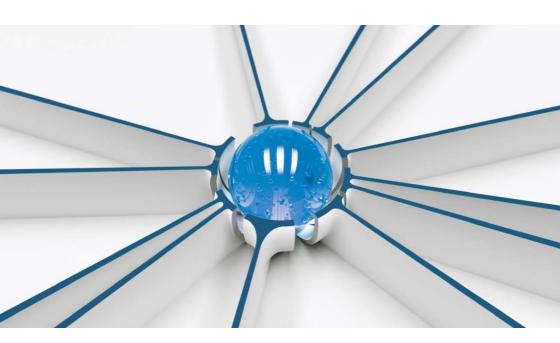
Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)

Leitfaden für eine patientenzentrierte Versorgung



Impressum

Herausgeber:



Ansprechstellen im Land NRW zur Palliativversorgung, Hospizarbeit und Angehörigenbegleitung

Gefördert vom: Ministerium für Arbeit,

Gesundheit und Soziales

des Landes Nordrhein-Westfalen



Autoren: Prof. Dr. Lukas Radbruch

Zentrum für Palliativmedizin, Malteser Krankenhaus

Seliger Gerhard Bonn/Rhein-Sieg

und Klinik für Palliativmedizin, Universitätsklinikum Bonn

Andrea Gasper

Zentrum für Palliativmedizin, Malteser Krankenhaus

Seliger Gerhard Bonn/Rhein-Sieg

Martina Kern

ALPHA Rheinland

Bildnachweis: U1 und U4: Thomas Kern, Friesenrath

1. Auflage 2020

© 2020 /ALPHA NRW

Diese Broschüre kann heruntergeladen werden unter: www.alpha-nrw.de

Inhalt

Vorwort	6
Zielgruppe	7
Amyotrophe Lateralsklerose	7
Versorgungsangebote	11
Deutsches Netzwerk für ALS/Motoneuronerkrankungen	12
Palliativversorgung in Nordrhein-Westfalen	13
Allgemeine ambulante Palliativversorgung AAPV	14
Spezialisierte ambulante Palliativversorgung SAPV	14
Ambulante Hospizdienste	15
Stationäre Hospize	15
Palliativstationen	15
Bedarfe und Bedürfnisse	16
Kommunikation	18
Mobilität	19
Ernährung	22
Atmung	24
Behandlung und Begleitung	27
Lotsen	27
Bedarf ermitteln	29
Checkliste	30
Informationen geben	33
Sozialberatung	33
Hilfmittel	35
Medikamentöse Behandlung	37
Riluzol	37
Edavarone	38
Opioide	38
Cannabis	39
Ethikberatung	41

Symptomlinderung	45
Luftnot	45
Schmerzen	47
Speichelfluß	50
Müdigkeit und Erschöpfung	50
Angst	51
Schlafstörungen	52
Danksagung	54
Adressen	54
Selbsthilfe	54
Versorgung und Koordination	54
Organisationen und Beratung	56
Weiterführende Literatur	57
Amotrophe Lateralsklerose	57
Palliativversorgung	58
Palliativversorgung bei Amyotropher Lateralsklerose	57

Vorwort

Die Diagnose einer amyotrophen Lateralsklerose (ALS) ist für die betroffenen Menschen und ihre Angehörigen ein Schicksalsschlag, mit dem das ganze Leben aus den Fugen gerät. Eine Heilung ist nicht möglich, und das Wissen um die mit dem Fortschreiten der Erkrankung verbundenen Einschränkungen und Belastungen wiegt schwer. Es gibt viele Möglichkeiten zur Unterstützung, aber die jeweils richtigen Maßnahmen für die besonderen Bedarfe und Bedürfnisse in der augenblicklichen Lage aus der Fülle der Angebote zu finden ist nicht einfach. Für Patienten¹ und Zugehörige ist es eine große Aufgabe, wie und mit welchen Mitteln sie ihre Versorgung organisieren können, wo und wann sie die benötigten Hilfsmittel und Ressourcen erhalten und wer ihnen die notwendigen Informationen geben kann.

Die enge Zusammenarbeit z.B. von spezialisierten Neurologen, Hausärzten, Pflegediensten und Mitarbeitenden der Hospiz- und Palliativversorgung kann helfen, eine gute Versorgung im gesamten Krankheitsverlauf sicherzustellen.

In einem Modellprojekt mit Förderung des Ministeriums für Arbeit, Gesundheit und Soziales (MAGS) des Landes NRW konnten wir ein Konzept zur bedarfs- und bedürfnisorientierten Palliativversorgung von Patienten mit ALS entwickeln, in enger Zusammenarbeit mit der Motoneuron-Ambulanz des Universitätsklinikums Bonn und anderen Versorgern. Dabei geht es nicht nur um die Symptomkontrolle, zum Beispiel bei Luftnot, sondern auch um Informationen und an Unterstützung in der Planung der Versorgung.

¹ Um ein flüssiges Lesen zu ermöglichen haben wir uns entschieden, die männliche Form aller Begriffe zu nutzen und eine geschlechtliche Kennzeichnung nur dort vorzunehmen, wo dies explizit notwendig ist.

Dieser Leitfaden fußt auf den Erkenntnissen des Modellprojektes und stellt diese handlungsleitend zur Verfügung. Er kann und soll je nach Fragestellung auch kapitelweise gelesen werden, daher ist eine inhaltliche Redundanz bewusst angelegt.

Zielgruppe

Diese Broschüre richtet sich an Ärzte, Gesundheits- und Krankenpflegende und andere Mitarbeitende im Gesundheitsdienst sowie Patienten und ihre Zugehörigen. Sie soll Informationen zu ALS und zur Hospiz- und Palliativversorgung der Betroffenen bereitstellen. Insbesondere richtet sich die Broschüre an Neurologen, die etwas über die Palliativversorgung wissen möchten, und Palliativmediziner, die etwas über ALS und ihre Behandlung wissen möchten.

Amyotrophe Lateralsklerose

Amyotrophe Lateralsklerose ist eine seltene, nicht heilbare Erkrankung, bei der eine Schädigung des oberen und unteren Motoneurons in einer oder mehreren Körperregionen zur Erschlaffung und Lähmung der Muskulatur führen.

ALS ist auch bekannt unter der Bezeichnung Lou Gehrig's Krankheit, benannt nach einem erfolgreichen amerikanischen Baseballspieler, der 1939 an ALS erkrankte und 1941 verstarb.

Bei der ALS gehen fortschreitend die Motoneurone (muskelversorgenden Nervenbahnen) sowohl im Hirn, Hirnstamm und Rückenmark wie auch

die motorischen Hirnnervenkerne und die Vorderhornzellen im Rückenmark (zweites Motoneuron), von denen die einzelnen Muskelfasern innerviert werden, zugrunde. Die genaue Ursache dieser Degeneration ist unbekannt. ALS ist gekennzeichnet durch die Zeichen der Schädigung des oberen und unteren Motoneurons in einer oder mehreren Körperregionen. Dies kann je nach Lokalisation zu unterschiedlichen Ausfällen führen. Die meisten Patienten leiden an der spinalen Form, bei der vor allem die langen Nervenbahnen im Rückenmark betroffen sind, so dass sich Muskelschwund und Schwäche zunächst an den Armen und Beinen bemerkbar machen. Bei einer kleineren Gruppe mit der bulbären Verlaufsform sind vor allem die im Hirnstamm liegenden Motoneurone ausgefallen, so dass die Patienten schon sehr früh unter Sprech- und Schluckstörungen leiden. Eher selten ist die respiratorische Form, bei der vor allem die Atemmuskulatur geschwächt ist, was schon früh zu Atembeschwerden (Luftnot) führt. Im Verlauf der Erkrankung breiten sich die Nervenausfälle aus, so dass früher oder später alle Bereiche betroffen sind.

Die von den Nervenausfällen verursachten Lähmungen können bei der ALS sowohl schlaff wie auch spastisch sein, beides kann auch gleichzeitig vorkommen in den verschiedenen Arealen. Meist treten schon früh unwillkürliche Muskelzuckungen (Faszikulationen) auf. ALS kann mit dem Auftreten einer fronto-temporalen Demenz verknüpft sein.

Bei 10% der Betroffenen liegt eine familiäre Form vor, bei der auch andere Familienmitglieder betroffen sind. Bislang wurden bereits mehrere Gene beschrieben, die bei der Entstehung der familiären Form beteiligt sind.

Die ALS gehört zu den seltenen Erkrankungen. In Europa gilt eine Krankheit als selten, wenn nicht mehr als eine Person von 2.000 Menschen betroffen ist. Die Neuerkrankungsrate (Inzidenz) liegt bei ALS

bei 3.1/100.000 (also 0,06 pro 2.000 Menschen). In Deutschland sind ca. 6.400 Menschen an ALS erkrankt, dabei erkranken Männer häufiger als Frauen. Die Seltenheit der Erkrankungen spiegelt sich auch in der Seltenheit der Spezialisten wider, was häufig eine frühzeitige Diagnosestellung wie auch eine wohnortnahe Versorgung durch Ärzte, Therapeuten und Pflegende erschwert.

Weil es eine seltene Erkrankung ist und die Symptome anfangs recht unscharf verbleiben, wird ALS oftmals erst in einem weit fortgeschrittenen Stadium erkannt. Die mittlere Überlebenszeit ab dem Zeitpunkt der Diagnosestellung liegt zwischen zwei und vier Jahren. Nur ca. 10% der Erkrankten überleben zehn Jahre. Vereinzelt gibt es auch seltene gutartige Verlaufsformen.

Die klinischen Zeichen für die Diagnose der ALS sind in den El Escorial Kriterien zusammengefasst. Diese Kriterien sind allerdings nicht als Checkliste für die Diagnose zu verstehen, sondern eher als Zusammenfassung der wichtigsten Punkte.

Tabelle 1: El Escorial Kriterien zur Diagnose der ALS²

Die Diagnose ALS erfordert das Vorhandensein von:	Zeichen der Schädigung des 1. Motoneurons Zeichen der Schädigung des 2. Motoneurons (inklusive EMG-Veränderungen in klinisch nicht betroffenen Muskeln) Progredienz			
Die Diagnose ALS erfordert das Fehlen von:	Gefühlsstörungen, Sphinkterstörungen, Sehstörungen, Autonome Dysfunktion Parkinson-Syndrom, Alzheimer-Demenz oder Syndrome, die der ALS ähnlich sind			
Die Diagnose einer ALS wird gestützt durch:	Muskelzuckungen (Faszikulationen) in einer oder mehreren Regionen, neurogene Veränderungen im EMG, normale motorische und sensible Nervenleitgeschwindigkeiten, Fehlen von Leitungsblöcken			
Sicherheit der Diagnose				
Definitive/sichere ALS	Schädigungszeichen des 1. und 2. Motoneurons in 3 von 4 Regionen (bulbär, zervikal, thorakal, lumbosakral)			
Wahrscheinliche ALS	Schädigungszeichen des 1. und 2. Motoneurons in 2 von 4 Regionen, wobei die Schädigungszeichen des 2. Motoneurons rostral der Schädigung des 2. Motoneurons liegen müssen			
Wahrscheinliche, laborunterstützte ALS	Schädigungszeichen des 1. und 2. Motoneurons in einer von 4 Regionen (oder nur des 1. Motoneurons in einer Region) und Denervierungszeichen im EMG in mindestens zwei Extremitäten			
Mögliche ALS	Schädigungszeichen des 1. und 2. Motoneurons in einer von 4 Regionen			

ALS-Patienten haben spezifische Bedarfe und Bedürfnisse, die sich zum Teil erheblich von denen anderer Patienten unterscheiden. Zudem variieren diese innerhalb der Krankheitsverläufe stark, sodass eine standardisierte Behandlung nur eingeschränkt möglich ist. Der Hilfe- und Pflegebedarf ist oftmals schon bei Diagnosestellung umfassend und nimmt im Verlauf der Erkrankung stetig weiter zu. Zum Aufbau eines adäquaten Versorgungsnetzes bleibt relativ kurze Zeit, insbesondere wenn es sich um eine rasch progrediente Verlaufsform handelt, was auf mehr als der Hälfte der Patienten zutrifft.

² Brooks et al. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disorders 2000; 1: 293–299

Versorgungsangebote

Für Neurologen: ALS und Palliativversorgung

Patienten mit ALS entwickeln im Krankheitsverlauf eine Vielzahl belastender Symptome und erfordern einen maximalen Aufwand für die Koordination und Organisation der Versorgung. Die frühe Integration der Palliativversorgung kann hier (vor allem durch die Einbindung der spezialisierten ambulanten Palliativversorgung SAPV) im häuslichen Bereich eine wertvolle Unterstützung bieten.

Bei Patienten, Zugehörigen und Behandlern bestehen oft Bedenken gegen die Einbindung der Palliativversorgung, weil dies erst als Option für die letzte Lebensphase verstanden wird. Hier ist eine schonende Aufklärung über die Palliativversorgung zu einem frühen Zeitpunkt im Krankheitsverlauf (frühe Integration) als Ansatz zur Verbesserung der Lebensqualität und zur Symptomlinderung von nicht heilbaren Erkrankungen sinnvoll.

Für Palliativmediziner: Palliativversorgung bei ALS

ALS ist eine unheilbare Erkrankung, und ab dem Zeitpunkt der Diagnose kann eine frühe Integration der Palliativversorgung sinnvoll sein. Die Palliativversorgung muss bei ALS über einen längeren Zeitraum geplant werden.

Eine frühe Einbindung der SAPV kann erforderlich sein, nicht nur zur Behandlung belastender Symptome wie Luftnot, Angst vor dem Ersticken, Schluckstörungen oder übermäßiger Speichelsekretion, sondern auch zur Koordination und Organisation der Versorgung.

Dabei sollten die kurzen Phasen einer intensiven Betreuung in der spezialisierten Palliativversorgung (zum Beispiel als Teil- oder Vollversorgung in der SAPV) mit längeren Phasen der allgemeinen Palliativversorgung zum Beispiel über Hausarzt und Pflegedienste abwechseln. Bei der nächsten Krise (zum Beispiel bei Pneumonie oder mit dem Beginn der nichtinvasiven Beatmung) kann dann wieder eine Phase mit spezialisierter Palliativversorgung begonnen werden. Mit einem solchen On/Off-Schema können auch längere Zeiträume in der Palliativversorgung abgedeckt werden.

Deutsches Netzwerk für ALS/Motoneuronerkrankungen (MND)

Es gibt eine Reihe von neurologischen Zentren in Deutschland, die als Spezialambulanzen Patienten mit ALS schwerpunktmäßig betreuen.

Abbildung 2: ALS-MND-Netzwerk in Deutschland



Neurologische Einrichtungen mit Schwerpunkt ALS finden sich in Nordrhein-Westfalen an den Standorten Aachen, Bonn, Essen, Bochum und Münster.

*Die ALS-Ambulanz der Klinik für Neurodegenerative Erkrankungen & Gerontopsychiatrie an der Universitätsklinikum Bonn (seit 2017) ist auf der Übersichtskarte (http://www.mnd-als.de/html/network/locations) noch nicht verzeichnet. Jährlich werden dort mehr als 200 Patienten behandelt.

Das wesentliche Ziel des Netzwerks für ALS/Motoneuronerkrankungen (Abk.: MNR-NET) ist der Aufbau eines deutschlandweiten Netzwerks aus Klinikern und Grundlagenforschern zur Verbesserung der medizinischen Versorgung und Forschung auf dem Gebiet der Motoneuronerkrankungen. Das Netzwerk wurde durch eine Forschungsförderung des Bundesministeriums für Bildung und Forschung (BMBF) gegründet und ist erreichbar unter dem Weblink http://www.mnd-als.de.

Palliativversorgung in Nordrhein-Westfalen

ALS verläuft in der Regel rasch progredient und ist nicht heilbar, deshalb steht die Behandlung unter einer palliativen (lindernden und unterstützenden) Zielsetzung. Palliativversorgung ist die aktive und umfassende Versorgung von Menschen jeden Alters mit schwerem gesundheitsbezogenem Leiden infolge schwerer Erkrankung und insbesondere von Menschen nahe am Lebensende. Sie zielt auf eine Verbesserung der Lebensqualität von Patienten, deren Familien und pflegenden Zugehörigen. Dies geschieht durch Vorbeugen und Lindern von Leiden durch frühzeitige Erkennung, sorgfältige Einschätzung und Behandlung von Schmerzen sowie anderen Problemen körperlicher, psychosozialer und spiritueller Art.

Die Versorgungsangebote in NRW können über die Ansprechstellen des Landes NRW zur Palliativversorgung, Hospizarbeit und Angehörigenbegleitung des Landes NRW3 (ALPHA NRW) oder bundesweit über den Wegweiser Hospiz- und Palliativversorgung der Deutschen Gesellschaft für Palliativmedizin (in mehreren Sprachen) gefunden werden⁴

https://alpha-nrw.de/adressen/
 https://www.wegweiser-hospiz-palliativmedizin.de/de/angebote/erwachsene





Allgemeine ambulante Palliativversorgung AAPV

Im Rahmen der Allgemeinen Ambulanten Palliativversorgung (APV/AAPV) ist eine flächendeckende Versorgung mit ambulanten Palliativpflegediensten für Erwachsene und Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene in NRW erreicht.

Für die ärztliche Versorgung haben sich viele niedergelassene Haus- und Fachärzte mit der Basis- oder Zusatzbezeichnung Palliativmedizin qualifiziert, und in vielen Städten und Kreisen zu Netzwerken zusammengeschlossen. Sie arbeiten mit Palliativpflegediensten zusammen.

Darüber hinaus werden in vielen stationären Pflegeeinrichtungen derzeit Konzepte zu einer palliativen und hospizlichen Betreuung eingeführt.

Spezialisierte ambulante Palliativversorgung SAPV

Eine intensive ambulante Palliativversorgung kann über die spezialisierte ambulante Palliativversorgung (SAPV) angeboten werden, bei der Teams aus Ärzten und Pflegefachkräften (und bei Bedarf auch Therapeuten) zu den Patienten nach Hause (oder auch in die Pflegeeinrichtung) kommen können, auch notfallmäßig nachts oder am Wochenende.

Im Bereich der Kassenärztlichen Vereinigung Nordrhein gibt es SAPV-Teams und im Bereich der Kassenärztlichen Vereinigung Westfalen-Lippe Palliativmedizinische Konsiliardienste, die eine solche spezialisierte ambulante Palliativversorgung anbieten.

Ambulante Hospizdienste

Ambulante Hospizdienste bieten eine Begleitung durch ehrenamtliche Hospizbegleiter an, die durch hauptamtliche Koordinatoren angeleitet werden. Die ehrenamtlich Mitarbeitenden kommen regelmäßig zu den Betroffenen und ihren Zugehörigen nach Hause, in die Pflegeeinrichtung oder ins Krankenhaus und bieten Gespräche, Unterstützung oder ein Dabeibleiben an, je nachdem was gewünscht und gebraucht wird.

Stationäre Hospize

Wenn die Versorgung zuhause nicht mehr möglich ist und die Lebenserwartung nach Einschätzung der Ärzte Tage, Wochen oder mehrere Monate beträgt, kann die Aufnahme in einem stationären Hospiz erfolgen. Dort arbeiten unter anderem spezialisierte Pflegefachkräfte, die ärztliche Versorgung erfolgt zumeist über die Hausärzte. Die Bewohner werden in aller Regel bis an das Lebensende im Hospiz betreut.

Palliativstationen

Palliativstationen sind Teil der Krankenhausversorgung, die eine Krisenintervention bei komplexen Problemen anbieten. In vielen Fällen können die Patienten nach einigen Tagen oder Wochen wieder nach Hause zurückkehren, oder zur weiteren Versorgung in eine Pflegeeinrichtung oder ein Hospiz verlegt werden.

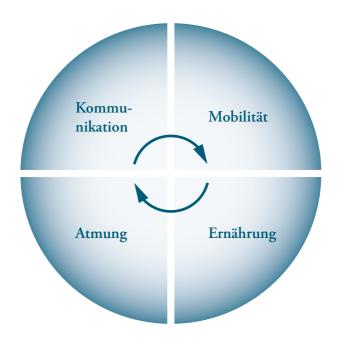
Bedarfe und Bedürfnisse

Durch die fortschreitenden Muskellähmungen infolge der Degeneration der Motoneurone im zentralen und peripheren Nervensystem treten im Verlauf zunehmend körperliche Symptome auf, neben den fortschreitenden Lähmungen vor allem Luftnot, schmerzhafte Krämpfe, Schluck- und Sprachstörungen und erhöhter Speichelfluss. Auch andere Symptome wie chronische Schmerzen oder pathologisches Lachen oder Weinen können auftreten. Gleichzeitig brauchen die Betroffenen Unterstützung zur Bewältigung der psychischen, sozialen und spirituellen Probleme, die mit zunehmendem Krankheitsverlauf immer häufiger werden.

Der sich rasch verändernde Gesundheitszustand der Betroffenen erfordert die weitreichende Auseinandersetzung zur weiteren Therapie, z.B. die Anlage einer Ernährungssonde (PEG) oder der Umfang
der atemunterstützenden Maßnahmen. Diese Situationen sind oft überfordernd für die Betroffenen
und deren Angehörigen. Wichtige Entscheidungen werden dadurch manchmal zu früh oder zu
spät getroffen. Regelmäßige Gesprächsangebote mit kompetenten und empathischen Fachexperten
können hier Entlastung schaffen. Dies kann z.B. durch Mitarbeiter von ALS Ambulanzen, SAPV
Teams oder Berater zur gesundheitlichen Versorgungsplanung erfolgen.

Die wesentlichen Bedürfnisse der betroffenen Patienten finden sich in den Bereichen Kommunikation, Mobilität, Ernährung und Atmung.

Abbildung 3: Bedürfnisbereiche von Menschen mit ALS



Kommunikation

Ein Großteil der Patienten und Zugehörigen hat bereits bei Diagnosestellung viele Fragen und einen hohen Informationsbedarf zur Erkrankung, den Behandlungsmöglichkeiten, sozialmedizinischen und sozialrechtlichen Ansprüchen sowie Pflegeleistungen der Krankenkasse und Hilfsmittelversorgung.

Schon früh nach der Diagnosestellung benötigen Patienten und ihre Zugehörigen deshalb ausführliche Informationen über den Krankheitsverlauf und die durch das Fortschreiten der Erkrankung zu erwartenden Probleme wie auch zu den Behandlungs- und Unterstützungsmöglichkeiten.

Mit zunehmender Schwäche der Kopf- und Halsmuskulatur wird auch das Sprechen erschwert und unter Umständen ganz unmöglich. Manchmal ist bei der bulbären Verlaufsform die Sprache schon früh eingeschränkt, dann können sich die Patienten oft aber noch schriftlich ausdrücken. Selbst bei Verlust der Schreibfähigkeit gibt es noch weitere Möglichkeiten der Verständigung. Eine Buchstabentafel kann sehr hilfreich sein oder, mit entsprechend höherem technischen Aufwand, ein mittels Augensteuerung betriebener Sprachcomputer. Hierbei sind die Augen des Patienten auf eine Kamera auf einem Computerbildschirm ausgerichtet. Mittels Augensteuerung kann der Betroffene die Buchstaben auswählen, Texte erstellen und vom Computer vorlesen lassen. Es kann allerdings sehr lange dauern, sich auf diese Art zu verständigen, und gerade für die Entscheidungsfindung bei komplexen Problemen müssen die Behandelnden genügend Zeit für die Kommunikation einplanen. Dieser Kommunikationsweg ist auch für die Patienten sehr anstrengend. Meist müssen solche Gespräche dann auf mehrere Termine verteilt geplant werden.

Da die Kommunikationsfähigkeit im Verlauf oft zunehmend eingeschränkt wird, ist eine frühe und umfangreiche gesundheitliche Vorausplanung (Advance Care Planning – ACP) von hoher Bedeutung, die im weiteren Verlauf kontinuierlich angepasst werden muss, weil es bei vielen Menschen mit dem Fortschreiten der Erkrankung zu Verschiebungen der individuellen Prioritäten und Änderungen der Einstellung zu Behandlung und Zielsetzung kommt.

Mobilität

Die zunehmende Degeneration der Nervenzellen führt zu einem ständigen Verlust der Muskelkraft. Die Patienten leiden deshalb unter einer stetig zunehmenden Schwäche. Unter Umständen können Tätigkeiten noch für begrenzte Zeit mit der gewohnten Kraft durchgeführt werden, aber die Muskulatur ermüdet rasch. Die Ermüdung tritt mit dem Fortschreiten der Erkrankung immer früher und schneller ein, und es werden immer mehr Pausen im Alltag benötigt. Durch die Erschöpfbarkeit der Muskulatur und den Energiemangel leidet auch die Konzentrationsfähigkeit, und viele Patienten klagen über Müdigkeit und Konzentrationsstörungen. Die körperliche und geistige Ermattung und Ermüdbarkeit werden unter dem Begriff Fatigue zusammengefasst.

Empfehlungen zur medikamentösen und nichtmedikamentösen Therapie von Fatigue werden in der Leitlinie "Palliativmedizin bei Patienten mit einer nicht heilbaren Krebserkrankung"⁵ zusammengefasst und können auf



⁵ https://www.dgpalliativmedizin.de/images/stories/ LL_Palliativmedizin_Langversion_1_1.pdf

die Symptomlinderung bei ALS übertragen werden. So können Yoga oder eine Verbesserung der Schlafhygiene wirksam sein.

Eine Reihe von medikamentösen und nichtmedikamentösen Behandlungsmaßnahmen können erwogen werden. Modafinil ist eigentlich zur Normalisierung des Schlaf-Wach-Rhythmus bei Narkolepsie entwickelt worden, kann aber auch bei ALS als Therapieversuch eingesetzt werden. Allerdings wird die Behandlung wegen starker Unruhe als Nebenwirkung von einigen Patienten abgebrochen. Corticosteroide wie Dexamethason können gegen die körperliche Schwäche wirksam sein. Jedoch sollten diese Medikamente nur über einen Zeitraum von wenigen Wochen genutzt werden, weil bei längerer Anwendung eine Schwäche der Oberschenkel- und Oberarmmuskulatur (proximale Myopathie) als Nebenwirkung auftreten kann, und dadurch die ALS-bedingte Schwäche sogar noch verstärkt werden kann.

Leichtes körperliches Training und der Einsatz von Hilfsmitteln wie z.B. MOTOmed® Bewegungssysteme kann zumindest in den Anfangsstadien der Erkrankung wirksam sein.

Eine Beratung zu energieerhaltenden Maßnahmen, zum Beispiel durch Führen eines Fatigue-Tagebuches können ebenfalls hilfreich sein. Nach den Eintragungen im Tagebuch können Tagesaktivitäten geplant werden oder Aufgaben an Andere delegiert werden.

Abbildung 4: Fatigue-Tagebuch

Uhrzeit	Aktivität	Wie müde	Wie schwach	Kommentar
		0=kein, 1=leicht, 2	=mittel, 3=schwer	

Mit dem Fortschreiten der Erkrankung wird es dennoch zu einer zunehmenden Beeinträchtigung der Mobilität kommen. Je nach dem Muster der Nervenschädigungen sind die Patienten früher oder später nicht mehr ohne Hilfsmittel mobil, und auch bei Alltagstätigkeiten wie Ankleiden oder Essen auf die Unterstützung der Zugehörigen oder des Behandlungsteams angewiesen.

Hilfsmittel wie elektrische Rollstühle oder neue Entwicklungen wie Roboterarme, eventuell mit angepasster Steuerung, damit sie von den noch funktionierenden Muskeln an Hand, Fuß oder Kopf-/Halsbereich bedient werden können, können die Selbstständigkeit der betroffenen Patienten noch für einen begrenzten Zeitraum aufrecht erhalten. Die motorischen Behinderungen stellen jedoch ebenso wie die Einschränkungen der Kommunikationsfähigkeit mit dem dadurch bedingten Autonomieverlust eine besondere Einschränkung der Lebensqualität dar.

Im Verlauf ist eine Anpassung der Therapieziele an den Zustand und die Funktionsmöglichkeiten der Patienten erforderlich. Die Physiotherapie sollte dann zum Beispiel von der aktivierenden Therapie zu einer assistierenden und später einer passiven Zielrichtung übergehen.

Abbildung 5: Ziele der Physiotherapie bei Patienten mit ALS

Aktive Phase

Schulung der Körperwahrnehmung Kompensationsstrategien

Assistierte Phase

Wärmeanwendungen, Massagen, sanfte Dehnungen (gegen Verspannungen) Kontrakturen verhindern (Vorsicht: nur im schmerzfreien Bereich) Angehörige einbeziehen

Passive Phase

Wahrnehmungsorientierte Bewegung Schmerzlinderung Entspannung, Lagerung

Psychotherapie ist oft notwendig zur Bewältigung der ständigen Verlusterfahrungen. Insbesondere Verhaltenstherapie kann bei der immer wieder notwendigen Anpassung der Lebensführung beziehungsweise des Lebensraums und der Lebensplanung infolge fortschreitender Lähmungen hilfreich sein. Jedoch haben nur wenige Psychotherapeuten Erfahrung und Expertise mit diesem seltenen Krankheitsbild, so dass die Suche nach einem Therapeuten aufwändig sein kann.

Ernährung

Der Magen-Darmtrakt ist durch die Muskelschwäche nicht direkt betroffen, aber dennoch leiden Patienten mit ALS unter einer Reihe von Beschwerden, die im Krankheitsverlauf zunehmend die Ernährung beeinträchtigen.

Schluckstörungen (Dysphagie) stellen ein sehr belastendes Symptom der ALS dar. Die damit verbundene mangelnde Nahrungsaufnahme führt zu

Gewichtsverlust verbunden mit Schwäche und Immobilität, der häufig als bedrohlich erlebt wird. Unabhängig von einer Schluckstörung können auch die Ermüdung der Zungen, Kau- und Schlundmuskulatur zu einer verringerten Nahrungsaufnahme führen.

Die Patienten mit bulbärem Beginn der Erkrankung zeigen die Symptomatik früh, im Verlauf tritt sie bei der Mehrheit aller ALS Patienten auf. Die in der Folge verminderte Nahrungsaufnahme verstärkt den Muskelschwund und beeinträchtigt dadurch zusätzlich die Bewegungsfähigkeit der Patienten. Daneben sind die Patienten durch die Schluckstörung zunehmend aspirationsgefährdet, so dass die Gefahr einer Lungenentzündung droht.

Mit Logopädie kann ein Schlucktraining angeboten werden, mit dem die Gefahr der Aspiration verringert werden kann. Flüssigkeiten können angedickt werden, so dass sie leichter geschluckt werden können.

Die Anlage einer perkutanen endoskopischen Gastrostomie (PEG) stellt eine relativ komplikationslose Intervention zur Aufrechterhaltung der Ernährung dar. Sie wird bei ALS Patienten mit einem Gewichtsverlust von mehr als 10% und einer forcierten Vitalkapazität von weniger als 50% empfohlen. Die PEG Anlage sollte also eher früh im Verlauf erfolgen, da die Anlage dann einfacher und weniger komplikationsträchtig ist als bei fortgeschrittener Erkrankung. Für die Patienten heißt dies aber nicht, dass sie damit auf die PEG zur Ernährung angewiesen sind. Natürlich können sie weiterhin essen und trinken, soweit dies noch möglich ist, und die PEG nur zusätzlich nutzen oder auch zwischenzeitlich ungenutzt liegen lassen. Bei vielen Patienten wird letztendlich eine vollständige Ernährung über die PEG erforderlich werden.

Auch bei deutlichen Einschränkungen beim Schlucken sollte die Bedeutung von Essen und Trinken für die Betroffenen überlegt werden. Es geht nicht nur um die Nahrungs- oder Kalorienzufuhr, sondern Essen und

Trinken sind auch immer Geschmack, Geruch und die damit verbundenen Erfahrungen und Erinnerungen. Speisen und Getränke sollten deshalb weiterhin angeboten werden. Flüssigkeiten, insbesondere kalte Getränke, können mit einem Zerstäuber aufgesprüht werden. Manche Patienten bevorzugen das Lutschen von Eiswürfeln oder zerstoßenem Eis. Jede Flüssigkeit lässt sich darüber hinaus so hauchzart und luftig aufschäumen, dass kein Schluckakt ausgelöst wird. Jedoch werden sehr wohl Duft und Geschmack des Produktes intensiv wahrgenommen.

Atmung

Der fortschreitende Funktionsausfall der Muskulatur betrifft auch die Atemmuskeln, so dass ALS Patienten im Verlauf eine zunehmende chronische respiratorische Insuffizienz (Atemschwäche) erleiden. Die Atemnot ist für die Patienten überaus belastend. Dabei ist mit dem aktuellen Gefühl der Luftnot immer auch die Angst vor dem Ersticken im späteren Verlauf der Erkrankung verbunden. Es gilt daher, die Atemnot frühzeitig zu behandeln, damit die Betroffenen die Angst vor dem Ersticken verlieren.

Die Patienten sollten schon früh über die Möglichkeiten der effektiven medikamentösen Symptomlinderung von Atemnot und Angst mit Opioiden aufgeklärt werden. Sie sollten auch über die palliative Sedierung informiert werden: Sollte in der letzten Lebensphase die Luftnot oder andere Symptome nicht ausreichend gelindert werden können, kann mit sedierenden Medikamenten das Bewusstseinsniveau (falls nötig bis zum tiefen Koma) reduziert werden.

Die Patienten sollten auch behutsam über die übliche Veränderung der Atmung am Lebensende informiert werden, weil ohne (invasive oder nichtinvasive) Beatmung mit der zunehmenden Atemfunktionsstörung durch den ansteigenden Kohlendioxidgehalt im Blut (Hyperkapnie) meist das Bewusstsein langsam schwindet. Dies Wissen führt häufig zu einer spürba-

ren Entlastung bei den Patienten und ihren Angehörigen. Die Erschöpfung der Atemmuskulatur wird zunächst vor allem nachts bemerkt. Eine nächtliche Hypoventilation führt wiederum zu weiteren Symptomen, zum Beispiel Schlafstörungen, Tagesmüdigkeit, Kopfschmerzen, Konzentrationsstörungen und Stimmungsschwankungen.

Die rechtzeitige Versorgung mit einer nicht invasiven Heimbeatmung (NIV) über eine Maske kann Symptome wie Kopfschmerz, Tagesmüdigkeit und Konzentrationsstörungen lindern und die Lebensqualität der Patienten verbessern. Allerdings können auch Patienten, die bereits kontrolliert nichtinvasiv oder invasiv beatmet werden, weiterhin unter einer starken Luftnot leiden. Die Symptomlinderung der Luftnot ist deshalb auch bei beatmeten Patienten weiterhin von hoher Bedeutung.

Die Atemunterstützung mit NIV wird zunächst nur nachts über einige Stunden benötigt. Im Verlauf der Erkrankung werden immer längere Zeiten mit NIV erforderlich. Der Einsatz der NIV kann ebenso wie die Anlage einer PEG und die Begleitung durch ein multiprofessionelles Team die tracheotomiefreie Überlebenszeit der ALS-Patienten verlängern.

Wenn die Beatmungszeiten immer länger werden, und Patienten eine invasive Beatmung wünschen, sollte die Anlage eines Tracheostomas geplant erfolgen. Eine nächtliche Messung der Sauerstoffsättigung (Oxymetrie) kann hilfreich sein, um den richtigen Zeitpunkt für die Tracheotomie zu finden. Vor einer Tracheotomie und bei Intensivierung der Beatmung sollten Patienten und Angehörige zu den Optionen der Symptomkontrolle in der Palliativversorgung informiert werden. Mit dem Wissen, dass Luftnot in aller Regel bis an das Lebensende gut gelindert werden kann, und es eben nicht zu einem qualvollen Ersticken kommt, entscheidet sich ein Teil der betroffenen Patienten gegen die Tracheotomie.

Mit den Patienten und Zugehörigen sollte klar abgesprochen werden, dass im weiteren Verlauf der Erkrankung zu jedem Zeitpunkt die Möglichkeit besteht, die dauerhafte Beatmung (ebenso wie die Ernährung über PEG-Sonde) wieder zu beenden, wenn es dem Patientenwillen entspricht. Dieser Hinweis entbindet die Patienten in einem frühen Stadium der Erkrankung von der vermeintlichen Notwendigkeit, sich hinsichtlich der Tracheotomie oder der PEG-Anlage im Vorfeld unumstößlich festlegen zu müssen. Eine Auseinandersetzung mit diesen Themen und die Ausfertigung einer Patientenverfügung und Vorsorgevollmacht sind wichtige Bestandteile der Begleitung.

Der hohe Aufwand in der häuslichen Pflege bei beatmeten Patienten bis hin zur außerklinischen Intensivpflege stellt ein Problem in der Versorgung dar. Die Finanzierung eines Intensivpflegedienstes wird zum Beispiel von der Krankenkasse nur bei dauerhafter Anwendung einer atemunterstützenden Maßnahme (zum Beispiel NIV) übernommen. Bei Schwerstpflegebedürftigkeit ohne atemunterstützende Indikation ist die notwendige 24 Stunden Versorgung im häuslichen Bereich nicht finanziert.

Bei progredienter Erkrankung mit Störung der Atemfunktion und hoher Symptomlast ist oftmals die stationäre Krankenhausbehandlung nicht zu vermeiden. Viele Patienten haben bereits Erfahrungen mit stationären Klinikaufenthalten, haben eventuell die pflegerische Unterversorgung im Krankenhaus ebenso wie die Hochleistungsmedizin auf einer Intensivstation erlebt. Bei gleichzeitig hoher Abhängigkeit von der Pflege sind die Betroffenen deshalb gegenüber stationären Klinikaufenthalten meist misstrauisch und ablehnend.

Behandlung und Begleitung

Lotsen

Patienten mit ALS benötigen ärztliche und pflegerische Versorgung, psychosoziale Beratung und Begleitung, Physiotherapie, Logopädie und vieles andere mehr. Teilweise müssen spezialisierte Therapeuten und Dienste gesucht werden. Im Krankheitsverlauf sind häufig mehr als 15 Organisationen, meist mit mehr als 50 Personen, eingebunden. Der Aufwand für die Koordination und bei Bedarf Anleitung dieser Dienste ist hoch und nimmt im Verlauf der Erkrankung noch zu.

Allerdings ist aufgrund des schwankenden Bedarfs eine zeitlich angepasste und flexible Einbindung der verschiedenen Dienste erforderlich, da sich Krisensituationen mit hohem Bedarf und stabilere Phasen mit niedrigem Bedarf abwechseln.

In der Regel sind Betroffene und Zugehörige lange Zeit auf sich alleine gestellt, die richtigen Fachspezialisten zu organisieren, die unterschiedlichen Befunde zu kommunizieren und Versorgungsangebote aufeinander abzustimmen. Die Patienten und ihre Zugehörigen werden durch die Organisation der Versorgung in hohem Maß belastet. Nur wenige Fachärzte und Therapeuten bieten Hausbesuche an. Der Besuch einer Arzt- oder Therapeutenpraxis ist jedoch mit hohem organisatorischem Aufwand für die Betroffenen, Zugehörigen und gegebenenfalls auch für das betreuende Behandlungsteam verbunden. Das Abwägen zwischen Aufwand, Kosten und Nutzen führt deshalb häufig zu einer Zurückstellung des Praxisbesuchs. Die notwendige multiprofessionelle und interdisziplinäre Behandlung wird dadurch im häuslichen Umfeld aber verhindert.

Eine Empfehlung des vom Ministerium für Arbeit, Gesundheit und Soziales (MAGS) des Landes NRW geförderten Projektes zur Konzeptentwicklung einer bedarfs- und bedürfnisorientierten Palliativversorgung von Patienten mit ALS ist daher, dass für die Sicherstellung einer guten häuslichen Versorgung für jeden Patienten ein Lotse benannt wird. Der Lotse sollte die Koordination und die Vernetzung der Behandelnden übernehmen (individuelle Prozessteuerung), am besten schon ab dem Zeitpunkt der Diagnosestellung. Durch die frühzeitige Übernahme der Koordination durch eine Person wird Vertrauen aufgebaut, können Unsicherheiten abgebaut, der zu frühe oder übermäßige Einsatz von Behandlungsmaßnahmen vermieden und durch die kontinuierliche Betreuung Entscheidungsprozesse begleitet werden. Dies ermöglicht es, Krisensituationen zu reduzieren, auf Änderungen der Prioritäten und Zielsetzungen der Patienten insbesondere bei und nach Krisen oder bei fortschreitender Erkrankung zeitnah mit einer Anpassung der Therapieziele zu reagieren.

Die Lotsen können nach Diagnosestellung die initiale Bedarfserfassung (mit Hilfe eines standardisierten Assessmentinstrumentes, das Lebensqualitätsparameter, Symptome, Bedarfe, Wünsche und die Belastung der Zugehörigen erfasst) und eine erste Beratung der Patienten übernehmen, zum Beispiel zu sozialrechtlichen Fragen. Im Verlauf wird ein individueller Hilfeplan erstellt, der regelmäßig überprüft und gegebenenfalls angepasst wird. Bei aufwändigeren Fragestellungen können sie ein individuelles Versorgungsnetzwerk knüpfen und koordinieren. Dies sollte in enger Absprache mit den Patienten betreuenden Behandlern wie zum Beispiel Hausärzte, SAPV-Teams, niedergelassene Neurologen und andere Experten, möglichst in Wohnortnähe der Patienten, erfolgen. Die Lotsen können die Beratung der Patienten, im Bedarfsfall auch der Netzwerkpartner (z.B. lokale SAPV Teams im Einzugsbereich des Patienten) übernehmen.

Die Lotsen sollten über fundierte Kenntnisse in Palliativversorgung und Case Management sowie über einschlägiges Wissen und Erfahrungen zum Krankheitsbild ALS verfügen. Die Aufgabe der Lotsen können von verschiedenen Diensten oder Berufsgruppen übernommen werden. Idealerweise sollten die Lotsen unmittelbar nach der Diagnosestellung die Patienten beraten. Am einfachsten ist dies möglich, wenn Lotsen an spezialisierte Zentren angebunden sind. In Nordrhein-Westfalen können dies spezialisierte SAPV Teams oder die spezialisierten Ambulanzen für Motorneuron-Erkrankungen in Bonn, Essen und Münster sein.

Beim Vorliegen von belastenden körperlichen Symptomen ist die Kostenübernahme der SAPV durch die Krankenkasse auch in der frühen Phase der Erkrankung in aller Regel unproblematisch. Wenn körperliche Symptome nachrangig sind und es vor allem um Organisation und Koordination bei Fortschreiten der Erkrankung geht, ist die Kostenübernahme nicht immer gewährleistet.

Die frühe Integration der Palliativversorgung bietet die Möglichkeit einer individuellen Prozesssteuerung im Sinne eines Case Managements für die Betroffenen und deren Zugehörigen. In einem vom Ministerium für Arbeit, Gesundheit und Soziales des Landes NRW unterstützten Modellversuch wurde ein solches Angebot als sinnvolles, extrem entlastendes und hilfreiches Angebot von Patienten, Zugehörigen und Behandlern erlebt. Unabhängig davon, wer die Lotsenfunktion übernimmt, ist zu garantieren, dass die aufsuchende Beratung in kontinuierlichen Zeitabständen, auch außerhalb von Krisen, erfolgt.

Der bedarfsgerechte Zugriff auf neurologische, palliativmedizinische, pulmonologische, psychosomatische Expertise muss jederzeit gewährleistet sein.

Bedarf ermitteln

Möglichst bald nach der Diagnose der ALS sollten Bedarfe und Bedürfnisse der Patienten systematisch erfasst werden. Dazu gehört die Überprüfung, ob eine medikamentöse Behandlung mit Riluzol oder Edavarone sinnvoll ist. Ebenso sollten die bestehenden Beeinträchtigungen bei der Arbeit, in der Familie oder in anderen Bereichen erfasst werden. Mit den Betroffenen und den Zugehörigen sollte eine ausführliche sozialrechtliche Beratung durchgeführt werden, um alle Möglichkeiten der Unterstützung auszuloten.

Hilfsmittel sollten rechtzeitig beantragt und organisiert werden. Allerdings ist gerade bei den Hilfsmitteln darauf zu achten, dass nicht alles was möglich ist, direkt angefordert wird, sondern dass sich die Organisation der Hilfsmittel immer am Bedarf orientiert. Sonst kann es vorkommen, dass zu viele Hilfsmittel, schon direkt nach Diagnosestellung geliefert werden, aber dann später, wenn sie wirklich gebraucht werden, nicht mehr einsatz- oder funktionsfähig sind, und dann nicht mehr neu beantragt werden können. Im Verlauf sollte der Bedarf an Hilfsmitteln und anderen Maßnahmen immer wieder überprüft und anpasst werden. Dies gilt insbesondere während und nach Krisen (zum Beispiel Krankenhausaufenthalt wegen einer Lungenentzündung), hierzu kann eine Checkliste benutzt werden (siehe Beispiel unten).

Die Erfassung des Bedarfs nach Diagnose und im Verlauf sollte möglichst von den Lotsen durchgeführt werden. Unter Umständen kann es sinnvoll sein, wenn zu Beginn oder während Krisen oder Verschlechterungen im Verlauf über einen Zeitraum von wenigen Wochen eine SAPV verordnet wird, damit das SAPV-Team (im Sinne der Lotsenfunktion) Bedarfserfassung ebenso wie Koordination und Organisation der notwendigen Maßnahmen übernehmen kann. Nach der Stabilisierung kann sich das SAPV-Team wieder zurückziehen und die Betreuung wieder den niedergelassenen Ärzten und Pflegediensten überlassen.

Checkliste

Die hier vorgeschlagene Checkliste (Abb. 6) erhebt keinen Anspruch auf Vollständigkeit und sollte an die eigenen Bedürfnisse und die spezifischen Bedingungen und Vernetzungsmöglichkeiten vor Ort angepasst werden.

Abbildung 6: Checkliste Bedarfserhebung bei ALS

Checkliste Bedarfserhebung bei ALS Teil 1/2			Datum:			
	Bedarf	Maßnahme eingeleitet	Kommentar			
Symptomlinderung	Symptomlinderung					
Luftnot						
Schmerzen						
Müdigkeit						
Schwäche						
Schluckstörungen						
Speichelfluss						
Andere Symptome						
Informationen						
Sozialberatung						
Infos zu Symptomkontrolle						
Infos zu Palliativer Sedierung						
Patientenverfügung						
Vorsorgevollmacht						
Andere Informationen						
Therapeutische Maßnahmen	Therapeutische Maßnahmen					
Physiotherapie						
Logotherapie						
Psychotherapie						
Ernährungstherapie						
Kunsttherapie						
Musiktherapie						
Ehrenamtliche Begleitung (ambulanter Hospizdienst)						
Andere Therapeuten						

Checkliste Bedarfserhebung bei ALS Teil 2/2			Datum:		
	Bedarf	Maßnahme eingeleitet	Kommentar		
Hilfsmittel					
Rollstuhl					
Cough Assist					
NIV Beatmungsgerät					
Beatmungsgerät (invasive Beatmung)					
PEG					
Verdampfer (für Cannabis)					
Computer (für Kommunikation)					
Andere Hilfsmittel					
Medikamente					
Riluzol					
Edavarone					
Cannabinoide					
Opioide					
Andere Medikamente					
Anderer Bedarf					
Hochkalorische Trinklösung					
Sondennahrung					

Informationen geben

Für die betroffenen Patienten und ihre Zugehörigen ist es wichtig, ausreichend Informationsmaterial zu der Erkrankung und den Behandlungsmöglichkeiten zu erhalten. Insbesondere zu Beginn der Erkrankung bestehen viele Unsicherheiten bzgl. des Verlaufs, sowohl bei Betroffenen, als auch bei Zugehörigen. Sie benötigen Kontaktinformationen zu den neurologischen, pneumonologischen, palliativmedizinischen und hospizlichen Einrichtungen, die zur Versorgung beitragen können, sowie Adressen zur Physiotherapie, Psychotherapie, Logopädie und von Pflegediensten und Sanitätshäusern.

Selbsthilfegruppen für Betroffene und Zugehörige sind wichtige und entlastende Unterstützungsangebote. Für ALS sind hier insbesondere die Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke und die Selbsthilfegruppe "ALS - Alle Lieben Schmidt e.V." zu nennen. Weiterführende Adressen und Internetlinks sind am Ende dieser Broschüre aufgelistet.

Informationsmaterial zur ALS wird auch von den Behandlern benötigt. Zum einen benötigen die Einrichtungen der Hospiz- und Palliativversorgung Informationsmaterialien über das Krankheitsbild und die neurologische Versorgung, zum anderen benötigen die Experten aus der Neurologie Informationen über Palliativversorgung bei dieser Patientengruppe und das Konzept der frühen Integration.

Sozialberatung

Für Patienten mit ALS besteht ein besonders hohes Risiko für Versorgungslücken und -engpässe, weil der komplexe und dynamische Verlauf der Erkrankung immer wieder zu Krisen führen kann, die nur mit hohem Aufwand und einer großen Zahl von beteiligten Berufsgruppen und Fachrichtungen überwunden werden können.

Im Verlauf der Erkrankung werden die ALS-Patienten durch die Muskelatrophie zunehmend pflegebedürftig. Sie benötigen bei fortgeschrittener Erkrankung umfassende Hilfe und Pflege über 24 Stunden.

Obwohl die überwiegende Mehrzahl der Betroffenen möglichst lange im eigenen Zuhause bleiben möchte, wird dennoch oft ein Wechsel in eine Pflegeeinrichtung oder eine Pflege-Wohngemeinschaft vorgeschlagen, weil die Versorgung zuhause nicht dauerhaft gewährleistet werden kann.

Möglichkeiten der Unterstützung sind in verschiedenen Bereichen des Sozialrechts zu finden. Im Einzelnen können die Vorgaben aus den Sozialgesetzbüchern zur Kranken- und Pflegeversicherung, Rentenversicherung, zur Teilhabe behinderter Menschen und zur Sozialhilfe herangezogen werden.

Sozialgesetzbuch V: gesetzliche Krankenversicherung

Sozialgesetzbuch VI: gesetzliche Rentenversicherung

Sozialgesetzbuch IX: Rehabilitation und Teilhabe behinderter Menschen

Sozialgesetzbuch XI: gesetzliche Pflegeversicherung

Sozialgesetzbuch XII: Sozialhilfe

Die Pflegeberater der jeweiligen Krankenkasse beraten zu Leistungen aus Pflege- und Krankenversicherung. Diese Beratung kann als aufsuchender Hausbesuch oder in Kooperation mit Pflegestützpunkten erfolgen. Es gibt zudem Beratung zum Umgang mit Leistungen aus dem persönlichen Budget, z.B. durch SeBeKo⁶, ein Unternehmen, das sich darauf spezialisiert hat und in ganz Deutschland tätig ist. Auch das verpflichtende Entlassungsma-

⁶ https://sebeko.com

nagement der Krankenhäuser bietet Sozialberatung an. Ebenso bietet die Verbraucherzentrale des Landes NRW online einen Pflegewegweiser⁷ an. Hier findet sich unter anderem eine Liste von regionalen Beratungsstellen für unterschiedliche Themenstellungen. Eine telefonische Beratung ist kostenlos.

Nicht zuletzt kann eine Mitgliedschaft im Sozialverband VDK e.V8 oder Sozialverband Deutschland (Landesverband NRW) SOVD e.V.9. sehr hilfreich sein. Mitglieder erhalten hier eine sozialmedizinische bzw. sozialrechtliche Beratung und Unterstützung zur Gewährung von Ansprüchen auf Leistungen. Dazu gehört auch die Bearbeitung von Anträgen und Widersprüchen.

Hilfsmittel

Im Verlauf der Erkrankung benötigen die Patienten eine Vielzahl von Hilfsmitteln als Unterstützung bei den Aktivitäten des täglichen Lebens ebenso wie zur medizinischen Versorgung. Für die Mobilität sind Hilfsmittel notwendig, zunächst ein Rollator, später ein Rollstuhl. Bei langsamem Verlauf der Erkrankung kann zunächst ein leichter Aktivrollstuhl verordnet werden, mit dem noch eine eigene Aktivität ausgeübt werden kann. Bei schnellem Verlauf sollte gleich ein Elektrorollstuhl bereitgestellt werden, der ausreichende Verstellmöglichkeiten für Sitz-, Rücken- und Beinwinkel ausweist und eine Elektronik, die auf Sonder- oder Umfeldsteuerungen umgerüstet werden kann, wenn dies mit dem weiteren Ausfall von Muskelgruppen notwendig wird.

⁷ https://www.pflegewegweiser-nrw.de

⁸ https://www.vdk.de/deutschland/ 9 https://www.sovd-nrw.de/lv-nrw

Zur spezialisierten Versorgung mit Hilfsmitteln gibt es für ALS Erkrankte das Versorgungsangebot durch Ambulanzpartner. Das von der ALS Ambulanz der Charité Berlin¹⁰ entwickelte Versorgungsnetz setzt den nach Beratung in der ALS Ambulanz ermittelten Bedarf an Hilfsmitteln um. Ziel ist eine Entlastung der Patienten und Angehörigen, sowie eine optimierte und passgenaue Versorgung mit Hilfsmitteln in der Häuslichkeit.

Die Störung der Atemfunktion bedingt den Bedarf an weiteren Hilfsmitteln. Die zunehmende Schwäche der Atemmuskulatur führt auch dazu, dass Hustenstöße nur noch abgeschwächt möglich sind. Eine Abhusthilfe (Cough Assist) kann die Patienten beim Abhusten unterstützen, so dass Sekret aus den Luftwegen wieder mobilisiert und entfernt werden kann.

Die fortgeschrittene Einschränkung der Atemmuskulatur führt nicht nur zu Luftnot, sondern löst auch andere Symptome wie Schlafstörungen, Tagesmüdigkeit, Konzentrationsstörungen, Depressivität oder Appetitlosigkeit aus. Dementsprechend wird eine mechanische Unterstützung der Atmung erforderlich. In der Regel ist eine nichtinvasive Beatmung zu bevorzugen, bei der Intubation oder Tracheotomie nicht erforderlich ist. Allerdings wird – vor allem bei zunehmender täglicher Dauer der Beatmung – die Atemmaske nicht immer gut toleriert. Bei Langzeitbeatmung wird eine invasive Beatmung und eine Tracheotomie nicht zu vermeiden sein.

Sobald Patienten eine atemunterstützende Maßnahme benötigen, werden von der Krankenkasse die Kosten für einen Intensivpflegedienst übernommen. Allerdings fehlen oft entsprechende Kapazitäten bei den Intensivpflegediensten, so dass es nicht immer einfach ist, einen solchen Dienst zu finden.

¹⁰ https://www.als-charite.de/versorgungsnetzwerk/

Patienten ohne atemunterstützende Maßnahmen haben ein Versorgungsdefizit, da sie keinen Rechtsanspruch auf 24-stündige Versorgung durch einen Intensivpflegedienst haben. Für spezifische Maßnahmen, wie zum Beispiel endotracheales Absaugen zum Sekretmanagement bei fehlendem Hustenstoß oder die bedarfsmäßige mehrfache Nutzung eines Cough Assist müssen deshalb individuelle Lösungen gefunden werden. Bei Tetraplegie kann auch ohne Beatmung eine Verordnung für Intensivpflege versucht werden.

Medikamentöse Behandlung

Bislang steht für die Behandlung der amyotrophen Lateralsklerose noch keine kausale Therapie zur Verfügung. Für die medikamentöse Behandlung der ALS können für Untergruppen der Patienten Riluzol und Edavarone eingesetzt werden. In einer Reihe von noch laufenden Studien werden neue Therapieansätze mit Medikamenten mit unterschiedlichen Wirkansätzen, aber auch andere Therapien, zum Beispiel mit Injektion von autologen Stammzellen in das Rückenmark, untersucht.

Riluzol

Mit einer Behandlung mit dem Glutamat-Antagonisten Riluzol wird unter der Annahme einer Neuroprotektion der Versuch unternommen, den Untergang der motorischen Nervenzellen zu hemmen. Studien belegen, dass die mittlere Überlebenszeit mit Riluzol um 6-20 Monate verlängert werden kann, außerdem verbleiben die Patienten bezüglich der Symptomlast länger in einem frühen Stadium. Die Erkrankung kann jedoch durch die Therapie nicht aufgehalten werden.

Edavarone

Mit dem intravenös zu verabreichenden Medikament Edavarone gibt es in einem sehr frühen Krankheitsstadium eine weitere Möglichkeit der Behandlung zur Verbesserung der Lebensqualität. Edavarone wird als Antioxidans beschrieben, der genaue Wirkmechanismus ist aber unbekannt. Allerdings wird der Einsatz von Edavarone nur streng festgelegte Gruppe von Patienten mit klaren klinischen Kriterien (Forcierte Vitalkapazität ≥ 80%, Punkte in der ALS Functional Rating-Scale = ALSFRS ≥ 24 von maximal 48 Punkten) und ein langsames Fortschreiten der Erkrankung (ALSFRS Abnahme von 1-4 Skalenpunkten über 12 Wochen vor Behandlungsbeginn) empfohlen.

In klinischen Studien wurde der Verlust der motorischen Funktionen durch Edavarone um ein Drittel verlangsamt. Eine längere Überlebenszeit konnte aber nicht nachgewiesen werden.

Opioide

Morphin oder andere Opioide werden bei Patienten mit ALS eingesetzt zur Behandlung von Luftnot und Schmerzen. Durch die wirkungsvolle Symptomlinderung mit diesen Medikamenten verbessert sich das Wohlbefinden der Patienten spürbar.

Alle Opioide dämpfen Schmerzleitung und Schmerzempfindung im zentralen Nervensystem (Agonisten am μ -Opioidrezeptor). Luftnot wird durch Opioide gelindert, weil sie an den Kohlendioxid-Sensoren in der Halsschlagader den Sollwert verstellen, so dass der hohe Kohlendioxidpartialdruck, der vorher noch das subjektive Gefühl von Luftnot ausgelöst hatte,

unter der Opioidtherapie als normal empfunden wird. Zusätzlich trägt die opioidbedingte Linderung von Schmerzen, Unruhe und Angst zur Abnahme der Luftnot bei.

Als Standardopioid wird Morphin eingesetzt (orale oder subkutane Anwendung). Morphin ist in vielen Applikationsformen und für viele Applikationswege verfügbar. Alternativ können Hydromorphon, Oxycodon oder Fentanyl eingesetzt werden. Fentanyl und Buprenorphin sind als transdermale Therapiesysteme (Opioidpflaster) verfügbar. Mit den Pflastersystemen kann eine Opioiddauertherapie auch bei Patienten mit Schluckstörungen gewährleistet werden, allerdings sind die Systeme sehr träge, so dass die Auswirkungen von Dosisänderungen erst nach mehreren Tagen bewertet werden können.

Die Verordnung von Opioiden muss auf speziellen Rezeptvordrucken (Betäubungsmittelrezept) erfolgen. Ausführliche Informationen zur Verordnung sind in einer Broschüre der Deutschen Gesellschaft für Palliativmedizin und der Bundesopiumstelle im Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte zum Umgang mit Betäubungsmitteln in der ambulanten Palliativversorgung zusammengefasst.¹¹

Cannabis

Cannabinoide werden in der Palliativversorgung von Patienten mit ALS eingesetzt bei schmerzhaften Muskelspastiken, Appetitmangel und Angst.



 $[\]overline{11\ https://www.dgpalliativmedizin.de/images/stories/DGP_Bundesopiumstelle_Bet\%C3\%A4ubungsmittel_Ambulante_Palliativversorgung.pdf}$

Allerdings ist der Stellenwert der Cannabinoide in der Symptomlinderung nicht eindeutig geklärt. Von den Patienten und Zugehörigen werden oft hohe Erwartungen an einen Therapieversuch mit Cannabinoiden gestellt, aber manche Patienten brechen die Therapie auch wieder ab, entweder wegen nicht ausreichender Wirkung oder wegen belastender Nebenwirkungen wie Müdigkeit und Konzentrationsstörungen. Cannabinoide unterliegen ebenso wie die Opioide der Betäubungsmittelverordnung. Seit einer Änderung im Betäubungsmittelrecht 2017 können Vertragsärzte aller Fachrichtungen Cannabisblüten, Cannabisextrakte und cannabisbasierte Arzneimittel bei schwerwiegenden Erkrankungen (wie der ALS) auch zu Lasten der gesetzlichen Krankenversicherung verschreiben, wenn keine Alternative zur Verfügung steht und eine nicht ganz entfernt liegende Aussicht auf eine spürbar positive Einwirkung auf den Krankheitsverlauf oder auf schwerwiegende Symptome besteht.

Blüten und Extrakte müssen derzeit noch aus dem Ausland bestellt werden. Die verfügbaren Sorten sind hochstandardisiert, unterscheiden sich aber teilweise deutlich in der Zusammensetzung. Insbesondere das Verhältnis von Tetrahydrocannabiol (THC) und Cannabidiol (CBD) ist von Bedeutung. Wirkung bei Schmerzen, Spastik, Angst und Appetitmangel wird vor allem dem THC beigemessen, während für CBD andere Wirkungen (bei bestimmten Formen der Epilepsie, Depressionen) diskutiert werden. Bei der Verordnung muss deshalb genau die gewünschte Sorte angegeben werden.

Cannabisblüten und Extrakte sind nur wirksam, wenn sie erhitzt worden sind. Beim Rauchen wird eine Vielzahl von Schadstoffen mit inhaliert, so dass von diesem Anwendungsweg abgeraten werden muss.

Empfohlen wird die Anwendung über einen Verdampfer, bei dem erhitzte Luft durch eine Kammer mit dem Pflanzenmaterial geleitet wird und das verdampfte Material dann direkt eingeatmet oder in einem Plastikbeutel gesammelt wird. Verdampfer können als Tischgerät oder als kleinere mobile Taschenversion als Hilfsmittel verordnet werden.

Die cannabisverordnenden Ärzte sollten sich an der Begleiterhebung des BfArM beteiligen, mit der die Erfahrungen in der klinischen Praxis gesammelt und ausgewertet werden sollen.¹²

Ethikberatung

Die Vor- und Nachteile der vorhandenen Therapiemöglichkeiten müssen mit den individuellen Prioritäten und Präferenzen des einzelnen Patienten abgeglichen werden, bevor eine Behandlung zu den individuellen Therapiezielen geplant werden kann.

Im Verlauf der Erkrankung kann es immer wieder zu Verschiebungen der individuellen Prioritäten und damit verbundenen Therapiezieländerungen kommen, so dass Aufklärungsgespräche und vorausschauende Planung in kürzeren Abständen notwendig werden.

Bei der Festlegung der Therapieziele hat der Patient auch immer das Recht, eine aus ärztlicher Sicht sinnvolle Therapie abzulehnen. Dies gilt auch, wenn er durch diesen Verzicht sein eigenes Leben gefährdet. Auch lebenserhaltende Maßnahmen, sogar die Beatmung bei einem Patienten mit ALS, der nicht mehr selbst atmen kann, muss eingestellt werden, wenn der Patient sich dafür entscheidet. Das "Sterben zulassen", früher passive Sterbehilfe genannt, ist in Deutschland nicht nur erlaubt, sondern ein Recht des Patienten, das dieser einfordern kann.



¹² https://www.bfarm.de/DE/Bundesopiumstelle/Cannabis/Begleiterhebung/_node.html

An kritischen Punkten im Krankheitsverlauf können (beziehungsweise müssen) Patienten deshalb Entscheidungen treffen über den Einsatz oder den Verzicht auf möglicherweise lebensverlängernde Maßnahmen. Nicht unterschätzt werden darf dabei der Wert von Ambivalenz für den betroffenen Patienten. Aus der Sicht der Patienten kann der Verzicht auf eine Entscheidung viel einfacher, beziehungsweise viel weniger belastend sein. Die Ambivalenz hält alle Möglichkeiten offen, und verhindert, dass die Patienten mit dem endgültigen Verzicht auf eine lebenserhaltende Therapie auch ein großes Stück Hoffnung aufgeben müssten.

Die Komplexität des Krankheitsbildes mit hoher Symptomlast, hoher Hilfs- und Pflegebedürftigkeit und der unausweichlichen Auseinandersetzung mit medizinisch-ethischen Fragestellungen zu lebensverlängernden oder lebensbeendenden Maßnahmen stellt nicht nur für die Betroffenen und ihre Zugehörigen, sondern auch für alle an der Behandlung und Begleitung beteiligten Berufsgruppen eine besondere Herausforderung dar. Eine gesundheitliche Versorgungsplanung (Advance Care Planning), möglichst mit schriftlicher Fixierung in Form einer Patientenverfügung und ergänzt durch eine Vorsorgevollmacht, sind schon früh im Verlauf sinnvoll. Allerdings müssen solche Dokumente mit dem Fortschreiten der Erkrankung immer überprüft werden, weil sich die Prioritäten der Betroffenen oftmals im Verlauf ändern.

Bei Patienten mit eingeschränktem Bewusstseinsniveau, die nicht einwilligungsfähig sind und deshalb ihren aktuellen Willen nicht äußern können, sollte zunächst der vorausverfügte Wille (zum Beispiel in Form einer Patientenverfügung) überprüft werden.

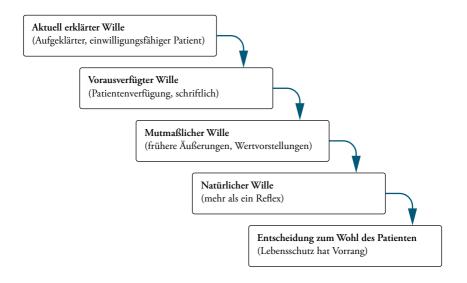
Liegt ein solches Dokument nicht vor oder ist es nicht eindeutig genug für die zur Entscheidung anstehenden Situation formuliert (was häufig der Fall ist), kann die Patientenverfügung zumindest zur Erfassung des mutmaßlichen Willens (was hätte der Patient gewollt, wenn wir ihn jetzt fragen könnten?) genutzt werden.

Für den mutmaßlichen Willen können auch Informationen von Zugehörigen oder auch vom Behandlungsteam genutzt werden. Auch bei nicht einwilligungsfähigen Patienten mit Verwirrtheit oder anderen Einschränkungen des Bewusstseins können Handlungen als Willensäußerung (natürlicher Wille) verstanden werden (z.B. wenn ein Patient beim Anreichen von Essen und Trinken immer wieder den Mund schließt), selbst wenn die Betroffenen die Folgen der Handlung nicht mehr verstehen können. In Konfliktfällen oder bei ethischen Dilemmata kann eine Ethikberatung sinnvoll sein, um in einem moderierten Prozess einen Konsens zum weiteren Vorgehen zu erreichen. Das Protokoll der Ethikberatung dient als Nachweis der reflektierten und konsentierten Auseinandersetzung und damit auch der juristischen Absicherung der Ausführung oder des Unterlassens von Behandlungsmaßnahmen.

Typische Zeitpunkte, bei denen eine solche Ethikberatung sinnvoll sein kann, sind die Indikationsstellung zur Beatmung, zur Tracheotomie oder zur PEG-Anlage. Die Klärung des Patientenwillens zu solchen lebensverlängernden Maßnahmen sollte aber nicht erst in einer akuten lebensbedrohenden Situation erfolgen.

Möglichkeiten für eine ambulante Ethikberatung sind in Nordrhein-Westfalen nur an wenigen Stellen gegeben. Ärzte können als Mitglieder der Ärztekammer Nordrhein eine Beratung im Zusammenhang von Therapiezieländerungen bei Patienten mit ALS bei dem neu gegründeten Ethikkomitee der Ärztekammer¹³ anfordern. An einigen Orten werden Beratungen zu ethischen Dilemmata im ambulanten Setting durch lokale Ethikkomitees angeboten, so wird zum Beispiel in Bonn über das Netzwerk Hospiz- und Palliativversorgung Bonn/ Rhein-Sieg eine ambulante Ethikberatung angeboten¹⁴.

Abbildung 7: Kaskade zur Bestimmung des Willens bei ethischen Dilemmata







¹³ https://www.aekno.de/service-presse/komitee-fuer-medizinethische-beratung 14 https://www.netzwerk-brs.de

Symptomlinderung

Die folgende Übersicht zu den Behandlungsmaßnahmen bei belastenden Symptomen erhebt keinen Anspruch auf Vollständigkeit.

Luftnot

Luftnot (Atemnot, Dyspnoe) ist das subjektive Gefühl, nicht genügend Luft zu bekommen. Das Ausmaß von Luftnot korreliert nicht zwangsläufig mit der Sauerstoffsättigung im Blut. Der Atemantrieb wird durch den Kohlendioxidgehalt im Blut geregelt, so dass Luftnot weniger durch Schwierigkeiten mit dem Einatmen von Sauerstoff, sondern vor allem durch Probleme mit dem Ausatmen von Kohlendioxid entsteht. Bei ALS tritt Luftnot häufig mit der zunehmenden Schwäche der Atemmuskulatur (Zwerchfell) und der Atemhilfsmuskulatur (Schultergürtelund Rippenmuskeln) auf, aber auch infolge einer begleitenden Pneumonie.

Luftnot ist für die Betroffenen häufig sehr beeinträchtigend und flößt Angst ein. Die Patienten berichten, dass es nicht nur an die aktuell gefühlte Luftnot ist, die sie belastet, sondern dass das Gefühl der Luftnot oft unmittelbar verbunden ist mit der Angst vor dem Ersticken.

In der symptomatischen Behandlung stellen Opioide bei der Behandlung von Luftnot ebenso wie bei der Schmerztherapie den Grundpfeiler dar. Opioide lindern Schmerz und Angst, und können dadurch schon dadurch den Atembedarf verringern.

Unter der Therapie mit Opioiden ist die Atmung insgesamt verlangsamt, mit verringerter Atemfrequenz bei gleichzeitig tieferen Atemzügen. Dadurch wird die Atmung ökonomischer, in dem mehr Atemluft am alveolären Austausch teilnimmt und die Totraumventilation verringert wird. Manche Ärzte scheuen den Einsatz von Opioiden bei Luftnot, weil sie eine opioidbedingte Atemdepression fürchten. Tatsächlich kann unter der Opioidmedikation eine physiologische Atemdepression auftreten, jedoch ist dieser Effekt durchaus erwünscht. Opioide führen zu einer Verstellung des Sollwertes an den Barorezeptoren am Glomus caroticum. Das führt dazu, dass der erhöhte Kohlendioxidpartialdruck, der vorher zu dem Gefühl von Luftnot geführt hat, nun nicht mehr als zu hoch und deshalb auch nicht mehr als Atemnot empfunden werden. In der Praxis der Palliativversorgung führt der Einsatz von Opioiden zu einer schnellen und effektiven Linderung der Luftnot.

Die Zufuhr von Sauerstoff, zum Beispiel über eine Nasensonde, ist demgegenüber nur bei wenigen Patienten sinnvoll. Zwar wird die Sauerstoffgabe durchaus beruhigend erlebt, andererseits entwickeln einige Patienten eine psychische Abhängigkeit vom Sauerstoffgerät, obwohl sie es eigentlich gar nicht bräuchten, und sind dann zum Beispiel in ihrer Mobilität deutlich eingeschränkt. Bei Patienten mit chronischer Einschränkung der Atemfunktion ist die Gabe von Sauerstoff sogar kontraindiziert. Bei diesen Patienten ist der Kohlendioxidgehalt im Blut deutlich erhöht und die Atemfunktion wird über den Sauerstoffgehalt reguliert. Mit der Sauerstoffzufuhr kann deshalb die Atemfunktion noch weiter geschwächt werden.

Luftnot kann auch während der nichtinvasiven oder invasiven Beatmung fortbestehen oder sogar neu auftreten. Auch bei diesen Patienten sollte deshalb regelmäßig nach Luftnot gefragt und gegebenenfalls eine symptomatische Behandlung mit Opioiden eingeleitet oder intensiviert werden.

Abbildung 8: Behandlung von Luftnot

Allgemeine Maßnahmen

- Teufelskreis von Angst und Atemnot beachten und durchbrechen
- Patienten ruhig ansprechen und beruhigen, sich selbst ruhig verhalten/atmen
- Patienten mit Atemnot nicht allein lassen -> kann Panik verstärken
- Dem Patienten "Platz" / "Luft" verschaffen (Fenster öffnen, kühle Luft zufächeln, z.B. mittels Tischventilator)

Medikamentöse Behandlung

- Opioide, zum Beispiel 2,5 bis 5 mg Morphin alle 4 Stunden oral
- Benzodiazepine, zum Beispiel Midazolam 2,5 bis 5 mg subkutan oder Lorazepam 1 bis 2,5 mg alle 6-8 Stunden oral
- · Sauerstoff weniger sinnvoll, eher ggf. Plazeboeffekt

Nicht-medikamentöse Behandlung

- Physikalische Therapie mit Inhalationen, Klopfmassagen, Krankengymnastik, Atemtherapie, Entspannungsverfahren
- · Nichtinvasive Beatmung
- · Invasive Beatmung

Schmerzen

Da die Nervenschädigung bei ALS nur die Motoneurone (die muskelversorgenden Nerven) betrifft, sollten eigentlich bei ALS nur motorische Lähmungen, nicht aber sensible Ausfälle oder Schmerzen auftreten. Dennoch leiden viele Patienten im Verlauf auch unter behandlungsbedürftigen Schmerzen. Die Ursachen können vielfältig sein, zum Beispiel als Folge von spastischen Lähmungen, infolge von kompensatorischen Fehlhaltungen oder im späteren Verlauf bei zunehmender Einschränkung der Mobilität infolge von Fehllagerungen oder zu langen Abständen zwischen den Lagerungsmaßnahmen.

Die medikamentöse Schmerztherapie kann von den Leitlinien zur Tumorschmerzbehandlung übernommen werden. Demnach sollte die Schmerzmedikation nicht nur bei Bedarf, sondern als Dauertherapie mit festen Einnahmezeiten erfolgen. Die Anwendung sollte oral oder transdermal (über die Haut) erfolgen und nicht intravenös.

Die Schmerzmittel sollten nach der Schmerzstärke ausgeführt werden: Bei leichten Schmerzen reichen Nichtopioid-Analgetika wie zum Beispiel Metamizol oder nichtsteroidale Antiphlogistika wie Ibuprofen aus (Stufe 1). Bei mittleren bis starken Schmerzen sollten diese Medikamente mit einem Opioid der Stufe 2 kombiniert werden, zum Beispiel Tramadol. Bei starken bis stärksten Schmerzen sollten diese Medikamente der Stufe 1 mit Opioiden der Stufe 3 kombiniert werden, zum Beispiel Morphin, Hydromorphon, Oxycodon oder Fentanyl.

Abbildung 9: Stufenschema für die medikamentöse Schmerzbehandlung

	Schwaches Opioid	Starkes Opioid	
Nichtopioid	Nichtopioid	Nichtopioid	
+ unterstützende Maßnahmen	+ unterstützende Maßnahmen	+ unterstützende Maßnahmen	
Stufe 1	Stufe 2	Stufe 3	

Auf allen drei Stufen können zusätzlich weitere Medikamente erforderlich werden, entweder gegen die Nebenwirkungen der Schmerzmittel oder zur Verstärkung der Effektivität bei bestimmten Schmerzsyndromen. So können, insbesondere in der Einstellungsphase einer Opioidmedikation Müdigkeit, Übelkeit und Verstopfung auftreten. Während Antiemetika häufig nur in den ersten Tagen benötigt werden, sollten Laxantien jedoch

für die Dauer der Therapie begleitend eingesetzt werden, da die opioidbedingte Verstopfung auch im weiteren Verlauf nicht nachlässt.

Wenn anfangs gut gelinderte Schmerzen im Verlauf wieder stärker werden, ist dies fast immer im Zusammenhang mit dem Fortschreiten der Grunderkrankung zu sehen. Dosisanpassungen oder Umstellungen auf eine höhere Stufe können im Verlauf immer wieder notwendig sein. Wenn Dosissteigerungen nur noch zu einer Zunahme der Nebenwirkungen, nicht aber zu einer besseren Schmerzlinderung führen, kann eine Umstellung auf ein anderes Opioid sinnvoll sein (Opioidrotation).

Bei schmerzhafter Muskelspastik können Medikamente zur Muskelentspannung wie Baclofen verabreicht werden. Bei dieser Indikation ist auch ein Therapieversuch mit Cannabinoiden sinnvoll.

Neben den Schmerzmedikamenten können eine Reihe von nichtmedikamentösen Maßnahmen genutzt werden, zum Beispiel Entspannungsverfahren (Progressive Muskelrelaxation) oder psychotherapeutische Verfahren (Imagination, Hypnose). Physiotherapie kann mit assistierenden (Wärmeanwendungen, Massagen, sanfte Dehnungen gegen Verspannungen, Verhinderung von Kontrakturen) oder passiven Maßnahmen (wahrnehmungsorientierte Bewegung, Lagerung) ergänzend eingesetzt werden.

Um die Kontinuität solcher Maßnahmen sicherzustellen, ist die Anleitung der Zugehörigen in solchen Übungen sinnvoll, weil die Zahl der Therapiestunden nicht unbegrenzt ist.

Speichelfluss

Häufig und sehr belastend ist für die Patienten der vermehrte Speichelfluss. Dieser wird nicht verursacht durch eine erhöhte Speichelproduktion, sondern vielmehr durch die Minderung der Schluckfähigkeit infolge einer Schwäche der Gesichts-, Mund- und Rachenmuskulatur. Bio-Feedback und Verhaltenstraining (zum Beispiel konzentriertes Ausspucken vor dem Sprechen) können hilfreich sein. Grundsätzlich stehen mehrere medikamentöse Behandlungsmöglichkeiten zur Verfügung. Medikamente mit anticholinerger Wirkung können den Speichelfluss verringern. Zu diesen Medikamenten gehört Scopolamin, das in Form eines Pflasters als transdermales Therapiesystem (zum Beispiel hinter dem Ohr) für mehrere Tage wirkt, aber auch Atropin oder Medikamente, bei denen die anticholinerge Wirkung eher als Nebenwirkung bekannt ist (vor allem Antidepressiva wie Amitriptylin). Die Injektion von Botulinumtoxin in die Speicheldrüsen kann für mehrere Wochen den Speichelfluss verringern. Sind diese Behandlungen nicht ausreichend wirksam, kann eine Bestrahlung der Speicheldrüsen, die chirurgischen Entfernung der Speicheldrüsen oder eine Unterbindung der Speicheldrüsengänge erwogen werden.

Müdigkeit und Erschöpfung

Müdigkeit und Schwäche können durch die Störungen der Atmung oder der Ernährung ausgelöst werden, aber auch als Nebenwirkung der Medikamente auftreten. Eine Überprüfung des Medikamentenplans, Dosisreduktion oder Absetzen von nicht länger benötigten Medikamenten können die Müdigkeit deutlich verbessern. Bei einzelnen Patienten können Amphetaminderivate oder Kortikosteroide (Dexamethason) sinnvoll sein. Allerdings sind diese Medikationen meist nur über einen begrenzten

Zeitraum ausreichend effektiv und sollten deshalb weniger als Dauertherapie, sondern mehr als "Starthilfe" bei besonderen Gelegenheiten (zum Beispiel vor einem Familienfest) genutzt werden, wenn die Patienten von einem solchen Energieschub besonders profitieren.

Auch bei Müdigkeit und Schwäche sind nichtmedikamentöse Maßnahmen sinnvoll und wichtig. So ist ein leichtes körperliches Trainingsprogramm effektiv, bei Palliativpatienten mit sehr reduziertem Allgemeinzustand kann sich dieses Training allerdings auf kurze Gehstrecken oder sogar nur auf die Mobilisation an die Bettkante beschränken. Psychotherapie (Kognitive Verhaltenstherapie) kann ebenso wie energiekonservierende Maßnahmen, z.B. als Aktivitätstagebuch oder –planung mit ausreichendem Wechsel von Aktivitäts- und Ruhephasen helfen, die verbleibenden Energiereserven sinnvoll einzusetzen. In der Finalphase sollte allerdings sorgfältig abgewogen werden, ob eine Behandlung von Müdigkeit und Schwäche sinnvoll ist oder ob nicht Müdigkeit und Schwäche den Patienten beim Sterben schützen können.

Angst

Angst kann bei ALS sowohl als spezifische Furcht, zum Beispiel als Angst vor dem Ersticken während eines Luftnotanfalls, oder unspezifisch auftreten, als Angst vor dem weiteren Verlauf mit allen Ungewissheiten, die auf die Betroffenen zukommen. Informationen über den Verlauf, zu neu auftretenden Komplikationen und Probleme, und zu den Behandlungs- und Handlungsmöglichkeiten können für die Betroffenen und ihre Zugehörigen sehr hilfreich sein, um die Angst vor dem Ungewissen zu lindern. Sogar die Information, dass lebensverlängernde Behandlungsmaßnahmen jederzeit beendet werden können (wenn von den Patienten gewünscht oder gefordert), und damit der Tod herbeigeführt wird, kann paradoxerweise

beruhigend und angstlösend wirken. Dies gilt vor allem dann, wenn die Angst sich auf den schon spürbaren oder für die Zukunft befürchteten Kontrollverlust durch die Krankheit bezieht. Mit der Möglichkeit des "Sterben Zulassens" wird das Gefühl von Kontrolle (zumindest über die Art, wie das Leben enden soll) wieder gestärkt.

Auch mit allen verfügbaren Informationen bleibt die Krankheit ALS aber doch angsteinflößend. Angstzustände können vor allem nachts unerträglich werden. Benzodiazepine und andere Sedativa sorgen für einen ruhigen Schlaf und verhindern quälerisches Grübeln. Viele Benzodiazepine haben lange Ausscheidungshalbwertzeiten und führen deshalb bei abendlicher Gabe zu einem Überhang bis in den nächsten Tag. Lorazepam wird wegen seiner guten angstlösenden Eigenschaften und seiner relativ kurzen Wirkdauer bevorzugt.

Nicht nur Angst, auch depressive Zustände können bei Patienten mit ALS auftreten und sollten dann mit trizyklischen Antidepressiva oder den neueren (Serotonin-selektiven Reuptake Inhibitoren) SSRI-Antidepressiva behandelt werden. Allerdings ist die Einstellung langwierig, da die antidepressiven Effekte erst nach ein bis zwei Wochen verspürt werden, während Nebenwirkungen (vor allem Müdigkeit) schon in den ersten Tagen die Patienten belasten können.

Schlafstörungen

Schlafstörungen können vielfältige Ursachen haben. Die Muskelschwäche wirkt sich zunächst vor allem in der Nacht auf die Atemfunktion aus. Dadurch wird der Nachtschlaf gestört, was zu einer zunehmenden Tagesmüdigkeit führt. Angst tritt häufiger nachts auf, wenn die Gedanken

kreisen, was mit Einschlafstörungen verbunden ist. Mit zunehmenden Muskellähmungen im Verlauf wird der Lagerungswechsel im Schlaf erschwert, was wiederum am Durchschlafen hindert.

Als Behandlung sollte zunächst die Atemfunktion überprüft und falls erforderlich mit dem Patienten eine nichtinvasive Beatmung besprochen werden. Als schlafanstoßendes Medikament kann Zopiclon (ein Agonist am GABA-Rezeptor) eingesetzt werden, wenn nicht Anxiolytika zur Behandlung der Angst indiziert sind.

Zusätzlich sollte die Schlafhygiene gefördert werden, indem ein regelmäßiger Schlaf-Wach-Rhythmus eingehalten wird, negative äußere Einflüsse wie Licht, Lärm, beengende Schlafkleidung oder ungeeignete Matratzen oder Bettwäsche beseitigt werden. Alkohol-, Nikotin- oder Koffeingenuss sollte am Abend vermieden werden. Andere nichtmedikamentöse Maßnahmen sind Entspannungsübungen (Progressive Muskelrelaxation) oder Aromatherapie mit beruhigenden Ölen (Lavendel, Melisse, Rosenblüten).

Danksagung

Für ihre Unterstützung bedanken wir uns vor allem bei Dr.in Gülay Ateş, Dr.in Birgit Jaspers, und Dr. Helmut Hoffmann-Menzel.

PD Dr. Patrick Weydt, Leiter der ALS- und Chorea-Huntington-Ambulanz am Universitätsklinikum Bonn, danken wir für die enge Zusammenarbeit im gesamten Projekt und die Einrichtung einer Beratungsstelle für Betroffene.

Adressen

Selbsthilfe

Alle lieben Schmidt http://www.alleliebenschmidt.de

Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke https://www.dgm.org

Versorgung und Koordination

Ambulanz für Neuromuskuläre Erkrankungen, Klinik für Neurologie, Uniklinik RWTH Aachen, Pauwelsstrasse 30, 52074 Aachen Tel: 0241 80-85128, Email: neuromusk@ukaachen.de https://www.ukaachen.de/kliniken-institute/klinik-fuer-neurologie/fuer-patienten/ambulante-versorgung-sprechstunden/neuromuskulaere-ambulanz.html

Ambulanz für ALS und andere Motoneuronerkrankungen, Neurologische Klinik und Poliklinik, Berufsgenossenschaftliches Universitätsklinikum Bergmannsheil, Bürkle-de-la-Camp-Platz 1, D-44789 Bochum Tel: 0234-302-6812, Email: ute.weyen@bergmannsheil.de https://bergmannsheil.bg-kliniken.de/behandlungsspektrum/neurologie/spezialambulanz-fuer-als-amyotrophe-lateralsklerose

Motoneuronambulanz der Klinik für Neurodegenerative Erkrankungen und Gerontopsychiatrie, Universitätsklinikum Bonn, Venusberg Campus 1, 53127 Bonn

Tel: 0228 287-13091, Email: motoneuron-ambulanz@ukbonn.de https://www.ukbonn.de/42256BC8002AF3E7/direct/als-und-andere-motorneuronenerkrankungen

Ambulanz für Amyotrophe Lateralsklerose (ALS) und andere Motoneuron-erkrankungen des Alfred Krupp Krankenhaus Essen, Alfred-Krupp Strasse 21, 45131 Essen Tel: 0201 434-41529, Email: bettina.fischer@krupp-krankenhaus.de https://www.krupp-krankenhaus.de/neurologie/leistungsspektrum/amyotrophe-lateralsklerose-als-mit-ambulanz.html

Ambulanz für Neuromuskuläre Erkrankungen der Klinik für Neurologie mit Institut für Translationale Neurologie, Albert-Schweitzer-Campus 1, Gebäude A1, Westturm, Ebene 05, 48149 Münster Tel: 0251 83-44470 https://www.ukm.de/index.php?id=6553

Ambulanzpartner: bundesweit tätiges Versorgungsnetzwerk mit Sitz in Berlin https://www.ambulanzpartner.de/#ambulanzpartner

Organisationen und Beratung

Ansprechstellen im Land Nordrhein-Westfalen zur Palliativversorgung, Hospizarbeit und Angehörigenbegleitung (ALPHA NRW) https://alpha-nrw.de

German Network for Motoneuron Diseases (MND-NET): Bundesweites Forschungsnetzwerk, das Zugang zu klinischen Studien ermöglicht http://www.mnd-als.de/html/network

Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin Fachgesellschaft für alle Mitarbeitenden im Gesundheitswesen, die sich an der Hospiz- und Palliativversorgung beteiligen www.dgpalliativmedizin.de

Pflegewegweiser NRW für Pflegebedürftige und Angehörige https://www.pflegewegweiser-nrw.de

Sozialverband Deutschland https://www.vdk.de/deutschland

Sozialverband Deutschland – Landesverband Nordrhein-Westfalen https://www.sovd-nrw.de/lv-nrw

Komitee für medizinethische Beratung der Ärztekammer Nordrhein https://www.aekno.de/service-presse/komitee-fuer-medizinethische-beratung

Weiterführende Literatur

Amotrophe Lateralsklerose

Deutsche Gesellschaft für Neurologie. Amyotrophe Lateralsklerose (Motorneuronerkrankungen) (2015). https://www.dgn.org/images/red_leitlinien/LL_2014/PDFs_Download/030001_DGN_LL_ALS.pdf

Palliativversorgung

Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin (2019). Erweiterte S3-Leitlinie Palliativmedizin für Patienten mit einer nicht heilbaren Krebserkrankung. 2019.https://www.leitlinienprogramm-onkologie.de/fileadmin/user_up-load/Downloads/Leitlinien/ Palliativmedizin/Version_2/LL_Palliativmedizin_2.01_Langversion.pdf

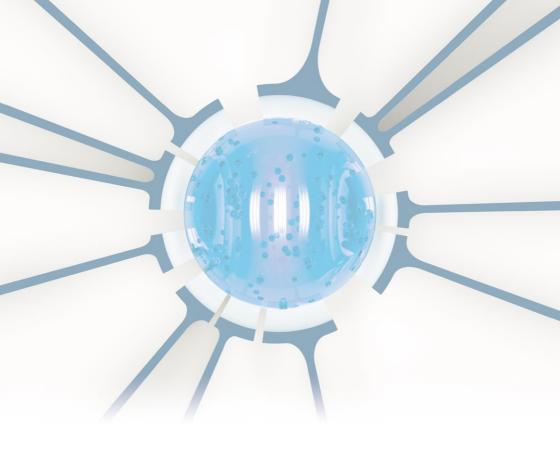
Palliativversorgung bei Amyotropher Lateralsklerose

Bede P, Oliver D, Stodart J, van den Berg L, Simmons Z, D OB, Borasio GD, Hardiman O (2011). Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: a review of current international guidelines and initiatives. BMJ Support Palliat Care 1(3): 343-8.

Karam CY, Paganoni S, Joyce N, Carter GT, Bedlack R (2016). Palliative Care Issues in Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Evidenced-Based Review. Am J Hosp Palliat Care 33(1): 84-92.

Kiernan MC (2015). Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis. Lancet Neurol 14(4): 347-8.

Neudert C, Oliver D, Wasner M, Borasio GD (2001). The course of the terminal phase in patients with amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol 248(7): 612-6.





Ministerium für Arbeit, Gesundheit und Soziales des Landes Nordrhein-Westfalen



zur Umsetzung der

CHARTA zur Betreuung
schwerstkranker und sterbender
Menschen in Deutschland
und ihrer
Handlungsempfehlungen

Initiative

Ansprechstellen im L and NRW zur Palliativversorgung, Hospizarbeit und Angehörigenbegleitung

