

PSYCHIATRIE HEUTE

Seelische Störungen erkennen, verstehen, verhindern, behandeln

Prof. Dr. med. Volker Faust

Arbeitsgemeinschaft Psychosoziale Gesundheit

AMYOTROPHE LATERALSKLEROSE (ALS)

Die körperlichen, seelischen und psychosozialen Folgen und ihre Behandlung

Ein neurologisches Krankheitsbild, das seine Betroffenen in hilflose Resignation, Angst und Depressionen zu stürzen vermag, ist die *Amyotrophe Lateralsklerose* – ALS. Warum so erschreckend und was können die dafür zuständigen Experten, die Nervenärzte und Neurologen tun? Dazu eine kurz gefasste Übersicht zu folgenden Themen:

Begriff, Definition, Häufigkeit, Alter, Geschlecht, Erblast, spezifisches Leidensbild, diagnostische und therapeutische Möglichkeiten was Ernährung, Atmung, Speichelfluss, Muskelkrämpfe, spastische Krankheitsfolgen, Schmerzen sowie seelischen Reaktionen und psychosoziale Folgen betrifft.

Erwähnte Fachbegriffe:

Amyotrophe Lateralsklerose – ALS – Häufigkeit – Alter – Geschlecht – Verlauf – Beschwerdebild – Motorik – muskuläre Störungen – Fatigue – Dysphagie – Sprachstörungen – gemütsmäßige „Über-Reaktionen“ – Wesensveränderung – Antriebsstörungen – kognitives Defizit – spezifische Aspekte zu Leidensbild und therapeutischen Möglichkeiten: Ernährung, Atmung, Speichelfluss, Muskelkrämpfe, spastische Krankheitsfolgen, Schmerzen – Aufklärung und Beratung: Heilmittel, Hilfsmittel, psychosoziale Betreuung – Versorgungs-Koordination – u.a.m.

Es gibt ein neurologisches Krankheitsbild, das nicht nur vielfältige und folgenschwere Symptome mit körperlichen, aber auch seelischen und psychosozialen Konsequenzen nach sich zieht, es hat auch einen so komplizierten Namen, dass man in der Regel die Abkürzung vorzieht. Gemeint ist die *Amyotrophe Lateralsklerose*, kurz ALS. Um was handelt es sich? Dazu eine kompakte Übersicht nach allgemeinem Lehrbuchwissen:

Begriff und Definition

- Der komplizierte *Fachausdruck* setzt sich zusammen aus Lateralität (vom Lat.: lateralis = seitlich) und aus dem Griech.: scler = Wortteil mit der Bedeutung hart, trocken, allseits bekannt als Sklerose bzw. Cerebralsklerose („Gehirnverkalkung“). Die Wortkombination *Amyotrophie* setzt sich zusammen aus dem Griech.: a = Wortteil mit der Bedeutung un-, -los, -leer, ferner my = Wortteil mit der Bedeutung myos = Muskel sowie schließlich -troph oder -trophie (trophin) = Wortteil mit der Bedeutung Ernährung, Nahrung. Warum diese verwirrende Konstellation? Das erklären Krankheits-Ursachen bzw. -Folgen (s. u.).

Eines ist sicher: Die frühere Bezeichnung Charcot-Syndrom nach dem französischen Pathologen und Nervenarzt J. M. Charcot, der Ende des 19. Jahrhunderts in seinem Pariser Hôpital de la Salpêtrière zahlreiche wegweisende Untersuchungen und berühmte bis spektakuläre Vorlesungen durchgeführt hat, diese Kurzbezeichnung wäre natürlich einfacher, wenn auch inzwischen verlassen.

- *Definitionsgemäß* ist die Amyotrophe Lateralsklerose (ALS) eine progressive (fortschreitende), degenerative (die biologischen Strukturen und damit Funktionen abbauende) Erkrankung der oberen und unteren Motoneurone. Darunter versteht man (in Fachbegriffen) die Ganglienzellen motorischer Kerne von Hirnnerven bzw. im engeren Sinne motorischer Nervenzellen in den Vorderhörnern des Rückenmarks (so genannten motorische Vorderhornzellen), die mit ihren Axonen (spezialisierten Nervenzell-Fortsätzen) entsprechende Muskelfasern innervieren. Oder kurz: Leistungsrückgang oder Ausfall jener Nervenzellen, die für die Bewegung zuständig sind.

Wenn das nicht nach aller Regel funktioniert, dann kommt es zu Beeinträchtigungen, wie sie nachfolgend geschildert werden. Vor allem zu einer Schwäche bestimmter Muskeln (s. später).

Häufigkeit, Alter und Geschlecht

Die Amyotrophe Lateralsklerose (ALS) ist selten. Die so genannte Prävalenz (Häufigkeit einer Erkrankung in einer bestimmten Population innerhalb eines bestimmten Zeitraums) in Deutschland und Österreich beträgt 6 bis 16, im Schnitt ca. 8 Patienten pro 100.000 Einwohner.

Am ehesten trifft es das mittlere Erwachsenenalter, meist zwischen dem 40. und 65. Lebensjahr. In etwa 5 bis 10 % familiär gehäuft oder endemisch (regional oder gar örtlich begrenzt).

Bei den familiär gehäuften Krankheitsformen (Erblast) droht auch noch ein durchschnittlich früherer Krankheitsbeginn von rund 10 Jahren.

Das männliche Geschlecht ist etwas häufiger betroffen.

Beschwerdebild

Was das körperlich beunruhigende und dann auch seelisch zu Resignation, Angst und ggf. Depressionen führende Leidenbild betrifft, seien erst einmal die Fachbegriffe als solche genannt. So heißt es in der entsprechenden Fachliteratur:

Charakteristisch ist das parallele Auftreten von zentralen Paresen mit einem gesteigerten Muskeltonus und lebhaften bis krankhaften Reflexen sowie peripheren Paresen mit schlaffem Muskeltonus, verminderten Muskeleigenreflexen und deutlicher Muskelatrophie.

Je nach zuerst betroffener Körperreaktion finden sich dabei ein spinaler Verlaufstyp mit zunächst asymmetrischer Schwäche der Extremitäten-Muskulatur und ein bulbärer Verlaufstyp mit entsprechenden Beeinträchtigungen von Sprechen und Schlucken.

Konkret und wieder in Fachbegriffen:

- *Motorik*: Distal betonte Muskelschwäche und Muskel-Atrophie (am häufigsten Hände, z. B. Daumen, aber auch Füße). In diesem Zusammenhang auch Faszikulationen, Spastik, gesteigerte Muskel-Eigenreflexe, Babinski-Zeichen etc. Außerdem ggf. Schwäche der Atem-Muskulatur mit chronischer respiratorischer Insuffizienz, z. B. Dyspnoe (und allen damit zusammenhängenden Folgen wie Schlafstörungen, Unruhe bis Panikbereitschaft u. a.).

In diesem Zusammenhang zunehmende Steifigkeit, Unbeholfenheit, Fatigue, ja Schwierigkeiten, den Gesichtsausdruck und die Zungenbewegung zu kontrollieren. Auffällig auch Heiserkeit, Dysphagie, verwaschene Sprache und schließlich eine zunehmende Tendenz zum Verschlucken bei Flüssigkeitsaufnahme. Sehr selten betroffen, aber nicht auszuschließen sind entsprechende Beeinträchtigungen der Augen-, Harnblasen- und Analsphinkter-Muskulatur.

- In *seelischer bzw. neuro-psychiatrischer und damit psychosozialer Hinsicht* drohen kognitive Beeinträchtigungen und scheinbar unbegreifliche Verhaltensänderungen. Beispiele: Unangemessene, unfreiwillige und unkontrollierbare „Über-Reaktionen“ bis „Exzesse“ von Lachen oder Weinen (so genannte pseudobulbäre Affekte), die auf Störungen der Frontalhirn- und Temporalhirn-Funktionen (Stirn- und Schläfenlappen) hinweisen.

In 5 bis 15 % der Fälle kann es zu einer Leiden-Kombination von ALS und so genannter fronto-temporalen Demenz kommen. Beispiele: Wesens-, Verhal-

tens-, Antriebs- und Sprachantriebs-Störungen, diffuses kognitives Defizit, inadäquate und indifferente Affekte, fehlende Krankheitseinsicht etc.

Beispiele: Antriebsarmut bis zur Apathie (z. T. Pseudo-Depressionen), Sprachverarmung bis zum Mutismus, Echolalie/Palilalie, Perserverationen, Defizite von Denkflüssigkeit, Konzentrations-, Denk- und Urteilsvermögen, aber auch - wie angedeutet - Euphorie bis zum unkontrollierten Lachen.

Soweit die Fachbegriffe. Weitere Einzelheiten siehe später.

Ursachen

Die so genannte Pathogenese (Krankheitsursache) ist trotz intensiver Forschung bisher weitgehend unklar. Oder konkret: mitunter so verwirrend, dass man daraus keine hinreichend nutzbaren Erkenntnisse und letztlich damit auch therapeutischen Strategien ableiten kann – bisher. Hier tut sich allerdings in Forschung und Therapie einiges.

Zur wissenschaftlichen Diskussion stehen jedenfalls (in Fachbegriffen): oxidativer Stress, Störungen des axonalen Transports und der Autophagie sowie ein dysregulierter RNA-Metabolismus.

Die überwiegende Zahl der Erkrankungen ist sporadisch (vereinzelt, gelegentlich, letztlich selten vorkommend). Bei etwa 5 bis 10 % liegt aber eine familiäre Belastung vor, die auf vererbte Mutationen in den entsprechenden Genen zurückzuführen ist. Bei den familiären Formen kommt es dann auch zu dem erwähnten früheren Krankheitsbeginn.

Diagnose und Therapie

Die Diagnosestellung beruht auf dem klinischen Nachweis der Dysfunktion des ersten und zweiten Motoneurons, wie es die Experten bezeichnen. Dabei ergibt sich allerdings ein Problem, nämlich die geringe Spezifität der Symptome im frühen Erkrankungsstadium. Oder kurz: Je spezifischer, eindeutiger, „klassischer“ der Leidens*beginn*, desto früher die gezielte und vor allem zutreffende Diagnose und damit Therapie. Da dies aber nur selten gegeben ist, ist selbst in der westlichen Welt und sogar in hoch-spezialisierten Regionen mit entsprechend technischer Ausrüstung erst nach rund 12 Monaten nach Leidensbeginn mit einer exakten Diagnose zu rechnen. Und dies wohl auch erst nachdem (bei der spinalen Form) entsprechende Schwächen an Händen und Füßen und bei der bulbären Form die Schluck- und Sprechstörungen aufmerksam machen. Danach allerdings droht eine neurogene (nerven-bedingte) Muskelschwäche, die im Mittel relativ rasch, nämlich nach 3 bis 5 Jahren nach erstmaliger Beeinträchtigung, zum Tode führen kann.

Die Diagnose ist also oft erst recht spät möglich und dann vor allem durch neurophysiologische Untersuchungsverfahren (speziell die Elektromyografie) zu sichern. Ein Problem ist zudem die Differentialdiagnose, d. h. was könnte es sonst noch sein. Hier gilt es vor allem motorische Polyneuropathien und Myopathien sowie zervikale Myelopathien auszuschließen, wie weitere neurologische Ursachen lauten. Hilfreich sind dabei entsprechende Befunde im Liquor (Nervenwasser) und Serum (flüssiger Teil des Blutes), was dann doch eine so genannte Spezifität und Sensitivität von 80 bis 90 % vermittelt (sofern es in der Routine-Diagnostik zur Anwendung kommt).

Nach all den wissenschaftlichen Fachbegriffen, deren auch für Laien nachvollziehbare Erläuterung nicht nur recht kompliziert, sondern überaus umständlich und damit wenig verständlich auszufallen pflegt, eine etwas ausführlichere alltags-relevante Übersicht mit Schwerpunkt auf diagnostische und therapeutische Möglichkeiten und Grenzen, einschließlich psychosozialer Konsequenzen:

Das spezifische Leidenbild und seine therapeutischen Möglichkeiten

Um es noch einmal und mit Bedauern zu wiederholen: Derzeit gibt es keine spezifischen Behandlungsmöglichkeiten, die das Fortschreiten dieses Leidens dauerhaft aufhalten könnten.

Gleichwohl gibt es hoffnungsvolle Ansätze, und vor allem eine stattliche Zahl von Substanzen unterschiedlicher Wirkklassen, die derzeit klinisch geprüft werden. Das ist erfreulich, hat aber wegen der unterschiedlichen Wirkprinzipien, sprich pharmakokinetischen und pharmokodynamischen Charakteristika der einzelnen Substanzen, seine Grenzen. So gibt es einerseits Wirkkonzepte, die sehr spezifisch eingreifen, andererseits auch allgemeine (so genannte neuroprotektiv wirkende) Ansätze, die zu entsprechenden Hoffnungen Anlass geben. Beeindruckend dabei vor allem die Zahl jener Stoffe, die in die so genannte Immunregulation eingreifen, d. h. unempfindlich für eine drohende Infektion mit krankheits-erregenden Mikroorganismen machen (anti-infektiöse Immunität).

Einzelheiten führen in diesem Rahmen natürlich zu weit und sollten mit den dafür zuständigen Experten, nämlich spezialisierten Nervenärzten und Neurologen besprochen werden. Dort dürfte dann vor allem die Kooperation mit mehreren Fachbereichen zur Sprache kommen, d. h. die Zusammenarbeit in einem multidisziplinären Team. Sie führt bekanntermaßen zur spürbaren Besserung der alltäglichen Lebensbedingungen und damit nicht nur zu Lebensqualität, sondern auch Überlebens-Rate. Insbesondere plötzliche Verschlechterungen des Zustandsbildes können dabei rechtzeitig bemerkt werden, was ein professionelles Behandlungs- bzw. Betreuungsteam dann auch frühzeitig gezielt behandeln lässt.

Nachfolgend nun eine kurz gefasste und vor allem allgemeine Übersicht zu den heutigen Möglichkeiten und Grenzen einer ALS-Therapie, ohne dass - wie erwähnt - auf spezifische Substanzen und damit spezielle Fragestellungen eingegangen werden kann. In diesem Fall zählt nur die Kontaktaufnahme zu spezialisierten klinischen Einrichtungen oder ambulant tätigen Experten.

Im Einzelnen nach allgemeinem neurologischen Lehrbuchwissen (z. B. *Neurologie compact*, herausgegeben von A. Hufschmidt u. Mitarb., Thieme-Verlag, Stuttgart-New York, 7. Aufl., 2017) und unter besonderer Berücksichtigung des Fachbetrags *Therapiemöglichkeiten bei fortgeschrittener Amyotropher Lateralsklerose* durch die Experten C. Lengenfeld und J. C. Koch von der Klinik für Neurologie, Universitätsmedizin Göttingen, in der Fachzeitschrift *tägliche praxis* 63 (2020) 291:

- **Ernährung**

Ein relativ früh registrierbares Kennzeichen des ALS ist ein ausgeprägter Gewichtsverlust. Manchmal beginnt er bereits vor den ersten Bewegungseinschränkungen, bei fast allen Betroffenen aber im Verlauf der Erkrankung, die meist zu einem erhöhten Kalorienverbrauch führt. Wissenschaftlich wird hier noch die Ursache diskutiert (Atrophie des Hypothalamus, d. h. Schwund einer bestimmten Gehirnregion?).

Bei Patienten mit Schluckstörungen sind reduzierte Nahrungsaufnahme und damit Gewichtsverlust natürlich rasch erklärbar. Dazu kommen Appetitverlust sowie entsprechende Bewegungs-Schwierigkeiten mit Besteck und Nahrungsmitteln umzugehen, sowie der wachsende Schwund der Muskelmasse.

Das Ausmaß des Gewichtsverlustes macht das Fortschreiten der Krankheit besonders deutlich. Denn unterernährte ALS-Patienten haben ein 7,7-fach erhöhtes Risiko vorzeitig zu versterben und bereits 5 % Gewichtsverlust steigern dieses Todesrisiko um 30 %.

Schlussfolgerung: Regelmäßige Gewichtskontrollen sind unabdingbar. Bereits bei einigen Kilogramm sollte eine zusätzliche hochkalorische Ernährung einsetzen. Spätestens bei einem Gewichtsverlust von 10 % im Vergleich zum gesunden Zustand empfiehlt sich sogar eine so genannte perkutane endoskopische Gastrotomie und zusätzliche Sonden-Nahrung, um das Körpergewicht zu stabilisieren und damit die Prognose (Heilungsaussichten) zu verbessern. Weitere Empfehlungen siehe die entsprechende Fachliteratur.

- **Atmung**

Die Mehrheit der ALS-Betroffenen entwickelt eine respiratorische Insuffizienz (Versagen der Atmung) durch fortschreitende Schwäche der Atem- und Atemhilfsmuskulatur (Brustkorb- und Bauch-Muskeln). Allerdings schreitet die Ver-

schlechterung der Atmung, sprich die messbare Vitalkapazität, nur langsam voran, was die Situation einerseits erträglicher macht, andererseits die rechtzeitige Diagnose erschwert, was sogar vom Betroffenen selber lange nur unzureichend wahrgenommen wird. Deshalb gilt es laut regelhafter Erfahrung auf entsprechende Warnhinweise zu achten. Beispiele: morgendliche Kopfschmerzen, Tagesmüdigkeit, Merk- und Konzentrations- sowie Schlafstörungen. Dann regelmäßig die so genannte Vitalkapazität bestimmen. Und bei akuten Verschlechterungen auf andere Risiken achten, beispielsweise Lungenentzündung, Lungen-Embolie etc.

Zu den weiteren dringlichen, zumindest aber unterstützenden Maßnahmen siehe die Aufklärung und Empfehlungen der Experten. Dazu gehören nicht nur technische Möglichkeiten (leider aber auch Grenzen), sondern auch konkrete Hilfen, z. B. bei zähem Schleim oder extremem Speichelfluss. Hier helfen nicht nur bestimmte Arzneimittel (allerdings meist nicht ohne Nebenwirkungen zu haben), sondern auch Logopädie, Schlucktraining, entsprechende Anleitungen für Flüssigkeitszufuhr und manuelle Erleichterungen. Weitere Einzelheiten siehe später.

Ein besonderes Problem schließlich die befürchteten respiratorischen Funktionsstörungen, kurz: Luftnot und Erstickungsangst. Hier setzen dann spezifische Maßnahmen ein (invasive Beatmung über ein Tracheostoma). Das setzt dann auch weitere, nicht zuletzt psychologische oder psychiatrische Unterstützungs-Maßnahmen voraus.

Die Frage lautet allerdings, ob dies alles so gewünscht oder ein palliatives Therapiekonzept bevorzugt wird. Wichtig ist dabei, dass die Betroffenen auf der Grundlage ausreichender Informationen eine solche Entscheidung für sich selber treffen, ggf. auch mit ihren Angehörigen oder Therapeuten zusammen. Denn die invasive Beatmung kann zwar das Leben verlängern, lässt aber dann auch fortgeschrittene Erkrankungs-Stadien nicht aus, die schließlich zu absoluter Abhängigkeit, ja Unbeweglichkeit bis hin zum Locked-in-Syndrom gehen können. Das ist die Unfähigkeit, sich bei erhaltenem Bewusstsein und unveränderter Schmerz-Sensibilität sprachlich oder durch Bewegungen spontan verständlich zu machen. Auch die Art des Versterbens ist beispielsweise nach Tracheostomie eine andere, worüber aufgeklärt werden sollte.

Nicht erst hier beginnt dann das Problem von Angst, Furcht und Panikbereitschaft, dass das so genannte terminale Stadium und seine Folgen betrifft. Oder kurz: Wie qualvoll wird mein (Erstickungs-)Tod sein? Das ist aber regelbar, wenn auch biochemisch-technisch. Denn um die (Todes- bzw. Sterbens-)Angst zu nehmen, ist alles, was eine Erleichterung verspricht, ein Segen. Man muss aber darüber ausreichend informiert sein, und zwar durchaus noch zur rechten Zeit, um angst-frei und damit „friedvoller in das End-Stadium übergehen zu können“.

Denn das Versterben ist selbst bei ALS-Endzuständen friedlich möglich, und zwar im Rahmen einer Co²-Narkose. Und dies – rechtzeitig abgesprochen und organisiert – unterstützt durch professionelle Hilfe, z. B. durch ein ambulantes Palliativ-Team und – falls erwünscht – zu Hause.

Über das seelische Leidensbild mit psychosozialen Folgen siehe später.

- **Speichelfluss**

Die bei ALS meist drohende Dysphagie (Veränderung oder Störung der Schluckfähigkeit vom Mund bis zum Mageneingang) führt dazu, dass der Speichel schlechter abgeschluckt werden kann. Das ist schon einerseits generell unangenehm, kann aber andererseits auch zu einer so genannten Aspirations-Pneumonie führen, d. h. einer Lungenentzündung, beispielsweise durch Ansaugen von Erbrochenem bei Bewusstseinstäubung.

Die medikamentöse Behandlung einer solchen Hypersalivation, wie der Fachbegriff lautet, ist auch bei anderen Ursachen bekannt und durchaus effektiv. Im Rahmen einer ALS gibt es zwar weniger Erfahrung, doch werden auch hier so genannte Anticholinergika empfohlen. Anticholinergisch wirksam sind dabei bestimmte Substanzen, beispielsweise aus der Reihe der antidepressiv wirksamen Psychopharmaka, aber auch andere Medikamente, über die der behandelnde Arzt aufklären wird, und zwar nicht nur bezüglich erwünschter Wirkung, sondern auch unerwünschter Nebenwirkungen (z. B. Müdigkeit, Herzbelastung etc.).

Einige dieser Substanzen, vor allem aus der Reihe der psychotropen (seelisch wirksamen) Medikamente, können aber noch zusätzlich hilfreich sein, vor allem bei Schmerzen, Schlafstörungen und Depressionen (siehe später). Und schließlich gibt es spezifische Behandlungsverfahren, die sogar eine mittel- bis langfristige Reduktion des Speichelflusses ermöglichen, was von den jeweiligen Experten erläutert werden sollte (z. B. Botulinumtoxin-Injektion in die Speicheldrüsen, ggf. sogar deren Bestrahlung u. a.).

Der Speichelfluss ist zwar lästig bis hinderlich, meist aber nicht das größte und vor allem unbeherrschbare Problem im Rahmen einer ALS.

- **Muskelkrämpfe**

Muskelkrämpfe sind nicht selten und können sehr schmerzhaft werden. Dies besonders in der Nacht, was dann zu erheblichen Schlafstörungen führt. Auch hier gibt es jedoch eine Reihe medikamentöser Hilfen, selbst wenn die so genannte Evidenz (wissenschaftlich bewiesener Behandlungs-Erfolg) oft zu wünschen übrig lässt.

Am häufigsten dürfte es Magnesium sein (leider jedoch ohne streng wissenschaftlichen Wirksamkeitsnachweis bei Muskelkrämpfen, außer während einer Schwangerschaft) sowie eine Reihe weiterer Arzneimittel, die nicht zuletzt in der Neurologie Anwendung finden. Selbst Cannabis wurde und wird immer wieder versucht.

Grundsätzlich empfehlenswert sind jedoch physiotherapeutische Unterstützungsmaßnahmen und entsprechende Dehnungsübungen (allerdings auch hier Vorsicht vor muskulärer Belastung).

Das Gleiche gilt für die

- **Spastischen Krankheitsfolgen**

Ein erhöhter Muskeltonus (Muskelspannung) bis hin zur Spastik (krampfartig erhöhte Muskelspannung) führt zu Schmerzen und entsprechender Bewegungseinschränkung. Den meisten dürfte dies schon einmal durch einen (woher auch immer ausgelöst) Muskelkrampf bekannt sein. Das ist im Rahmen einer ALS ein zusätzliches Schmerz-Problem und schränkt die allgemeine Mobilität und hier vor allem die gewünschten bis unerlässlichen Alltagsfähigkeiten erheblich ein. Dabei stehen zwar eine Reihe von durchaus wirksamen Arzneimitteln zur Verfügung (bis hin zu Botulinumtoxin-Injektion und Cannabinoiden), doch muss auch hier mit nicht unerheblichen und für ALS zusätzlich belastenden Nebenwirkungen gerechnet werden (z. B. Mundtrockenheit, Müdigkeit, verstärkte Schwäche, Schwindel etc., je nach Substanz).

Physiotherapie ist jedoch auch hier hilfreich, wobei die schon erwähnte muskuläre Überlastung im Auge zu behalten ist.

Gleichwohl haben - wie erwähnt - physiotherapeutische Maßnahmen gerade bei der ALS einen hohen Stellenwert. Dies vor allem was Lebensqualität, Fatigue (krankhafte Müdigkeit) und zermürbende Schmerzen anbelangt. Das Ziel, eine möglichst lange Bewegungs-Funktionsfähigkeit zu erhalten, ist immer wieder erstaunlich realisierbar, ganz zu schweigen von der Vorbeugung, was inaktivitäts-bedingte Atrophien (Muskelschwund) und Kontrakturen (Muskelverkürzungen) betrifft. Das Gleiche gilt für die Verminderung von Ödemen (Schwellung durch abnorme Flüssigkeitsansammlung) und Thrombosen (Blutpfropfbildung). Und damit einer sich ggf. unselig ausweitenden Schmerz-Spirale. Das leitet zum nächsten Kapitel über, nämlich

- **Schmerzen**

Die Ursachen für die meist peinigenden Schmerzen können schon generell verschiedene Gründe haben, bei ALS aber ganz besonders. Deshalb gilt es erst einmal die konkreten Ursachen abzuklären. Beispiel: Muskelkrämpfe aus neuropathischen (nervlichen) Gründen, konstitutionell (Anlage) verankerte Nei-

gung zu vegetativen Funktionsstörungen bis hin zur Übererregbarkeit mit Angstanfällen, Herzklopfen, Schwindel, Schlaflosigkeit, Alpträumen etc. Oder auf muskulärer bzw. skelett-bedingter Ebene (Wirbelsäule, Gelenke u. a.), von den Beschwerden einer schmerzbedingten Immobilität (Bewegungseinschränkung bis zur Unbeweglichkeit) ganz zu schweigen.

Häufigkeit und Intensität der Schmerzen steigen nachgewiesenermaßen im Laufe bzw. beim Voranschreiten der Erkrankung. Meist lokalisiert im unteren Rückenbereich, den Beinen und der Schulter-Nacken-Region. Und dies häufig mit Depressionen verbunden, was das Schmerzbild noch belastender macht.

Therapeutisch steht wenigstens ein breites Behandlungs-Angebot zur Verfügung (unterstützt durch ein so genanntes Stufenschema der Weltgesundheitsorganisation - WHO). Es beginnt bei leichten Beeinträchtigungen mit so genannten nicht-steroidalen Antirheumatika (NSAR) und geht bis zu den Opioiden, also körpereigenen, natürlichen, halbsynthetischen sowie synthetischen Substanzen mit morphin-artiger Wirkung. Unterstützt werden sie ggf. durch Arzneimittel mit antidepressiver oder antikonvulsiver Wirkung, d. h. ursprünglich gegen Depressionen und epileptische Anfälle. Dabei haben sich einige spezifische Substanzen einen besonders schmerzlindernden Ruf erworben (Einzelheiten durch den behandelnden Arzt).

Bei den Antidepressiva ist dann bei zusätzlichen depressiven Einbrüchen auch eine meist spürbare Hilfe zu erwarten. Und bei bestimmten Substanzen dieser Arzneimittel auch noch etwas Unterstützung gegen den belastenden Speichelfluss.

Aufklärung und Beratung

Die ALS belastet in seelisch-geistiger Hinsicht von mindestens zwei Seiten: Zum einen durch den Krankheitsverlauf mit entsprechend eingeschränkten Heilungsaussichten, also reaktiv, zum anderen auf psycho-organischer Grundlage, d. h. Ursache und damit Folgen. Was besagt: Zum einen fachärztliche Diagnose und weiterführende Betreuung, zum anderen aber auch Aufklärung, Beratung, konkrete Unterstützung je nach Bedarf, und dies ja bei meist absehbarem Ende und damit entsprechenden Betreuungsaufgaben. Und alles nicht nur für den Patienten selber, auch für sein belastetes Umfeld.

Nachfolgend einige konkrete Hinweise und Empfehlungen nach allgemeinem Lehrbuch-Wissen (wie schon erwähnt, z. B. *Neurologie compact*, Thieme-Verlag, Stuttgart-New York 2017, hrsg. von A. Hufschmidt et al.):

- *Aufklärung*: ALS ist keine zeitlich überschaubare und schon gar nicht kurzfristige Erkrankung, sondern in der Regel fortschreitend und mit zahlreichen Beeinträchtigungen verbunden. Da würde man glauben, dass die Betroffenen und ihre Angehörigen ein schier ungestilltes Informations-Bedürfnis haben.

Das ist aber nicht immer der Fall – und sogar nachvollziehbar. Man ahnt oder weiß bereits so viel oder „zu viel“, um in seiner Resignation noch offene Fragen übrig zu haben, von denen man ohnehin annehmen muss, dass sie zwar vorsichtig, behutsam und mitfühlend, aber letztlich eben oft folgeschwer beantwortet werden (müssen). Mit anderen Worten: Es gilt das individuelle Informations-Bedürfnis des Patienten zu respektieren, das sehr unterschiedlich ausfallen kann (bis hin zur nachvollziehbaren Verdrängung, wie es die Psychotherapeuten nennen).

Im Allgemeinen aber besteht natürlich der Wunsch zur entsprechenden Aufklärung, was im persönlichen Rahmen, ohne Zeitdruck, unter Beachtung des Vorwissens (z. B. aus dem Internet) und in verständlichen (Fach-)Begriffen geschehen sollte. Was die Prognose betrifft, also die vom Patienten bereits ängstlich „durchgegrübelten“ Besserungs- oder gar Genesungsaussichten, so sollte man sich eher zurückhalten. Dies nicht zuletzt deshalb, weil es in der Tat für den einzelnen Fall nicht exakt voraussehbar ist. Der Wunsch nach einer Zweitmeinung ist übrigens nicht nur zu respektieren, sondern durchaus legitim.

Und alles, wenn möglich und vom Patienten akzeptiert, auf jeden Fall aber wenn gewünscht, im Beisein und hoffentlich mit Unterstützung der Angehörigen. Auch hier: Kein Zeitdruck, Vorwissen beachten, verständlich bleiben.

Eine besondere Belastung (und durchaus für beide, also sowohl Patient- als auch Behandlungs-Seite) sind natürlich zwei Entwicklungen: Einerseits palliative (leiden-mildernde) Aspekte, andererseits gar ein Suizid-Wunsch, der inzwischen natürlich durch die Möglichkeit eines so genannten assistierten Suizids in einigen mitteleuropäischen Ländern seine besondere Bedeutung erlangt hat. Hier spielen dann aber letztlich so viele Faktoren eine Rolle, dass auch mehrere Fachbereiche bzw. Hilfs-Institutionen ihren (vor allem aufklärenden) Beitrag leisten sollten.

- *Therapie im Verlauf der Erkrankung:* Die Therapie wird als so genannte multimodaler Therapie-Ansatz begriffen, d. h. auch im multidisziplinären Team (also mehrere Fachbereiche), was nicht nur die Pharmakologie (Medikamente), sondern zur Verbesserung von Lebensqualität und damit Lebenserwartung eine Reihe weiterer Behandlungs-Möglichkeiten betrifft.

Wichtigstes Ziel sind - wie bereits angedeutet - Autonomie und Lebensqualität. Zur Verfügung stehen dafür so genannte invasive und nicht-invasive Therapie-Möglichkeiten. Das betrifft bei lebenszeit-begrenzenden Krankheitszeichen vor allem Ernährungs- und Beatmungs-Therapie. Es geht aber auch um individuelle Behandlungsziele (die zuvor konkret erfragt werden sollen, auch bei den Angehörigen. Dabei sollten allerdings die Schwerpunkte des Leidensbildes, die Krankheitsprogression (Fortschreiten) sowie die so genannten psychosozialen Ressourcen (Hilfsmöglichkeiten) berücksichtigt werden. Ferner persönliche Wertvorstellungen, Beratung zur Vorsorge-Vollmacht sowie Betreuung und Beratung bei der Patienten-Verfügung Und dies - wichtig - vor dem

möglicherweise zu erwartenden Verlust einer ausreichenden Kommunikationsfähigkeit (s. u.).

Heil- und Hilfsmittel

Auf jeden Fall zu nutzen sind die heute verfügbaren *Heilmittel* und *Hilfsmittel*. Im Einzelnen:

- *Heilmittel* kommen insbesondere bei muskulärer Schwäche oder gar Lähmung zum Einsatz, um so genannte funktionelle Einschränkungen im Beruf und schließlich gar Alltag möglichst in Grenzen zu halten. Hier kommt dann besonders die *Physiotherapie auf neurophysiologischer Grundlage* zum (einschließlich häuslichen) Einsatz, durchaus auch mit entsprechender prophylaktischer (Vorbeuge-)Aufgabe bei Thrombose-(Blutpfropf) und Kontraktur-(Gelenksteife)Vorbeugung. Gleiches gilt für die *Ergotherapie* (Arbeits- oder Werktherapie) bei entsprechenden Beeinträchtigungen und ggf. die *Lymphdrainage* (bei lähmungs-bedingtem Lymphödem). Ferner die *Logopädie* (bei Sprechstörung und/oder Schluckstörung) und nicht zuletzt die *Atemtherapie* (häufig auch im Rahmen einer Physio- oder Logopädie).
- Nicht zu unterschätzen sind die inzwischen verfügbaren *Hilfsmittel*. Hier gilt es rechtzeitig den progredienten (fortschreitenden) Krankheitsverlauf im Auge zu behalten (im Übrigen auch die so genannten Kostengenehmigungsverfahren im Rahmen der Heilmittel-Angebote der jeweiligen Krankenkassen).

Zu den jeweils indizierten und inzwischen verfügbaren Hilfsmöglichkeiten gehören beispielsweise *Orthesen* (meist in Verbindung mit Physio- oder Ergotherapie). Was versteht man darunter? Das sind erstaunlich ausgeklügelte technische Unterstützungs-Möglichkeiten, z. B. bei Instabilität des Kopfes („Fallkopf“), bei Fußheber-Schwäche, Knie-Instabilität, Wirbelsäulen-Funktionsstörungen und Kontrakturen (Gelenksteife), beispielsweise bei Spitzfuß, Fingerbeuger usw.

Wichtig auch die so genannten *Transfer- und Mobilitäts-Hilfen*, d. h. Rampen, Treppen-Steigergeräte, Lifter, Wohn-Umfeld erleichternde Maßnahmen usf.

Weitere, dem gesunden Laien natürlich kaum bewusste Hilfen sind *Bewegungs-Trainer*, *Falt-Rollstuhl* oder *Multifunktions-Rollstuhl (mit dynamischer Steuerungsfunktion)* sowie ggf. im Sonderbau mit Hub-, Liege- und Stehfunktionen zu Lagerung, Lagewechsel und überhaupt Mobilität, so viel es geht, am besten mit Selbststeuerungs-Funktion.

Nicht zu vergessen sind so genannte *dynamische Kommunikations-Systeme*, d. h. Zeigetafeln über Kleingeräte mit Sprachausgabe bis hin zu hoch technischen Mobilitäts- und Kommunikationshilfen zur Kopf-, Kinn- oder gar Augensteuerung. Und das Ganze sogar in Form einer so genannten Wohn-Umfeld-Steuerung, ggf. mit Sprachsteuerung. Die Computer-Technik hilft nicht nur im

gesunden Alltag, sie unterstützt auch immer effektiver den Kranken oder Behinderten.

Psychosoziale Betreuung und Versorgungs-Koordination

Von besonderer Bedeutung, auch wenn auf den ersten Blick nicht so auffallend, sind sowohl die *psychosoziale Betreuung* als auch *Versorgungs-Koordination*. Was heißt das?

Nicht zu unterschätzen sind beispielsweise die *Selbsthilfe-Gruppen* (im Internet unter Selbsthilfe-Organisationen aufgelistet), die nicht nur den Betroffenen selber, sondern auch den Angehörigen ihre Unterstützung anbieten (und zwar nicht erst zur Trauerbegleitung).

Ähnlich bedeutsam und inzwischen gut organisiert ist die ambulante und stationäre *Versorgungs-Koordination*. Beispiele: Diagnostik, Verlaufskontrollen, ggf. Spezialprechstunde (Experten je nach spezifischer Belastung) bis hin zu Hospiz- und Palliativ-Diensten. Schließlich stationär, d. h. in klinischer Betreuung bei schwieriger Differentialdiagnose (was könnte es sonst noch sein) sowie komorbiden (zusätzlichen) Störungen, aber auch reaktiven Belastungen (leidensbedingt). Und nicht zuletzt bei Fragen der Pflege-Abhängigkeit, insbesondere in fortgeschrittenem Krankheitsstadium oder bei speziellen Beeinträchtigungen wie schwere Schluck- oder Atemstörungen usw.

Insbesondere Letzteres leitet zur Frage einer palliativen Therapie über, was speziellen Aufklärungsbedarf über die verfügbaren Behandlungsmöglichkeiten betrifft. Das kann, falls gewünscht, schon im Vorfeld gestreift werden, zumal die Patienten selber oft nicht primär eine Lebenszeit-Verlängerung, sondern Verbesserung ihrer Lebensqualität soweit noch verfügbar bzw. tragbar/zumutbar wünschen.

Einzelheiten zu speziellen Fragestellungen wie nicht-invasive Heimbeatmung, Notfall-Intubation, Pneumonie-Prophylaxe (Lungenentzündungs-Vorbeugung), vor allem bei Hypersalivation (Speichelfluss und Schluckstörung), Laryngospasmen (Kontraktionen der Larynx-(Kehlkopf-)Muskulatur mit Beeinträchtigung der oberen Atemwege u. a.), siehe die entsprechende Fachliteratur.

Seelische und psychosoziale Reaktionen und ihre Linderung

Das leitet noch einmal zu den rein seelischen Beeinträchtigungen und damit psychisch-stabilisierenden bis psychotherapeutischen und vor allem medikamentösen Hilfsmaßnahmen über:

Den meisten Betroffenen ist wohl die Prognose (Heilungsaussichten) ihrer Erkrankungen mehr als bewusst, von den wachsenden Einschränkungen im All-

tag ganz zu schweigen. Das führt zu Resignation, Angst und schließlich depressiven Verstimmungen. Ausgeprägte Depressionen sind allerdings bei ALS seltener als bei anderen neurologischen Erkrankungen. Gleichwohl sollte man im Bedarfsfall die Unterstützung bestimmter Antidepressiva nicht unterschätzen. Dazu zählen nicht nur ältere Substanzen (z. B. Amitriptylin, Mirtazapin u. a.), sondern auch neuere pharmazeutische Entwicklungen (vor allem die so genannten Serotonin-Wiederaufnahme-Hemmer - SSRI wie Escitalopram usf.).

Bei depressions-bedingten Schlafstörungen kann man einerseits die zeitlich überschaubar wirkenden Schlafmittel Zolpidem oder Zopiclon geben, andererseits das schon erwähnte Mirtazapin, ein schlafbahnendes Antidepressivum.

Bei Angstreaktionen, bisweilen bis hin zu Panikattacken (Einzelheiten siehe die entsprechenden Beiträge in dieser Serie) empfehlen sich nicht zuletzt in der terminalen (End-)Phase einerseits die erwähnten SSRI-Antidepressiva (z. B. Paroxetin), durchaus aber auch Beruhigungsmittel wie Diazepam (am besten in Tropfen) oder Lorazepam, auch als Zäpfchen. In allen Fällen sollte man aber ihre mögliche atem-depressive (Neben-)Wirkung (verminderte Ansprechbarkeit des Atemzentrums) nicht unterschätzen.

Ein weiteres Problem sind die so genannten *pseudobulbären Affektstörungen*, oder kurz *emotionale Labilität* genannt, also Gemüts- oder Gefühls-Störungen. Das findet sich insbesondere bei der so genannten Pseudo-Paralyse. Diese erhöhte „Affekt-Durchlässigkeit“, vom „übertrieben gerührt sein“ bis zu so genannten Verhaltens-Auffälligkeiten im Sinne von unkontrolliertem Lachen und Weinen, können vor allem das Umfeld sehr mitnehmen. Ihnen sei aber zum Trost gesagt, dass es eher die Angehörigen beeinträchtigt als vom Patienten selber extrem belastend wahrgenommen zu sein.

Bei den Affekt-Störungen empfehlen sich, insbesondere beim gehäuften Schluchzen und Weinen, zum einen wieder die angeführten Antidepressiva, wobei auch neuere antidepressive Substanzen offenbar erfolgreich und im Ausland bereits verfügbar (z. B. Kombinationspräparat aus Dexamethorphan und Chinidin).

Natürlich können neben den medikamentösen Maßnahmen auch psychotherapeutische Hilfen entlastend beitragen. Allerdings gibt es zur Frage der Psychotherapie als Intervention bei ALS-Patienten bislang nur wenige qualitativ ausreichende Studien, die zudem nur auf einen zumindest kurzfristigen positiven Effekt hinweisen können. Immerhin sollte man diesbezüglich im Bedarfsfall an eine kognitive Verhaltenstherapie, eine supportive Psychotherapie und nicht zuletzt Achtsamkeit/Meditation denken, die alle in kleinen kontrollierten Studien eine positive Erfahrung hinterließen.