

**Diplomarbeit**

**Erhebung des diagnostischen Vorgehens, des  
Krankheitsverlaufs und der palliativen Versorgung von  
ALS PatientInnen an Hand der Dokumentation in der  
neuromuskulären Ambulanz der neurologischen Klinik  
am LKH Graz**

eingereicht von

**Anna Theresa Steiner**

Mat.Nr.: 0211433

zur Erlangung des akademischen Grades

**Doktorin der gesamten Heilkunde  
(Dr. med. univ.)**

an der

**Medizinischen Universität Graz**

ausgeführt an der

**Universitätsklinik für Neurologie**

unter der Anleitung von

**ao. Univ. Prof. Dr. Stefan Quasthoff**

Graz, 20.7.2009

### *Eidesstattliche Erklärung*

*Ich erkläre ehrenwörtlich, dass ich die vorliegende Arbeit selbstständig und ohne fremde Hilfe verfasst habe, andere als die angegebenen Quellen nicht verwendet habe und die den benutzten Quellen wörtlich oder inhaltlich entnommenen Stellen als solche kenntlich gemacht habe.*

*Graz, am 20.7.2009*

#### *Gleichheitsgrundsatz:*

*Aus Gründen der Lesbarkeit wird in der nachfolgenden Arbeit darauf verzichtet geschlechtsspezifische Formulierungen zu verwenden.*

*Jedoch möchte die Autorin dieser Arbeit darauf hinweisen, dass die bei Personen verwendete männliche Form für beide Geschlechter zu verstehen ist.*

## Danksagungen

Als erstes möchte ich mich recht herzlich bei meinem Betreuer ao. Univ. Prof. Dr. med. univ. Dr. med. habil Stefan Quasthoff bedanken, der mich bei der Erstellung dieser Arbeit anleitete und mit seiner fachlichen Kompetenz zur Seite stand.

Weiters möchte ich mich auch bei Katharina bedanken, die mir mit ihrem Wissen während meiner Arbeit zur Verfügung stand.

Bedanken möchte ich mich auch bei meiner Familie und meinen Freunden, die mich während der Zeit meines Studiums begleiteten und in allen Belangen unterstützten.

# Zusammenfassung

## Einleitung

Die amyotrophe Lateralsklerose (ALS), ist die im Erwachsenenalter am häufigsten vorkommende degenerative Motoneuronenerkrankung.

Sie tritt meist um das 60. Lebensjahr auf und führt nach einem durchschnittlichen Verlauf von etwa 3- 5 Jahren unaufhaltsam zum Tod.

Da durch ihren rasch progressiven Verlauf kein kurativer Ansatz möglich ist, nimmt in ihrer Behandlung die palliativmedizinische Versorgung einen großen Stellenwert ein. Sie wird wegen ihrer enormen Wichtigkeit bei der Behandlung von ALS in ihrer Aufgabe und Entwicklung noch genau beleuchtet.

## Methodik

Bei dieser Arbeit handelt es sich um eine empirisch statistische Datenerhebung von Patienten mit amyotropher Lateralsklerose, die im Zeitraum von 2000 bis 2009 in der neuromuskulären Ambulanz des LKH Graz vorstellig wurden.

Es wurden verschiedene Punkte die Krankheit betreffend statistisch ausgewertet und mit anderen Arbeiten verglichen.

## Resultate

Der Datenbestand umfasste 67 Patienten, dabei wurden 26 weibliche (38,8 %) und 41 (61,2 %) männliche Patienten in die statistische Auswertung mit eingeschlossen.

Das mittlere Erkrankungsalter betrug 61,4 Jahre.

26 (38,8 %) der 67 Patienten zeigten einen bulbären Beginn, 13 (19,4 %) einen Beginn an der oberen Extremität, 18 (26,9 %) an der unteren Extremität und bei 10 (14,9 %) konnte ein generalisierter Beginn beobachtet werden.

Die Zeitspanne zwischen, der von den Patienten bemerkten Erstsymptomatik, bis hin zur Stellung der Diagnose, belief sich im Mittel auf 13,6 Monate.

Weiters wurden auch die wichtigsten Untersuchungen erhoben, die die Patienten durchliefen, um zu einer Diagnose zu gelangen.

Der letzte und einer der wichtigsten Punkte in der Datenerhebung befasste sich mit der palliativen Versorgung mittels PEG-Sonde/ Beatmung und der Behandlung mit Rilutek. 21 (31,3 %) bekamen eine PEG-Sonde, 26 (38,8 %) erhielten eine Form der Beatmung und rund 34 Patienten (50,8 %) eine Behandlung mit Rilutek. Diese Daten wurden mit denen ähnlicher Arbeiten verglichen, dabei ergaben sich kaum Unterschiede in den erhobenen Daten.

## **Abstract**

### **Introduction**

Amyotrophic lateral sclerosis is a neurological, progressive, degenerative disease of the motoneurons. The illness breaks out at an average age of 60, and after 3-5 years the patients die. Because of the progressive development, the palliative care plays a vital role in the treatment of ALS.

### **Material and methods**

The aim of this study is to provide an empirical statistical data collection of amyotrophic lateral sclerosis patients (ALS). The investigated group counted 67 patients, all of which had been to the neuromuscular ambulance of the capital hospital at Graz, in a period from 2000-2009. The most important information about this disease has been collected. In the end, results were compared with other, similar studies.

### **Results**

There have been 26 (38.8 %) female and 41 (61.2 %) male patients. The breaking out of this illness has been at an average age of 61.4 years. The author's investigations revealed different onsets of disease outbreak. While 26 patients (38.8 %) have had a bulbar beginning, 13 (19.4 %) had a beginning at the upper extremity. Another 18 (26.9 %) had a beginning at the lower extremity and 10 (14.9 %) a generalized beginning. The time period between the first symptomatic and the diagnose was around 14 months. The examinations which the patients had to go through, were documented in the neuromuscular ambulance. Another important point of the data collection was the palliative care of patients with ALS, with the help of a PEG-tube, a respiratory help and the treatment with Rilutek. 21 (31.3 %) got a PEG-tube, 26 (38.8 %) a respiratory help and around 34 patients (50.8 %) a treatment with Rilutek. Because the palliative care plays a very important part in the treatment of ALS, there is a separate chapter on this.

# Inhaltsverzeichnis

Danksagungen .....	I
Abstract .....	IV
Inhaltsverzeichnis .....	V
Glossar und Abkürzungen .....	VIII
Abbildungsverzeichnis .....	IX
Tabellenverzeichnis .....	X
1 Einleitung .....	1
2 Palliativmedizin .....	2
2.1 Definition .....	2
2.2 Die Geschichte der Palliativmedizin und der Hospizbewegung .....	4
2.3 Die Aufgaben der Palliativmedizin .....	5
2.4 Palliative Strukturen .....	6
2.4.1 Die Palliativstation .....	6
2.4.2 Das stationäre Hospiz .....	8
2.4.3 Das Tageshospiz .....	9
2.4.4 Palliativkonsiliardienst .....	9
2.4.5 Mobiles Palliativteam .....	10
2.4.6 Hospizteam .....	11
2.5 Palliativmedizin in Österreich .....	12
2.6 Hospiz und Palliativeinrichtungen in der Steiermark .....	13
3 Amyotrophe Lateralsklerose .....	15
3.1 Geschichtlicher Hintergrund .....	15
3.2 Definition .....	16
3.3 Die Manifestationstypen der ALS .....	16
3.4 Epidemiologie .....	17
3.5 Ätiologie und Pathogenese .....	18
3.5.1 Risikofaktoren und Ursachen von ALS .....	18
3.6 Symptomatik und klinische Formen .....	19
3.6.1 Die klinischen Verlaufsformen der „ALS“ .....	21
3.6.1.1 Die klassische Form der ALS .....	21
3.6.1.2 Die progressive Bulbärparalyse .....	23
3.6.1.3 Die progressive Muskelatrophie (PMA) .....	23

3.6.1.4	Die primäre Lateralsklerose (PLS) .....	24
3.6.1.5	Die familiäre amyotrophe Lateralsklerose (fALS) .....	24
3.6.1.6	Juvenile familiäre myotrophische Lateralsklerose .....	25
3.6.1.7	Begleitsymptome, die bei einer ALS auftreten können.....	25
3.7	Diagnostik .....	26
3.7.1	Obligate Untersuchungen .....	27
3.7.2	Fakultative Untersuchungen .....	29
3.8	Differentialdiagnosen .....	32
3.9	Therapie.....	33
3.9.1	Die kausale (neuroprotektive Therapie).....	33
3.9.2	Die symptomatische/palliative Therapie.....	34
3.9.3	Therapeutisches Vorgehen bei einzelnen Symptomen.....	35
3.9.3.1	Schmerzen .....	35
3.9.3.2	Sialorrhö (vermehrte Speichelbildung) .....	35
3.9.3.3	Pathologisches Lachen und Weinen .....	36
3.9.3.4	Spastik .....	37
3.9.3.5	Muskelkrämpfe .....	37
3.9.3.6	Muskelschwäche .....	38
3.9.3.7	Dysarthrie .....	38
3.9.3.8	Angst .....	38
3.9.3.9	Depressionen .....	39
3.9.3.10	Dysphagie.....	39
3.9.3.11	Dyspnoe/ Respiratorische Insuffizienz.....	41
3.9.4	Alternative Therapiemöglichkeiten .....	44
3.9.5	Therapeutische Maßnahmen in der terminalen Phase .....	45
3.9.6	Palliativmedizin in der Neurologie .....	47
3.9.6.1	Die palliativmedizinischen Schwerpunkte bei der Therapie neurologischer Erkrankungen.....	47
4	Material und Methoden.....	49
5	Ergebnisse – Resultate .....	50
5.1	Geschlechterverteilung .....	50
5.2	Erkrankungsalter .....	50
5.3	Das Intervall zwischen der Erstsymptomatik bis hin zur Diagnosestellung .....	51

5.4	Die unterschiedlichen Formen des Beginns.....	52
5.5	Die palliative Versorgung und die Behandlung mit Rilutek.....	53
5.6	Die wichtigsten Untersuchungen, die zur Diagnosefindung der ALS durchgeführt wurden.....	54
6	Diskussion.....	57
6.1	Das Erkrankungsalter.....	57
6.2	Die Art des Beginns (Erstsymptomatik).....	57
6.3	Der Zeitraum der Erstsymptomatik bis hin zur Stellung der Diagnose ...	58
6.4	Die palliative Versorgung.....	59
7	Ausblick.....	61
8	Literaturverzeichnis.....	62
	Lebenslauf.....	70

## Glossar und Abkürzungen

ALS	Amyotrophe Lateralsklerose
BMI	Body Maß Index
CT	Computertomographie
EMG	Elektromyographie
ENG	Elektroneurographie
fALS	familiäre amyotrophe Lateralsklerose
FTD	Frontotemporale Demenz
MEP	Motorisch evozierte Potentiale
MP	Morbus Parkinson
MN	Motoneuron
MRT	Magnetresonanztomographie
MS	Multiple Sklerose
NLG	Nervenleitgeschwindigkeit
OE	obere Extremität
PEG	perkutane endoskopische Gastrostomie
PET	Positron-Emissions-Tomographie
PMA	progressive Muskelatrophie
PLS	primäre Lateralsklerose
RIG	radiologisch implantierte Gastrostomie
sALS	sporadische amyotrophe Lateralsklerose
SPECT	Single-Photon-Emissions-Computer-Tomographie
SOD	Superoxiddismutase
SSEP	somatosensibel evozierte Potentiale
TMS	Transkranielle Magnetstimulation
UE	untere Extremität
WHO	Weltgesundheitsorganisation
ZML	zentrale motorische Leitungszeit

## Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1: Die abgestufte Palliativversorgung .....	6
Abbildung 2: Die Münchner Atemmaske .....	42
Abbildung 3: Die Geschlechterverteilung .....	50
Abbildung 4: Das Erkrankungsalter .....	51
Abbildung 5: Das Intervall zwischen der Erstsymptomatik und der Diagnosestellung .....	52
Abbildung 6: Die unterschiedlichen Formen des Beginns .....	53
Abbildung 7: Die palliative Versorgung und die Behandlung mit Rilutek .....	54
Abbildung 8: obligate Untersuchungen zur Diagnosestellung .....	55
Abbildung 9: fakultative Untersuchungen zur Diagnosestellung .....	56

## Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: Die Subtypen der ALS .....	16
Tabelle 2: Die Kennzeichen des 1. und 2. Motoneurons .....	20
Tabelle 3: Die bulbäre Symptomatik .....	20
Tabelle 4: Direkte und indirekte Symptome der ALS.....	21
Tabelle 5: „Airlie-House-Kriterien“, die revidierte Fassung 1998 .....	27
Tabelle 6: Das WHO-Stufenschema .....	35

# 1 Einleitung

Die amyotrophe Lateralsklerose ist eine unheilbare progredient verlaufende neurologische Erkrankung. Sie ist die im Erwachsenenalter am häufigsten auftretende Motoneuronenerkrankung (Kollewe & Petri, 2009, S. 3), deren Symptome sich meist um das 60. Lebensjahr bemerkbar machen (Gastl & Ludolph, 2007, S. 1451). Sie führt nach 3-5 Jahren unaufhaltsam zum Tod (Kollewe & Petri, 2009, S. 3). Bei dieser Erkrankung ist eine möglichst rasch einsetzende palliative Versorgung, deren Ziel die bestmögliche Behandlung der Symptome und damit verbunden die Aufrechterhaltung der Lebensqualität des Patienten ist, immens wichtig.

Im ersten Teil der Arbeit, wird die Palliativmedizin, die einen immer größer werdenden Stellenwert in der Medizin einnimmt, hinsichtlich ihrer Bedeutung und Entwicklung untersucht.

Im zweiten Teil geht es um die ALS, deren Formen, Diagnostik und Therapie.

Im letzten Teil werden die Ergebnisse, die bei der empirisch statistischen Datenerhebung von ALS Patienten in der neuromuskulären Ambulanz gesammelt wurden, in Form von Grafiken dargestellt.

## 2 Palliativmedizin

### 2.1 Definition

Der Begriff der Palliativmedizin stammt aus dem Lateinischen von „pallium“, (Umhang) ab. Das Synonym des Wortes steht für Erleichterung, womit die Aufgabe der Palliativmedizin, nämlich das erleichtern von Symptomen, gut beschrieben wird (Bernatzky et al., 2006, S. 1). Es gibt viele verschiedene Definitionen der Palliativmedizin, am häufigsten wird jedoch jene der WHO verwendet.

„Palliative Care“ setzt sich aus dem Wort „Palliativ“ - wie oben schon erwähnt- Mantel, Linderung und dem Wort „Care“ wie sorgen, pflegen zusammen. 2002 formulierte die WHO wie folgt: „Palliative Care ist ein Ansatz zur Verbesserung der Lebensqualität von Patienten und ihren Familien, die mit den Problemen konfrontiert sind, die mit einer lebensbedrohlichen Erkrankung einhergehen, und zwar durch Vorbeugen und Lindern von Leiden, durch frühzeitiges Erkennen, untadelige Einschätzung und Behandlung von Schmerzen sowie anderen belastenden Beschwerden körperlicher, psychosozialer und spiritueller Art.“ (WHO 2002 zitiert in Kränzle et al., 2007, S.2-3).

Weiters definiert die WHO den genaueren Inhalt der Palliativmedizin wie folgt: „

#### Palliative Care:

- lindert Schmerzen und andere belastende Beschwerden;
- bejaht das Leben und betrachtet das Sterben als normalen Prozess ;
- will den Tod weder beschleunigen noch verzögern;
- integriert psychische und spirituelle Aspekte;
- bietet jede Unterstützung, um dem Patienten zu einem möglichst aktiven Leben bis zum Tod zu verhelfen;
- steht den Familien bei der Verarbeitung seelischer Probleme während der Krankheit des Patienten und nach dessen Tod zur Seite;
- arbeitet multi- und interdisziplinär, um den Bedürfnissen von Patienten und Angehörigen gerecht zu werden;

- verbessert die Lebensqualität und kann so positiven Einfluss auf den Krankheitsverlauf nehmen;
- kann frühzeitig in der Erkrankung angewendet werden in Kombination mit lebensverlängernden Maßnahmen, wie beispielsweise Chemo- und Radiotherapie;
- beinhaltet auch die notwendige Forschung um Beschwerden oder klinische Komplikationen besser verstehen und behandeln zu können;“

(WHO 2002 zitiert in Kränzle et al., 2007, S.2-3).

Eine weitere Definition, die ebenso treffend ist, ist die der „Deutschen Gesellschaft für Palliativmedizin (DGP)“, die 1994 gegründet wurde. Nach dieser Definition ist die Aufgabe der Palliativmedizin „die aktive, ganzheitliche Behandlung von Patienten mit einer nicht heilbaren, progredienten und weit fortgeschrittenen Erkrankung mit begrenzter Lebenserwartung. Sie strebt die Besserung körperlicher Krankheitsbeschwerden ebenso wie psychischer, sozialer und spiritueller Probleme an. Das Hauptziel der palliativmedizinischen Betreuung ist die Verbesserung der Lebensqualität für die Patienten und ihre Angehörigen (auch über die Sterbephase hinaus).“ (Bernatzky et al., 2006, S.1) Palliativmedizin ist somit die Medizin, die sich mit weit fortgeschrittenen und unheilbaren Erkrankungen befasst, zu 90 % sind das Krebserkrankungen (Alt-Epping, 2008,S. 1745). Bei der Behandlung der Patienten ist neben der Symptomkontrolle auch das Eingehen auf religiöse und spirituelle Bedürfnisse des Patienten von großer Bedeutung (Wasner, 2007, S. 14).

## **2.2 Die Geschichte der Palliativmedizin und der Hospizbewegung**

Man denkt oft, dass die Palliativmedizin eine moderne Disziplin sei, die sich erst in den letzten Jahren entwickelt hat. Dabei lassen sich schon zu Beginn des Christentums im römischen Reich die wichtigsten Grundzüge der heutigen Palliativmedizin erkennen. Es gab bereits die ersten Hospize, die den Reisenden, Bedürftigen und Armen Schutz und Asyl boten (Beck et al., 2006, S.456)

Im Mittelalter waren Hospize Häuser der Gastfreundschaft und Herbergen von Pilgern („hospitium“), Kranken und auch Sterbenden (Bernatzky et al, 2006, S 10). Im 16.Jahrhundert wurde dann erstmals die Fürsorge und Behandlung Armer, Kranker und Sterbender genau beleuchtet und geregelt. Ein Priester, Vinzenz von Paul, gründete zusammen mit Louise von Marillac den Orden der Vinzentinerinnen oder Barmherzigen Schwestern in Paris. Für ihn war es wichtig, dass für Bedürftige, Kranke und Sterbende finanzielle Hilfe von Reichen da war, um in menschenwürdigen Lebensumständen leben zu können, und auch um einen angemessenen Rahmen zum Sterben zu erhalten.

Bis ins 20. Jahrhundert konnte man eine starke Verbindung der Hospizbewegung mit der Kirche erkennen (Kränzle et al, 2007, S. 2).

Ausgangspunkt der modernen Hospiz- und Palliativbewegung war allerdings Cicely Saunders. Sie arbeitete in England als Krankenschwester und Sozialarbeiterin und war dadurch mit vielen Krebskranken in Kontakt. Schließlich entschloss sie sich Medizin zu studieren, um dem Anliegen der Patienten nach Schmerzfreiheit nachkommen zu können. Gemeinschaftlich mit ihren Patienten entwickelte sie eine Institution, in der Patienten optimale palliative Behandlung und psychosoziale Begleitung bekommen konnten. So entstand 1976 in London das St. Christopher Hospice, womit der Ausgangspunkt der modernen Hospizbewegung gelegt war (Kratschmar & Teuschl, 2006, S. 12) Von da an entwickelte sich die Bewegung von Großbritannien aus rasch weiter und wurde auch von den umliegenden Ländern positiv aufgenommen. Nun zog die Entwicklung der Hospiz- und Palliativbewegung immer weitere Kreise. Inzwischen ist die Bewegung in mehr als 80 Ländern etabliert. Im Gegensatz zu Großbritannien, wo die Palliativmedizin schon kurze Zeit nach dem Eröffnen des ersten Hospizes zu einem wichtigen Zweig der medizinischen Versorgung wurde, bekam diese ihren heutigen Stellenwert in den anderen europäischen Ländern

erst am Ende der 1980er Jahre und Anfang der 1990er Jahre (Husebo & Klaschik, 2006, S. 4-5).

### **2.3 Die Aufgaben der Palliativmedizin**

Da der Palliativmedizin viele unterschiedliche Aufgaben zukommen, müssen entsprechend unterschiedliche medizinische Teilbereiche in den Behandlungsverlauf integriert werden. Dem Handeln im Sinne von Palliative Care, liegen verschiedene Prinzipien/ Kriterien zugrunde.

- a) die sterbenden Patienten und deren Familien;
- b) die Verneinung der aktiven Sterbehilfe;
- c) ehrenamtliche Mitarbeiter;
- d) ein multiprofessionelles Team;
- e) das Management in der Symptomkontrolle, der Beratung und der Behandlung, sollte genau besprochen werden;
- f) das Sterben im vertrauten Umfeld;
- g) die Begleitung der Patienten und deren Angehörigen in der letzten Lebensphase (Kränzle et al, 2007, S. 8);

Weitere wichtige Kriterien, die in der Palliativmedizin nicht zu kurz kommen sollten, sind rechtliche, ethische, physische und psychische.

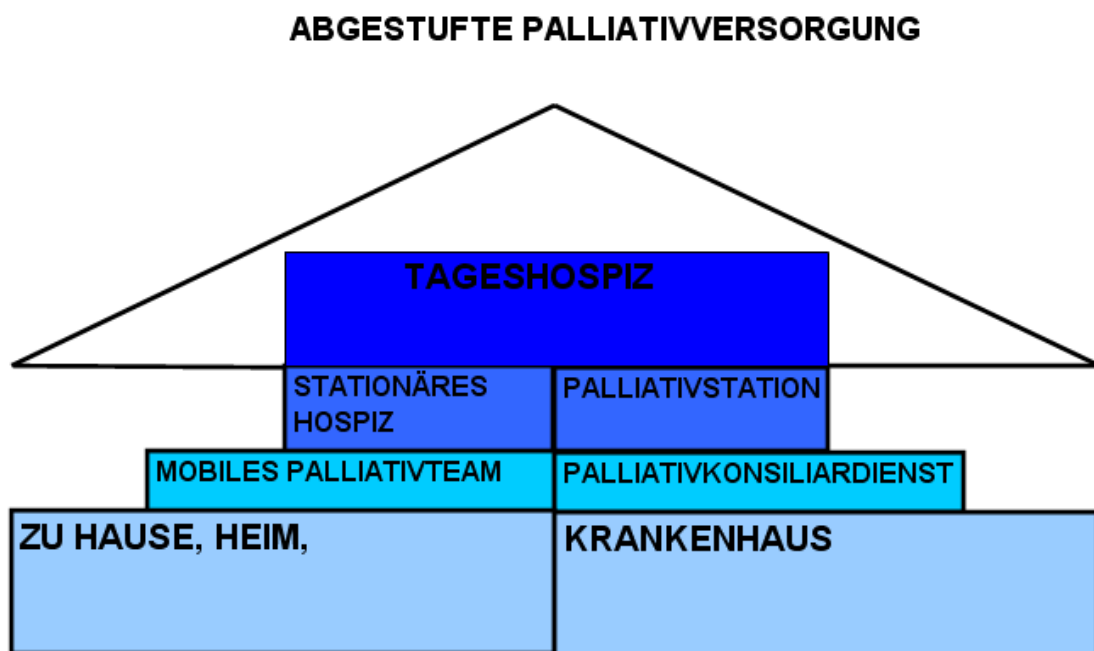
Diese werden wie folgt beschrieben.

- a) die medikamentöse Kontrolle der verschiedenen Symptome, wie z.B. bei Schmerzen, Atemnot, Übelkeit, Erbrechen, Verwirrtheit;
- b) Maßnahmen der Flüssigkeitsgabe in der terminalen Phase;
- c) physiotherapeutische Maßnahmen
- d) das Eingehen auf die psychischen, sozialen und spirituellen Bedürfnisse des Patienten, dessen Familie und des Pflegeteams, sowohl während des Krankheitsverlaufs, beim Sterben und in der Zeit danach für die Angehörigen;
- e) die intensive Auseinandersetzung und Betrachtung von speziellen Fragen

- der Kommunikation und Ethik;
- f) die Wichtigkeit einer optimalen Arzt- und Patientenbeziehung;
- g) die Wahrung der Autonomie des Patienten;
- h) genaue Grenzen der Behandlung, um dem Patienten unnötiges Leiden zu ersparen;
- i) Sterbebeistand (Klaschik et al., 2000, S. 607-608);

## 2.4 Palliative Strukturen

Die Organisation und die Struktur der Palliativmedizin kann wie folgt dargestellt werden:



**Abbildung 1:** Die abgestufte Palliativversorgung (Bernatzky et al., 2006, S.3)

### 2.4.1 Die Palliativstation

Die Palliativstation ist eine Einrichtung, die in einem Krankenhaus integriert ist. Sie agiert als eigenständige Station und kümmert sich im gesamten Ausmaß um die Patienten und deren Angehörige. Damit eine bestmögliche Behandlung

garantiert werden kann, steht ein multiprofessionell zusammengesetztes Team zur Verfügung:

- Ärzte
- Krankenschwestern
- Pflegepersonal
- Sozialarbeiter
- Psychologen
- Physiotherapeuten
- Diätassistenten

Das Patientengut einer Palliativstation sind Patienten jeden Alters, die an einer unheilbaren, progredient verlaufenden Erkrankung leiden, die verschiedenste Symptomkomplexe zeigt und keinen kurativen Ansatz mehr zulässt. Meist kommen die Patienten von zuhause oder aus dem Heim, weil eine optimale Symptomkontrolle durch die Angehörigen oder das Pflegepersonal nicht mehr möglich war. Ziel ist es auf die einzelnen Symptome genau einzugehen, sie mit einer optimalen Therapie zu behandeln und zu lindern und die Angehörigen/ das Pflegepersonal über die genaue Vorgehensweise für zuhause aufzuklären, um den Patienten in stabilem Allgemeinzustand in die häusliche Pflege entlassen zu können (Bernatzky et al., S. 8-9). In Österreich können bis zu 80 % der Patienten wieder in häusliche Pflege entlassen werden, die restlichen 20 % versterben auf der Palliativstation (Watzke, 2007, S. 6).

#### Die Aufnahmekriterien für eine Palliativstation sind:

- a) Der Patient kann zuhause oder im Pflegeheim entsprechend seiner umfassenden Beschwerden nicht behandelt werden und bedarf einer professionellen Behandlung im Akutkrankenhaus.
- b) Der Patient oder gegebenenfalls sein Vormund, stimmen der Aufnahme zu.
- c) Der Patient ist über seine Krankheit und deren Verlauf informiert.
- d) Der Patient und seine Anvertrauten bzw. Familie, Freunde, sind über die Aufgaben und Möglichkeiten einer Palliativstation in Kenntnis gesetzt.  
(Bernatzky et al., S. 8-9).

## 2.4.2 Das stationäre Hospiz

Das stationäre Hospiz ist eine Institution, in der Patienten mit hohem Pflegeaufwand während ihrer letzten Lebensphase begleitet werden können. Zielgruppe sind Patienten, bei denen eine optimale Behandlung zuhause, oder im Heim nicht gewährleistet werden kann, eine Aufnahme in ein Akutkrankenhaus aber nicht nötig ist. Ein solches Hospiz kann in eine Pflegeeinrichtung integriert sein, oder als selbständige Einrichtung geführt werden. Auch hier spielt ein verschieden zusammengesetztes Team die zentrale Rolle bei der Behandlung und Begleitung von Palliativpatienten. Auch im stationären Hospiz geht es darum, die Patienten entsprechend ihrer Symptome optimal einzustellen, sodass eine bestmögliche Lebensqualität ermöglicht wird. Ist eine Entlassung nachhause durch den Verlauf der Erkrankung nicht mehr möglich, so werden in diesen Einrichtungen die Patienten und deren Angehörige in ihrer letzten Lebensphase bestmöglich begleitet. Diese Begleitung beschränkt sich nicht auf die medizinische Versorgung allein, sondern schließt auch religiöse, spirituelle und soziale Belange mit ein.

### Gründe, die für eine Aufnahme in das stationäre Hospiz von Wichtigkeit sind, sind:

- Der Zustand des Patienten spricht nicht für die Aufnahme in ein Akutkrankenhaus, der Patient kann aber zuhause oder im Pflegeheim nicht entsprechend seiner Symptomatik behandelt werden.
- Der Patient ist über seinen Gesundheitszustand so gut wie möglich aufgeklärt.
- Der Patient und seine Vertrauenspersonen wissen über die, Zielpunkte und Aufgaben des stationären Hospizes Bescheid.
- Es besteht eine umfassende medizinische Beschwerdesymptomatik.
- Die optimale Betreuung des Patienten kann durch ein mobiles Team oder andere Pflegepersonen nicht garantiert werden.
- Das psychosoziale Fürsorgesystem des Patienten ist nicht mehr aufrecht zu erhalten, die weitere optimale Versorgung des Patienten kann nicht mehr gewährleistet werden (Bernatzky et al., S. 7-8).

### **2.4.3 Das Tageshospiz**

Das Tageshospiz ist für Patienten da, die tagsüber ihr gewohntes Lebensumfeld verlassen und die vielfältigen Angebote einer solchen Einrichtung nutzen wollen. Diese Angebote umfassen Beratung, Pflege und auch Begleitung durch ein großes Team, das sich aus den verschiedensten Berufsgruppen zusammensetzt. Patienten können tageweise entlassen und neu zur optimalen Betreuung aufgenommen werden. Die Zielgruppe eines Tageshospizes sind Palliativpatienten und deren Vertrauenspersonen, wenn die Patienten mobil bzw. fähig sind mit Hilfsmitteln das Haus zu verlassen. Wichtig ist auch, wie oben schon erwähnt, dass die Patienten über den Verlauf ihrer Krankheit bestmöglich aufgeklärt sind.

#### Die wichtigsten Zielpunkte des Tageshospizes sind:

- a) die Optimierung und Aufrechterhaltung der Lebensqualität;
- b) die bestmögliche Integration in ein soziales Netz, um eine Vereinsamung der Patienten in ihrer letzten Lebensphase zu vermeiden;
- c) die Gewinnung und Erhaltung einer gewissen Selbstständigkeit;
- d) das Eingliedern von Patienten in eine Gemeinschaft;
- e) das Reduzieren von unnötigen Aufenthalten in Krankeneinrichtungen;
- f) Befreiung der Vertrauenspersonen von zu großen psychischen und physischen Belastungen;
- g) Begleitung und Beistand bei Patienten und deren Angehörigen in der letzten Lebensphase (Bernatzky et al., S. 7);

### **2.4.4 Palliativkonsiliardienst**

Der Palliativkonsiliardienst besteht aus einem verschiedenst zusammengesetzten Team. Dieses Team befindet sich meist auf einer Palliativstation, die im Akutkrankenhaus integriert ist. Der Palliativkonsiliardienst bietet den Ärzten und dem pflegenden Personal von anderen Stationen und Ambulanzen Hilfestellungen und Fachkenntnisse in der Kontrolle von Symptomen, Schmerztherapie und psychosozialen Geleit an. Aufgrund dieser Beratung können Palliativpatienten

auch fern von der Palliativstation optimal behandelt werden. Ziel des Palliativkonsiliardienstes ist es also, Palliativpatienten auf anderen Stationen bzw. Ambulanzen ihrer Beschwerden entsprechend optimal einzustellen und auch den Angehörigen beratend und unterstützend zur Seite zu stehen.

Die Möglichkeiten des Palliativkonsiliardienstes sind:

- a) die Versorgung rund um die Station zu optimieren und gegebenenfalls auch Patienten nachhause zu entlassen;
- b) Patienten, die auf einer Palliativstation besser aufgehoben wären gezielt zu übernehmen;
- c) den Wechsel zwischen der stationären Behandlung und der ambulanten Versorgung zu erleichtern und somit eine Art „Übergangsfunktion“ herzustellen;
- d) eine Verfügbarkeit der speziellen Fachkenntnisse überall möglich zu machen (Bernatzky et al., S. 6-7);

### **2.4.5 Mobiles Palliativteam**

Das mobile Palliativteam besteht aus Ärzten, Krankenschwestern, Pflegepersonal, und Physiotherapeuten. Es kümmert sich in erster Linie um Patienten, die zuhause oder im Heim untergebracht sind. Die Kontaktaufnahme mit dem Team kann von den betreuenden Personen, aber auch vom Patienten selbst erfolgen. Das mobile Palliativteam hat bestimmte Dienstzeiten, ist aber im Notfall immer erreichbar.

Die Aufgaben und Ziele des mobilen Palliativteams sind:

- a) die beratende Funktion bei der Therapieoptimierung und die psychosoziale Begleitung von Patienten und deren Angehörigen;
- b) dient als Berater und Helfer für die Angehörigen und das Pflegepersonal, wenn diese alleine mit der Betreuung des Patienten nicht zu Rande kommen;
- c) durch die Größe und die Vielschichtigkeit des Teams, kann auf Problemstellungen und Fragen besser eingegangen werden;

- d) komplexe Betreuungssituationen können mit Hilfe des Teams und den betreuenden Personen leichter gelöst werden;
- e) der Patient sollte zuhause oder im Heim bleiben können;
- f) eine Aufnahme in ein Krankenhaus sollte vermieden werden;
- g) bei einem Wechsel zwischen stationärem Aufenthalt und ambulanter Versorgung sollte eine bestmögliche Brückenfunktion durch das mobile Team ausgeübt werden (Bernatzky et al., S. 5-6);

## 2.4.6 Hospizteam

Das Hospizteam setzt sich aus Ärzten, Pflegepersonal und ehrenamtlichen Mitarbeitern zusammen-, an dessen Spitze eine koordinierende Fachkraft steht, die die Leitstruktur definiert. Die Aufgaben des Teams sind die psychosoziale Begleitung und die Beratung von Patienten und deren Angehörigen während der Krankheit, aber auch nach dem Tod des Patienten stehen die Mitglieder eines solchen Teams den Angehörigen zur Seite. Schwerkranke und Sterbende werden von solchen Teams sowohl Zuhause, im Heim oder auch im Akutkrankenhaus betreut. Somit entsteht eine gewisse Kontinuität, und der Patient fühlt sich nicht im Stich gelassen. Für das Hospizteam stehen die menschliche Komponente und die psychosoziale Begleitung an erster Stelle.

### Für das Hospizteam ist wichtig:

- a) das „Da Sein“ für den Patienten;
- b) Zuhören, Gespräche, aber auch gemeinsames Schweigen;
- c) gemeinsam etwas erleben (einen Film schauen, Musikhören);
- d) dem Patienten auf seinen Wunsch hin auch Informationen über seinen Krankheitsverlauf zukommen zu lassen;
- e) kleine Hilfsdienste für den Patienten leisten;
- f) den Angehörigen des Patienten in der schweren Zeit zu helfen und zu entlasten;
- g) für den Patienten in der letzten Phase da zu Sein  
(Hospiz Österreich, 2008, S. 1-2);

## **2.5 Palliativmedizin in Österreich**

Die Palliativmedizin und die Hospizbewegung haben sich in Österreich erst relativ spät etabliert. Erst Ende der 70er begann diese Bewegung, die zunächst von kleineren Fortschritten geprägt war.

So waren noch bis in die 80er Jahre die Begriffe „Palliativmedizin“ und „Hospizbewegung“ recht unbekannt. (Kratschmar & Teuschl, S. 12-13). 1989 entwickelten die Caritas Wien und die Schwesterngemeinschaft CS in Wien das erste ambulante Hospizteam. Ein weiterer wichtiger Schritt war die Gründung des Dachverbandes „Hospiz Österreich“ im Jahre 1993, der die verschiedenen Aktivitäten der einzelnen Bundesländer im Bereich der Hospizarbeit zusammenführt. „Hospiz Österreich“ machte es sich schließlich zur Aufgabe, weitere Mitarbeiter zu gewinnen und auszubilden (Bernatzky et al., 2006, S. 16-17). 1999 wurde in Österreich die „Österreichische Gesellschaft für Palliativmedizin“ gegründet, die mit der deutschen Gesellschaft für Palliativmedizin in Kontakt steht und gemeinsam mit dieser die Zeitschrift für Palliativmedizin herausgibt. Im Jahr 2000 wurde im Österreichischen Krankenanstaltsplan (ÖKAP) die Einführung von Palliativstationen beschlossen, deren Anzahl mittlerweile erfreulich hoch ist 2002 wurde für die Begleitung von unheilbar Kranken eine so genannte „Familienhospizkarenz“ ins Leben gerufen.

Es gibt in Österreich noch keinen eigenen Lehrstuhl für Palliativmedizin, aber an den Medizinischen Fakultäten werden Veranstaltungen zu diesem Themenkreis angeboten (Husebo & Klaschik, 2006, S. 15-16).

## **2.6 Hospiz und Palliativeinrichtungen in der Steiermark**

### Hospizverein Steiermark

Landesleitung: Graz

### Koordination, Palliativbetreuung Steiermark

Landesleitung: Graz

- *Ehrenamtliches Hospizteam ADMONT-GESÄUSE*
- *Ehrenamtliches Hospizteam ANGER*
- *Ehrenamtliches Hospizteam AUSSEEERLAND-HINTERBERG*
- *Palliativteam Liezen Standort LKH BAD AUSSEE*
- *Ehrenamtliches Hospizteam BAD RADKERSBURG*
- *Ehrenamtliches Hospizteam BRUCK/MUR*
- *Ehrenamtliches Hospizteam DEUTSCHLANDSBERG- STADT*
- *Palliativeinrichtung am LKH DEUTSCHLANDSBERG*
- *Ehrenamtliches Hospizteam FELDBACH*
- *Ehrenamtliches Hospizteam GRAZ UMGEBUNG NORD*
- *Ehrenamtliches Hospizteam FÜRSTENFELD*
- *Palliativeinrichtung am LKH FÜRSTENFELD*
- *Albert Schweitzer Hospiz GRAZ*
- *Ehrenamtliches Hospizteam GRAZ- STADT*
- *Palliativeinrichtung am KRANKENHAUS DER ELISABETHINEN GRAZ*
- *Universitäre Palliativmedizinische Einrichtung ( UPE) am LKH- UNIV. KLINIKUM GRAZ*
- *Ehrenamtliches Hospizteam GRÖBMING*
- *Ehrenamtliches Hospizteam HARTBERG*
- *Mobiles Palliativteam und Palliativkonsiliardienst LKH HARTBERG*
- *Ehrenamtliches Hospizteam JUDENBURG*
- *Ehrenamtliches Hospizteam KNITTELFELD*
- *Ehrenamtliches Hospizteam MURAU*
- *Ehrenamtliches Hospizteam KAPFENBERG*

- *Mobiles Palliativteam und Palliativkonsiliardienst LKH JUDENBURG-KNITTELFELD*
  - *Ehrenamtliches Hospizteam GRAZ UMGEBUNG-OST*
  - *Ehrenamtliches Hospizteam LEIBNITZ*
  - *Ehrenamtliches Hospizteam LEOBEN*
  - *Palliativeinrichtung am LKH LEOBEN*
  - *Ehrenamtliches Hospizteam LIEZEN UND UMGEBUNG*
  - *Ehrenamtliches Hospizteam MARIAZELLERLAND*
  - *Ehrenamtliches Hospizteam MÜRZZUSCHLAG- BEZIRK*
  - *Ehrenamtliches Hospizteam PISCHELSDORF*
  - *Palliativteam Liezen Standort LKH ROTTENMANN*
  - *Ehrenamtliches Hospizteam SCHLADMING*
  - *Ehrenamtliches Hospizteam ST. STEFAN/ STAINZ*
  - *Ehrenamtliches Hospizteam HOCHSCHWAB- SÜD*
  - *Ehrenamtliches Hospizteam VOITSBERG*
  - *Ehrenamtliches Hospizteam WEIZ*
- (Kratschmar & Teuschl, 2008, S. 58-64)

## **3 Amyotrophe Lateralsklerose**

### **3.1 Geschichtlicher Hintergrund**

Die amyotrophe Lateralsklerose kurz „ALS“, wurde 1873 zum ersten Mal ausführlich vom Neurologen und Neuropathologen Jean Martin Charcot beschrieben (Kollewe & Petri, 2009, S. 3). Er beschrieb die Krankheit an Hand der für die ALS typischen Beschwerden (spastische-, schlaffe Paresen, Muskelatrophie). Weiters deutete er auf den unilateralen Beginn und die Mitbeteiligung der Schlund-, Kau-, Schling und Kehlkopfmuskulatur hin. In der Morphologie der Erkrankung sah er einerseits eine Degeneration der Vorderhörner, und andererseits eine Sklerose der Seitenstränge.

Die amyotrophe Lateralsklerose wurde jedoch erst von Dejerine 1883 als Krankheitsentität beschrieben, da Charcot die Verknüpfung zwischen der bulbären Symptomatik und den motorischen Ausfällen der Extremitäten noch nicht herstellen konnte. Für ihn war die progressive Bulbärparalyse ein eigenständiges Krankheitsbild, obgleich er Patienten sah, bei denen beide Symptomkomplexe ausgeprägt waren. Dennoch wird ALS auch als „Morbus Charcot“ bezeichnet, da Charcots Arbeit mehr als bahnbrechend angesehen wird (Neundörfer et al., 2002, S. 14).

Bekanntere Persönlichkeiten, die an ALS litten bzw. noch leiden sind: der Physiker Stephen Hawking, der Schauspieler David Niven, der Philosoph Franz Rosenzweig und möglicherweise auch Mao Tse-tung (Borasio et al., 2001, S. 155-156).

### 3.2 Definition

Die amyotrophe Lateralsklerose (ALS), wird auch als myotrophische Lateralsklerose, „Maladie de Charcot“ und „Motoneuron disease“ bezeichnet (Mummenthaler & Mattle, 2008, S. 375). ALS ist die im Erwachsenenalter am zahlreichsten auftretende degenerative Motoneuronenerkrankung (Kollewe & Petri, 2009, S. 3). Sie betrifft das motorische System und die motorischen Hirnnervenkerne der Nerven V, VII, X und XII (Masuhr & Neumann, 2007, S. 231). Dabei handelt es sich um eine Degeneration, des so genannten 1., zentrale, obere Motoneuron, im motorischen Kortex, weiters um das 2., periphere, untere Motoneuron im Hirnstamm und den oben erwähnten motorischen Hirnnervenkerne (Sperfeld et al., 2004, S. 209-210). Die anderen Teile des Nervensystems sind nicht betroffen (Borasio & Voltz, 2000, S. 627). Durch den Untergang der kortikalen und spinalen Motoneuronen kommt es zu schlaffen und spastischen Paresen (Kollewe et al., 2008, S. 653). Das klinische Bild der ALS ist durch eine Verknüpfung von atrophischen Paresen, Faszikulationen sowie gesteigerten Muskeleigenreflexen und/ oder positiven Pyramidenbahnzeichen gekennzeichnet. ALS beginnt meistens einseitig asymmetrisch, entweder mit Symptomen des 2. MNs, des 1. MNs, oder mit Symptomen der betroffenen bulbären Hirnnervenkerne (Neundörfer et al., 2002, S. 14).

### 3.3 Die Manifestationstypen der ALS

Hierbei handelt es sich um die Verlaufsformen oder auch Subtypen der ALS.

Die klassische Form der ALS
Die progressive Bulbärparalyse
Die progressive Muskelatrophie (PMA)
Die primäre Lateralsklerose (PLS)

**Tabelle 1:** Die Subtypen der ALS

Als weiteren Manifestationstyp gibt es noch die fALS, die aber ein eigenständiges Krankheitsbild aufweist und daher nicht als Subtyp der ALS angesehen wird

(Neundörfer et al. 2002, S. 26). Auf den genauen Verlauf und die Symptomatik der einzelnen Subtypen und der fALS wird im Kapitel Symptomatik und klinische Formen noch genau eingegangen.

### **3.4 Epidemiologie**

Zur Epidemiologie gibt es relativ wenige auf die Bevölkerung bezogene Studien. Gründe dafür sind die zum einen die entsprechende Rarität der Erkrankung, weshalb größere Bevölkerungsgruppen zusammengefasst werden müssen, zum anderen sind meist alle anderen Motoneuronerkrankungen in entsprechende Untersuchungen eingebunden. Somit ist kein auf die ALS alleine ausgerichtetes Ergebnis zu erhalten (Neundörfer et al., 2003, S. 14). Allerdings gibt es mittlerweile doch schon viele Angaben zu den Inzidenzraten, die sich untereinander ziemlich decken. Die Inzidenzrate für die ALS liegt bei 2,5/100.000 weltweit (Kollewe & Petri, 2009, S. 3), was der Multiplen Sklerose in Europa entspricht (Gastl & Ludolph, 2007, S. 1450). Unterschiede bezüglich der Inzidenzraten gibt es aufgrund unterschiedlicher geographischer Verhältnisse (Poeck & Hacke, 2006, S. 689). Abgesehen von vernachlässigbaren Ausnahmen tritt ALS, außerhalb von Europa scheinbar nur vereinzelt auf (Sperfeld et al., 2004, S. 209). Dies könnte mit einer unzureichenden Registrierung der Patienten und der nicht einheitlichen Krankheitsdauer zusammenhängen. Jedoch ist die Prävalenz von 3-8/ 100.000 für die ALS um einiges geringer als die der Multiplen Sklerose (MS), da aufgrund der kürzeren Krankheitsdauer die Lebensdauer bei ALS deutlich verkürzt ist (Gastl & Ludolph, 2007, S. 1450).

Nur auf der im westlichen Pazifik liegenden Insel Guam, der japanischen Halbinsel Kii und Westneuguinea tauchten erhöhte Inzidenzzahlen einer bestimmten Form der ALS, der sogenannten „West- Pazific-ALS“ auf. So waren in den 50ern 10 % der Chamorros (Eingeborene der Insel Guam) betroffen. Seit den 70ern konnte dagegen ein Rückgang beobachtet werden, der aber mit keinem bestimmten Grund in Zusammenhang gebracht werden konnte (Gastl und Ludolph, 2007, S. 1450)

Die sporadische Form der ALS tritt am häufigsten zwischen dem 40. und 65. Lebensjahr auf (Mummenthaler & Mattle, 2008, S. 375), während die familiäre

Form der ALS, fALS, sich meist schon um das 46. Lebensjahr präsentiert. In seltenen Fällen bricht die Erkrankung bereits zwischen dem 15. und 30. Lebensjahr aus (Gastl & Ludolph, 2007, S. 1451). Die Geschlechterverteilung liegt bei 1,5:1 (männlich zu weiblich), somit ist die Gefahr für Männer an ALS zu erkranken leicht erhöht (Rocha et al., 2005, S. 1436).

### **3.5 Ätiologie und Pathogenese**

Die amyotrophe Lateralsklerose tritt meist sporadisch auf (Mummenthaler & Mattle, 2008, S. 376). So erkranken über 90 % der Patienten an der sporadischen Form (sALS) (Kollewe & Petri, 2009, S. 3), die restlichen 5-10 % fallen auf die familiäre/genetische Form (fALS) (Mummenthaler & Mattle, 2008, S. 376). Die familiäre genetische Form wird überwiegend autosomal dominant vererbt, wobei es aber auch rezessive und x-chromosomale Erbgänge gibt, die aber sehr selten vorkommen (Sperfeld et al., 2004, S. 210).

#### **3.5.1 Risikofaktoren und Ursachen von ALS**

Die Ursachen der ALS sind bis heute nicht ganz geklärt. Man weiß aber, dass es sich um ein multifaktorielles Geschehen handelt (Borasio et al., 2002, S. 106). Zu den Risikofaktoren der ALS gibt es verschiedenste Meinungen, wobei man diesbezüglich auch zwischen der fALS und der sALS unterscheiden muss. Es gibt schon eine ganze Menge an Theorien und Faktoren, die bei der Pathogenese der ALS eine wichtige Rolle spielen.

Die Faktoren, die bis jetzt am besten belegt wurden, sind:

- das zunehmende Alter,
- das Geschlecht,
- die positive Familienanamnese
- die Ausübung eines Leistungssportes

(Al-Chalabi & Leigh, 2005 zitiert in Gastl & Ludolph, 2007, S. 1451).

### Weitere Theorien, bezüglich der Ursachen zur Entstehung der ALS:

- a) Die Glutamatvermittelte Exzitoxizität
- b) Mangel an neurotrophen Faktoren
- c) Pathologische Proteinaggregation (Kollewe et al., 2008 S. 653-658)
- d) Exogene neurotoxische Faktoren (Blei, Arsen, Quecksilber)  
(Gastl & Ludolph, 2007, S. 1450)
- e) Veränderungen des Zytoskeletts
- f) eine Störung der Mitochondrienfunktion (Kollewe & Petri, 2009, S. 3)
- g) Neuronale Schäden durch freie Radikale (Sauerstoff-, Stickstoff-, Radikale)  
(Neundörfer et al., 2002, S. 69)
- h) Ein Mangel an Nervenzellwachstumsfaktoren  
(Kollewe & Petri, 2009, S. 3)
- i) Autoimmun- und Virushypothese
- j) Rauchen vor allem bei Frauen  
(Weisskopf et al., 2004 zitiert in Rocha et al., 2005, S. 1437)
- k) Falsche Ernährung, viel Fett, wenig Fasern, viel Glutamat,  
(Nelson et al., 2000 zitiert in Rocha et al., 2005, S. 1437)

### **3.6 Symptomatik und klinische Formen**

Die amyotrophe Lateralsklerose kann sich in verschiedenen Formen manifestieren. Die analoge Degeneration der Motoneurone im Kortex (1., zentrales, oberes Motoneuron), denen im Rückenmark (2., peripheres, unteres Motoneuron) und den motorischen Hirnnervenkernen, sind für die klinische Symptomatik ausschlaggebend (Kollewe & Petri, 2009, S.3).

1.MOTONEURON (1.MN zentral)	2. MOTONEURON (2.MN peripher)
spastische Parese	schlaffe Parese
pathologische Reflexe (Babinski-Reflex)	Muskelatrophien
gesteigerte Muskeleigenreflexe (MER)	Muskelschwäche
Verlust der Fingerfertigkeiten	ausgedehnte Faszikulationen
Pseudobulbäreffekt	

**Tabelle 2:** Die Kennzeichen des 1. und 2. Motoneurons (Rocha et al., 2005, S.1438)

Bulbäre Symptome
Hyperreflexie (Würge- und Kieferreflex)
Pseudobulbäreffekt
Zungenatrophie/ Faszikulationen
Dysarthrie
Dysphasie
Sialorrhö
pathologische Reflexe

**Tabelle 3:** Die bulbäre Symptomatik (Rocha et al., 2005, S. 1438)

Man kann bei ALS direkte und indirekte Symptome unterscheiden, wobei die indirekten im Verlauf der Erkrankung sehr oft eine wichtigere Rolle für den Patienten spielen, da sie dessen Lebensqualität sehr stark beeinträchtigen können.

Direkte Symptome	indirekte Symptome
• atrophische Paresen	• psychische Störungen
• Faszikulationen und Crampi (Krämpfe)	• Schlafstörungen
• Spastik	• Pseudohypersalivation
• Dysarthrie	• zähe Verschleimung
• Dysphagie (Schluckstörung)	• Hypoventilationssymptome
• Dyspnoe	• Muskuloskeletale Schmerzen
• pathologisches Weinen und Lachen	• Obstipation

**Tabelle 4:** Direkte und indirekte Symptome der ALS (Borasio et al., 2001, S.157)

Bei der ALS gibt es „Frühsymptome“, die meist unspezifisch auftreten.

Manche Patienten klagen über rasche Ermüdbarkeit, manche über Parästhesien (schmerzhafte Empfindungen an der Haut), andere wieder über Muskelkrämpfe und vereinzelt können in diesem Stadium schon Faszikulationen (kleine Muskelbewegungen) auftreten (Neundörfer et al., 2002, S. 26). Weiters treten im Verlauf der Erkrankung Paresen (Lähmungen) und Atrophien der Muskulatur (Muskelschwund) auf, die fokal und distal an einer Extremität beginnen, um sich immer weiter auf die benachbarten Muskelgruppen auszudehnen (Gastl & Ludolph, 2007, S. 1451).

### **3.6.1 Die klinischen Verlaufsformen der „ALS“**

#### **3.6.1.1 Die klassische Form der ALS**

Die klassische Form der ALS beginnt meist fokal, asymmetrisch im distalen Bereich der Muskulatur und betrifft mehr als 90 % der Patienten. Sie beginnt in 75-80 % der Fälle „spinal“ (Rocha et al., 2005, 1437). Das heißt, sie beginnt durch Symptome des 1. und 2. Motoneurons, wobei oft die Symptome des 2. Motoneurons überwiegen. Sensibilitätsstörungen, Störungen der Blasen und Mastdarmfunktion sind nicht charakteristisch für die ALS (Gastl & Ludolph, 2007,

S. 1452). ALS beginnt entweder im bulbären Bereich oder spinal, an den Extremitäten (obere/untere Extremität).

**a) Beginn an der Oberen Extremität (OE)**

Bei etwas mehr als 1/3 der Patienten manifestiert sich die Erkrankung zu Beginn an der oberen Extremität (Kollewe & Petri, 2009, S.4) mit progredienten Atrophien und Paresen der kleinen Handmuskeln, wobei die Patienten Schwierigkeiten bei der Durchführung von feinmotorischen Tätigkeiten äußern, sie klagen etwa über Schwierigkeiten beim Schließen von Knöpfen (Gastl & Ludolph, 2007, S.1451). Eine Sonderform stellt das so genannte „Hail Arm Syndrom“, das durch eine symmetrische schlaffe atrophische Parese der gesamten Hand und Armmuskulatur gekennzeichnet ist, dar (Neundörfer et al., 2002, S. 26-27).

**b) Beginn an der unteren Extremität (UE)**

20- 30 % der Patienten haben zu Beginn Probleme an der unteren Extremität. Sie klagen über einen asymmetrischen Befall in der distalen Muskulatur (Kollewe & Petri, 2009, S. 4). Charakteristisch dafür ist die Fußheberparese mit Stolpern und häufigen Stürzen (Gastl & Ludolph, 2007, S. 1451). Liegt eine Mitbeteiligung des kortikospinalen Systems vor, ist der Muskeltonus erhöht, und es kann zu spontan auftretenden Kloni kommen. Bei ungefähr 10-15 % kann es am Anfang der ALS zu unangenehmen Krämpfen (Crampi) in der Fuß- und Wadenmuskulatur kommen, ehe eine Schwäche in der Muskulatur auftritt (Norris et al., 1985 zitiert in Kollewe & Petri, 2009, S. 4).

**c) Bulbärer Beginn**

Bei etwa 20-30 % der Patienten tritt zu Beginn eine bulbäre Symptomatik auf, die motorischen Hirnnervenkerne im Hirnstamm sind von der Erkrankung betroffen. Es kommt zu Störungen beim Sprechen, zu Schluck- und Kauauffälligkeiten und in weiterer Folge zu Atrophien der Zungengrundmuskulatur und der mimischen Muskulatur (Kollewe & Petri, 2009, S. 4).

Schließlich breiten sich die Paresen an den Extremitäten immer weiter aus, was häufig zur Ausbildung einer Tetraparese bis hin zur Tetraplegie führt. Dadurch, dass die ALS meist unaufhaltsam progredient verläuft und durch die Dysphagie

eine Nahrungsaufnahme immer schwieriger wird, kommt es bei vielen Patienten zu einem erheblichen Gewichtsverlust und damit auch zu einer Dehydrierung.

Die letzte Phase der klassischen Form der ALS ist meist von einer respiratorischen Insuffizienz gekennzeichnet, die durch die zunehmenden Paresen der Atemhilfsmuskulatur ausgelöst wird. Die Patienten versterben meist an dieser respiratorischen Insuffizienz, die mit einer Hyperventilationsphase beginnt und nach und nach in eine CO<sub>2</sub> Narkose übergeht (Gastl & Ludolph, 2007, S. 1452). Ab dem Ausbruch der Erkrankung bleibt den Patienten meist eine Lebenserwartung von 3-5 Jahren (Kollewe & Petri, 2009, S. 3), in seltenen Fällen leben Patienten, die noch jünger sind und zu Beginn der Erkrankung einen größeren Anteil an spinalen Beschwerden aufweisen, auch bis zu 10 Jahre mit der Erkrankung (Gastl & Ludolph, 2007, S. 1452).

### **3.6.1.2 Die progressive Bulbärparalyse**

Diese Form der ALS tritt mit einer Inzidenz unter 1/ 100.000 sehr selten auf, allerdings sind im Gegensatz zu den klassischen Subtypen bei dieser Form der Erkrankung in erster Linie Frauen betroffen. Die progressive Bulbärparalyse betrifft die motorischen Hirnnervenkerne in der Medulla oblongata (Masuhr & Neumann, 2007, S. 227). Die Patienten haben Paresen und Atrophien der Zungengrund-, der Kehlkopf-, der Schlund- und der Kaumuskulatur (Kollewe & Petri, 2009, S. 5). Klinisch manifestiert sich die Krankheit mit: Dysarthrie, Dysphonie, Dysphagie, Amimie und pathologischem Lachen und Weinen, Symptome des 1. und 2. Motoneurons treten nicht auf (Masuhr & Neumann, 2007, S. 227-228).

### **3.6.1.3 Die progressive Muskelatrophie (PMA)**

Dieser Manifestationstyp der ALS wurzelt in der Degeneration des 2. Motoneurons und ist durch schlaffe atrophische Paresen gekennzeichnet (Kollewe & Petri, 2009, S. 5).

#### **3.6.1.4 Die primäre Lateralsklerose (PLS)**

Die primäre Lateralsklerose beginnt ausschließlich mit spastischen Symptomen, die auf eine Läsion im 1. Motoneuron hinweisen (Neundörfer et al., 2002, S. 26). Sie verläuft meist schleppend über viele Jahre. Sie wird auch als benigne Form bezeichnet, weil sie zunächst oft gar nicht oder erst nach vielen Jahren auch Symptome einer krankhaften Veränderung des 2. Motoneurons aufweist (Kollewe & Petri, 2009, S. 5). Man weiß heute nicht, ob es sich bei der primären Lateralsklerose tatsächlich um eine Unterform der ALS handelt, da nicht immer eine Symptomatik bezüglich des 2. Motoneurons feststellbar ist und demnach per Definitionem nicht die Kriterien einer ALS erfüllt werden (Neundörfer et al., 2002, S. 26).

#### **3.6.1.5 Die familiäre amyotrophe Lateralsklerose (fALS)**

Die fALS betrifft etwa 5-10 % aller ALS Fälle (Gastl & Ludolph, 2007, S. 1450). Sie wird meist autosomal dominant vererbt, es gibt aber auch Fälle, die einem rezessiven oder x-chromosomalen Erbgang entsprechen. Mutationen des Kupfer/Zink Superoxiddismutase1-Gens (Cu/Zn SOD1) sind die bekanntesten genetischen Gründe der fALS (Sperfeld et al., 2004, S. 210). Mittlerweile sind etwa 70 Mutationen des 1993 gefundenen Cu/Zn SOD1 Gens (Rosen et al., 1993 zitiert in Neundörfer et al., 2002, S. 60-61), das auf dem Chromosom 21q nachgewiesen wurde, bekannt. Nach genaueren Untersuchungen dieses Gens stellte man fest, dass es sich um einen (toxischen) Neuerwerb des SOD Proteins handelt, der zu einer Degeneration der kortikalen und spinalen Motoneurone führt (Cleveland et al., 1995; Wong et al., 1995 zitiert in Neundörfer et al., 2002, S. 62). Dieser Mechanismus wird „gain of function“ genannt. Die Vorgänge, die diese Schäden auslösen, sind noch nicht ganz geklärt (Neundörfer et al., 2002, S. 62). Etwa 1/5 der familiären Fälle und 3 % der sporadischen Verlaufsform sind durch Mutationen dieses Gens gekennzeichnet (Mummenthaler & Mattle, 2008, S.376).

Die Erkrankung läuft innerhalb einer Familie aber nie gleich ab. Zwar sind die klinischen Phänotypen der einzelnen Familienmitglieder untereinander vergleichbar, aber es gibt Unterschiede bezüglich des Manifestationsalters, der Krankheitsprogression und der Krankheitsdauer (Sperfeld et al., 2004, S. 210).

Mittlerweile gibt es schon mehr als 100, meist autosomal dominant vererbte, Mutationen (Boillee et al. zitiert in Gastl & Ludolph, 2007, S. 1450). So gibt es auch eine juvenile Form der Mutation des Cu/Zn SOD1, die autosomal rezessiv vererbt wird, rascher verläuft und mit einer Demenz einhergeht (Poeck & Hacke, 2006, S. 690).

### **3.6.1.6 Juvenile familiäre myotrophische Lateralsklerose**

Diese Form der ALS wird als relativ benigne angesehen. Sie beginnt schon in der Kindheit und verläuft über viele Jahrzehnte langsam progredient. Die Mutation betrifft hier das „Spastin Gen“ (Mummenthaler & Mattle, 2008, S. 376).

### **3.6.1.7 Begleitsymptome, die bei einer ALS auftreten können**

- a) Emotionale Labilität (pathologisches Lachen und Weinen) die bei 1/3 der Patienten auftritt, wenn außer dem 1. MN auch die kortokobulbären Bahnen betroffen sind (Neundörfer et al., 2002, S. 27-28). Es wird als nicht motorisches Symptom bezeichnet (Borasio et al., 2002, S. 106).
- b) Augenmuskellähmungen gehören nicht zu den typischen Symptomen der ALS, können aber bei Patienten die längere Zeit künstlich beatmet wurden häufiger auftreten (Neundörfer et al., 2002, S. 28).
- c) Sensibilitätsstörungen sind zwar auch nicht typisch für die ALS, können aber im Verlauf auftreten (Neundörfer et al., 2002, S. 28).
- d) Störungen des autonomen Nervensystems können Störungen der Schweisssekretion oder der Blasenfunktion betreffen. Bei manchen Patienten ist auch der sympathische Hautreflex an den Füßen teilweise erloschen (Neundörfer et al., 2002, S. 28).
- e) Respiratorische Insuffizienz tritt bei fast allen Patienten im Krankheitsverlauf auf. Sie wird durch die progredienten Paresen der Atemhilfsmuskulatur ausgelöst
- f) Gewichtsverlust und Dysphagie werden durch das Fortschreiten der Bulbärsymptomatik bedingt (Kollewe & Petri, 2009, S. 5).

- g) Psychische Symptome treten bei genauerer Untersuchung bei ungefähr 50 % der Patienten auf. Dabei handelt es sich oft um Depressionen, die durch die Diagnose ausgelöst wurden.
- h) FTD (Frontotemporale Demenz), paralleles Auftreten von FTD und ALS bei 15 % der Patienten (Kollewe & Petri, 2009, S. 5-6).

### 3.7 Diagnostik

Für die Diagnostik der ALS gibt es die so genannten „Escorial-Kriterien“ der World Federation of Neurology. Sie gelten als Goldstandard in der Diagnosefindung der ALS (Dengler, 2008, S. 164). Sie wurden Anfang der 90er Jahre in Spanien erarbeitet und beinhalteten zu Beginn diese Kriterien: - eine sichere (definite)-, eine wahrscheinliche (probable)-, - eine mögliche (possible) und eine verdächtige (suspected) ALS, sowie die Definition des unterschiedlichen Befalls der 4 Regionen (thorakal/lumbosakral/bulbär/zervikal) (Neundörfer et al., 2002, S. 22). 1998 wurden die Escorial Kriterien revidiert und die so genannten „Airlie-House-Kriterien“, erarbeitet, die nun auch Labor und elektrophysiologische Befunde in der Diagnostik mit einschließen. Außerdem wurde der Terminus der verdächtigen ALS fallen gelassen (Dengler et al., 2000 zitiert in Neundörfer et al. 2002, S. 22-23).

Die Kriterien der revidierten Fassung, den sogenannten „Airlie-House-Kriterien“, sind jetzt folgendermaßen aufgebaut:

<u>„Airlie-House-Kriterien“</u>	<u>Beschreibung der Symptomatik</u>
<u>Sichere ALS</u>	Schädigungszeichen des 1. und 2. MN in 3 bis 4 Regionen (bulbär/ zervikal/ thorakal/lumbosacral)
<u>Wahrscheinliche ALS:</u>	Schädigungszeichen des 1. und 2. MN in 2 bis 4 Regionen, wobei die Schädigungszeichen des 2. MN rostral der Schädigung des 2. MN liegen müssen.
<u>Wahrscheinliche laborunterstützte ALS:</u>	Schädigungszeichen des 1. und 2. MN in einer von 4 Regionen (oder das 1.

	MN nur in einer Region) und Denervierungszeichen im EMG in mindestens zwei Extremitäten
<u>Mögliche ALS:</u>	Schädigungszeichen des 1. und 2. MN in einer von 4 Regionen.
<u>Die Diagnose einer ALS erfordert das Vorhandensein von:</u>	Zeichen der Läsion des 1. MN Zeichen der Läsion des 2. MN Progredienz
<u>Die Diagnose einer ALS erfordert das Fehlen von:</u>	Gefühlsstörungen, Sphinkterstörungen, Sehstörungen, autonome Dysfunktion, Parkinson Syndrom, Alzheimer Demenz oder Syndrome, die der ALS sehr ähnlich sind.
<u>Die Diagnose einer ALS wird gestützt von:</u>	Faszikulationen in einer oder mehreren Regionen, neurogene Veränderungen im EMG, normale motorische und sensible Nervenleitgeschwindigkeiten, Fehlen von Leitungsblöcken

Tabelle 5: „Airlie-House-Kriterien“, die revidierte Fassung 1998 (Gastl & Ludolph, 2007, S. 1455)

### 3.7.1 Obligate Untersuchungen

- a) Anamnese des Patienten genau erheben
- b) Die klinisch/neurologische Untersuchung sollte im Verlauf der Erkrankung öfters durchgeführt werden
- c) Der neuropsychologische Status
- d) Das EMG (Elektromyographie)
 

Das EMG dient dazu, akute von chronischen Vorgängen differenzieren und Denervierungs- und Regenerationszeichen in den Muskeln nachweisen zu können. Dies sollte immer im Vergleich der oberen mit der unteren Extremität und der proximalen mit der distalen Muskulatur erfolgen. Hier finden sich

Zeichen der Denervierung mit charakteristischerweise positive Wellen und Faszikulationen (Kollewe & Petri, 2009, S. 6). Allerdings ist es wichtig, dass diese Untersuchung mehrmals durchgeführt wird, um die Instabilität der Faszikulationspotentiale zu beweisen, was Grundlage für eine ALS Diagnose ist. (Neundörfer et al., 2002, S. 32-33), da auch gesunde Menschen Faszikulationspotentiale, die so genannten „benignen Faszikulationspotentiale“, besitzen, die aber nicht so komplex sind und vor allem keine Instabilität aufweisen (Dengler, 2008, S. 166).

#### e) Die Elektroneurographie ( ENG)

Die Neurographie wird in der neurologischen Diagnostik angewendet, um die Nervenleitgeschwindigkeiten zu untersuchen. Bei einem ALS Patienten zeigt das charakteristische Bild einer ENG generalisiert niedrige Amplituden der motorischen Summenaktionspotenziale bei normalen distalen motorischen Latenzen. Durch den Untergang der von Motoneuronen fest myelinisierten Axone, kommt es im späteren Verlauf der ALS zu einer Herabsetzung der motorischen Nervenleitgeschwindigkeit um bis zu 20 % und weiters zu einer bis zu 20 % gesteigerten distalen motorischen Latenz (Mitsumoto et al., 1998 zitiert in Neundörfer et al., 2002, S. 34-35).

#### f) Das Blut

Bei der Blutuntersuchung werden im Labor folgende Parameter erhoben:

- BSG (Blutsenkungsgeschwindigkeit)
- CRP (C-reaktives Protein)
- Differentialblutbild
- ASAT, ALAT, LDH
- TSH, FT4, FT3
- Vitamin B12 und Folat
- Serumproteinelektrophorese
- Immunfixation
- CK (Kreatininkinase)
- Kreatinin
- Elektrolyte: Na, Cl, Ca, HPO<sub>4</sub>

- Glukose (Kollewe & Petri, 2009, S. 7)

#### h) Die radiologische Diagnostik

Die bildgebenden Verfahren werden gemacht, um andere Erkrankungen, die eine ähnliche Symptomatik wie die ALS aufweisen, ausschließen zu können (Neundörfer et al., 2002, S. 38-39). Es wird ein Röntgen des Thorax und eine MRT- (Magnetresonanztomographie), oder CT (Computertomographie) Untersuchung der betroffenen Regionen empfohlen (Kollewe & Petri, 2009, S. 7).

Ist auch dann noch keine eindeutige Diagnose möglich, gibt es weitere fakultative Zusatzuntersuchungen.

### 3.7.2 Fakultative Untersuchungen

#### a) Das Blut

Bei der Blutuntersuchung können weitere Parameter bestimmt werden:

- ACE (Angiotensin-converting-Enzym)
- Laktat
- Hexosaminidase A und B
- Gangliosid-GM-1-Antikörper
- Anti-Hu, Anti-MAG
- Ra, ANA, Anti-DANN
- Anti ChR, Anti-MuSK- Antikörper
- Serologie ( Borrelien, Virus inkl. HIV)
- DNA Analyse

#### b) Der Liquor

Bei der Liquoruntersuchung gibt es wieder verschiedenste Parameter, die für die Diagnostik hilfreich sein können.

- Zellzahl
- Zytologie
- Protein

- Glukose, Laktat
- Proteinelektrophorese mit IgG-Index
- Borrelien
- Gangliosidantikörper

c) Der Urin

- Kadmium
- Blei
- Quecksilber
- Mangan
- Urin- Immunelektrophorese (Kollewe et al., 2008, S. 3)

d) Die transkranielle Magnetstimulation (TMS)

Diese Art der Untersuchung dient dazu, die zentrale motorische Leitungszeit (ZML) mittels transkranieller und spinaler magnetischer Stimulation darzustellen (Neundörfer et al., 2002, S. 35). Durch die TMS kann eine verlängerte ZML zu den Extremitäten auf eine Schädigung der Pyramidenbahn hinzeigen, was die Diagnose ALS nahe legt (Dengler, 2008, S. 167).

e) Die evozierten Potentiale

Normalerweise gibt es bei den evozierten Potentialen akustischer, visueller und somatosensibler Art kein verändertes Ergebnis bei ALS Patienten im Vergleich zu Gesunden. Jedoch zeigen einige wenige Patienten Veränderungen bezüglich der akustischen und somatosensiblen Potentiale auf (Mitsumoto et al., 1998 zitiert in Neundörfer et al., 2002, S. 35).

f) Weiterführende radiologische Diagnostik

Mittels spezieller MRT Verfahren können Prozesse, die im Gehirn ablaufen, genauer differenziert zu werden:

- Die Protonen.-Magnetresonanz-Spektroskopie (MRS):

Mittels dieser nicht invasiven Untersuchung können Metabolite in bestimmten Hirnarealen nachgewiesen werden.

- Diffusionsgewichtetes MRT:

Mit dieser Methode kann das Diffusionsverhalten von Molekülen in den drei Raumebenen erkennbar gemacht werden (Neundörfer et al., 2002, S. 42).

- Magnetization-Transfer-MRT

Das Magnetizations-Transfer-MRT gibt Hinweise auf die Zerstörung des Gewebes (Neundörfer et al., 2002, S. 42).

g) Die Single-Photon-Emissions-Computer-Tomographie (SPECT) und Positron-Emissions-Tomographie (PET)

Mit Hilfe des SPECT kann man eine verminderte Durchströmung der motorischen Areale, was typisch für ALS Patienten ist, nachweisen (Abe et al., 1997; Anzai et al., 1990 zitiert in Neundörfer et al., 2002, S. 42).

Mit der PET kann man den Glucosemetabolismus im Gehirn bestimmen, der bei ALS Patienten in bestimmten Arealen reduziert ist (Turner & Leigh, 2000 zitiert in Neundörfer et al., 2002, S. 42).

h) Die Muskel- und Nervenbiopsie

Diese Untersuchungen werden nur in Ausnahmefällen durchgeführt, denn es gibt keine für ALS spezifischen histopathologischen Veränderungen (Kollewe & Petri, 2009, S. 9). Sie dienen dazu, atypische Verläufe und andere differentialdiagnostische Krankheiten von der ALS abzugrenzen. Sie dürfen daher nur in streng indizierten Fällen durchgeführt werden, wenn anhand der oben genannten Untersuchungen keine Diagnose gestellt werden konnte (Neundörfer et al., 2002, S. 44-45).

### 3.8 Differentialdiagnosen

Es gibt eine Vielzahl an Untersuchungen, die notwendig sind, um eine ALS ausreichend diagnostizieren zu können.

Da aber keine spezifischen Tests für die ALS vorliegen, muss man eine Reihe von Erkrankungen, die in ihrer Symptomatik der der ALS sehr ähnlich sind, ausschließen. Bei der Früherkennung muss daher auf viele kleine Feinheiten und Unterschiede der verschiedenen Krankheitsbilder geachtet werden.

- a) Erkrankungen der Wirbelsäule (Spinalkanalstenosen, Bandscheibenvorfälle)
- b) Mammakarzinome  
Sie können mit dem Auftreten einer Motoneuronenerkrankung zusammenhängen (Gastl & Ludolph, 2007, S. 1454).
- c) Krankheitsbilder, die mit Autoimmunprozessen zusammenhängen  
Lymphome  
Paraneoplastisches Syndrom (Encephalomyelitis mit Vorderhornaffektion)  
Monoklonale Gammopathie mit Leitungsblock und motorische Neuropathie (Berlit, 2005, S. 547),  
CIDP (chronisch inflammatorische demyelisierende Polyneuropathie) (Gastl & Ludolph, 2007, S. 1454).
- d) zervikale Myopathie
- e) Diabetische Amyotrophie
- f) exogen toxische Funktionsstörungen (Mangan,-Blei)
- g) Hexosaminidase-A und selten B Mangel
- h) Mitochondriale Myopathien
- i) Inclusion body Myositis
- j) Hyperparathyreodismus
- k) Postpoliomyelitische progressive Muskelatrophie
- l) Prionenerkrankungen (Creutzfeld-Jakob-Krankheit)
- m) Strahleninduzierte Erkrankungen
- n) Thyreotoxikose (Berlit, 2005, S. 547)
- o) Progressive spinale Muskelatrophien (SMA)
- p) Bulbospinale Muskelatrophie (Kennedy -Syndrom)

- q) Benigne monomelische Muskelatrophie
- r) Multifokal-Motorische Neuropathie (MMN)  
(Neundörfer et al., 2002, S. 48-51)
- s) Bakterielle Erkrankungen (Lues, Borreliose)  
(Gastl & Ludolph, 2007, S. 145)

### **3.9 Therapie**

Die amyotrophe Lateralsklerose kann derzeit noch nicht geheilt werden (Borasio et al., 2001, S. 158). Momentan gibt es noch keine optimale, kausale Therapie (Gastl & Ludolph, 2007, S. 1454). Man unterscheidet zum aktuellen Zeitpunkt zwischen der kausalen (neuroprotektive) und der symptomatischen, palliativen Therapie (Kollewe & Petri, 2009, S. 9). Doch vor jeglicher Therapie steht die Autonomie des Patienten. Jeder Patient sollte selbst entscheiden können, ob er einer Therapie zustimmen will. Wichtig ist es auf die Wünsche und Bedürfnisse jedes einzelnen Patienten einzugehen (Radunović et al., 2007, S. 914).

#### **3.9.1 Die kausale (neuroprotektive Therapie)**

Das einzige derzeit für die kausale (neuroprotektive) Therapie der ALS anerkannte Medikament ist die antiglutaminerge Substanz „Riluzol“ (Rilutek) (Kollewe et al., 2008, S. 6). Es wurde in zwei Placebokontrollierten Studien über 18 Monate mit einer Tagesdosis von 100 mg getestet. Die Nebenwirkungen der Substanz wurden in diesen Studien als eher gering ausgewiesen. Dennoch kam es bei Einnahme von Rilutek zu gastrointestinalen Beschwerden wie Übelkeit und Erbrechen, aber auch zu Müdigkeit, Schwindel und erhöhten Leberenzymen (Gastl & Ludolph, 2007, S. 1455). Letztlich brachte die Studie folgende Ergebnisse: Der Krankheitsverlauf wurde durch die Verabreichung von Rilutek verzögert, die Lebenszeit der Patienten daher um durchschnittlich 3 Monate verlängert (Bensimon et al., 1994; Lacomblez et al., 2002; Lacomblez et al., 1996; Lacomblez et al., 1996 zitiert in Kollewe & Petri, 2009, S. 9). In weiteren klinischen

retrospektiven Studien konnte gezeigt werden, dass sich die Lebensverlängerung unter Anwendung von Rilutek auf bis zu 20 Monate ausdehnen kann, allerdings gelang es nicht den Krankheitsverlauf zu stoppen (Traynor et al., 2003; Turner et al., 2002 zitiert in Kollwe & Petri, 2009, S. 9).

Zurzeit gibt es in Deutschland eine Studie mit dem oralen Antidiabetikum „Pioglitazon“. Dies zeigte im Tierversuch antiinflammatorische und hemmende Eigenschaften auf die Mikrogliaaktivierung (Schutz et al., 2005 zitiert in Kollwe & Petri, 2009, S. 9).

### **3.9.2 Die symptomatische/palliative Therapie**

Da es für die ALS keine kausale Therapie gibt, um die Krankheit zu heilen, steht eine optimale symptomatische und palliative Therapie im Vordergrund. Sie sollte so früh wie möglich beginnen und von einem multidisziplinären Team getragen werden (Kollwe & Petri, 2009, S. 10). Diese Team sollte aus einem, auf ALS spezialisierten Neurologen, Krankenschwestern, Physiotherapeuten, Logopäden, Pulmonologen, Diätassistenten Gastroenterologen und Psychologen bestehen (Mitsumoto & Rabkin, 2007, S. 209-210).

Es ist von großer Wichtigkeit, dass das man „Palliative Care“ von Anfang an, das heißt vom Zeitpunkt der Diagnose an, integriert (Howard & Orrell, 2002, S. 737) und nicht erst in späteren Stadien der Erkrankung darauf zurückgreift. Derzeit ist es leider in der Regel so, dass die Möglichkeiten der Palliativmedizin erst zum Einsatz kommen, wenn der Patient schon schwer krank ist und alle anderen Behandlungsmöglichkeiten mit einem kurativen Ansatz ausgeschöpft sind. Ziele der symptomatischen und palliativen Therapie sind, die Lebensqualität des Patienten so gut wie möglich zu erhalten und eine optimale Symptombehandlung durchzuführen (Kollwe et al., 2008, S. 7).

### 3.9.3 Therapeutisches Vorgehen bei einzelnen Symptomen

#### 3.9.3.1 Schmerzen

Schmerzen können bei der ALS recht häufig auftreten.

Da der Schmerz eher unspezifischer Genese ist, behandelt man ihn nach dem Stufenschema der WHO (Kollewe et al., 2008, S. 10). Dieses wurde nach mehrmaliger Überarbeitung zuletzt 1996 auf den neusten Stand gebracht.

Dieses Behandlungsschema wird in 3 Stufen unterteilt:

<u>WHO-Stufenschema:</u>	
1. Stufe	Nichtopioide, z.B.: NSAR, Cyclooxygenase-2-Hemmer (Coxibe), oder Pyrazolonderivate (Metamizol) (Freyenhagen et al., 2007, S. 169)
2. Stufe	Ein Nichtopioid plus ein schwaches Opioid (Tramadol)
3. Stufe	Ein Nichtopioid plus ein starkes Opioid (Morphin, Buprenorphin) (Gärtner et al., 2006, S. 1097-1098)

**Tabelle 6:** Das WHO-Stufenschema

Abgesehen von der Bedeutung des pharmakologischen Wirkstoffs ist es wichtig, dass die Medikamente in einem feststehenden Zeitintervall und einer fixen Dosierung gegeben werden, erst dann können sie ihre optimale Wirkung entfalten. Außerdem ist es sinnvoll mit einer oralen Medikation zu beginnen und erst später auf eine transdermale umzusteigen (Kretz & Schäffer, 2006, S. 416-417).

#### 3.9.3.2 Sialorrhö (vermehrte Speichelbildung)

Die vermehrte Speichelbildung wird durch die Bulbärsymptomatik ausgelöst. Es handelt sich hierbei um eine so genannte „Pseudosialorrhö“, denn sie resultiert nicht aus einer vermehrten Speichelbildung sondern aus der Dysphagie. Durch die Sialorrhö besteht auch die Gefahr des Entstehens von Aspirationspneumonien (Kollewe & Petri, 2009, S. 10). Als therapeutische Maßnahmen werden meist

Medikamente mit anticholinergen Eigenschaften verwendet (Neundörfer et al., 2002., S. 87-88). Zunächst kann man probieren mit Amitriptylin in einer Dosierung von 25-50 mg bis 3-mal täglich zu starten. Weiters kann man auch eine sublinguale Gabe von Atropintropfen (2-3 Tropfen bis zu 3-mal täglich) anwenden (Kollewe & Petri, 2009, S. 10). Außerdem kann entweder oral oder mittels Pflaster Scopolamin, therapeutisch eingesetzt werden (Andersen et al., 2005; Andersen et al., 2007; Forshew & Bromberg, 2003 zitiert in Kollewe & Petri, 2009, S. 10).

Reicht die medikamentöse Therapie nicht aus, kann man entweder eine Bestrahlung der Speicheldrüse mit einer Einmaldosis von 7-8 Gray (Andersen et al., 2005; Andersen et al., 2007 zitiert in Kollewe & Petri, 2009, S. 10), oder eine Botulinumtoxininjektion direkt in die Speicheldrüse versuchen (Giess et al., 2000 zitiert in Kollewe & Petri, 2009, S. 10). Tritt eine Sialorrhö mit einer Schwäche der Atemhilfsmuskulatur auf, kann dies zu einer Verlegung (Sekret) der Atemwege führen. Mittels tragbarer Absauggeräte lässt sich die Situation für die Patienten zwar erleichtern, allerdings lassen sich mit dieser Methode nur die oberen Atemwege erreichen. Um auch die unteren Atemwege vom Sekret befreien zu können, gibt es zusätzlich eine Reihe von Medikamenten: Guaifenesin, Acetylcystein, Beta-Rezeptor-Antagonisten oder anticholinerge Bronchodilatoren. Man kann auch durch physiotherapeutische Maßnahmen wie ein assistiertes Hustentraining versuchen, das Sekret so gut wie möglich zu lösen (Kollewe & Petri, 2009, S. 10).

### **3.9.3.3 Pathologisches Lachen und Weinen**

Die Patienten, die unter der Symptomatik der spastischen Bulbärparalyse leiden, können ihr emotionales Verhalten nicht immer steuern (Neundörfer et al. 2002, S. 88). Sie leiden häufig an „Zwangslachen“, „Zwangsgähnen“ sowie „Zwangsgweinen“, was für die Patienten ein sehr großes soziales Problem sein kann. Diese Symptomatik wird auch „Affektlabilität“ genannt und kommt in ungefähr 50 % der ALS Fälle vor (Kollewe et al., 2008, S. 8). Ausgelöst wird dieses Erscheinungsbild durch Veränderungen der motorischen Kontrolle durch das limbische System als Teil der kortikobulbären Bahnen. Medikamente, die in Studien einen positiven Einfluss bewirkten sind: Amitriptylin, der Serotonin-Wiederaufnahme-Hemmer Fluoxetin oder Fluvoxamin (Miller et al., 1999). Weitere

Medikamente, die teilweise auch schon erfolgreich eingesetzt wurden sind, andere Trizyklische Antidepressiva (TCA), Lithium in geringen Dosen und L-Dopa (Mitsumoto et al. 1998) (Neundörfer et al., 2002, S. 88). Wichtig ist, die Patienten und deren Angehörige über die Problematik, die diese Symptomatik mit sich bringt, umfassend aufzuklären (Neundörfer et al., 2002, S. 88).

#### **3.9.3.4 Spastik**

Spastik wird durch Degeneration des 1. Motoneurons ausgelöst und ist ein für die Patienten sehr unangenehmes, schmerzhaftes Symptom. Sie kann sowohl an der unteren als auch an der oberen Extremität auftreten (Kollewe & Petri, 2009, S. 12), wodurch die Patienten in ihrer Bewegungsmöglichkeit deutlich eingeschränkt werden. Zunächst sollten in der Behandlung alle physiotherapeutischen Maßnahmen zur Anwendung kommen. Sind diese ausgeschöpft, folgt der Übergang zur medikamentösen Therapie (Kollewe & Petri, 2009, S. 12), die stets behutsam begonnen werden soll, um unangenehme Nebenwirkungen zu vermeiden. Geeignete Medikamente sind, Baclofen, Tizanidin, oder Memantin. (Neundörfer et al., 2002, S. 89)

#### **3.9.3.5 Muskelkrämpfe**

Zu Krämpfen kann es schon sehr früh im Verlauf der ALS kommen. Es können sogar die ersten Symptome sein, warum ein Patient einen Arzt aufsucht. Sie treten anfangs meistens in der Nacht auf und können sehr unangenehm sein (Kollewe & Petri, 2009, S. 11). Sie resultieren aus einer Spontanaktivität von Motoneuronen (Sperfeld et al., 2004, S. 212). Auch hier kommen vor der medikamentösen Behandlung physiotherapeutische Maßnahmen zur Anwendung (Kollewe & Petri, 2009, S. 11). Ist die Gabe von Medikamenten indiziert, so ist Magnesium das Mittel erster Wahl. Chininsulfat sollte wegen der Nebenwirkungen, der häufig auftretenden allergischen Reaktionen sowie der Thrombozytopenien nur mit Vorsicht angewendet werden (Neundörfer et al., 2002, S. 89).

### **3.9.3.6 Muskelschwäche**

Die Muskelschwäche führt zu einer großen Beeinträchtigung in der Bewegungsfreiheit des Patienten und kann kaum erfolgreich behandelt werden (Neundörfer et al. 2002, S. 89). Am Wichtigsten ist hier die Physiotherapie. Auch hier sind die physiotherapeutischen Maßnahmen am sinnvollsten, da durch die aktive und passive Durchbewegung die Mobilität der Gelenke gestärkt und länger erhalten werden kann. Natürlich können auch Hilfsmittel wie ein Stock, ein Gehgestell und ein Rollstuhl in Erwägung gezogen werden (Lahrman, o. J., S. 15).

### **3.9.3.7 Dysarthrie**

Die Dysarthrie kann von Beginn der Erkrankung an als Symptom vorhanden sein, besonders wenn ein bulbärer Beginn vorliegt. Bei Verstärkung der Dysarthrie, kann es zu einer starken Beeinträchtigung der Kommunikation kommen. Oft kann in einem solch fortgeschrittenen Stadium nur noch durch den Einsatz von Hilfsmitteln, wie Bildtafeln, Sprachcomputern, mit den Augen zu steuernden Kommunikationssystemen oder dem derzeit in Testung befindlichen „Brain Computer Interfaces“ mit den Patienten kommuniziert werden (Kollewe & Petri, 2009, S. 10). Daher sollte schon bei den kleinsten Auffälligkeiten mit einer logopädischen Behandlung begonnen werden, um die Kommunikationsfähigkeit der Patienten so lange wie möglich zu bewahren.

### **3.9.3.8 Angst**

Patienten, die die Diagnose einer unheilbaren zum Tode führenden Erkrankung gestellt bekommen, reagieren meist verständlicher Weise mit Angst. Sie haben Angst vor der Zukunft, Angst vor dem Sterben, Angst um ihre Familie (Gärtner et al., 2006, S. 1102). Deswegen ist es wichtig, dass das Aufklärungsgespräch in einem gewissen Rahmen abläuft. Manche Patienten haben gerne eine Vertrauensperson dabei, andere sind lieber alleine, das sollte einfühlsam vorher abgeklärt werden. Der Ort des Gesprächs sollte ruhig, kein Durchgangszimmer sein. Aber das Wichtigste ist einfach, dass man sich Zeit für den Patienten nimmt.

Es sollte aber nicht bei der Aufklärung über die Erkrankung bleiben, vielmehr müssen die Mitglieder des Betreuungsteams stets ein offenes Ohr für die Anliegen der Patienten haben (Borasio & Voltz, 2000, S. 628). Wenn Gespräche nicht ausreichen um die Angst zu mindern und daher eine Medikamentengabe unvermeidlich wird, bieten sich Lorazepam oder Diazepam an. Allerdings ist bei der Verschreibung dieser Benzodiazepine Vorsicht geboten, da sie eine Atemdepression hervorrufen können (Neundörfer et al., 2002, S. 90).

### **3.9.3.9 Depressionen**

Schon die Übermittlung der Diagnose kann bei Patienten eine Depression auslösen, rund 25 % der Patienten leiden darunter. Eine Kombination aus Psychotherapie und medikamentöser Therapie kommt in diesen Fällen zum Einsatz. Durch den positiven Effekt auf die bulbären Symptome und der möglichen Blockierung der Speichelsekretion ist Amitriptylin am besten geeignet. Weiters kann man aber auch einen Serotonin-Wiederaufnahme-Hemmer wie Fluoxetin oder Fluvoxamin anwenden (Sperfeld et al., 2004, S. 213).

### **3.9.3.10 Dysphagie**

Für ein möglichst langes Überleben mit ALS spielen der Ernährungszustand und das Körpergewicht eine große Rolle (Leigh et al, 2003; Stambler et al., 2003; Kasarkis et al., 2001 zitiert in Rocha et al., 2005, S. 1441-1442). Viele der ALS Patienten leiden durch die Bulbärsymptomatik schon früh an Schluckproblemen (Dysphagie), was zu einer unzureichenden Zufuhr von Nahrung führt. Daher sollte schon relativ früh mit einer Ernährungsberatung begonnen werden, deren oberstes Ziel eine Veränderung der Konsistenz der Ernährung, bis hin zur hochkalorischen Trinknahrung ist. Um den Schluckakt so lange wie möglich zu gewährleisten, ist auch eine Logopädische und Physiotherapeutische Versorgung wichtig. Dadurch wird die Schlucktechnik verbessert, was die Aspiration von Nahrung und eine damit verbundene Aspirationspneumonie zu verhindern hilft. Kommt es aber im weiteren Verlauf zu einer Verschlechterung des Schluckaktes, muss eine enterale Ernährung überlegt werden. Kriterien die für eine Indikation ist der Ernährungszustand des Patienten.

Hat ein Patient schon mehr als 10 % seines Körpergewichtes abgenommen, wird ihm eine Umstellung auf enterale Ernährung empfohlen. Die häufigste Anwendungsform ist die PEG (perkutane endoskopische Gastrostomie). Wann eine PEG angelegt werden kann, ist von der Ausbreitung der Bulbärsymptomatik, dem Ernährungszustand und der respiratorischen Komponente abhängig. Das heißt, die Platzierung einer PEG-Sonde sollte wenn möglich noch vor einer höhergradigen Abmagerung und respiratorischen Insuffizienz durchgeführt werden (Kollewe & Petri, 2009, S. 10), da der Patient sediert werden muss, was für Patienten mit einer Vitalkapazität der Lunge von weniger als 40 % gefährlich werden kann (Mathus-Vliegen et al., 1994; Kasarkis et al., 1999 zitiert in Radunović et al., 2007, S. 919-920).

Weitere Möglichkeiten einer enteralen Ernährung sind die radiologisch implantierte Gastrostomie (RIG) und die nasogastrale Sonde. Die Platzierung einer nasogastralen Sonde verläuft meistens komplikationslos und ist eine gute Maßnahme, um eine ausreichende Flüssigkeitszufuhr und Ernährung zu gewährleisten. Ein Nachteil ist, dass man in der körperlichen Aktivität eingeschränkt ist und es zu Dislokationen, Schmerzen und Ulzera kommen kann. Um dies zu vermeiden, sollte sie somit alle paar Tage auf die andere Seite gewechselt werden (Radunović et al., 2007, S. 920). Die radiologisch implantierte Gastrostomie bedarf im Gegensatz zur PEG keiner Sedierung und keiner endoskopischen Sonde und kann auch noch im fortgeschrittenen Stadium der Erkrankung angewendet werden (Kollewe & Petri, 2009, S. 10). Sie hat eine gute Erfolgsquote, egal ob man sie als erste therapeutische Maßnahme durchführt, oder nach dem Versuch einer PEG platziert. Außerdem gewährt sie den Patienten größere Bewegungsfreiheit. Zwischen der PEG und der RIG besteht jedoch kein großer Unterschied bezüglich der Komplikationsrate in der ersten Zeit (Radunović et al., 2007, S. 919-920) Bei einigen Patienten mit einer RIG kann es zu Schmerzen, bei der PEG zu mechanischen Obstruktionen kommen (Desport et al., 2005 zitiert in Radunović et al., 2007, S. 920)

Es gibt jedoch bis jetzt keine Studien, die Vor- und Nachteile der beiden Möglichkeiten (PEG, RIG) der enteralen Ernährung einander gegenüber stellen (Andersen et al., 2007 zitiert in Kollewe & Petri, 2009, S. 10). Leider konnte auch bis jetzt noch nicht gesagt werden, ob man mit der Anlage einer PEG oder einer

RIG wirklich eine Lebensverlängerung und eine Verbesserung der Lebensqualität erreichen kann (Radunović et al., 2007, S. 920).

### **3.9.3.11 Dyspnoe/ Respiratorische Insuffizienz**

Dyspnoe ist eines der unangenehmsten und beängstigenden Symptomen, das im gesamten Verlauf der Erkrankung auftreten kann und vor allem in der terminalen Phase zu großer Angst führt (Gleim et al., 2007, S. 289). Beinahe alle Patienten leiden an den Symptomen der respiratorischen Insuffizienz während des Krankheitsverlaufs (Neudert et al., 2001, S. 612). Die Patienten haben Angst zu ersticken, ihre Lebensqualität ist dadurch stark eingeschränkt. Unter dieser Angst zu leiden, wird schon oft zum Diagnosezeitpunkt von Patienten angegeben (Neudert et al., 2001, S. 612). Es ist daher besonders wichtig, den Teufelskreis Dyspnoe-Angst zu durchbrechen (Borasio et al., 2001, S. 161).

Sobald Symptome dahingehend auftreten, sollten die Patienten über alle Optionen der unterstützten Beatmung beinhaltend deren Vor und Nachteile, informiert werden (Neundörfer et al., 2002, S. 107). Man kann den Anfang mit einer Hochlagerung des Oberkörpers von 30-40 Grad und einer regelmäßigen Atemgymnastik probieren und somit den Patienten eine Abhilfe leisten. Sublingual verabreichtes Lorazepam kann aufkommende Panik dämpfen (Borasio & Voltz, 2000, S. 630). Bei 10-20 % der Patienten treten Lähmungen der Atemmuskulatur und somit Symptome der Atemnot und respiratorischen Insuffizienz schon sehr früh im Krankheitsverlauf auf (Neundörfer et al., 2002, S. 100). Leider wird die Symptomatik der respiratorischen Insuffizienz am Anfang oft von Ärzten und dem Pflegepersonal nicht richtig vernommen. Hier spielen eine genaue Befragung der Patienten, der Hinweis klinischer Zeichen wie Ortho-oder Tachykardie und eine genaue Dokumentation eine große Rolle (Gärtner et al., 2006, S. 1100).

Als Basisuntersuchungen der Lungenfunktion dient die Bestimmung der VK (Vitalkapazität), der Einsekundenkapazität (FEV1), des maximal erreichbaren Atemzugvolumens (MVV), des maximalen inspiratorischen und des maximalen expiratorischen Druckes (MIP, MEP) (Rocha et al., 2005, S. 1441). Vor allem sollte die VK ständig kontrolliert werden, denn sie stellt ein gutes Maß für die noch intakte Atemleistung dar (Kollewe & Petri, 2009, S. 11). Grundsätzliche Ursache

für die früh oder auch später auftretende Dyspnoe und respiratorische Insuffizienz ist einerseits die zunehmende Schwäche der Atemmuskulatur, die zur alveolären Hypoventilation führt (Rocha et al., 2005, S. 1441). Diese kann man entweder durch früh auftretende Symptome, wie morgendliche Kopfschmerzen, Tagesmüdigkeit, depressive Symptome und Konzentrationsstörungen erkennen oder durch eine Untersuchung im Schlaflabor mit nächtlicher Oxymetrie feststellen (Kollewe & Petri, 2009, S. 11). Andererseits führt die Schwäche der bulbären Muskulatur zu einem Verlust des Atemwegsreflexes und Abwehrmechanismus, was wiederum die Gefahr der Aspiration von Nahrung bedeutet, was in weiterer Folge die Entstehung von Aspirationspneumonien begünstigt (Rocha et al., 2005, S. 1441). Die Therapiemaßnahmen bei respiratorischer Insuffizienz umfassen die invasive und nicht invasive Beatmung.

a) Nicht invasive Beatmungsmöglichkeiten:

Bei der nicht invasiven Beatmung wird meist die Maskenbeatmung als erste Option gewählt (Kollewe & Petri, 2009, S. 11). Diese nicht invasive Form kann mit negativem, aber auch positivem Druck durchgeführt werden. Es gibt derzeit schon viele Möglichkeiten ALS Patienten zuhause mit einer nicht invasiven Positivdruckbeatmung (NPPV), die mit verschiedenen Maskensystemen vereinigt ist, zu beatmen. Bei der nicht invasiven Beatmung wird vor allem die druckkontrollierte Form der BIPAP (biphasischer positiver Atemwegs Druck) angewendet (Neundörfer et al., 2002, S. 100-101). Ein Beispiel einer nicht invasiven Beatmung ist die so genannte Münchner Variante, eine nasofaziale Atemmaske (Borasio et al., 2001, S. 161-162).



**Abbildung 2:** Die Münchner Atemmaske (Borasio & Voltz, 2000, S.629)

Bezüglich der nicht invasiven Beatmung mittels Maske konnte ein positives Ergebnis auf die Lebensqualität und auch eine lebensverlängernde Wirkung nachgewiesen werden (Bourke et al., 2006 zitiert in Kollwe & Petri, 2009, S. 11). Dies gilt allerdings nur für Patienten ohne Bulbärparalyse (Neundörfer et al., 2002, S. 102).

b) Invasive Beatmung:

Die invasive Beatmung wird vor allem bei Patienten im fortgeschrittenen Stadium der respiratorischen Insuffizienz angewendet (Kollwe et Petri, 2009, S. 11). Weitere Kriterien, die eine invasive Beatmung notwendig machen sind der bulbäre Verlauf sowie eine Intoleranz der nicht invasiven Beatmung und die daraus resultierenden Schwierigkeiten in der Belüftung der Lungen (Rocha et al., 2005, S. 1441). Oft können Patienten im fortgeschrittenen Verlauf der Erkrankung durch die Maskenbeatmung nicht mehr ausreichend oxygeniert werden (Kollwe & Petri, 2009, S. 11). Bei der invasiven Beatmung spielt das Tracheostoma, ein von außen operativ hergestellter Durchlass in der Luftröhre (Pschyrembel, 2002, S. 1675), eine große Rolle. Man kann zwar mit dem Tracheostoma das Leben eines ALS Patienten um Jahre verlängern, allerdings kommt es mehr und mehr zu einer Einschränkung der Kommunikationsfähigkeit und zu einer zunehmenden Lähmung der Willkürmuskulatur (Kollwe & Petri, 2009, S. 11). Deswegen wird diese Form der Beatmung nach genauer Information nur von wenigen Patienten gewünscht. Die meisten Patienten, die eine Tracheostomie erhielten, sind meist durch eine akute respiratorische Insuffizienz vom Notarzt intubiert worden, ohne dass sie vorher selbst die Möglichkeit erhielten sich zu entscheiden (Borasio & Voltz, 2000, S. 630). Nach 1 bis 2 Jahren kann bei den so beatmeten Patienten der Ausfall der Muskulatur zu einem so genannten „Locked in“ Syndrom führen (Neundörfer et al., 2002, S. 100). Die Patienten können nur noch durch vertikale Augenbewegungen und einem Lidschluss mit ihrer Außenwelt kommunizieren (Masuhr & Neumann, 2007, S. 114). Außerdem stellt die invasive Beatmung einen sehr großen Aufwand für das pflegende Personal dar (Miller et al., 1999; Kuhnlein et al., 2008 zitiert in Kollwe & Petri, 2009, S. 11).

Bei beiden Beatmungsformen sollten eine Begleitmedikation zur Hemmung der Bronchialsekretion und physiotherapeutische Handlungen, die das Abhusten erleichtern, nicht fehlen (Kollewe & Petri, 2002, S. 11). Wann mit der Beatmung begonnen werden sollte ist nicht eindeutig definiert. Als wichtigste Parameter, die eine Beatmung indizieren, gelten die VK und das Auftreten einer Hyperkapnie am Tag sowie die subjektive Hyperventilationssymptomatik. Die entsprechende Indikation bei der VK liegt bei  $< 50\%$  (Neundörfer et al., 2002, S. 102). Eine Sauerstoffgabe sollte bei ALS aber mit großer Achtsamkeit und nur in kleinen Mengen (1L/ Minute) angewendet werden, da es durch die Sauerstoffinsufflation und durch die Lähmung des Atemzentrums innerhalb von Stunden zu einem CO<sub>2</sub>-Koma kommen kann. Deswegen sollten diese Patienten eher mit einer nächtlichen, nicht invasiven Maskenbeatmung (BIPAP) versorgt werden (Lahrman, o. J., S. 16).

### **3.9.4 Alternative Therapiemöglichkeiten**

Oft fühlen sich Patienten mit den schulmedizinischen Therapiemöglichkeiten nicht ausreichend behandelt.

Sie sind unzufrieden mit der Effektivität, der für die ALS erhältlichen Medikamente und wenden sich daher immer wieder alternativen Heilmethoden zu. Diese Vorgehensweise wird nicht immer mit den behandelten Ärzten abgesprochen, sondern im Alleingang entschieden. Die damit verbundenen gesundheitsgefährdenden Risiken werden von den Patienten oft nicht erkannt. Daher ist es wichtig, dass das betreuende Team von sich aus andere therapeutische Möglichkeiten anbietet und deren Vor- und Nachteile mit den Patienten diskutiert. So kann eine eventuelle gesundheitliche Gefährdung des Patienten vermieden und ein optimales Arzt-Patienten Verhältnis aufrechterhalten werden (Borasio & Miller, 2001, S. 159).

### 3.9.5 Therapeutische Maßnahmen in der terminalen Phase

Die Begleitung von ALS Patienten und deren Angehörigen in der terminalen Phase ist für Ärzte und Pflegepersonal keine leichte Aufgabe. Wichtig ist, dass während der gesamten Behandlung die Autonomie des Patienten gewahrt wird (Radunović et al. 2007, S. 914). Ziel ist es auch in der finalen Phase die Lebensqualität des Patienten so gut wie möglich zu erhalten und belastende Symptome bestmöglich zu behandeln. Dies kann mit medikamentöser Therapie, mit geistlicher und auch psychologischer Unterstützung erfolgen. Es wird empfohlen, schon bei den ersten Gesprächen nach der Diagnosestellung Fragen der terminalen, palliativen Versorgung mit dem Patienten und dessen Angehörigen zu erörtern. Das ist wichtig um Wünsche der Patienten in die Therapie mit einbinden zu können (Kollewe et al., 2008 zitiert in Kollewe & Petri, 2009, S. 12).

Viele Patienten erstellen, nachdem sie über den Verlauf und die Prognose ihrer Erkrankung mit dem Arzt und den Angehörigen gesprochen haben, eine Patientenverfügung. Sie dient als Hilfestellung in Situationen, in denen kein kurativer Ansatz in der Therapie mehr möglich ist und über rein lebenserhaltende Maßnahmen entschieden werden muss. In einer solchen Verfügung regeln die Patienten die Vorgehensweise im oben genannten Fall zu einem Zeitpunkt, in dem sie dazu noch in der Lage sind, selbst. „Die Patientenverfügung ist eine individuelle, schriftliche oder mündliche, formfreie Willensäußerung eines entscheidungsfähigen Menschen zur zukünftigen Behandlung im Fall der eigenen Einwilligungsunfähigkeit.“ (Bundesärztekammer 2007 zitiert in Jox et al., 2008, S. 732) Hierbei sollten die therapeutischen Maßnahmen genau in ihrem Ausmaß und in ihrer Anwendungsweise definiert werden, um nicht medizinische Schritte zu setzen, die nicht dem Willen des Patienten entsprechen. Die Möglichkeit einer solchen Patientenverfügung entstand in den 1960er in Amerika um Schwerstkranke vor unnötigen therapeutischen Maßnahmen zu schützen. Von vielen Juristen wird empfohlen, die Patientenverfügung alle 2 Jahre zu erneuern, um eventuelle Änderungen und deren Glaubwürdigkeit zu sichern. Es ist für viele Patienten beruhigend eine solche Verfügung noch im Vollbesitz der geistigen Kräfte zu unterfertigen, um so über ihre Sterbephase mitbestimmen zu können (Jox et al., 2008, S. 730-733).

Die meisten Patienten wünschen sich in der finalen Phase ihrer Erkrankung zuhause, im Kreise der Familie, zu sterben. Da dies aber wegen des großen therapeutischen Aufwands nicht immer möglich ist, bieten sich Hospizeinrichtungen und Palliativstationen an, wo unter bestmöglichen therapeutischen Maßnahmen die finale Phase verbracht werden kann (Borasio & Voltz, 2000, S. 630).

Über 90 % der ALS Patienten versterben auf Grund der respiratorischen Insuffizienz und deren Konsequenz im Schlaf. Dass Patienten durch die zunehmende Atemnot qualvoll ersticken mussten, konnte nur in ganz wenigen Fällen gezeigt werden (Neudert et al., 2001 zitiert in Golla et al., 2008, S. 106). Zu Beginn der terminalen Phase der Erkrankung entwickeln die Patienten eine immer stärker werdende Hyperkapnie, auf Grund derer sie in ein leichtes Koma (Golla et al., 2008, S. 106), fallen (Borasio & Voltz, 2000, S. 630). In dieser letzten Krankheitsphase ist es besonders wichtig, die Beschwerden des Patienten bestmöglich zu behandeln und unnötiges Leiden zu verhindern (Voltz & Borasio, 1994 zitiert in Borasio & Voltz, 2000, S. 630). Kommt es zum Auftreten von Dyspnoe hat sich die Gabe von Morphin in einer Dosis von 2,5-5mg p.o., s.c., s.l. oder i.v., in einem Abstand von 4 Stunden, als probate Möglichkeit erwiesen. Zusätzlich kann ein Antiemetikum verabreicht werden. Da Morphin keine angstlösende Wirkung hat, sollte man auftretende Ängste mit Lorazepam s.l. mit einer Anfangsdosis von 1-2,5mg und Midazolam p.o./s.l. mit einer Anfangsdosis von 1-2mg, therapieren. Man kann diese Dosen auch erhöhen, wenn ansonsten eine ausreichende Kontrolle der Beschwerden nicht gegeben ist (Golla et al., 2008, S. 106). In der terminalen Phase ist es besonders wichtig, belastende diagnostische Untersuchungen zu vermeiden. Ganz im Sinne der Palliativmedizin sollte vielmehr alles daran gesetzt werden, das Leiden des Patienten zu mindern und ein Sterben in Würde zu ermöglichen (Lahrmann, o. J., S. 3).

### **3.9.6 Palliativmedizin in der Neurologie**

Es gibt viele Krankheitsbilder, die eine Verbindung zwischen Palliativmedizin und Neurologie notwendig machen. Solche neurologischen Krankheitsbilder sind:

- a) Cerebrovaskuläre Erkrankungen
- b) Demyelinisierende Erkrankungen
- c) Neuroonkologische Erkrankungen
- d) Neurodegenerative Erkrankungen (ALS, MP)
- e) Infektiöse Erkrankungen des ZNS
- f) Neuromuskuläre Erkrankungen
- g) Wachkoma
- h) Locked in Syndrom

Während das Zusammenspiel von Palliativmedizin und Neurologie bereits seit Jahren ein bewährtes ist, binden nun auch immer mehr andere Fachbereiche (z.B.: Kardiologie, Kinderheilkunde) Palliativmedizinische Ansätze in ihre Behandlungsformen ein. Die grundlegende Idee, dass die Palliativmedizin nur Tumorpatienten behandelt, wurde also einem starken Wandel unterzogen. Wegen des interdisziplinären Teams, das in der Palliativmedizin eine wichtige Rolle spielt, kann für die Patienten von Anfang an eine gewisse Kontinuität die Diagnostik und die therapeutischen Maßnahmen betreffend, gesichert werden. Wie bereits erwähnt, ist es auch während der terminalen Phase wichtig, dass ein Team da ist, um den Patienten und deren Angehörigen in medizinischen und auch psychischen Anliegen zur Seite zu stehen.

#### **3.9.6.1 Die palliativmedizinischen Schwerpunkte bei der Therapie neurologischer Erkrankungen**

Während bei vielen Erkrankungen der kurative Ansatz meist so gut wie möglich umgesetzt werden kann, ist es im Verlauf progredienter neurologischer Erkrankungen, wie der ALS so, dass der kurative Ansatz schon von Beginn an durch den palliativen Ansatz abgelöst wird. Er übernimmt die Hauptrolle in der

Therapie und der diagnostischen Vorgehensweise. Somit werden viele diagnostische Untersuchungen in der Palliativmedizin nicht mehr durchgeführt, um den Patienten nicht unnötig zu belasten. Während der Terminalphase können viele Medikamente vernachlässigt werden, wenn dem Patienten etwa das Schlucken nicht mehr möglich ist oder die Compliance nicht mehr gegeben ist. Auf keinen Fall sollte aber die Schmerzbehandlung oder die Behandlung epileptischer Anfälle vernachlässigt werden, die verschiedensten Darreichungsformen ermöglichen immer eine Verabreichungsoption (Lahrman, o J, S. 2-4).

## 4 Material und Methoden

Bei dieser Arbeit handelt es sich um eine empirisch statistische Datenerhebung von ALS Patienten. Diese Patienten wurden im Zeitraum von 2000 bis 2009 in der neuromuskulären Ambulanz der neurologischen Klinik des LKH Graz vorstellig. Bei den erhobenen Daten handelt es sich um:

- a) die Geschlechterverteilung
- b) das Erkrankungsalter der Patienten
- c) die Zeitspanne zwischen dem Auftreten der Erstsymptomatik und der Diagnosestellung
- d) die Art des Beginns
- e) das Ausmaß der palliativen Versorgung
- f) das diagnostische Vorgehen

Diese Daten werden im Kapitel „Ergebnisse“ ausführlich präsentiert und aufgearbeitet.

Ein wesentlicher Eckpfeiler bei der Erarbeitung einer Diplomarbeit ist die Literaturrecherche. Dabei wurden allgemeine Lehrbücher über Neurologie und Palliativmedizin sowie Bücher und Artikel über ALS herangezogen. Eine Reihe von Journals und themenspezifische Artikel aus den gängigen Datenbanken wie „Pubmed“, wurden ebenfalls studiert und deren wichtigste Ergebnisse in die Arbeit integriert.

Es soll gezeigt werden, wie wichtig es ist, bereits bei den ersten Symptomen die palliative Versorgung und Unterstützung in die Therapie mit einfließen zu lassen. Dabei kommt dem diagnostischen Vorgehen große Bedeutung zu, worauf im Kapitel „Ergebnisse“ näher eingegangen wird. Dabei wird deutlich, dass jeder Patient eine Reihe von Untersuchungen durchlaufen muss, bis die eindeutige Diagnose gestellt werden kann.

## 5 Ergebnisse – Resultate

### 5.1 Geschlechterverteilung

Im Zeitraum zwischen 2000-2009 wurde bei 67 Patienten in der neurologischen Klinik des Grazer LKH ALS diagnostiziert.

Die Patienten stammten aus dem Großraum Steiermark und wurden in die Statistik dieser Arbeit mit einbezogen.

Bei den Patienten handelte es sich um 26 (n=38,8%) Frauen und 41 (n=61,2%) Männer.

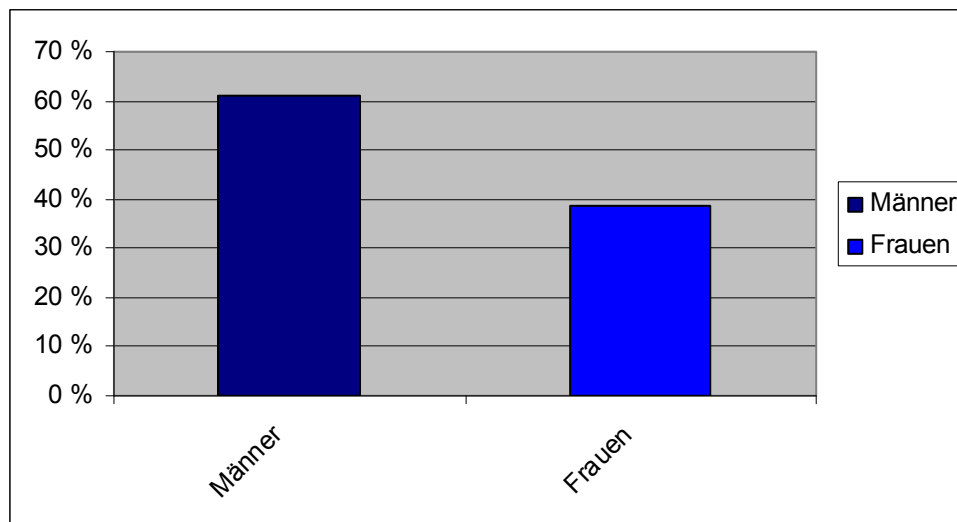
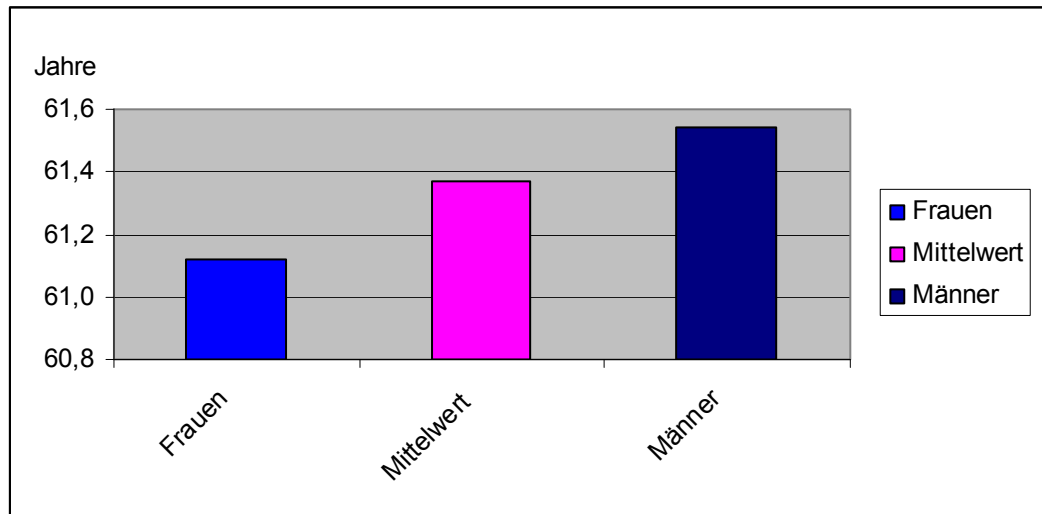


Abbildung 3: Die Geschlechterverteilung

### 5.2 Erkrankungsalter

Das Erkrankungsalter der 67 erhobenen Patienten betrug im Durchschnitt 61,4 Jahre. Um eine noch genauere Verknüpfung mit dem Geschlecht und dem Alter herstellen zu können wurden Männer und Frauen getrennt voneinander statistisch ausgewertet. Bei den Männern wurde ein Mittelwert von 61,5 erhoben und bei den Frauen ergab sich ein durchschnittliches Erkrankungsalter von 61,1 Jahren. Wie man in der unten angegebenen Abbildung deutlich sehen kann, gibt es einen nicht allzu großen Unterschied zwischen dem weiblichen und dem männlichen

Erkrankungsalter. Es liegt relativ nah beieinander und weicht auch vom errechneten Erkrankungsalter beider Geschlechter zusammen kaum ab.



**Abbildung 4:** Das Erkrankungsalter

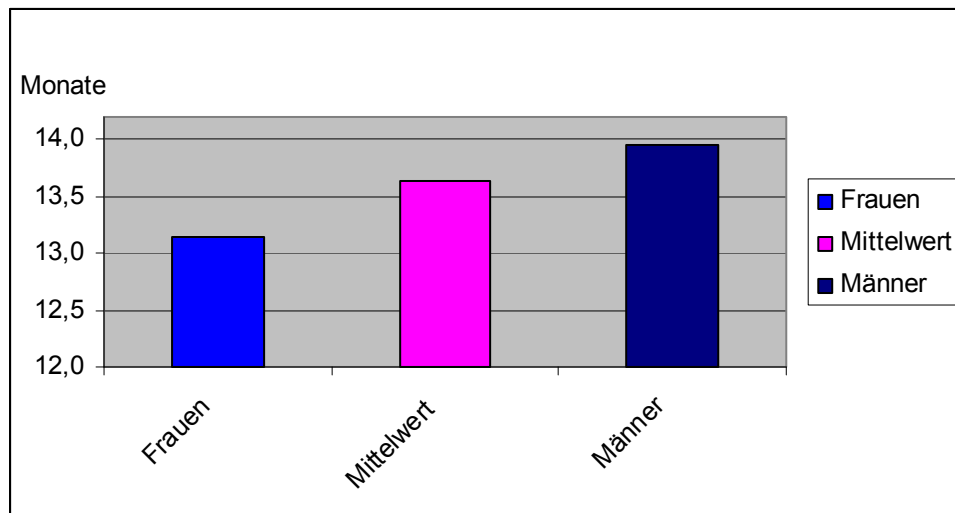
### ***5.3 Das Intervall zwischen der Erstsymptomatik bis hin zur Diagnosestellung***

Das Intervall von der, von den Patienten angegebenen, 1.Symptomatik bis zur Stellung der Diagnose umfasste bei den in der neuromuskulären Ambulanz erhobenen Patienten einen Zeitraum von 13.64 Monaten.

Auch hier wurden beide Geschlechter getrennt ausgewertet.

Die weiblichen Patienten wurden im Mittel um wenige Wochen früher diagnostiziert als die männlichen Patienten.

In der Grafik kann man den Zeitraum der Diagnosestellung aller Patienten und auch nach Geschlecht aufgeschlüsselt erkennen.



**Abbildung 5:** Das Intervall zwischen der Erstsymptomatik und der Diagnosestellung

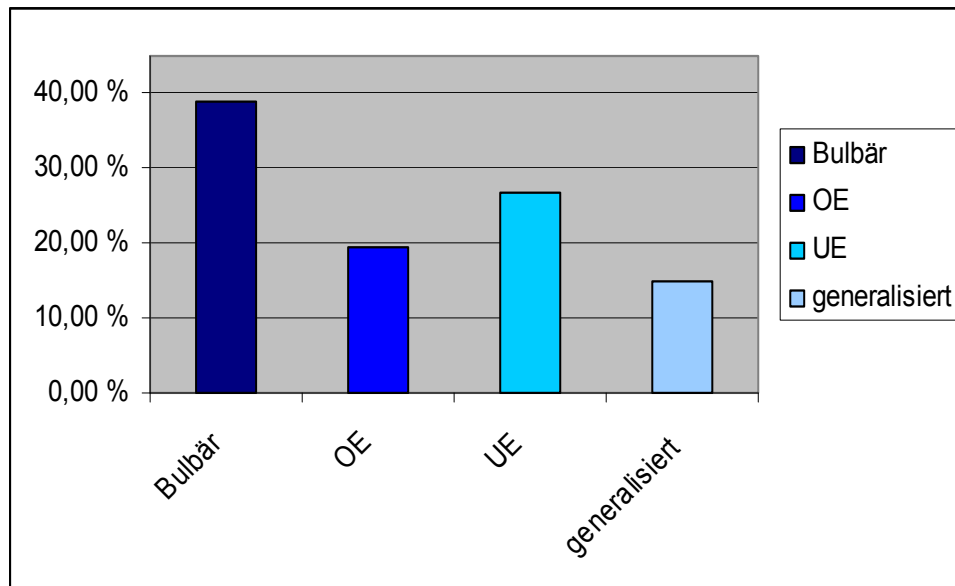
#### **5.4 Die unterschiedlichen Formen des Beginns**

Bei der 1. Symptomatik im Rahmen der ALS kann man zwischen einem bulbären Beginn, einem Beginn an der unteren Extremität, einem an der oberen Extremität und einem generalisierten Onset/Beginn unterscheiden.

Bei den erhobenen Patienten (n=67) wurde bei 38,8 % (n=26) ein bulbärer Onset, bei 26,9 % (n=18) ein Onset der unteren Extremität, bei 19,4 % (n=13) einer der oberen Extremität und bei 14,9 % (n=10) ein generalisierter Beginn festgestellt.

Das heißt beim generalisierten Beginn konnten bulbäre und die Extremitäten betreffende Symptome beobachtet werden.

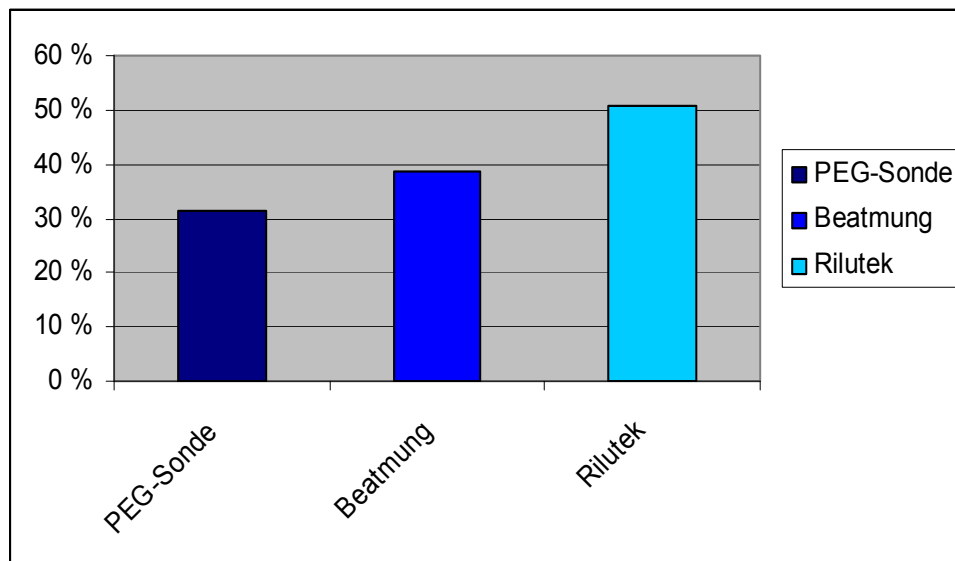
Es handelte sich somit bei dem generalisierten Beginn, laut den Aufzeichnungen der neuromuskulären Ambulanz, um einem Beginn der OE und UE, oder einem bulbären Beginn mit entweder einer Beteiligung der UE oder der OE.



**Abbildung 6:** Die unterschiedlichen Formen des Beginns

### ***5.5 Die palliative Versorgung und die Behandlung mit Rilutek***

Bei der palliativen Versorgung konnte man zwischen dem Anlegen einer PEG-Sonde, um eine adäquate Ernährung zu gewährleisten, und einer unterstützenden Beatmung unterscheiden. Weiters wurde auch die Behandlung mit Rilutek, welches als einziges Medikament für die kausale Behandlung der ALS zugelassen ist, in die Datenerhebung mit eingeschlossen. Von den 67 Patienten wurden 31,3 % (n=21) mit einer PEG-Sonde versorgt, 38,8 % (n=26) erhielten eine Form der Beatmung und 50,8 % (n=34) wurden mit Rilutek behandelt. Die geringen Zahlen, in der unten angegebenen Abbildung der palliativ versorgten Patienten, kann man darauf zurück führen, dass viele keine Möglichkeit mehr hatten darüber zu entscheiden und ein beachtlicher Teil eine palliative Versorgung ablehnte.

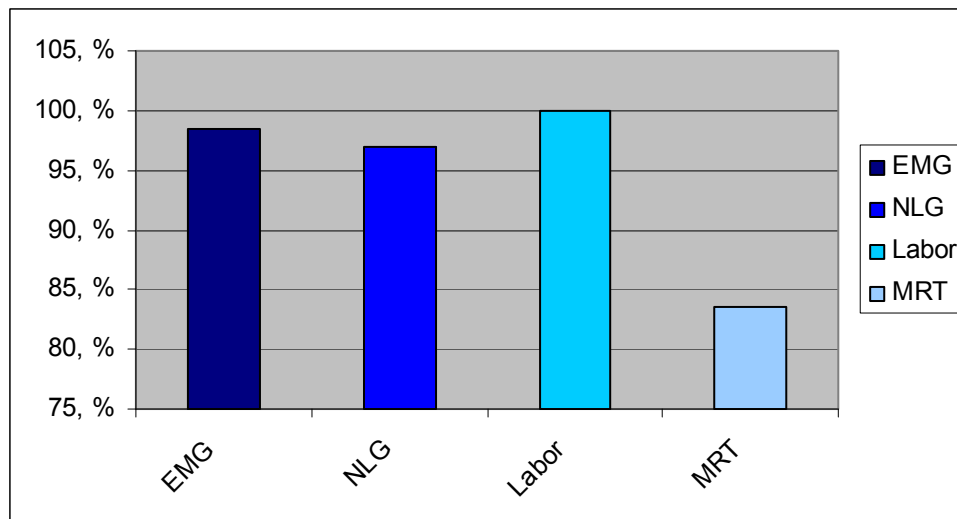


**Abbildung 7:** Die palliative Versorgung und die Behandlung mit Rilutek

### **5.6 Die wichtigsten Untersuchungen, die zur Diagnosefindung der ALS durchgeführt wurden**

Bezüglich der Untersuchungen, die die Patienten durchliefen, kann man zwischen den obligaten und den fakultativen Untersuchungen unterscheiden.

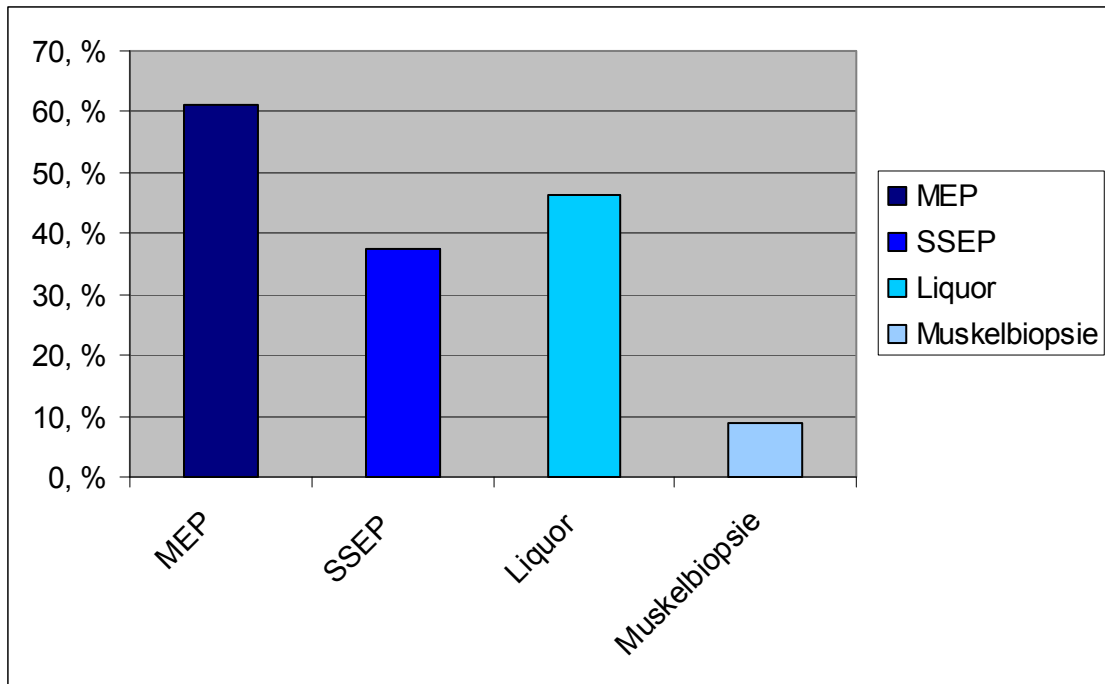
Bei den obligaten Untersuchungen, die an den Patienten durchgeführt wurden handelt es sich um das EMG, das ENG zur Bestimmung der NLG (Nervenleitgeschwindigkeit), ein Labor und das MRT. An fakultativen Untersuchungen gab es aus, die MEP (motorisch evozierte Potenziale), die SSPE (somatosensible Potenziale), die Untersuchung des Liquors und die Muskelbiopsie. Obligate Untersuchungen wurden wie folgt durchgeführt: bei 98,5 % (n=66) wurde ein EMG gemacht, bei 97,0 % (n=65) wurde die NLG mittels ENG gemessen, bei 100 % (n=67) wurden Laborwerte erhoben, und bei 83,9 % (n=56) wurde als bildgebendes Verfahren ein MRT gemacht.



**Abbildung 8:** obligate Untersuchungen zur Diagnosestellung

An fakultativen Untersuchungen ergaben sich folgende Prozentzahlen: bei 61,2 % (n=41) wurde ein MEP (motorisch evozierte Potenziale) durchgeführt, bei 37,3 % (n=25) ein SSEP (somatosensibel evozierte Potenziale), bei 46,3 % (n=31) wurde der Liquor untersucht und bei 8,9 % (n=6) wurde eine Muskelbiopsie durchgeführt. Natürlich wurden auch viele andere Untersuchungen, die in der Abbildung nicht angeführt wurden, durchgeführt.

Bei vielen Patienten wurde auf Grund zunehmender respiratorischer Insuffizienz eine Untersuchung der Lungenfunktion gemacht, wiederum andere mussten mehrmals ein bildgebendes Verfahren in Form eines MRTs oder CTs durchführen lassen, um andere Krankheiten mit ähnlicher Symptomatik ausschließen zu können. Bei dem Verdacht des Auftretens der fALS wurde zusätzlich auch noch eine humangenetische Untersuchung veranlasst.



**Abbildung 9:** fakultative Untersuchungen zur Diagnosestellung

## **6 Diskussion**

Die in der Steiermark im Zeitraum von 2000 bis 2009 erhobenen Daten wurden mit denen anderer Arbeiten verglichen und diskutiert.

Eine wichtige Rolle spielte hierbei vor allem eine in Tirol durchgeführte Studie, die sich mit einer ähnlichen Fragestellung der ALS auseinandersetzte und man somit einen guten Vergleich ziehen konnte.

### **6.1 Das Erkrankungsalter**

In der Steiermark wurden in einem Zeitraum von 2000 bis 2009 Daten von 67 ALS Patienten erhoben. Das durchschnittliche Erkrankungsalter an allen Patienten gemessen betrug 61,3 Jahre. Bei den Männern wurde ein Alter 61,5 bei den Frauen ein Alter von 61,1 Jahre errechnet. Diese Daten unterscheiden sich kaum von denen, die im Zeitraum von 2000 bis 2006 in Nordtirol an 55 Patienten, erhoben wurden. Dort betrug das durchschnittliche Erkrankungsalter 63,1 Jahre. Bei den Männern wurde ein Erkrankungsalter von 61, bei den Frauen von 65,4 Jahren beobachtet (Jaffré, 2008, S. 22). Diese kleinen Unterschiede bezüglich des erhobenen Erkrankungsalter hängen damit zusammen, dass in Nordtirol Daten von einer geringeren Patientengruppe erhoben wurden, und dass sich das ursprüngliche Erkrankungsalter der Patienten nicht immer eindeutig zurückverfolgen ließ. Das hängt mit den nicht immer eindeutigen Angaben der Patienten, und dem oft sehr spät statt findenden Arztbesuch zusammen.

### **6.2 Die Art des Beginns (Erstsymptomatik)**

Die vom Patienten subjektiv wahrgenommene Erstsymptomatik/Beginn wurde in der Steiermark in eine bulbäre, eine der OE, eine der UE und eine generalisierte Form eingeteilt. Dabei wurden bei 38,8 % (n=26) ein bulbärer, bei 19,4 % (n=13) ein Beginn an der OE, bei 26,9 % (n=18) an der UE und bei 14,9 % (n=10)

generalisierte Erstsymptome angegeben. In Nordtirol wurde ein bulbärer Beginn mit 30,9 % und ein Beginn die Extremitäten betreffend mit 60 % erhoben (Jaffré, 2008, S. 23). In einer weiteren Arbeit aus dem Jahre 2002 wurde eine bulbäre Erstsymptomatik mit 25 % angegeben (Borasio et al., 2002, S.106). In der deutschen Arbeit von Gastl und Ludolph aus dem Jahre 2007 wurde eine allgemeine Angabe der Erstsymptomatik der ALS erhoben. Bei etwa 40-50 % der Patienten treten am Anfang Symptome der OE, bei 20-30 % der UE und bei 25 % bulbäre Symptome auf (Gastl & Ludolph, 2007, S. 1451). Diese Daten lassen sich gut miteinander vergleichen. Die kleinen Unterschiede die erhobenen Daten betreffend können einerseits durch den oft viel zu späten Zeitpunkt des Arztbesuches auftreten und der von dem Patienten oft ungenauen und unvollständigen Anamnese. Denn bei diesen herrschte oft schon lange vor dem Besuch beim Arzt die Symptomatik, und diese lässt sich dann oft nicht mehr ganz genau zurück verfolgen und in die oben angegebenen Formen einteilen.

### ***6.3 Der Zeitraum der Erstsymptomatik bis hin zur Stellung der Diagnose***

Dieses Intervall betrug an den 67 Patienten gemessen im Mittel 13,6 Monate. Bei den männlichen Patienten konnte man ein durchschnittliches Intervall von 13,9 und bei den weiblichen von 13,2 Monate beobachten. In Nordtirol hingegen wurde ein durchschnittliches Intervall von 9 Monaten beobachtet (Jaffré, 2008, S. 36-37). In einer weiteren Arbeit von Kollwe et al. 2008, recherchierten 2 Autoren unabhängig voneinander die wichtigsten Literaturquellen in einem Zeitraum von 2003-2006 zum Thema der ALS. Dabei kamen sie zu folgendem Ergebnis. Das Intervall von der Erstsymptomatik bis zur Diagnose kann 13 bis zu 18 Monate umfassen (Kollwe et al., 2008, S. 2-3). Diese Zahlen decken sich auch mit denen, die in der Steiermark erhoben wurden. Als eine Ursache des in der deutschen Arbeit erhobenen großen Intervalls kann man einerseits unausgeprägte Symptome nennen, die mit anderen Erkrankungen verwechselt werden können und anfangs auch nicht immer kontinuierlich auftretende Symptome. Weiters, spielt auch das Überweisungsverfahren von Arzt zu Arzt, eine doch nicht zu

unterschätzende Rolle (Kollewe et al., 2008, S. 2-3). In Nordtirol, kann man hingegen ein geringeres Intervall erkennen, welches sich auf vielerlei Faktoren zurückführen lassen kann (Jaffré, 2008, S. 25). Einerseits hängt es mit der Wahrnehmung der Symptome zusammen und andererseits auch mit dem Zeitpunkt des Arztbesuches.

#### **6.4 Die palliative Versorgung**

Da es doch größere Unterschiede bei der Symptomatik und damit auch ihrer palliativen Behandlung von onkologischen und neurologischen Patienten gibt, wurde in dieser Arbeit vor allem auf die spezifische Versorgung der ALS Patienten eingegangen. Dabei wurde zwischen einer Ernährungshilfe mittels PEG-Sonde, einer Atemhilfe und einer Behandlung mit Rilutek unterschieden. Rund 31,3 % (n=21) bekamen eine PEG-Sonde, 38,8 % (n=26) eine Unterstützung der Atmung, die eine invasive oder nicht-invasive sein konnte, und 50,8 % (n=34) wurden mittels Rilutek behandelt. Diese doch geringen Zahlen lassen sich darauf zurückführen, dass viele Patienten eine palliative Behandlung ablehnten. Oft wurde die Erkrankung auch viel zu spät erkannt und die Möglichkeiten einer palliativen Versorgung hätten keine Besserung mehr gebracht. Laut mehreren Arbeiten sollte eine Behandlung mit Rilutek am besten schon ab dem Zeitpunkt der Diagnosestellung begonnen werden, da man sonst keinen wirklichen Nutzen mehr erwarten kann. Es muss über einen gewissen Zeitraum gegeben werden, um eine lebensverlängernde Wirkung zeigen zu können (Radunović et al. 2007, S. 916).

Das Legen einer PEG-Sonde sollte ebenfalls so früh wie möglich erfolgen, um eine ausreichende Ernährung gewährleisten zu können. Eine Studie aus dem Jahr 1999, durchgeführt an 55 Patienten, belegte nämlich, dass Patienten mit einem geringeren BMI (Body Mass Index) ein signifikant höheres Risiko zu versterben aufwiesen (Desport et al., 1999 zitiert in Mitsumoto & Rabkin, 2007, S. 211).

Die palliative Versorgung der respiratorischen Insuffizienz erfolgte mittels einer invasiven, oder einer nicht-invasiven Beatmung. Aus einer über 6 Jahren prospektiv durchgeführten Studie von Winterholler et al. aus dem Jahre 2001,

wurden die invasive und nicht-invasive Beatmungsform von 21 ALS Patienten, miteinander verglichen. Die wichtigsten Aussagen dieser Studie waren, dass eine Unterstützung der Beatmung eingesetzt werden sollte, sobald die ersten Symptome auftreten. Weiters konnte man einen deutlichen Unterschied in der Überlebensrate der beiden Beatmungsformen verfolgen. Die Patienten, die invasiv beatmet wurden, überlebten im Mittel um 1600 Tage länger als die nicht-invasiv beatmeten (Neundörfer et al., 2002, S. 101). In einer anderen Arbeit wurden die Vorteile bezüglich der Lebensqualität von Patienten erhoben, die zuhause beatmet wurden. Ein doch beträchtlicher Teil empfand vor allem das Leben in der gewohnten Umgebung als äußerst positiven Faktor (Kaub-Witteimer, 2006, S. 34). Als Schlussfolgerung für die Datenerhebung in der neuromuskulären Ambulanz am LKH Graz kann folgendes festgehalten werden.

Über 90 % der Patienten wurde die Möglichkeit einer Behandlung mit Rilutek angeboten. Ein hoher Prozentsatz lehnte dies allerdings ab, einige wenige vertrugen das Medikament nicht. Die Platzierung einer PEG-Sonde lehnten viele Patienten aus persönlichen Gründen ab, einigen Patienten wurde dieser Vorschlag in der Ambulanz unterbreitet, die Patienten wurden dann aber nicht mehr vorstellig

Schlussendlich ist es wichtig bei der palliativen Versorgung und der Behandlung mittels Rilutek so früh wie möglich zu beginnen, um größtmögliche Wirkung zu erzielen. Auch ist es von großer Bedeutung, die Patienten in der Entscheidungsfindung so gut wie möglich zu unterstützen. Denn eine gute Arzt-Patienten Beziehung ist noch immer einer der wichtigsten Punkte, um eine optimale Therapie durchführen zu können.

## 7 Ausblick

Für die zukünftige Behandlung der amyotrophen Lateralsklerose ist es wichtig folgende Punkte zu beachten, um eine optimale Therapie zu gewährleisten und gleichzeitig die Lebensqualität des Patienten zu erhalten

- Eine frühe Diagnosestellung sollte das oberste Ziel sein
- Der Therapiebeginn mit Rilutek sollte wenn möglich schon ab dem Zeitpunkt der Diagnosestellung mit den Patienten besprochen und eingeleitet werden.
- Weiters sollten die palliativen Möglichkeiten und Angebote so früh wie möglich in die Behandlung mit einfließen.
- Angehörige sollten über die Behandlung, den Verlauf und den Umgang mit den Behörden best möglichst unterrichtet und unterstützt werden.
- Für die Patienten ist es auch wichtig sich mit anderen Betroffenen austauschen zu können und in Selbsthilfegruppen Unterstützung und Hilfe zu finden. Als Beispiel für eine solche Selbsthilfegruppe kann die Steirische Gesellschaft für Muskelkranke genannt werden, die regelmäßig Treffen abhält und auch für die Angehörigen da ist, wenn diese sich überfordert fühlen.

Können all diese Punkte in der Zukunft weitestgehend in die Tat umgesetzt werden, können die Lebensqualität und die Selbstständigkeit eines ALS Patienten so lange wie möglich aufrecht erhalten werden.

Auch die Angehörigen können intensiver in die Behandlung und das therapeutische Management mit einbezogen werden.

## 8 Literaturverzeichnis

Alt-Epping, B., Geyer, A. & Nauck, F., 2008.

Palliativmedizinische Konzepte bei nicht onkologischen Grunderkrankungen.

*Dtsch Med Wochenschrift*, [Online]. 133, pp. 1745-1749.

Available at:

[https://han.meduni-graz.at/han/7106\\_1/www.thieme-connect.de/ejournals/pdf/dmw/doi/10.1055/s-0028-1082799.pdf](https://han.meduni-graz.at/han/7106_1/www.thieme-connect.de/ejournals/pdf/dmw/doi/10.1055/s-0028-1082799.pdf)

[Accessed 12 March 2009].

Beck, L., Janssen, G., Freynhagen, R. & Göbel U., 2006.

Palliativmedizin: Betreuung, Schmerztherapie und Symptomkontrolle.

*Der Gynäkologe*, [Online]. 39, pp. 455-470.

Available at: [http://han.meduni-](http://han.meduni-graz.at/han/1501_0/www.springerlink.com/content/xw68527q15xp311u/fulltext.pdf)

[graz.at/han/1501\\_0/www.springerlink.com/content/xw68527q15xp311u/fulltext.pdf](http://han.meduni-graz.at/han/1501_0/www.springerlink.com/content/xw68527q15xp311u/fulltext.pdf)

[Accessed 12 January 2009].

Berlit, P., 2006. *Klinische Neurologie*.

2<sup>nd</sup> ed. Berlin: Springer

Bernatzky, G., Sittl, R. & Likar, R., 2006.

*Schmerzbehandlung in der Palliativmedizin*.

2<sup>nd</sup> ed. Wien: Springer-Verlag

Borasio, G. D. & Miller, R. G., 2001.

Clinical Characteristics and Management of ALS.

*Seminars in Neurology*, [Online]. 21, pp. 155-166.

Available at: <http://han.meduni-graz.at/han/pubmed/www.thieme-connect.de/ejournals/pdf/sin/doi/10.1055/s-2001-15268.pdf>

[Accessed 3 March 2009].

Borasio, G. D. & Voltz, R., 2000.

Aufklärung und Palliativmedizin in der Neurologie am Beispiel der amyotrophen Lateralsklerose.

*Der Internist*, [Online]. 41, pp. 627-632.

Available at: [http://han.meduni-](http://han.meduni-graz.at/han/898_3/springerlink.metapress.com/content/m4l24hxbjugtvq01/fulltext.pdf)

[graz.at/han/898\\_3/springerlink.metapress.com/content/m4l24hxbjugtvq01/fulltext.pdf](http://han.meduni-graz.at/han/898_3/springerlink.metapress.com/content/m4l24hxbjugtvq01/fulltext.pdf)

[Accessed 3 March 2009].

Borasio, G. D., Kaub-Wittemer, D., Neudert, C., Querner, V. & Wasner, M., 2002.

Die amyotrophe Lateralsklerose: ein Paradigma für nichtonkologische Palliativforschung.

*Z Palliativmedizin*, [Online]. 3, pp. 105-112.

Available at:

[https://han.meduni-graz.at/han/7106\\_1/www.thieme-connect.de/ejournals/pdf/palliativmedizin/doi/10.1055/s-2002-36485.pdf](https://han.meduni-graz.at/han/7106_1/www.thieme-connect.de/ejournals/pdf/palliativmedizin/doi/10.1055/s-2002-36485.pdf)

[Accessed 3 March 2009].

Dengler, R., 2008. Neue Überlegungen zur klinisch-neurophysiologischen

Diagnostik der ALS. Die Awaji-Kriterien

*Klin Neurophysiol*, [Online]. 39, pp. 164-168.

Available at: [http://han.meduni-graz.at/han/15077\\_0/www.thieme-](http://han.meduni-graz.at/han/15077_0/www.thieme-connect.de/ejournals/pdf/klinneuro/doi/10.1055/s-0028-1086016.pdf)

[connect.de/ejournals/pdf/klinneuro/doi/10.1055/s-0028-1086016.pdf](http://han.meduni-graz.at/han/15077_0/www.thieme-connect.de/ejournals/pdf/klinneuro/doi/10.1055/s-0028-1086016.pdf)

[Accessed 10 February 2009].

Freyenhagen, R., Schmitz, A., Busche, P. & Junker, U., 2007.

Schmerztherapie und Symptomkontrolle in der Palliativmedizin.

*Der Gynäkologe*, [Online]. 40, pp. 168-177.

Available at: [http://han.meduni-graz.at/han/1501\\_0/www.springerlink.com/content/u13m541247p35266/fulltext.pdf](http://han.meduni-graz.at/han/1501_0/www.springerlink.com/content/u13m541247p35266/fulltext.pdf)  
[Accessed 3 March 2009].

Gastl, R. & Ludolph, A. C., 2007. Amyotrophe Lateralsklerose  
*Der Nervenarzt*, [Online]. 78, pp. 1449-1459.

Available at: [http://han.meduni-graz.at/han/927\\_0/springerlink.metapress.com/content/r1r1230233207vq4/fulltext.pdf](http://han.meduni-graz.at/han/927_0/springerlink.metapress.com/content/r1r1230233207vq4/fulltext.pdf)

[Accessed 24 February 2009].

Gärtner, J., Voltz R., Golla, H. & Ostgathe, C., 2006.

Schmerztherapie und symptomorientierte Behandlung in der Palliativmedizin.  
*Bundesgesundheitsbl-Gesundheitsforsch-Gesundheitsschutz*, [Online]. 49, pp. 1097-1103.

Available at: <http://han.meduni-graz.at/han/3910/springerlink.metapress.com/content/5x585028375r1387/fulltext.pdf>

[Accessed 12 January 2009].

Gleim, M., Schulzeck, S. & Siebrecht, D., 2007.

Palliativmedizin: Symptomkontrolle bei unheilbar Kranken.  
*Anästhesiol Intensivmed Notfallmed Schmerzther*, [Online]. 4, pp. 286-292.

Available at: [http://han.meduni-graz.at/han/19689\\_0/www.thieme-connect.de/ejournals/pdf/ains/doi/10.1055/s-2007-980032.pdf](http://han.meduni-graz.at/han/19689_0/www.thieme-connect.de/ejournals/pdf/ains/doi/10.1055/s-2007-980032.pdf)

[Accessed 15 March 2009].

Golla, H., Voltz, R., Lorenzl, S. & Borasio, G. D., 2008.

Palliativmedizin bei neurologischen Erkrankungen.  
*Z Palliativmed*, [Online]. 9, pp. 99-119.

Available at: [http://han.meduni-graz.at/han/15077\\_0/www.thieme-connect.de/ejournals/pdf/palliativmedizin/doi/10.1055/s-2008-1067538.pdf](http://han.meduni-graz.at/han/15077_0/www.thieme-connect.de/ejournals/pdf/palliativmedizin/doi/10.1055/s-2008-1067538.pdf)

[Accessed 28 February 2009].

Hospiz Österreich, 2008.

Standards für ehrenamtlich tätige Hospizbegleiterinnen.

*Dachverband von Palliativ- und Hospizeinrichtungen*, pp. 1-7.

Available at: [http://www.hospiz.at/pdf\\_dl/std\\_ea\\_hospizbegleiterinnen\\_offiziell.pdf](http://www.hospiz.at/pdf_dl/std_ea_hospizbegleiterinnen_offiziell.pdf)

[Accessed 15 February 2009].

Howard, R. S. & Orrell, R. W., 2002. Management of motor neuron disease.

*Postgrad Med*, J 78, pp. 736-741

Husebo, S & Klaschik, E., 2006. *Palliativmedizin: Grundlagen und Praxis*.

4<sup>th</sup> ed. Berlin-Heidelberg: Springer-Verlag

Jaffré, C., 2008.

*Die Epidemiologie der amyotrophen Lateralsklerose in Nordtirol*.

Dipl.: Medizinische Universität Innsbruck.

Jox, R. J., Heßler, H-J. & Borasio G. D., 2008.

Entscheidungen am Lebensende, Vorsorgevollmacht und Patientenverfügung.

*Der Nervenarzt*, 79, pp. 729-739.

Available at: [http://han.meduni-](http://han.meduni-graz.at/han/927_0/springerlink.metapress.com/content/a218n5082711m6p1/fulltext.pdf)

[graz.at/han/927\\_0/springerlink.metapress.com/content/a218n5082711m6p1/fulltext.pdf](http://han.meduni-graz.at/han/927_0/springerlink.metapress.com/content/a218n5082711m6p1/fulltext.pdf)

[Accessed 2 March 2009].

Kaub-Wittemer, D., 2006.

*Lebensqualität von heimbeatmeten Patienten mit amyotropher Lateralsklerose (ALS) und ihren Angehörigen.*

Diss.: Ludwig-Maximilians-Universität zu München.

Klaschik, E., Nauck, F., Radbruch, L. & Sabatowski, R., 2000.

Palliativmedizin- Definitionen und Grundzüge.

*Der Internist*, 41, pp. 606-611.

Available at: [http://han.meduni-](http://han.meduni-graz.at/han/898_3/springerlink.metapress.com/content/lq5641p12t0ny0ld/fulltext.pdf)

[graz.at/han/898\\_3/springerlink.metapress.com/content/lq5641p12t0ny0ld/fulltext.pdf](http://han/898_3/springerlink.metapress.com/content/lq5641p12t0ny0ld/fulltext.pdf)

[Accessed 14 February 2009].

Kollewe, K., Dengler, R. & Petri, S., 2008. Amyotrophe Lateralsklerose.

*Der Nervenarzt*, [Online]. 79, pp. 653-661.

Available at: [http://han.meduni-](http://han.meduni-graz.at/han/927_0/springerlink.metapress.com/content/m1up202067833754/fulltext.pdf)

[graz.at/han/927\\_0/springerlink.metapress.com/content/m1up202067833754/fulltext.pdf](http://han/927_0/springerlink.metapress.com/content/m1up202067833754/fulltext.pdf)

[Accessed 14 February 2009].

Kollewe, K., et al., 2008.

Klinische Leitlinien zur Behandlung der Amyotrophen Lateralsklerose

Evidenzbasierte Übersicht mit Therapieempfehlungen der Arbeitsgruppe der EALSC und EFNS

*Nervenheilkunde*, [Online]. 4, pp. 1-16.

Available at: <http://www.schattauer.de>

[Accessed 14 February 2009].

Kollewe, K. & Petri, S., 2009. Amyotrophe Lateralsklerose.

*Klin Neurophysiol*, [Online]. 40, pp. 3-16.

Available at: [http://han.meduni-graz.at/han/15077\\_0/www.thieme-connect.de/ejournals/pdf/klinneuro/doi/10.1055/s-0028-1090207.pdf](http://han.meduni-graz.at/han/15077_0/www.thieme-connect.de/ejournals/pdf/klinneuro/doi/10.1055/s-0028-1090207.pdf)

[Accessed 2 March 2009].

Kränzle, S., Schmid, U. & Seeger, C., 2007.  
*Palliative Care: Handbuch für Pflege und Begleitung*  
2<sup>nd</sup> ed. Heidelberg: Springer Medizin Verlag

Kratschmar, A. & Teuschl, H., 2008. Hospiz- und Palliativführer Österreich.  
*Neuaufgabe*, [Online]. pp. 1-100. Bundespressdienst  
Available at: [http://www.hospiz.at/pdf\\_dl/Hospizfuehrer\\_2008.pdf](http://www.hospiz.at/pdf_dl/Hospizfuehrer_2008.pdf)  
[Accessed 15 February 2009].

Kretz, F.-J. & Schäffer, J., 2006.  
*Anästhesie Intensivmedizinische, Notfallmedizinische Schmerztherapie.*  
4<sup>th</sup> ed. Heidelberg: Springer Medizin Verlag

Lahrman, H., o. J. *Palliative Neurologie.*

Masuhr, K. F. & Neumann, M., 2007. *Neurologie.*  
6<sup>th</sup> ed. Stuttgart: Thieme Verlag MLP Duale Reihe

Mitsumoto, H. & Rabkin, J. G., 2007. Palliative Care for Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: "Prepare for the Worst and Hope for the Best".  
*JAMA*, [Online]. 298 (2), pp. 207-216.  
Available at: <http://jama.ama-assn.org/cgi/content/full/298/2/207>  
[Accessed 2 March 2009].

Mummenthaler, M. & Mattle H., 2008. *Neurologie*.  
12<sup>th</sup> ed. Stuttgart: Thieme Verlag

Neudert, C., Oliver, D., W., M. & Borasio, G. D., 2001.  
The course of the terminal phase in patients with amyotrophic lateral sclerosis  
*J Neurol*, [Online]. 248, pp. 612-616.  
Available at: <http://han.meduni-graz.at/han/pubmed/www.springerlink.com/content/v3dv3mdr8v3a6w2l/fulltext.pdf>  
[Accessed 12 February 2009].

Neundörfer, B et al., 2002. *Praxis der amyotrophen Lateralsklerose*.  
1<sup>st</sup> ed. Bremen: UNI-MED Verlag

Poock, K. & Hacke, W., 2006. *Neurologie*.  
12<sup>th</sup> ed. Berlin: Springer

Pschyrembel, 2002. *klinisches Wörterbuch*.  
259. ed. Berlin New York: Walter De Gruyter Verlag

Radunović, A., Mitsumoto, H. & Leigh, P. N., 2007.  
Clinical care of patients with amyotrophic lateral sclerosis.  
*Lancet Neurol*, [Online]. 6, pp. 913-925.  
Available at: [http://han.meduni-graz.at/han/24681/www.sciencedirect.com/science?\\_ob=MIimg&\\_imagekey=B6X3F-4PP8RTJ-S-1&\\_cdi=7297&\\_user=3500037&\\_orig=search&\\_coverDate=10%2F31%2F2007&\\_sk=999939989&\\_view=c&\\_wchp=dGLbVIW-zSkWz&\\_md5=e4b13eef0f4638902c59f17d827dd40d&\\_ie=/sdarticle.pdf](http://han.meduni-graz.at/han/24681/www.sciencedirect.com/science?_ob=MIimg&_imagekey=B6X3F-4PP8RTJ-S-1&_cdi=7297&_user=3500037&_orig=search&_coverDate=10%2F31%2F2007&_sk=999939989&_view=c&_wchp=dGLbVIW-zSkWz&_md5=e4b13eef0f4638902c59f17d827dd40d&_ie=/sdarticle.pdf)  
[Accessed 12 February 2009].

Rocha, J. A. et al., 2005. Diagnostic investigation and multidisciplinary management in motor neuron disease.

*J Neurol*, [Online]. 252, pp. 1435-1447.

Available at: <http://www.springerlink.com/content/75342621w266u703/fulltext.pdf>

[Accessed 12 February 2009].

Sperfeld, A-D., Kassubek, J. & Ludolph, A. C., 2004. Aktuelle Aspekte in der Diagnostik und Therapie der amyotrophen Lateralsklerose.

*Akt Neurol*, [Online]. 31, pp. 209-215.

Available at: [http://han.meduni-graz.at/han/15077\\_0/www.thieme-connect.de/ejournals/pdf/aktneu/doi/10.1055/s-2003-814918.pdf](http://han.meduni-graz.at/han/15077_0/www.thieme-connect.de/ejournals/pdf/aktneu/doi/10.1055/s-2003-814918.pdf)

[Accessed 12 February 2009].

Wasner, M., 2007.

*Bedeutung von Spiritualität und Religiosität in der Palliativmedizin.*

Diss.: Ludwig-Maximilians-Universität zu München

Watzke, H., 2007. Palliativmedizin: "Notwendige und obsolete Medikamente in der Behandlung terminal kranker Patienten".

*INTERN*, [Online]. 4, pp. 6-9.

Available at: <http://www.boei.or.at/INT0704.pdf>

[Accessed 15 February 2009].

## Lebenslauf

### Persönliche Daten:

**Name:** Anna Theresa Steiner

**Geboren am:** 19. November 1983 in Graz

**Wohnhaft in:** Peterstalstraße 170 A, 8042 Graz

### Schulbildung:

**1991-1994:** Volksschule Ferdinandeum, Graz

**1994-2002:** BG/BRG Lichtenfelsgasse, Graz

### Medizinstudium:

Oktober 2002 – 2009: an der Medizinischen Universität Graz

### Famulaturen:

**September 2005:** Chirurgische Abteilung, KH der Elisabethinen Graz

**September 2006:** Chirurgische Abteilung, KH der Elisabethinen Graz

**April 2007:** Universitätsklinik für Radiologie am LKH Graz

**Juli-August 2007:** Universitätsklinik für Dermatologie und Venerologie am LKH  
Graz

**September 2007:** Interne Abteilung, KH der Elisabethinen Graz

**Februar 2008:** Interne Abteilung, KH der Elisabethinen Graz

**März 2008:** Interne Abteilung, KH der Elisabethinen Graz

**Juli 2008:** Palliativstation (UPE) am LKH Graz

### Vertiefte Ausbildung im Rahmen des praktischen Jahres:

**Allgemeinmedizin in der Lehrpraxis von Dr. Ursula Miggitsch (5 Wochen)**

**Universitätsklinik für Strahlentherapie-Radioonkologie (5 Wochen)**

**Universitätsklinik für Chirurgie, klinische Abteilung für  
Transplantationschirurgie (10 Wochen)**

**Universitätsklinik für Innere Medizin, Palliativstation (UPE) (10 Wochen)**

## **Sprachkenntnisse**

Englisch in Wort und Schrift

Französisch in Wort und Schrift

Spanisch in Wort und Schrift