte vroeg Bernhard mij jullie te vertellen om jullie luie konten snel in de boten te zetelen! Dank jullie allen. [applaus]

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

Verklarende woordenlijst

huntingtine eiwit eiwit dat geproduceerd wordt door het huntington-gen

RNA interferentie Een vorm van behandeling door gen-uitschakeling waarin speciaal ontworpen RNA moleculen gebruikt worden om een gen uit te schakelen

metabolisme proces waarbij cellen voedingsstoffen tot zich nemen en omzetten in energie en nieuwe bouwstenen om cellen te vormen en te herstellen

© 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/097>