

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

## HDBuzz Prijs winnaar 2012: Diepe hersenstimulatie voor de Ziekte van Huntington



HDBuzz Prizewinner 2012: Diepe hersenstimulatie om ongecontroleerde bewegingen, chorea genoemd, bij de ZvH te behande

Geschreven door Melissa Christianson op 21 december 2012

Bewerkt door Dr Ed Wild; Vertaald door Kevin van der Leer

Origineel gepubliceerd op 29 oktober 2012

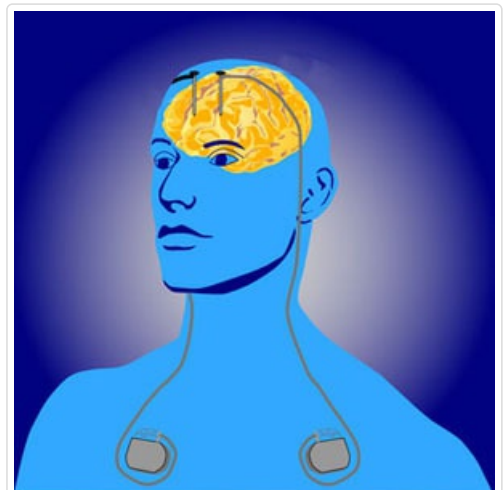
*Diepe hersenstimulatie - een behandeling waarbij miniatuur elektroden die kleine stroomstootjes uitstoten geïmplant worden in de hersenen - klinkt als iets rechtstreeks uit een enge science-fiction film. Deze science-fiction behandeling zou echter nuttig kunnen zijn om de symptomen van ongecontroleerde bewegingen, bekend als chorea, bij ZvH-patiënten te verminderen.*

- Dit artikel, geschreven door Melissa Christiansen van de Duke Universiteit, is de winnaar van de HDBuzz 2012 prijs voor Young Science Writers. Wij feliciteren Melissa, die £500,- heeft gewonnen en ons team van schrijvers zal versterken.

## Chorea: het meest kenmerkende motorische symptoom binnen de ziekte van Huntington

Een van de meest kenmerkende aspecten van de ziekte van Huntington (ZvH) is de progressieve ontwikkeling van onwillekeurige bewegingen, beter bekend als chorea. Ondanks het feit dat chorea letterlijk 'dansen' betekent, geeft deze luchthartige definitie een verkeerde voorstelling van de ware impact die dit symptoom heeft op mensen met de ZvH. Chorea kan namelijk het dagelijks leven verstoren en in sommige gevallen kan het tevens de gezondheid en de onafhankelijkheid van mensen met de ZvH in gevaar brengen.

Wetenschappers geloven dat chorea veroorzaakt wordt door het afsterven van hersencellen in het striatum, het gedeelte van de hersenen dat betrokken is bij de motoriek. Onze hersencellen zorgen voor een zorgvuldige balans tussen de hoeveelheid activiteit binnen de verschillende delen van het brein, om zo een duidelijk en gecoördineerd resultaat te produceren. De functie van de hersencellen is hierdoor te vergelijken met de functie van een



Bij diepe hersenstimulatie worden dunne elektroden door de schedel in de hersenen geplaatst. Generatoren onder de huid leveren elektrische prikkels aan de hersenen.

Foto of beeldvorming: NIH

dirigent van een orkest: ze zorgen allebei voor harmonie. Zonder dirigent zou het orkest onharmonieus klinken, en zo verliest ook de hersenactiviteit haar harmonie zonder de zorgvuldige balans waar de hersencellen normaal gesproken voor zorgen. Dus wanneer de hersencellen binnen het striatum door de ZvH afsterven, verliezen de hersenen hun dirigent. Dat zorgt er voor dat de overgebleven hersencellen nieuwe, ongebalanceerde patronen tot stand brengen, die op hun beurt weer zorgen voor de ontwikkeling van onwillekeurige bewegingen (chorea).

Wetenschappers zijn momenteel een nieuwe procedure aan het onderzoeken, die bekend staat als 'deep brain stimulation' (diepe hersenstimulatie), ofwel 'DBS'. Deze procedure zou de ongebalanceerde patronen mogelijk kunnen onderbreken, wat de chorea binnen de ZvH zou kunnen verminderen.

## **Diepe hersenstimulatie: een manier om de ZvH hersenen opnieuw in te stellen?**

Diepe hersenstimulatie (DBS) klinkt als iets uit een science-fiction film. Bij DBS implanteren doktoren kleine elektrodes in specifieke gedeelten van de hersenen (bijvoorbeeld in de gedeelten die de bewegingen controleren), zodat deze elektrodes kleine stroomstootjes kunnen sturen naar de omliggende hersengedeelten. Hersenen gebruiken elektriciteit om te communiceren, maar deze geïmplanteerde elektrodes praten niet op een beleefde manier met de hersencellen in de buurt. In plaats daarvan zou je kunnen zeggen dat ze luidkeels schreeuwen naar de omliggende hersencellen dat ze 'hun kop moeten houden'.

Het idee achter DBS is dat de signalen van de hersencellen in de buurt van de geïmplanteerde elektroden worden stilgelegd door de elektriciteit die deze elektroden uitstoten. Dit zou nuttig kunnen zijn voor de hersengedeelten betrokken bij de ZvH die hun 'dirigent' kwijt zijn, en hierdoor de ongebalanceerde patronen uitzenden die chorea veroorzaken. In zekere zin zijn de elektroden te vergelijken met een 'herstelknop'; zij geven de doktoren de gelegenheid om de chaotische hersenactiviteit te onderbreken en zodoende de onwillekeurige bewegingen van chorea stil te leggen.

## **Diepe hersenstimulatie in het gevecht tegen de ZvH**

Wetenschappers over de hele wereld beginnen nu te onderzoeken hoe diepe hersenstimulatie gebruikt kan worden om mensen met de ziekte van Huntington te behandelen. Er wordt voortgeborduurd op eerder werk verricht bij patiënten met de ziekte van Parkinson die succesvol zijn behandeld met DBS, waarbij deze wetenschappers zich afvragen of diepe hersenstimulatie chorea, motorische coördinatie, mate van onafhankelijkheid en functionaliteit zou kunnen verbeteren bij mensen met de ZvH.

“

Het idee is dat de elektriciteit die uit elektroden voortvloeit de signalen van nabije hersencellen stillegt.

”

Ondanks dat het onderzoek naar DBS in de ZvH slechts met kleine stappen vooruitgang heeft geboekt, zijn de bevindingen van de afgelopen tien jaar over het algemeen veelbelovend. In elk van de zes studies tot dusver gepubliceerd was de chorea na de DBS-behandeling verminderd. Bovendien rapporteerden veel van deze studies dat er verbeteringen met betrekking tot de motorische coördinatie, mate van onafhankelijkheid en functionaliteit bij de desbetreffende ZvH-patiënt waren opgetreden. Ook was er bij de patiënten in deze studies nauwelijks sprake van negatieve bijwerkingen. De bijwerkingen die wel optraden konden over het algemeen worden weggenomen door de specifieke details van de DBS procedure ietwat aan te passen.

## **De addertjes onder het gras**

Deze veelbelovende bevindingen maken echter ook duidelijk dat wetenschappers nog veel werk voor de boeg hebben voordat zij met zekerheid kunnen zeggen wat de optimale manier is om diepe hersenstimulatie toe te passen bij mensen met de ZvH. Ze moeten bijvoorbeeld nog onderzoeken wat de beste plek is om de elektroden te plaatsen om de onbewuste, choreatische bewegingen te onderbreken, zonder de bewuste, normale bewegingen van ZvH-patiënten te verstoren. De sterkte van de elektrische signalen die de elektroden uitstoten is ook belangrijk: te lage signalen zullen geen effect hebben op de chorea, terwijl te sterke signalen gevaarlijke consequenties kunnen hebben (waaronder schade aan omliggende hersencellen en/of insulten). Gezien het feit dat iedereen op aarde een uniek brein bezit, is het niet verbazingwekkend dat beide parameters enorm variëren tussen verschillende personen. Dat is dan ook de reden dat de wetenschap nog een lange weg te gaan heeft voordat diepe hersenstimulatie een uitvoerbare en betrouwbare behandelingsoptie in de klinische praktijk zal worden.

Om verscheidene methodologische redenen moeten de bevindingen van deze vroege, veelbelovende studies met enige voorzichtigheid geïnterpreteerd worden. Ten eerste hebben wetenschappers diepe hersenstimulatie slechts bij een kleine groep mensen met de ZvH onderzocht. Het trekken van algemene conclusies gebaseerd op zo weinig mensen is riskant. Stelt u zich bijvoorbeeld eens voor wat er zou gebeuren als u de volgende zes personen die u ontmoet om hun lengte zou vragen, en daarvan het gemiddelde zou berekenen. Zou deze uitkomst werkelijk een indicatie zijn voor de gemiddelde lengte van de mens? Dit zal zeker niet het geval zijn als u uw steekproef op een basketbalveld had gehouden! Zodoende is het nog maar de vraag of de eerder beschreven positieve effecten van toepassing zijn op de gehele ZvH-bevolking.

Ten tweede hebben de meeste studies waar tot nu toe over bericht is de met DBS behandelde ZvH-patiënten slechts een korte tijd - variërend van maanden tot enkele jaren - na de behandeling gevolgd. Er zijn vele voorbeelden van onderzoek naar behandelingen die in eerste instantie succesvol lijken, maar later ineffectief of zelfs schadelijk blijken te zijn. Denkt u bijvoorbeeld eens aan het positieve effect van het eten van chocolade wanneer u verdrietig bent... En dan aan hoe vreselijk u zich voelt nadat u de hele zak M&M's heeft opgegeten. Hoewel DBS de chorea dus in eerste instantie lijkt te verminderen, is het niet met zekerheid te zeggen of het net zo effectief blijft op de lange termijn.

Ook de praktische kant blijft ingewikkeld. Bij DBS komt uiterst gevoelige en gerichte hersenchirurgie kijken, wat zelfs onder de beste omstandigheden lastig kan zijn. Wanneer er dan ook nog geopereerd moet worden op hersengedeelten die geleidelijk gekrompen zijn door het afsterven van hersencellen, is het risico op complicaties of het missen van het doel nog groter. Dit houdt in dat DBS nooit een 'routinebehandeling' zal worden voor ZvH-patiënten.

Daarnaast is een veel voorkomend probleem bij studies zoals deze dat alleen de succesvolle resultaten - ofwel, de studies waarbij er verbeteringen bij de patiënt optreden - worden gepubliceerd. Dit is overigens niet iets nieuws binnen het wetenschappelijk onderzoek. Ter illustratie: over de eerste 1.000 pogingen van Thomas Edison om de gloeilamp uit te vinden is niet geschreven, alleen de laatste, succesvolle poging werd bekend gemaakt. Derhalve zijn de eerder besproken positieve bevindingen hoogstwaarschijnlijk geen representatieve weergave van al het onderzoek naar DBS bij mensen met de ZvH.



De ZvH kan er voor zorgen dat het striatum zoals een orkest zonder dirigent wordt. Diepe hersenstimulatie richt zich er op om de chaotische activiteit van het striatum te kalmeren door middel van elektrische prikkels.

## Waar komt het op neer?

Al deze overwegingen in acht nemend, wat zou diepe hersenstimulatie dan kunnen betekenen voor mensen met de ZvH? Ten eerste is het belangrijk om te onthouden dat DBS de ZvH nooit zal genezen, omdat deze procedure het afsterven van hersencellen niet kan voorkomen. Zelfs al slaagt DBS er in om de choreatische bewegingen te verminderen; de ZvH zal een ongeneeslijke ziekte blijven.

Diepe hersenstimulatie heeft echter wel de potentie om een behandeling te zijn tegen de (motorische) symptomen van de ziekte van Huntington. Het gebruik van DBS om de onwillekeurige bewegingen kenmerkend voor de ZvH te verminderen of te voorkomen zou daarmee niet alleen de kwaliteit van leven van ZvH-patiënten kunnen verbeteren, maar zal ook hun functionele levensverwachting kunnen verlengen. Dit zal mogelijk bijdragen aan het in stand houden van hun gezondheid en onafhankelijkheid na het begin van de ziekte.

Met dit doel in het achterhoofd zullen wetenschappers blijven onderzoeken wat de beste manier is om diepe hersenstimulatie toe te passen als potentiële behandeling tegen de chorea van de ziekte van Huntington.

---

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

---

## Verklarende woordenlijst

**Diepe hersenstimulatie** Directe stimulatie van de hersenen met behulp van elektrische impulsen door kleine draadjes.

**ziekte van Parkinson** een neurodegeneratieve ziekte die, zoals de ZvH, motorische coördinatie problemen met zich brengt

**chorea** onvrijwillige, onregelmatige 'ongedurige' bewegingen die veel voorkomen bij de ZvH

---

© HDBuzz 2011-2017. 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](http://hdbuzz.net)

Gegenereerd op 8 juli 2017 — Gedownload van <https://nl.hdbuzz.net/102>