



Thomas Stucki

Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)

Lebensbegleitung bei einer tödlichen Krankheit

Palliative Care kommt bei ALS viel zu spät zum Tragen. Denn die unheilbare und tödliche Krankheit verlangt Betroffenen und Angehörigen im Eiltempo dermaßen viel ab, dass eine Lebensbegleitung unverzichtbar ist.

Die neuromuskuläre Krankheit Amyotrophe Lateralsklerose (ALS) verläuft zumeist innerhalb weniger Jahre tödlich, Zwischen den ersten Symptomen und der Diagnose vergehen oft bis zu zwölf Monate. Weil die Muskelschwäche erst auffällt, wenn 30 bis 50 Prozent der Nervenzellen geschädigt sind, haben Betroffene schon bei ihrer Diagnose häufig starke Beeinträchtigungen und eine verkürzte Lebenszeit (Oliver, 2019). Die Krankheit beginnt oft ganz unauffällig, etwa mit Problemen beim Greifen.

Handeln, solange es noch geht

Palliative Care hat eine grosse Bedeutung bei ALS. Betroffene und Angehörige beschreiben die Zeit der Diagnose als verletzliche Phase, in der sie Unterstützung durch Palliative Care geschätzt hätten (Flemming & Turner, 2020). Denn sie müssen die lebensverkürzende Diagnose und deren Auswirkungen verkraften. ALS zwingt sie dazu,



Menschen mit ALS betreuen: Worauf es ankommt

Checkliste: Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)

pflegen: palliativ

CHECKLISTE

Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)

- ALS ist eine bislang nicht heilbare Erkrankung des zentralen Nervensystems.
- Sie verläuft je nach genauen klinischen Merkmalen in unterschiedlich langer Zeit tödlich.
- Patient:innen erhalten oft zu spät Hilfe durch Neuro Palliative Care.
- Studien zeigen, dass nicht nur Patient:innen, sondern auch deren Angehörige von Neuro Palliative Care profitieren.
- Wichtig ist die Koordination unterschiedlicher Fachpersonen im Sinne eines interprofessionellen Ansatzes.

Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)

Bislang lässt sich keine Ursache für ALS nachweisen – die Krankheit wird derzeit in drei Formen unterteilt.

- Sporadische ALS (sALS): Willkürliches Auftreten, häufigste Form
- Familiäre Form (fALS): Autosomal-dominante Vererbung der Krankheit, tritt bei weniger als fünf Prozent der Betroffenen auf
- Endemische Form (Guam-ALS): Gehäuftes Auftreten in Endemiegebieten im westlichen Pazifik

Klinische Unterscheidung bei ALS

- **Klassische ALS:** Sowohl das 1. Motoneuron (Großhirnrinde) sowie das 2. Motoneuron (Hirnstamm und Rückenmark) ist betroffen; die Symptomatik beginnt in den Extremitäten (spinaler Beginn) oder der Zungen-, Gesichts- und Schlund-Muskulatur (bulbärer Beginn)
- **Progressive muskuläre Atrophie (PMA):** Nur die Motoneuronen des Rückenmarks sind betroffen
- **Progressive Bulbärparalyse:** Symmetrischer Abbau motorischer Hirnnervenkerne, die Symptome sind beschränkt auf die Zungen-, Gesichts- und Schlund-Muskulatur
- **Primäre Lateralsklerose:** Nur 1. Motoneuron ist betroffen, ausschliesslich spastische Lähmungen
- **Flail-arm- / Flail-leg-Syndrom:** Überwiegend sind untere Motoneuronen betroffen, Symptome treten in den oberen oder unteren Extremitäten auf
- **ALS-FTD:** Klassische Merkmale einer ALS und einer frontotemporalen Demenz mit kognitiven Einschränkungen und Verhaltensauffälligkeiten. Kognitive Einschränkungen: Exekutivfunktionen eingeschränkt (Planen, Organisieren, Denken, Handeln). Verhaltensauffälligkeiten: Enthemmung, Verlust von Empathie, Rededrang, Maßlosigkeit beim Essen und Trinken
- **Respiratorische Form:** Schwächung der Atemmuskulatur, seltene Form

Was passiert bei ALS im Körper?

ALS ist eine Erkrankung des zentralen und peripheren Nervensystems. Die Krankheit ist bislang unheilbar und verläuft tödlich. In den meisten Fällen bleibt den Betroffenen nach den ersten Symptomen eine Lebenserwartung von drei bis fünf Jahren. ALS unterbricht die Signalübertragung vom Gehirn zu den Motoneuronen in der Großhirnrinde sowie in Hirnstamm und Rückenmark und führt zu einer fortschreitenden Schwächung der Skelettmuskulatur. Die Folgen sind nebst vielen anderen eine Verkümmern der Muskeln (Atrophie) sowie Störungen des Sprechens (Dysarthrie), des Schluckens (Dysphagie) und der Atmung (Dyspnoe). Weil es keinen „biologischen Marker“ für ALS gibt, wird mit einer neurologischen Untersuchung und einer elektrophysiologischen Abklärung nach Symptomen gesucht, die auf die Schädigung der beiden Motoneuronen hinweisen.

ihren Alltag von Grund auf neu zu organisieren (Grün, 2018). Und das in den allermeisten Fällen im Eiltempo; nur 20 Prozent leben länger als fünf Jahre und etwa sechs Prozent länger als zehn. Verloren gegangene Funktionen können nicht wiedererlangt werden. Therapeutische Maßnahmen orientieren sich deshalb an Kompensation und Adaption, also an einer symptomatischen Therapie, um die Lebensqualität so gut als möglich zu erhalten. Neurodegenerative Krankheiten sind derzeit noch unterrepräsentiert in der Palliative Care (Warne, 2018), doch Studien belegen eine Verbesserung der Lebensqualität und der Symptome sowie der Zufriedenheit von Patienten und Angehörigen (Oliver et al., 2016). Und die Praxis bestätigt die Studien, wie die Neurologin Annemarie Hübers vom Genfer Universitätsspital am Nationalen ALS-Tag 2022 in Bern ausführt. So hat sich die frühere Praxis, Palliative Care bei ALS-Betroffenen als Angebot für die letzten Wochen zu verstehen, dahingehend verändert, frühzeitig damit einzusetzen. Denn es gibt enorm viele Themen, die bei ALS zu berücksichtigen sind, und es ist hilfreich, diese anzugehen, bevor eine Entscheidung unumgänglich geworden ist (Oliver, 2019).

Palliative Care als Lebensbegleitung

Dennoch ist Palliative Care bei ALS nicht selbstverständlich von Anfang an dabei. Warum? Das Problem sei immer noch das Wort „palliativ“, sagt Lise Nottelmann in einem Blog der European Association for Palliative Care (EAPC), es hänge eine „Wolke von Tod“ darüber. So meinen Patient:innen oft, dass man sie aufgibt, wenn von Palliative Care die Rede ist. Doch die Wünsche für die letzte Lebensphase sollten früh gehört werden, auch zur Entlastung der Angehörigen. So kann jemand anfangs unter dem Schock der Diagnose den Gedanken an Therapien, Beatmung und Ernährungssonde von sich weisen (Hertler, 2020). Doch diese Wünsche können sich ändern. „Palliative Care ist immer auch Lebensbegleitung“, schreibt Stephanie Züllig von palliative zh+sh auf LinkedIn – eine Haltung, die bei der tödlich verlaufenden Krankheit ALS eine besondere Bedeutung bekommt.

Neuropalliative Rehabilitation gewinnt an Bedeutung

Insbesondere die Familien von ALS-Betroffenen bräuchten mehr unterstützende Beziehung und mehr Information während dem Krankheitsverlauf und am Lebensende ihres Familienmitglieds (Oliver & Borasio, 2016). „ALS ist sehr heterogen, jeder hat seine eigene Krankheit“, wie Markus Weber vom St. Galler Muskelzentrum am Nationalen ALS-Tag 2022 in Bern sagt. Mit dieser Heterogenität umgehen zu können, den individuellen Patienten zu sehen, ebenso wie sein Umfeld, zeigt den Nutzen von Palliative Care bei ALS – insbesondere als Lebensbegleitung für die Angehörigen. Etwa, weil ALS die kognitiven Fähigkeiten Betroffener schwächen kann und das viele Angehörige als besonders belastend empfinden. So zeigt eine Studie zur Wahrnehmung der Krankheitssymptome bei Angehörigen und Betroffenen, dass die betreuenden Angehörigen oft stärker unter den Symptomen der Krankheit leiden als die Betroffenen selbst. Ganz allgemein geben Patient:innen an, wenig oder mittelmäßig Stress zu empfinden, während die betreuenden Angehörigen sich in der Überzahl sehr oder sogar maximal belastet beschreiben (Hertler, 2020). In jüngster Zeit gewinnt die

Auf einen Blick: Der Verein ALS Schweiz

Der Verein ALS Schweiz unterstützt Menschen mit Amyotropher Lateralsklerose (ALS) und ihre Angehörigen. Die Kernangebote sind:

- Persönliche Beratung und Begleitung
- Finanzielle Unterstützung in Notsituationen
- Ausleihe professionell gewarteter Hilfsmittel
- Schulung und Vernetzung von Fachpersonen
- Regelmäßige Treffen für Betroffene und Angehörige
- Ferien für Betroffene und Begleitpersonen im Tessin

Weitere Information

Tel. +41 44 887 17 20, info@als-schweiz.ch, www.als-schweiz.ch

Spenden: IBAN CH83 0900 0000 8513 7900 1

Koordination einer Vielzahl von Fachpersonen und Fachgebieten

Bei ALS ist eine Koordination unzähliger Fachpersonen erforderlich, angefangen vom Hausarzt über Pflegefachpersonen, Neurologin und Pneumologin, Gastroenterologen und Hals-Nasen-Ohren-Arzt bis zu Psychiaterin, Physiotherapeuten, Ergotherapeuten, Psychologen, Seelsorgerin und Logopädin sowie Ernährungsberaterin (Grün, 2018).



José Wietlisbach hat ALS. Die tödliche und unheilbare Krankheit verlangt ihm und seinen Angehörigen immens viel ab.

Neuropalliative Rehabilitation bei ALS-Betroffenen an Bedeutung; als Ansatz, der die Intersektionalität zwischen Neurologie, Rehabilitation und Palliative Care anerkennt (Warne, 2018). Palliative Care bei ALS: der Anfang ist gemacht, der Weg noch offen.

Literatur

- Andersen, P. M., Abrahams, S., Borasio, G. D., de Carvalho M., Chio, A., Van Damme, P. et al. (2012). EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS). *European Journal of Neurology* 19: 360–375.
- Flemming, K., Turner V., Bolsher S., Hulme B., McHugh E. & Watt I. (2020). The experiences of, and need for, palliative care for people with motor neurone disease and their informal caregivers: A qualitative systematic review. *Palliative Medicine* 34(6) 708–730.
- Gerhard, C. (2011). *Typische neurologische Krankheitsbilder mit palliativem Versorgungsbedarf, Neuro-Palliative Care, Interdisziplinäres Praxishandbuch zur palliativen Versorgung von Menschen mit neurologischen Erkrankungen*. Bern: Verlag Hans Huber.
- Grün, H. D. et al. (2018). *ALS – Amyotrophe Lateralsklerose, Ratgeber für Betroffene, Angehörige und (Sprach-)Therapeuten*. Idstein: Schulz-Kirchner Verlag.
- Hertler, C. (2020). *Palliative Care, ALS-Tag 2020*. www.als-schweiz.ch.
- Hübers, A. (2022). *Therapiemöglichkeiten in der Schweiz, Nationaler ALS-Tag 2022*. www.als-schweiz.ch.
- Oliver, D. J., Borasio, G. D., Caraceni, A., de Visser, M., Grisold, W., Lorenzl, S. et al. (2016): A consensus review on the development of palliative care for patients with chronic and progressive neurological disease. *European Journal of Neurology* 23: 30–38.
- Oliver, D. J. (2019): Palliative care in motor neurone disease: where are we now? *Palliative Care* 12: 1178224218813914.
- Warne, S. (2018): Palliative Care in Neurology, integrating a Palliative Approach to Amyotrophic Lateral Sclerosis Care. *European Medical Journal EMJ*. 6[1]:68–76.
- Weber, M. (2022): *Neues aus der Forschung, Nationaler ALS-Tag 2022*. www.als-schweiz.ch.



Thomas Stucki im Auftrag des Vereins ALS Schweiz

stuckikommunikation.ch, Luzern

E-Mail: thomas@stuckikommunikation.ch





**Klinikverbund
Allgäu**

Wir suchen ab sofort
**GESUNDHEITS- UND
KRANKENPFLEGER /
ALTENPFLEGER FÜR UNSERE
PALLIATIVSTATION (M/W/D)**

Vollzeit; Teilzeit | Kempten

IHR VERANTWORTUNGSBEREICH

Sie versorgen, begleiten und beraten Patient:innen mit weit fortgeschrittenen Erkrankungen und einer begrenzten Lebenserwartung sowie deren Angehörige. Im Palliative Care Pflegeteam bringen Sie ihr Fachwissen und ihre soziale Kompetenz ein.

IHRE PERSÖNLICHKEIT

- Sie haben eine lebensbejahende Einstellung und meistern den Umgang mit Menschen in der letzten Lebensphase respektvoll.
- Sie erfahren Freude am Pflegeberuf in einem multiprofessionellen Team.
- Sie verfügen über Einfühlungsvermögen, Kommunikationskompetenz und ein professionelles, patientenorientiertes sowie prozessbegleitendes Handeln.
- Sie können die Basisqualifikation Palliative Care nachweisen oder sind offen, diese zu absolvieren.

IHRE ANSPRECHPARTNERIN

Für inhaltliche Fragen steht Ihnen Frau Janine Guttmann unter der Telefonnummer 0831 530 3237 gerne zur Verfügung.

BEWERBEN SIE SICH JETZT:
www.klinikverbund-allgaeu.de/karriere

