

# Schulmedizinische Behandlungsstandards der ALS

Nottwil, 26.10.2012

Dr. Christoph Neuwirth  
Oberarzt mbF

## Schulmedizinische Behandlungsstandards der ALS

### Kurzübersicht



- Neurodegenerative Erkrankung
- Befall des 1. und 2. Motoneurons
- 90% sporadisch, 10% familiär
- Inzidenz 1-3/100.000
- Altersgipfel 50 – 65 J., m : f = 1.5:1
- mittlere Überlebenszeit 3-5 Jahre
- keine spezifischen diagnostischen Marker
- EMG wichtigste Zusatzdiagnostik
- Bisher nur 1 Medikament (Riluzol) mit krankheitsverzögernder Wirkung
- symptomatische Therapie steht im Vordergrund

## Schulmedizinische Behandlungsstandards der ALS

# Baroness Finlay of Llandaff

(Professorin für Palliativmedizin, MND Congress Berlin 8.10.09)

«Every time ask yourself: Is this something treatable ?»



## Schulmedizinische Behandlungsstandards der ALS

# Europäische Leitlinien 2011

*European Journal of Neurology* 2011

doi:10.1111/j.1468-1331.2011.03501.x

### EFNS GUIDELINES

## EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS) – revised report of an EFNS task force

The EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis: Peter M. Andersen<sup>a</sup>, Sharon Abrahams<sup>b</sup>, Gian D. Borasio<sup>c</sup>, Mamede de Carvalho<sup>d</sup>, Adriano Chio<sup>e</sup>, Philip Van Damme<sup>f</sup>, Orla Hardiman<sup>g</sup>, Katja Kollweh<sup>h</sup>, Karen E. Morrison<sup>i</sup>, Susanne Petri<sup>h</sup>, Pierre-Francois Pradat<sup>j</sup>, Vincenzo Silani<sup>k</sup>, Barbara Tomik<sup>l</sup>, Maria Wasner<sup>m</sup> and Markus Weber<sup>n</sup>

<sup>a</sup>Umeå University, Umeå, Sweden; <sup>b</sup>University of Edinburgh, Edinburgh, UK; <sup>c</sup>Centre Hospitalier Universitaire Vaudois, University of Lausanne, Lausanne, Switzerland; <sup>d</sup>Hospital de Santa Maria, Lisbon, Portugal; <sup>e</sup>University of Turin and San Giovanni Hospital, Turin, Italy; <sup>f</sup>University of Leuven and VIB, Leuven, Belgium; <sup>g</sup>Trinity College and Beaumont Hospital, Dublin, Ireland; <sup>h</sup>Medizinische Hochschule Hannover, Germany; <sup>i</sup>School of Clinical and Experimental Medicine, University of Birmingham and Queen Elizabeth Hospital, Birmingham, UK; <sup>j</sup>Hôpital de la Salpêtrière, Paris, France; <sup>k</sup>University of Milan Medical School, Milan, Italy; <sup>l</sup>Jagiellonian University Medical College, Krakow, Poland; <sup>m</sup>Munich University Hospital, Munich, Germany; and <sup>n</sup>Kantonsspital St Gallen and University Hospital Basel, Basel, Switzerland

## Schulmedizinische Behandlungsstandards der ALS

### Multidisziplinärer Therapieansatz:

- Patient **und** Angehörige
- Hausarzt, Neurologe, Pneumologe, Gastroenterologe, ORL, Psychiater/Psychologe, Neurorehabilitation, Palliativmediziner ...
- Physiotherapie, Ergotherapie, Logopädie, Ernährungsberatung ...
- Pflege, Spitex, Brückendienst ...
- Selbsthilfegruppen und Organisationen, Hilfsmittelversorgung...
- Seelsorge, Psychologe, Sozialarbeiter, IV, AHV

## Schulmedizinische Behandlungsstandards der ALS



### Therapie des Krankheitsverlaufs:

Riluzole 2x 50mg (Rilutek®)

...

Alle übrigen getesteten Substanzen ohne signifikante Wirkung beim Menschen

Vitamine, Testosterone, Antioxidantien wie Co-Enzym Q-10, Gingko biloba, Immunoglobulinbehandlung, Cyclosporin, Interferone, Copaxone, Wachstumsfaktoren, Ceftriaxon, Kreatin-Monohydrat, Gabapentin, Minocyclin, Stammzellen, Lithium...

## Schulmedizinische Behandlungsstandards der ALS

### Riluzol

Erste Studie: ca. 3 Monate Krankheitsverzögerung nach 18 Monaten

aber...

- In diesen Studien wurden keine Patienten im Frühstadium eingeschlossen
- Retrospektive Analysen zeigten mögliche Verlängerungen von 6-21 Monaten
- Riluzol ist sicher, selten Leberwerterhöhung, ca. in 25% Müdigkeit als NW
- Möglichst früher Therapiebeginn!
- Auch in bei ALS-Sonderformen wie progressive Muskelatrophie, primäre Lateralsklerose, familiäre ALS verwenden

## Schulmedizinische Behandlungsstandards der ALS

### Symptomatische Begleitbehandlung:

#### **Vermehrter Speichelfluss**

- Amitriptylin 3x 10mg bis 3x 25mg
- Atropin-Tropfen (z.B. Bellafit®) 4x täglich
- Scopolamin-Pflaster (z.B. Scopo-Derm, Transcop)
- Botulinum-Toxin-Injektionen (Botox®, Dysport®)... cave!
- Bestrahlung der Speicheldrüsen... cave!
- Chirurgische Massnahmen werden nicht empfohlen



## Schulmedizinische Behandlungsstandards der ALS

### Symptomatische Begleitbehandlung:

### **Zäher Schleim im Rachen und Bronchien:**

- Ausreichende Flüssigkeitszufuhr
- N-Acetylcystein 200 – 600 mg, Guaifenesin (Resyl)
- Niedrig dosiert Betablocker (Metoprolol oder Propranolol)
- Absauggeräte
- Cough-Assist
- Raumluftbefeuchter



## Schulmedizinische Behandlungsstandards der ALS

# Symptomatische Begleitbehandlung:

## Emotionale Labilität:

- Pathologisches Lachen und/oder Weinen,
- imperatives Gähnen
- Trizyklika, z.B. Amitriptylin
- SSRI z.B. Fluvoxamin, Citalopram... (gute Erfahrung in SG mit Escitalopram)

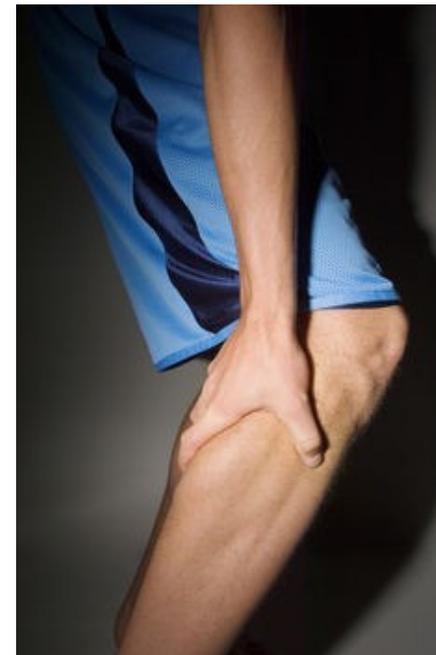


## Schulmedizinische Behandlungsstandards der ALS

# Symptomatische Begleitbehandlung:

## Muskelkrämpfe:

- Chininsulfat (z.B. Hänseler 250mg, LimptarN rezeptfrei in Deutschland)
- Levetiracetam (z.B. Lev Desitin, Keppra....)
- Physiotherapie, Hydrotherapie...
- (Tetrahydrocannabinol, THC)
- (Muskelrelaxantien (z.B. Baclofen, Tolperison...))

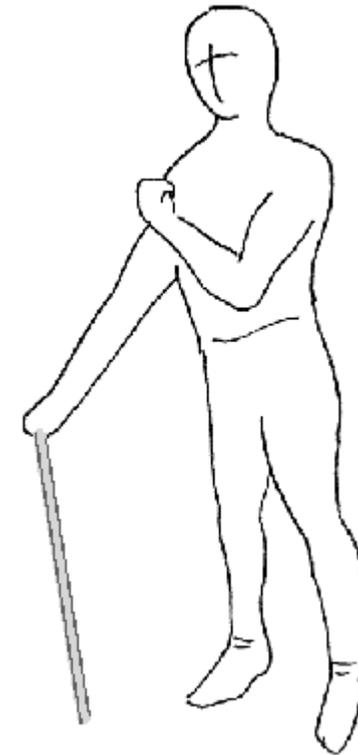


## Schulmedizinische Behandlungsstandards der ALS

# Symptomatische Begleitbehandlung:

## Spastik:

- Physiotherapie, Hydrotherapie
- Baclofen, Sirdalud und andere Muskelrelaxantien
- Intrathekale Baclofen-Pumpe
- (Botulinum-Toxin)
- (Tetrahydrocannabinol, THC)



## Schulmedizinische Behandlungsstandards der ALS

### Symptomatische Begleitbehandlung:

### Angst und Depression:



- SSRI wie Cipralex, Citalopram (ältere Patienten), Trizyklika, Remeron...
- Bei Angst: Bupropion (Wellbutrin), Benzodiazepine, z.B. Lorazepam, Xanax
- (auch an die Angehörigen denken und ggfs. behandeln)
- (THC)



## Schulmedizinische Behandlungsstandards der ALS

### Symptomatische Begleitbehandlung:

#### Schlafstörungen und Fatigue:

- Trizyklika, Remeron, (Trittico)...
- Hypnotika wie z.B. Zolpidem
- (THC)
  
- Bei Fatigue: Modafinil (Modasomil)
- (Amantadin?)
- (ggfs. Schlaflabor)



## Schulmedizinische Behandlungsstandards der ALS

# Symptomatische Begleitbehandlung:

## Tiefe Venenthrombose:

- Orale Antikoagulation
- Prophylaxe mit Physiotherapie, Kompressionsstrümpfe
- Keine Evidenz für prophylaktische Heparinisierung



## Schulmedizinische Behandlungsstandards der ALS



### Symptomatische Begleitbehandlung:

#### **Respiratorische Insuffizienz:**

- Daran denken, Symptome erfragen (Tagesmüdigkeit, morgendliche Kopfschmerzen, Konzentrationsstörungen etc...)
- Regelmässig Lungenfunktion und SNIP, ggfs Schlaflabor
- Nicht-invasive Heimbeatmung (invasiv???)
- Cough Assist
- Bei Atemnot: Morphin-Tropfen, (Fentanyl-Pflaster), Benzodiazepine bei akuten Attacken (kurzzeitige O<sub>2</sub>-Gabe) (ggfs. längerdauernde Anxiolyse, z.B. Xanax)
- Cave längerzeitige O<sub>2</sub>-Gabe, Gefahr der CO<sub>2</sub>-Narkose



## Schulmedizinische Behandlungsstandards der ALS

### Symptomatische Begleitbehandlung:

Schluckstörung, Gewichtsverlust:



- Symptome erfragen, Gewicht kontrollieren
- Ernährungsberatung, Logopädie, (Schluckabklärung, Kostumstellung)
- Bei Gewichtsverlust oder wenn das Essen/Trinken zur Qual wird → PEG-Sonde
- Mit der PEG-Sonde nicht zu lange warten (Lungenfunktion!)

## Schulmedizinische Behandlungsstandards der ALS

### Symptomatische Begleitbehandlung:

#### Kommunikationsstörung:



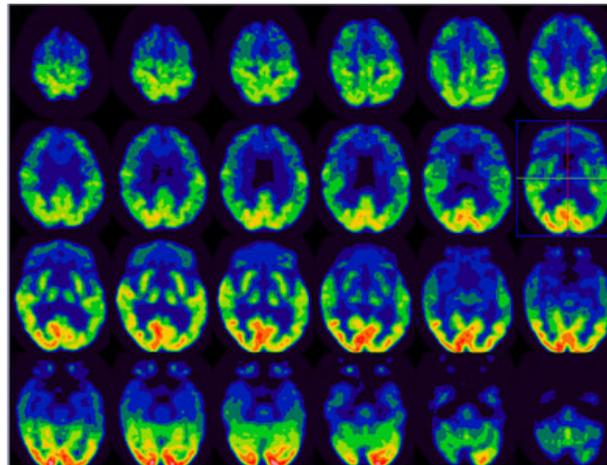
- Logopädische Begleitbehandlung
- Hilfsmittel (von der Tafel bis zur High-Tech)
- Ggfs Gaumenchirurgie/Fettunterspritzung bei nasaler Sprache

## Schulmedizinische Behandlungsstandards der ALS

### Symptomatische Begleitbehandlung:

#### Kognition, frontotemporale Störungen:

- Häufig (30-60%), meist mild, in ca. 10% jedoch ausgeprägt
- Erschwert das Management der Erkrankung (Entscheidungsfindung)
- Frühzeitige Information der Betroffenen und Angehörigen (!)
- (Memantine?)



## Schulmedizinische Behandlungsstandards der ALS



### Symptomatische Begleitbehandlung:

#### End-of-life:

- Frühzeitig mit Patienten und Angehörigen thematisieren
- ALS-spezifische Patientenverfügung erstellen und aktualisieren
- Palliativmediziner frühzeitig mit einbinden
- Kommunizieren, dass das Lebensende friedlich verläuft
- Einsatz von Morphin, Benzodiazepinen (ggfs Sauerstoff)
- Ggfs. seelsorgerische Begleitung



## Schulmedizinische Behandlungsstandards der ALS

### Symptomatische Begleitbehandlung:



#### Varia:



- Lagerungsbedingte Schmerzen → NSAR, Rollstuhlanpassung, Spezialmatratze
- Druckulcus → bei der ALS eine Rarität
- Bauberatung, Umbau z.B. Dusche, Pflegebett
- Auf die Belastung der Angehörigen achten, Entlastungsaufenthalte ansprechen