

Amyotrofe lateraalsclerose niet zeldzaam

Amyotrofe lateraalsclerose is een aandoening die wordt gekenmerkt door progressieve spieratrofie. Dit is te wijten aan een degeneratieve aantasting van de motorneuronen in de voorhoorn van het ruggenmerg en de motorische kernen van de meest distale hersenzenuwen. In de Angelsaksische literatuur spreekt men van de ziekte van Lou Gehrig, naar de bekende Amerikaanse basketballer die op 38-jarige leeftijd aan amyotrofe lateraalsclerose overleed. | Dr. Pierre Stenier

Amyotrofe lateraalsclerose (ALS) is minder zeldzaam dan men zou kunnen vermoeden. In Canada bijvoorbeeld maakt de ziekte jaarlijks meer dodelijke slachtoffers dan multiple sclerose, spierdystrofie en mucoviscidose samen. ALS treedt doorgaans op tussen 40 en 70 jaar, tweemaal meer bij mannen dan bij vrouwen. De meest verspreide vorm is de sporadische. Toch vindt men bij 5 tot 10% van de patiënten een familiaal voorkomen. De oorzaak is onbekend.

Tweeledig

Het klinische tableau omvat doorgaans twee luiken: een perifere neurogeen syndroom en een pyramidaal syndroom. Het perifere neurogeen syndroom wordt gekenmerkt door een zuiver motorische semiologie. Het belangrijkste teken is een bilaterale progressieve spieratrofie die begint aan het uiteinde van de bovenste ledematen en zich naar proximaal uitbreidt. In de hand tekent zich een atrofie af van de muscoli interossei, de thenar en de hypothernar. Daardoor komt de duim op één lijn te liggen met de andere vingers en treedt retractie van de distale twee kootjes van iedere vinger op. Tintelingen of objectieve stoornissen van de sensibiliteit blijven afwezig. Als de ziekte de hersenstam bereikt, ontstaat een dubbelzijdige aantasting van

de Xde, XIde en XIIde hersenzenuw. Klinisch weerspiegelt zich dat in een verlamming van lippen, tong en farynx, waardoor stemstroomissen of, minder vaak, slikstoornissen optreden. De oogbewegingen en de sfinctercontrole blijven gevrijwaard. Aantasting van de hersenstam kan het eerste teken van ALS zijn. Twee symptomen moeten aan ALS doen denken: fasciculaties en krampen, die al optreden vóór men spieratrofie kan vaststellen. Het pyramidale syndroom uit zich in te levendige peesreflexen; het teken van Babinski is slechts in de helft van de gevallen aanwezig.

Klinische diagnose

De diagnose van ALS berust uitsluitend op het klinische beeld en de afwezigheid van afwijkingen op de aanvullende onderzoeken: er zijn geen anomalieën op MRI en het cerebrospinaal vocht is normaal. Met elektromyografie kan men de aantasting van de perifere zenuwen bevestigen. Volgende bevindingen sluiten de diagnose ALS praktisch uit: sensitiviteitsstoornissen, verlies van sfinctercontrole, gestoorde visus, vegetatieve stoornissen en cognitieve defecten.

Defecten compenseren

Tot op heden bestaat er voor ALS geen curatieve behandeling. Het beloop is



▲ De bekendste hedendaagse ALS-patiënt is zonder twijfel de Britse wetenschapper Stephen Hawking.

progressief en de patiënt overlijdt gemiddeld twee tot drie jaar na het optreden van de eerste symptomen. Het benzothiazolderivaat riluzol kan enig soelaas brengen. Dit middel moduleert de glutaminerge neurotransmissie en werd door de FDA erkend aan de hand van onderzoeksresultaten waaruit blijkt dat bij behandelde patiënten tracheotomie enige tijd kan worden uitgesteld. Riluzol is ook in België beschikbaar. Een doeltreffend beleid bij ALS omvat symptoombehandeling, naast compensatie en preventie van functiestoornissen. Bij slikstoornissen kan een maagsonde worden geplaatst. Kinesitherapie en orthesen corrigeren de aantasting van de ledematen. De spraakstoornissen kunnen worden opgevangen door het gebruik van een stemsyntesizer, dat met de hulp

van een logopedist vrij gemakkelijk kan worden aangeleerd. Als ademhalingsstoornissen optreden, moet de patiënt via een masker beademd worden. Belastender is tracheotomie met plaatsen van een canule, want hierbij wordt zware apparatuur gebruikt; regelmatige aspiratie van slijmen en het verwisselen van de canule zijn onontbeerlijk. Met andere woorden: na tracheotomie moet de patiënt de klok rond bijstand krijgen.

Literatuur:

1. L. Bruijn, et al. *Unraveling the mechanisms involved in motor neuron degeneration in ALS.* *Ann Rev Neuroscience* 2004;27:723-49.
2. Meininger V. *La sclérose latérale amyotrophique.* *Encyclopédie Orphanet, septembre 1998.*