

Wat is ALS?

Amyotrofische Lateraal Sclerose (ALS) is een ziekte van de zenuwcellen die de spieren aansturen. Deze neuromusculaire (zenuw-/spier-) aandoening leidt tot het onvoldoende 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 hersenen kunnen dan geen spierbewegingen meer op gang brengen.

Verloop

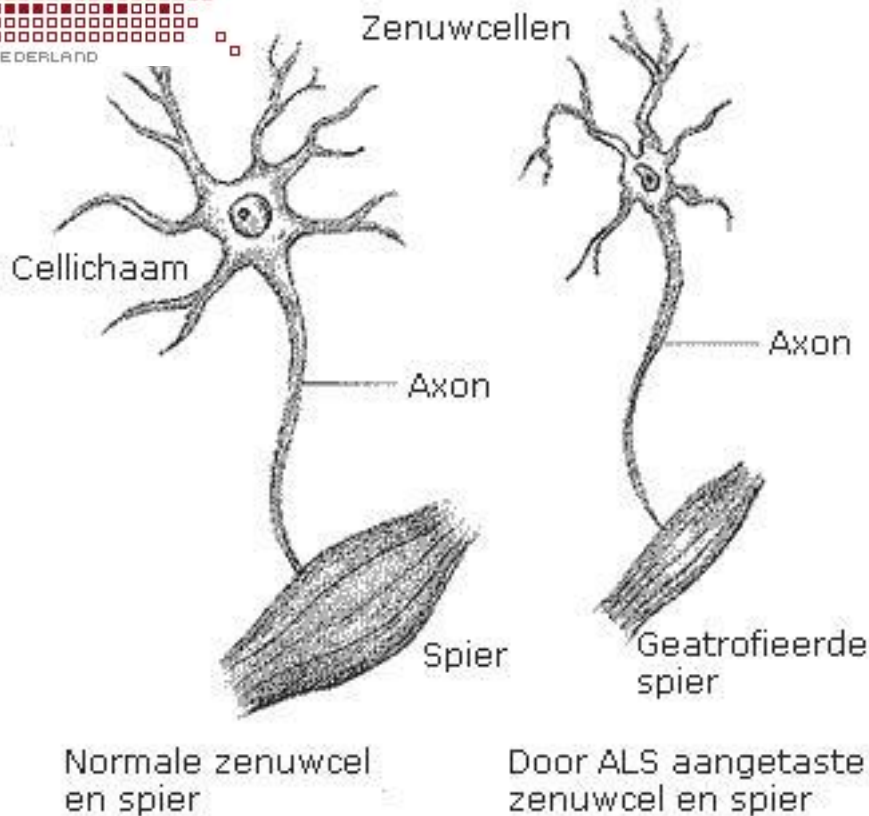
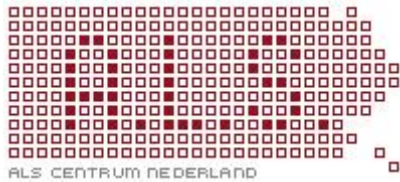
De ziekte veroorzaakt meestal geen pijn en tast het verstand niet aan. Ook blijven de zintuigen (gevoel, smaak, gezicht, reuk en gehoor) doorgaans intact, evenals de werking van darmen en blaas. Wel worden geleidelijk aan steeds meer spieren aangedaan. Behalve de hartspier. Het uitvallen van de ademhalingsspieren is meestal de oorzaak van het overlijden van iemand met ALS. Hoe snel dat gaat verschilt per persoon. Maar de gemiddelde levensverwachting van een ALS-patiënt is slechts drie tot vijf jaar.

Oorzaak onbekend

De exacte oorzaak van de ziekte ALS is nog niet bekend. Er bestaan ook geen medicijnen die de ziekte kunnen stoppen of genezen. Het enige medicijn dat het ziekteproces enigszins vertraagt is riluzol (merknaam Rilutek). Het kan het leven van de patiënt met gemiddeld 3 tot 6 maanden verlengen. De ziekte kan voorkomen bij volwassenen op elke leeftijd, maar ontstaat meestal tussen het 40ste en 60ste levensjaar. Een klein deel van de mensen met ALS heeft te maken met een erfelijke vorm van ALS. De erfelijke vorm komt echter heel zelden voor en is meestal al langer bekend in de families.

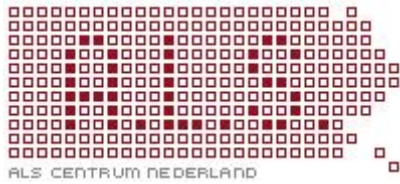
Betekenis

Amyotrofische Lateraal Sclerose komt uit het Grieks. A (betekent geen), myo (verwijst naar spieren), trofie (betekent voeding); spieren die geen of onvoldoende voeding ofwel zenuwimpulsen krijgen. Spieren die geen zenuwimpulsen ontvangen, ?atrofiëren': de spiermassa verdwijnt. Lateraal duidt het gebied aan in het ruggenmerg waar de zenuwcellen zitten die prikkels doorgeven aan de spieren. Als de zenuwcellen in dit gebied afsterven, leidt dit tot littekenvorming of verharding: sclerose.



Er zijn verschillende varianten van ALS:

- Typische ALS, waarbij zowel motorische zenuwcellen in hersenen en ruggenmerg uitvallen
- Progressieve Spinale Musculaire Atrofie (PSMA), waarbij vooral de motorische zenuwcellen in het ruggenmerg uitvallen. De uitval van motorische zenuwcellen in de hersenen is veel minder, waardoor andere verschijnselen ontstaan. Soms blijft de ziekte langdurig beperkt tot alleen de motorische zenuwcellen in het ruggenmerg
- Progressieve bulbaire paralyse. Hierbij raken alleen de spieren van de keel en het gezicht verzwakt of verlamd. De spieren van de romp en de ledematen zijn (in eerste instantie) niet verzwakt
- Primaire Laterale Sclerose (PLS) is een aandoening van het ruggenmerg die leidt tot stijfheid en spasticiteit van de benen en ? minder vaak ? van de armen. Soms doen zich ook spraak- en slikstoornissen voor. Dit komt door een verharding (sclerose) van het weefsel dat zich aan de zijkanten (lateraal) van het ruggenmerg



bevindt. De verschijnselen doen zich meestal voor na het dertigste levensjaar. Het is niet precies bekend hoe vaak PLS voorkomt. Geschat wordt dat ruim honderd mensen in Nederland deze ziekte hebben. 'Primaire' geeft aan dat de ziekte voor het eerst in een familie voorkomt en niet erfelijk is. De ziekte bekort de levensduur niet.