

Bachelorarbeit

**Pflegerische Maßnahmen im Rahmen der
interdisziplinären Behandlung und Begleitung von
Patientinnen und Patienten mit Amyotropher
Lateralsklerose**

Eingereicht von

Vanessa Petz

Medizinische Universität Graz

Betreuerin:

Ao. Univ. Prof.ⁱⁿ Dr.ⁱⁿ Anna Gries

Institut für Physiologie

Harrachgasse 21/V, 8010 Graz

Lehrveranstaltung: VO Physiologie

Graz, 01.04.2015

Eidesstattliche Erklärung

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

Graz, 01.04.2015

Vanessa Petz eh.

Inhaltsverzeichnis

Eidesstattliche Erklärung	I
Inhaltsverzeichnis	II
Zusammenfassung	III
Vorwort	IV
1 Einleitung.....	2
1.1 Definition von Amyotropher Lateralsklerose (ALS).....	2
1.2 Epidemiologie der ALS	2
1.3 Relevanz, Ziel der Arbeit und Forschungsfragen	3
2 Hintergrund: Amyotrophe Lateralsklerose	4
2.1 Anatomische Grundlagen	4
2.2 Arten von ALS.....	6
2.2.1 Sporadische ALS	6
2.2.2 Familiäre ALS	6
2.2.3 ALS/Parkinson – Demenz – Komplex im westlichen Pazifik.....	6
2.3 Klinik der ALS	7
2.3.1 Manifestationstypen der ALS	7
2.3.2 Symptome des 2. motorischen Neurons	8
2.3.3 Symptome des 1. motorischen Neurons	8
2.3.4 Psycho-intellektuelle Veränderungen.....	8
2.4 Diagnostik.....	9
2.5 Therapie	10
3 Literaturrecherche.....	11
4 Pflegerische Aspekte im Rahmen der interdisziplinären Behandlung und Betreuung von Patientinnen und Patienten mit ALS.....	12
4.1 Die Rolle der beruflichen Pflege.....	12
4.2 Settings und Handlungsfelder	14
4.3 Pflegemaßnahmen bei ALS	16
4.3.1 Allgemeines zur Beratung und Patientenedukation.....	16
4.3.2 Ernährung.....	18
4.3.3 Atmung	20
4.3.4 Mobilität	26
4.3.5 Sexualität.....	28
4.3.6 Palliativtherapie und Hospiz.....	29
5 Diskussion	33
6 REFERENZLISTE.....	V

ZUSAMMENFASSUNG

Die Amyotrophe Lateralsklerose (ALS) ist eine progrediente degenerative Krankheit, die mit erheblichen Verlusten der Mobilität und Schwierigkeiten mit dem Sprechen, Schlucken und der Atmung einhergeht. Da es derzeit noch keine Heilung für ALS gibt, steht die symptomatische Behandlung der Patientinnen/ Patienten im Vordergrund. Studien haben ergeben, dass hierbei ein multidisziplinärer Ansatz in der Behandlung und Betreuung von ALS – Patientinnen/ Patienten die Lebensqualität dieser erhöht.

Ziel dieser Literaturarbeit war es, einerseits die Rolle der professionellen Pflege innerhalb des multidisziplinären Teams zu erörtern, und andererseits die möglichen Settings und Handlungsfelder und die sich daraus ableitbaren Aufgaben und pflegerischen Maßnahmen auszuarbeiten. Die für den gehobenen Dienst der Gesundheits- und Krankenpflege ableitbaren Aufgaben erstrecken sich über die Administration, Koordination und Organisation um die Pflege von ALS- Patientinnen/ Patienten, sowie die Beratung und Patientenedukation hinsichtlich der Ernährung, Schluckstörungen, Atmung, Mobilität und Sexualität. Eine wichtige Rolle kommt dem Dienst für Gesundheits- und Krankenpflege vor allem in der Palliativ- und Hospizpflege zu. Aus diesem Grund wäre eine Kollaboration von neurologischen Teams und palliativen Teams im Sinne einer Neuro-Palliative Care in Zukunft verstärkt anzustreben.

VORWORT

Ich widme diese Arbeit einem jungen Mann, den ich im Rahmen meiner Arbeit als Diplomierte Gesundheits- und Krankenschwester auf einer Akutneurologie kennenlernen durfte. Er war gerademal 18 Jahre alt, seine Mutter war schon vor einigen Jahren an Amyotropher Lateralsklerose (ALS) gestorben und nun lag er selbst bei uns auf der Station wegen akuter Verschlechterung des Allgemeinzustands mit diagnostizierter ALS. Er hatte noch viele Pläne, erzählte uns, dass er gerne eine Frau kennenlernen möchte, sie heiraten und Kinder mit ihr großziehen wolle, doch soweit kam es leider nicht. Drei Tage darauf verstarb er auf der Station als ich nicht im Dienst war.

Was mir sehr gut in Erinnerung geblieben ist, war das geäußerte Gefühl der Hilfslosigkeit seiner Familie und vom Stationspersonal selbst. Ich persönlich war verzweifelt, wenn er nach Luft rang, in diesen Momenten unfähig, seinen Speichel zu schlucken und das Gefühl angab, keine Luft zu kriegen. Bis zu diesem Mal war mir weder ein Patient mit ALS begegnet, noch hatte ich mich mit der Pflege von Patientinnen und Patienten mit ALS beschäftigt, sodass ich das Gefühl hatte, mit der Pflege dieses jungen Mannes überfordert zu sein. Ich kann mir vorstellen, dass es vielen Gesundheitsdienstleisterinnen und Gesundheitsdienstleistern ähnlich geht, wenn sie erstmalig Menschen mit ALS im Rahmen ihrer Berufsausübung begegnen. Aus diesem Grund habe ich mich schon damals dazu entschlossen, eine Bachelorarbeit über die Pflege bei ALS zu schreiben.

Ich danke an dieser Stelle der Firma Philips Respironics und der Firma Dräger für die Genehmigung zur Verwendung ihres Fotomaterials.

Und ein herzliches Danke an das Team der Universitätsbibliothek der Medizinischen Universität Graz, insbesondere an Hrn. Günther Kainz, für die Unterstützung bei der Literatursuche/Artikelbestellung!

„Before my condition was diagnosed, I had been very bored with life. There had not seemed to be anything worth doing. But shortly after I came out of the hospital, I dreamed that I was going to be executed. I suddenly realized that there were a lot of worthwhile things I could do if I was reprieved“ (Stephen Hawking)

1 Einleitung

1.1 Definition von Amyotropher Lateralsklerose (ALS)

Die amyotrophe Lateralsklerose (ALS) ist eine degenerative Erkrankung des motorischen Nervensystems, die gekennzeichnet ist durch den Untergang der Nervenzellen der Pyramidenbahn (= 1. Motoneuron) und der Nervenzellen im unteren Hirnstamm und im Vorderhorn des Rückenmarks (= 2. Motoneuron) (vgl. Neundörfer 2002, S. 14). Die Degeneration des 1. Neurons führt zu einer spastischen Spinalparalyse, während die des 2. Neurons zur progressiven Bulbärparalyse oder zur Muskelatrophie führt. (vgl. Masuhr & Neumann 2005, S. 230). Konkret macht sich eine fokal beginnende Schwäche oder motorische Dysfunktion der (bevorzugt) oberen Extremitäten bemerkbar, die sich zuerst im betroffenen Bereich ausbreitet um dann auf die benachbarten Körperpartien überzugreifen, bis der gesamte Körper betroffen ist. Der Tod tritt meist infolge einer Lähmung der Atemmuskulatur ein. (vgl. Bedlack & Mitsumoto 2013, S. 1)

1.2 Epidemiologie der ALS

Während Neundörfer et al. im Jahr 2002, basierend auf den Daten von Yoshida et al. (1986), eine Neuerkrankungsrate (=Inzidenz) von 0,6 – 2,4/100000 Einwohnern/Einwohnerinnen pro Jahr annahmen (s. 14), hat eine aktuelle Studie von Chio et al. (2013) eine weltweite Inzidenzrate von 1,47 – 2,43/100000 Einwohnern/Einwohnerinnen pro Jahr festgestellt (S. 1). Der steigende Trend der Inzidenzraten wurde bereits von Neundörfer et al. (2002) angesprochen, wobei beide Autorentteams eine Zunahme mit steigendem Alter feststellen konnten (Neundörfer et al. 2002, S. 16, Chio et al. 2013, S. 8). Die Prävalenz bewegt sich nach Angaben von Chio et al. (2013) zwischen 4,06 – 7,89/100000 Einwohnern/Einwohnerinnen pro Jahr. Das mittlere Erkrankungsalter liegt zwischen 54 und 67 Jahren (S. 1) und es scheint, dass das männliche Geschlecht mehr betroffen ist mit einem Verhältnis von 1,2-1,6 (männlich): 1 (weiblich) (Neundörfer et al. 2002, S. 16).

Uenal et al. (2014) haben die Inzidenzraten von ALS im Süden Deutschlands anhand des ALS – Registers Schwaben berechnet und stellten dabei eine Inzidenzrate von 2,6/100000 Einwohnern/Einwohnerinnen pro Jahr fest. Die Geschlechtsratio widerspricht den Angaben von Neundörfer et al. (2002) mit einem Verhältnis von 1:1

(Uenal et al. 2014, S. 2). In Österreich haben Cetin et al. (2015) mit Hilfe der Daten der Gebietskrankenkassen (Entlassungsdiagnosen und Riluzole-Verschreibungen) eine Inzidenzrate von 3,13/100000 Einwohnern/Einwohnerinnen und eine Prävalenz von 9,14/100000 Einwohnern/Einwohnerinnen festgestellt. Auch sie konnten eine Erhöhung der Inzidenzrate mit höherem Alter beobachten, wobei das achte Lebensjahrzehnt als Maximum erachtet wurde und die Inzidenzrate danach wieder sank (S. 13).

1.3 Relevanz, Ziel der Arbeit und Forschungsfragen

Aufgrund der Seltenheit dieser Krankheit und der Tatsache, dass die Betreuung der ALS Patientinnen und Patienten in Österreich in erster Linie zuhause und durch Angehörige erfolgt (Kaub-Wittemer 2006, S. 30, Neudert 2004, S. 21), ist die Wahrscheinlichkeit, eine(n) ALS - Patientin oder Patienten zu betreuen für Angehörige des gehobenen Dienstes der Gesundheits- und Krankenpflege relativ gering. Nichtsdestotrotz sollten diplomierte Gesundheits- und Krankenschwestern/ Pfleger, da sie noch am ehesten den direkten und längsten Kontakt mit den Patientinnen/Patienten während eines Stationsaufenthalts/in der Hauskrankenpflege haben, in der Lage sein, den betroffenen Menschen adäquat pflegen zu können. Aus diesem Grund ist das Ziel dieser Arbeit, die pflegerischen Maßnahmen im Rahmen der interdisziplinären Behandlung und Begleitung von Patientinnen und Patienten mit ALS unter Berücksichtigung vorhandener Literatur zu erörtern. Diese Bachelorarbeit versucht dabei folgende Forschungsfragen zu beantworten:

Welche Rolle spielt die berufliche Pflege in der Behandlung und Begleitung von ALS-Patientinnen und Patienten?

Welche Handlungsfelder ergeben sich für den gehobenen Dienst für Gesundheits- und Krankenpflege?

Welche pflegerischen Maßnahmen werden in der Behandlung von ALS-Symptomen empfohlen?

Kapitel 2 gibt hierbei eine kurze Übersicht über die Krankheit Amyotrophe Lateralsklerose, samt einer knappen anatomischen Einführung zum motorischen Nervensystem. Kapitel 3 beschreibt die Methoden der Literaturrecherche dieser Arbeit. Kapitel 4 beschreibt die Resultate der Recherche, um diese dann in Kapitel 5, unter Berücksichtigung der Forschungsfragen, zu diskutieren.

2 Hintergrund: Amyotrophe Lateralsklerose

2.1 Anatomische Grundlagen

Das 1. und 2. motorische Neuron stellen funktionell wichtige Bahnsysteme zur Steuerung der Willkürmotorik dar. Die größte und bedeutendste motorische Bahn ist die Pyramidenbahn (auch 1. motorisches Neuron genannt). Die Neurone der Pyramidenbahn befinden sich im Motorkortex der vorderen Zentralwindung (Gyrus precentralis) des Stirnlappens des Großhirns. Der Motorkortex gilt allgemein als Ursprungsort der Willkürbewegungen, insbesondere für Körperteile der Feinmotorik, wie Hand, Gesicht und Zunge (vgl. Trepel 2004, S. 213). Abbildung 1 zeigt die motorische Rinde mit somatotoper Anordnung der Körperregionen:

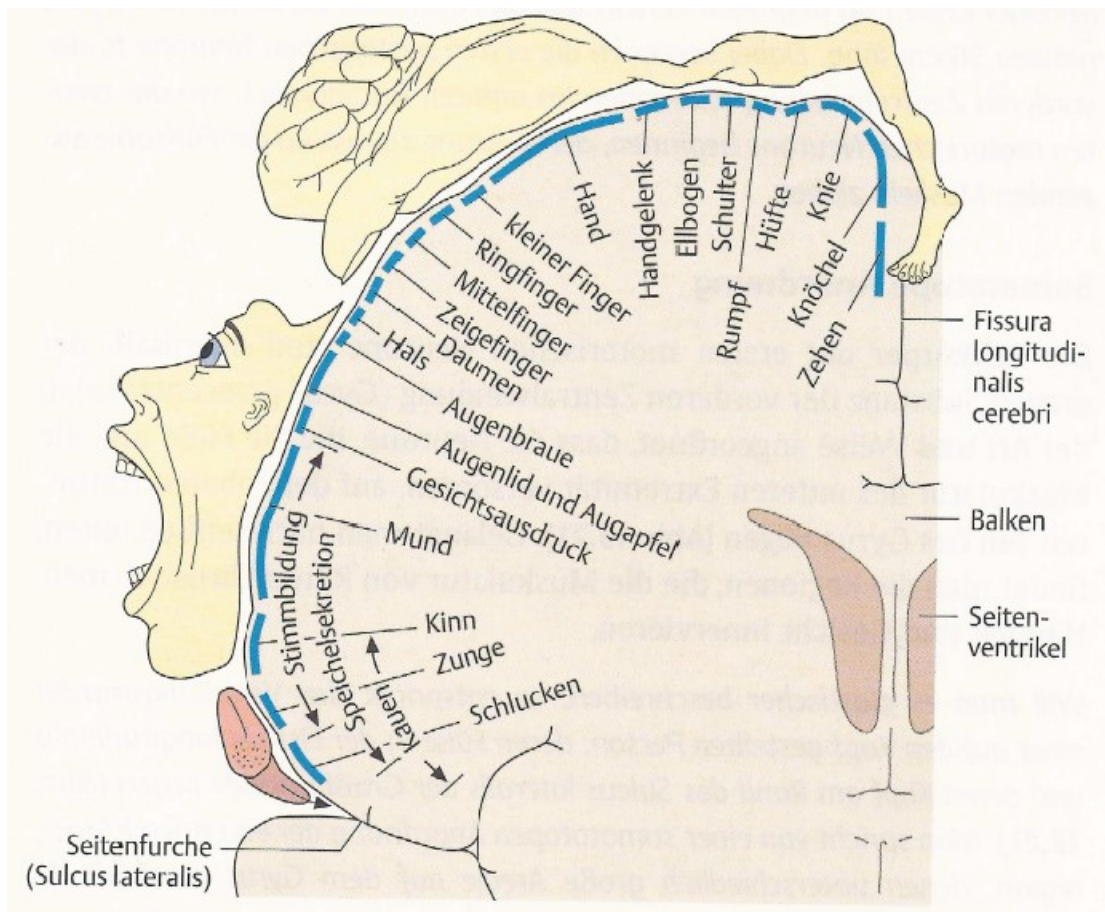


Abb. 1: Motorische Rinde mit somatotoper Anordnung der Körperregionen. Quelle: Der Körper des Menschen, Faller et al. 2008, S. 646

Vom Motorkortex aus verläuft die Pyramidenbahn als Tractus corticospinalis durch den Hirnstamm, bildet in der Medulla oblongata die sogenannten Pyramiden, um unmittelbar danach zu 70-90% auf die Gegenseite zu kreuzen. Diese laufen dann als Tractus corticospinalis lateralis im Seitenstrang des Rückenmarks nach unten bis sie Stück für Stück in die 2. Motorischen Neurone des Vorderhorns enden (vgl. ebd. S. 92-93). Im Vorderhorn wird auf das 2. Motorische Neuron umgeschaltet. Danach verlässt das 2. Motorische Neuron das Rückenmark über die vordere Wurzel und zieht zu seinem Erfolgsmuskel, nachdem es sich mit sensiblen und vegetativen Fasern zu einem gemeinsamen Nerv gebildet hat. (vgl. Bonse, S. 48). Abbildung 2 veranschaulicht den Aufbau des motorischen Systems mit 1. und 2. Motorischen Neuron:

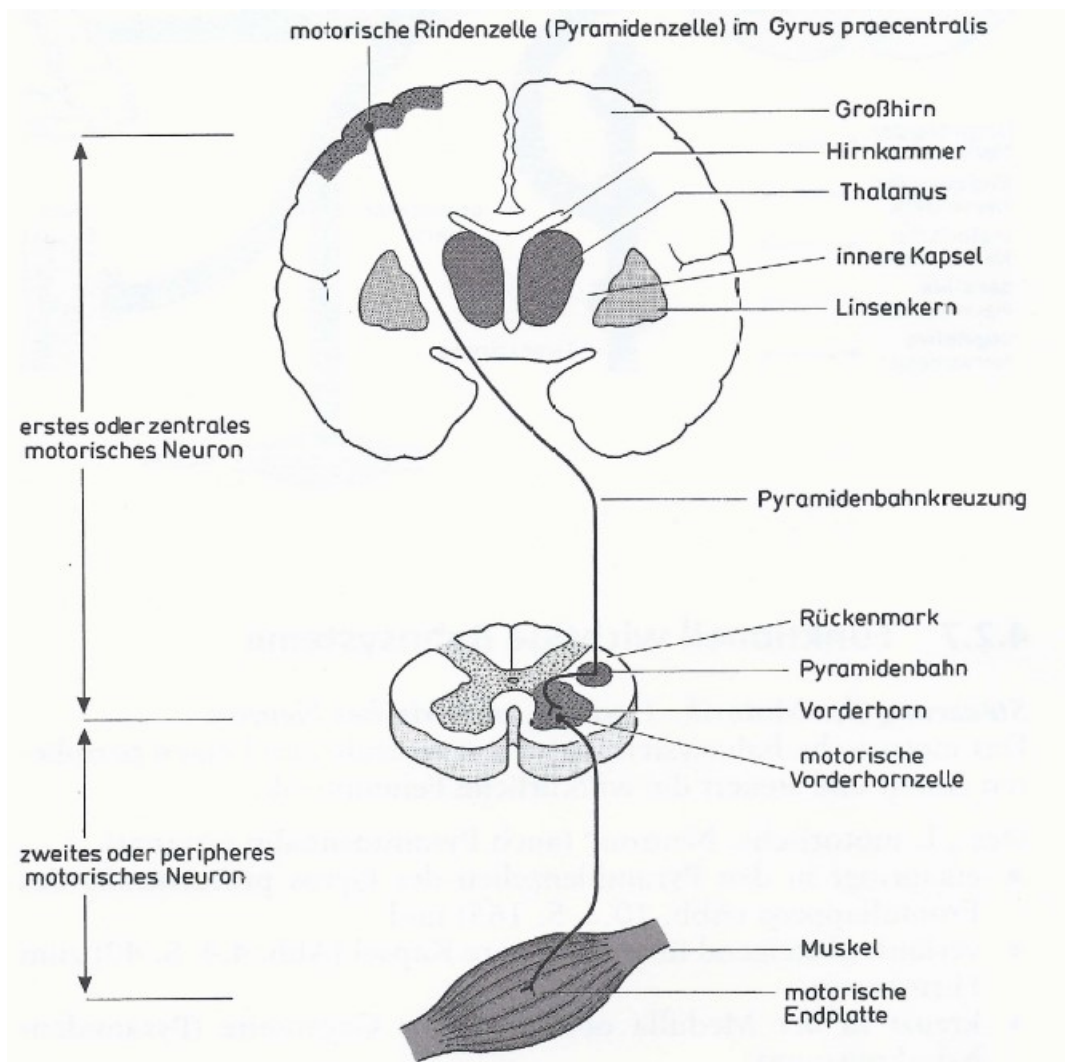


Abb. 2: Aufbau des motorischen Systems mit 1. und 2. motorischen Neuron. Quelle: Neurologie und Neurologische Pflege. Lehrbuch für Pflegeberufe, Bonse, M. 2010, S. 48

Bei amyotropher Lateralsklerose findet ein degenerativer Untergang der Pyramidenzellen im motorischen Kortex und der Zellen des 2. Motorischen Neurons im Vorderhorn statt. Das dabei hervorgerufene Krankheitsbild ist geprägt von einseitig beginnenden und zunächst das 2. motorische Neuron betreffenden Symptomen. Es können aber auch zuerst Symptome des 1. motorischen Neurons oder der motorischen bulbären Hirnnervenkerne auftreten (vgl. Neundörfer 2002, S. 14)

2.2 Arten von ALS

2.2.1 Sporadische ALS

Über 90% der an ALS erkrankten Patientinnen und Patienten weisen eine sporadische ALS auf. Dies bedeutet, dass keine weiteren Fälle von ALS in der Familie auftreten. Die Ätiologie und Pathogenese sind weitgehend unbekannt, allerdings bestehen einige Hypothesen zur Pathogenese, wie z.B. toxische Ursachen sowie genetische Mutationen (vgl. Deutsche Gesellschaft für Neurologie 2014, S. 3), jedoch wird in dieser Arbeit nicht näher auf diese eingegangen.

2.2.2 Familiäre ALS

Bei der familiären ALS sind mindestens zwei blutsverwandte Familienmitglieder betroffen und die Krankheit wird meistens im dominanten Erbgang vererbt. Dies trifft bei 5-10% aller Fälle zu, wobei Bedlack & Mitsumoto (2013) angeben, dass die Gene, die für etwa 50% der familiären ALS - Fälle verantwortlich sind, bereits identifiziert werden können. Eine Studie (publiziert 2011) konnte nachweisen, dass das Risiko, ebenfalls an ALS zu erkranken, wenn es einen ALS-Fall in der Familie gab, für Blutsverwandte ersten Grades, insbesondere für direkte Nachkommen, erhöht war, jedoch generell sehr gering ist (vgl. ebd. S. 8)

2.2.3 ALS/Parkinson – Demenz – Komplex im westlichen Pazifik

Diese Art von ALS ist das einzige und wichtigste Beispiel eines gehäuften Auftretens von ALS in einer bestimmten Region. Kurz nach dem 2. Weltkrieg wurde eine extrem erhöhte Inzidenz, Prävalenz und Mortalität in den betroffenen Regionen entdeckt. Davon betroffen waren drei ethnisch und geographisch isolierte Populationen: die Chamorros in Guam, die Bewohner der Kii-Halbinsel in Japan und die Auyu und Jaqai

im westlichen Neuguinea. Da die Zahlen der ALS- Erkrankungen seitdem zurückgehen, wird angenommen, dass das erhöhte Vorkommen des ALS-Parkinson-Demenz-Komplexes auf die Exposition von Toxinen während des 2. Weltkrieges zurückzuführen ist.

2.3 Klinik der ALS

2.3.1 Manifestationstypen der ALS

Zu Beginn der Erkrankung können die Symptome bzw. der Schwerpunkt der Ausfälle unterschiedlich sein. Neunddörfer et al. (2002) unterscheiden hierbei 4 Manifestationstypen der ALS:

- **Klassische ALS**

Dieser häufigste Manifestationstyp der ALS zeigt sich in erster Linie in Form von atrophischen Paresen an den Extremitäten, sowie in Form von gesteigerten Muskeleigenreflexen und positiven Pyramidenbahnzeichen (pathologische Fremdreﬂexe: Babinski-, Gordon- und Oppenheimzeichen)

- **Bulbärparalytische Form**

Die Symptomatik beginnt hierbei im Bereich der unteren Hirnnerven, was Paresen und Atrophien im Bereich der Zungen-, Kehlkopf-, Schlund- und Kaumuskulatur zur Folge hat.

- **Progressive Muskelatrophie**

Anfänglich sind nur schlaffe atrophische Paresen nachweisbar

- **Primäre Lateralsklerose:**

Beginnt ausschließlich mit spastischen Symptomen, kann aber auch nur die bulbäre Muskulatur betreffen (vgl. Deutsche Gesellschaft für Neurologie 2014, S. 3)

Im Frühstadium klagen die Patientinnen und Patienten meist über unspezifische Symptome wie Parästhesien, Muskelkrämpfe und rasche Ermüdbarkeit (vgl. ebd. S. 26).

2.3.2 **Symptome des 2. motorischen Neurons**

In 40-50% der Fälle beginnen die atrophischen Paresen an den oberen Extremitäten und beginnen bevorzugt an der Hand- und Unterarmmuskulatur. Meist bemerken die Patientinnen und Patienten die Schwäche der Handmuskulatur als eine Art Ungeschicklichkeit, später wird die Greifschwäche beim Schreiben und bei der Benutzung von Essbesteck ersichtlich. Beim Beginn an den unteren Extremitäten bemerken die Patientinnen und Patienten erstmal ein gehäuftes Hängenbleiben oder Stolpern mit dem betroffenen Fuß. Auch die Nackenmuskulatur kann betroffen sein, sodass vor allem die Fähigkeit, den Kopf gerade zu halten, abnimmt (vgl. Neundörfer et al. S. 26)

In etwa 25% beginnen die Symptome im Bereich der bulbären Hirnnerven, sowie des V. und VII. Hirnnervs. Schluck- und Kaustörungen gepaart mit Störungen der Sprechmotorik treten auf. Durch die Atrophie der Zunge ist die Sprache näselnd, schwach und hauchend. Durch die Schluckstörungen ist die Aspirationsgefahr besonders hoch und häufig magern die Patientinnen und Patienten ab, weil sie nicht mehr in der Lage sind, Speisen zu schlucken (vgl. ebd. S. 27).

Die Mitbeteiligung der Atemmuskulatur führt zu einer Ateminsuffizienz, was sich durch intermittierendes Atmen während des Sprechens, beschleunigte Atmung und paradoxe Atmung zeigen kann. Häufig können nächtliche Hypoxien erste Hinweise auf eine Ateminsuffizienz sein (vgl. ebd. S. 27)

2.3.3 **Symptome des 1. motorischen Neurons**

Als Hinweise für die Beteiligung des 1. Motorischen Neurons können atrophische Paresen, gepaart mit erhaltenen Muskeleigenreflexen, unter Umständen sogar mit gesteigerten Eigenreflexen samt Kloni und positiven Pyramidenzeichen, dienen (vgl. ebd. S. 27)

2.3.4 **Psycho-intellektuelle Veränderungen**

Während Dengler et al. (2000) und Neundörfer et al. (2002) die Entwicklung einer klinisch relevanten Demenz im Rahmen einer ALS für eher selten einstufen, geben Bedlack & Mitsumoto (2013) an, dass etwa 50% von ALS-Patientinnen und Patienten

präfrontale, kognitive Abnormitäten aufweisen und dass sich dieser Zustand oft mit einer frontotemporalen Demenz überschneidet. Das Vorliegen von kognitiven Abnormitäten oder einer frontotemporalen Demenz führt hierbei zu einer schlechteren Prognose samt frühzeitigem Tod (vgl. S. 4).

2.4 Diagnostik

Die Deutsche Gesellschaft für Neurologie hat eine Leitlinie erarbeitet, um das diagnostische, differentialdiagnostische und therapeutische Vorgehen bei Motoneuronerkrankungen, im speziellen bei ALS darzustellen. Zur Diagnose von ALS wird hierbei als obligat empfohlen:

- Klinisch-neurologische Untersuchung
- Klinisch-neuropsychologische Befunderhebung durch eine(n) Neurologin und Neurologen oder durch eine(n) Neuropsychologin/Neuropsychologen.
- Elektromyographie (EMG) und Elektroneurographie
- Vitalkapazität, Blutgase
- Körpergewicht, BMI
- Basislabordiagnostik
- Kraniale und spinale MRT zur Differentialdiagnose

Die EMG ist derzeit das wichtigste Hilfsmittel zur Diagnostik der ALS und ermöglicht vor allem eine frühe Diagnosesicherung. Sie kann Hinweise auf einen akuten oder chronischen Denervierungsprozess liefern und kann Wurzel- oder Nervenschädigungen ausschließen (vgl. Dengler et al. 2000, S. 65). Die Elektroneurographie hingegen hilft dabei, jene Patientinnen/ Patienten herauszufiltern, die eine ALS – ähnliche Symptomatik haben, indem große Nerven nach Leitungsblöcken untersucht werden. Man kann sodann, bei deren Anwesenheit, auf andere Ursachen als Amyotrophe Lateralsklerose schließen.

Die Diagnose von Atemstörungen bei ALS ist insofern wichtig, als dass es bei 10-15% der Patientinnen und Patienten bereits sehr früh im Krankheitsverlauf zur Schwächung der Atemmuskulatur kommt. Eine Komplikation stellt die neuromuskuläre Hypoventilation dar. Da die Symptomatik der chronischen Hypoventilation zum Großteil unspezifisch ist, wird angeraten, die Vitalkapazität, Atemmuskelkraft und die

Blutgase regelmäßig zu kontrollieren. Zur Kontrolle der Zwerchfellfunktion ist das inspiratorische „Sniff“-Manöver besonders geeignet, da es einen sehr sensitiven Parameter darstellt. Werden Symptome eines neuromuskulären Hypoventilationssyndroms gefunden, empfiehlt sich ein Screening der Atmung und Sauerstoffsättigung über Nacht, da schlafbezogene Atemstörungen bereits sehr früh im Krankheitsverlauf auftreten können (vgl. Neundörfer et al. 2002, S. 37f.)

Eine genetische Testung wird nur bei positiver Familienanamnese, Demenzen und psychiatrischen Erkrankungen miteingeschlossen und bei jungen Patientinnen/Patienten mit sehr frühem Beginn und rapidem Verlauf der Krankheit empfohlen (vgl. DGN 2014, S. 5)

2.5 Therapie

Eine kausale oder kurative Therapie von ALS gibt es derzeit nicht. Das einzige Mittel, das im Rahmen einer ALS Erkrankung eine Verlängerung der Überlebenszeit bewirken kann, ist Riluzol, ein Glutamatantagonist. Eine österreichische Studie von Cetin et al. (2015) zeigt, dass ein positiver Effekt von Riluzol für die anfänglichen 6 Monate einer Therapie nachweisbar war mit einer 15 - prozentigen Reduktion der Mortalität in diesem Zeitfenster. In der Behandlung von ALS stehen somit symptomatische Therapien etwaiger Beschwerden im Vordergrund.

3 Literaturrecherche

Es erfolgte eine Literaturrecherche in den Datenbanken PUBMED, CINAHL, BIBNET.ORG und in den Datenbanken der Zeitschriften „Pfleger“ und „Pflegerwissenschaft“. Zusätzlich wurde in den Bibliothekskatalogen U:SEARCH Universität Wien, E-Theses Universität Wien, UBMED Medizinische Universität Wien und in den Abschlussarbeiten der Meduni Graz nach relevanter Literatur gesucht.

Folgende Keywords wurden jeweils mit „Amyotrophe Lateralsklerose/ amyotrophic lateral sclerosis/ motor neurone disease“, und untereinander kombiniert: nurse, care, interventions, nutrition, „evidence based nursing“, „advanced nursing practice“, „palliative care“, „hospice“, dysphagia, dyspnoea, „nurse role“, „registered nurse“, „nurse practitioner“.

Die Suche wurde eingeschränkt auf englische und deutsche Literatur und auf Artikel, die Abstracts enthielten und zwischen 2005 – 2015 veröffentlicht wurden. Artikel über symptomatische Therapien, interdisziplinäre Behandlungsformen, Fallstudien, Guidelines und Case Reports wurden eingeschlossen. Ausgeschlossen wurden hingegen: Artikel über diagnostische Methoden, über medikamentöse kurative Therapien, und pharmazeutische, genetische oder bio-chemische Studien. Auf google und google scholar wurde eine Suche mit den deutschen Pendanten der Keywords durchgeführt.

4 Pflegerische Aspekte im Rahmen der interdisziplinären Behandlung und Betreuung von Patientinnen und Patienten mit ALS

4.1 Die Rolle der beruflichen Pflege

Die Rolle der beruflichen Pflege in der Behandlung und Begleitung von ALS – Patientinnen/Patienten wird in der englischen Literatur oft im Zusammenhang mit multidisziplinären Teams bzw. speziellen ALS - Zentren beschrieben. Es hat sich nämlich gezeigt, dass Patientinnen/ Patienten mit ALS eine höhere Lebensqualität und zum Teil auch höhere Überlebenschancen haben, wenn sie von einem multidisziplinären Team betreut werden (Bedlack & Mitsumoto 2013, S. 43). Von Levine und Clarke (2011) wird empfohlen, dass die Koordination und Organisation derartiger Institutionen von Krankenschwestern oder anderen Gesundheitsprofessionen, die auf ALS spezialisiert sind, übernommen werden (S. 210). Neben dem emotionalen Beistand für die betroffenen Patientinnen und Patienten und deren Angehörige, stehen die Aufrechterhaltung und Koordination der Kommunikation zu den Patientinnen und Patienten, die Patientenedukation und das Assessment bzw. die Verlaufsdokumentation des körperlichen Zustands der Patientinnen und Patienten, sowie die Beratung im Vordergrund (vgl. ebd. S. 211). Die wesentlichen Maßnahmen in der Pflege von ALS – Patientinnen und Patienten betreffen die Ernährung, mögliche Sprach- und Schluckstörungen, die Mobilität und die Atmung, in Zusammenarbeit mit anderen Gesundheitsprofessionen aus den jeweiligen Fachgebieten (vgl. ebd. S. 212). Diese Schwerpunkte ziehen sich durch den gesamten Krankheitsverlauf, wobei sich der Schweregrad der benötigten Unterstützung mit dem Fortschreiten der Krankheit erhöht.

Die Behandlung von ALS ist vorwiegend medizinisch orientiert. Einige Artikel aus dem englischsprachigen Raum beschäftigen sich in erster Linie mit medizinischen Maßnahmen zur Behandlung von ALS bezogenen Symptomen und beziehen vor allem therapeutische Gesundheitsprofessionen wie die Physiotherapie, Diätologie, Logopädie und Ergotherapie ein (Blackhall 2011, Jenkins et al. 2014, Majmudar et al. 2014, Zhang et al. 2013). Dieser Schwerpunkt ist unter dem Aspekt der progressiven Verschlechterung des körperlichen Zustandes nachvollziehbar, da die

Aufrechterhaltung der vorhandenen Funktionen, eine höchstmögliche Unabhängigkeit und die Erhaltung der Lebensqualität fokussiert werden. Die Rolle der Pflege wird als ergänzend betrachtet und kommt meist erst in der terminalen Phase oder in der Phase teilweiser bzw. völliger Abhängigkeit zum Tragen, oder wenn ein stationärer Aufenthalt notwendig ist. Auch die Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Neurologie (DGN) sieht die beste Betreuung der ALS – Patientinnen/Patienten in den Händen eines multidisziplinären Teams, wo die Patientinnen und Patienten Zugang zu den verschiedenen Gesundheitsprofessionen haben, unter anderem zu Krankenschwestern, die in der Krankheit ALS Erfahrung haben. Hierbei bleibt die Ärztin/ der Arzt die Hauptansprechperson der Patientinnen/ Patienten (vgl. DGN 2015, S. 5).

Güell et al. (2013) berichten in einem Artikel über ihre Arbeit als multidisziplinäres Team einer interdisziplinären ALS - Klinik an der Abteilung für Neurologie des Hospital de la Santo Creu i Sant Pau in Barcelona in Spanien. Darin beschreiben sie die Funktionen und Aufgaben der Kerngruppe, unter denen auch eine Krankenschwester des Krankenhauses und zwei Krankenschwestern aus der Hauskrankenpflege zu finden sind. Zu den Aufgaben der im Krankenhaus angestellten Krankenschwester zählen die Patientenedukation, die Durchführung von Lungenfunktionstests in situ und die Assistenz beim Wechsel von Trachealkanülen, sowie die allgemeine Pflege der Patientinnen/ Patienten. Das Hauskrankenpflegeteam ist für die Betreuung bei maschineller und nicht-invasiver Heimbeatmung zuständig und identifiziert und schätzt die Pflegeprobleme bzw. den Pflegebedarf der Patienten/Patientinnen ein (S. 531). Dabei sind sie stets im Kontakt mit der/dem Lungenfachärztin/ Lungenfacharzt und leiten nach Rücksprache mit den Ärztinnen/Ärzten den Transfer in ein Krankenhaus ein, wenn respiratorische Komplikationen einen stationären Aufenthalt notwendig machen (S. 532).

Davis und Lou (2010) und Valente und Karp (2007) beschreiben die Tätigkeitsfelder und Aufgaben der „nurse practitioner“ im Rahmen der Behandlung von ALS – Patientinnen/ Patienten. Diese Tätigkeiten ähneln aber sehr den Tätigkeiten von Hausärztinnen/Hausärzten: sie können diagnostische Untersuchungen verordnen, die Patientinnen/ Patienten an andere Gesundheitsprofessionen zuweisen und Hilfsmittel und dergleichen verschreiben (Davis & Lou 2010, S. 465ff.). Sie sind für das Symptom-

Management, die allgemeine Beratung und Patientenedukation zuständig und besprechen Behandlungsentscheidungen am Lebensende (Valente & Karp 2007, S. 30)

Da sich die Aufgabenfelder und Kompetenzen, sowie die gesetzlichen Grundlagen für die Ausübung der Gesundheits- und Krankenpflege in Österreich zum Teil erheblich von denen in der Literatur angeführten „Advanced Nursing Practitioners“ oder „Palliative Care Nurses“ aus dem anglo-amerikanischen Raum unterscheiden, können auch nur teilweise die empfohlenen Maßnahmen im österreichischen Raum umgesetzt werden. Unter diesem Aspekt werden auch die Empfehlungen und Maßnahmen für die Pflege im Kapitel 4.3 beschrieben.

4.2 Settings und Handlungsfelder

Konkret kann der gehobene Dienst für Gesundheits- und Krankenpflege in Österreich bei folgenden Settings eine wichtige Rolle bei der Betreuung von ALS – Patientinnen/ Patienten spielen:

- Neurologische Ambulanz: Unter Umständen erfolgt die erste Kontaktaufnahme auf einer neurologischen Ambulanz bei Auftreten der Symptome und nach Überweisung von einem niedergelassenen Facharzt für Neurologie. Zumeist finden sich in Standardkrankenhäusern auch spezielle Ambulanzen für neuromuskuläre Krankheiten.
- Stationär: Manchmal bedarf es zur Sicherung der Diagnose eines stationären Aufenthalts, ansonsten bei akuter Verschlechterung des Allgemeinzustandes, zu geplanten Eingriffen wie Setzen einer PEG-Sonde oder eines Tracheostomas.
- Medizinische Hauskrankenpflege: Nach der derzeitigen Rechtslage kann der gehobene Dienst für Gesundheits- und Krankenpflege zur Unterstützung pflegender Angehöriger bei speziellen Tätigkeiten herangezogen werden.
- Palliativpflege und Hospiz: In der terminalen Phase der Krankheit können Patientinnen und Patienten mit ALS entweder von mobilen Palliativ- und Hospizdiensten betreut werden oder unter gewissen Voraussetzungen einen stationären Platz im Hospiz erhalten, wenn eine angemessene Symptomkontrolle zuhause nicht mehr möglich ist.
- Rehabilitationszentren für Neurologie

Die Handlungsfelder des gehobenen Dienstes für Gesundheits- und Krankenpflege lassen sich aus den im Gesundheits- und Krankenpflegegesetz 1997 festgelegten Tätigkeitsbereichen im Kontext der jeweiligen Settings ableiten. Es kann natürlich auch vorkommen, dass sich manche Maßnahmen mit denen anderer Berufsgruppen überschneiden. Deswegen sollte sich der gehobene Dienst für Gesundheits- und Krankenpflege immer der unterschiedlichen Tätigkeitsbereiche bewusst sein und sich mit den anderen Berufsgruppen koordinieren um Konflikte, die dem Patientinnen/Patienten zum Nachteil wären, zu vermeiden.

Der eigenverantwortliche Tätigkeitsbereich umfasst unter anderem die eigenverantwortliche Diagnostik, Planung, Organisation, Durchführung und Kontrolle der pflegerischen Maßnahmen im intra- und extramuralen Bereich (=Pflegeprozess). Außerdem zählen die Gesundheitsförderung bzw. die Beratung im Rahmen der Pflege zu den eigenverantwortlichen Tätigkeiten, die keiner ärztlichen Anordnung bedürfen (vgl. GuKG 1997).

Der mitverantwortliche Tätigkeitsbereich umfasst die Durchführung von diagnostischen und therapeutischen Maßnahmen nach ärztlicher Anordnung. Dabei trägt die/der Ärztin/Arzt die Anordnungsverantwortung und der gehobene Dienst für Gesundheits- und Krankenpflege die Durchführungsverantwortung. Die Anleitung und Unterweisung von Laien, Pflegehilfen und persönlichen Assistentinnen/Assistenten bei bestimmten, von den Ärztinnen/Ärzten angeordneten und übertragbaren Tätigkeiten gehören ebenfalls dazu (vgl. GuKG 1997).

Der interdisziplinäre Tätigkeitsbereich umfasst jene Bereiche, die auch andere Gesundheitsberufe betreffen. Im Falle von ALS sind insbesondere die Mitwirkung an Maßnahmen zur Verhütung von Unfällen, zur Förderung und Erhaltung der Gesundheit und die Vorbereitung der Patientinnen/Patienten auf die Entlassung aus einer Krankenanstalt (= Entlassungsmanagement) (vgl. GuKG 1997) relevant.

4.3 Pflegemaßnahmen bei ALS

Aufgrund der Schwierigkeit, den Verlauf der Krankheit einzuschätzen, ist der Bedarf an Beratung/Unterstützung durch den gehobenen Dienst für Gesundheits- und Krankenpflege bei jedem Zusammentreffen mit den Patientinnen/Patienten neu zu erheben und in Rücksprache mit der/dem zuständigen Neurologin/Neurologen durchzuführen. In den folgenden Abschnitten werden die wichtigsten pflegerischen Maßnahmen, die den gehobenen Dienst für Gesundheits- und Krankenpflege betreffen, unter Berücksichtigung der gefundenen Literatur dargestellt.

4.3.1 Allgemeines zur Beratung und Patientenedukation

Einflussfaktoren auf den Entscheidungsprozess

Es besteht ein allgemeiner Konsens darüber, dass die Patientinnen und Patienten nach der Feststellung der Diagnose über den progressiven Krankheitsverlauf und die möglichen Symptome von ALS informiert und beraten werden sollten, damit sie sich auf die Veränderungen einstellen und informierte Entscheidungen bezüglich der weiteren Pflege und der Pflege am Lebensende treffen können (Clarke & Levine 2011, S. 211). Allerdings muss berücksichtigt werden, dass die Patientinnen und Patienten durch den ersten Schock über die Diagnose vorerst für weitere Informationen nicht empfänglich sein könnten. Hodgen et al. (2012a, 2012b) haben in ihren Studien die Faktoren, die die Entscheidungsfindung bei ALS – Patientinnen/Patienten beeinflussen, untersucht und stellten fest, dass die Patientinnen und Patienten sich bei der Entscheidungsfindung in erster Linie auf die Gegenwart fokussierten. Das hatte zur Konsequenz, dass ein aktives Beschäftigen mit künftigen medizinischen oder pflegerischen Maßnahmen nicht in Angriff genommen wurde, weil es für die Betroffenen einfacher war, sich auf ihren derzeitigen, (noch) guten körperlichen Zustand zu konzentrieren, anstatt sich mit den künftigen Gebrechen oder Behinderungen auseinanderzusetzen (Hodgen et al. 2012 b, S. 833). Oft wurde auch von einer „abwartenden“ Strategie berichtet, in der die Patientinnen/ Patienten sich erst bei Eintreten oder Verschlechterung bestimmter Symptome mit erforderlichen Entscheidungen befassten (vgl. ebd. S. 834) und dies unter Umständen zu spät war, um noch adäquate Maßnahmen ergreifen zu können (Hodgen et al. 2012 a, S. 694).

Des Weiteren stellten Hodgen et al. (2012 a) fest, dass die Unfähigkeit der Patientinnen/Patienten die Diagnose zu akzeptieren, ein weiteres Hindernis in der Auseinandersetzung und Planung der erforderlichen Vorkehrungen darstellte. Einerseits war dies auf das fehlende klinische Verständnis über die Krankheit und ihre Folgen zurückzuführen, andererseits räumten die Autoren auch die Möglichkeit ein, dass bereits bestehende kognitive Veränderungen im Rahmen von ALS dafür verantwortlich sein könnten (S. 694). Dies wird auch von den Resultaten von Ushiboko und Okamoto (2012) unterstützt, die die Schwierigkeiten der Hauskrankenpflege in der Pflege von sterbenden ALS – Patientinnen/Patienten in Japan untersucht haben. Als großes Problem wird hierbei die fehlende Einsicht und Akzeptanz der Krankheit bei den Patientinnen/Patienten und deren Angehörigen genannt (S. 557). Im Allgemeinen schließen die Autoren, dass der Prozess der Entscheidungsfindung erst dann erfolgreich initiiert werden konnte, sobald die Patientinnen und Patienten ihre Diagnose akzeptiert hatten (S. 695). Die Beratung und Patientenedukation sollten deswegen stets unter Berücksichtigung dieser Aspekte erfolgen.

Das Gefühl der Kontrolle

Die Lebensqualität von ALS – Patientinnen/Patienten scheint nicht unbedingt mit dem Grad des Gesundheitszustandes zu korrelieren (Wasner 2008, S. 502). Wesentlich für eine positiv empfundene Lebensqualität scheint unter anderem auch das Gefühl der Kontrolle über das eigene Leben zu sein, respektiert zu werden und autonom über das eigene Leben entscheiden zu können. Darunter gehört auch die eigenen Vorstellungen vom Sterbeprozess und den Ort des Sterbens selbst bestimmen zu können und diese Entscheidungen respektiert zu wissen (vgl. ebd. S.502). Aufgrund der Krankheit verlieren die Patientinnen/Patienten die Kontrolle über Körperfunktionen und über ihr Leben, sodass sie auf andere Art und Weise die Kontrolle ausüben müssen und sollen. Dies kann sich auch auf ihre Beziehungen mit Gesundheitsprofessionen auswirken, da sie die Kontrolle über die medizinischen, therapeutischen und pflegerischen Aspekte ihrer Betreuung dazu befähigen kann, den Verlust der Kontrolle über die Krankheit zu bewältigen (Foley et al. 2014, S. 117).

Daher muss bereits bei der Aufklärung über die Krankheit und den Krankheitsverlauf darauf geachtet werden, dass dies schrittweise und empathisch erfolgt. Foley et al

(2014) folgern in ihrer Studie, dass ALS – Patientinnen und Patienten eher dazu neigen, Unterstützung und Hilfe von Gesundheitsanbietern anzunehmen, wenn dies zu ihren eigenen Bedingungen möglich ist und sie die Kontrolle dabei haben (S. 118). Entscheidungen, die die Patientinnen/ Patienten betreffen, sollten daher nicht über sie hinweg sondern mit ihnen und ihren Angehörigen getroffen werden.

Informationen aus dem Internet

Viele Patientinnen/Patienten verschaffen sich heutzutage Informationen zu Krankheiten über das Internet. Bedlack und Mitsumoto (2013) weisen darauf hin, dass es bezüglich ALS viele unseriöse Seiten gibt, die auch ominöse Heilmittel und dergleichen anbieten. Sie empfehlen, Webseiten auf bestimmte Kriterien hin zu durchsuchen um zu bestimmen, ob diese seriös sind oder nicht. Dabei kann man nach folgenden Fragen vorgehen (S. 56):

- Können Sie leicht erkennen, wer die Webseite finanziert?
- Ist der Sponsor der Seite eine Behörde, eine medizinische Universität oder eine zuverlässige Gesundheitsorganisation oder steht mit einer solchen im Zusammenhang?
- Gibt es Kontaktinformationen?
- Können Sie erkennen wann die Informationen geschrieben wurden?
- Wird ihre Privatsphäre gewahrt?
- Bietet die Webseite schnelle und miraculöse Wundermittel an, oder schreibt über Dinge, die zu gut klingen um wahr zu sein?

4.3.2 Ernährung

Die Dokumentation des Körpergewichts und des BMI, spätestens bei Bestätigung der Diagnose, und die kontinuierliche Beobachtung dieser Parameter sind wesentlich, um rechtzeitig unbeabsichtigten Gewichtsverlust zu erkennen und dagegen anzugehen.

Der Ernährungszustand ist ein wichtiges Thema in der Beratung von ALS – Patientinnen/Patienten, da er einen unabhängigen Risikofaktor für das Überleben

darstellt (vgl. DGN 2014, S. 7). ALS – Patientinnen/Patienten haben einen erhöhten Kalorienbedarf und ein Gewichtsverlust sollte vermieden werden. Dies kann unter anderem durch den Einsatz von hochkalorischen/fetten Nahrungsmitteln wie Butter, Rahmfrischkäse, Honig und Marmeladen erreicht werden (Bedlack & Mitsumoto 2013, S. 52, Houseman 2008, S., Jenkins et al. 2014, S. 527). Die Leitlinie der deutschen Gesellschaft für Neurologie weist sogar darauf hin, dass hohe Lipidspiegel wie Tryglyceride und Cholesterinwerte positive prognostische Faktoren sind. Allerdings soll es bis jetzt noch keine Daten geben, die eine Erhöhung von proteinreichen Lebensmitteln empfehlen (Bedlack & Mitsumoto 2013, S. 81). Die Verwendung von hochkalorischen Trinknahrungen und Ergänzungsmitteln wird empfohlen (Bedlack & Mitsumoto S. 52, DGN 2014, Houseman 2008). Hierbei ist eine Ernährungsberatung durch eine/n Diätologin/Diätologen unbedingt anzuraten. Dauert eine Mahlzeit länger als 30 Minuten sollte an mögliche Kau- und Schluckbeschwerden gedacht werden (Bedlack & Mitsumoto 2013, S. 89).

Dysphagie

Im Rahmen von ALS kann es zur Dysphagie kommen. Patientinnen/Patienten mit ALS sollten regelmäßig zu Schluckschwierigkeiten befragt bzw. auf diese hin beobachtet werden (Bedlack & Mitsumoto 2013, S. 55). Sind bereits Beschwerden vorhanden, sollte ein(e) Logopädin/Logopäde einbezogen werden. Allgemeine Maßnahmen sind dünne Flüssigkeiten einzudicken bzw. dickflüssigere Getränke anzubieten wie Nektarsäfte, Buttermilch, feine Smoothies und Tomatensaft (Bedlack & Mitsumoto 2013, S. 89). Speisen mit homogener Konsistenz sowie weiche und saftige Lebensmittel wie z.B. weiches Gemüse und Obst (vgl. ebd. S. 89) sind zu bevorzugen und notwendigenfalls ist auf pürierte Speisen zurückzugreifen (Housemann 2008, S.). Die Patientinnen/Patienten sollten angewiesen werden, beim Essen langsam und bedachtsam zu kauen und zu schlucken sowie das Sprechen währenddessen zu vermeiden (Housemann 2008, S.). Auf eine ausreichende Versorgung mit Flüssigkeiten ist vor allem bei Schluckstörungen zu achten, da eine unzureichende Hydratation zu Obstipation und zur Eindickung der Speichelflüssigkeit führen kann (Bedlack & Mitsumoto 2013, S. 94).

Müdigkeit

Essen und Trinken sind Tätigkeiten, die die Patientinnen/Patienten mit ALS stark ermüden können. Dies kann ihren Appetit und auch ihre Fähigkeit, ausreichend Nahrung zu sich zu nehmen, einschränken. Hilfreich dabei können mehrere kleine Mahlzeiten sein, die bereits vorgeschnitten sind, das Anbieten von „Fingerfood“, sowie Hilfsmittel, die von Ergotherapeutinnen/Ergotherapeuten empfohlen werden können. Dauert eine Mahlzeit länger als 30 Minuten wäre es ratsam, dass ALS – Patientinnen/ Patienten von anderen Personen beim Essen assistiert werden (Bedlak & Mitsumoto 2013, S. 88).

Perkutane endoskopische Gastrostomie

Ist die orale Aufnahme von Nahrungsmitteln aufgrund von Dysphagie unzureichend, könnte der Einsatz von anderen enteralen Methoden notwendig sein. Gewöhnlich wird die Anlage einer PEG-Sonde (Perkutane endoskopische Gastrostomie) empfohlen, jedoch gibt es, laut den Leitlinien der deutschen Gesellschaft für Neurologie, keine kontrollierten Studien hierzu (S. 7). Allerdings sollte eine PEG-Sonde eingesetzt werden, noch bevor die Vitalkapazität weniger als 50% beträgt, da sich sonst die Komplikationsrate des Eingriffs erhöht (vgl. DGN 2014, S. 7)

4.3.3 Atmung

Respiratorische Insuffizienz und chronische Hypoventilation

Da die häufigste Todesursache bei ALS – Patientinnen/Patienten eine respiratorische Insuffizienz ist und eine chronische Hypoventilation bereits früh im Krankheitsverlauf eintreten kann, sollte dies bereits bei der Diagnosestellung von ärztlicher Seite mit den Patientinnen/Patienten besprochen werden (Blackhall 2011, S. 314). Dabei sollte auch nicht davor gescheut werden, diese Thematik wiederholt zu erörtern (DGN 2015, S. 6). Patientinnen/Patienten mit ALS sollten eingehend über die unspezifischen Symptome einer Hypoventilation informiert und dahingehend befragt/ beobachtet werden. Die Symptome sind unter anderem Kurzatmigkeit, Dyspnoe, Unruhe, Schlafstörungen und Kopfschmerzen nach dem Erwachen als ein sehr spätes Zeichen (DGN 2015, S. 6, Housemann 2008, S. 2). Die Schlafstörungen

aufgrund von Hypoventilation können überdies in Form von häufigem Erwachen, Müdigkeit trotz Schlafes, verschlimmertem Schnarchen und schlechten Träumen auftreten (Bedlack & Mitsumoto 2013, S. 51).

Pflegerische Maßnahmen bei Atemnot

Sind Symptome der Hypoventilation bereits manifest, können pflegerische Maßnahmen neben medikamentösen Therapien Erleichterung schaffen. Am besten werden diese Pflegemaßnahmen schon im Vorfeld auf ihre Wirksamkeit hin ausprobiert. Möglichkeiten zur Linderung der Atemnot können spezielle, entlastende Lagerungen, atemstimulierende Einreibungen, Wickel und Auflagen, Inhalationen und Massagen sein (Nagele & Feichtner 2012, S. 130).

Folgende Lagerungen können bei Atemnot angewendet werden:

- Oberkörperhochlagerung: fördert ein tiefes Einatmen und erleichtert das Abhusten von Sekret
- Kutschersitz: der Oberkörper wird leicht nach vorne gebeugt und mit den Ellbogen an den Oberschenkeln abgestützt
- VATI – Lagerungen: Durch gezielte Hohllagerung des Brustkorbs mit Hilfe von Lagerungshilfen, die in V-, A-, T-, I-Form unterhalb des Rückens positioniert werden, werden bestimmte Lungenabschnitte gezielt belüftet. (vgl. ebd. S. 132)

Weiters können bei akutem Lufthunger frische Luft, der Einsatz von Ventilatoren und die Kühlung des Gesichtes ebenfalls Abhilfe schaffen. (vgl. ebd. S. 132)

Laryngospasmen

Laryngospasmen sind unwillkürliche Kontraktionen der Larynxmuskulatur, die zu einem inspiratorischen Stridor und zum Teil zu einer kompletten Obstruktion der oberen Atemwege führen. Patientinnen/ Patienten erleben dies unter akuter Erstickungsangst. Da diese Kontraktionen selbstlimitierend und nicht lebensbedrohlich sind, können eine gute Aufklärung über die Auslöser (wie z.B. gastroösophagealer Reflux, emotionale Reize, starke Geruchs- und Geschmacksempfindungen sowie kalte Atemluft) und eine beruhigende Aufforderung zur bewussten, gleichmäßigen Atmung helfen (vgl. DGN 2015, S. 7).

Sauerstoffgabe

Die Gabe von Sauerstoff fällt in den mitverantwortlichen Tätigkeitsbereich und bedarf einer ärztlichen Anordnung. Bei ALS – Patientinnen/Patienten ist sie unter Umständen sogar kontraindiziert, da die Atemnot in einem Versagen der Atemmechanik liegt und eine Sauerstoffgabe zu einem weiteren Ansteigen von Kohlendioxid im Blut und folglich zu einer zunehmenden Bewusstseinsstrübung führen kann (Nagele & Feichtner 2012, S. 128). Housemann (2008) empfiehlt überdies nur eine Sauerstoffgabe in Verbindung mit einer invasiven/nicht-invasiven Beatmung (S. 2).

Hypersalivation

Hypersalivation ist häufig eine Folge von Schluckstörungen und kann neben der sozialen Belastung auch ein Pneumonierisiko darstellen. Es gibt einige Pharmaka, die mäßig bis gut wirken, jedoch auch eine Mundtrockenheit hervorrufen können (vgl. DGN 2015, S. 7). Durch die beeinträchtigte Fähigkeit, die Speichelflüssigkeit effektiv zu schlucken, kann sich Schleim im hinteren Bereich des Rachens ansammeln, was ein erhöhtes Pneumonierisiko zur Folge hat. Abhilfe kann ein mechanisches Absaugen der überflüssigen Speichelflüssigkeit/ des Schleimes schaffen, was unter Umständen auch sehr unangenehm für die Patientinnen /Patienten und eventuell nicht effektiv genug sein kann. Ein „Cough Assist“ wird in diesem Fall empfohlen (Housemann 2008, S. 5). Mit diesem Gerät wird das Lösen und Abhusten von Sekreten unterstützt, indem es unter hochfrequenten oszillierenden Schwingungen einen Überdruck in den Atemwegen aufbaut und anschließend rasch auf Unterdruck schaltet. Die schnelle Druckänderung führt zu einem hohen Atemausfluss, der das natürliche Abhusten stimuliert (Philips Respironics 2012, S. 2).



Abb. 3: Philips CoughAssist E70. Mit freundlicher Genehmigung von Resironics, Murrysville, PA

Die nicht – invasive Beatmung (non-invasive positive pressure ventilation NIPPV)

Als primäre Behandlungsmethode für respiratorische Insuffizienz wird derzeit die nicht invasive Beatmung empfohlen (Houseman 2008, S. 2, DGN 2015, S. 6, Blackhall 2011, S. 313, Jenkins et al. 2014, S. 526). Wichtig ist hierbei die Versorgung der Patientinnen und Patienten mit ausreichend Informationen, damit sie eine Entscheidung treffen können. Ein Vorteil der nicht-invasiven Beatmung liegt in einer Verbesserung der Lebensqualität bei respiratorischer Insuffizienz und einer lebensverlängernden Wirkung bei Patientinnen und Patienten ohne schwere bulbäre Dysfunktionen (Jenkins et al. 2014, S. 526). Es gibt unterschiedliche Geräte von verschiedenen Herstellern, die entweder für den Krankenhausbetrieb oder für die häusliche Pflege konzipiert sind. Bedlack & Mitsumoto (2013) empfehlen klar Modelle mit der BIPAP Technologie, da diese die spontane Atmung unterstützen (S. 145).

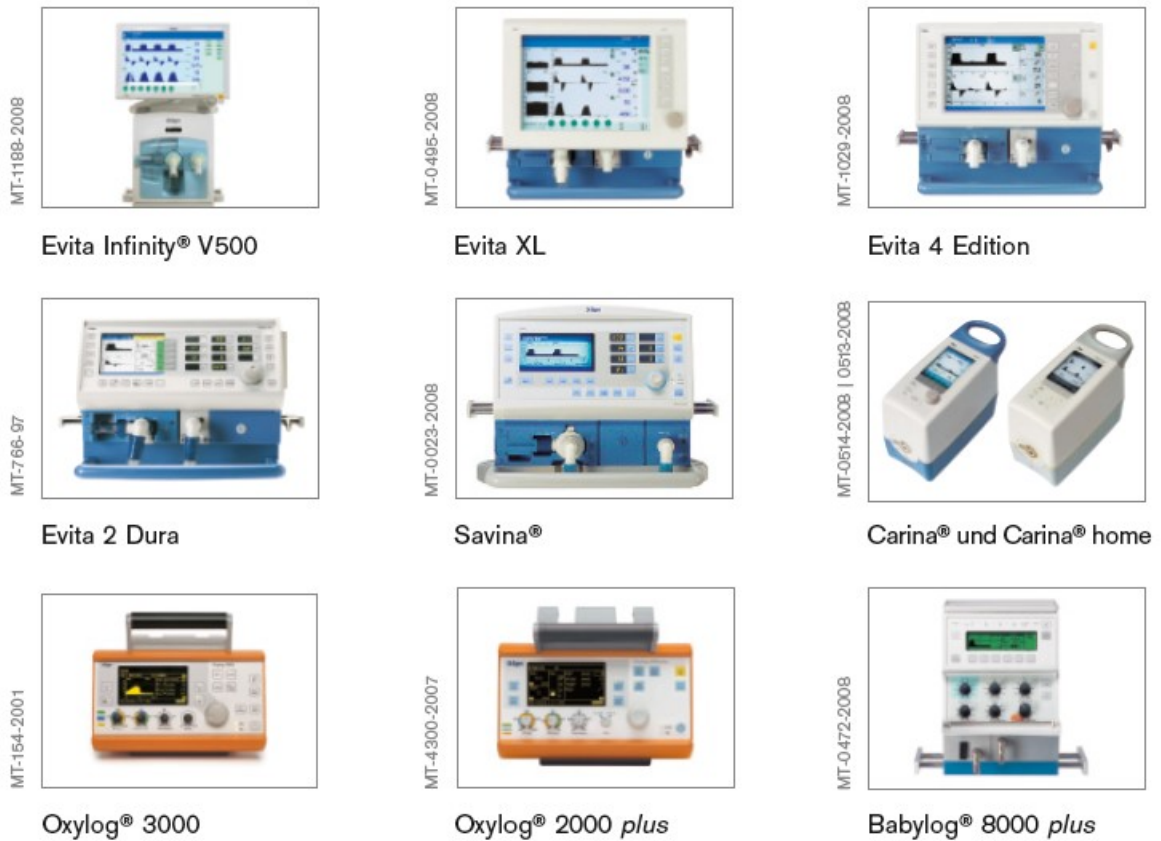


Abb. 4: Beatmungsgeräte der Firma Dräger. Quelle: Nichtinvasive Beatmung – ein Jahrhundert an Erfahrung, Drägerwerk AG 2011, S. 27

Wesentlich ist die Auswahl der richtigen Patientenschnittstelle (=Maske), damit Druckstellen vorgebeugt werden kann und die Beatmung korrekt durchgeführt wird. Als weitere Probleme im Zusammenhang mit der nicht - invasiven Beatmung wurden eine trockene Mundschleimhaut und Blähungen genannt (Kaub-Wittermer 2006, S. 26). Patientinnen/Patienten mit bulbären Symptomen oder schwerer Sialorrhö neigen eher dazu, die nicht-invasive Beatmung nicht zu tolerieren (Houseman 2008, S. 2, Blackhall 2011, S. 314).



Gesichtsmaske
 Die Gesichtsmaske deckt Nase und Mund ab. Daher wird dieser Typ auch häufig als Mund- und Nasenmaske bezeichnet.



Nasalmaske
 Wie der Name schon sagt, deckt die Nasalmaske nur die Nase ab.



Nasalprongs
 Nasalprongs bestehen normalerweise aus Silikon-gummi und werden direkt in die Nasenlöcher eingeführt.



Vollgesichtsmaske
 Die Vollgesichtsmaske deckt das gesamte Gesicht ab.



Helm
 Der Helm ist ein transparenter Zylinder aus weichem PVC, der den gesamten Kopf des Patienten abdeckt. Polsterähnliche Elemente stellen einen fast luftdichten Sitz im Nacken- und Schulterbereich sicher.

Abb. 5: Modelle von Patientenschnittstellen der Firma Dräger. Quelle: Nichtinvasive Beatmung – ein Jahrhundert an Erfahrung, Drägerwerk AG 2011, S. 31

Patientinnen und Patienten mit ALS sollten früh mit der Möglichkeit der respiratorischen Insuffizienz und der nicht-invasiven Beatmung bekannt gemacht werden, damit sie sich bereits im Vorfeld ihre Meinung bilden können, denn auch diese Art der Beatmung kann mit einer Belastung der Angehörigen durch den großen Organisationsaufwand einhergehen (Kaub-Witteimer 2006, S. 37). Die

Hauptaufgaben der Pflege beschränkten sich bei der nicht-invasiven Beatmung, abhängig vom Unterstützungsbedarf, auf die Grundpflege (Körperpflege, Hilfestellung beim Kleiden und Essen) (vgl.ebd. S. 31).

Die invasive Beatmung (tracheostomy with invasive ventilation TIV)

Ein Tracheotoma mit mechanischer Ventilation wird meistens erst nach Insuffizienz der vorangegangenen nicht-invasiven Beatmung angestrebt, jedoch sehr häufig im Rahmen von akuten Notfällen durchgeführt (Bedlack & Mitsumoto 2013, S. 147). Die DGN (2015) empfiehlt eine strenge Indikationsstellung, wobei der individuelle Krankheitsverlauf, das Wertegefüge und die psychosozialen Ressourcen berücksichtigt werden sollen (S. 6). Als wichtigstes Problem der invasiven Beatmung werden vermehrte Atemwegsinfektionen genannt (Bedlack & Mitsumoto 2013, S. 147, Kaub-Wittemer 2006, S. 24). Weiters ist bei der Heimbeatmung eine Unterstützung durch zusätzliche qualifizierte Fachkräfte notwendig, was neben der Belastung für die Familie, der deutlichen Einschränkung der Privatsphäre der Familie und dem großen Organisationsaufwand als Nachteil von Patientinnen/ Patienten angesehen wird. Denn zusätzlich zur Grundpflege kommen Tätigkeiten aus dem mitverantwortlichen Tätigkeitsbereich dazu wie die Pflege des Tracheostomas, das Absaugen von Bronchialsekret und die Nahrungszufuhr über die PEG (Kaub-Wittemer 2006, S. 38).

Die Patientenverfügung

Eine Patientenverfügung, in der die Patientinnen/Patienten festlegen lassen, welche medizinischen Maßnahmen sie im Falle, dass sie nicht mehr einsichts-, urteils- oder äußerungsfähig sind, ablehnen ist hierbei äußerst ratsam. Voraussetzung ist aber, dass sie ein umfassendes ärztliches Aufklärungsgespräch erhalten, in dem die einzelnen Maßnahmen im Detail erklärt und deren Auswirkungen diskutiert werden.

4.3.4 Mobilität

Die Mobilität von ALS – Patientinnen und Patienten verschlechtert sich im Laufe der Krankheit zunehmend. Wichtig für den gehobenen Dienst für Gesundheits- und Krankenpflege sind die Sturzprophylaxe und die Unterstützung der Patientinnen/

Patienten in ihrer Unabhängigkeit. Allgemeine Empfehlungen hierbei sind für ausreichend Beleuchtung zu sorgen, Stolperfallen zu beseitigen und energiekonservierende Bewegungstechniken einzusetzen (Bedlack & Mitsumoto 2013, S. 53). Eine angemessene Hilfsmittelversorgung ist laut DGN (2015) „ein Muss“ (S. 9). Empfehlenswert ist es, die wichtigsten Hilfsmittel „bei der Hand“ zu haben, sodass die Patientinnen/Patienten diese schon im Vorhinein ausprobieren und sich mit ihnen vertraut machen können (Bedlack & Mitsumoto 2013, S. 53). Tabelle 1 zeigt eine Auswahl von Hilfsmitteln, die von der DGN als sinnvoll eingestuft wurden.

Tabelle 1: Übersicht Heilmittelverordnungen laut DGN. (DGN 2015, S. 9)

Hilfsmittel	Indikation
Zervikale Orthese	Kopfinstabilität (Dropped-Head-Syndrom)
Peroneusorthese aus Karbon	Fußheberparese
Lagerungsorthese	Beginnende Kontrakturbildung
Liftersysteme, Rampen, Treppensteiger	Eingeschränkte Mobilität
Faltrollstuhl	Beginnende Gangstörung (nur für Transfers)
Multifunktionsrollstuhl mit Sitzkantelung und Kopfstütze	Rumpfinstabilität
Elektrorollstuhl mit dynamischer Steuerungsfunktion	

Der Einsatz von Krankengymnastik und Ergotherapie zur Förderung von Restfunktionen und als Kontrakturprophylaxe wird von der DGN (2015) empfohlen, jedoch sollte kein Kraft-Training erfolgen (S. 6). Patientinnen und Patienten mit ALS sollten darauf hingewiesen werden, sich nicht zu überanstrengen, da sie länger zur Regenerationen benötigen. Hilfreich können dabei energiekonservierende Techniken wie z.B. das Verrichten von Tätigkeiten im Sitzen statt im Stehen, der Einsatz geeigneter Hilfsmittel, Ruhepausen dazwischen einzuhalten und vor allem das Annehmen von Hilfe bzw. die Delegation von Tätigkeiten sein (Bedlack & Mitsumoto 2013, S. 54).

Patientinnen/Patienten mit einer Beinschwäche, die selbständig keine sicheren und effektiven Transfers mehr machen können, benötigen adäquate Hilfsmittel, da die Immobilität sie sonst ans Bett und ihr Zuhause „fesseln“ würde und sie ihr soziales

Leben einschränken müssten. Hier seien vor allem Drehscheiben, Rutschbretter, Transfergürtel und elektrische Betten genannt. Eine gründliche Schulung der Pflegenden und Patientinnen/ Patienten ist hierbei essentiell, da schlecht ausgeführte Transfers zu Verletzungen der Patientinnen/Patienten führen können (Majudar et al. 2014, S. 8).

4.3.5 Sexualität

Sexualität ist oft ein Thema, das von den Gesundheitsprofessionen vernachlässigt wird, obwohl sie für die meisten ALS – Patientinnen/Patienten und ihre Partner einen wichtigen Bestandteil ihres Lebens darstellt und es auch so bleiben soll (vgl. Bedlack & Mitsumoto 2013, S. 57). Marsden & Botell (2010) stellen fest, dass die Ausübung der Sexualität aufgrund der physischen Schwäche und des schlechten Gesundheitszustands von ALS – Patientinnen und Patienten problematisch ist, aber sie kaum die Möglichkeit haben, Ihre Bedenken und Fragen angemessen zu diskutieren (S. 41). Als Barrieren, dieses Thema im Rahmen von Beratungssituationen anzusprechen, konnten folgende Faktoren von Marsden und Botell (2010) im Rahmen eines Projektes identifiziert werden:

- Anwesenheit von Kindern bzw. anderen Angehörigen während der Konsultationen
- Der/die Partner/in der/des Patientin/Patienten war innerhalb der letzten 6 Monate verstorben
- Anwesenheit von Auszubildenden
- Offensichtliche Beziehungsprobleme bei Paaren
- Verbale Feindseligkeit der/des Patientin/Patienten
- Schwere kognitive Beeinträchtigungen

(vgl. ebd. S. 43f.)

Generell waren aber die Patientinnen/Patienten im Projekt gewillt, über ihre Sexualität zu sprechen, sobald das Thema angesprochen wurde und sie ihr Einverständnis dazu gegeben hatten. Ein weit verbreitetes Vorurteil ist außerdem, dass die Sexualität ab dem 60. oder 70. Lebensjahr nicht mehr relevant ist. Es hat sich allerdings gezeigt, dass dies bei den Paaren des Projekts nicht der Fall war und

ältere Patientinnen/Patienten sehr froh waren, dass sie die Möglichkeit erhalten hatten, über ihre Sexualität zu sprechen.

Kaub-Wittermer (2006) hat im Rahmen des empirischen Teils ihrer Dissertation über die Lebensqualität von heimbeatmeten Patientinnen/ Patienten mit ALS diese auch über ihre Sexualität und über die Auswirkungen der Beatmung befragt. Für 56% der über die Maske beatmeten und 43% der über ein Tracheostoma beatmeten Patientinnen/ Patienten war die Sexualität sehr wichtig. Ein Drittel der Patientinnen/ Patienten, die über die Maske beatmet wurden, gab an, dass ihr Sexualeben trotz Krankheit weiter möglich sei, während dies bei mehr als einem Zehntel der Patientinnen/ Patienten mit Tracheostoma so war (S. 29).

Dies zeigt, dass Sexualität für Patientinnen/ Patienten mit ALS noch ein Thema ist, selbst wenn sie eine Beatmungstherapie erhalten. Wichtig ist, dass ihnen die Möglichkeit geboten wird, darüber zu sprechen und sie wissen zu lassen, dass Sex bei ALS nicht kontraindiziert ist (vgl. Bedlack & Mitsumoto 2013, S. 58)

4.3.6 Palliativtherapie und Hospiz

Die Deutsche Gesellschaft für Neurologie sieht in der symptomatischen Therapie der Amyotrophen Lateralsklerose eine Überlappung mit der Palliativmedizin, da sie beide zum Ziel haben, „die Beschwerden des Patienten zu lindern und damit seine Lebensqualität zu erhalten“ (DGN 2015, S. 5). Ziele der symptomatischen palliativen Therapie sind der Erhalt der Autonomie der Patientinnen/ Patienten, der Erhalt der Lebensqualität, die frühzeitige Aufklärung nach Diagnosesicherung und die Beratung zu nicht invasiven und invasiven Behandlungsmethoden der respiratorischen Insuffizienz und die Ernährungsberatung (vgl. ebd. S. 6). Eine palliative Therapie sollte laut Blackhall (2011) ein integrativer Teil des multidisziplinären Ansatzes sein. Dieser empfiehlt, die Gespräche zu Themen, die das Lebensende betreffen, schon früh zu initiieren, jedoch würden die meisten Ärzte fürchten, dass solche Gespräche verstärkte Angst und Hoffnungslosigkeit bei den Patientinnen/Patienten auslösen könnten (S. 314). Auch Bede et al. (2011) meinen, dass eine Einführung der Palliativmedizin/pflege bereits zum Zeitpunkt der Diagnose sinnvoll wäre, da die Patientinnen/ Patienten dadurch die Möglichkeit erhalten, entsprechende

Beziehungen zu dem Palliativteam aufzubauen und Entscheidungen zum Lebensende mit diesen zu erörtern (S. 413).

Über den richtigen Zeitpunkt für die Initiierung eines solchen Gesprächs sind sich die Experten nicht einig. Bedlack und Mitsumoto (2013) haben eine Liste von möglichen Ereignissen beziehungsweise Krankheitssymptomen zusammengestellt, die zum Anlass für eine Diskussion über das Lebensende genommen werden können:

- Die Patientinnen/Patienten oder die Familien fordern von sich aus weitere Informationen bezüglich Interventionen zum Lebensende hin oder Sterbebegleitung
- Progrediente Dyspnoe oder eine Vitalkapazität von weniger als 50%
- Dysphagie, die eine Ernährungssonde notwendig macht
- Funktionsverlust von mindestens 2 oder mehr Körperregionen
- Schmerzen, die eine extreme Erhöhung der Schmerzmedikation erfordern
- Schwere psychologische und/ oder soziale, spirituelle Not und Leid

(vgl. ebd. S. 223)

Gesundheitsprofessionen, die in der palliativen Therapie von ALS – Patientinnen/ Patienten involviert sind, sollten folgende Prinzipien der Palliative Care bei ALS bekannt sein:

- Palliative Care respektiert die Ziele, Neigungen und Entscheidungen der sterbenden Person
- Palliative Care reagiert gleichermaßen auf medizinische, emotionale, soziale und spirituelle Bedürfnisse der sterbenden Person
- Palliative Care unterstützt Angehörige in ihren Bedürfnissen
- Palliative Care gewährleistet den Zugang zu erforderlichen Gesundheitsdiensten und angemessenen Pflegeplätzen
- Palliative Care entwickelt Methoden um exzellente Pflege am Lebensende anbieten zu können

(vgl. Bedlack & Mitsumoto 2013, S. 217)

Leider kommt es auch vor, dass ALS – Patientinnen und Patienten in einem Setting versterben, das nicht auf Palliative Care spezialisiert ist. Probleme ergeben sich unter

anderem aufgrund von Unsicherheiten und Ängsten bezüglich progressiver und unheilbarer Krankheiten und der benötigten emotionalen Unterstützung der Patientinnen/Patienten und deren Angehörigen. Die Gesundheitsprofessionen haben meist weder eine spezialisierte Ausbildung in der Kommunikation mit Sterbenden und ihren Familien, noch haben sie die Möglichkeit, außerhalb des Arbeitsplatzes über die belastenden Erfahrungen in der Arbeit mit Sterbenden zu sprechen (vgl. ebd. S. 225). Bede et al. (2011) haben als weitere Barrieren für die angemessene Angehörigenbetreuung Zeitmangel, wenig Unterstützung durch die Administration und fehlende finanzielle Ressourcen identifiziert (S. 414).

Nichtsdestotrotz können Gesundheitsprofessionen und die Familienmitglieder der Patientinnen/Patienten, diese darin unterstützen, in der letzten Lebensphase mit sich und ihrer Umwelt ins Reine zu kommen. Dazu gehört vor allem, den Patientinnen/Patienten die Möglichkeit zu geben, ihre Gefühle zu artikulieren. Eventuell möchte die/ der Patientin/ Patient ihren/seinen Dank gegenüber der Familie und Freunden aussprechen. Es sollte auch Raum für Dinge geben, die sie bereuen. Wichtig ist dabei auch, die Ängste der Patientinnen/Patienten zu identifizieren, wie z.B. die Angst vor Schmerzen oder dem Erstickungstod. Erst wenn man um die Ängste der sterbenden Patientinnen/Patienten weiß, kann man diese auch adäquat zu diesen Themen beraten und beruhigen (vgl. ebd. S.224).

Einige herausfordernde Situationen in der Behandlung der terminalen ALS werden von Bedlack und Mitsumoto (2013) beschrieben:

- Medikation: Generell sollten nur mehr die Medikamente verabreicht werden, die der Symptomkontrolle dienen. Andere Medikamente, von denen ein terminal erkrankter Mensch nicht mehr profitieren würde, sollten abgesetzt werden.
- Dehydration: Meist haben Patientinnen/ Patienten in der terminalen Phase kein Bedürfnis danach zu essen und zu trinken. Dennoch Nahrung oder Flüssigkeit zu verabreichen, würde eventuell zur gesteigerten Produktion von Sekreten und anderen unerwünschten Nebenwirkungen führen. Die Befeuchtung der Mundschleimhaut ist dennoch erwünscht und notwendig. Dies kann mit Hilfe von Pipetten und kleinen Sprühflaschen erfolgen, gefüllt mit Flüssigkeiten, die die Patientinnen/ Patienten gern haben (Nagele &

Feichtner 2012, S. 123). Butter und Öle können zur Entfernung von Belägen eingesetzt werden (vgl. ebd. S. 125).

- Die „Rasselatmung“ in der terminalen Sterbephase wird von Angehörigen als sehr belastend empfunden. Hier kann die Information helfen, dass diese Art der Atmung bei bewusstseinsreduzierten oder bewusstlosen Patientinnen/ Patienten aufgrund der fehlenden Schluck- und Hustenreflexe entsteht, und diese das nicht mehr bewusst wahrnehmen, was an einem entspannten Gesichtsausdruck erkennbar ist. Eine leichte Halb-Seiten-Lagerung kann Abhilfe schaffen (vgl. ebd. S. 133). Das mechanische tiefe Absaugen wird nicht empfohlen, da pharyngeale Strukturen dadurch verletzt werden könnten (Bedlack & Mitsumoto S. 227) und eine verstärkte Bildung von Sekreten ausgelöst werden könnte (Nagele & Feichtner 2012, S. 133)
- Terminale Sedierung: Die terminale Sedierung bzw. die palliative Sedierung wird als letzte Möglichkeit eingesetzt, wenn alle symptomkontrollierenden Maßnahmen zuvor versagt haben und die/der Sterbende an therapieresistenten Schmerzen oder Dyspnoe leidet.

Idealerweise wird ein(e) ALS – Patientin/ Patient rechtzeitig in ein Hospiz oder auf eine Palliativstation verlegt. Sollte kein Platz verfügbar sein, bieten manche Häuser auch einen Palliativkonsiliardienst an. Im extramuralen Bereich finden sich mobile Palliativ- und Hospizdienste sowie Tageshospize. Der Dachverband Hospiz Österreich bietet auf der Homepage die Möglichkeit an, Hospiz- und Palliativeinrichtungen in den einzelnen Bundesländern zu suchen: <http://www.hospiz.at/DBSQL/index.html>

5 Diskussion

Studien haben ergeben, dass ein multidisziplinärer Ansatz in der Behandlung und Betreuung von ALS – Patientinnen/Patienten die Lebensqualität dieser erhöht (van den Berg et al. 2005) und im Vergleich zur gewöhnlichen Behandlung nicht mehr Kosten verursacht (van der Steen et al. 2009). Ziel dieser Literaturarbeit war es, einerseits die Rolle der professionellen Pflege innerhalb des multidisziplinären Teams zu erörtern und andererseits die möglichen Settings und Handlungsfelder und die sich daraus ableitbaren Aufgaben und pflegerischen Maßnahmen auszuarbeiten.

Welche Rolle spielt die berufliche Pflege in der Behandlung und Begleitung von ALS-Patientinnen und Patienten?

Im Rahmen dieser Literaturarbeit hat sich gezeigt, dass in der Behandlung und Begleitung von Patientinnen/ Patienten mit ALS in erster Linie die behandelnden Ärztinnen/ Ärzte eine große Rolle spielen. Zusätzlich werden therapeutische Gesundheitsprofessionen wie die Physiotherapie, Ergotherapie, Logotherapie und Diätologie für die symptomatische Behandlung als wichtig erachtet. Die professionelle Pflege ist in der deutschsprachigen und englischsprachigen Literatur wenig präsent und wenn, werden ihre Rolle und die dazugehörigen Aufgaben eher im Zusammenhang mit der Administration, Koordination und Organisation in speziellen ALS-Zentren oder multidisziplinären Teams genannt (Bedlack & Mitsumoto 2013, Clarke & Levine 2011, Güell et al. 2012).

Die Artikel, die sich konkret auf die Rollen und Aufgaben der professionellen Pflege beziehen, erörtern die eigenständigen Handlungsfelder der Palliativ bzw. Hospizpflege (Housemann 2008) und der „Nurse Practitioner“ (Davis & Lou 2009, Valente & Karp 2007), oder behandeln eher die Rolle in der allgemeinen Beratung und Patientenedukation (Clarke & Levine 2011) sowie in der Beratung zur Sexualität bei ALS (Marsden & Botell 2010). Bedlack und Mitsumoto (2013), die über die Arbeit der professionellen Pflege in einer spezialisierten ALS –Klinik schreiben, betonen sogar, dass die professionelle Pflege die Grundlagen anderer Gesundheitsprofessionen kennen sollte, sodass sie diese vertreten kann, bis die Patientinnen/Patienten von den „richtigen“ Therapeuten betreut werden können (S. 51). Daraus lässt sich schließen,

dass die professionelle Pflege in erster Linie in der allgemeinen Beratung und Patientenedukation tätig ist, die Beratung aber durch die entsprechenden Therapeutinnen/Therapeuten vertieft werden sollte.

Welche Handlungsfelder ergeben sich für den gehobenen Dienst für Gesundheits- und Krankenpflege?

Da die Grundpflege von ALS – Patientinnen/ Patienten zum Großteil von Angehörigen übernommen wird, kommt die professionelle Pflege erst ins Spiel, wenn die Patientinnen/Patienten unter fortgeschrittener ALS leiden und die pflegenden Angehörigen Unterstützung von der Hauskrankenpflege aufgrund einer invasiven Beatmung benötigen, oder wenn sich die Patientinnen/Patienten in der terminalen Phase von ALS befinden und Palliativ- bzw. Hospizpflege erhalten. Zusammenfassend lassen sich rein aus der gefundenen Literatur folgende Handlungsfelder für die professionelle Pflege, im Fall von Österreich für den gehobenen Dienst für Gesundheits- und Krankenpflege, ableiten:

- Administration, Koordination und Organisation
- Beratung und Patientenedukation (Ernährung, Schluckstörungen, Atmung, Mobilität, Sexualität)
- Palliativ- und Hospizpflege
- Hauskrankenpflege

Leider wird außer Acht gelassen, dass Patientinnen/Patienten unter Umständen eines stationären Aufenthalts bedürfen. Das kann im Rahmen eines geplanten Aufenthalts zur Diagnoseabklärung, zum Setzen einer PEG-Sonde oder eines Tracheostomas passieren. Zusätzlich kommen dann auch noch die Aufenthalte aufgrund akuter Verschlechterung des Allgemeinzustands hinzu, meist infolge akuter Atemnot oder Mangelernährung/ Dehydration. Gewöhnlich werden die Patientinnen/Patienten bei bekannter ALS - Diagnose auf einer Akutneurologie und in schweren Fällen auf einer Neurointensivstation aufgenommen. Hierbei wären Erfahrungsberichte oder Studien aus diesen Settings im Zusammenhang mit der Pflege von ALS – Patientinnen und Patienten wünschenswert. Auch die Hauskrankenpflege würde von Forschungen in diesem Bereich profitieren, da auch hier große Unsicherheiten und Probleme bestehen (Ushikubo&Okamoto 2012).

Welche pflegerischen Maßnahmen werden in der Behandlung von ALS – Symptomen empfohlen?

Es konnten keine allgemeinen Leitlinien zur Pflege von ALS – Patientinnen/Patienten gefunden werden. Evidenzbasierte Leitlinien, die die Pflege betreffen, würden die Arbeit mit ALS – Patientinnen/Patienten für Pflegepersonen, die wenig Erfahrung mit dieser Erkrankung haben, sehr unterstützen. Die Artikel, die sich auf die professionelle Pflege beziehen, stammen aus dem angloamerikanischen Raum, wo es z.B. die „Nurse Practitioner“ gibt, die sich bezüglich der Ausbildung und den Kompetenzen erheblich von einer allgemeinen Gesundheits- und Krankenschwester unterscheiden. Aus diesem Grund konnten einige Aufgaben und Maßnahmen nicht eins zu eins für diese Bachelorarbeit übernommen werden. Einige Empfehlungen wurden zum Teil aus den medizinischen Empfehlungen unter Einbeziehung der beruflichen Erfahrungen der Autorin dieser Bachelorarbeit formuliert.

Ernährung: Der gehobene Dienst für Gesundheits- und Krankenpflege sollte ALS – Patientinnen/ Patienten bezüglich einer angemessenen Kalorienaufnahme beraten und diese dabei unterstützen, die von der Diätologie verordneten Maßnahmen im Alltag umzusetzen. Dabei muss er die Patientinnen/ Patienten auf Kau- und Schluckbeschwerden hin befragen bzw. beobachten und notwendigenfalls eine Konsultation durch die Logopädie veranlassen. Wenn die Fähigkeiten der/des Patientin/ Patienten nicht mehr dazu ausreichen, selbständig zu essen oder sie/ er durch die Mahlzeiten zu sehr ermüdet, ist es die Aufgabe des gehobenen Dienstes für Gesundheits- und Krankenpflege ihr/ihm dabei angemessen zu assistieren. Wenn eine PEG-Sonde notwendig sein sollte, kann er, nachdem die/der Patientin/Patient durch einen Arzt die erforderliche Aufklärung erhalten hat, eine weiterführende Erklärung anbieten und aufkommende Unklarheiten klären. Die Einschulung der Angehörigen über die Handhabung der enteralen Ernährung über eine PEG-Sonde obliegt ebenfalls dem gehobenen Dienst für Gesundheits- und Krankenpflege. Des Weiteren plant und führt er Maßnahmen zur Aspirations - und Infektionsprophylaxe durch.

Atmung: Die Aufgaben bezüglich der Atmung umfassen unter anderem die adäquate pflegerische Reaktion auf Atemnot oder Atemhunger der/des Patientin/Patienten mit ALS, die Beratung bezüglich unterschiedlicher Hilfsmittel zum Management von Hypersalivation und die Einschulung in der Handhabung der Hilfsmittel. Wenn

notwendig, fällt das mechanische Absaugen von Sekreten ebenfalls in dessen Aufgabenbereich. Ebenso trifft das auf die Überwachung und Wartung der Apparate zur nicht-invasiven Beatmung zu. Bei einer invasiven Beatmung kann die standardmäßige Pflege bei Tracheostoma durchgeführt werden. Wichtig hierbei sind die Maßnahmen zur Pneumonieprophylaxe, Aspirationsprophylaxe und Infektionsprophylaxe.

Neudert (2004) hat Patientinnen/ Patienten mit ALS nach Gründen für die Ablehnung von Beatmungsmaßnahmen befragt. Diese gaben an, primär aus Angst vor der Lebens- und Leidensverlängerung keine Beatmungsmaßnahmen zu wollen. Ein weiteres Thema hierbei war auch, dass nach dem Tod unter einer Beatmungsmaßnahme auch jemand die Maschinen wieder abstellen müsste. Das wollten die Patientinnen/Patienten ihren Angehörigen nicht zumuten (S. 30). Das Verfassen einer verbindlichen Patientenverfügung sollte deswegen empfohlen werden und kann im Rahmen von Aufklärungsgesprächen bezüglich möglicher Beatmungssituationen besprochen werden, da 90% aller invasiven Langzeitbeatmungen als Notfallmaßnahme beginnen (Burchardi et al. 2004). Die Aufklärung obliegt auf jeden Fall der Ärztin/dem Arzt, jedoch haben Burchardi et al. (2004) in ihrer Studie festgestellt, dass die befragten Patientinnen/ Patienten wenig bereit waren, sich von ärztlicher Seite beraten zu lassen, da sie die Ärztinnen/Ärzte als „Anwälte des Lebens“ sahen und sie lieber mit einer neutralen Person sprechen wollten (S. 16).

Mobilität: Das Hauptaugenmerk für den gehobenen Dienst für Gesundheits- und Krankenpflege liegt hierbei auf einer effektiven Sturzprophylaxe. Außerdem liegen die Beobachtung von Gangverschlechterungen, die Konsultation der Physiotherapie bzw. Ergotherapie wenn notwendig und Unterstützung bei Tätigkeiten, die die Mobilität der/ des Patientin/Patienten betreffen (Positionsveränderungen im Bett, Transfers, Gehen), in seinem Aufgabenbereich. Forschung bezüglich des Einsatzes unterschiedlicher Pflegekonzepte und Techniken wie Kinaesthetics in der Pflege oder das Bobath – Konzept sowie die Basale Stimulation® in der Pflege bei ALS – Patientinnen/ Patienten wäre wünschenswert.

Palliativ- und Hospizpflege: Einige Autoren unterstützen die Empfehlung, bei ALS schon frühzeitig die palliative Medizin/Pflege einzuführen und diese in den multiprofessionellen Ansatz zu integrieren. Viele Maßnahmen aus der Palliativpflege können zwar für die/den ALS – Patientin/Patienten übernommen werden, jedoch

können spezielle neurologische Symptome eine differenzierte Pflege erfordern. Die Schwerpunkte für die/den Gesundheits- und Krankenschwester/Pfleger liegen dabei auf der psychosozialen Betreuung der/ des Patientin/Patienten und der Angehörigen, sowie der Trauerbegleitung der Angehörigen. Im Idealfall wird jedoch die/ der sterbende ALS – Patientin/Patient auf eine Palliativstation oder ein Hospiz transferiert. Eine Kollaboration von neurologischen Teams und palliativen Teams im Sinne einer Neuro-Palliative Care wäre in Zukunft verstärkt anzustreben.

6 REFERENZLISTE

Bede, P, Oliver, D, Stodart, J, Van den Berg, L, Simmons, Z, Brannagáin, DÓ, Borasio, GD, Hardiman, O, 2011, Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: a review of current international guidelines and initiatives, *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 82:413-418

Bedlack, RS, Mitsumoto, H, 2013, Amyotrophic Lateral Sclerosis. A Patient Care Guide for Clinicians, Demos Medical Publishing, New York

Blackhall, LJ, 2012, Amyotrophic lateral sclerosis and palliative care: where we are and the road ahead, *Muscle & Nerve*, 45:311-318

Bonse, M, 2010, Neurologie und neurologische Pflege. Lehrbuch für Pflegeberufe. Verlag W. Kohlhammer, Stuttgart

Burchardi, N, Rauprich, O, Vollmann, J, 2004, Patientenselbstbestimmung und Patientenverfügung aus der Sicht von Patienten mit amyotropher Lateralklerose. Eine qualitativ-empirische Studie, *Ethik in der Medizin*, 16:7-21

Cetin, H, Rath, J, Füzi, J, Reichardt, B, Fülöp, G, Koppi, S, Erdler, M, Ransmayr, G, Weber, J, Neumann, K, Hagmann, M, Löscher, WN, Auff, E, Zimprich, F, 2015, Epidemiology of Amyotrophic Lateral Sclerosis and Effect of Riluzole on Disease Course, *Neuroepidemiology*, 44:6-15

Chio, A, Logroscino, G, Traynor, BJ, Collins, J, Simeone, JC, Goldstein, LA, White, LA, 2013, Global Epidemiology of Amyotrophic Lateral Sclerosis: a Systematic Review of the Published Literature, *Neuroepidemiology*, 41(2): 118-130

Clarke, Km Levine, T, 2011, Clinical Recognition and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis: The Nurse's Role, *Journal of Neuroscience Nursing*, 43(4):205-214

Davis, M, Lou, JS, 2011, Management of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) by the family nurse practitioner: A timeline for anticipated referrals, *Journal of the American Academy of Nurse Practitioners*, 23:464-472

Dengler, R, Ludolph, A, Zierz, S, 2002, Amyotrophe Lateralsklerose, Georg Thieme Verlag, Stuttgart

Deutsche Gesellschaft für Neurologie, 2015, Leitlinie: Amyotrophe Lateralsklerose (Motoneuronerkrankungen), verfügbar unter: http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/030-001l_Amyotrophe_Lateralsklerose_ALS_2015-02.pdf [12.03.2015]

Drägerwerk AG, 2011, Nichtinvasive Beatmung – ein Jahrhundert an Erfahrung, verfügbar unter: http://www.draeger.com/sites/assets/PublishingImages/Products/rsp_evita_infinity_v500_sw2/Attachments/rsp_non_invasive_ventilation_booklet_9066140_de.pdf [28.03.2015]

Faller, A, Schünke, M, 2008, Der Körper des Menschen. Einführung in Bau und Funktion. Georg Thieme Verlag, Stuttgart

Güell, MR, Antón, A, Rojas-García, R, Puy, C, Pradas, J, 2013, Comprehensive Care of Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients: A Care Model, *Archivos de Bronconeumologia*, 49:529-533

Hodgen, A, Greenfield, D, Nugus, P, Kiernan, MC, 2012a, Engaging in patient decision-making in multidisciplinary care for amyotrophic lateral sclerosis: the views of health professionals, *Patient Preference and Adherence*, 6:691-701

Hodgen, A, Greenfield, D, Nugus, P, Kiernan, MC, 2012b, What influences patient decision-making in amyotrophic lateral sclerosis multidisciplinary care? A study of patient perspectives, *Patient Preference and Adherence*, 6:829-838

Houseman, G, 2008, Symptom Management of the Patient With Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Guide for Hospice Nurses, *Journal of Hospice and Palliative Nursing*, 10:214-215, verfügbar unter: <http://www.medscape.com/viewarticle/578915> [10.03.2015]

Jenkins, TM, Hollinger, H, McDermott, CJ, 2014, The evidence for symptomatic treatments in amyotrophic lateral sclerosis, *Current Opinion in Neurology*, 27(5):524-531

Kaub-Wittermer, D, 2006, Lebensqualität von heimbeatmeten Patienten mit amyotropher Lateralsklerose (ALS) und ihren Angehörigen, *Dissertation*, Medizinische Fakultät der Ludwig-Maximilians-Universität München

Majmudar, S, Wu, J, Paganoni, S, 2014, Rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: why it matters, *Muscle & Nerve*, 50:4-13

- Marsden, R, Botell, R, 2010, Discussing sexuality with patients in a motor neurone disease clinic, *Nursing Standard*, 25:40-46
- Masuhr, KF, Neumann, M, 2005, Duale Reihe Neurologie, Thieme Verlag, Stuttgart
- Neundörfer, B., 2002, Praxis der amyotrophen Lateralsklerose, UNI-MED, Bremen
- Nagele, S, Feichtner, A, 2012, Lehrbuch der Palliativpflege, Facultas Verlag, Wien
- Neudert, C, 2004, Verlauf und palliativmedizinische Behandlung in der Terminalphase bei Patienten mit Amyotropher Lateralsklerose, *Dissertation*, Medizinische Fakultät der Ludwig-Maximilians-Universität München
- Philips Resprionics, 2012, CoughAssist E70 Benutzerhandbuch, verfügbar unter: http://www.healthcare.philips.com/pwc_hc/de_de/homehealth/respiratory_care/coughassist70/pdf/CoughAssist_E70_Benutzerhandbuch_neu.pdf [28.03.2015]
- Trepel, M, 2004, Neuroanatomie, Struktur und Funktion. Urban & Fischer Verlag, München
- Uenal, H, Rosenbohm, A, Kufeldt, J, Weydt, P, Goder, K, Ludolph, A, Rothenbacher, D, Nagel, G, 2014, Incidence and Geographical Variation of Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) in Southern Germany – Completeness of the ALS Registry Swabia, *PLoS One*, 9(4):e93932
- Ushikubo, M, Okamoto, K, 2012, Circumstances surrounding death and nursing difficulties with end-of-life care for individuals with ALS in central Japan, *International Journal of Palliative Nursing*, 18(11):554-560
- Valente, SM, Karp, JR, 2007, Life with Lou Gehrig`s Disease. Managing ALS Symptoms, *The Nurse Practitioner*, 32(12):26-33
- Van den Berg, JP, Kalmijn, S, Lindeman, E, Veldink, JH, de Visser, M, Van der Graaff, MM, Wokke, JHJ, Van den Berg, LH, 2005, Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS, *Neurology*, 65: 1264-1267
- Van der Steen, I, Van den Berg, JP, Buskens, E, Lindeman, E, Van den Berg, LH, 2009, The costs of amyotrophic lateral sclerosis, according to type of care, *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 10: 27-34
- Wasner, M, 2008, Resilienz bei Patienten mit amyotropher Lateralsklerose (ALS) und ihren Angehörigen, *Schweizer Archiv für Neurologie und Psychiatrie*, 159:500-505