

## A Huntington kór és a kórfolyamatokban lezajló immunológiai folyamatok.

A Huntington- kór egy autoszómális domináns módon öröklődő, viszonylag lassú lefolyású progresszív, gyógyíthatatlan neurodegeneratív betegség, melyet főként a striátumban lévő huntingtin (HTT) fehérjében a CAG trinukleotidok rendellenes kifejeződése okoz. A neurodegeneráció eredményeként a betegekre akaratlan mozgások, érzelmi labilitás és szellemi leépülés jellemző, az első tünetek megjelenése után a haláleset általában 15- 20 évvel következik be. Emellett bizonyítékok vannak arra nézve is, hogy mind a veleszületett mind az adaptív immunrendszer fontos szerepet játszik a Huntington-kór lefolyásában. A mutáns huntingtin fehérje (mHTT) változásokat okoz az immunrendszer sejtjeiben emellett gyulladáshoz vezető citokinek, aktiválódó mikroglia sejtek és makrofágok, valamint a striátumban lévő komplement faktorok a veleszületett immunrendszer aktivitását is jelzik. A gyulladás kialakulása feltételezhetően szerepet játszik a kór kialakulásában, ugyanis emiatt megnövekszik a vér-agy gát átteresztőképessége, így az immunrendszer egyes elemei könnyebben átjutnak a központi idegrendszerbe, ami rövidtávon hasznos lehet a betegség leküzdésében, azonban a krónikus gyulladás sejtelhalást és agykárosodást okoz többek között a felhalmozódó szabadgyökök miatt. Az agyban fellépő gyulladás és fokozott immunitás kockázatosabb, mint a testben, ugyanis az agy jóval érzékenyebb ezekre a hatásokra. Ezek miatt azonban még kevésbé tisztázott, hogy az immunrendszer fokozott aktivitása kedvező vagy káros hatással van-e a Huntington-kórban szenvedő betegek számára illetve hogy az idegsejt elhalás során esetlegesen kiváltódó immunrendszeri változások a kór patológiai okai vagy inkább következményei. Emiatt érdemes behatóbban vizsgálni a beteg és egészséges emberek immunsejtjei közti különbséget, a htt fehérje mutációjának mértékét az egyes immunsejtekben illetve a gyulladáshoz vezető folyamatokban szerepet játszó immunrendszeri elemeket, hogy megfelelő terápiás módszerrel lassítható illetve megakadályozható legyen a betegség.

