

## Bericht vom ALS / MND Alliance Meeting Berlin 2009

---

89 Delegierte vertraten 21 Mitgliedsorganisationen (und eine Gastorganisation) aus 22 Ländern. Damit war Berlin 2009 das bisher größte Treffen – im vergangenen Jahr waren es 63 Teilnehmer. Die Alliance ist erneut gewachsen, sie hat derzeit 51 Mitglieder (38 full members, 13 associate members). Die MDA Slowenien und die spanische ALS-Forschungsorganisation FUNDELA (beide bisher associate members), die Irish MND Research Foundation und die MDA USA sind neue Vollmitglieder. Neues assoziiertes Mitglied ist das MND Research Institute of Australia.

### Die Mitgliederversammlung

Der **Vorstand der Alliance** besteht aktuell aus Gudjon Sigurdsson (Vorsitzender, Island), Andrew Fleeson (Schatzmeister, ALSA / USA), David Cameron (Kanada), Alan Graham (MND-Association England, Wales and Northern Ireland), Sharon Matland (ALSA / USA), Francisco Rotta (Brasilien), Yumiko Kawaguchi (Japan), Jeffrey Deitch (ALS Hope Foundation / USA), Monica Cattani (AISLA / Italien), **neu gewählt:** Ales Praznikar (MDA / Slowenien) und Jens Spanfelt (Muskelsvindfonden Dänemark - er rückt nach für Jette Moeller, sich aus Altersgründen zurückzieht).

**Tätigkeits- und Finanzbericht:** Der Bericht des Vorsitzenden (liegt schriftlich vor) wurde ohne Rückfragen oder Diskussion verabschiedet. Die Einnahmen sind im Vergleich zum Vorjahr gestiegen (£69,867), die Ausgaben auch etwas (£68,605), insgesamt also ein leichtes Plus (£1,262), die vorhandenen Reserven betragen jetzt £140,695. Auch angesichts der evtl. Auswirkungen der globalen Wirtschaftssituation steht die Alliance insgesamt finanziell gut da. Andrew Fleeson stellte zum letzten Mal seinen Finanzbericht als ehrenamtlicher Schatzmeister vor und wurde mit großem Dank für sein langjähriges Engagement verabschiedet – ein Nachfolger wurde aber noch nicht vorgestellt.

### Das Jahrestreffen

Es gab diesmal keine projektbezogene (z.B. „needs and offers“) Gruppenarbeit sondern ausschließlich Präsentationen der nationalen Organisationen. Wie immer wurden hier Ausschnitte der laufenden Arbeit, der Stand der Entwicklung, Erfahrungen, Erfolge und besondere Projekte aus diesmal 12 verschiedenen Ländern vorgestellt. Daran beteiligt waren Australien, Brasilien, Dänemark, Großbritannien, Israel, Italien, Japan, Kanada, Spanien, Taiwan, Türkei und die USA.

### Dänemark: Selbstbestimmt leben, Assistenz, Beatmung, Kommunikation

Birger Bergmann Jeppesen (ALS) stellte zwei Filme vor, in denen er zeigt, wie er, der nur noch seine Augen bewegen kann, ein selbstbestimmtes, erfülltes und sinnvolles Leben führen kann. In „the right to live“ tritt er für das Recht auf Beatmung ein, in „speaking with the eyes“ zeigt er, wie effektive Kommunikation nur mit Hilfe einer ja/nein Abfrage eines Buchstabensystems gelingen kann, was dafür nötig ist und wo andererseits auch die Schwierigkeiten liegen. Evald Krog gab einen Einblick in sein selbstbestimmtes Leben mit Assistenz und Beatmung und zeigte, wie das dänische Sozialsystem ihm ermöglicht, ein Teil der Gesellschaft zu sein, seinen Teil dazu auch aktiv beizutragen und nicht eine Belastung für die Allgemeinheit zu sein. Er sprach über das VIVE Projekt in Island, ein neuer Ansatz, behinderte Menschen aus den Einrichtungen heraus und zurück in die Gesellschaft zu bringen.

### Italien: neue Initiative zur Forschungsförderung AriSLA

Mario Melazzini and Monica Cattani präsentierten als neues Projekt die innerhalb von AISLA gegründete Forschungsinitiative AriSLA. Vier Forschungsgebiete wurden identifiziert, ein erster Aufruf veröffentlicht, die Bewertung von Forschungsanträgen wird nach den Kriterien von Qualität, Transparenz, Gleichbehandlung, Überparteilichkeit, Effizienz und zeitlicher Reihenfolge erfolgen, die Arbeit wird im April 2010 beginnen. Auch die Notwendigkeit guter Patientenversorgung wurde betont und das neuromuskuläre Zentrum NEMO (Privatklinik bei Mailand) vorgestellt. T-Shirt mit Slogan: **SLA – Start Living Again!**

### **Großbritannien: MND Year of Care Pathway - ein Modell auch für andere Länder?**

Heidi Macleod stellte den MND Year of Care Pathway vor, der bereits im vergangenen Jahr beim Allied Professionals Forum präsentiert wurde und erklärte, wie Gutachter / Entscheidungsträger und Professionelle der Sozial- und Gesundheitsberufe diesen Versorgungsplan nutzen können. Er soll dazu dienen, Patienten mehr Entscheidungsmöglichkeiten anzubieten, die Notfall-Klinikeinweisungen und die Zahl der Verlegungen aus der häuslichen Pflege in Pflegeeinrichtungen in der letzten Phase des Lebens zu verringern. Er soll die Behandlung und Versorgung am Ende des Lebens verbessern und es mehr Patienten ermöglichen, wunschgemäß zu Hause zu sterben. Patienten sollen mehr Kontrolle über ihre Situation gewinnen, informiert sein – dadurch soll Angst verringert und Hoffnung gestärkt werden. Pflege kann so besser vorausschauend geplant werden, Entscheidungsänderungen sollen erleichtert werden. Dazu wurde das ganze Spektrum an Interventionen und Hilfsmittelausstattung (incl. der anfallenden Kosten), die im Laufe eines Jahres nötig werden könnten, in einer Tabelle für Gutachter/Entscheidungsträger aufgelistet.

### **Schottland: MND Scotland - Neuer Name, neues Logo**

Die schottische ALS-Organisation hat sich umbenannt und auch ein neues Logo gewählt. Um leichter auffindbar zu sein, nennt sie sich jetzt MND Scotland und hat in ihr Logo die international als ALS-Hoffnungssymbol gebräuchliche blaue Kornblume aufgenommen. Daneben berichteten Craig Stockton und Robert Bestow über die laufende Arbeit: Sie finanzieren ein Care-Team, unterhalten einen Ausleihservice für Hilfsmittel und eine Bücherei, entwickeln die Arbeit der Ehrenamtlichen kontinuierlich weiter und haben neue Info-Materialien in Form einer Loseblattsammlung zu verschiedenen Aspekten der ALS erstellt, die einzeln angefordert werden können.

### **Australien: Zusammenarbeit 2009**

Carol Birks von der Australischen Dachorganisation stellte die Zusammenarbeit mit den Mitgliedsorganisationen der einzelnen Staaten und weiteren Organisationen vor.

Mit der Mitgliedsorganisation MND Research Institute of Australia wurde ein Zusammenschluss vereinbart, um in Bezug auf Forschung und Patientenversorgung auf nationaler Ebene mit einer Stimme zu sprechen.

Mit den MND-Organisationen gab es gemeinsame Öffentlichkeitsarbeit (z.B. die MND-Woche zum Global Day und Kampagne „Living better for longer“, für die der in Israel entwickelte Film mit Stephen Hawkings genutzt wurde) und Unterstützung bei der Mittelbeschaffung und IT-Ausstattung. New South Wales und Queensland arbeiteten eng zusammen im „Confident Caring Project“, das auch beim APF vorgestellt wurde. Hier wurde mit Projektmitteln eine Pflegefachkraft für ein Jahr eingestellt und beauftragt, (über 30!) Schulungen für Dienstleister, Patienten und Angehörige durchzuführen. Mit dem Karuna Hospiz in Brisbane / Queensland wurde ein Film „A glass half full: living with MND“ produziert.

Das Bundesamt für Gesundheit und Alter bewilligte eine Fördermaßnahme zum Aufbau eines Internetportals, um Fachpersonen in der ALS-Patientenversorgung aktuelle Informationen anzubieten.

Zusammenarbeit gab es auch mit Palliative Care Australia, der Neurological Alliance, den Patientenorganisationen für Alzheimer und Parkinson und dem CPA (Stammzellzentrum).

### **Japan: Ostasiatisches Symposium Home Care bei ALS**

Yumiko Kawaguchi berichtete über ein „Internationales Symposium zur Home Care Forschung bei ALS-Patienten in Ostasien“ am 21. Februar 2009 an der Ritsumeikan Universität Kyoto – angeschlossen an ein Projekt „Ars Vivendi“ ([www.arsvi.com](http://www.arsvi.com)), das ein Netzwerk für Patienten mit seltenen Erkrankungen in Ostasien aufbauen will und Vorschläge für notwendige Änderungen in den Sozial- und Gesundheitssystemen der Region erarbeiten will. Vorträge dazu gab es aus Japan, Südkorea, Mongolei, und Taiwan.

Außerdem zeigte er einen wunderbaren Kurzfilm „Mr. Koutani's house“, in dem die häusliche Pflegesituation eines ALS-Patienten in einem alten traditionellen Haus in Kyoto gezeigt wird:

Koutani's Freunde, die mehrheitlich Tänzer und Schauspieler sind, bauen das Haus für ihn um und helfen ihm, das Krankenhaus zu verlassen und nach Hause zurück zu kehren. Dort führt er seither ein selbstbestimmtes Leben mit Assistenz. Sie gründen ein kleines Tanztheater im selben Haus und ermöglichen ihm, ebenfalls tanzend - mit dem Rollstuhl - auf der Bühne zu stehen.

#### **Taiwan: Global Day „See the life of ALS“**

Dr Ching Piao Tsai präsentierte das diesjährige Thema „See the life of ALS“ eines Events zum Global Day in Taiwan. Erfolge im Hinblick auf „total care“ (physisch, psychisch, spirituell) und die Anerkennung von Sinn und Wert eines Lebens mit ALS wurden durch verschiedene Aktivitäten im Rahmen eines ALS-Symposiums gewürdigt. ALS-Experten, Vertreter der Patientenorganisationen und der Regierungen aus Taiwan, China und Japan teilten in Vorträgen ihre Erfahrungen und Erfolge bezüglich der Verbesserung der Lebensqualität von ALS-Patienten und ihren Angehörigen. Fachpersonen im Sozial- und Gesundheitswesen wurden Workshops zu allen Versorgungs- und Therapieaspekten angeboten. Abschließend wurde ein Dokumentarfilm zum Leben von sieben ALS-Patienten gezeigt, um den Teilnehmern Krankheitserleben aus Patientensicht nahe zu bringen.

#### **Spanien: Öffentlichkeitsarbeit / Kampagne „4000 Screams“**

Alberto García Redondo gab einen Überblick über die Arbeit von FUNDELA im Hinblick auf Forschung, Information und Öffentlichkeitsarbeit. Er zeigte den Film „4000 screams“ des jungen ALS-Patienten Ignacio Delgado Beltrami, der während einer zweiwöchigen Kampagne mit Beteiligung von Fernsehen, Radio und Zeitungen gezeigt wurde. Ein Radiosender hat einen regelmäßigen Slot „Corner of Ignacio“ eingerichtet und berichtet darin täglich über die Erkrankung. Dies alles hat zu einem deutlichen Zuwachs an Besuchen der Website geführt, vielen Anfragen zur Erkrankung und einigen Spenden.

#### **Kanada: Fortsetzung der Initiativen zur Öffentlichkeitsarbeit**

David Cameron stellte die Fortführung der im vergangene Jahr gezeigten Medienkampagne mit dem Film „Head and Shoulders“ durch weitere Beiträge in Radio und Print-Medien vor. Außerdem haben sie nach den von einer PR-Firma kostenlos entwickelten und preisgekrönten Werbespots „Running“ und „Hugging“ nun eine neue Firma gesucht und gefunden, um einen Folge-Spot zu entwickeln, der in den letzten 18 Monaten landesweit zur Hauptsendezeit ausgestrahlt wurde, auf überwiegend positive Resonanz gestoßen ist und ebenfalls bereits diverse Industriepreise für Gestaltung erhalten hat.

#### **Israel: Out of the box – Öffentlichkeitsarbeit mit Spaß**

Efrat Carmi würdigte Nir Tsoran, der im April verstorben ist für sein Engagement und seine Kreativität bei Öffentlichkeitsarbeit und Fundraising. Sie stellte dann zwei Kampagnen vor: „The red paper clip“, eine Aktion, bei der etwas, das nichts kostet gegen etwas eingetauscht, das etwas wertvoller ist (von 0 – 50.000 \$!) und „Walk the land for those who can't“ als Slogan für einen Benefizmarsch durch Israel (Planziel 36.000 \$ ist fast erreicht).

#### **USA: MDA / ALS Abteilung**

Annie Kennedy gab einen Überblick über die umfangreichen Aktivitäten des vergangenen Jahres, u.a. ein über 250 Mio Dollar Forschungsprogramm, mit dem Forschern weltweit Förderung angeboten wird und eine Online-Community für ALS-Patienten.

#### **USA: Jahresrückblick der ALS Association ALSA**

Jane Gilbert berichtete über die Arbeit des vergangenen Jahres bei ALSA hinsichtlich Forschung, Öffentlichkeitsarbeit, das wachsende Netz von zertifizierten ALSA Zentren für die umfassende multidisziplinäre Patientenversorgung und ALSA Niederlassungen zur Unterstützung von Patienten und Angehörigen vor Ort und vieles mehr. So wurde z.B. ein „Walk to defeat ALS“ erstmalig durchgeführt. In einem Filmbeitrag wurde ein Versorgungssystem vorgestellt, das sich „Care Connection“ nennt und die persönlichen Netzwerke der Patienten unterstützt und koordiniert.

### **USA / Chicago: Das Les Turner ALS Patienten Service Programm**

Judy Richman stellte die Arbeit des Home Care Teams vor, das aus drei Pflegekräften und einem Sozialarbeiter besteht. Sie bieten kostenlose Beratung, Schulung, Koordinierung der Versorgungsplanung, sowie kontinuierliche Unterstützung und Begleitung während des Krankheitsverlaufs in Hausbesuchen an.

### **USA: ALS/TDI - Ein umfassender Ansatz zur Entwicklung von Therapiemöglichkeiten**

Steve Perrin stellte ALS/TDI als ein non profit Biotech-Unternehmen vor (Ziel: den Aufbau einer Forschungsgemeinschaft zu unterstützen), erklärte den Stand der Forschung und gab einen Ausblick auf die zukünftig nötige Arbeit. Er betonte die Notwendigkeit der Zusammenarbeit in der Forschung und wies auf ein Patientenforum hin, das ALS/TDI eingerichtet hat.

### **Brasilien: der "Paulo Contijo Award in Medicine for research in the cause and treatment of ALS"**

Marcela Contijo and Francisco Rotta gaben einen Überblick über ihre Arbeit in Brasilien und zeigten Bilder der Preisverleihung 2009. Ab 2012 soll der Preis jährlich vergeben werden. Sie sind dabei, eine neue Homepage für Patienten und Carer zu erstellen, die auch ins Englische übersetzt werden soll, damit sie international genutzt werden kann.

### **Unterstützung von Organisationen in Entwicklungsländern:**

Kathy Mitchell / Kanada, Professorin für Pflegewissenschaften in Ottawa und Mitglied der Alliance hat ihre (ehrenamtlichen) Unterstützungsinitiativen der vergangenen Jahre fortgesetzt und für ihr langjähriges Engagement den Humanitarian Award 2009 der International Alliance erhalten. Sie gab einen Überblick über ihre Aktivitäten im vergangenen Jahr in Osteuropa (Serbien, Kroatien, Slowenien) und hielt auch einen entsprechenden Vortrag beim APF. „Passion, persistence and patience“ - Leidenschaft, Beharrlichkeit und Geduld seien für diese Arbeit unabdingbar. Rachael Marsden und Jean Clarke berichteten ebenfalls über die Fortführung ihrer Unterstützungsaktivitäten aus dem vergangenen Jahr in der Türkei.

### **Wie man die Frage beantwortet: "Gibt es irgendeinen Forschungsfortschritt im Hinblick auf Heilung?"**

Zum Abschluss des Alliance Meetings und als Überleitung zum Ask the Expert erklärte Jeffrey S. Deitch, ALS Hope Foundation Philadelphia / USA die augenblickliche Situation in der Forschung und warnte die Patientenorganisationen, zuviel Energie bei der Diskussion wissenschaftlicher Ergebnisse zu verlieren. An einem Beispiel aus diesem Sommer (Schlagzeile „costly error in health research“) zeigte er, dass Tageszeitungen nicht der geeignete Ort sind, um die wissenschaftliche Diskussionen in nützliche Information für Patienten und ihre Vertreter zu übersetzen. Die Schwierigkeit und ethische Herausforderung bestehe darin, die Begeisterung und das Engagement der Forscher an Patienten zu übermitteln, ohne dass falsche Versprechungen und Folgerungen damit erweckt werden.

„Scientific communication is not the same thing as communicating science.“

Er vertrat die Auffassung, dass es durchaus möglich sei, die Hauptentwicklungen der Grundlagenforschung in laienverständlicher Sprache darzustellen, als solche nannte er Protein Aggregation, Biomarker und diagnostische Kriterien, Genetik, Stammzellen, entzündliche Prozesse und axonalen Transport. Er gab dann noch einige plakative Hinweise für den Umgang mit Forschungsmeldungen: Perspektive sei weiterhin die beste Antwort auf enthusiastische Forschungsberichte: „Fragen Sie die Forscher nach dem nächsten Schritt“. Forschung sei ein Prozess, Durchbrüche nicht planbar. Die Aussagekraft der Studien sei häufig durch zu kleine Fallzahlen eingeschränkt. Etwas, das zeitlich nach einer bestimmten Intervention eintrete, sei deshalb noch nicht durch diese verursacht.

(15.12.2009, Antje Faatz)



## Joint opening Session

Der Internationale ALS-Kongress wird nach 1998 in München aktuell zum 2. Mal in Deutschland, diesmal in Berlin, durchgeführt. Insgesamt wurden über 900 Teilnehmer des Kongresses registriert. Nach einer Begrüßung durch die Vorsitzende Professor Pamela Shaw (Sheffield/USA) hielt zunächst Frau Eva Luise Köhler in ihrer Rolle als Schirmherrin der Allianz Chronischer Seltener Erkrankungen (ACHSE) die Eröffnungsrede. Sie betonte die Bedeutung dieses Kongresses, insbesondere in Hinblick auf die Wahrnehmung der ALS-Erkrankung in der Öffentlichkeit, stellte heraus, dass eine gute Lebensqualität und Selbstbestimmung der Patienten in jedem Stadium der Erkrankung möglich sind und dass diese Aspekte gleichrangig zur rein wissenschaftlichen Debatte im Rahmen des Kongresses diskutiert werden. Anschließend legte Professor Ilora Finlay (Cardiff/Großbritannien) die verschiedenen Aspekte der Palliativversorgung, insbesondere die Abgrenzung zum ärztlich unterstützten Suizid dar und unterstrich die Arzt-Patienten-Kommunikation in diesem Zusammenhang. Professor Wim Robberecht (Leuven/Belgien) stellte abschließend die Heterogenität der ALS, die verschiedenen beteiligten Krankheitsmechanismen (Anhäufung fehlgefalteter Proteine in den Nervenzellen, Störungen des RNA-Metabolismus und des axonalen Transports (Axon=Nervenfortsatz)) sowie aktuelle Therapieoptionen dar. Insbesondere wurden die Limitationen des vorhandenen transgenen Maus-Modells (SOD1) sowie weitere mögliche Angriffspunkte zukünftiger Therapien aufgezeigt.

Universitätsmedizin Berlin - Charité  
Campus Virchow-Klinikum  
Dr. med. Nadja Borisow  
Neurologische Klinik  
Augustenburger Platz 1  
13353 Berlin  
[www.als-charite.de](http://www.als-charite.de)



## **Zusammenfassung des Meetings der European ALS/MND Group im Vorfeld des 20. ALS/MND-Weltkongresses in Berlin**

Prof. Ludolph referierte in seiner Funktion des Vorsitzender der Forschungsgruppe über die Aktivitäten des vergangenen Jahres. Hierbei ist die Entwicklung der europäischen ALS-Richtlinien unter Leitung von Prof. Anderson ( Umea, Schweden) als wichtiger Beitrag der Forschungsgruppe zur Etablierung von Diagnosestandards hervorzuheben. Diese Richtlinien werden einer regelmäßigen Evaluation zur Anpassung an den aktuellen Kenntnisstand der internationalen Forschung unterzogen. Begleitend wurden Richtlinien zur molekular-genetischen Diagnostik erarbeitet.

Nachfolgend gaben Forschergruppen einen Überblick über den aktuellen Stand der genetischen Forschung an unterschiedlichen Standorten in Europa.

Als wesentliche Kernpunkte zur Optimierung der Forschungsaktivitäten im europäischen Maßstab ist eine Verbesserung des gegenseitigen Datenzugangs über gemeinsame Datenbanken und die Standardisierung des Probenaustauschs in den jeweiligen Kooperationen zu nennen. Dabei wurde die fehlende finanzielle Ausstattung für die Erstellung und den Unterhalt solcher Kooperationsvorhaben diskutiert. Im Zusammenhang mit der Zielstellung einer verstärkten Zusammenarbeit auf der Grundlage einer gemeinsamen Nutzung von Datenbeständen wurde der Ausbau des Internet -gestützten Datenaustausches, auch als Voraussetzung für die Durchführung nicht industrieller Therapiestudien zur ALS, als notwendig beschrieben. Zusätzlich wird eine umfänglichere forschungsbezogene Integration osteuropäischer Forschungszentren angestrebt.

Im weiteren Verlauf wurde Prof. Ludolph von seiner Funktion als Vorsitzender der Forschungsgruppe entlastet und zu seiner Nachfolgerin Prof. Hardiman (Dublin/Irland) einstimmig gewählt. Die anwesenden Wissenschaftler dankten Prof. Ludolph für seine geleistete Arbeit.

Universitätsmedizin Berlin - Charité  
Campus Virchow-Klinikum  
Dr. med. Peter Linke  
Neurologische Klinik  
Augustenburger Platz 1  
13353 Berlin  
Tel. +49.30.450660028  
Fax +49.30.450560907

[peter.linke@charite.de](mailto:peter.linke@charite.de)  
[www.als-charite.de](http://www.als-charite.de)

**Allied Professionals' Forum APF Montag, 7.12.2009, 9:00 – 17:00 Uhr**

Seit einigen Jahren schon werden beim Allied Professionals' Forum am Tag vor dem Internationalen ALS-Symposium Ergebnisse praxisbezogener Forschung zur Pflege, Unterstützung und Versorgung von ALS-Patienten und ihren Angehörigen von nichtärztlichen ALS-Experten aus aller Welt vorgestellt. Dieser Veranstaltungsteil richtet sich besonders an Selbsthilfeorganisationen, Therapeuten und andere Fachpersonen im Gesundheitswesen (Sozialarbeiter, Pflegefachkräfte, Psychologen, Physio- und Ergotherapeuten, Logopäden). Das Spektrum der ebenso wichtigen wie spannenden Themen umfasst in diesem Jahr Kooperation, Vernetzung und interdisziplinäre Zusammenarbeit, Hilfsmittelversorgung, Vorsorge, Patientenverfügung und Entscheidungen zum Lebensende, ethische Fragen und Beratung bei der familiären Form der ALS, sowie internationale Zusammenarbeit durch Fortbildungsprogramme und Öffentlichkeitsarbeit in Entwicklungsländern.

Zu Beginn wurde ein Modell vorgestellt, Ehrenamtliche in eine multidisziplinäre ALS-Klinik in den USA einzubinden. Ziel dieses Versuchs war es, den Patienten und ihren Angehörigen den Aufenthalt angenehmer zu machen und auch die Arbeit der Professionellen zu unterstützen, um insgesamt eine bessere Versorgung zu erreichen. Die Ehrenamtlichen boten den Patienten beispielsweise Getränke und Erfrischungen an, Gespräche und den Austausch von Erfahrungen. Sie übernahmen Hilfstätigkeiten wie kopieren, faxen, Patienten zu Untersuchungsräumen zu begleiten und organisierten Fundraising Aktivitäten zur finanziellen Unterstützung der Ambulanz.

Aus Großbritannien kam ein Beitrag über die Entwicklung eines multidisziplinären und organisationsübergreifenden ALS-Versorgungsnetzwerks. Neben monatlichen Fallbesprechungen trifft sich das ALS-Fachteam vierteljährlich zur kontinuierlichen Weiterentwicklung der Arbeit. Die Mitglieder stehen für ethische Konsile zur Verfügung und auch als Ansprechpartner für Fachpersonen, die in der Versorgung ALS-kranker Menschen tätig sind. Enge Verbindungen wurden zu Palliative Care Diensten geknüpft. Krisen und Krankenhausaufenthalte sollen vermieden werden durch zeitnahe und koordinierte organisationsübergreifende Kommunikation und Bereitstellung der nötigen Hilfen. Eine nahtlose und ganzheitliche Versorgung für ALS-Kranke und ihre Angehörigen von der Diagnose bis zum Tod soll so gewährleistet werden.

Aus Australien wurde eine Untersuchung vorgestellt, die die Haupterfordernisse für ein Versorgungsmodell für ALS-kranken Menschen in der Region Viktoria identifizieren und daraus Vorschläge und Forderungen ableiten wollte. Im Ergebnis wurde eine engere Zusammenarbeit zwischen den regionalen und den spezialisierten Versorgern vorgeschlagen, sowie Fortbildungsprogramme für die Fachpersonen im Gesundheitswesen. Die Fachgruppe, die diese Untersuchung durchgeführt hat, wird nun eine Leitlinie zur Bereitstellung der notwendigen Versorgung und zur Unterstützung von Entscheidungen für ALS-Patienten und ihre Angehörigen zur Verfügung stellen. Daneben soll die Entwicklung regionaler Fachteams und multidisziplinärer Kliniken voran getrieben werden und auch die Koordination der Versorgung über große Entfernungen hinweg.

Im Weiteren ging es um ambulante Therapien und Hilfsmittelversorgung. Eine Untersuchung aus Irland zeigte, dass ambulante physiotherapeutische und ergotherapeutische Behandlung für ALS-Patienten häufig nicht fachgerecht durchgeführt wird und dass die Kommunikation zwischen der ALS-Klinik und dem ambulanten Bereich diesbezüglich unvollständig und unbefriedigend verläuft. Vorgeschlagen wurde die Einführung eines Patientenpasses, um die Kommunikation zu erleichtern. Der Beitrag aus Australien betonte die Notwendigkeit der engen Zusammenarbeit zwischen Ärzten und Spezialisten für unterstützte Kommunikation, damit ALS-Patienten rechtzeitig verschiedene Optionen kennen lernen und aus den verschiedenen Möglichkeiten das individuell Passende wählen können. Aus den USA wurden Erfahrungen mit der Anwendung eines Systems einer Computer- Gehirn-Schnittstelle zur Kommunikation vorgestellt. Ein Vortrag aus Großbritannien rundete das Thema ab. Hier ging es um die Rolle der Ergotherapie in einem multidisziplinären Team: um die frühzeitige Einbeziehung der Hilfsmittelberatung, um die Möglichkeit, angesichts der schwierigen Thematik eine vertrauensvolle Beziehung zu den ALS-Patienten und ihren Angehörigen aufzubauen, damit eine vorausschauende, zeitnahe und individuell bedarfsgerechte Versorgung gefunden und veranlasst werden kann. Vorgestellt wurde hier auch die Notwendigkeit einer engen Zusammenarbeit und Vernetzung der Hilfsmittelberatung mit den regionalen Anbietern und Technikern.

Dann standen Fragen zu Pflege, Lebensqualität und Lebensende im Mittelpunkt. Ein Beitrag aus Japan untersuchte die Frage professioneller Integrität und ethischer Dilemmata bei Neurologen. Schwierig und kontrovers sind in Japan Fragen der Selbstbestimmung von Patienten bei Entscheidungen zum Lebensende, besonders im Hinblick auf die Beendigung einer Beatmung. Eine irische Studie untersuchte Haltungen, Verständnis und Erfahrungen von ALS-Patienten und den an ihrer Versorgung beteiligten Menschen (Angehörige und Fachpersonen) zu Fragen im Hinblick auf das Lebensende. Betont wurde die Notwendigkeit, dass die betreuenden Fachleute diese Themen rechtzeitig ansprechen und für einen passenden Rahmen und angemessene Atmosphäre sorgen. ALS-Patienten und ihre Angehörigen sollen von ihnen ermutigt und unterstützt werden, ihre berechtigten Anliegen und Befürchtungen im Hinblick auf Entscheidungen zum Lebensende und die Erstellung einer Patientenverfügung zu besprechen.

In Kooperation zwischen der ALS-Patientenorganisation und der Hospizbewegung in New South Wales/ Australien wurde ein neues Palliative Care Angebot für Angehörige ALS-kranker Menschen entwickelt. Ehrenamtliche Hospizhelfer mit Erfahrung in der Pflege eines Familienmitgliedes bieten als persönliche Mentoren pflegenden Angehörigen von ALS-Patienten praktische Unterstützung an bei der Koordination möglicher Hilfen und Helfer aus dem persönlichen Umfeld und kontinuierliche psychosoziale Begleitung über den Tod hinaus (bis zu einem Jahr nach dem Tod). Neben der direkten Unterstützung für die Angehörigen ALS-kranker Menschen soll hier modellhaft ein Weg gezeigt werden, die Öffentlichkeit an der Entlastung pflegender Angehöriger zu beteiligen. Basis für diese Kooperation war die gemeinsame Überzeugung beider Organisationen, dass Schulung und Unterstützung pflegende Angehörige dazu befähigen kann, fundierte Entscheidungen über ihre Versorgung zu treffen – incl. der Entscheidung, wo sie gepflegt werden wollen.

Die Pflege und Versorgung ALS-kranker Menschen in den verschiedenen Landesteilen Australiens ist von sehr unterschiedlicher Qualität. Unterstützt von der Australischen Regierung konnte die Patientenorganisation MND Australia ein Pilotprojekt in Queensland fortsetzen. Bestehende Konzepte aus New South Wales (s.o.) wurden im Hinblick auf den Bedarf in Queensland weiter entwickelt. Daraus entstanden Schulungsprogramme für vier Zielgruppen: neu diagnostizierte ALS-Patienten und ihre Angehörigen, pflegende Angehörige in drei Regionen, Dienstleister im Gesundheitswesen incl. Palliativpflegedienste und ehrenamtliche Hospizhelfer. Die Erkenntnisse aus diesem Projekt sollen in die Entwicklung eines nationalen Konzeptes für die Unterstützung von Pflege und Versorgung in der Familie münden.

Ein weiterer Vortrag aus Großbritannien ging der Frage nach, ob schriftliche Willensbekundungen in einer speziellen Pflege- und Versorgungsverfügung tatsächlich den



Sterbeort beeinflussen können – und falls nicht, was dazu geführt hat, dass es anders kam. Ausgangssituation für diese Frage sind Daten die zeigen, dass 80 – 90% der Menschen, die von einer zum Tode führenden Erkrankung betroffen sind, zu Hause sterben wollen. Tatsächlich sterben aber 60 % von ihnen in einem Krankenhaus. Im Ergebnis der Untersuchung hatten Patienten mit einer solchen Verfügung eine deutlich höhere Chance, an dem von ihnen bevorzugten Ort zu sterben. Der Hauptgrund dafür, dass von diesem Wunsch abgewichen wurde lag jeweils in einer plötzlichen Verschlechterung des Zustandes und Überforderung der pflegenden Angehörigen. Die genauen Gründe hierfür sollen nun weiter erforscht werden und auch die Möglichkeiten, diese Situationen so aufzufangen, dass dem ursprünglichen Wunsch der Betroffenen entsprochen werden kann.

Zwei Vorträge aus den USA befassten sich mit der familiären Form der ALS. Im ersten Beitrag ging es um die Frage „was wissen Familienmitglieder und was wollen sie wissen über ihr Risiko eine familiäre Form der ALS zu entwickeln?“ In allen ALS-Zentren gibt es einen gewissen Prozentsatz von Patienten mit einer familiären ALS. Die Angehörigen haben dazu häufig unausgesprochene Fragen. Sowohl bei den Familienmitgliedern als auch bei den professionellen Akteuren gibt es viel Unkenntnis im Hinblick auf genetische Risiken. Deren Beurteilung fällt obendrein individuell sehr unterschiedlich aus. Deshalb wurde eine Information entwickelt, die ALS-Kliniken als Instrument für die Beratung der Angehörigen nutzen können. Sie enthält Kapitel zu folgenden Themen: Verbreitete Mythen und irreführende Informationen, wie findet man den Familienstatus der SOD-1 Mutation heraus, Beispiele für Aussagen zur Eröffnung eines Gesprächs über Risiken, Vorstellung typischer Reaktionsmuster bei der Auseinandersetzung mit Risiken (aktiv werden, Verleugnung, sich entscheiden, den genetischen Status wissen zu wollen), Optionen für Risiko-Angehörige (klinische Testung, forschungsbezogene Testung, Ablehnung einer Testung), genetische Beratung (in Nordamerika und in Europa). Auch der zweite Vortrag befasste sich mit der genetischen Testung von Risiko-Familienmitgliedern. Hier wurde v.a. die Frage untersucht, ob und unter welchen Bedingungen präsymptomatische genetische Testung möglich und zulässig ist. Es wurde persönliche und telefonische Beratung angeboten, sowie eine Online-Unterstützungsgruppe auch mit früheren Studienteilnehmern. Die psychosozialen Auswirkungen der Testung wurden in Interviews erfasst und ausgewertet, Risiko-Familienmitglieder mit aktuellen psychiatrischen Problemen waren zuvor bereits identifiziert und von der Teilnahme an der Studie und Testung ausgeschlossen worden.

Der Tag schloss mit einem beeindruckenden Vortrag einer Pflegewissenschaftlerin aus Kanada mit dem Thema „interprofessionelle Praxis – lokales Wissen / globale Auswirkung“. Sie berichtete über ihr langjähriges ehrenamtliches Engagement in Entwicklungsländern wie der Türkei, Serbien/Montenegro und Peru. Unterstützt von der kanadischen Behörde für Internationale Entwicklung CIDA und von der International Alliance of ALS / MND Associations entwickelte sie Schulungsprogramme für Fachpersonen in Pflege und Versorgung und hat inzwischen mehr als 1000 Professionelle in diesen Ländern im Hinblick auf die speziellen Erfordernisse bei ALS unterrichtet. Verbunden waren diese Maßnahmen jeweils mit Aktionen zur Öffentlichkeitsarbeit und Vertretung der Interessen ALS-kranker Menschen und ihrer Angehörigen bei den politisch wichtigen Stellen der jeweiligen Länder. Daneben plant sie den Aufbau einer „Human Resource Bank“, einer internetbasierten Datenbank für ALS-Fachpersonen, die an freiwilligem Engagement für den Aufbau von ALS-Gruppen in Entwicklungsländern interessiert sind - mit einem Informations- und Vernetzungsangebot für Professionelle in Entwicklungsländern.

(Antje Faatz)



## Session 2b Translating evidence into practice

Eingeleitet wurde diese Vortragsreihe durch Dr. Steven Ringel (Denver/USA) mit der Darlegung der verschiedenen gesundheitsökonomischen Aspekte und Verantwortlichkeiten bei zunehmend begrenzten Ressourcen am Beispiel des amerikanischen Gesundheitssystems. Weitere Vorträge stellten die aktuellen Leitlinien zur Therapie der ALS vor. Dazu gehören u.a. die Einnahme von Riluzol, die PEG-Anlage, die Durchführung einer nicht-invasiven Maskenbeatmung, die Behandlung eines vermehrten Speichelflusses durch Botulinumtoxin sowie eine interdisziplinäre Betreuung der Patienten, um Beschwerden zu lindern, die Lebensqualität zu erhöhen und den Krankheitsverlauf der ALS zu beeinflussen. Darüber hinaus wurde die Rolle der Pflegenden und Angehörigen der Patienten sowie Möglichkeiten zu deren Unterstützung dargestellt. Frau Dipl. psych. Sonja Sorg (Ulm/Deutschland) stellte die Bedeutung der ärztlichen Aufklärung im Rahmen der Durchführung lebensverlängernder Maßnahmen wie der PEG-Anlage oder der Beatmungstherapie heraus und betonte, dass ein Fortschreiten der Erkrankung nicht mit einer Zunahme von Depressionen oder einer Verminderung der Lebensqualität verbunden sein muss. Professor David Oliver (Rochester, Großbritannien) präsentierte Daten zur medikamentösen palliativen Therapie von ALS-Patienten am Lebensende, u.a. mit Opiaten und Benzodiazepinen, und unterstrich die Bedeutung und Möglichkeit einer effektiven Linderung eventueller Beschwerden wie Luftnot, Angst oder Unruhe. Professor P. Callagher (Lancashire/Großbritannien) thematisierte die Bedeutung einer frühzeitigen Entscheidungsfindung zum Lebensende, wie beispielsweise den Verzicht auf lebensverlängernde Maßnahmen, die Palliativversorgung in der häuslichen Umgebung oder einem Hospiz und die Notwendigkeit einer schriftlichen Fixierung dieser Entscheidung.

Universitätsmedizin Berlin - Charité  
Campus Virchow-Klinikum  
Dr. med. Nadja Borisow  
Neurologische Klinik  
Augustenburger Platz 1  
13353 Berlin  
[www.als-charite.de](http://www.als-charite.de)



## Session 3b Clinical Phenotypes and disease progression

Professor Kassubek (Ulm/Deutschland) eröffnete diese Lesungsreihe mit der Vorstellung der Rolle bildgebender Verfahren bei der ALS. Dabei wurden die Möglichkeiten und Grenzen der konventionellen MRT-Diagnostik sowie die Ergebnisse neuerer Untersuchungsmethoden wie der Voxel-basierten Morphometrie, der Diffusions-Tensor-Bildgebung (DTI, diffusion tensor imaging) und des funktionellen MRT sowie Kombinationen dieser verschiedenen Verfahren an ALS-Patienten aufgezeigt. Ziel dieser Untersuchungen ist neben einem besseren Verständnis der zugrunde liegenden neuroanatomischen und funktionellen Störungen die Charakterisierung ALS-spezifischer Merkmale, sogenannter Biomarker, die zur Erfassung eines möglichen Effektes neuer Therapieansätze in klinischen Studien Anwendung finden könnten.

Anschließend wurden neue Diagnosekriterien der Primären Lateralsklerose (PLS), einer Unterform der ALS mit ausschließlicher Beteiligung der 1. motorischen Nervenzelle, vorgestellt. Basierend auf Krankheitsdauer und Anzahl der beteiligten Körperregionen erfolgt eine Unterteilung in die Kategorien „definitive“, „wahrscheinliche“, „mögliche“ und „suspekte PLS“, was zur Diagnosestellung und prognostische Einschätzung in der Abgrenzung zwischen der sporadischen HSP (Hereditäre spastische Paralyse), der PLS und der klassischen Form der ALS beitragen kann.

Dr. Atassi (Boston, USA) thematisierte den Einfluss therapeutischer Interventionen, wie der PEG-Anlage oder der Initiierung einer Maskenbeatmung auf den ALSFRS-R (ALS Functional Rating Scale-Revised), ein etabliertes Maß zur Einschätzung des individuellen Krankheitsverlaufs von ALS-Patienten. Dabei zeigte sich eine beschleunigte Abnahme des ALS-FRS-Punktwertes nach Durchführung einer PEG oder Maskenadaptation. Insgesamt ist durch einen Großteil der Fragen eine frühzeitige Abschätzung der Krankheitsprogression möglich.

Anschließend erfolgte eine Beschreibung des Phänotyps, d.h. der äußerlichen Merkmale von 9 Patienten mit einer familiären Form der ALS und Nachweis einer TARDBP (=TDP-43)-Mutation. Der Erkrankungsbeginn manifestierte sich überwiegend in den oberen Extremitäten, klinisch lassen sich diese Patienten jedoch nicht von Patienten mit der klassischen ALS unterscheiden. Darüber hinaus kann aufgrund der geringen Patientenzahl keine generelle Aussage über die Geschwindigkeit des Krankheitsprogresses bei Patienten mit einer TARDBP-Mutation getroffen werden.

Aus Atlanta/USA wurde eine im Moment noch nicht abgeschlossene Studie an Familienmitgliedern von ALS-Patienten mit einer SOD-Mutation vorgestellt. Dabei werden eine genetische Diagnostik, Beratung sowie jährliche Kontrolluntersuchungen an asymptomatischen Familienmitgliedern durchgeführt. Genträger erhalten darüber hinaus die Möglichkeit, an einer placebokontrollierten

# Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e.V. DGM



Medikamentenstudie mit dem Präparat Arimoclomol, das positive Effekte im SOD-Maus-Modell zeigte, teilzunehmen. Ziele sind die Gewinnung von Informationen über die präsymptomatische Phase der ALS-Erkrankung, mögliche äußere Einflussfaktoren auf das Erkrankungsrisiko und -alter und den Effekt des Arimoclomol auf den Krankheitsverlauf von ALS-Patienten mit einer SOD-Mutation.

Universitätsmedizin Berlin - Charité  
Campus Virchow-Klinikum  
Dr. med. Nadja Borisow  
Neurologische Klinik  
Augustenburger Platz 1  
13353 Berlin  
[www.als-charite.de](http://www.als-charite.de)



## Session 4B Clinical Electrophysiology

In der abschließenden Präsentation am Dienstag sind verschiedene Aspekte elektrophysiologischer Untersuchungsmethoden und deren möglicher diagnostischer und wissenschaftlicher Einsatz erläutert worden.

Ein Ziel elektrophysiologischer Diagnosemethoden ist der frühzeitige Nachweis von ALS-bedingten Veränderungen in der ersten und zweiten motorischen Nervenzelle um Medikamentenstudien und eventuelle Therapien möglichst früh beginnen zu können.

Professor Kiernan (University of New South Wales, Australien) begann mit einer Zusammenfassung krankheitsbedingter Veränderungen auf molekularer und zellulärer Ebene im Verlauf der Amyotrophen Lateralsklerose. Patienten mit Zeichen peripherer Lähmungen mit Muskelschwund, zeigen elektrophysiologisch nachweisbare Erregbarkeitssteigerungen bei Ableitung betroffener Muskelgruppen. Es gibt Hinweise darauf, dass die transkranielle Magnetstimulation (TMS), die bereits in der klinischen Routine zum Nachweis von Schädigungen der ersten motorischen Nervenzelle eingesetzt wird, bereits vor dem Auftreten von Beschwerden Schäden nachweist.

Herr Boekestein (MST Twente Enschede, Niederlande) präsentierte die modifizierten Diagnosekriterien der Awaji Kommission. Diese neuen Kriterien weisen eine hohe Sicherheit in der Bestimmung des Krankheitsgrades auf, so dass Patienten, die aufgrund von diagnostischen Unsicherheiten nicht an Studien teilnehmenden konnten, eventuell schneller diese Möglichkeit bekommen.

Herr Kleine (Radboud University Medical Centre Nijmegen, Niederlande) stellte mit der Triple-Stimulationstechnik (TST) eine weitere elektrophysiologische Methode vor, mit der krankheitsbedingte Veränderungen zentraler motorischer Nervenbahnen zu einem früheren Zeitpunkt nachgewiesen werden können.

Zudem wurde von Professor Shefner (Upstate Medical University, USA) eine verbesserte Methode zur Abschätzung des zunehmenden Verlusts motorischer Einheiten im Muskel und damit des Verlusts von den Muskel versorgende Nervenzellen (modified incremental motor unit number estimation) vorgestellt, somit kann diese Untersuchungsmethode zukünftig als genauere Test innerhalb von Therapiestudien eingesetzt werden.

T. Holm  
Charité – Universitätsmedizin Berlin  
Ambulanz für ALS und andere Motoneuronenerkrankungen  
Neurologische Klinik  
Augustenburger Platz 1  
13353 Berlin

[www.als-charite.de](http://www.als-charite.de)

## Session 6B: Clinical Trials and Trial Design – Klinische Studie und Studiendesign

Die Session wurde durch einen Beitrag zum Wirkstoff Ceftriaxon eröffnet, das die ersten zwei Phasen der klinischen Testung, also der Testung am Menschen zur Therapie der ALS, durchlaufen hat.

Ceftriaxon ist ein Antibiotikum, das die Bereitstellung bestimmter Glutamattransporter im Stützgewebe des Gehirns erhöht und somit Nervengewebe vor einer zu hohen Glutamatkonzentration und oxidativem Stress schützen soll. Im ALS-Tiermodell wurde durch den Einsatz von Ceftriaxon eine geringgradige Lebenszeitverlängerung gezeigt.

Mit der bisher durchgeführten Testung konnte die Sicherheit und Verträglichkeit von Ceftriaxon in den Dosen 2 Gramm und 4 Gramm pro Tag gezeigt werden. Der nun folgende Schritt ist die Durchführung einer Phase-3-Studie, also eine Testung auf Wirksamkeit an einem großen Patientenkollektiv von 600 Patienten. Diese Studie wird mit einer Dosis von 4 Gramm am Tag ausschließlich in den USA und Canada durchgeführt.

Im zweiten Beitrag referierte Frau Prof. M. Cudkowicz (Massachusetts General Hospital, Boston, USA) über den aktuellen Stand der Testung eines Präparats zur Verlangsamung der ALS-Erkrankung mit dem Namen KNS 760704. Hierbei handelt es sich um einen strukturähnlichen Stoff zum Pramipexol, das bei der Parkinsonschen Erkrankung nervenschützende Eigenschaften besitzt. Jedoch hat KNS 760704 ein anderes Wirkungs- und Nebenwirkungsprofil und kann damit bei Patienten mit ALS in deutlich höheren Dosen eingesetzt werden. Im Tierversuch zeigten sich vorab positiver Ergebnisse die den Einsatz am Menschen rechtfertigen. Wie auch beim Ceftriaxon sind die ersten zwei Phasen der klinischen Testung beendet und zeigten einer ausreichende Sicherheit und Verträglichkeit von drei verschiedenen Dosen (50, 150 und 300 mg pro Tag). Die bisherigen Ergebnisse von 98 Patienten lassen einen dosisabhängigen hemmenden Effekt auf den Nervenzellverlust vermuten. Jedoch konnte dieser Effekt bisher nicht abschließend statistisch gesichert werden. Der Beginn einer Wirksamkeitsstudie (Phase 3) in den USA und Europa ist für das kommende Jahr 2010 geplant.

Der folgende Vortrag hatte eine Studie mit dem Medikament AVP-923 (Dextromethorphan/Quinidin) zur Behandlung von sog. motorischer Disinhibition bei der Amyotrophen Lateralsklerose und Multiplen Sklerose (MS) zum Thema. Bei diesem Symptom handelt es sich um krankheitsbedingtes Zwangslachen bzw. –weinen, also überschießende emotionale Reaktionen. In der Studie wurde in 68 Zentren in den USA, Brasilien und Argentinien die Wirksamkeit des Medikaments an 197 ALS-Patienten und 129 MS-Patienten in zwei unterschiedlichen Dosen im Vergleich zu einem Placebo (Scheinmedikament) untersucht. Als Ergebnis zeigte sich eine statistisch gesicherte Reduktion von Episoden in denen Symptome der motorischen Disinhibition auftraten.

In der vorletzten Präsentation dieser Session wurde eine elektronische internetbasierte Plattform präsentiert, die in Zukunft Charakteristika klinischer Studienzentren der nordamerikanischen ALS-Gesellschaft NEALS (northeast ALS



consortium) erfassen soll und damit den Beginn von klinischen Studien vereinfacht und beschleunigt. Außerdem kann durch Standardisierung ein optimiertes Qualitäts-, Daten- und Dokumentenmanagement erreicht werden. Der Name dieser Plattform „TREAT ALS“ ist ein Akronym der Initiative „**T**ranslational **R**esearch **A**dvancing **T**herapy for **ALS**“ (Übertragende Forschung zur Erlangung von Therapien bei der ALS) der Amerikanischen ALS-Vereinigung, die zum Ziel hat gezielt grundlagenwissenschaftliche Ergebnisse zu Medikamentenstudie schneller in klinische Studie zu übertragen.

Abschließend wurde im letzten Beitrag der Effekt von im Vorfeld einer klinischen Studie bestimmten Einschlusskriterien auf das Ergebnis eben dieser Studien präsentiert. Hintergrund dieser Betrachtung ist die Tatsache, dass unter bestimmten Bedingungen Vergleichsgruppen aus vorangegangenen Studien in eine aktuelle Medikamententestung einfließen, obwohl die Studie andere Präparate testeten. In Beispielen wurde gezeigt, dass in einer Medikamentenstudie, die das Einschlusskriterium der Atemkapazität (Vitalkapazität) auch nur geringfügig niedriger ansetzt als eine andere Studie, das Fortschreiten der ALS-Erkrankung über alle Teilnehmer gerechnet etwas schneller ist. Wird die Zeit seit dem Auftreten von ersten Krankheitszeichen weiter gefasst als in einer anderen Studie, so ist der mittlere Krankheitsfortschritt des Patientenkollektivs langsamer.

Für zukünftige Studie, die auf Vergleichsgruppen anderer, bereits stattgehabter Studie zurückgreifen, bedeutet das, dass in der statistischen Auswertung sog. lineare Rechenmodelle verwendet werden sollten, die diese Effekte ausgleichen.

A. Maier

*Assistenzarzt*

*Charité - Universitätsmedizin Berlin*

*Campus Virchow-Klinikum*

*Neurologische Klinik*

*ALS-Ambulanz*

*Augustenburger Platz 1*

*13353 Berlin*

*andré.maier@charite.de*

## Session 7b - Spiritual care and meaning in life

---

M. Fegg (Germany)

### **Meaning in life in ALS: empirical data and clinical relevance**

- Loss of meaning in life (MiL) is one of the determinants of the desire to hasten death. Clinical data regarding personal values and MiL are discussed
- Introduction: humoristic and philosophical view on meaning of vs. In life

Objective: to help patients to find meaning in their lives

How can meaning in life can be assessed?

By an individual instrument heavily based on the SEIQoL – the schedule for meaning in life evaluation (smile). What is the innovation in the Smile vs the SEIQoL was not clarified. The same areas are named, the instrument has exactly the same structure and questioning as the SEIQoL

Meaning in life in the healthy population: most frequent areas are family, work and leisure time. Most satisfying areas were partner and least satisfying were finances.

Results on the most frequently named areas in different age groups were presented.

Meaning in life of ALS-patients: Smile index 76,3 vs. 83.3 (general population).

Most frequently named area was the partner.

Where does meaning come from? It derives from values.

Schartz Value theory: 4 main categories: self-transcendence vs. Self-enhancement

1<sup>st</sup> study:

- Relationship between personal values und individual quality of life (ALS and Cancer patients)
- Self-transcendence values higher in ALS and cancer patients compared to controls (higher self-enhancement).
- This was illustrated with a case report. The important phenomenon in patients is a response shift in their values.

---

T. Roser (Germany)

### **Evidence based spiritual care in ALS: fact or fiction**

What exactly does spiritual care? What evidence is it build on?

The questions are answered by literature review and case studies.

The presentation was based on subjective views rather than scientific facts.

An attempt at defining spirituality was undertaken. Following the WHO, spirituality is an integrative part of palliative care. Spirituality is the inner aspect of belief (vs. Religion as the organised, institutionalised aspect) and can help to face existential threats. For illustration, a case study was presented. The deathwish was borne out of curiousness rather than despair. Literature review on the role of spirituality and religion in ALS. Late in the course of ALS the quality of life and spirituality are associated, across cultures.



The focus in care should be to accompany patients, not to change their spirituality (e.g. enhance it).

There are ALS-typical themes of spirituality. Also, spirituality is connected to ALS-patients themes of hope. This was illustrated with a case study.

Hopelessness is associated with a lack of coping through spiritual belief (no exact numbers reported). Again, illustration by case study.

PEG decision was negatively related to spirituality in one reported study.

Providers of spiritual care during terminal illness: family, friends, healthcare providers, god.

Spirituality should be measured by an assessment tool (SPIR) and desires for the provision of care assessed.

All in all, no scientific results were presented, rather single opinions of different people were reported with one exception.

One prospective study was reported; the effects of a spiritual care training for palliative care professionals: improvements in compassion for others/self and other areas were obtained.

Spiritual care should be provided by everyone, some issues need a professional spiritual carer.

---

R. Ray (Australia)

### **Managing death in ALS/MND: identifying caregivers' perspectives of the final days of life**

Objective: explore experiences and support needs of caregivers during patients' final days of life.

Longitudinal study (UK and Australia), four months intervals, including bereavement. 5

Cases per country were selected upon matching criteria. In depth interviews were done.

Conversations on EOL issues were evident in only 60% of cases.

Circumstances of death were compared (percentage values).

Examples of different experiences of death were illustrated. Major theme was the inability of coming to grips with sudden deaths but also peaceful experiences.

The following issues came up:

Dignity takes on a different meaning when dying.

Caretakers reported the struggle for symptom control and the preservation of personhood.

Another issue was the acceptance of EOL decision and emotional labour (frustration, bottling emotions up, keeping the required role).

Caregivers reported to being frightened of letting go their emotions and sharing them with others.

Advanced care planning was an issue (the importance of having a choice).

EOL discussion were refused to be held by a patient because he refused to believe he was dying.

For some, the importance of spirituality was mentioned.

Issues of the bereavement process:

Reflective guilt and redefinition

Recognition of the huge space the patient had occupied and issues how to deal with it.

Redefinition of a new life without the patient, social reconnection.

Suggestions for end of life care:

- Need to care for family
- Recognise inner strength
- Need for continuous communication on EOL-care
- Support decisions, enhance coping skills

All in all, the talk consisted of citing caretakers opinions.

## Session 8c - International perspectives on care management

---

B. Whitehead (UK)

### **Predictors of social services input amongst people with ALS/MND**

Why do not all patients and caregivers access caring support?

Objective: to document changes in key characteristics to identify factors of the uptake of social services.

25 of 69 patients were receiving support. The groups differed: disease measures (higher for support seekers), age, later onset for seekers. The three factors were sig. Predictors.

Narrative interviews to find factors underlying support-seeking. Issues were:

- Care disrupts daily routine
- Loss of privacy
- Ignorance about MND in service providers
- Lack of knowledge about available services, lack of guidance about it

---

B. Goldmann (Switzerland)

### **A caring approach to ALS care**

A training programme was developed to educate patients and caregivers about ALS. In a survey, an immense “thrust” for information was found. Problem: consultations do not allow for in depth patient information.

Objective: To enhance knowledge about ALS, treatment and care.

Training components:

Information

Practical training

Exchange of experiences

Use of senses

The content is defined by patients’ and caregivers’ questions.

Modules of the programme:

Movement, breathing, nutrition, care at home, EndOfLife phase.

By far most of the training recipients were caregivers.

Outcome variables were measured by questionnaires (e.g. goals: “ I know signs of pneumonia”).

The knowledge in all areas improved significantly.

The concept is a good means of transferring knowledge and could be an important tool in patient and caregiver support.

---

B. Poirier (Canada)

### **ALS outreach centres**

ALS outreach centres (AOC) is a mobile clinic, made up of a transdisciplinary team. The concept is based on problems of reaching clients in rural areas (limited abilities of local physician).

AOC: 4 mobile clinics in 4 cities.

Objective: Evaluation of the effectiveness of the Mobile Outreach Clinic, evaluation of clients satisfaction.

Outcome measure: Satisfaction questionnaire.

Results: patients and caregivers were highly satisfied with the AOC.

Further goal was the education of healthcare providers in the areas. Therefore, they were serviced in their work-environments. Contents were ALS facts, symptom management, interventions. Healthcare professionals were highly satisfied with the module. They felt their knowledge was enhanced. Complimentary and critical comments were obtained with open questions. HCPs were satisfied with format and content and the knowledge of the presentation. They would have liked more information (most frequent critical comment) on the disease and more case studies.

HCP have the need to ask more questions and to learn more about ALS, indicating a great interest in the AOC.

The AOC is a very useful tool for patient and HCP education in rural areas. Local ALS leaders could emerge, collaboration with greater ALS centres could increase. A good idea for the future: a comprehensive workshop.

Limitation: Higher levels of evidence is needed, assessment of the programme's effectiveness.

---

P. Kitrell (USA)

### **Outcomes using an on-line pre-clinic assessment tool**

Multidisciplinary clinics are the gold standard for ALS care. Problems are: time and resources and incomplete information in the clinics, also there are communication issues on the phone. Therefore, a on-line pre-clinic assessment tool could help to overcome these problems. Also, equipment could be better prepared for visits.

The tool consisted of 24 routine questions that would be assessed in the clinic anyway. Time to complete the survey is between 10 and 20 min.

Patients were informed and reminded to complete the assessment right before the actual consultation (email or phone). Positive side effect: patients were reminded of upcoming appointments as well. The assessment saves a lot of time regarding routine questions when entering consultation.

Because of the standardised questions, patients are also reminded of things they might need or not need anymore.

---

55 patients, 98% completed the survey. 5 weeks later, patients were asked to rate their satisfaction with the survey. The survey turned out to be easy to complete, helped them focus on specific questions, saved time for more specific issues to be addressed in the consultation. 80% said that the quality of care improved due to the online assessment. This is a very striking result. No negative comments at all.

HCP responses: felt more prepared to answer questions, the coordination and delivery of services. Also, the survey opened doors for a better communication with the patients. The tool can be very useful for the preparation and the response to patients' need. email author for the tool.

---

S. Chua (Canada)

### **Enhancing speech during Bipap use**

To overcome speech problems when using NIV, a special microphone was developed.

Objective features: to amplify speech and to filter out noises made by the breathing mask (software). The microphone was attached inside the mask.

Name: Automated speech recognition and enhancement system (ASRES). It allows patients to speak while wearing the mask.

Optimisation of the placement: highest signal to noise ratio, inserted through the CO2 exhaust holes.

Wind noise is sampled and subtracted from signal, output to speakers. The speech recognition system is adapted to special ALS-needs (e.g. weak pronunciation will still be recognised).

Work is still done to give the system some ability to learn to recognise commands.

At the moment, it is only tested with healthy individuals. Next phase: patients tests. Big problem is the placement of the mic and reverberations. The system is aimed to be miniaturised and made portable.

---

M. Ogino

### **The survey report of ALS physicians in Japan**

where the withdrawal of IV is illegal. Following this report, physicians opinions might start to change on that subject. Objective: What is happening in the minds of Japanese HCP.

This survey is the first of its kind in Japan.

15% of the patients receive IV.

Methods: 30 questions about experiences and thoughts. 34% response rate.

Results of the survey:

Only 21% prescribed morphine in the past. Of those, prescription of morphine to very few patients (<3 patients per year by half of the prescribing neurologists).

- ➔ morphine is almost not prescribed in Japan.
- ➔ Most of the prescribing neurologists is self trained.
- ➔ 65% judged no need to prescribe.

➔ But in the future: about half of them intend to prescribe it.  
There is some confusion about separation of morphine from PAS.

Ventilation:

21% were asked to turn off IV

25% refuse the right to withdraw

55% refuse the right under certain conditions

However, many compassionate comments were collected.

Summary: There has been some increase for morphine prescription (14-21%). Neurologists need education about palliative care. Right to withdraw from IV is object of confusion in Japan. Programmes for EOL issues are desperately needed.



Tagesaktuelle Zusammenfassung internationaler ALS-Kongress in Berlin,  
Donnerstag, 10.12.2009

## **Klinische Sitzung 9B**

### **Exercise, Metabolism and Nutrition**

**Vorsitz: M. Weber (Schweiz), V. Silani (Italien)**

### **Role of exercise metabolism and nutrition in ALS/MND, A. Chio (Italien) und J. Wokke (Niederlande)**

In diesem Vortrag erörtert ein Sprecher (A. Chio aus Italien) die Argumente für die Hypothese, dass Hochleistungssportler und im speziellen Fußballer ein erhöhtes Risiko haben, an einer ALS zu erkranken. Der zweite Sprecher (J. Wokke aus den Niederlanden) erörtert die „contras“ aus der aktuellen Studien- und Literaturlage.

Zusammengefasst kann aktuell keine klare Aussage getroffen werden, ob Hochleistungssport ein Risikofaktor ist, an einer ALS zu erkranken, da die Studienlage kontrovers ist. Studien zu Fußballspielern in Italien hatten ein erhöhtes Risiko gezeigt, eine andere Studie aus den Niederlanden zeigte weder bei professionellen Basketballspielern noch bei Fahrradfahrern ein erhöhtes Risiko.

### **Hypermetabolismus in ALS: implications for nutritional management. L. Dupuis (Frankreich)**

Ergebnisse aus dem Mausmodell werden dargestellt.

### **Prognostic significance of nutritional parameters in ALS patients. P. Couratier (Frankreich)**

Eine Studie mit 92 ALS-Patienten, bei denen im Verlauf der Ernährungsstatus untersucht wurde, wird vorgestellt.

**Zusammenfassung zu beiden letztgenannten Vorträgen:** Eine höhere Fettmasse bei ALS-Patienten zeigte eine bessere Überlebensprognose, Mangelernährung und Gewichtsabnahme führt zu einer schlechteren Prognose und zu einem kürzeren Überleben in der dargestellten Studie. Es sind aber weitere Studien notwendig, um verlässlichere Aussagen zur Ernährung und deren Einfluss auf das Überleben treffen zu können.



## **Diet at the time of procedure predicts complications after percutaneous endoscopic gastrostomy placement in ALS. S. Larson (USA)**

Eine retrospektive Studie mit 58 Patienten aus einem ALS-Zentrum in Minnesota, USA wird vorgestellt. In dieser Studie wurden Einflussfaktoren auf Komplikationen bei der PEG-Anlage untersucht. Eine noch unveränderte Ernährung war der beste Prädiktor, wenige Komplikationen zu erleiden. Je eingeschränkter die Ernährung war, desto häufiger waren Komplikationen bei und nach der PEG-Anlage. In dieser kleinen, retrospektiven Untersuchung zeigte eine eingeschränkte Forcierte Vital Kapazität (FVC) überraschender Weise keinen Einfluss auf Komplikationen, wie dies sonst in den Studien und in der Literatur beschrieben wird.

## **Klinische Sitzung 10B**

### **Respiratory management**

**Vorsitz: H. Mitsumoto (USA), C. Young (UK)**

## **Respiratory exercises in ALS (REALS), S. Pinto (Portugal)**

In einer Studie mit 58 ALS-Patienten, die 12 Wochen lang, 3 mal täglich 10 min, an 7 Tagen die Woche mit „Threshold IMT®“ die respiratorischen Muskeln trainierten, zeigte sich kein signifikanter Effekt auf Lungenfunktionstests oder das Überleben.

## **Home initiation of non-invasive ventilation for motoneuron disease, O. Johnson (UK)**

Eine retrospektive Studie von 2000 – 2009 untersucht nicht-invasive Beatmung (NIV), die teilweise im häuslichen Umfeld initiiert werden kann an 42 Patienten mit Motoneuronenerkrankung. Insgesamt wird die NIV gut toleriert, ist sicher und effektiv über mehrere Jahre.

## **Multicenter study results of motor point stimulation for conditioning the diaphragm of patients with ALS/MND: preliminary trend toward slowed respiratory decline and improved survival. R. Onders, (USA)**

Es werden erste, vorläufige Ergebnisse von 106 ALS-Patienten, bei denen der Diaphragmastimulator (DPS) im Rahmen der im Titel genannten Studie eingesetzt wurde, vorgestellt.

Zusammengefasst ist die Implantation sicher und wird gut toleriert. DPS kann zugleich mit nicht-invasiver Beatmung (NIV) und PEG benutzt werden. Das Überleben wird positiv beeinflusst. *(Die Studie ist noch nicht abgeschlossen. Der Diaphragmastimulator kann zum aktuellen Zeitpunkt nur unter Erfüllung der Ein- und Ausschlusskriterien der Studie im Rahmen ebendieser eingesetzt werden, Anmerkung der Verfasserin).*





## **Diaphragma pacing in ALS: preliminary results suggest significant sleep improvement. J Gonzalez-Bermejo (Frankreich)**

In einer Unter-Studie der Multicenter-Studie "Multicenter study results of motor point stimulation for conditioning the diaphragm of patients with ALS/MND" zeigte sich eine signifikante Verbesserung des Nachtschlafes. Die Ursache dafür aktuell noch nicht klar, evtl. kann die Verbesserung auf die Rekrutierung von zusätzlicher Atemhilfsmuskulatur zurückgeführt werden.

## **Survival in ALS-patients after tracheostomy. A. Conte (Italien)**

In dieser retrospektiven Studie wurde die Überlebensdauer von 95 ALS-Patienten nach Tracheostomy analysiert. Dabei zeigte sich eine mediane Überlebenszeit von 40 Monaten nach Trachostoma-Anlage. Einfluss auf die Überlebenszeit hat das Alter und die Krankheitsdauer zum Zeitpunkt der Tracheostoma-Anlage

## **A population-based study of tracheostomy. A. Calvo, (Italien)**

In dieser retrospektiven Untersuchung wurde ebenfalls das Überleben von 134 ALS-Patienten nach Anlage eines Tracheostomas untersucht. Hierbei lag die Überlebenszeit nach Tracheostoma-Anlage bei nur 253 Tagen. Es wurde postuliert, dass sozio-kulturelle Faktoren einen Einfluss darauf haben, wer ein Trachestoma erhält, da in der Studie auffiel, dass hauptsächlich junge, männliche ALS-Patienten ein Trachestoma erhalten. Unabhängig von der Trachestoma-Anlage zeigten folgende Faktoren einen positiven Einfluss auf die Überlebenszeit: enterale Ernährung, Alter, verheiratet sein und die Behandlung in einem ALS-Zentrum

Dr. med. K. Kollwe, Hannover

**Deutsche Gesellschaft für  
Muskelkranke e.V. DGM**



## **Session 9A**

### **Inflammatory/Immunological and Glial Contribution to Motor Neuron Degeneration**

Eine dauerhafte Aktivierung des Immunsystems durch externe Stimuli oder intrinsische Mechanismen (z.B. Proteinaggregation) kann die Glia- und Nervenzellen schädigen. Es ist bekannt, dass viele neurodegenerative Erkrankungen wie M. Alzheimer, M. Parkinson und ALS mit einer Entzündung einhergehen. Es ist bisher unklar, ob die Entzündungsmechanismen selbst Ursache der Neurodegeneration sind oder sekundär auftreten. Einmal aktiviert scheinen sie jedoch als Motor des Krankheitsprozesses die neuronale und gliale Dysfunktion und den Zelltod zu fördern. In einer aktuellen Untersuchung konnte mittels Immunhistochemie in ALS-Nervengewebe im Vergleich zu gesundem Kontrollgewebe eine erhöhte Anzahl von entzündlichen Zellen, z. T-Lymphozyten, Mikroglia/Makrophagen sowie dendritischen Zellen nachgewiesen werden. Außerdem konnte eine vermehrte Aktivierung von Komplementfaktoren (Entzündungsmediatoren) gezeigt werden. Eine andere vorgestellte Studie ergab im Tiermodell Hinweise auf eine Modulation des Krankheitsprozesses durch das Immunsystem, insbesondere der Glia- und T-Zell-Interaktionen, wodurch sich interessante therapeutische Ansatzpunkte ergeben könnten. Allerdings können auch manche inflammatorischen Prozesse neuroprotektiv wirken. Es wird daher aktuell vermutet, dass nicht die Unterdrückung sondern Modulation der Entzündungsprozesse eine Therapiestrategie sein könnte. Antientzündliche Therapie-Ansätze haben bereits beim M. Alzheimer und M. Parkinson erste Erfolge gezeigt. Einige antientzündliche Substanzen werden derzeit im Rahmen von Studien auch bei ALS-Patienten untersucht, z.B. Pioglitazone.