



Forskningsnyheter om Huntingtons sykdom.

I et lettfattelig språk. Skrevet av forskere.

Til det globale HS-fellesskapet.

[Nyheter](#) [Ordliste](#) [Om](#)

[Om](#)

[Hvem er vi](#) [FAQ](#) [Juridisk informasjon](#) [Finansiering](#) [Del innhold](#) [Statistikk](#) [Emner](#) [Kontakt oss](#)

[Følg](#)

[Følg](#)

[Twitter](#) [Facebook](#) [RSS Feed](#) [E-post](#)

[Søk på HDBuzz](#)

[norsk](#)



[norsk](#)

[čeština](#) [dansk](#) [Deutsch](#) [English](#) [español](#) [français](#) [italiano](#) [Nederlands](#) [norsk](#) [polski](#) [português](#) [svenska](#) [русский](#)

[中文](#) [中文](#)

[Mer informasjon ...](#)

Ser du etter vår logo? Du kan laste ned vår logo og få informasjon om hvordan bruke den på vår [side om deling av innhold](#)

Proteiner som skrur av DNA ved Huntingtons sykdom: Mer enn hva man ser ved første øyekast

Blokkering av HDAC4 forbedrer problemer knyttet til Huntingtons sykdom i celler og mus - men på en overraskende måte



Av [Melissa Christianson](#) 4. mars 2014 Redigert av [Dr Ed Wild](#) Oversatt av [Kristin Iversen](#) Opprinnelig publisert 16. desember 2013

DNA er verdens lengste instruksjonsmanual. Fordi den er så lang, benytter cellene spesielle hjelpeproteiner kalt HDAC til å stenge av seksjoner i manualen som ikke brukes særlig ofte. Nå har forskere vist at ved å manipulere et spesifikt HDCA, blir HS-relaterte problemer mindre, både i celler og i forsøk med mus, men på en uventet måte.

Det sitter i klisteret

Alle tilfeller av Huntingtons sykdom skyldes en mutasjon (genfeil) i HS-genet. Ved HS blir en liten del av genet repetert mange flere ganger enn det skal. Siden gener forteller cellene i kroppen hvordan de skal bygge opp proteiner, vil denne genetiske forandringen medføre at proteinet **huntingtin** blir bygget feil. For å være nøyaktig;

ved HS får huntingtin-proteinet ekstra biter av byggesteinen (aminosyren) **glutamin**.

Ved HS danner huntingtin-proteinet klumper som skaper trøbbel for cellenes maskineri.

Dette høres ikke så ille ut før du finner ut at glutamin er et klebrig stoff. Skikkelig lim! Omlag som tyggegummi i håret, - umulig å få bort med noe annet enn saks. Proteiner med høyt innhold av glutamin limer seg til alt (seg selv inkludert), og danner store klumper i cellene.

Ved Huntingtons sykdom er klumpene laget av huntingtin og alt annet som tilfeldigvis kommer i berøring med dem. Disse klumpene skader friske hjerneceller, som blir syke og dør. Forskerne tror at disse klumpene også er knyttet til starten av kliniske symptomer ved HS.

Huston, vi har et (DNA) problem

Ved HS kan huntingtin-proteinet gjøre hjernecellene syke på mange måter. En er ved å forstyrre DNA'ets funksjon.

Du vet antakelig at cellene bruker DNA som en instruksjonsmanual. Akkurat som du leser oppskriften når du skal bake en kake, leser cellene DNA-koden for å sette sammen proteinene slik at de virker som de skal.

DNA er verdens lengste instruksjonsmanual, og derfor må cellene stenge av de delene av DNA de ikke trenger, slik at de fort kan finne DNA-instruksjonene som er viktige. Du ville nok heller ikke ha lyst til å lese hele kokeboka først, når du bare skulle bruke en oppskrift.

«De som var virkelig overraskende var at alle disse positive virkningene skjedde uten å korrigere problemet med avskruing av DNA »

Ved Huntingtons sykdom derimot, blir prosessen med å skur av DNA fullstendig rotet til. Feil deler av DNA blir skrudd av til feil tid, noe som gjør det vanskelig for cellene å lese den DNA-informasjonen de trenger.

Dette problemet kan sammenlignes med hvordan det ville være for deg om en ondskapsfull person limet sammen de sidene i kokeboka hvor oppskriften på kaka du skal bake sto, mens du er midt i bakinga. Selv om alle oppskriftene fortsatt er der, er det ikke være mulig å lese akkurat den du skal ha.

Angripe HDAC ved HS?

Siden forskerne tror at avstenging av DNA gir problemer ved HS, har de forsøkt å angripe de cellulære hjelperne som er involvering i å skru av DNA ved sykdommen. Disse hjelperne kalles **HDAC'er** (uttales "eitsj-daks"), og de finnes i mange ulike varianter.

Forskere viste for en tid siden at en kreftmedisin som blokkerte alle HDAC'er på en gang, bedret HS-relaterte symptomer i laboratoriedyr. Dessverre hadde denne medisinen alvorlige bivirkninger, som vekttap, som ville gjøre den lite egnet for mennesker med HS.

Men alt håp er ikke ute! Forskere tror at ved å blokkere ulike typer HDAC en etter en, kan man skille de gode effektene fra de dårlige. De håper at de gode effektene, men ikke de dårlig, kommer ved å blokkere kun en spesiell type HDAC.

Av de mange proteinene som skrur av DNA, er HDAC4 det som er tettest forbundet med Huntingtons sykdom.

Den beste kandidaten for dette er **HDAC4**. I likhet med huntingtinproteinet inneholder HDAC4 mye av det klebrige glutaminet vi snakket om tidligere. Det setter seg fast i de samme klumpene som huntingtin. Denne egenskapen forårsaker mye skade ved HS.

Derfor ville forskerne teste om de, ved å påvirke HDCA4 spesielt, men ikke andre HDCA-varianter, kunne redusere HS-relaterte problemer i celler og mus.

En vitenskapelig overraskelse

For å teste denne ideen, laget forskerne celler og forsøksmus som produserte et svært klebrig huntingtin-protein, akkurat slik det er i mennesker med HS. Så brukte de noe "fancy genetikk" til å eliminere HDAC4 i disse cellene og i musene.

Det spennende var at ved å bli kvitt HDAC4, ble både cellene og musene friskere! Forskerne merket seg bedret motorikk og forlenget overlevelse i musene - begge deler noe som er hovedmålsetninger i enhver type behandling av HS hos mennesker.

Likevel, det som virkelig var overraskende, var at alle disse positive virkningene kom **uten at man rette opp problemet med avskruing av DNA** som vi snakket så mye om tidligere!

«Ved å bli kvitt HDAC4 forsinket man dannelsen av de klebrige klumpene under forskernes eksperimenter »

Forvirret? Det var forskerne også! Det var mer ved HDAC4-historien enn det man så ved første øyekast. De studerte dette stoffet fordi det har effekt på DNA, men det viste seg å være viktig fordi det hadde en uventet virkning.

Forskerne tror at disse andre og uventede virkningene involverer de klebrige klumpene vi snakket om tidligere, - de som skader hjernecellene. I eksperimenter førte det å bli kvitt HDAC4 til at klumpdannelse ble forsinket. Gitt hvor skadelig klumpene er for hjernecellene, er det virkelig oppløftende at forskere kan ha funnet en måte å angripe klumpene direkte.

Hva betyr dette for HS?

Disse funnene er viktige for de som er opptatt av Huntingtons sykdom fordi kaster nytt lys på HDAC4. Istedenfor å angripe HDAC4 fordi det påvirker DNA, vet forskerne nå at man angriper HDAC4 fordi det bidrar til dannelsen av de klebrige klumpene som gjør hjernecellene syke. HDCA4 gir oss derfor en måte å gjøre noe med disse klebrige klumpene, som vi tror forårsaker mange problemer for mennesker med HS.

Forskere kan bruke den nye kunnskapen til bedre å utvikle HDAC4 som et potensielt mål for framtidig behandling for HS. Selvsagt er det mye arbeid som gjenstår før de forstår hvordan de skal utnytte de nye oppdagelsene for å kunne bruke det i en behandlingssammenheng.

Det er uansett viktig å huske på at vitenskapelig framgang vanligvis kommer i slike små skritt som dette, snarere enn i store hopp.

Forfatterne har ingen interessekonflikter. [For mer informasjon om våre publiseringsregler, se FAQ...](#)



Lær mer

[Vitenskapelig artikkel om HDAC4-arbeidet fra forskergruppen til Prof. Gill Bates team, King's Collage, London. \(fri tilgang\)](#)

Emner

[dyremodell](#) [aggregater](#) [HDAC-hemming](#)

[Mer ...](#)

Relaterte artikler

[HS mus produserer en nyttig feil](#)

5. august 2014

[Hoppende gener: Huntington sykdom protein invaderer](#)

[hjernetransplanter](#)

30. juli 2014

[Er en ny studie på et medikament til behandling av Huntington sykdom på rett spor?](#)

16. mai 2014

[ForrigeNeste](#)

- Ordliste
- **glutamin** aminosyren som gjentas for mange ganger i begynnelsen av det muterte huntingtin-proteinet
- **effekt** Et mål på om behandlingen virker eller ikke
- **HDAC** histondeacetylase (HDAC) er "maskiner" som fjerner acetyl-vedheng fra histonene, og forårsaker at de frigjør det DNA'et som de er bundet til
- [Les flere definisjoner i ordlisten](#)

Forskningsnyheter om Huntingtons sykdom.

I et lettfattelig språk. Skrevet av forskere.

Til det globale HS-fellesskapet.

HDBuzz

[Nyheter](#)

[Tidligere omtalt](#)

[Om](#)

[HDBuzz sponsorer](#)

[Nettsider med innhold fra HDBuzz](#)

[**new_to_research**](#)

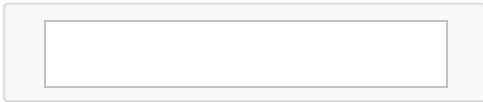
Hvem er vi

[**meet_the_team**](#)

[**help_us_translate**](#)

Følg HDBuzz

Abonner for å motta vårt månedlige nyhetsbrev pr. e-post ved å angi din e-postadresse nedenfor eller les om mulighetene på vår [mailinglisteside](#)



© HDBuzz 2011-2019. Innhold fra HDBuzz kan deles fritt under [Creative Commons License](#).

HDBuzz er ikke en kilde for medisinsk rådgivning. Vennligst se vår [Brukervilkår](#) for ytterligere informasjon.

© HDBuzz 2011-2019. Innhold fra HDBuzz kan deles fritt under Creative Commons Attribution-ShareAlike 3.0 Unported License.

HDBuzz er ikke en kilde for medisinsk rådgivning. Ytterligere informasjon er tilgjengelig på [hdbuzz.net](#)}

Oppdatert 21. april 2019 — Lastet ned fra <https://no.hdbuzz.net/152>

Noe av teksten på denne siden er ennå ikke oversatt. Den vises derfor på originalspråket. Vi arbeider for å oversette alt innhold så snart som mulig.