

Grote Doorbraak in ALS onderzoek

Onderzoekers ontdekken gemeenschappelijke oorzaak van alle vormen van ALS

Het onderliggend ziekte proces van ALS (ook gekend als de ziekte van Lou Gehrig) een fatale neurodegeneratieve ziekte die totale verlamming van de patiënt tot gevolg heeft is door wetenschappers lang ontweken. Daardoor is er geen ontwikkeling van effectieve therapie tot stand gekomen. **Niettemin is er een nieuwe studie van de stichting onderzoeker Dr. Teepu Siddique en zijn team die een gemeenschappelijke oorzaak van alle vormen van ALS voor het eerst hebben geïdentificeerd.**

De basis van de storing is een defecte proteïne 'recycling systeem' in de neuronen van het ruggenmerg en de hersenen. Het proteïne, ubiquilin 2, heeft de moeilijke taak de gerecycleerde, beschadigde of verkeerd ontplooid proteïnen in motor en corticale neuronen af te sluiten om opnieuw te worden verwerkt.

Bij patiënten met ALS doet ubiquilin 2 zijn werk niet. Het resultaat is dat de beschadigde proteïnen en ubiquilin 2 zich opstapelen in de motor neuronen van het ruggenmerg en de hersenen. De opgestapelde proteïnen lijken op verdraaide strengen draad en veroorzaken het afsterven van de neuronen. De cel houdt niet meer stand, kan zich niet meer herstellen en geraakt onherstelbaar beschadigd.

Deze storing vertoont zich in alle drie de vormen van ALS: de erfelijke vorm; de niet erfelijke vorm maar sporadisch voorkomend; de vorm die de hersenen aantast en dementie veroorzaakt.

"Dit opent geheel nieuwe perspectieven naar de effectieve behandeling van ALS" zei de verantwoordelijke auteur Teepu Siddique, M.D., De Les Turner vereniging/Herbert C. Wenske Professor van het Davee departement van Neurologie en clinical Neurosciences instituut aan de Northwestern's Feinberg School en neurologist aan het Northwestern Memorial Hospital. We kunnen nu testen op middelen die de proteïnen baan regelen of optimaliseren, zodat het normaal zal kunnen functioneren.

Deze doorbraak is zeer gedetailleerd uitgeschreven en gepubliceerd in de laatste uitgave van Nature.