

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

## Een foute filter? Veranderingen in het bloedvatensysteem als gevolg van de Ziekte van Huntington



Nieuw onderzoek toont aan dat veranderingen in bloedvaten kunnen bijdragen aan problemen bij de ZvH

Geschreven door Melissa Christianson op 8 november 2015

Bewerkt door Dr Ed Wild; Vertaald door Vik Hendrickx

Origineel gepubliceerd op 13 mei 2015

---

*Omdat het afsterven van hersencellen de motor is van de ZvH, trekken deze cellen alle aandacht van het ZvH onderzoek naar zich toe. Maar nieuw onderzoek betreffende de bloedtoevoer naar de hersenen heeft aangetoond dat veranderingen als gevolg van de ziekte het moeilijker zouden maken voor de hersencellen om met de ziekte om te gaan.*

### Gedreven door het innerlijke

De ziekte van Huntington wordt veroorzaakt door een kleine verandering in het Huntington gen, één van de 25.000 genen die deel uitmaken van het menselijk DNA. Deze kleine verandering maakt het gen extra lang, waardoor er een heleboel problemen ontstaan voor de cellen van het lichaam, met name voor de hersencellen. Hersencellen zijn zo delicaat dat zelfs deze ene verandering ze ziek maakt waardoor ze sterven, met de symptomen van de ZvH tot gevolg.

Omdat de ontwikkeling van de ZvH-symptomen wordt aangestuurd door de dood van hersencellen is het logisch dat het meeste onderzoek naar de ziekte – en hoe deze te bestrijden – zich richt op deze cellen. Het is echter belangrijk te onthouden dat \*\* hersencellen niet geïsoleerd bestaan \*\*. Niet alleen zijn ze omringd door hulpcellen die hen gezond houden, ze werken ook nauw samen met veel andere systemen van het lichaam. Bijvoorbeeld, hersencellen zijn sterk afhankelijk van de bloedtoevoer, het 'vasculaire' systeem, om hen te voorzien van voedingsstoffen zoals suiker en zuurstof, en om hun afval producten af te voeren.



De hersenen zijn als een automotor: Cruciaal om de auto aan te drijven, maar op zichzelf is de motor van niet veel nut.

Foto of beeldvorming:

Freelimages

In plaats van de hersenen als een geïsoleerd orgaan van het lichaam te beschouwen is het daarom nauwkeuriger om aan de hersenen te denken als de motor van een auto. De motor is cruciaal om de auto aan te drijven, maar op zichzelf is de motor van niet veel nut. Andere systemen zijn ook noodzakelijk, zoals de brandstoftoevoer of het elektrische systeem, om het geheel te laten werken. Op precies dezelfde manier zijn voor de hersenen andere systemen nodig om het lichaam goed en soepel te laten functioneren.

Alhoewel veranderingen in de hersenen een belangrijk onderdeel zijn van de ZvH geeft dit waarschijnlijk niet het volledige beeld om effectieve behandelingen tegen de ziekte te ontwikkelen.

## Gebouwd om te beschermen

Omdat hersencellen zo delicaat zijn is interactie met de overige systemen van het lichaam relatief gevaarlijk. Dit vormt een probleem voor de wisselwerking tussen hersenen en bloed. Hoewel de hersenen de voedingsstoffen uit het bloed hard nodig hebben is dat bloed ook heel gevaarlijk: chemische toxines, immuunsysteemcellen en andere gevaarlijke verontreinigingen kunnen hersencellen schaden en doden.

Dus wat kunnen de hersenen doen?

Zij hebben dit probleem opgelost door het ontwikkelen van een speciaal schild bekend onder de toepasselijke naam **bloed-hersenbarrière**. De bloed-hersenbarrière beschermt de gevoelige cellen in de hersenen tegen gevaren van het bloed en de rest van het lichaam.

Je kan je de bloed-hersenbarrière voorstellen als de brandstoffilter in een auto. Net als de brandstoffilter benzine doorlaat, maar voor de motor schadelijke contaminanten tegenhoudt, laat de bloed-hersenbarrière voedingsstoffen door, maar niet de gevaarlijke stoffen die de hersenen zouden kunnen beschadigen.

Dus, de bloed-hersenbarrière en de bloedtoevoer naar de hersenen zijn echt belangrijk voor het gezond houden van de hersenen. Daarom hebben ze een grote impact op de overlevingskansen van de hersencellen. Verrassend genoeg is er weinig bekend over het of en hoe van de veranderingen in deze cellen tijdens de ZvH.

## Start uw (onderzoeks)motoren

Om deze kenniskloof te vullen ontwierpen wetenschappers aan Universit  Laval in Quebec een aantal experimenten om te onderzoeken wat er gebeurt met het vasculaire systeem en de bloed- hersenbarri re in de ZvH.

Zij onderzochten daarom deze beide systemen zowel bij mensen met de ZvH als in een muismodel met de ziekte waarbij het normale Huntington-gen vervangen werd door een extra lange kopie. Dit soort dubbele aanpak is een krachtige methode omdat dit de wetenschappers in staat stelt zeer precieze vragen te stellen over de dingen die ze testen.

Net als mensen met de ZvH ontwikkelen Huntington muizen lichaamsgewichtafname, en ook progressieve bewegings- en denkproblemen naarmate ze ouder worden. Deze muizen bieden een vrij goed model voor het vasculaire systeem en de bloed - hersenbarri re. Gebruik ervan in deze studie biedt een handige manier om vragen te stellen en te beantwoorden die anders bij mensen moeilijk te beantwoorden of onethisch zouden zijn.



Dit soort dubbele aanpak is een krachtige methode omdat dit de wetenschappers in staat stelt zeer precieze vragen te stellen over de dingen die ze testen.



## Doorbraak: Wat stelden zij vast?

Gebruik makend van deze tweeledige benadering ontdekten de wetenschappers drie opvallende informaties.

In de eerste plaats vonden zij klontertjes huntingtine-eiwit in cellen waaruit bloedvaten en de bloed-hersen barrière zijn opgebouwd. Deze klonters zijn van net hetzelfde type als deze die worden teruggevonden in hersencellen van de ZvH, en ze zijn ook giftig. Dit suggereert dat, net als bij hersencellen, de primaire brandstoftoevoer naar de hersenen wordt bedreigd door de genetische verandering veroorzaakt door de ziekte van Huntington.

Ten tweede vonden de wetenschappers dat de organisatie van de bloedaanvoerlijnen naar de hersenen gewijzigd was. Zowel bij mensen met de ziekte als bij muismodellen van de ziekte vond men veel meer bloedvaten dan normaal, maar deze waren ook nauwer.

Omdat de kleine 1.5 kg hersenen in een gemiddelde mensenschedel ongeveer 20% van alle zuurstof en 25% van alle suikers in het bloed verbruiken kunnen kleine veranderingen in deze aanvoerlijnen invloed hebben op de werking van de hersenen.

Tot slot en misschien wel het meest belangrijke: de wetenschappers ontdekten dat de bloed-hersenbarrière bij de ZvH zodanig gewijzigd was dat deze lekt. Lekken zijn nooit goed, vraag dat maar aan de politici. Een lekkende bloed-hersenbarrière is een enorm probleem, omdat het de hersenen niet effectief beschermt tegen gevaren in het bloed. Net zoals contaminanten door een lekkende oliefilter de motor kunnen beschadigen, kunnen hersenen beschadigd worden door gevaarlijke stoffen die door een lekkende bloed-hersenbarrière in de hersenen doordringen.

## Wijzig(ende) verwachtingen: Wat betekent dit alles?

Samen onthullen deze 3 nieuwe vaststellingen een consistent patroon van wijzigingen in het vasculair systeem en de bloed-hersenbarrière, en zijn dus belangrijk voor de voeding en bescherming van de hersenen. Deze veranderingen gebeuren als gevolg van de ziekte, en niet omdat hersencellen reeds afsterven. Dus zij kunnen al zeer vroeg van invloed zijn op de overleving van de hersencellen.

Alhoewel wetenschappers nu nog niet specifiek weten hoe deze veranderingen ingrijpen op het overleven van cellen bij de ZvH vermoeden zij dat de effecten niet goed zijn.

Soortgelijke wijzigingen in het vasculaire systeem en de bloed-hersenbarrière stelt men vast in andere ziekten waarbij celdood optreedt in de hersenen,



Het afschermingsysteem van de hersenen bekend als de bloed-hersenbarrière, begint te lekken - en beschermt de hersenen niet langer even efficiënt.

Foto of beeldvorming:

Freelimages

.bijvoorbeeld Alzheimer en Parkinson, en dus is het waarschijnlijk dat wijzigingen in de bloedstroom of in de bloed-hersenbarrière aanleiding kunnen geven tot celdood van hersencellen.

Samengevat leveren deze nieuwe bevindingen het solidebewijs dat de wijzigingen in de hersenen die aanleiding geven tot de symptomen van de ZvH, geen geïsoleerde fenomenen zijn, en in feite vergezeld gaan van belangrijke wijzigingen buiten de hersenen.

## De toekomst: Wat betekent dit voor ons?

Hoewel het hier beschreven onderzoek niet onmiddellijk medicijnen of therapieën voor de ZvH brengt, is het waardevol omdat het beantwoordbare vragen stelt die ons helpen begrijpen wat er gebeurt bij de ziekte. Elk beter begrip over de ziekte helpt bij het zoeken naar betere en meer doeltreffende therapieën.

Bovendien herinnert dit werk ons er aan dat de ZvH ingrijpt op meer dan de hersenen alleen. Opdat behandelingen voor de ZvH maximaal effectief zouden zijn moeten deze therapieën waarschijnlijk niet alleen onze hersenen beschermen, maar ook cellen in andere delen van het lichaam.

---

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

---

### Verklarende woordenlijst

**Bloed-hersenbarrière** Een natuurlijke barrière, gemaakt van versterkingen in bloedvaten, die verhindert dat vele chemicaliën vanuit de bloedsomloop de hersenen kunnen bereiken.

---

© 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](http://hdbuzz.net)

Gegenereerd op 20 januari 2018 — Gedownload van <https://nl.hdbuzz.net/196>