



Durch regelmäßige Gymnastik lässt sich das Fortschreiten der Muskellähmung zumindest hinauszögern.

Palliative Begleitung bei amyotropher Lateralsklerose

Möglichkeiten der Symptomlinderung ab der Diagnosestellung

Christoph Gerhard

Menschen mit amyotropher Lateralsklerose erleben einen niederschmetternden Abbau ihrer Bewegungsmöglichkeiten. Im Gegensatz zu anderen neurologischen Erkrankungen bleiben aber die kognitiven Fähigkeiten meist gut erhalten. Patienten mit amyotropher Lateralsklerose werden daher vergleichsweise häufig in palliative Versorgungsangebote eingeschlossen. Eine ursächliche Behandlung existiert zwar nicht, durch den frühzeitigen Einsatz von Hilfsmitteln, medikamentöse Maßnahmen und eine einfühlsame Beratung lassen sich jedoch viele der Symptome lindern und die Lebensqualität verbessern.

Die amyotrophe Lateralsklerose (ALS) ist im Vergleich zu anderen neurologischen Erkrankungen mit palliativem Versorgungsbedarf eher selten. Deutschlandweit geht man von etwa 8.000 bis 9.000 Erkrankten aus [1]. Die Neuerkrankungsrate liegt jährlich bei circa 2.500 Menschen. Trotz dieser vergleichsweise geringen Zahl an Erkrankten betreuen nahezu alle Teams der spezialisierten Palliativversorgung Menschen mit ALS.

Krankheit mit Modellcharakter

Seit langem gilt die ALS als Modell für die Palliativversorgung von Menschen mit neurologischer Erkrankung. Tatsächlich war ALS die erste Nichttumor-erkrankung, die in der Palliativ-

versorgung verstärkt beachtet wurde. In dem ersten modernen Hospiz weltweit, dem St. Christopher's Hospiz in London, wurden schon seit der Gründung im Jahr 1967 neben Krebspatienten Menschen mit ALS behandelt. Die Münchener Arbeitsgruppe um den Neurologen und Palliativmediziner Prof. Dr. Gian Domenico Borasio hat die palliativmedizinische Versorgung bei ALS frühzeitig und modellhaft erforscht und daraus Erkenntnisse gewonnen, die auch anderen neurologisch Erkrankten zugutekommen [2].

Warum wurde gerade die ALS als Modellerkrankung ausgewählt? Und weshalb haben es Menschen mit ALS offenbar leichter als andere neurologische Palliativpatienten, in speziellen Palliative-Care-Einrichtungen wie Palliativstationen oder

stationären Hospizen, versorgt zu werden? Im Unterschied zu anderen neurologischen Erkrankungen sind die meisten Menschen mit ALS bis an ihr Lebensende kognitiv nicht beeinträchtigt. Eine Ausnahme ist die frontotemporale Demenz, die bei schätzungsweise 5 % der ALS-Patienten auftritt – und die, zumindest anfangs, weniger die Kognition betrifft, sondern eher die emotionalen Funktionen. Die in der Regel gut erhaltene Kognition erleichtert die Versorgung in speziellen palliativen Kontexten, da man es in Hospizen und auf Palliativstationen doch großteils mit kognitiv unveränderten Menschen zu tun hat, wie es auch bei vielen Tumorerkrankungen der Fall ist.

Auch der Krankheitsverlauf der ALS – mit der relativ klar abgrenzbaren und wegen der stetigen Verschlechterung vorhersehbaren Terminalphase – gleicht eher dem Verlauf einer Tumorerkrankung. Im Gegensatz dazu sind andere neurologische Palliativpatienten oft von einem sehr langen und wechselhaften Krankheitsverlauf ohne klar abgrenzbare Terminalphase (zum Beispiel Multiple Sklerose, Morbus Parkinson, Demenz) oder unerwarteten Verschlechterungen (Schlaganfall) gekennzeichnet. Menschen mit neurologischen Erkrankungen abseits der ALS haben daher deutlich größere Schwierigkeiten, in palliative Versorgungsangebote eingeschlossen zu werden.

Die für das Krankheitsbild der ALS erforschten und beschriebenen Ansätze zur Begleitung von Menschen mit fortschreitenden Lähmungen können jedoch problemlos auf andere neurologisch Erkrankte in ähnlichen Situationen übertragen werden – zum Beispiel auf Menschen mit fortschreitenden Erkrankungen der Muskulatur oder des peripheren Nervensystems. So profitieren viele von Lähmungen betroffene Patienten mit Parkinson, Multipler Sklerose oder Schlaganfall von den Erkenntnissen, die an der Modellerkrankung ALS gewonnen wurden.

Pathophysiologie

Bei der ALS kommt es durch die Degeneration von Nervenzellen und -bahnen, die für die Motorik zuständig sind, zu fortschreitenden Lähmungen am gesamten Körper. Davon betroffen sind sowohl das erste motorische Neuron (Betz-Zellen des motorischen Kortex), das vom Gehirn zum Rückenmark oder zum Hirnstamm zieht, als auch das zweite motorische Neuron (motorische Vorderhornzellen), das vom Rückenmark oder dem Hirnstamm zu den Muskeln reicht. Es kommt deshalb einerseits zu spastischen, mit einem erhöhten Muskeltonus einhergehenden Lähmungen, wie sie für den Befall des ersten Motoneurons charakteristisch sind, sowie andererseits zu schlaffen Lähmungen am gesamten Körper, typisch für den Befall des zweiten Motoneurons. Abhängig vom Verbreitungsmuster der Lähmung werden drei Verlaufsformen unterschieden:

- von den Beinen aufsteigend,
- von den Armen nach unten und/oder nach oben ausbreitend,
- im Hirnnervbereich, also im Kopfbereich, beginnend (Bulbärsymptomatik)

Bekannt sind die genannten Lähmungsmuster vor allem von anderen, häufigeren neurologischen Erkrankungen. Beispielsweise ist die spastische Lähmung des ersten Motoneurons typisch für viele Schlaganfallpatienten. Die schlaffe Lähmung mit Atrophien tritt typischerweise bei Polyneuropathien auf. Im

Gegensatz zu Menschen mit ALS kommt es jedoch bei Patienten mit Schlaganfall oder Polyneuropathie normalerweise auch zu sensiblen und anderen Störungen.

Der ausschließliche Befall der motorischen Neurone erklärt auch die bei ALS intakten anderen neurologischen Funktionen. Während die für die Motorik zuständigen Nervenbahnen zunehmend zerstört werden, sind die übrigen Teile des Nervensystems in der Regel nicht betroffen: Die Betroffenen haben meist keine kognitiven Veränderungen, keine Sensibilitäts-, Koordinations-, Blasen- oder Sexualfunktionsstörungen sowie keine Beeinträchtigungen des Sehens, Hörens, Riechens oder Schmeckens – eine Tatsache, die durchaus als Ressource betrachtet werden kann.

Diagnostische Kriterien

Die isolierte Läsion motorischer Neurone in Verbindung mit den kombinierten Ausfällen des ersten und zweiten Motoneurons sind also typische Kennzeichen der ALS und daher diagnostisch wegweisend. Durch den ausgeprägten Untergang des zweiten Motoneurons kommt es zu klinisch fassbaren Denervierungsprozessen im Sinne von Muskelfaszikulationen, die äußerlich als umschriebene Muskelzuckungen sichtbar werden, sowie Fibrillationen, die man elektromyografisch nachweisen kann.

Diese Mischung aus Ausfällen der beiden Motoneurone unterscheidet die ALS von anderen, selteneren Motoneuronenerkrankungen. Bei der spinalen Muskelatrophie ist beispielsweise nur das zweite Motoneuron betroffen, bei der spastischen Spinalparalyse nur das erste Motoneuron.

In Diagnosealgorithmen wie den El-Escorial-Kriterien wird eben jenes gleichzeitige Auftreten von Läsionen des ersten und zweiten Motoneurons in mehreren Regionen zur Diagnose-sicherung genutzt (**Tab. 1**) [3]. Dabei kann die Läsion des zweiten motorischen Neurons, wenn klinisch noch nicht fassbar, mittels Elektromyografie nachgewiesen werden.

Jedoch erfolgt die Diagnose ALS weitgehend nach klinischen Kriterien und kann mittels elektrophysiologischer Methoden wie der Elektromyografie etwas verfeinert und früher gestellt werden. Apparative Diagnostik, wie die Magnetresonanztomografie des gesamten ZNS oder die Liquordiagnostik, dient vor allem zum Ausschluss anderer Ursachen für fortschreitende Lähmungen des ersten und zweiten Motoneurons, zum Beispiel die zervikale Myelopathie.

Lebenserwartung

Eine ursächliche Therapie für die ALS gibt es nicht. Die medikamentöse Therapie mit dem Glutamatantagonisten Riluzol führt zu einer Lebensverlängerung von zwei bis drei Monaten [1]. Die durchschnittliche Lebenserwartung beträgt 3,5 Jahre. Nur ein Drittel der Betroffenen lebt länger als fünf Jahre; dafür leben 5 % länger als zehn Jahre.

Ablauf der palliativen Betreuung

Borasio et al. haben in ihrer von der Deutschen Gesellschaft für Palliativmedizin ausgezeichneten Arbeit aus dem Jahr 2002 den zeitlichen Verlauf der palliativen Betreuung von Menschen mit ALS folgendermaßen gegliedert [2]:

Tab. 1: Revidierte El-Escorial-Kriterien für die gezielte Diagnostik der ALS [3]:

Unterscheidung abhängig von der Region	<ul style="list-style-type: none"> — bulbär (Hirnnervenbereich) — zervikal (einschließlich der Arme) — thorakal — lumbosakral (einschließlich der Beine)
Unterscheidung abhängig von der Sicherheit der Diagnose	
Mögliche ALS	<ul style="list-style-type: none"> — erstes und zweites Motoneuron in einer Region betroffen <u>oder</u> — erstes Motoneuron in zwei Regionen betroffen <u>oder</u> — zweites Motoneuron oberhalb des ersten Motoneurons betroffen
Wahrscheinliche ALS, laborunterstützt	<ul style="list-style-type: none"> — erstes und zweites Motoneuron in einer Region betroffen <u>oder</u> — erstes Motoneuron in mindestens einer Region betroffen <u>und</u> — Denervierung im Elektromyogramm in mindestens zwei Extremitäten
Klinisch wahrscheinliche ALS	Erstes und zweites Motoneuron in <u>zwei</u> Regionen sind betroffen.
Klinisch sichere ALS	Erstes und zweites Motoneuron in <u>drei</u> Regionen sind betroffen.

Tab. 2: SPIKES-Modell der Diagnoseaufklärung [4]

Setting	Gesprächsrahmen
Perception	Kenntnisstand des Patienten
Invitation	Informationsbedarf des Patienten
Knowledge	Wissensvermittlung
Exploration of Emotions	Emotionen ansprechen mit Empathie reagieren
Strategy and Summary	Planen und Zusammenfassen

1. Aufklärung
 2. Psychologische Unterstützung
 3. Symptomatische Maßnahmen
 4. Klärung, ob perkutane endoskopische Gastrostomie(PEG-) Sonde, Heimbeatmung etc. gewünscht sind
 5. Entscheidungen am Lebensende
 6. Sterbephase und Tod
 7. Trauerbegleitung der Angehörigen
- Diese Gliederung verdeutlicht den Ablauf einer palliativen Begleitung beispielhaft. In der täglichen Praxis entscheiden der

Betroffene und seine Bedürfnisse über die Art, die Reihenfolge und den Umfang der aktuellen palliativen Versorgung, weshalb häufig von der geschilderten Reihenfolge abgewichen wird.

Erstes Aufklärungsgespräch

Die Palliativversorgung bei ALS beginnt im Prinzip schon mit der einfühlsamen Begleitung im Rahmen der Diagnosestellung und Aufklärung über die Erkrankung. In diesen Aufklärungsgesprächen bieten die Prinzipien der Palliativversorgung Orientierung, wie sie in dem SPIKES-Modell Niederschlag gefunden haben (**Tab. 2**) [4].

Es empfiehlt sich eine stufenweise, realistische Aufklärung. Dabei sollten auch positive Aspekte wie seltene langfristige Verläufe und die meist fehlende intellektuelle Beeinträchtigung zumindest Erwähnung finden – frei nach dem Motto: „das Glas ist halbvoll, nicht halbleer“. Besonders wichtig ist, dass Fehlinformationen vermieden werden. Beispielsweise wird in dem holländischen Pro-Euthanasie-Dokumentarfilm „Tod auf Verlangen“ der ALS-Patient, der um Sterbehilfe bittet, fälschlicherweise darüber informiert, dass er ersticken würde [5]. Dabei ist klar belegt, dass der Tod in der Ateminsuffizienz bei Menschen mit ALS nicht mit Erstickungsgefühlen einhergeht, da es allmählich zu einer Kohlendioxidnarkose kommt – und nicht zu einer Einengung des Trachealsystems. Die Patienten gleiten somit in die Kohlendioxidnarkose über, ohne dass dies mit direktem Leiden verbunden ist. Auch erhält der in dem Dokumentarfilm begleitete ALS-Patient keine Informationen zu palliativen Versorgungsmöglichkeiten. Dieses Filmbeispiel ist zwar womöglich extrem in seiner Fehlinformation – dennoch dürften noch immer derartige Falschinformationen und Befürchtungen kursieren. Gerade wenn die Betroffenen die Diagnose und deren Tragweite erfassen, ist psychologische Unterstützung besonders wichtig. Daran zeigt sich beispielhaft, dass Palliativversorgung bereits mit der Diagnosestellung beginnt, mit der Information über die Diagnose, über palliative Versorgungsangebote und mit der psychosozialen sowie spirituellen Begleitung.

Typische Beschwerden und Gegenmaßnahmen

Tab. 3 listet die typischen Symptome der ALS auf.

Muskelschwäche

Das Hauptsymptom der ALS, die Muskelschwäche, sollte mittels regelmäßiger, aber nie zur Erschöpfung führenden Gymnastik behandelt werden. Wichtig ist, dass der Betroffene in sich hinein spürt, um zu erkennen, wann seine Belastbarkeitsgrenze erreicht ist. Diese Haltung der Achtsamkeit sich selbst gegenüber kann zum Beispiel durch achtsamkeitsbasierte Stressreduktion (Mindfulness-Based Stress Reduction, MBSR) oder Yoga unterstützt werden [6].

Ein zentraler Aspekt ist die Versorgung mit Hilfsmitteln, die den bewegungseingeschränkten Patienten im Alltag unterstützen, zum Beispiel Schreibtafeln, Buchstabentafeln oder Sprachcomputer. Wichtig ist hier vor allem die frühzeitige Verordnung, da Betroffene mit sehr fortgeschrittenen Ausfällen erfahrungsgemäß Schwierigkeiten haben, sich an neue Hilfsmittel zu gewöhnen und von ihnen zu profitieren.

Schluckstörungen

Bezüglich der Schluckstörungen sei zunächst auf die Maßnahmen der Schlucktherapie verwiesen, zu denen etwa die Anpassung der Konsistenz der Nahrung und das Einüben besonderer Schlucktechniken gehören. Falls der Patient eine PEG-Sonde wünscht, führt deren frühzeitige Anlage – das heißt, bei einer Vitalkapazität von über 50 % – zu weniger respiratorischen Komplikationen als eine späte Anlage, heißt es in der Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Neurologie (DGN) [7].

Aufgrund der Schädigung der Schluckmuskulatur ist das Schlucken des Speichels erschwert, weshalb der Mundraum ständig übermäßig feucht ist. In schweren Fällen fließt der Speichel unkontrolliert aus dem Mund. Anticholinerge Medikamente wie Butylscopolamin oder Amitriptylin können zu einem trockeneren Mund beitragen. Injektionen mit Botulinumtoxin in die Speicheldrüsen bessern die Hypersalivation über Monate ohne die begleitenden Nebenwirkungen der Anticholinergika. Es bedarf allerdings viel Erfahrung, um die richtige Botulinumtoxindosis zu applizieren, weshalb sich ALS-Patienten diesbezüglich an Spezialambulanzen wenden sollten.

Schmerzen

Zu Schmerzen kommt es bei Patienten mit durch die Fehlbelastungen der Gelenke. Es handelt sich somit um somatische Nozizeptorschmerzen. Sie können nach dem Stufenschema der Weltgesundheitsorganisation mit Stufe-1-Analgetika sowie Opioiden behandelt werden.

Dyspnoe

Luftnot entsteht durch die körperliche Schwäche und der daraus resultierenden mangelnden Atemarbeit. Somit ist die Luftnot nicht durch einen Mangel an Sauerstoff bedingt, sondern durch eine Kohlendioxidretention. Die Gabe von Sauerstoff ist daher lediglich eine Placebo-Maßnahme, die außerdem schädlich sein kann, da sie die Mundschleimhäute austrocknet und das Durstgefühl steigert. Atemnot ist eine subjektive Wahrnehmung des Betroffenen und nicht durch andere beurteilbar. Ähnlich wie für Schmerzen gilt daher, dass Atemnot das ist, was der Patient als Atemnot beschreibt. Objektive Messungen wie eine Blutgasanalyse sagen wenig über das Symptom der Atemnot aus.

Die mit der Dyspnoe möglicherweise einhergehende Panik führt oft zu einem Aktionismus, der die Angst des Betroffenen verstärkt. Teil dieses Aktionismus sind unwirksame Sauerstoffgaben. Dyspnoe dürfte eines der bedrohlichsten Symptome sein, da die Angst zu ersticken, sich bis in die Todesangst steigern kann. Diese Panik überträgt sich sehr leicht auf die Umgebung. Vor allem Angehörige, oft aber auch professionell Tätige können betroffen sein. Atemnot und Angst bedingen sich gegenseitig und schaukeln sich auf. Vor allem für die Angehörigen der Gesundheitsberufe gilt daher: Ruhe bewahren und nicht selbst in Panik verfallen. Bereits das Ausstrahlen von Ruhe kann die Betroffenen erleichtern. Unterstützend können Handventilatoren eingesetzt werden.

Hauptfeiler der medikamentösen Therapie der Luftnot ist die Gabe von Opioiden, wobei jedoch viele die atemdepressive Wirkung der Opioiden fürchten. In niedriger Dosierung wird

Tab. 3: Typische Symptome der ALS (mod. n. [5])

Direkt durch die ALS bedingt

- Lähmungen mit Muskelschwund (Atrophische Paresen)
- Muskelzuckungen und Muskelkrämpfe (Faszikulationen und Crampi)
- Spastik
- Undeutliche Sprache (Dysarthrie)
- Schluckstörung (Dysphagie)
- Luftnot (Dyspnoe)
- Überschießende mimische Ausdrucksbewegungen (pathologisches Lachen und Weinen)

Indirekte Folgen der ALS

- Psychische Störungen
- Schlafstörungen
- Übermäßiger Speichel durch mangelndes Schlucken (Pseudohypersalivation)
- Zähne Verschleimung
- Husten
- Auswirkungen der schwachen Atmung (Hypoventilationssymptome)
- Schmerzen (muskuloskelettal, nozizeptiv)
- Verstopfung (Obstipation)

allerdings genau diese atemdepressive Wirkung zur Therapie der Luftnot genutzt. So bewirken Opioiden zunächst eine Linderung der Atemnot, indem sie die Toleranz des Atemzentrums gegenüber arteriellem pCO_2 steigern, und erst dann eine deutlich herabgesetzte Atmung. Um die Atemnot zu behandeln, gibt man schmerzfremden Patienten niedrig dosierte Opioiden. Bei gleichzeitig bestehenden Schmerzen wird die für die Schmerztherapie ausreichende Opioiddosis nochmals um 25–50 % erhöht [7]. Opioiden führen zu einer „Ökonomisierung“ der Atmung, denn bei einer ruhigen Atmung wird wesentlich mehr Kohlendioxid aus dem Körper transportiert als bei einer durch Atemnot ausgelösten hektischen und schnellen Atmung.

Tranquilizer wie Lorazepam oder Midazolam wirken ausschließlich auf die Angst und Panik, die die Atemnot begleiten, beeinflussen die Atemnot selbst aber nicht. Sie sind daher nur indiziert, wenn zusätzlich zur Atemnot auch Angst und Panik bestehen, was allerdings häufig der Fall ist.

Manche Patienten mit starkem Überlebenswillen entscheiden sich für eine Langzeitbeatmung, die in der Regel über einen Luftröhrenschnitt (Tracheostoma) erfolgt. In fortgeschrittenen Krankheitsstadien kann dadurch die besondere Situation eintreten, dass sämtliche Muskeln nacheinander gelähmt werden, der Betroffene aber Dank des Beatmungsgerätes weiterlebt. Das Beispiel von Stephen Hawking zeigte ein solches Leben als „reiner Geist ohne Körper“, das für manche Menschen erstrebenswert sein mag. Erfahrungsgemäß entscheiden sich aber viele ALS-Patienten gegen ein solches Leben und damit gegen die Langzeitbeatmung. Dieser Entscheidungsprozess bedarf einer einfühlsamen Begleitung und psychologischen Unterstützung.

Chronischer Husten

Ein sehr quälendes Symptom der ALS ist andauernder Husten. Husten ist ein wichtiger Schutzmechanismus des Körpers, denn

Tab. 4: Symptome der chronisch reduzierten Atemleistung (mod. n. [5])

- Tagesmüdigkeit
- Konzentrationsstörungen
- Ein- und Durchschlafstörungen
- morgendliche Kopfschmerzen
- Nervosität (vermehrt zittrig, Schweißausbrüche, Herzrasen)
- Angst, Depression
- Atemnot
- schnelle, flache Atmung
- Einsatz der Atemhilfsmuskulatur
- erschwertes Sprechen durch die Atemnot
- Verschwommensehen
- Schwindel
- Ohnmachten
- Appetitlosigkeit
- diffuse Schmerzen
- Blaufärbung der Extremitäten

durch das Abhusten wird das Bronchialsystem gereinigt. Bei ALS-Patienten kann aufgrund der neuromuskulären Einschränkungen oft nicht ausreichend abgehustet werden. In diesen Fällen muss das Abhusten therapeutisch unterstützt werden: Neben sekretverflüssigenden Maßnahmen kann auch ein apparativer Hustenassistent („Cough Assistent“) das Abhusten fördern.

Müdigkeit

Die zunehmende neuromuskulär bedingte respiratorische Insuffizienz führt zu Tagesmüdigkeit und Kopfschmerzen sowie Konzentrationsstörungen. Diese Symptome der Tagesmüdigkeit können über eine nächtliche Maskenbeatmung gebessert werden. Dazu wird eine Maske an die Mund- und Nasenpartie des Betroffenen angepasst. Ohne dass eine Intubation erforderlich wird, kann sich der Betroffene nachts über die Maske atmen.

Pseudobulbärparalyse

Im Rahmen der „Pseudobulbärparalyse“ kommt es zu überschießenden mimischen Ausdrucksbewegungen, die sich dann als „pathologisches“ Lachen und Weinen zeigen, welche über den eigentlichen Affekt hinausgehen. Der Betroffene will lediglich lächeln oder eine traurige Miene zeigen, muss aber sofort lachen oder weinen. Die Belastung für die Betroffenen und ihr Umfeld ist erheblich. Gerade in einfühlsamen Settings, welche auf Tumorpatienten ausgerichtet sind, in denen jedoch dieses Symptom kaum bekannt ist, besteht die Gefahr, dass etwa auf das Weinen eines Patienten „einfühlsam“ reagiert wird, obwohl es nicht dessen tatsächlichem Affekt entspricht. Dies verstärkt das Gefühl des Betroffenen, einen für sich fremden Affekt auszudrücken.

Medikamentöse Maßnahmen zur Linderung des pathologischen Lachens oder Weinens sind nach der Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Neurologie Amitriptylin und Serotoninwiederaufnahmehemmer [7].

Sprachstörungen

Die zunehmend undeutliche Sprache (Dysarthrie) kann in den Anfangsstadien durch Sprechstörungen kompensiert werden. Bei weitgehend unverständlicher Sprache können Sprachcomputer eine wertvolle Kommunikationshilfe darstellen. Wichtig ist, dass sich Betroffene frühzeitig mit diesem Hilfsangebot auseinandersetzen, am besten, wenn sie noch sprechen können, damit die Kommunikation während der Lernphase mit dem Gerät noch gut möglich ist und keine zu hohe Barriere besteht.

In der ethischen Entscheidungsfindung mit ALS-Patienten sollte es das höchste Ziel sein, die gezielte Kommunikation über diese Themen in jedem Falle zu erhalten, damit die Betroffenen weiterhin selbstständig – mit Unterstützung des Palliative-Care-Teams – entscheiden können. Durch eine einfühlsame und suchende Herangehensweise sowie den Einsatz von Hilfsmitteln gelingt fast immer eine Verständigung. Daher sind stellvertretende Entscheidungen nur in Ausnahmefällen nötig.

Todeswünsche

Durch den schweren Abbau der Motorik bei meist erhaltenem Geist entwickeln manch Patienten massive Todeswünsche. Wichtig sind das offene Gespräch und das Verständnis für die verzweifelte Patienten. Schädlich ist es hingegen, die Todeswünsche zu tabuisieren [8].

Lebensqualität

Studien zeigen, dass die individuelle Lebensqualität Betroffener trotz der massiv einschränkenden Lähmungen erstaunlich hoch ist [9]. Nach einer Studie von Neudert et al. verschieben Betroffene ihre Prioritäten in Bezug auf die Lebensqualität nachweislich auf soziale Aspekte [10]. In der Studie nannten ALS-Patienten Freunde und Soziales signifikant öfter als Bereich, der die Lebensqualität bestimmt als Gesunde. Beruf und Finanzen wurden hingegen signifikant seltener genannt.

Fazit für die Praxis

- Menschen mit ALS sind von fortschreitenden Verlusten der Motorik und damit der Beweglichkeit, des Schluckens, des Sprechens, der Atmung betroffen. Selten kommt es auch zu einer frontotemporalen Demenz.
- Intellektuelle Funktion, Sehen, Hören, Berührungswahrnehmung, Blasen- und Mastdarmfunktion, Sexualität bleiben meist ungestört.
- Ursächlich wirksame Therapien existieren nicht, weshalb lindernde, palliative Behandlungsansätze ab dem Zeitpunkt der Diagnosestellung im Vordergrund stehen.
- Es gibt mittlerweile viele Hilfsmittel, um die gestörte motorische Funktion auszugleichen. Wichtig ist vor allem eine frühzeitige Verordnung, damit die Erkrankten ausreichend Zeit haben, sich an die neuen Hilfsmittel zu gewöhnen.
- Bezüglich der Langzeitbeatmung stehen die Erkrankten vor der schwierigen Entscheidung, ob sie ein Leben ohne Beweglichkeit, aber mit vollständig erhaltenem Geist führen wollen oder nicht. Dieser Entscheidungsprozess bedarf einer einfühlsamen Begleitung und psychologischen Unterstützung.
- Betroffene leiden an vielfältigen Symptomen wie Luftnot, Husten, Speichelfluss, Schmerzen, Tagesmüdigkeit, respira-

torischer Insuffizienz, die mittels palliativer Behandlungsmöglichkeiten gelindert und begleitet werden können.

Literatur

1. Deutsches Zentrum für Neurodegenerative Erkrankungen e. V. (DZNE). Amyotrophe Lateralsklerose (ALS). Wenn die Bewegung stirbt. www.dzne.de/aktuelles/hintergrund/amyotrophe-lateralsklerose-als/
2. Borasio GD et al. Die amyotrophe Lateralsklerose: ein Paradigma für nichtonkologische Palliativforschung. *Zeitschrift für Palliativmedizin* 2002;3:105-12
3. Brooks BR. El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Subcommittee on Motor Neuron Diseases/Amyotrophic Lateral Sclerosis of the World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases and the El Escorial "Clinical limits of amyotrophic lateral sclerosis" workshop contributors. *J Neurol Sci.* 1994;124(Suppl):96-107
4. Gerhard C. *Praxiswissen Palliativmedizin*, 2. Auflage, Stuttgart: Thieme-Verlag; 2023
5. Nederhorst M. *Tod auf Verlangen* [Film]. Interkerkelijke Omroep Nederland (IKON); 1994
6. Gerhard C. *Neuro Palliative Care*. 2. Auflage in Vorbereitung. Bern: Huber-Verlag; 2011
7. Ludolph A, Petri S, Grosskreutz J et al. Motoneuronkrankungen, S1-Leitlinie, 2021. In: Deutsche Gesellschaft für Neurologie (Hrsg.). *Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie*. www.dgn.org/leitlinien
8. Leitlinienprogramm Onkologie (Deutsche Krebsgesellschaft, Deutsche Krebshilfe, AWMF). *Palliativmedizin für Patienten mit einer nicht-heilbaren Krebserkrankung*, 2020, AWMF-Registernummer: 128/001OL. www.leitlinienprogramm-onkologie.de/leitlinien/palliativmedizin/

9. Lulé D et al.: Depression und Lebensqualität bei Patienten mit amyotropher Lateralsklerose. *Deutsches Ärzteblatt* 2008; 105(23): 397-403
10. Neudert C et al. Patients' assessment of quality of life instruments: a randomized study of SIP, SF-36 and SEIQoL-DW in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 2001;191: 103-9

Interessenkonflikt

Der Autor erklärt, dass er sich bei der Erstellung des Beitrages von keinen wirtschaftlichen Interessen leiten ließ. Er erklärt folgende potenzielle Interessenkonflikte: keine.
Der Verlag erklärt, dass die inhaltliche Qualität des Beitrags durch zwei unabhängige Gutachten bestätigt wurde. Werbung in dieser Zeitschriftenausgabe hat keinen Bezug zur CME-Fortbildung.
Der Verlag garantiert, dass die CME-Fortbildung sowie die CME-Fragen frei sind von werblichen Aussagen und keinerlei Produktempfehlungen enthalten. Dies gilt insbesondere für Präparate, die zur Therapie des dargestellten Krankheitsbildes geeignet sind.



Dr. med. Christoph Gerhard

Wissenschaftlicher Leiter der Niederrheinischen Akademie
Krengelstr. 50
46539 Dinslaken
gerhard-palliativ@gmx.de

Aktuelle CME-Kurse

▶ Chronische muskuloskeletale Schmerzen bei Älteren: Wo liegen die Auslöser? Welche Therapie ist geboten?

aus: MMW – Fortschritte der Medizin,
Ausgabe 7/2023
von: Johanna Biebl et al.
Zertifiziert bis: 05.04.2024
CME-Punkte: 2

▶ Schlaf und Schlafstörungen im Alter

aus: MMW – Fortschritte der Medizin,
Ausgabe 4/2023
von: Helmut Frohnhofen, Kai-Uwe Kühn
Zertifiziert bis: 24.02.2024
CME-Punkte: 2

▶ Akutmanagement von anaphylaktischen Reaktionen – In der Hausarztpraxis für den Notfall gerüstet sein

aus: MMW – Fortschritte der Medizin,
Ausgabe 2/2023
von: Philipp Kasper et al.
Zertifiziert bis: 27.01.2024
CME-Punkte: 2

Diese Fortbildungskurse finden Sie, indem Sie den Titel in das Suchfeld auf SpringerMedizin.de/CME eingeben. Zur Teilnahme benötigen Sie ein Zeitschriften- oder ein e.Med-Abo.

Effizient fortbilden, gezielt recherchieren, schnell und aktuell informieren – ein e.Med-Abo bietet Ihnen alles, was Sie für Ihren Praxis- oder Klinikalltag brauchen: Sie erhalten Zugriff auf die Premiuminhalte von SpringerMedizin.de, darunter die Archive von 99 deutschen Fachzeitschriften. Darüber hinaus ist im Abo eine Springer-Medizin-Fachzeitschrift Ihrer Wahl enthalten, die Ihnen regelmäßig per Post zugesandt wird.

Als e.Med-Abonnent*in steht Ihnen außerdem das CME-Kursangebot von SpringerMedizin.de zur Verfügung: Hier finden Sie aktuell über 550 CME-zertifizierte Fortbildungskurse aus allen medizinischen Fachrichtungen!

Unter www.springermedizin.de/eMed können Sie ein e.Med-Abo Ihrer Wahl und unser CME-Angebot 14 Tage lang kostenlos und unverbindlich testen.



Palliative Begleitung bei amyotropher Lateralsklerose

Teilnehmen und Punkte sammeln können Sie

- als e.Med-Abonnent*in von SpringerMedizin.de
- als registrierte*r Abonnent*in dieser Fachzeitschrift
- als Mitglied der DGS e.V., der DAGST e.V. und dem Berufsverband der Palliativmediziner in Westfalen-Lippe e.V.



Dieser CME-Kurs ist auf [SpringerMedizin.de/CME](https://www.springermedizin.de/CME) zwölf Monate verfügbar. Sie finden ihn, wenn Sie den Titel in das Suchfeld eingeben. Alternativ können Sie auch mit der Option „Kurse nach Zeitschriften“ zum Ziel navigieren oder den QR-Code links scannen.

? Welche neurologische Funktion ist bei amyotropher Lateralsklerose gestört?

- Sehen
- Kontinenz
- Motorik
- Sensibilität
- Koordination

? Welche Aussage zur Diagnose der amyotrophen Lateralsklerose ist falsch?

- Die Diagnose wird weitgehend anhand klarer klinischer Kriterien gestellt.
- Die Diagnose wird ausschließlich anhand bildgebender Befunde gestellt.
- Die Diagnose wird gestellt anhand klinischer Verteilungsmuster.
- Die Diagnose wird gestellt anhand elektromyografischer Zusatzbefunde.
- Es handelt sich um eine Ausschlussdiagnose.

? Typisches Symptom der amyotrophen Lateralsklerose, das palliativer Behandlung darf, ist nicht

- Luftnot
- Schmerzen
- Husten
- Übelkeit
- Tagesmüdigkeit

? Die bulbäre Symptomatik der amyotrophen Lateralsklerose ist nicht gekennzeichnet durch:

- Schluckstörung
- Aphasie
- Pseudohypersalivation
- Pathologisches Lachen
- Dysarthrie

? Perkutane endoskopische Gastrostomie(PEG)-Sonden sollten frühzeitig angelegt werden, weil

- der Eingriff komplikationsärmer ist.
- die Medikamentengabe vereinfacht wird.
- eine bessere Symptomkontrolle gelingt.
- die Lebensqualität steigt.
- die Selbstständigkeit höher ist.

? Symptom der chronisch reduzierten Atemleistung ist nicht

- Tagesmüdigkeit
- Konzentrationsstörungen
- Depression
- Husten
- Nervosität (vermehrt zitterig, Schweißausbrüche, Herzrasen)

? Patienten mit amyotropher Lateralsklerose äußern häufig Todeswünsche. Welches Vorgehen ist aus palliativer Sicht geeignet?

- offenes Ansprechen des Todeswunsches
- Verweis an Sterbehilfeorganisation
- Empfehlung einer Reise in die Schweiz
- klarer Ausschluss von ärztlicher Suizidhilfe

- Thema vermeiden, um den Patienten nicht noch mehr zu belasten

? Beim pathologischen Weinen handelt es sich um

- eine psychiatrische Begleiterkrankung der ALS.
- eine Trauerreaktion aufgrund der schweren Erkrankung.
- enthemmte, überschießende mimische Ausdrucksbewegungen
- ein Zeichen der Frontalhirnbeteiligung
- einen Ausdruck suizidaler Gedanken.

? Was ist die Ursache des vermehrten Speichelflusses bei Patienten mit amyotropher Lateralsklerose?

- eine Störung der Speicheldrüsenmotorik
- eine vegetativ bedingte vermehrte Speichelsekretion
- eine Störung der Wahrnehmung von Speichel im Mund
- die Unfähigkeit, den Speichel herunterzuschlucken
- Es handelt sich um ein Symptom des Frontalhirns als Enthemmung.

? Zur Behandlung der Dyspnoe bei amyotropher Lateralsklerose ist nicht geeignet:

- Sauerstoff
- Opioide
- bei Angst Benzodiazepine
- Handventilator
- Ruhe bewahren

Dieser CME-Kurs wurde von der Bayerischen Landesärztekammer mit zwei Punkten in der Kategorie I (tutoriel unterstützt Online-Maßnahme) zur zertifizierten Fortbildung freigegeben und ist damit auch für andere Ärztekammern anerkennungsfähig.

Für eine erfolgreiche Teilnahme müssen 70% der Fragen richtig beantwortet werden. Pro Frage ist jeweils nur eine Antwortmöglichkeit zutreffend. Bitte beachten Sie, dass Fragen wie auch Antwortoptionen online abweichend vom Heft in zufälliger Reihenfolge ausgespielt werden.

Bei inhaltlichen Fragen erhalten Sie beim Kurs auf SpringerMedizin.de/CME tutorielle Unterstützung. Bei technischen Problemen erreichen Sie unseren Kundenservice kostenfrei unter der Nummer 0800 7780777 oder per Mail unter kundenservice@springermedizin.de.