

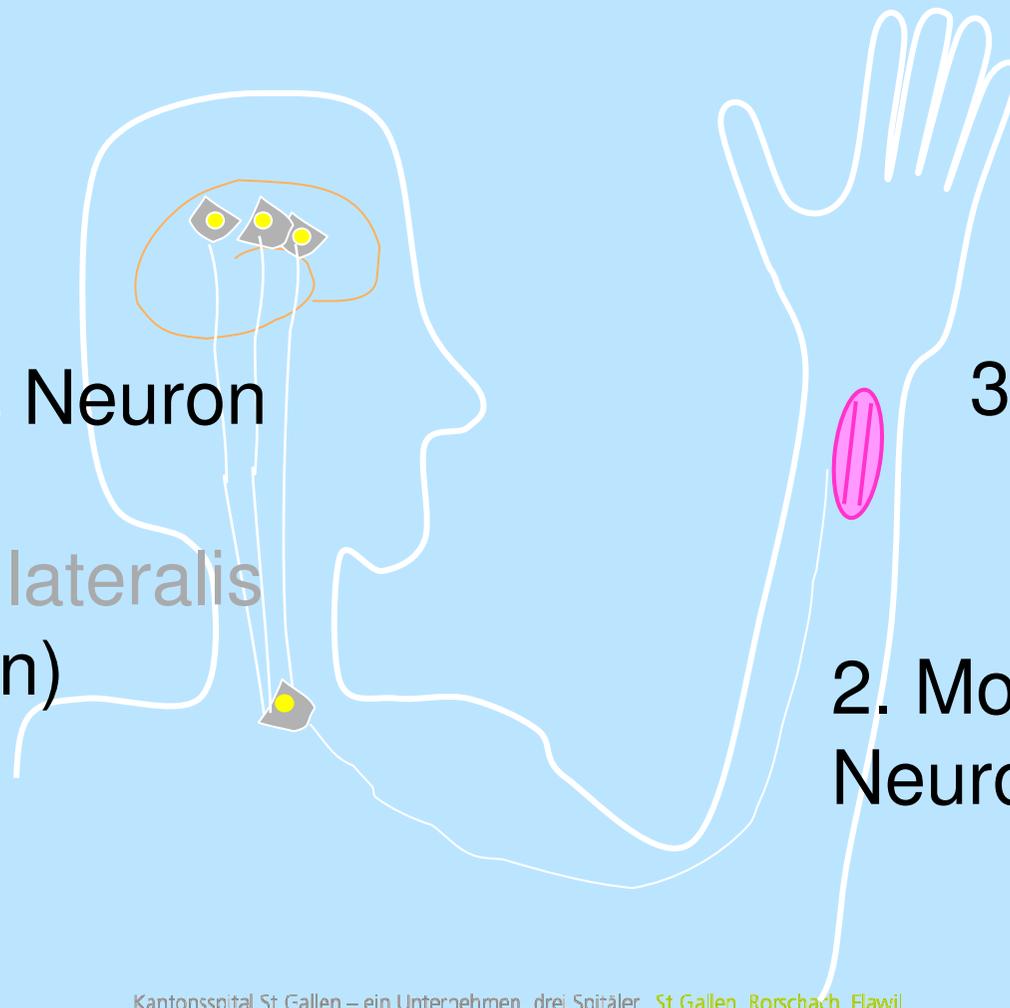


Amyotrophe Lateralsklerose und Demenz

Markus Weber

DAS MOTORISCHE SYSTEM

1. Motorisches Neuron
(Tractus
corticospinalis lateralis
Pyramidenbahn)



3. Muskel

2. Motorisches
Neuron

AMYOTROPHE LATERALSKLEROSE (ALS)

—
.... betrifft ausschliesslich das
motorische System.....
.....der Intellekt bleibt erhalten.....

??????????



Kantonsspital St.Gallen – ein Unternehmen, drei Spitäler. [St.Gallen](#) [Rorschach](#) [Flawil](#)





Anne Cooke

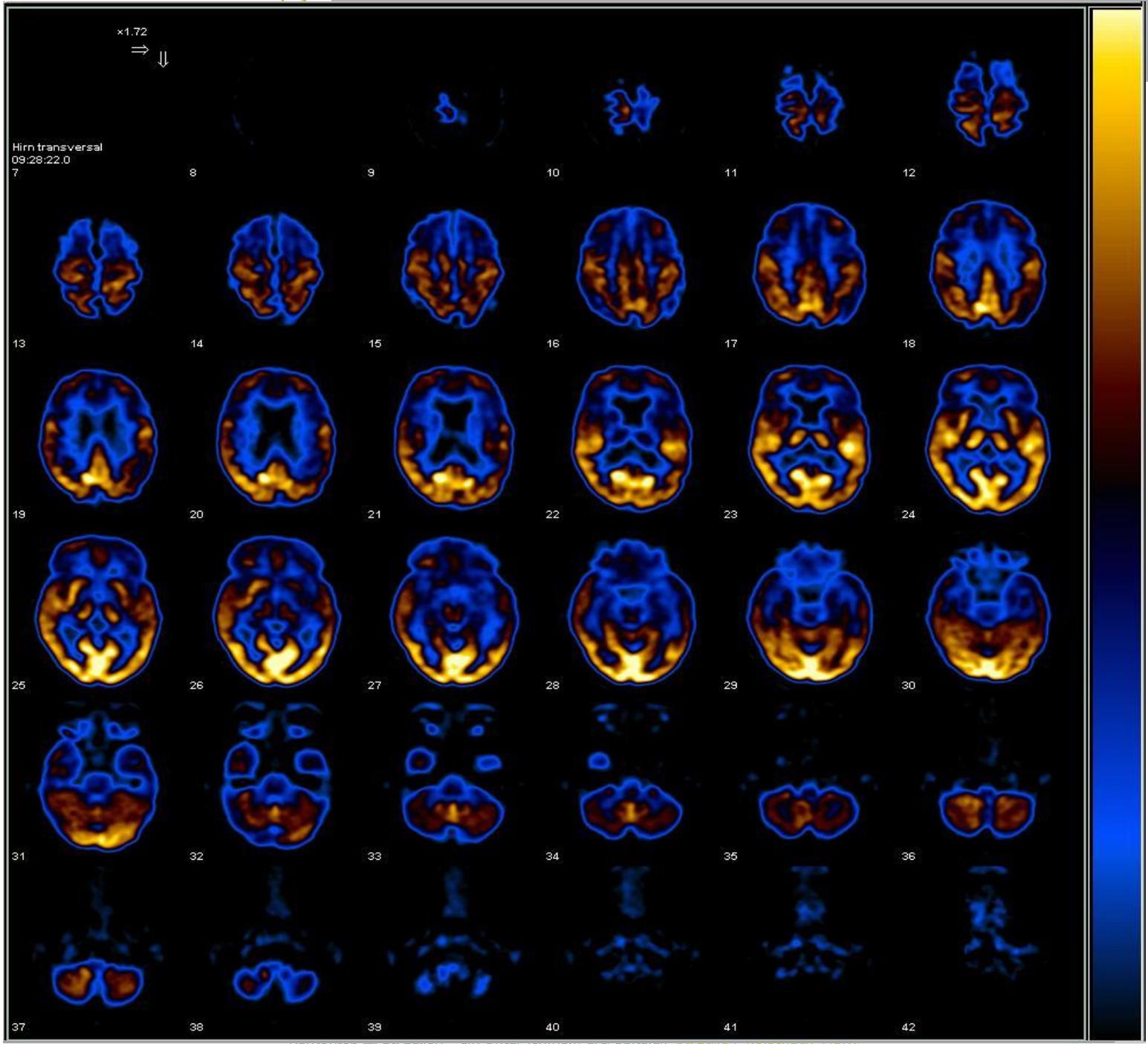
Kantonssp
St.Ga





Betamethylamino-L-Alanin (BMAA)

- Nervengift
- Produziert von Zyanobakterien
- weltweit verbreitet z. B. im Wasser, Wüstensand
- Zerstört selektiv motorische Nervenzellen in bereits niedriger Konzentration
- Wird mit „Transportersystem“ ins Gehirn befördert
- Lässt sich im Gehirn nachweisen (Chamorro, ALS, Alzheimer, nicht bei Kontrollpersonen)



Studie in Memory Clinic (Lomen- Hoerth Neurology 2002)

- 36 Patienten mit frontotemporaler Demenz
- 5 „definitive ALS“
- 2 bei Nervenmessungen Zeichen eines Nervenschadens
- 5 Muskelzuckungen (Faszikulationen)

Symptome

- Frontotemporale Demenz /Kognitive Störungen
 - Persönlichkeitsveränderungen
 - Erhöhte Irritabilität
 - Zwanghaftigkeit
 - Umstellungserschwerung
 - Enthemmung
 - Gestörte Entscheidungsfähigkeit
 - Wortgewandtheit
 - Emotionale „Abgestumpftheit“
 - Verlust an Planungsfähigkeit
 - Verlust der Einsichtsfähigkeit

Wie viele sind betroffen und wann?

- Vor, während oder nach dem Auftreten motorischer Symptome
- **Verlaufsstudie** (Phukan et al. JNNP, 2010)
 - 87 Patienten
 - 32% kognitive Störungen zum Zeitpunkt der Erstvorstellung
 - 8% Verhaltensauffälligkeiten
 - 18% Demenz

Unterschiede Patient- betreuender Angehöriger

Chio et al. 2010

	Angehöriger	Patient
■ Verhaltensauffälligkeiten %	48.6	■ 12.9
■ Apathie	55.7	
■ Exekutivfunktion	45.7	
■ Disinhibition	25.7	

Kognitive Störungen und Lebensqualität

- Ausmass der kognitiven Störungen bestimmt (Chio et al. 2010)
 - Belastung für Angehörige
 - Ausmass der Depression
 - Lebensqualität
- Angehörige leiden mehr unter der Demenz als unter der körperlichen Behinderung

NCBI Resources How To

PubMed.gov
U.S. National Library of Medicine
National Institutes of Health

Search: PubMed Limits Advanced search Help

Search Clear

Display Settings: Abstract Send to:

Eur J Neurol. 2008 May;15(5):497-500. Epub 2008 Mar 5.

ALS patients request more information about cognitive symptoms.

Wicks P, Frost J.
PatientsLikeMe Inc., Cambridge, MA, USA.

Abstract

BACKGROUND AND PURPOSE: Once thought to impact only voluntary motor function, ALS/Motor neuron disease (MND) is now seen as a multi-system disorder in which a minority of patients experience mild cognitive dysfunction or frontotemporal dementia. Despite clinical guidelines advocating supplying complete information to patients, educational materials on ALS often state that the mind is unaffected. We sought to establish how much patients and caregivers understand about ALS, what they have been told to expect by their physician, and if they would have appreciated more complete information.

METHODS: A two-part survey was administered online. An 'ALS quiz' gauged participants' knowledge of physical and psychological aspects of ALS. A second questionnaire assessed which symptoms patients had discussed with their clinician and explored patients' desire to receive information on psychological effects.

RESULTS: A total of 247 ALS patients and 87 caregivers participated. Participants knew less about psychological symptoms than physical ones (72% correct responses versus 82%; paired $t(333) = -5.04, P < 0.001$). Patients commonly reported being told by their doctor about physical symptoms such as problems walking (85%) or stiffness/cramps (74%) but not psychological issues like emotional lability (46%) or cognitive change (11%). The majority of patients (62%) and carers (71%) indicated a desire to be informed that cognitive change or dementia might occur.

CONCLUSION: ALS is a multi-system disorder. However, despite a desire for more information from patients and their carers, healthcare professionals continue to primarily address only the physical consequences of the disease.

PMID: 18325023 [PubMed - indexed for MEDLINE]

MeSH Terms

Über was das Ärzte reden.....

- Gangstörung 85%
 - Steifheit/Krämpfe 74%
 - Emotionale Labilität 46%
 - Kognitive Störungen 11%
-
- 62% Patienten und 71% der pflegenden Angehörigen wollten darüber informiert werden, dass kognitive Störungen und Demenz auftreten können