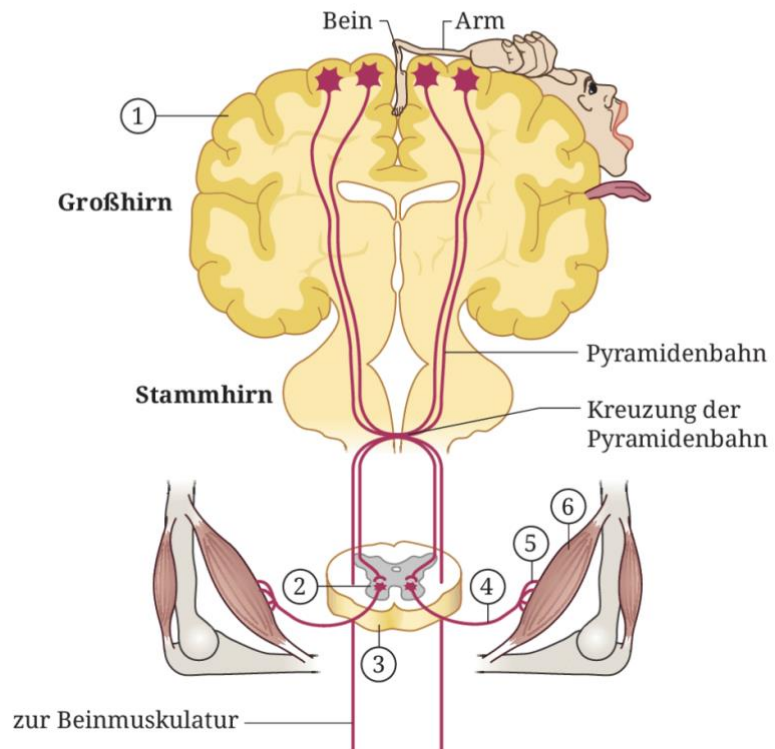


## 1 Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)

Die Amyotrophe Lateralsklerose (ALS) ist eine Nervenerkrankung, bei der motorische Neurone fortschreitend und irreversibel geschädigt werden. Bei den Betroffenen treten daher zunehmend Lähmungserscheinungen auf, die zunächst die Gliedmaßen, später auch die Atemmuskulatur betreffen. Die Krankheit ist unheilbar.



### Zentrale und periphere Motoneurone

Die Ursache der ALS ist unklar. Bei etwa zehn Prozent der Erkrankten findet man eine familiäre Häufung, was auf eine genetische Komponente hindeutet. In den Nervenzellen von ALS-Patienten fanden Forscher ungewöhnliche Proteine, die miteinander verklumpen und so möglicherweise zum Absterben dieser Zellen führen. Diese Proteine beruhen auf einer genetischen Besonderheit der Betroffenen: In einem Intron eines bestimmten Gens wiederholt sich die Basensequenz „GGGGCC“ nicht wie bei Gesunden höchstens zwanzigmal, sondern hundertfach. Erstaunlicherweise wird die Sequenz in Proteine übersetzt, die beispielsweise aus einer ständigen Wiederholung der Aminosäuren Glycin und Alanin bestehen. Diese Proteine sind schwer löslich und verklumpen.

**a)** Beschreiben Sie anhand der Abbildung den Weg des neuronalen Signals beim bewussten Beugen eines Arms. Benennen Sie dabei die mit Ziffern markierten Strukturen. Erläutern Sie, warum Schäden an diesem Signalweg zu den Symptomen der ALS führen.

**b)** Erklären Sie, warum es überrascht, dass die Basensequenz zu Proteinen übersetzt wird, und warum eines davon abwechselnd aus Glycin und Alanin besteht.