

HELLER KALDT VANN I BLODET på håpefulle ALS-pasienter

Det finnes ingen effektiv behandling for sykdommen ALS. Mange pasienter lever bare i fire år etter diagnosen. Nå kan en medisin som allerede er i bruk gi nytt håp. Men norske professorer er avventende.

Forskere ved Ben Gurion-universitetet i Israel mener de kan ha funnet en metode som vil gi pasientene flere leveår. ALS, eller AMYOTROFISK LATERALT SYNDROM, innebærer at de motoriske nervecellene i ryggraden og i hjernen ødelegges slik at hjernen gradvis mister kontakten med musklene og det blir gradvis vanskeligere å bevege dem.

I Norge er det anslått at det er rundt 300-400 personer som har diagnosen ALS. Det oppstår cirka 1,5 til 2,5 nye tilfeller per 100.000 innbygger hvert år. Sykdommen ble kjent for mange under «Ice bucket challenge»-trenden i 2014, der tusenvis av nordmenn lot seg dynke i isvann for å samle inn penger til ALS-forskningen.

De israelske forskerne mener at sykdommen delvis er knyttet til økt aktivitet av gliaceller, en type immunceller som skader og dreper kroppens motoriske nerveceller. Forskerne fant en måte å stoppe dette på ved å modifisere

medisinen MABTHERA, som allerede er i bruk mot visse typer autoimmune sykdommer og kreft. De foreløpige testene har vært positive.

– Våre eksperimentelle resultater på mus viste en signifikant økning i forventet levealder. Siden medisinen allerede er godkjent, tror vi at det bare trengs begrenset preklinisk testing, sier dr. Rachel Lichtenstein.

Dermed er det håp om at metoden kan bli tatt i bruk om kort tid. Den israelske forskeren tror metoden også kan vise seg effektiv mot andre hjerneesykdommer, som Parkinson og Alzheimer. De søker nå etter en farmasøytisk partner.

– LOVENDE, MEN TIDLIG



Professor TRYGVE HOLMØY (bildet) presiserer at det som omtales er svært tidlig i forhold til å forstå

sykdomsmekanismen og utvikle en behandling av ALS. Homøy forsker selv på ALS og er klinikkleder ved Akershus universitetssykehus og Universitetet i Oslo. Professoren har i mange år vært interessert i den mulige rollen som immunsystemet kan ha ved ALS, og kjenner litt til forskningen til Rachel Lichtenstein.

– Det finnes mange eksempler på at terapier som hadde effekt mot ALS-forsøksdyr ikke har gitt resultater hos mennesker, advarer han.

De fleste ALS-forskere tror ikke at immunsystemet spiller en avgjørende rolle ved ALS. Immunologiske behandlingsmuligheter mot ALS har vært prøvd tidligere, uten at de har hatt effekt – selv om de har vært effektive i behandling av dyr.

ALS er en av flere såkalte nevrodegenerative sykdommer som, i likhet med Parkinson, Alzheimer og andre, bryter ned nervesystemet. Noen av dem skyldes enkelte genmutasjoner, men

Nervesystemet er bygd opp at to hovedtyper av celler, nerveceller og gliaceller. Nervecellene tar seg av signalfunksjonene, mens gliacellene deltar som nødvendige, men passive medspillere.

for ALS, er årsaken sammensatt.

– Vi vet at noen pasienter kan ha en arvelig disposisjon for sykdommen, men ellers er det ikke så mye vi vet om årsaken, sier professor Holmøy.

Han mener at vi også vet for lite om hva som skjer når sykdomsprosessen først har startet. Ettersom sykdommen rammer et komplisert organ som vi nesten ikke kan ta vevsprøver fra, er det en veldig vanskelig oppgave å kartlegge dette.

I Norge har det vært lite forskning direkte på ALS, men ved Ahus er det et laboratorieprosjekt som prøver å forstå mer om sykdomsmekanismen.

– Det er et viktig poeng at forskning på ALS ikke bør betraktes løstrevet fra annen nevroforskning. Økt innsikt i andre neurodegenerative sykdommer kan bidra til løsningen av ALS-gåten, tror Holmøy.

– ALS skyldes avleiringer av proteinet TDP-43 i hjernen og den er arvelig i 5–10% av tilfellene, sier Tysnes.

Samtidig kan han heller ikke utelukke at gliacellene har å gjøre med dette. Gliacellene er koblet til nerveceller og noen av dem har ganske riktig immun-egenskaper, slik dr.Lichtenstein forutsetter.

– Men det er for tidlig å si noe om MabThera har noen effekt på dette, men vi kan heller ikke utelukke det ennå, sier han.

AV STEINAR STEINKOPF SUND

BER OM TILGANG TIL GODKJENT MEDISIN

– Leder Mona Bahu i stiftelsen ALS Norsk støttegruppe er frustrert over at det tar så lang tid før medisin blir tilgjengelig for norske pasienter. Hun forteller at legemiddelet **RADICAVA** 5. mai i år ble godkjent som den første nye behandlingen på 22 år for sykdommen. Medikamentet er likevel ikke tilgjengelig for ALS-syke i Norge.

– Dessverre opplever vi og ALS-syke at de fleste nevrologer er skeptiske til

Radicava og at de ikke er veldig på tilbudssiden med å hjelpe ALS-syke med å få tilgang, sier hun.

Hun mener de ALS-syke har lite å tape på å få prøve medisinen. Det er etter hennes oppfatning vanskelig å forstå at nevrologene skal nekte de ALS-syke å prøve, når de vet at det finnes en medisin der ute.

Heller ikke medikamentet Nuodexta, som også er godkjent for bruk mot ALS i USA, er tilgjengelig for norske pasienter.



Nervesystemet har begrenset evne til å reparere defekter eller skader, men hos høyerestående dyr finnes det noen få stamceller i hjernen som kan danne nye nerveceller etter fødselen.

Er det etisk å sitte med hendene i fanget og se på at jeg dør?

For snart to år siden fikk Cathrine Nordstrand ALS. I dag er det ingen som kan hjelpe henne.

Oslo-kvinnen fikk diagnosen i oktober 2015. Hun har en langsomt voksende variant av sykdommen. For henne begynte det i bena. Fortsatt klarer hun å gå, men velger ofte rullestol. Ennå har ikke sykdommen angrepet lungene og hun kan intill videre svelge. Men hun vet lite om fremtiden, annet enn at det går langsomt nedover. Mange av de som fikk diagnosen samtidig med henne er allerede pleiepasienter. Hun har en sønn og bor sammen med søsteren sin. Både moren og faren hennes bor i nærheten, så hun tror hun kan klare seg hjemme lenge ennå, men når hun må på institusjon vet hun ikke om hun har lyst til å leve videre.

Noe av det tyngste med sykdommen er likevel opplevelsen av at noen egentlig ikke er interessert i å hjelpe henne.

– Det finnes ikke noe reelt behandlingstilbud. Det er ingenting, sier 47-åringen fra Ullern.

Sosionomen som selv har 20 års erfaring fra arbeid i helsevesenet, forteller at hun møter opp på Ullevål sykehus til samtale og kontroll hver tredje måned, «slik at de kan se på at jeg sakte dør». Etter hennes mening er en samtale hver tredje måned jevngodt med ingen behandling. Spesielt frustrerende er det at hun har fått nyheten om legemiddelet

RADICAVA som nå har blitt godkjent for bruk i USA. Den skal kunne bremse sykdommen med 33 prosent. Her i Norge får hun høre at dokumentasjonen ikke er god nok selv om alle ALS-pasienter vil prøve den. Ifølge henne har medisinen allerede vært i bruk i 20 år av hjerneslagpasienter i Japan.

– Vi som er syke har ikke tid til å vente på at dokumentasjonen skal bli 100 prosent. Det eneste vi ønsker oss

er litt håp, sier hun fortvilet. Den tidligere helsearbeideren på Aker sykehus kan vise til at alvorlig syke kreftpasienter får lov å prøve medisiner som er i første testfase, mens ALS-pasientene ikke engang får lov å prøve medisiner som er i fase tre. Hun blir ofte møtte med innvendingen om at det er uetisk.

– Men er det virkelig mer etisk å sitte med hendene i fanget og se på at jeg dør? undrer hun.

Hvorfor er det jeg, som sliter med en alvorlig sykdom, som skal kjempe for å få medisinen til Norge? Hvorfor er det ingen nevrologer som presser på? Hvor er behandlingsapparatet og fagfolkene?, spør Cathrine Nordstrand.

Hun sitter med en følelse av at samfunnet egentlig ikke er interessert i å gjøre noe. Som styremedlem i ALS Norge vet hun om mange skjebner. En mistet kona si i 1988 bare 36 år gammel.

– Det har ikke skjedd noen ting siden da, sier hun oppgitt.

PRIORITERING

Den engasjerte Ullern-kvinnen mener det forskes alt for lite på syk-

På kontrollene gjennomføres en ny medisinsk evaluering og gjennomgang av totalsituasjon for å best mulig kunne ivareta, informere, tilrettelegge og iverksette den støttetapi som til enhver tid er nødvendig for å gi pasienter og pårørende de beste forutsetninger for å mestre en krevende sykdomssituasjon, samt bidra i viktige veivalg, kommenterer **Hilde Therese Vik** som er koordinator for ALS-gruppen ved Nevrologisk avdeling på Ullevål sykehus.

dommen og tror det handler mye om vilje og prioritering. Det trengs penger til forskning, men hun har ikke hørt om en eneste nevrolog som har hevet stemmen på deres vegne.

Når Erna Solberg kan gi en milliard til Bill Gates' vaksinasjonsfond, så kunne 400 millioner blitt gitt til forskning på ALS-gåten, mener hun.

Politikerne har vist at pengene finnes. Det har vi sett både når det gjelder HIV og Ebola. Det samme mener Cathrine kunne vært

gjort med ALS. I stedet har man bevilget 15 millioner til forskning på hjernesykdommer, bare en liten del av dette går til forskning på ALS.

Mye kunne vært gjort om fagmiljøene hadde samordnet det som finnes av materiale. Bare på Ullevål er det 50 ALS-pasienter. Hun ser for seg et nasjonalt kompetansesenter og et ALS-register.

Hun forteller at mange ALS-pasienter får pusteproblemer og må bruke respirator. Da lever de også lenger, men samtidig må de ha pleie 24 timer i døgnet. I den situasjonen skal det være mange som velger å slå av respiratoren.

– Det er så mye lidelse. Nå må norske nevrologer slutte å gjemme seg på kontorene sine uten å løfte en finger, sier hun opprørt.

Ettersom hun har fått en langsom variant av sykdommen, orker hun fortsatt å sloss, men hun synes det er fortvilelende at hun skal være nødt til å ta opp kampen mot samfunnet alene.

– Jeg vet ikke hvor lenge jeg orker, jeg er redd jeg kommer til å gi opp snart, sukker hun



Cathrine Nordstrand er helsearbeideren som selv ble syk. Hun er kristisk til hjelpen huns tilbys.