



Ein Viertel der ALS-Patienten hat schon initial Sprechstörungen .....	1
ALS - ist eine Störung des Glutamatstoffwechsels die Ursache? .....	2
ALS-Patienten sterben meist an Ateminsuffizienz .....	2
Auf die palliativmedizinische Betreuung kommt es an .....	2
Palliativmedizinische Betreuung bietet viele Hilfsmöglichkeiten .....	3

## Amyotrophe Lateralsklerose

eine gar nicht so seltene Krankheit

**In Deutschland leiden etwa 6'000 Menschen an dieser neuromuskulären Erkrankung.**

*Gian Domenico Borasio:*

Amyotrophe Lateralsklerose (ALS) beginnt schleichend: erst macht sich nur eine Schwäche in den Händen oder Füßen bemerkbar, dann greift die Muskelschwäche auch auf andere Muskelgruppen über. Im Durchschnitt sterben die Patienten drei Jahre nach Erkrankungsbeginn an einer Insuffizienz der Atemmuskulatur. Bisher gibt es noch kein Therapeutikum, mit dem die Patienten geheilt werden können. Umso mehr kommt es für die Ärzte darauf an, ALS-Patienten die verbleibende Lebenszeit so erträglich wie möglich zu gestalten. Vor allem die Ateminsuffizienz kann durch verschiedene Beatmungstechniken gelindert werden.

Die amyotrophe Lateralsklerose (ALS) ist eine weitgehend unbekannt, aber nicht allzu seltene Krankheit. Die Inzidenz liegt pro Jahr bei etwa zwei Neuerkrankungen auf 100 000 Einwohner. Zum Vergleich: an Multipler Sklerose erkranken jährlich drei bis fünf von 100 000 Menschen. In Deutschland leiden derzeit über 6000 Kranke an der ALS.

### Ein Viertel der ALS-Patienten hat schon initial Sprechstörungen

Die ALS führt zu einer langsamen Degeneration der zentralen und peripheren motorischen Nervenbahnen. Sie beginnt meist mit einer einseitigen Hand- oder Fusschwäche mit Muskelschwund. Diese Schwäche dehnt sich dann auf alle Extremitäten, die Rumpf- und die Kopf-Hals-Muskulatur aus. Etwa ein Viertel aller Patienten haben initial Sprech- und Schluckstörungen (Bulbärform). Kennzeichen der ALS sind atrophische Paresen, Faszikulationen und Muskelkrämpfe, die durch die Degeneration des peripheren Motoneurons bedingt sind. Dabei fallen bei der neurologischen Untersuchung relativ lebhaft Reflexe, Pyramidenbahnzeichen und erhöhter Muskeltonus auf als Folge der Läsion des 1. motorischen Neurons, also der Pyramidenbahn. Bei einem Drittel der Patienten tritt eine emotionale Labilität, gekennzeichnet durch pathologisches Lachen und Weinen, auf. Intelligenz,



Gedächtnis, Psyche, Sensibilität, Okulomotorik und Sphinkterfunktionen sowie die Funktion von Herz- und Eingeweidemuskulatur bleiben in aller Regel intakt.

## **ALS - ist eine Störung des Glutamatstoffwechsels die Ursache?**

Ätiologie und Pathogenese sind noch weitgehend ungeklärt. Ätiologisch wird eine multifaktorielle Genese angenommen, wobei bei fünf Prozent der Patienten eine autosomal dominant erbliche Genese vorliegt. Bei etwa einem Fünftel dieser Patienten mit familiärer Genese konnte eine Mutation im Superoxid-Dismutase-1 (SOD1)-Gen als Ursache der Erkrankung nachgewiesen werden. Für die Patienten mit der nicht familiär bedingten ALS wird auch eine latente enterovirale Infektion als Auslöser der Erkrankung diskutiert. Gemeinsame Folge dieser Veränderungen ist vermutlich eine Störung des neuronalen und glialen Glutamatstoffwechsels.

## **ALS-Patienten sterben meist an Ateminsuffizienz**

Es gibt derzeit keine zufriedenstellende kausale Therapie für Patienten mit ALS. Die mittlere Überlebensdauer beträgt etwa drei Jahre. Etwa zehn Prozent der Patienten überleben mehr als zehn Jahre. Der Tod tritt fast immer durch Ateminsuffizienz bei Zwerchfellbeteiligung ein.

Riluzol, eine Substanz die unter anderem die Glutamat-Ausschüttung verringert, hat in zwei Studien eine Verlängerung der Lebenserwartung um etwa drei Monate gezeigt und ist seit Juli 1996 als Medikament zugelassen. Wegen der geringen Wirksamkeit, die vom Patienten subjektiv nicht bemerkt wird, und der bei zehn bis 20 Prozent der Patienten belastenden Nebenwirkungen wie Müdigkeit oder gastrointestinale Beschwerden erscheint die Verordnung von Riluzol nur nach eingehender Aufklärung des Patienten als Hoffnungsschimmer als Bestandteil eines palliativmedizinischen Konzepts sinnvoll.

Für andere Medikamente, wie die Wachstumsfaktoren CNTF (ciliary neurotropic factor), BDNF (brain derived neurotropic factor) und IGF-I (insulin like growth factor) sowie das Antiepileptikum Gabapentin, konnte in klinischen Studien keine reproduzierbare Wirksamkeit nachgewiesen werden. Studien mit neuen Präparaten und Applikationsformen werden derzeit weltweit vorgenommen.

## **Auf die palliativmedizinische Betreuung kommt es an**

Das scheinbar ausweglose klinische Bild hat dazu geführt, dass Ärzte ihren ALS-Patienten oft sagen, man könne "nichts machen". Dieser therapeutische Nihilismus ist nicht angebracht. Den behandelnden Ärzten steht ein breites Spektrum an palliativmedizinischen Massnahmen zur Verfügung, die das Leiden der Kranken und die Belastung der pflegenden Angehörigen lindern können.

Die palliativmedizinische Betreuung beginnt bei der ALS - wie auch bei jeder anderen zum Tode führenden Erkrankung - mit der Aufklärung der Patienten. Eine unzureichende Aufklärung kann verunsichernd wirken, Ängste auslösen und das Vertrauensverhältnis gefährden. Eine Aufklärung der Angehörigen unter Ausschluss des Patienten ist aus ärztlicher wie aus rechtlicher Sicht strikt abzulehnen. Zu bedenken ist allerdings, dass der Patient auch ein Recht auf Nichtwissen hat, das respektiert werden muss. Das heisst, wenn der Patient nicht wissen will, wie es um ihn steht, sollte man ihm die Informationen nicht aufdrängen.



## Palliativmedizinische Betreuung bietet viele Hilfsmöglichkeiten

Bei der palliativmedizinischen Betreuung der ALS-Patienten sollten einige Grundprinzipien beachtet werden:

- Alle Symptome der ALS können erfolgreich gelindert werden. Die entsprechenden Massnahmen müssen im Voraus mit den Patienten und ihren Familie besprochen und geplant werden. Die Kooperation mit anderen Heilberufen ist unerlässlich. Eine frühe Zusammenarbeit mit Hospizeinrichtungen ist anzustreben.
- Krankengymnastik ist vor allem wichtig zur Vorbeugung von Kontrakturen und Gelenkversteifungen. Ausgeprägtes Krafttraining ist nicht sinnvoll.
- Bei den ersten Symptomen der Atemnot empfiehlt sich eine Aufklärung über die Sterbephase - fast alle ALS-Patienten sterben friedlich im Schlaf - um Erstickungsängsten vorzubeugen. Zu diesem Zeitpunkt sollte die Möglichkeit einer Patientenverfügung mit Vorsorgevollmacht erläutert werden. Eine Broschüre hierzu kann beim Christophorus Hospiz Verein, Rotkreuzplatz 2a, 80634 München, bezogen werden.
- Die perkutane endoskopische Gastrostomie (PEG) kann die Lebensqualität und -erwartung von ALS-Patienten mit Schluckstörungen verbessern, wenn sie früh genug (Vitalkapazität beträgt noch mehr als 50 Prozent) vorgenommen wird.
- Mit einer nicht-invasiven Heimbeatmung über Maske lassen sich wirksam und kostengünstig Symptome der chronischen Ateminsuffizienz lindern und die Lebenserwartung bei ALS verbessern.

Der fortschreitende Verlauf der ALS belastet Patienten und auch pflegende Angehörige in gleichem Masse. Die Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke (**Kontaktadresse: DGM, Im Moos 4, 79112 Freiburg im Breisgau, [www.dgm.org](http://www.dgm.org)**) bietet ein vielfältiges Beratungs- und Unterstützungsprogramm für ALS-Kranke und ihre Familien. Eine Mitgliedschaft in der DGM sollte allen ALS-Patienten ärztlicherseits beim Aufklärungsgespräch nachdrücklich empfohlen werden.

*PD Dr. Gian Domenico Borasio, Neurologische Klinik und Interdisziplinärer, Palliativmedizinischer Konsiliardienst, Ludwig-Maximilians-Universität München, Klinikum Grosshadern, 81366 München, Tel.: 089 / 7095-3671, Fax: 089 / 7095-3677, E-Mail: [borasio@lrz.uni-muenchen.de](mailto:borasio@lrz.uni-muenchen.de)*