

反思哪些大脑部位控制HD的早期症状

受HD影响的大脑部位比我们想像的要多：新研究拓宽我们对早期HD信号的理解

Dr Tamara Maiuri编辑 2016年4月19日 Mr. Shawn Minnig撰写 Xi Cao译制

最早发布于2016年4月18日

认

知障碍、思维不清晰经常亨廷顿舞蹈症患者（HD）被诊断之前出现。许多人认为最早的认知缺陷是由纹状体的损害造成的，纹状体是在亨廷顿舞蹈症患者大脑受损最严重的部分，最近的证据表明，这种说法可能不全面，不能反映在早期患者大脑中发生的广泛的变化。

反思亨廷顿舞蹈症的症状

亨廷顿舞蹈症（HD）是最常见的症状是舞蹈样动作，这是一种运动障碍，特征为非自愿的“躁动”。然而，那些熟悉HD的人知道，运动症状只是症状的一部分，HD患者受情绪状态和情绪影响的干扰。随着时间的推移，他们也在思考方面出现越来越多的困难。这些“认知缺陷”可以在运动症状出现前20年前出现，但这在确诊前10年中最常出现。HD患者及其家属认为认知功能障碍是HD最困难的症状，并认为这比运动障碍更难对付。鉴于这些情况，认知功能障碍需要研究人员的关注，来确保我们正在开发新的治疗方法能改善这些症状。

认知和控制认知的大脑结构

“认知”包括一系列复杂的大脑运作。简单地说，认知是一个人思考的能力。在HD中，“认知障碍”包括这些方面的困难：学习和保留新的信息，管理日常生活，交流，做决定，或记住一件事情等。在很大程度上，研究HD患者认知的研究者认为早期认知障碍是由于纹状体的损伤导致的一纹状体是一种大脑深处的结构。纹状体是最早受HD影响并且受损最严重的大脑结构，很多症状前的许多问题，也是依赖于它的功能。这些可以包括：不能推理，计划，和保持注意力，并在“程序学习”方面有困难，程序学习指让我们不需要考虑太多便能完成日常任务的能力，如绑鞋带，刷牙，或开车。随着时间的推移，随着高清的进展和运动症状的出现（被称为HD的显化阶段），更多的学习和记忆困难变得明显。许多研究者认为，这些问题是由于纹状体的持续损害以及神经退行性疾病（尽管程度较小）在大脑中的其他结构的逐渐扩散，包括在海马区、一个对学习、记忆和空间导航至关重要的区域。

这是一个合理的假设，因为和纹状体相比，HD患者的海马区损伤通常很轻微。到现在为止，海马相关的认知过程，如空间记忆的问题，只是在HD病程晚期才开始出现问题。但动物模型试验告诉我们，海马区损伤可能发生的比我们想象的更早。Morris水迷宫试验测定了小鼠海马区障碍。当然人比老鼠更加复杂。为了解海马的损伤是否引起HD患者的症状、什么时候引起这些症状，一组Roger

Barker博士领导的剑桥大学的研究人员采取了Morris水迷宫的灵感。在他们的研究中，巴克和他的同事们将参与者分成三组，症状出现前HD携带者，早期症状的HD患者，和普通人，并测试他们的空间记忆。

多重记忆系统和Morris水迷宫

想象一下，你搬到了一个新的城市，每个方向都有一个显眼的标志物：西边有大海，北边有一个高大的摩天大楼，东边有一座山，南边有一片森林。现在想像你在镇的南边租了一个公寓，你的新工作位于城市东北部。因为你对这个地方不熟悉，你很可能会用一些标志物来指引。你可能会发现，去上班的路上，你需要向摩天大厦方向走，经过三个街区，然后右转，向山上行驶2个街区。你每天都去上班，上班的路线会成为你的“肌肉记忆”，你越来越不需要依赖地标来指引你的方向。事实上，即使现在看不到任何标志，你仍然找到上班的地方，你要做的知识是向北走几个街区，然后向西。正如我们之前提到的，这叫程序记忆，我们知道，由于在纹状体损害，在HD的早期就受到影响。现在想象一下，你突然发现家里闹虫子，你不得不在朋友家待了几天。你有三个朋友，他们每个人都同意让你住一个晚上，每一个朋友都住在城市的一边。当你离开你的朋友们的公寓去上班的时候，‘程序’策略不管用了，因为你现在是从一个陌生的位置出发。相反，你不得不再一次依赖显眼的标志物，但是你知道，只要你朝着摩天楼和山脉之间的某个地方走，你会最终到达正确的地点。这就是所谓的空间记忆，我们知道它取决于海马区，因为海马区受损的人无法执行这种类型的任务，可是他们在程序学习方面表现良好。这对也是Morris水迷宫实验的基础。在Morris水迷宫，有一系列的试验，训练动物在水池里找到一个逃生平台。老鼠被放置到迷宫中随机位置，并在房间里使用显眼的地标，以记住逃生平台的位置。为HD患者，巴克博士和同事们建立了一个数字版的迷宫，训练参与者使用计算机和游戏操纵杆来参与同类试验。

正如所预料的，在3组参与者中，早期HD患者最难记住逃生平台的位置。虽然虚拟水迷宫任务很有趣，巴克和他的团队重复检查了他们的结果，以确保海马相关的差异并不是由其它因素引起的。

远景

巴克博士和他的团队的研究结果和越来越多的证据表明，HD症状是由在大脑和身体的全身变化引起的，而并不只是简单的在纹状体。虽然研究人员注意到，海马的损害比纹状体少，可是海马损伤对HD病情的影响可能比我们认为的更多。这意味着，除了纹状体，研究人员可能有更多的工作需要进行，来找到治疗，改善认知症状的方法。

这是HDbuzz嘉宾的来稿，Shawn Minnig，来自华盛顿 [想了解更多关于本站公开制度的信息，请看常见问题解答。](#)

HDBuzz2011-2021. HDBuzz内容在创作共享许可证下免费共享。

HDBuzz不提供医疗建议。了解更多请访问hdbuzz.net

于2021年4月01日打印 — 从<https://zh.hdbuzz.net/216>下载

此文还没有被翻译，它是以原文发表的语言刊登的，我们正在尽快翻译所有内容。