ePublishing

Open Schools Journal for Open Science

Vol 3, No 8 (2020)

Η νόσος του κινητικού νευρώνα - υπάρχει άραγε ελπίδα;

Έλλη Δαρμανή, Ελένη Δοσοπούλου, Δήμητρα Λυμπεροπούλου, Δήμητρα-Ιωάννα Ξενοπούλου

doi: 10.12681/osj.24369

Copyright © 2020, Έλλη Δαρμανή, Ελένη Δοσοπούλου, Δήμητρα Λυμπεροπούλου, Δήμητρα-Ιωάννα Ξενοπούλου

This work is licensed under a Creative Commons Attribution-NonCommercial-ShareAlike 4.0.

To cite this article:

Δαρμανή Έ., Δοσοπούλου Ε., Λυμπεροπούλου Δ., & Ξενοπούλου Δ.-Ι. (2020). Η νόσος του κινητικού νευρώνα - υπάρχει άραγε ελπίδα;. *Open Schools Journal for Open Science*, *3*(8). https://doi.org/10.12681/osj.24369

https://epublishing.ekt.gr | **e-Publisher:** EKT | **Downloaded at:** 20/02/2026 14:37:04

Open Schools Journal
for Open Science

Η νόσος του κινητικού νευρώνα - υπάρχει άραγε ελπίδα;

Έλλη Δαρμανή[1], Ελένη Δοσοπούλου[1], Δήμητρα Λυμπεροπούλου[1], Ξενοπούλου Δήμητρα-Ιωάννα .[2]

[1] Ελληνογαλλική Σχολή Ουρσουλινών – Γενικό Λύκειο, Αθήνα, Ελλάδα,

[2] Βιολόγος, Ελληνογαλλική Σχολή Ουρσουλινών, Αθήνα, Ελλάδα

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Με αφορμή τον πρόσφατο θάνατο του κορυφαίου κοσμολόγου και θεωρητικού φυσικού Στίβεν Χόκινγκ, θα ασχοληθούμε με μια σοβαρή νόσο του κεντρικού νευρικού συστήματος, τη νόσο του κινητικού νευρώνα ή αμυοτροφική πλάγια σκλήρυνση ή νόσο του Lou Gehrig, από τον διάσημο παίκτη του μπέιζμπολ που πέθανε από τη νόσο αυτή, το 1941. Αρχικά αναλύουμε τη φυσιολογία της πάθησης σε σχέση με την ανατομία του κινητικού νευρώνα, στη συνέχεια περιγράφουμε τα κλινικά συμπτώματα, την εξέλιξη της νόσου και το πώς την ξεχωρίζουμε από άλλες παρεμφερείς παθήσεις. Η αντιμετώπιση της νόσου και συγκεκριμένα των συμπτωμάτων απαιτεί πολυθεματική ιατρική ομάδα. Τελευταία έχει αναπτυχθεί τεχνολογία που επιτρέπει τη δημιουργία και μελέτη των κινητικών νευρώνων από ασθενείς στο εργαστήριο. Συγκρίνοντας τους κινητικούς νευρώνες με αυτούς από υγιείς οργανισμούς, οι επιστήμονες έχουν εντοπίσει πολλές από τις βλάβες, που οδηγούν στον θάνατο των νευρικών κυττάρων. Η χρήση των βλαστοκυττάρων σαφώς και βελτιώνει την κλινική εικόνα των ασθενών, είναι η μόνη μέθοδος που μέχρι σήμερα έχει οδηγήσει τη νόσο σε ύφεση, έστω και για περιορισμένο χρονικό διάστημα. Η προσπάθεια θα πρέπει να εστιαστεί στη μόνιμη παραμονή των βλαστοκυττάρων στην περιοχή της βλάβης του νωτιαίου μυελού και στη συνεχή ενεργοποίησή τους. Η εφαρμογή γονιδιακής θεραπείας μείωσε την υπερδραστηριότητα των κινητικών νευρώνων οι οποίοι εκπέμπουν συνεχώς ηλεκτρικά σήματα και έδωσε ελπίδες στους ασθενείς.

Open Schools Journal
for Open Science

ΛΕΞΕΙΣ-ΚΛΕΙΔΙΑ

αμυοτροφική πλάγια σκλήρυνση, κινητικός νευρώνας, γονιδιακή θεραπεία

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η νόσος του κινητικού νευρώνα ή αμυοατροφική πλευρική σκλήρυνση (ALS) είναι μια σοβαρή νευρολογική πάθηση που προσβάλλει τα κινητικά νεύρα στον εγκέφαλο και τον νωτιαίο μυελό. Πρόκειται για μια σπάνια ασθένεια που συνήθως προκαλεί τον θάνατο μέσα σε δύο ως τρία χρόνια από τη διάγνωσή της, γεγονός που καθιστά εντυπωσιακή εξαίρεση την 50ετή μάχη του Χόκινγκ να την ξεπεράσει. Κατά μέσο όρο σημειώνονται κάθε χρόνο δύο νέα κρούσματα της μοιραίας αυτής πάθησης ανά 100.000 ανθρώπους και συνήθως μεταξύ των ηλικιών 55 και 65.

Ετυμολογικά λοιπόν, είναι μια ασθένεια που έχει να κάνει με τη μη θρέψη των μυών (A-Myo-Trophic). Όταν ένας μυς δεν τρέφεται, τότε ατροφεί και καταστρέφεται. Νευρολογικά, η ALS έχει να κάνει με περιοχές του νωτιαίου μυελού (Lateral), όπου κάποια από τα νευρικά κύτταρα ελέγχουν τους μύες. Όταν αυτές οι περιοχές καταστρέφονται, υφίσταται σκλήρυνση της περιοχής (Sclerosis). Η σοβαρότητα της ALS έχει να κάνει με το ότι ο εγκέφαλος χάνει σταδιακά την ικανότητα του να προκαλέσει και να ελέγξει την κίνηση των μυών.

ΤΙ ΕΙΝΑΙ ΟΙ ΝΟΣΟΙ ΚΙΝΗΤΙΚΟΥ ΝΕΥΡΩΝΑ? (MND)

Όταν περπατάς, όταν μιλάς σε έναν φίλο, όταν μασάς το φαγητό σου, οι κινητικοί νευρώνες είναι αυτοί που σε βοηθούν να εκτελέσεις καθεμία από τις παραπάνω πράξεις. Όπως και κάθε άλλο μέρος του σώματος σου έτσι και οι κινητικοί νευρώνες μπορούν να τραυματιστούν. Το πιο γνωστό είδος της νόσου του κινητικού νευρώνα αποτελεί αυτή από την οποία έπασχε ο Στίβεν Χοκινγκ. Παρόλα αυτά υπάρχουν κι άλλα είδη της νόσου αυτής τα οποία δεν είναι και τόσο γνωστά. Εδώ υπάρχουν μερικά είδη παθήσεων του κινητικού νευρώνα:

Αμυοτροφική πλευρική σκλήρυνση (ALS)

Αυτή η πάθηση, με την οποία και ασχοληθήκαμε στην συγκεκριμένη εργασία, επηρεάζει τους πάνω αλλά και τους κάτω κινητικούς νευρώνες. Σιγά σιγά χάνεται ο έλεγχος των μυών που σε βοηθούν να περπατήσεις, να μιλήσεις, να μασήσεις, να καταπιείς και να αναπνεύσεις. Ο ασθενείς μπορεί να αντιμετωπίσει δυσκαμψία και τινάγματα στους μύες. Συνήθως, οι γιατροί την αποκαλούν σποραδική ασθένεια δηλαδή ο καθένας μπορεί να νοσήσει από αυτήν. Παρόλα αυτά μονάχα το 5%-10% των αμερικανικών νοικοκυριών έρχονται αντιμέτωπα με την ασθένεια αυτή.

Στις περισσότερες περιπτώσεις η νόσος ξεκίνα μεταξύ 40 και 60 ετών. Οι περισσότεροι άνθρωποι ζουν 3 με 5 χρόνια αφότου η πάθηση έχει εμφανιστεί αν και υπάρχουν περιπτώσεις όπου ζουν 10 ή και περισσότερα χρόνια.

Βασική πλευρική σκλήρυνση (PLS)

Αυτή η πάθηση επηρεάζει μονάχα το πάνω μέρος του κινητικού νευρώνα. Προκαλεί αδυναμία κίνησης των χεριών και των ποδιών και το άτομο χάνει την ισορροπία του. Οι ηλικίες στις οποίες ξεκινά η ασθένεια είναι ίδιες με το ALS, παρόλα αυτά, σε αντίθεση με την νόσο του κινητικού νευρώνα, ο πάσχων δεν μπορεί να πεθάνει από αυτήν.

Προοδευτική βολβοειδής παράλυση (PBP)

Πολλοί ασθενείς με αυτή την νόσο θα καταλήξουν να έχουν ALS αφού θεωρείται πρόδρομος της νόσου του κινητικού νευρώνα. Η PBP τραυματίζει κινητικούς νευρώνες στο στέλεχος του εγκεφάλου το οποίο και αποτελεί την βάση του. Το στέλεχος βοηθά στην ομιλία, στη μάσηση καθώς και στην κατάποση. Αυτή η ασθένεια μπορεί να κάνει τον έλεγχο των συναισθημάτων εξαιρετικά δύσκολο για τον πάσχοντα. Για παράδειγμα, ο ασθενής μπορεί να γελά ή να κλαίει χωρίς κάποια αιτία.

Ψευδοβολβοειδής παράλυση

Αυτή η ασθένεια είναι παρόμοια με την PLS. Έχει την ίδια επίδραση στον οργανισμό με την PBP.

Προοδευτική μυϊκή ατροφία

Αυτός ο τύπος ασθένειας του κινητικού νευρώνα είναι πολύ πιο σπάνιος συγκριτικά με τον ALS ή τον PBP. Αυτή η νόσος μπορεί να είναι κληρονομική ή σποραδική. Η προοδευτική μυϊκή ατροφία επηρεάζει κυρίως τους κάτω κινητικούς νευρώνες. Η αδυναμία στους μύες συνήθως ξεκινά από τα χέρια και εξαπλώνεται σε άλλα μέρη του σώματος. Οι μύες αδυνατούν να λειτουργήσουν σωστά και ο ασθενής παθαίνει κράμπες. Αυτή η ασθένεια μπορεί επίσης να καταλήξει σε νόσος του κινητικού νευρώνα (ALS).

Νωτιαία/σπονδυλική μυϊκή ατροφία

Αυτή η ασθένεια είναι κληρονομική και επηρεάζει τους κάτω κινητικούς νευρώνες. Η μετάλλαξη ενός γονιδίου, του SMN1, προκαλεί αυτήν την πάθηση. Αυτό το γονίδιο παράγει μια πρωτεΐνη που προστατεύει τους κινητικούς νευρώνες, χωρίς την οποία πεθαίνουν. Προκαλεί αδυναμία στο πάνω μέρος των ποδιών και στα χέρια αλλά και σε ολόκληρο τον κορμό. Υπάρχουν τέσσερις τύποι της συγκεκριμένης ασθένειας οι οποίοι, όσον αφορά την ηλικία, λειτουργούν προοδευτικά. Ο πρώτος τύπος ξεκινά από παιδιά 6 μηνών, ο δεύτερος εμφανίζεται σε παιδιά από 6 έως 12 μηνών, ο τρίτος σε ηλικίες 2 έως 17 ετών, ενώ ο τέταρτος σε ηλικίες μετά τα 30.

Ασθένεια του Kennedy (Kennedy's disease)

Αυτή η πάθηση είναι κληρονομική και εμφανίζεται μόνο στο αντρικό φύλο. Οι γυναίκες μπορεί να είναι φορείς αλλά δεν μπορούν να νοσήσουν από αυτήν. Μια γυναίκα με την ασθένεια του Kennedy έχει 50% πιθανότητα να την περάσει σε ένα αρσενικό παιδί της. Άντρες οι οποίοι ζουν με αυτήν την πάθηση αντιμετωπίζουν τρέμουλο στα χέρια, κράμπες και τινάγματα στους μύες αλλά και δυσκολία στην κατάποση και την ομιλία. Αυτοί οι άντρες μπορεί να βιώσουν διόγκωση μαστών και μείωση παραγωγής σπέρματος.

Η εξέλιξη κάθε είδους νόσου του κινητικού νευρώνα είναι διαφορετική. Μερικές είναι πιο ήπιες και αργές από άλλες. Παρόλο που δεν υπάρχει κάποια αποδεδειγμένη θεραπεία για αυτές τις

ασθένειες είναι σίγουρο πως η σύγχρονη βιοϊατρική έχει ανακαλύψει τρόπους για την βελτίωση της ζωής των ανθρώπων με τέτοιες παθήσεις.

ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ- ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Στην ALS τα νευρικά κύτταρα που ελέγχουν την κίνηση των μυών σας σταδιακά πεθαίνουν, έτσι ώστε οι μύες σταδιακά να αποδυναμώνονται και να αρχίσουν να αχρηστεύονται. Έως μία στις δέκα περιπτώσεις ALS είναι κληρονομική. Όμως οι υπόλοιπες περιπτώσεις φαίνεται να συμβαίνουν τυχαία. Οι ερευνητές μελετούν πολλές πιθανές αιτίες της ALS, όπως:

Ελεύθερες ρίζες. Η κληρονομική μορφή της ALS είναι αποτέλεσμα συχνά μιας μετάλλαξης σε ένα γονίδιο υπεύθυνο για την παραγωγή ενός ισχυρού αντιοξειδωτικού ενζύμου που προστατεύει τα κύτταρα σας από τη ζημία που προκαλείται από τις ελεύθερες ρίζες – τα υποπροϊόντα του μεταβολισμού του οξυγόνου.

Γλουταμινικό οξύ. Τα άτομα που έχουν ALS έχουν συνήθως υψηλότερα από τα κανονικά επίπεδα του γλουταμινικού οξέος , ένας χημικός αγγελιοφόρος στον εγκέφαλο, στο νωτιαίο υγρό τους.

Αυτοάνοσες αντιδράσεις. Μερικές φορές, το ανοσοποιητικό σύστημα ενός ατόμου αρχίζει να επιτίθεται σε ορισμένα φυσιολογικά κύτταρα του σώματος, και οι επιστήμονες έχουν σκεφτεί ότι αυτά τα αντισώματα μπορεί να ενεργοποιήσουν τη διαδικασία που οδηγεί στην ALS.

ΚΛΙΝΙΚΑ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ ΚΑΙ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΣΤΟΝ ΟΡΓΑΝΙΣΜΟ

Η κλινική εικόνα χαρακτηρίζεται από φαινόμενα ασύμμετρης ατροφίας και αδυναμίας των μυών στα χέρια ή και στα πόδια, σπαστικότητας και δυσκολίας στην βάδιση. Μερικές φορές η νόσος αρχίζει με ατροφία και αδυναμία των μυών του προσώπου, της γλώσσας και του αυχένα, με δυσκολίες στην ομιλία, κατάποση ή και στην αναπνοή.

Χαρακτηριστικό κλινικό σημείο της νόσου, που γίνεται συνήθως αντιληπτό και από τον πάσχοντα είναι οι δεσμιδώσεις, δηλαδή οι ακούσιες συσπάσεις ομάδων μυϊκών ινών, που φαίνονται κάτω από το δέρμα αλλά δεν φτάνουν σε σημείο να προκαλέσουν κίνηση του άκρου. Χαρακτηριστικότερες είναι οι ινιδώσεις στη γλώσσα δηλαδή συσπάσεις μεμονομένων μυϊκών

Η νόσος προοδευτικά επεκτείνεται σ' όλους τους σκελετικούς μύες και οδηγεί σε προοδευτική παράλυση. Ο μέσος όρος επιβίωσης μετά τη διάγνωση είναι 3-5 χρόνια αλλά υπάρχουν περιπτώσεις με πιο αργή ή και πιο γρήγορη εξέλιξη.

Η νοητική λειτουργία και οι αυτόνομοι μύες (καρδιά, σφιγκτήρες) δεν επηρεάζονται. Στο ένα τέταρτο των περιπτώσεων τα προβλήματα αρχίζουν να επηρεάζουν και τους μυες που χρησιμοποιούνται για την ομιλία και την κατάποση. Αυτό μπορεί να παρερμηνευθεί εσφαλμένα ως εγκεφαλικό επεισόδιο. Η νόσος του κινητικού νευρώνα μπορεί να επηρεάσει και τους πνεύμονες, προκαλώντας δύσπνοια και δυσκολίες στην αναπνοή, ωστόσο είναι σπάνιο για να είναι το πρώτο της σύμπτωμα. Καθώς η ασθένεια εξελίσσεται τα άκρα γίνονται ασθενέστερα και οι μύες εξασθενούν σημαντικά. Τα άτομα με νόσο κινητικού νευρώνα μπορούν επίσης να βιώσουν συναισθηματικές μεταπτώσεις ή αλλαγές στη γνωστική λειτουργία και προβλήματα συγκέντρωσης.

Τα συμπτώματα σταδιακά οδηγούν σε παράλυση του σώματος. Σε όλα τα στάδια της ασθένειας είναι σημαντική η στήριξη του ασθενούς καθώς και των οικείων προσώπων από ψυχολόγο. Τα διάφορα κοινωνικά, εργασιακά, και οικονομικά προβλήματα που προκύπτουν με μια τέτοια ασθένεια μπορούν να αντιμετωπισθούν με τη καθοδήγηση ενός κοινωνικού λειτουργού.

ΤΡΟΠΟΙ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗΣ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ

Λόγω της φύσεως της ασθένειας είναι αναγκαία η παρακολούθηση και φροντίδα του ασθενούς από πολυθεματική ομάδα με επικεφαλής έμπειρο νευρολόγο. Η ομάδα αυτή πρέπει να περιλαμβάνει φυσιοθεραπευτή, λογοθεραπευτή, διαιτολόγο, ψυχολόγο, κοινωνικό λειτουργό, πνευμονολόγο, και έμπειρο νοσηλευτικό προσωπικό.

Φαρμακευτική αγωγή:

Το μοναδικό φάρμακο που βάση τις μελέτες που έγιναν μπορεί να επιβραδύνει κατά μερικούς μήνες την εξέλιξη της νόσου είναι το Riluzole (Rilutek©) και συνιστάται για όλους τους ασθενείς

Δεν αναστρέφει την καταστροφή που έχει ήδη γίνει στους νευρώνες κίνησης και οι ασθενείς που λαμβάνουν το σκεύασμα, θα πρέπει να παρακολουθούνται για τυχόν ζημιές στο συκώτι και άλλες πιθανές παρενέργειες.

Φυσιοθεραπεία:

Αυτή είναι πολύ σημαντική και πρέπει να γίνεται συστηματικά από έμπειρους φυσιοθεραπευτές. Στόχος της είναι η διατήρηση όσο είναι δυνατό της μυϊκής δύναμης, και γενικά της κινητικής λειτουργίας του σώματος, καθώς και μείωση άλλων συμπτωμάτων όπως πόνος ή σπαστικότητα. Απαλές αερόβιες ασκήσεις όπως το βάδισμα, το κολύμπι και η ποδηλασία σε ποδήλατο γυμναστηρίου, μπορούν να συσφίξουν τους μύες που δεν επηρεάστηκαν από την ασθένεια, να βελτιώσουν την υγεία της καρδιάς και των αγγείων, να βοηθήσουν τους ασθενείς να καταπολεμήσουν την αδυναμία και την κατάθλιψη.

Εργοθεραπεία:

Δυνατότητα των ασθενών να «λειτουργούν», να ανταποκρίνονται στο περιβάλλον τους δηλαδή να αγγίζουν και να συλλαμβάνουν αντικείμενα π.χ τηλέφωνο, να ανοίγουν ντουλάπια και συρτάρια, να φορούν τα ρούχα τους

Λογοθεραπεία:

Πολλοί ασθενείς μπορεί να παρουσιάσουν δυσκολίες στη κατάποση ή στην ομιλία λόγω της αδυναμίας των μυών. Αυτά τα προβλήματα πρέπει να αντιμετωπισθούν με τη καθοδήγηση έμπειρου λογοθεραπευτή. Πρέπει να ληφθούν τα κατάλληλα μέτρα ανάλογα με το βαθμό της δυσκολίας στη κατάποση έτσι ώστε να μην γίνει επικίνδυνη για τον ασθενή.

Διατροφική παρακολούθηση και υποστήριξη:

Σε συνδυασμό με λογοθεραπεία, ο ασθενής πρέπει επίσης να αξιολογηθεί από διαιτολόγο για να διαπιστωθεί αν μπορεί να λαμβάνει την απαραίτητη διατροφή.

Αναπνευστική παρακολούθηση και υποστήριξη:

Αναπνευστική δυσλειτουργία είναι ένα από το κυριότερα προβλήματα που μπορεί να αντιμετωπίσει ο ασθενής με νόσο του κινητικού νευρώνα, λόγω αδυναμίας των αναπνευστικών μυών. Χρειάζεται τακτική παρακολούθηση και αξιολόγηση της αναπνευστικής λειτουργίας από πνευμονολόγο. Όταν οι μύες που ελέγχουν την αναπνοή, δεν είναι πλέον σε θέση να διατηρούν ικανοποιητικά επίπεδα οξυγόνου και διοξειδίου του άνθρακα, τότε αυτές οι συσκευές χρησιμοποιούνται όλο το εικοσιτετράωρο.

ΤΙ ΕΡΕΥΝΗΤΙΚΕΣ ΠΡΟΣΠΑΘΕΙΕΣ ΓΙΝΟΝΤΑΙ;

Α) Γονιδιακή θεραπεία

Ειδικοί ασχολήθηκαν αρχικώς με μια γενετική μορφή ALS η οποία οφείλεται στο γονίδιο *SOD-1* που έχει συνδεθεί με τη νόσο από το 1993. *Όταν εφαρμόστηκε η γονιδιακή θεραπεία μέσω της εισαγωγής του υγιούς αντιγράφου του γονιδίου, διαπιστώθηκε ότι κάποιες κύριες φαινοτυπικές διαφορές (διαφορές, δηλαδή, που αφορούσαν εξωτερικά παρατηρήσιμα χαρακτηριστικά) στα κύτταρα των ασθενών σε σύγκριση με εκείνα υγιών ατόμων εξαφανίστηκαν.*

Το βασικότερο ήταν ότι μετά την "επιδιόρθωση" της μετάλλαξης φάνηκε να μειώνεται η υπερδραστηριότητα των κινητικών νευρώνων – σημείο κλειδί- σε ό,τι αφορά τη νόσο, αφού ανακαλύφθηκε ότι στους συγκεκριμένους ασθενείς τα συμπτώματα εμφανίζονται εξαιτίας της συνεχούς υπερδραστηριότητας των κινητικών νευρώνων οι οποίοι εκπέμπουν ασταμάτητα ηλεκτρικά σήματα.. Η μέθοδος χρησιμοποιεί ειδικά τροποποιημένους ιούς (π.χ αδενοιούς) για την ασφαλή μεταφορά του γονιδίου. Γίνονται προσπάθειες να επηρεαστεί η γονιδιακή έκφραση στο κύτταρο και να διακοπεί η παραγωγή του ενζύμου δισμουτάση 1(SOD1), ενός ενζύμου, που έχει ενοχοποιηθεί για την ανάπτυξη του ALS

Β) Χρήση βλαστοκυττάρων

Τα τελευταία χρόνια, γίνονται έρευνες με βλαστοκύτταρα (Κλινική HARVARD στη Βοστώνη) για τα νευροεκφυλιστικά αυτά νοσήματα. Ένας μεταδιδακτορικός ερευνητής στο Harvard Stem Cell Institute, ο Ευάγγελος Κισκίνης έφτιαξε κινητικούς νευρώνες από εμβρυακά βλαστοκύτταρα (induced pluripotent (πολυδύναμα) stem cells) που δημιούργησε, χρησιμοποιώντας την επαναστατική μέθοδο επαναπρογραμματισμού δερματικών κυττάρων. Απαιτούνται όμως κλινικές μελέτες που αναμένεται να κρατήσουν περισσότερο από 4 έτη.

Γ) Βιολογικοί δείκτες

Οι βιοδείκτες μπορούν να είναι μόρια που προέρχονται από σωματικό υγρό (όπως αυτά στο αίμα και το εγκεφαλονωτιαίο υγρό), μια εικόνα του εγκεφάλου ή του νωτιαίου μυελού ή ένα μέτρο της ικανότητας ενός νεύρου ή μυών να επεξεργάζονται ηλεκτρικά σήματα. Οι βιοδείκτες βοηθούν στην αναγνώριση της παρουσίας ή του ρυθμού εξέλιξης μιας ασθένειας ή της αποτελεσματικότητας μιας θεραπευτικής παρέμβασης.

Το Εθνικό Μητρώο ALS είναι ένα πρόγραμμα συλλογής, διαχείρισης και ανάλυσης δεδομένων σχετικά με άτομα με ALS στις Ηνωμένες Πολιτείες. Το μητρώο περιλαμβάνει δεδομένα από εθνικές βάσεις δεδομένων καθώς και πληροφορίες που δεν προσδιορίζονται από άτομα με ALS. Οι κλινικές δοκιμές προσφέρουν ελπίδα σε πολλούς ανθρώπους και μια ευκαιρία να βοηθήσουν τους ερευνητές να βρουν καλύτερους τρόπους για τον ασφαλή εντοπισμό, θεραπεία ή πρόληψη ασθενειών.

Το NINDS υποστηρίζει το NIH NeuroBioBank, μια συνεργατική προσπάθεια που περιλαμβάνει πολλές τράπεζες εγκεφάλων στις ΗΠΑ, οι οποίες προμηθεύουν τους ερευνητές με ιστό από άτομα με νευρολογικές και άλλες διαταραχές. Ο ιστός από άτομα με ALS είναι απαραίτητος για να μπορέσουν οι επιστήμονες να μελετήσουν πιο έντονα αυτή τη διαταραχή. Ο στόχος είναι να αυξηθεί η διαθεσιμότητα και η πρόσβαση σε δείγματα υψηλής ποιότητας για έρευνα για την κατανόηση της νευρολογικής βάσης της νόσου.

ΕΠΙΛΟΓΟΣ

Η νόσος του κινητικού νευρώνα ή αμυοατροφική πλευρική σκλήρυνση (ALS) είναι μια σοβαρή νευρολογική πάθηση που προσβάλλει τα κινητικά νεύρα στον εγκέφαλο και τον νωτιαίο μυελό. συνήθως μεταξύ των ηλικιών 55 και 65. Είναι μια ασθένεια που έχει να κάνει με τη μη θρέψη των μυών. Νευρολογικά, η ALS έχει να κάνει με περιοχές του νωτιαίου μυελού (Lateral), όπου κάποια από τα νευρικά κύτταρα ελέγχουν τους μύες. Όταν αυτές οι περιοχές καταστρέφονται, υφίσταται σκλήρυνση της περιοχής (Sclerosis). Η σοβαρότητα της ALS έχει να κάνει με το ότι ο εγκέφαλος χάνει σταδιακά την ικανότητα του να προκαλέσει και να ελέγξει την κίνηση των μυών.

Οι ερευνητές πειραματίζονται σε νέα μοντέλα θεραπειών όπως δοκιμές φαρμάκων προσεγγίσεις γονιδιακής θεραπείας, αντισώματα και κυτταροθεραπευτικές θεραπείες. Η χρήση βλαστοκυττάρων, οι βιοδείκτες είναι πιθανόν να αποτελέσουν μελλοντικά φαρμακευτικά σχήματα για την ίαση από τη νόσο. Ίσως και με τη βοήθεια της Επιγενετικής βρεθεί το κατάλληλο θεραπευτικό σχήμα για τους ασθενείς της ALS**.** Απαιτούνται όμως κλινικές μελέτες που αναμένεται να κρατήσουν αρκετά.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

[1] Καστορίνης Αντ., Κωστάκη-Αποστολοπούλου Μ, Μπαρωνά - Μάμαλη Φ., Περάκη Β, Πιαλόγλου Π: Βιολογία Α΄Λυκείου

[2] Βασιλική Αλεπόρου-Μαρίνου, Αλέξανδρος Αργυροκαστρίτης,
Αικατερίνη Κομητοπούλου, Περικλής Πιαλόγλου, Βασιλική Σγου-ρίτσα: Βιολογία Θετικής Κατεύθυνσης Γ΄Λυκείου

[3] https://www.sharecare.com/health/amyotrophic-lateral-sclerosis/can-diseases-mistaken-als

[4] https://www.webmd.com/brain/what-are-motor-neuron-diseases#3

[5] https://www.livestrong.com/article/117128-diseases-similar-als/

[6] Scientific America: How Has Stephen Hawking Lived Past 70 with ALS? - Επιστημονικό άρθρο για τη νόσο του κινητικού νευρώνα, 2012

[7] Sophie de Boer, Kathryn Koszka, Evangelos Kiskinis , Naoki Suzuki, Brandi N. Davis-Dusenbery[1] and Kevin Eggan: Genetic validation of a therapeutic target in a mouse model of ALS

[8] https://www.sharecare.com/health/amyotrophic-lateral-sclerosis/can-diseases-mistaken-als

[9] https://www.webmd.com/brain/what-are-motor-neuron-diseases#3

[10] https://www.livestrong.com/article/117128-diseases-similar-als/