

'Mogelijke oorzaak zenuwziekte ALS ontdekt'

BAARN - Een defect in het 'recycling-steem' van lichaamscellen zou wel eens de onderliggende oorzaak kunnen zijn van de neuromusculaire aandoening ALS, zo ontdekten Amerikaanse wetenschappers.



Amyotrofische lateraal sclerose (ALS) is een neuromusculaire aandoening, oftewel een zenuw-/spierziekte. Het is een aandoening die leidt tot het onvoldoende of niet functioneren van de spieren.

Dat komt doordat de motorische zenuwcellen in het ruggenmerg en het onderste deel van de hersenen – de zogenaamde hersenstam – afsterven. Hierdoor komen de signalen vanuit de hersenen niet meer aan bij de spieren. De gemiddelde levensverwachting van een ALS-patiënt is slechts drie tot vijf jaar.

Recycling-defect

De Amerikaanse wetenschappers, die hun studie publiceerden in het wetenschappelijke tijdschrift Nature, vonden een manco in hoe zenuwcellen in het brein en het ruggenmerg proteïne-bouwstenen (eiwitten) recyclen. Dit betekent dat de cellen zichzelf niet meer kunnen repareren.

Stapeling van cellen

De onderzoekers van de Northwestern University ontdekten dat het eiwit ubiquilin2, dat het hele recycling-proces van de zenuwcellen aanstuurt, niet goed functioneert bij mensen met ALS. Hierdoor stapelen beschadigde cellen zich op in het ruggenmerg en het brein, met het afsterven van de motorische zenuwcellen als gevolg.

Het bovenstaande doet zich volgens de wetenschappers zowel voor bij de erfelijke vorm van ALS (Familiaire ALS), als bij de niet-erfelijke variant en bij ALS met frontotemporale dementie.

Deur naar effectieve behandeling

"Deze ontdekking opent de deur naar het vinden van een effectieve behandeling voor ALS. We kunnen nu specifiek op zoek gaan naar middelen die zich richten op functioneren van ubiquilin2 en zo het recycling-systeem van de cellen optimaliseren", aldus onderzoeker Teepu Siddique.

Parkinson en dementie

De vinding zou volgens de onderzoekers ook een belangrijke rol kunnen gaan spelen in de behandeling van andere neuromusculaire aandoeningen zoals de ziekte van Parkinson en dementie.

Nederlandse cijfers

Wereldwijd lijden er zo'n 350.000 mensen aan ALS. Nederland telt zo'n 1.500 mensen met de ziekte. Jaarlijks worden er in ons land ongeveer 650 patiënten onderzocht op ALS. Ieder jaar sterven er zo'n 350 patiënten aan de ziekte. Dat betekent dat er per jaar in Nederland meer mensen sterven aan ALS dan aan aids.

ALS is een progressieve aandoening, dat betekent dat iemand met deze ziekte steeds verder achteruitgaat. Er is een medicijn, riluzol (merknaam Rilutek) waardoor het ziektebeloop geremd kan worden. Dit verlengt het leven met gemiddeld drie maanden. Een echte oorzaak of oplossing is er nog niet.