

# Amyotrophe Lateralsklerose (ALS) – eine Nervenkrankheit



Bei der Amyotrophen Lateralsklerose handelt es sich um eine der schwerwiegendsten Krankheiten. Betroffen ist bevorzugt das motorische Nervensystem, das heisst jene Nervenzellen, welche die Muskeln und damit die Beweglichkeit kontrollieren. Leitsymptome sind ein zunehmender Muskelschwund, einhergehend mit einer Muskelschwäche, die bis zur vollständigen Lähmung führen kann.

In bis zu 55 Prozent aller Fälle kommt es aber auch zu einem Mitbefall der vorderen Anteile des Gehirns (Stirnappen). Diese Symptome äussern sich in aller Regel in Form von Persönlichkeitsveränderungen, wie z.B. Zurückgezogenheit, Interessenverlust, Umstellungserschwerung oder auch Enthemmung.

## Was sind die häufigsten Symptome?

Der Beginn der Krankheit ist meist unspektakulär. Am Anfang können Symptome stehen wie Ungeschicklichkeit in den Händen, häufiges Stolpern, Verschlucken und undeutliche Sprache. Erst im weiteren Verlauf tritt dann ein Muskelschwund auf. Dieser ist typischerweise immer einseitig und sehr fokal. Begleitend finden sich häufig Muskelzuckungen (Faszikulationen) und auch Muskelkrämpfe. Die durchschnittliche Dauer bis zur Diagnosestellung beträgt ein Jahr. Fehldiagnosen sind häufig.

## Wie ist der Verlauf der ALS?

Der Verlauf ist interindividuell sehr unterschiedlich. Bei manchen Patienten beginnt die Krankheit im Arm, wieder bei anderen im Bein oder aber mit Schluck- und Sprechstörungen. Die Lähmungen breiten sich immer weiter aus (z.B. vom linken Bein aufs rechte Bein oder vom rechten Arm auf das linke Bein). Nahezu alle Patienten entwickeln eine schwere Sprach- und Schluckstörung sowie eine zunehmende Atemschwäche. Diese ist auch meist die Todesursache.

Die Krankheitsdauer ist sehr unterschiedlich. Es gibt Verläufe von wenigen Monaten bis über 40 Jahre. Die durchschnittliche Überlebenszeit beträgt 3–5 Jahre, jedoch leben 10 Prozent länger als 10 Jahre.

## Woher kommt die ALS?

Die ALS ist eine sogenannte komplexe Krankheit. Es gibt nicht eine Ursache, sondern vielfältige Ursachen. Dazu gehören neben Erbfaktoren auch Umweltfaktoren, die grösstenteils nicht bekannt sind.

Bei einem kleinen Teil der Patienten handelt es sich um eine Erbkrankheit im eigentlichen Sinn, d.h. die Krankheit wird von Generation zu Generation weitergegeben. Bis heute sind über 30 verschiedene Gene bekannt, die eine familiäre ALS verursachen können. Unbekannt ist jedoch der genaue Wirkmechanismus, wie die Genveränderungen zu einer Zerstörung der motorischen Nervenzellen führen.

## Kann man die ALS behandeln?

ALS ist nicht heilbar, jedoch kann die Krankheit verzögert werden. Das einzig bislang zugelassene Medikament ist Rilutek, welches zu einer verlängerten Überlebensdauer führt. Therapeutisch kann insbesondere versucht werden, die Lebensqualität der Patienten zu erhalten. Dies bedeutet Symptomkontrolle, z.B. von Muskelkrämpfen, vermehrtem Speichelfluss und Atemschwäche. Ein Grossteil der Patienten hat eine gute Lebensqualität trotz voranschreitenden Lähmungen.

## Wo steht die Forschung heute?

Forschung bei ALS beinhaltet sehr viel Themenbereiche. Bei der Ursachenforschung sucht man neben weiteren Genen insbesondere auch Umweltfaktoren, welche ein Risiko für die Krankheit darstellen. Es gibt zahlreiche neue Studien, die neuartige Medikamente untersuchen. Auch die Erforschung der Lebensqualität geniesst einen hohen Stellenwert.

## Referent: Prof. Dr. Markus Weber

Zentrumsleiter Muskelzentrum/  
ALS Clinic am Kantonsspital St. Gallen (KSSG)