

Lebensqualität (QoL) bei ALS

was heisst das ?

6. ALS-Tag

25. Oktober 2014 im REHAB Basel

Dr. med. Kathi Schweikert

Oberärztin Neuromuskuläres Zentrum Basel und
REHAB Basel



- Begriffsklärung
- Wie messen
- Herausforderungen bei ALS
- Einflussfaktoren auf QoL
- QoL von Betroffenen
 - und Angehörigen
- Bedeutung Entscheidungen für QoL
- Fazit

Lebensqualität

Ein Thema der

Philosophie
Soziologie
Ökonomie
Medizin



QoL: Definition WHO

„Selbstbericht von sozialen, psychischen, körperlichen und alltagsnahen Aspekten von Wohlbefinden und Funktionsfähigkeit“

(1) **physische** Gesundheit, (2) **psychisches** Wohlbefinden und (3) **soziale** Integration

→ **Gesundheitsbezogene QoL**

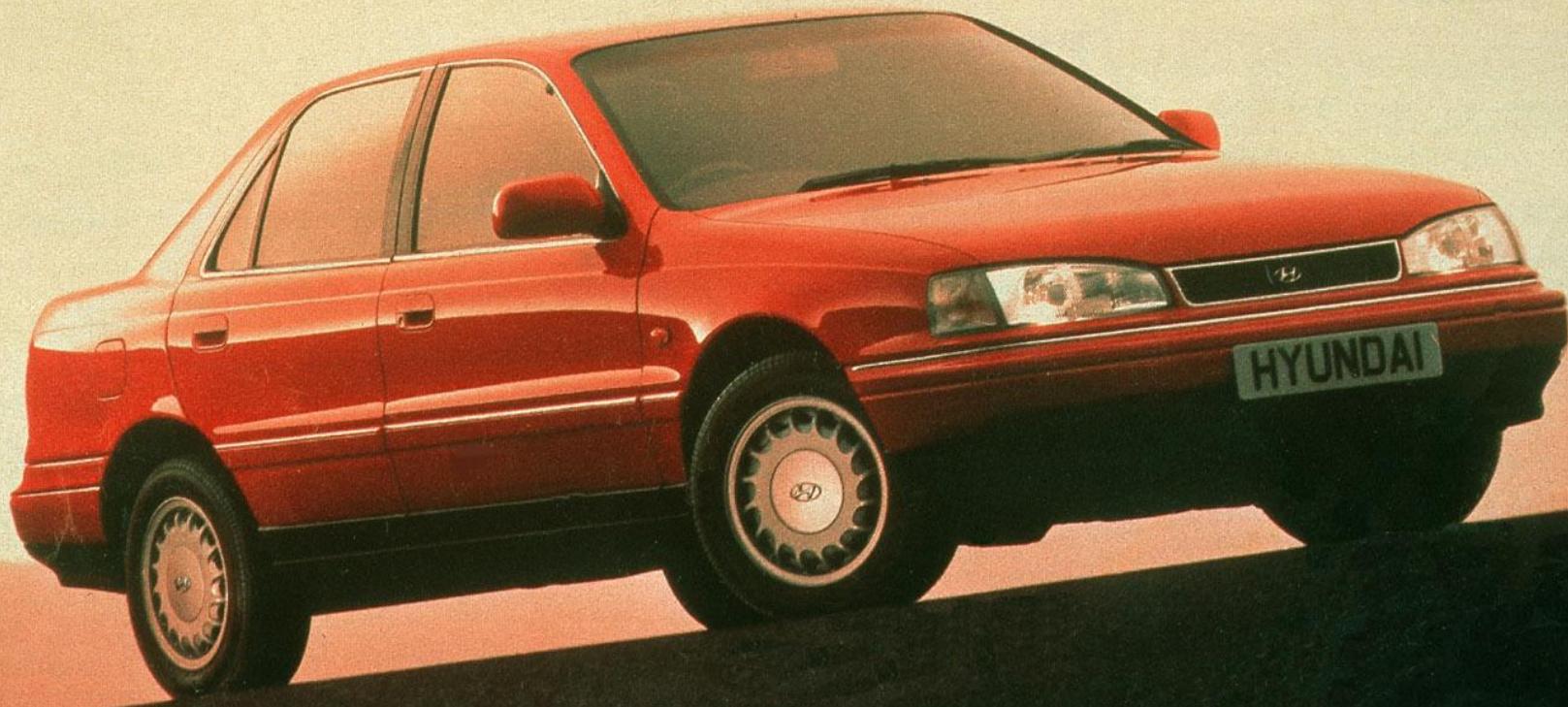
QoL: Definition

„subjektive Wahrnehmung einer Person über ihre Stellung im Leben in Relation zur Kultur und den Wertesystemen, in denen sie lebt und in Bezug auf ihre Ziele, Erwartungen, Standards und Anliegen“

QoL im weiteren Sinne

Existentielle Faktoren,
Spiritualität/Religiosität/Lebenssinn, Intimität..

Quality of life.



„...is whatever the patient says it is.“

Prof. Chiaran O`Boyle

QoL: Erfassung

SF-36 Medical Outcomes Study Short Form 36

8 Dimensionen: *körperliche* und *psychische* Gesundheit

MQOL: McGill QoL Questionnaire

Gesundheits- und nicht-gesundheitsbezogene Faktoren

ALSAQ-40: ALS Assessment Questionnaire

Mobilität, ADL/Unabhängigkeit, Essen/Trinken,
Kommuikation, emotionale Reaktionen

ALSSQOL-R: ALS-Specific QoL Instrument-revised

Physische/bulbäre/psychische Faktoren, Religiosität,
Intimität, soziale Interaktionen

SEIQoL-DW: Schedule for the Evaluation of QoL-
Direct Weighting: subjektive QoL

SMILE: Schedule for Meaning in Life Evaluation

ALS: Herausforderungen

- Keine Heilung
- Fortschreitend
- Abnahme/Verlust
 - Bewegungsfähigkeit
 - Sprache
- Hoffnungslosigkeit
- Ständig Anpassung nötig
- Rückzug/Isolation
- Sprachlosigkeit
- Scham
- Verlust von Kontrolle
- Abhängigkeit

QoL bei ALS: Einflussfaktoren

- Muskelkraft, körperliche Funktionen
 - keine statistisch signifikante Korrelation zu QoL¹⁻⁴
= „Disability paradox“

¹Simmons Z, Bremer BA, Robbins RA, et al. *Quality of life in ALS depends on factors other than strength and physical function.* Neurology. 2000;55:388–392

²Nelson ND, Trail M, Van Jan et al. *Quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: perceptions, coping resources, and illness characteristics.* J Palliat Med. 2003;6:417–424

³Chiò A, Gauthier A, Montuschi A, et al. *A cross sectional study on determinants of quality of life in ALS.* J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2004;75:1597–1601

⁴Tramonti F, Bongioanni P, Di Bernardo C, et al. *Quality of life of patients with amyotrophic lateral sclerosis.* Psychol Health Med. 2012;7:621–628

Lebenssinn bei ALS

	ALS patients (<i>n</i> = 46)			Representative sample (<i>n</i> = 977)		
	%	s	w	%	s	w
		M ± SD	M ± SD		M ± SD	M ± SD
Family	83	2.3 ± 1.1	4.8 ± .4	83.3	2.3 ± 1.0	4.8 ± 0.7
Partner	59	2.7 ± .72	4.9 ± .3	26.9	2.3 ± 1.1	4.7 ± 0.6
Leisure	50	.3 ± 1.8	3.5 ± 1.2	36.2	1.7 ± 1.2	3.5 ± 1.0
Friends	39	1.3 ± 1.9	4.2 ± 1.2	40.4	2.2 ± 0.9	4.3 ± 0.8
Nature/ animals	15	1.0 ± 1.5	3.6 ± .7	8.3	2.4 ± 0.9	4.2 ± 0.8
Spirituality	15	2.3 ± .8	4.4 ± .8	7.2	2.4 ± 0.8	4.4 ± 0.9
Work	11	0 ± 2.7	3.8 ± 1.5	56.2	1.4 ± 1.6	3.9 ± 0.9
Pleasure	11	2.8 ± .4	4.4 ± .9	3.8	1.8 ± 1.4	4.1 ± 0.9
Health	9	−.3 ± 1.9	5.0 ± .0	30.0	1.8 ± 1.5	4.8 ± 0.6
Altruism	9	−.8 ± 2.6	3.8 ± .5	3.8	2.0 ± 1.0	3.8 ± 0.8
Home/garden	7	2.0 ± 1.0	4.0 ± .0	7.2	2.0 ± 1.2	3.6 ± 1.0
Well-being	—	—	—	4.1	1.7 ± 1.3	4.3 ± 0.9
Finances	—	—	—	13.4	.9 ± 1.8	3.6 ± 1.0

Fegg MJ, Kögler M, Brandstätter M et al. Meaning in life in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Amyotroph Lateral Scler. 2010;11(5):469-74

QoL bei ALS: Einflussfaktoren

- QoL korreliert mit
 - Sozialer Situation¹⁻⁴
 - Finanziellen Verhältnissen¹⁻⁴
 - Psychologischen, existenziellen Faktoren¹⁻⁴
 - **Krankheitsdauer³**

¹Simmons Z, Bremer BA, Robbins RA, et al. *Quality of life in ALS depends on factors other than strength and physical function.* Neurology. 2000;55:388–392

²Nelson ND, Trail M, Van Jan et al. *Quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: perceptions, coping resources, and illness characteristics.* J Palliat Med. 2003;6:417–424

³Chiò A, Gauthier A, Montuschi A, et al. *A cross sectional study on determinants of quality of life in ALS.* J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2004;75:1597–1601

⁴Tramonti F, Bongioanni P, Di Bernardo C, et al. *Quality of life of patients with amyotrophic lateral sclerosis.* Psychol Health Med. 2012;7:621–628

Atmung

- 121 ALS-Betroffene
- ALS Assessment Questionnaire (ALSAQ-40), ALS Functional Rating Scale-Extension (ALSFRS-EX), Borg Dyspnoe Skala, Muskelkraft, Atemfunktion
- **Atemfunktion, Atemnot** korrelierten signifikant mit emotionalem Wohlbefinden !



Abdulla S, Vielhaber S, Kollewe K, Machts J, Heinze HJ, Dengler R, Petri S. The impact of physical impairment on emotional well-being in ALS. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2014 Sep;15(5-6):392-7

Körpergewicht

Niedriger QoL bei tieferem Gewicht¹

Appetitverlust:

Schwergradig bei 47% (24/51)

- Gewichtsverlust 5% (2% bei normalem Appetit)
- Nach 6 Monaten: bei 65% (22/34)
- Assoziiert mit Ateminsuffizienz²

¹Körner S, Hendricks M, Kollewe K et al. Weight loss, dysphagia and supplement intake in patients with amyotrophic lateral sclerosis: impact on quality of life and therapeutic options. *BMC Neurol.* 2013;13:84

²Holm T, Maier A, Wicks P, Lang D et al. Severe loss of appetite in amyotrophic lateral sclerosis patients: online self-assessment study. *Interact J Med Res.* 2013 Apr 17;2(1):e8.
doi:10.2196/ijmr.2463

PEG: QoL

1966-9/2009: Einfluss Sondenernährung auf

1. Überleben
2. Ernährungszustand
3. **Lebensqualität**
4. Komplikationen

Keine RCT, keine Evidenz für 1.-4.



→ Hinweise auf Stabilisierung Ernährungszustand,
Lebensverlängerung bei bulbärer Form

Katzberg HD, Benatar M. Enteral tube feeding for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. Cochrane Database Syst Rev. 2011 Jan 19;(1):CD004030

Betroffene - Pflegende

	27 PATIENTEN	19 CAREGIVER	SIGNIFIKANZ
QoL (McGill Scale)	5.9	5.7	nein
Depressivität (Beck-Score)	9.8	10.7	nein
PEG: ja/unsicher/nein (%)	55 - 22 - 26	58 - 10 - 32	nein
NIV: ja/unsicher/nein (%)	56 - 41- 3	63 - 5 - 31	ja
IV: ja/unsicher/nein (%)	15 - 7 - 77	5 - 10 - 84	nein

Tendenz dass Caregiver, die QoL der Patienten unterschätzen und dass diese, die QoL der Caregiver überschätzen

Trail M, Nelson ND, Van JN et al. A study comparing patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers on measures of quality of life, depression, and their attitudes toward treatment options. J Neurol Sci. 2003;209(1-2):79-85

PEG: Auswirkung auf Pflegende

- Für 91% der Pflegenden hilfreich¹
- Belastung Pflegender gleich hoch mit/ohne PEG²
- Höhere Belastung bei Tracheostomie/invasiver Beatmung²

¹Neudert et al. J Neurol 2001;248:612-616 n:33

²Albert SM el al. J Neurol Sci 2001;191:115-119

Non-invasive ventilation and gastrostomy may not impact overall quality of life in patients with ALS

KRISTEN ZAMIETRA¹, ERIK B. LEHMAN², STEPHANIE H. FELGOISE³, SUSAN M. WALSH⁴, HELEN E. STEPHENS¹ & ZACHARY SIMMONS¹

Departments of ¹Neurology and ²Health Evaluation Sciences, The Pennsylvania State University College of Medicine, Hershey, Pennsylvania, ³Department of Psychology, Philadelphia College of Osteopathic Medicine, Philadelphia, Pennsylvania, and ⁴The ALS Association Greater Philadelphia Chapter, Ambler, Pennsylvania, USA

Abstract

Non-invasive positive pressure ventilation (NIPPV) may improve health-related quality of life (HRQoL) in patients with ALS. The effect of percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG) on HRQoL is not known. Instruments measuring QoL more broadly have not been used to assess effects of these interventions. This study was undertaken to do so via the ALS-Specific Quality of Life Instrument-revised (ALSSQOL-R). A retrospective review was carried out of ALS patients who had undergone one QoL assessment prior to NIPPV or PEG initiation and two assessments following one of these inter-

The ALSSQOL-R did not change significantly following NIPPV or PEG or both

in all three groups over the same time-period. In conclusion, overall QoL in ALS does not appear to change after NIPPV or PEG. This may reflect the impact of non-health-related factors or may be due to a response shift. QoL instruments that include domains outside of health status may not be sensitive to changes from single interventions. Larger, prospective studies are needed.

QoL bei ALS: Schmerzen

- 3-78% der Betroffenen^{1,2}
- wenn systematisch erfasst: häufiger³
- Auftreten steigt mit Krankheitsdauer^{4,5}
- unklar, ob zentrale oder periphere Ursache^{2,6}
- Je stärker, desto schlechter die QoL⁷

¹Chiò A, Canosa A, Gallo Set, et al. *Pain in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based controlled study.* Eur J Neurology. 2012;19:551–555

²Mitchell JD, Borasio GD. *Amyotrophic lateral sclerosis.* Lancet. 2007;369:2031–2041

³Wicks P. *Reassessing received wisdom in ALS - pain is common when studied systematically.* Eur J Neurol. 2012;19:531–53

⁴Jensen MP, Chodroff MJ, Dworkin RH. *The impact of neuropathic pain on health-related quality of life: review and implications.* Neurology. 2007;68:1178–1182

⁵Rivera I, Ajroud-Driss S, Casey P, et al. *Prevalence and characteristics of pain in early and late stages of ALS.* Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2013

⁶Hammad M, Silva A, Glass J, et al. *Clinical, electrophysiologic and pathologic evidence for sensory abnormalities in ALS.* Neurology. 2007;69:2236–2242

⁷Pagnini F, Lunetta C, Banfi P et al. *Pain in amyotrophic lateral sclerosis.* Neurol Sci. 2012;33:1193–1196

Depression bei ALS

- Bei 0-44%, 9-11% (DSM IV)^{1,3-5}
- Major Depression: 16-25%²

¹Pagnini F. Psychological wellbeing and quality of life in amyotrophic lateral sclerosis: A review. *Int J Psychol.* 2013;48:194–205

²Ferentinos P, Paparrigopoulos T, Rentzos M et al. Prevalence of major depression in ALS: comparison of a semi-structured interview and four self-report measures. *Amyotroph Lateral Scler.* 2011;12:297–302

³Kübler A, Winter S, Ludolph AC, et al. Severity of depressive symptoms and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Neurorehabil Neural Repair.* 2005;19:182–193

⁴Lulé D, Häcker S, Ludolph A, et al. Depression and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Dtsch Arztebl Int.* 2008;105:397–403

⁵Tramonti F, Bongioanni P, Di Bernardo C, et al. Quality of life of patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Psychol Health Med.* 2012;7:621–628

Depression

Anteil abhängig von Fragebogen !

- Von 37 ALS-Betroffenen: **16-25%** Major Depression¹
- 104 ALS-Betroffene²

Beck Depressionsinventar (BDI), Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS), Spielberger State-Trait Anxiety Inventory

■ BDI	HADS
44% nicht depressiv	75%
37% leicht-mäßig	13% Grenzbereich
13% mäßig-schwer/6% schwer depressiv	13% Depression

¹Ferentinos P, Paparrigopoulos T, Rentzos M et al. Prevalence of major depression in ALS: comparison of a semi-structured interview and four self-report measures. *Amyotroph Lateral Scler.* 2011;12:297–302

²Wicks P, Abrahams S, Masi D et al. Prevalence of depression in a 12-month consecutive sample of patients with ALS. *Eur J Neurol.* 2007;14(9):993-1001

QoL bei Depression

- Negativer Einfluss auf QoL,
 - unabhängig von der Schwere der Depression

Pagnini F. *Psychological wellbeing and quality of life in amyotrophic lateral sclerosis: A review.* Int J Psychol. 2013;48:194–205

Kübler A, Winter S, Ludolph AC, et al. *Severity of depressive symptoms and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis.* Neurorehabil Neural Repair. 2005;19:182–193

Lulé D, Häcker S, Ludolph A, et al. *Depression and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis.* Dtsch Arztebl Int. 2008;105:397–403

Tramonti F, Bongioanni P, Di Bernardo C, et al. *Quality of life of patients with amyotrophic lateral sclerosis.* Psychol Health Med. 2012;7:621–628

QoL: Depression - Schmerz

- Schmerz
 - 72% der Betroffenen
 - Starke Ausprägung
 - Signifikante Verschlechterung QoL
 - Covariante Depression: nicht mehr signifikant !
- Depression
 - Signifikante Verschlechterung QoL
 - Auch wenn Schmerz als Cofaktor berücksichtigt

Pizzimenti A, Aragona M, Onesti E, Inghilleri M. Depression, pain and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a cross-sectional study. Funct Neurol.2013;28(2):115-9

ALS-Betroffene ↔ Pflegende

- 56 Betroffene – 31 Pflegende. Eine Befragung
- Strukturiertes DSM-IV-Interview, Beck Depressionsinventar, Schedule of Attitudes Toward Hastened Death, quality of life, spirituality, degree of hopelessness
- Hohe Übereinstimmung im Stress-Level der Gruppen
- **Keine relevante Depressivität in beiden Gruppen**
- Belastung Pflegende signifikant damit verbunden, ob Pflege als sinnvolle, positive Aufgabe erlebt wurde

Rabkin JG, Wagner GJ, Del Bene M. Resilience and distress among amyotrophic lateral sclerosis patients and caregivers. *Psychosom Med.* 2000. 62(2):271-9

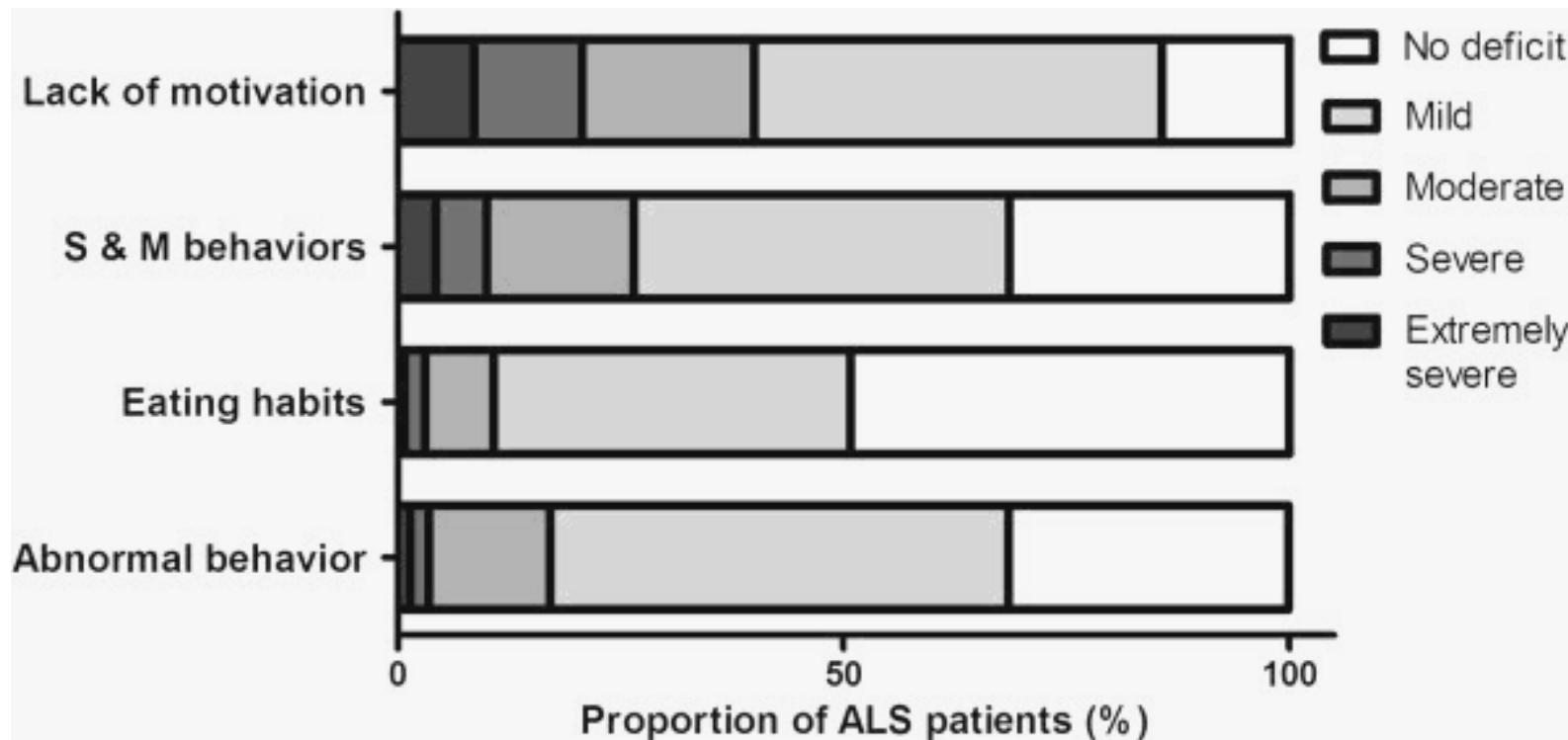
ALS-Betroffene ↔ Pflegende

- 32 Paare. Zweites Interview nach 9 Monaten
 - Mc Gill QoL, Zung Depressionstest, Caregiver Burdon Inventar
 - ALS-Betroffene: QoL **stieg** leicht ($p = 0.07$)
 - Depressivität leicht erhöht, stieg nicht-signifikant (nie Depression)
 - Pflegende: QoL sank leicht, **Belastung** und **Depressivität** stieg signifikant
- Angehörige beachten !

Gauthier A, Vignola A, Calvo A et al. A longitudinal study on quality of life and depression in ALS patient-caregiver couples. Neurology. 2007 Mar 20;68(12):923-69

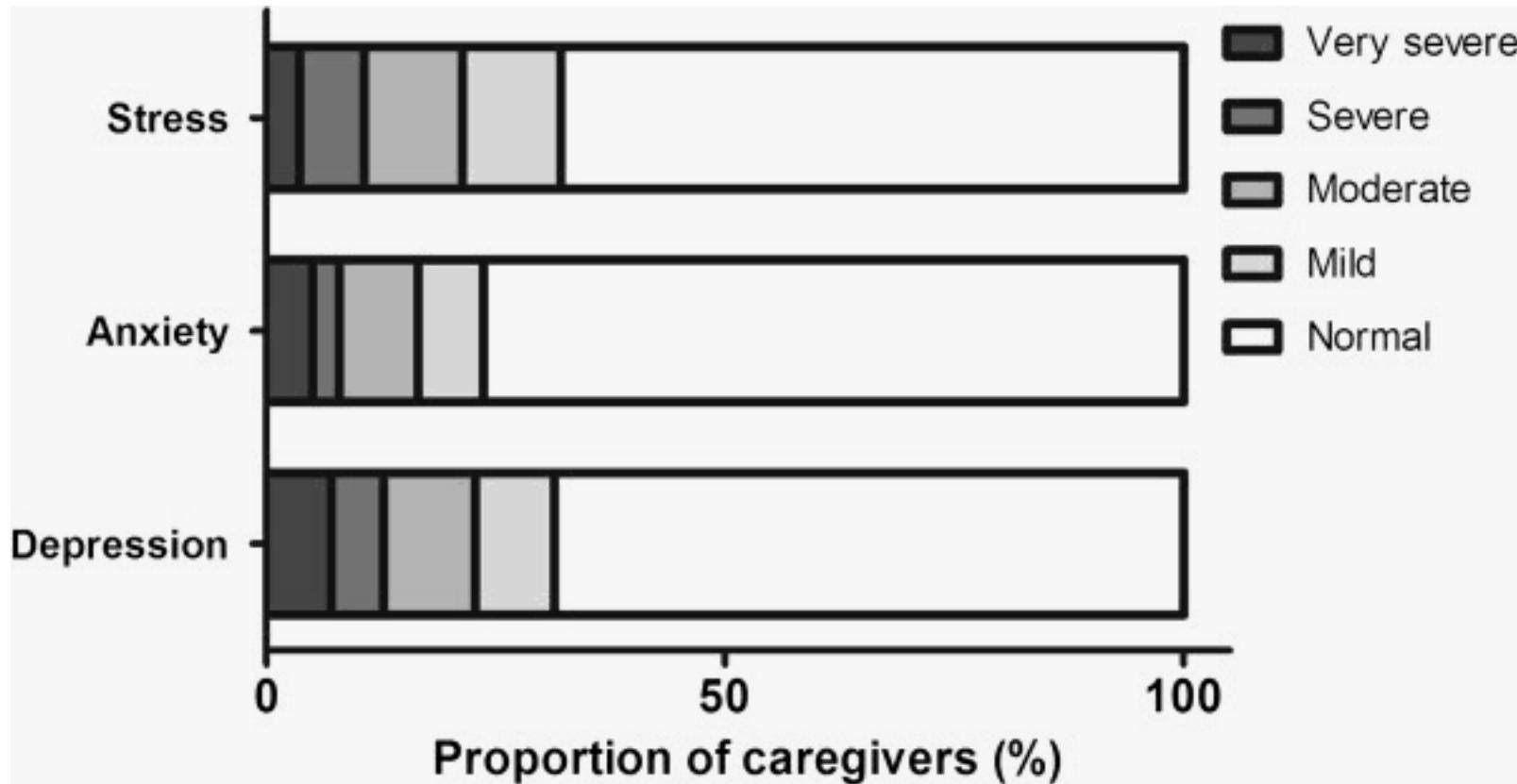
Verhaltensänderung

- Cambridge Behaviour Inventory Revised, caregiver burden: Zarit Burden Interview, Depression, Anxiety and Stress Scale-DASS21, ALSFRS-R
- Moderate - schwere Verhaltensänderungen: 10- 40%



Lillo P, Mioshi E, Hodges JR. Caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis is more dependent on patients' behavioral changes than physical disability. BMC Neurol. 2012 Dec 7;12:156 n: 140

Einfluss auf Pflegende



- Stress, Angst, Depression bei 20-30%
- Hohe Belastung bei 48%. Hauptfaktor: Verhaltensänderung (> körperliche Behinderung, eigener Stress)

ALS-Betroffene ←→ Pflegende

- 69 Paare. Letzte Lebensphase. Monatliche Erhebung
- Schmerzen, Energie, Depression, Kontrolle über ALS, Optimismus, Interesse „hastening death“, Belastung durch ALS, Lebenswille, Belastung der Pflegenden/Betroffenen mittels Visueller Analogskalen
- Hohe Übereinstimmung bzgl. Schmerzen, Kontrolle über ALS, Optimismus, Lebenswille
- Pflegende überschätzen Energieverlust, Leiden, Belastung der ALS-Betroffenen
- Betroffene überschätzten Belastung der Pflegenden

Adelman EE, Albert SM, Rabkin JG et al. Disparities in perceptions of distress and burden in ALS patients and family caregivers. Neurology. 2004 May 25;62(10):1766-70

ALS-Betroffene ↔ Pflegende

- 66 Betroffene, 61 Pflegende. Einmalige Befragung
- Checkliste: 19 Fragen zu Hauptsorgen (existentiell, körperlich, psychosozial)
- Hauptbelastung: **existentielle** Sorgen (86.4% Betroffene, 79.7% Pflegende) und
- **Körperliche** Beschwerden (80.3% / 76.3%)
- Psychosoziale Stressoren seltener (38%)
- Stress wegen **Abhängigkeit** signifikant grösser bei Betroffenen 37.9% als bei Pflegenden 6.8%

Trail M, Nelson N, Van JN et al. Major stressors facing patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS): a survey to identify their concerns and to compare with those of their caregivers. Amyotroph Lateral Scler Other MotorNeuron Disord. 2004;5(1):40-5

Fazit: Faktoren für QoL bei ALS

- Schmerzen:
 - sind häufig, oft stark, unabhängig von Krankheitsdauer, senken QoL
 - Therapie !
- Depression: auch bei geringer Ausprägung behandeln
- Atemnot: nicht-invasive Beatmung anbieten
- Gewichtsverlust → gut essen, Keine Diäten
- Verhaltensänderungen beachten
- Mitbetreuung der Angehörigen !

**Hoffnung ist nicht die Überzeugung,
dass etwas gut ausgeht,
sondern die Gewissheit,
dass etwas Sinn hat,
egal wie es ausgeht.**

Vaclav Havel

Dank

Alle Patientinnen und Patienten

Prof. Dr. Markus Weber

Dr. Mark Mäder, PD Dr. Margret Hund-Georgiadis

Prof. Dr. Michael Sinnreich, Prof. Dr. Ludwig Kappos

ALS-Team im REHAB und USB,

Externe Fachpersonen (G.E.R.A.L.D.s Netzwerk)

Zuweisende/weiterbehandelnde Kolleginnen/Kollegen