

Пересадка костного мозга в лечении болезни Гентингтона

Воздействие на иммунную систему при БГ: пересадка костного мозга препятствует развитию некоторых симптомов у мышей с

Публикация [Dr Tony Hannan](#)

1 февраля 2012

Под редакцией [Dr Jeff Carroll](#)

Перевод [Dr Yury Seliverstov](#)

Первоначально опубликовано 4 января 2012

Есть ли связь между иммунной системой человека и прогрессированием болезни Гентингтона (БГ)? Новые доказательства того, что коррекция сдвигов в иммунной системе может оказывать большое влияние на повреждение головного мозга при БГ.

Болезнь Гентингтона как заболевание головного мозга

Когда учёные стали исследовать головной мозг умерших людей с БГ, первым бросилось в глаза то, что большое число клеток в области мозга, называемой полосатым телом (стриатум), погибло вследствие нейродегенеративного процесса. По сути, можно сказать, что на месте полосатого тела образовались дырки.



Костный мозг – это субстанция из клеток, располагающаяся внутри костей и играющая важнейшую роль в работе иммунной системы.

Как и во многих отраслях науки, в медицине первые открытия очень сильно влияют на последующих исследователей, заставляя их проводить научный поиск на уже “освещённом участке”, а не в тёмных углах и трещинах, где это следовало бы делать. Многие исследования БГ были нацелены на выявление нарушений в области стриатума, но заканчивается ли на этом вся история?

Чем больше становилось известно подробностей, тем очевиднее казалось то, что БГ - это не только поражение стриатума или базальных ганглиев вообще; в процесс вовлекаются также и другие участки мозга, например, кора больших полушарий (что может частично объяснять когнитивные и эмоциональные нарушения).

В то же время, последние годы становится очевидным тот факт, что локализация патологических процессов при БГ не ограничивается только головным мозгом - они разворачиваются также и в других органах и системах.

Роль иммунной системы в развитии БГ

Каждая клетка нашего организма содержит в себе ген БГ, и у людей с увеличенным числом копий этого гена в каждой их клетке обнаруживается патологический белок гентингтин.

Последние открытия по этой проблеме недавно опубликовали Вонда Квон (Wanda Kwan) и Пол Мачовски (Paul Muchowski) с соавторами в *Journal of Neuroscience*.

Мачовски со своими коллегами поддерживал теорию дисфункции иммунной системы при БГ. Иммунная система является ответственной за защиту человеческого организма от патогенных микроорганизмов.

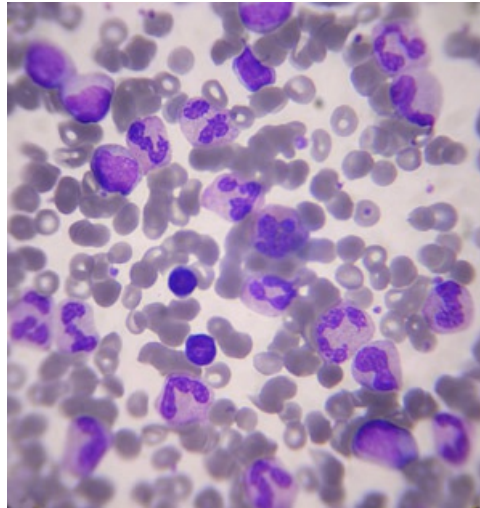
Раньше учёные полагали, что головной мозг является иммунологически привилегированным органом, подразумевая под этим изолированность головного мозга от иммунной системы организма. Но недавние открытия позволяют предполагать, что центральная нервная система (и головной мозг как высший её отдел) и иммунная система находятся в сложном взаимодействии. На самом деле, связь между головным мозгом и иммунной системой является двусторонней - иммунная система человека может влиять на головной мозг, а изменения в головном мозге могут отражаться на работе иммунной системы.

В недавнем исследовании с участием Марии Бьорквист (Maria Bjorkqvist) и Сары Табрици (Sara Tabrizi), которые являются также соавторами данной статьи, посвящённом изучению образцов крови носителей мутации БГ и членов семьи с клиническими проявлениями заболевания, акцент был сделан на молекулах, участвующих в регуляции работы иммунной системы. Исследование этих молекул выявило определённые ранние изменения у людей с БГ, которых не было обнаружено у добровольцев без мутации БГ.

В сущности, как и все прочие нарушения, обнаруживаемые у пациентов с БГ, изменённый уровень этих молекул иммунной системы был выявлен также в крови мышей с БГ. Следовательно, роль иммунной системы в патогенезе БГ тоже может быть изучена с использованием модели БГ на мышах.

Читатели HDBuzz могут вспомнить другое исследование, проведённое исследовательской группой Мачовски, которое показало, что препарат JM6 влиял на проявления БГ у мышей, не проникая при этом в головной мозг. Возможно, действие JM6 было частично связано и с влиянием на иммунную систему.

Пересадка костного мозга



Лейкоциты (белые кровяные клетки) ответственны за защиту человека от патогенных микроорганизмов.

Теперь, когда не возникало сомнений, что модулируя работу иммунной системы можно влиять на работу головного мозга мышей с БГ, Мачовски со своей исследовательской группой предпринял интересный эксперимент. Он произвёл пересадку костного мозга от здоровых мышей без мутации БГ мышам с БГ.

Костный мозг играет ключевую роль в образовании новых клеток иммунной системы, поэтому его пересадка поможет определить роль иммунной системы в развитии БГ. Пересадка костного мозга часто проводится тем людям, у которых свой костный мозг повреждён, например, вследствие химиотерапии.

Сработало ли это?

Результаты получились крайне интересными. У мышей с БГ, которым была произведена пересадка костного мозга от здоровых мышей, имело место небольшое, но значимое уменьшение выраженности двигательных расстройств, наблюдающихся обычно у мышей при БГ.

Доказательство того, что пересадка здорового костного мозга мышам с БГ непосредственно влияет на головной мозг животных, было получено при изучении синапсов, триллионов связей, которые образуются между миллиардами нейронов в головном мозге. Когда клетки головного мозга повреждены или погибают, они теряют свои синапсы, что приводит к нарушению передачи информации между различными отделами мозга.

Пересадка костного мозга приводит к увеличению числа синапсов в головном мозге, тем самым состояние иммунной системы непосредственно влияет на организацию работы головного мозга.

Наконец, содержание некоторых из вышеупомянутых молекул иммунной системы, число которых изменяется при БГ как у мышей, так и у людей, возвратилось к своим нормальным значениям после пересадки костного мозга.

Как указывают авторы, пересадка здорового костного мозга не ведёт к полному регрессу симптомов, однако, влияет на течение заболевания. Это и не удивительно, так как мутантный ген продолжал экспрессироваться в клетках головного мозга мышей с БГ, приводя к синтезу токсичного для мозга белка гентингина.

Несмотря на это, данная находка является важной и служит доказательством того, что иммунная система влияет на течение БГ, и коррекция иммунных сдвигов может приводить к положительным результатам у пациентов с БГ.

Это открывает новые пути для дальнейших научных исследований в области патогенеза БГ, результаты которых, несомненно, будут важны для клинической практики. Вполне возможно, что для предотвращения и эффективного лечения БГ нам необходимо будет воздействовать как на сам головной мозг, так и на весь организм в целом, включая иммунную систему.

Доктор Эд Уайлд (Dr Ed Wild) тесно сотрудничает с Сарой Табрици и Марией Бьорквист, упомянутых в данной статье. Доктор Эд Уайлд не участвовал в написании или редактировании этого материала. Для получения более подробной информации о политике распространения информации перейдите в наш раздел [ЧаВо...](#)

© HDBuzz 2011-2018. Вся информация с HDBuzz может распространяться бесплатно с ссылкой на источник, согласно Creative Commons Attribution-ShareAlike 3.0 Unported License.

HDBuzz не является источником медицинских рекомендаций. Подробная информация - на сайте hdbuzz.net

Сформировано 14 июня 2018 — Загружено с <https://ru.hdbuzz.net/067>

Некоторая информация на этой странице до сих пор не переведена. Она отображается ниже на языке оригинала. Мы работаем над тем, чтобы перевести весь текст как можно скорее.