

Slikanje možganskega prionskega amiloida s pozitronsko izsevno tomografijo pri bolezni Gerstmann-Straussler-Scheinker

Brain prion amyloid imaging in Gerstmann-Straussler-Scheinker disease using positron emission tomography

Maja Trošt

Klinični oddlek za bolezni živčevja, UKC Ljubljana

Korespondenca/ Correspondence:

doc. dr. Maja Trošt dr.
med, KO za bolezni živčevja, UKC Ljubljana, Zaloška cesta 2, 1525 Ljubljana, email: majatrost@yahoo.com

Ključne besede:

zgodnja diagnostika, FDDNP, PET, slikanje možganov

Key words:

brain-imaging, early diagnostics, FDDNP, PET

Citirajte kot/Cite as:

Zdrav Vestn 2011; 80: 975–6

Patološko kopičenje spremenjenih proteinov v možganih je vzrok številnim nevrodegenerativnim boleznim. Pri najpogostejši nevrodegenerativni bolezni možganov – Alzheimerjevi bolezni, se netopen amiloid kopiči med živčnimi celicami, moti njihovo delovanje in povzroči njihovo smrt.

Velik napredek v razvoju nevroznanosti so omogočile funkcijske slikovne metode. Te nam ponujajo nov vpogled v mnoga patološka dogajanja v možganih v pogojih *in vivo*. Ena takih je pozitronska izsevna tomografija (positron emission tomography – PET) z radiofarmaki, ki se vežejo na amiloid. Omogoča nam odkrivanje in kvantificiranje patološkega amiloida v možganih. Patološko kopičenje amiloida je značilno tudi za druge možganske bolezni, denimo redke prionske bolezni (npr. kuru, bolezen Gerstmann-Straussler-Scheinker, varianta Creutzfeld-Jakobove bolezni, nekateri primeri spordične Creutzfeld-Jakobove bolezni), pri katerih je amiloid del prionskih plakov. Eden prvih in najbolj preizkušenih radiofarmakov za slikanje patološkega kopičenja amiloida pri Alzheimerjevi bolezni je ^{18}F -FDDNP. Raziskave v pogojih *in vitro* in na poskusnih živalih so pokazale, da se nekateri radiofarmaki vežejo tudi na amiloid v prionskih plakih.

Avtorji raziskave Slikanje možganskega prionskega amiloida s pozitronsko izsevno tomografijo pri bolezni Gerstmann-Straussler-Scheinker¹ so pri nosilcih mutacije za prionsko bolezen Gerstmann-Straussler-Scheinker (GSS) s PET in radiofarmakom ^{18}F -FDDNP prvič odkrili in spremljali kopičenje patološkega prionskega amiloida v možganih v pogojih *in vivo*.

Rezultati so sicer pridobljeni na majhnem vzorcu ljudi, a nedvomno napovedujejo možnost uporabe ^{18}F -FDDNP/PET slikanja v diagnostiki prionskih bolezni.² ^{18}F -FDDNP se namreč kopiči v različnih delih možganov že zgodaj v poteku bolezni, še preden se pojavijo spremembe strukture možganov in še preden se zaradi bolezni spremeni možganska aktivnost. Prvo so proučili z magnetnoresonančno tomografijo (MRT), drugo pa s PET in radiofarmakom fluorodeoksiglukoza (FDG), ki slika presnovno glukoze v celicah.

Slikanje s ^{18}F -FDDNP/PET nam odkriva še eno pomembno poglavje patogeneze nevrodegenerativnih bolezni. To je tako imenovano predklinično obdobje. To je čas, ko je bolezen v možganih že prisotna, kompenzacijski mehanizmi možganov pa še preprečujejo pojav kliničnih znakov. V opisani raziskavi so raziskovalci dokazali povečano kopičenje amiloida tudi pri zdravem nosilcu

mutacije za bolezen GSS. Rezultati so podkreppljeni s klinično sliko in z rezultati histokemčnih raziskav. Oboji namreč korelirajo s kopičenjem amiloida. V napredovalih fazah bolezni pa kopičenje amiloida korelira tudi s strukturnimi spremembami, vidnimi na MRT možganov, in s spremembo presnovne aktivnosti možganov.

Raziskava prikazuje široke klinične in raziskovalne možnosti, ki jih omogoča slikanje možganov s PET. Te so: zgodnja diagnostika bolezni, katerih diagnoza je bila doslej le klinična, spremljanje predklinične faze bolezni, kar bo posebej pomembno, ko bodo na voljo nevroprotektivna zdravila. Slikanje omogoča tudi spremljanje napredovanja bolezni na kvantitativen način, kar je izjemnega pomena pri razvoju zdravil in ugotavljanju njihove učinkovitosti. Nenazadnje nam preiskava ponuja novo, le malo invazivno metodo (i.v. injiciranje radiofarmaka) za proučevanje delovanja obolelih možganov v zaživiljenjskih pogojih. Če vse opisano postavimo na skupni imenovalec, nam slikanje s PET pomaga odkrivati biološke markerje bolezni. Dostopnost in cena PET-slikanja v razvitem svetu ne predstavljata večje ovire za izvajanje preiskav. V Sloveniji imamo dve PET- kameri.

Literatura

1. Kepe V, Ghetti B, Farlow MR, Bresjanac M, Miller K, Huang SC, Wong KP, Murrell JR, Piccardo P, Epperson F, Repovš G, Smid LM, Petrič A, Siddarth P, Liu J, Satyamurthy N, Small GW, Barrio JR. PET of Brain Prion Protein Amyloid in Gerstmann-Sträussler-Scheinker Disease. *Brain Pathol.* 2010; 20 (2): 419–30
2. Šmid L. M., Bresjanac M. Razvoj zaživiljenjske diagnostike bolezenskih beljakovinskih odlag v možganih: prionske bolezni. *Zdrav Vestn* 2011; 80: 973–6.