



Optimierte Behandlung von Patienten mit einer Amyotrophen Lateralsklerose (ALS)

Die Amyotrophe Lateralsklerose (ALS) ist eine zwar seltene aber in den letzten Jahren durchaus in der Öffentlichkeit wahrgenommene sog. neurodegenerative Erkrankung. Die ALS ist durch einen zunehmenden Kraftverlust der Muskulatur, die willentlich gesteuert werden kann, charakterisiert, mit entsprechend fortschreitenden funktionellen Einschränkungen und Behinderungen – und führt schließlich bei allen Patienten zur Schwächung der Atemmuskulatur und einen kritischen Anstieg des Kohlendioxids im Blut. Eine ursächliche Therapie ist bis heute nicht möglich und somit kann den Patienten keine Heilung aber auch kein Aufhalten der Erkrankung in Aussicht gestellt werden. Aktuell leben etwa 8.000 Patienten mit dieser schweren Erkrankung in Deutschland; eine optimierte Behandlung dieser Patienten ist nur in spezialisierten ALS Zentren möglich. In diesen wenigen Einrichtungen in Deutschland werden jeweils mehrere Hundert Patienten im Jahr behandelt.

Die im Oktober 2016 neu aufgebaute ALS-Ambulanz im Alfried Krupp Krankenhaus in Essen gehört zu den 6 großen ALS-Ambulanzen in Deutschland mit überregionalem Einzugsgebiet und stellt eine Weiterentwicklung einer bereits vor mehr als 15 Jahren begonnen Arbeit mit ALS Patienten in Bochum dar. Die Ambulanz versteht sich als Anlaufstelle für ALS-Patienten und explizit auch deren Angehörige aus ganz Nordrhein-Westfalen zur Überprüfung einer zuvor gestellten Diagnose, zur Einschätzung von Symptomen aber auch zur Weiterbehandlung und Begleitung im Krankheitsverlauf. Die konzentrierte Behandlung der ALS Patienten in einzelnen Zentren bietet große Vorteile u.a. für die Durchführung von pharmakologischen Studien und Versorgungsforschung, für die Unterstützung der Grundlagenforschung – aber auch für die spezialisierte und individuell angepasste Behandlung des jeweiligen Patienten.

Die Erkrankung

Voraussetzung für die Diagnose ALS ist das Auftreten einer meßbaren und andauernden Schwäche einer Muskelgruppe, die im zeitlichen Verlauf zunimmt und sich auf andere Muskelgruppen ausbreitet. Dabei kommt es in der Regel nicht zu weiteren Beschwerden wie Gefühlsstörungen, Schmerzen, Sehstörungen etc. und in den aller-

meisten Fällen auch nicht zum Auftreten dementieller Symptome. Der Ort der Erstsymptomatik kann auch sehr unterschiedlich sein, ebenso der weitere Verlauf, so dass wir heute nicht mehr von der ALS sondern vielmehr von einem ALS-Syndrom mit unterschiedlichem klinischem Bild sprechen. Mindestens 8 verschiedene Phänotypen werden unterschieden.

Unterscheidungsmerkmale sind dabei nicht nur der initiale Ort der Symptomausbreitung (obere oder untere Extremität, Schluck- und Sprechmotorik, Atemmuskulatur) sondern auch die Kombination einer Schädigung des sog. ersten und zweiten Motoneurons (MN). Diese Nervenzellen und ihre Ausläufer sind erforderlich um einen Muskel willentlich zu bewegen und befinden sich im Gehirn (1. MN) und im Rückenmark (2. MN). Eine Schädigung der Nervenzelle im Rückenmark (2. MN) führt zu den typischen Symptomen Muskelschwund, Muskelschwäche und Muskelzucken (Faszikulationen); eine Schädigung des ersten Motoneurons im Gehirn führt hingegen zu einem erhöhten Muskeltonus, einer „zentralen Bewegungsstörung“ der Muskulatur sowie zu gesteigerten Reflexen. Wir unterscheiden heute daher:

Die klassische ALS, die primäre Lateralsklerose (vorwiegende Schädigung des 1. MN), die progressive Muskelatrophie (vorwiegende Schädigung des 2. MN), das fail-leg und fail-arm-Syndrom, die progressive Bulbär- und/ oder Pseudobulbärparalyse (fortschreitende Sprech- und Schluckstörung) und den ALS-FTD-Komplex (klinische Zeichen einer ALS und einer frontotemporalen Demenz) sowie weitere Varianten, die noch keinen eigenen Namen erhalten haben.

Diese Erweiterung des klinischen Spektrums ist u. a. auf Erkenntnisse aus Untersuchungen von Familien mit einer genetischen Form der ALS zurückzuführen. Heute sind bereits über 20 Gene beschrieben, die direkt oder mittelbar mit der ALS in Verbindung gebracht werden, dennoch gilt die Erkrankung bis dato als sporadische Erkrankung, da in den allermeisten Fällen (etwa 90%) keine familiäre Häufung vorliegt. Über 20 Jahre nach der ersten

Beschreibung eines Gendefektes, der sog. SOD1-Mutation ist lediglich ein Medikament zur Therapie der ALS zugelassen (Riluzol), welches einen mehrfach nachgewiesenen Effekt auf den Verlauf und die Progression der Erkrankung hat. Dutzende von weiteren auch international durchgeführten Medikamentenstudien waren bisher erfolglos.

Therapieoptionen

Ein Schwerpunkt in der Behandlung von Patienten mit ALS liegt daher heute in der symptomatisch-medikamentösen und nicht-pharmakologischen Therapie sowie der individuell angepassten Versorgung mit Heilmitteln und Hilfsmitteln, insbesondere mit Mobilitäts- und Kommunikationshilfen sowie einer Ernährungstherapie und der Versorgung mit Atemhilfen. Die letzte Entscheidung über die „richtige“ Behandlung wird dabei vom Patienten getroffen, die Möglichkeiten und Alternativen (Lebensverlängerung, Symptomkontrolle, Teilhabe) werden zuvor im Dialog mit Ärzten, Therapeuten und Angehörigen besprochen. Von Bedeutung ist dabei der kontinuierliche und unterschiedlich rasch progrediente Verlauf der Erkrankung mit zunehmendem Verlust von motorischen Funktionen und bekanntem tödlichen Ausgang auf Grund des fehlenden heilenden Therapieansatzes; bei jedoch erhaltener Kognition und erhaltener Persönlichkeit der Patienten. Den Entscheidungsprozess beeinflusst jedoch besonders die individuelle Prognose der Patienten (Lebenserwartung von wenigen Monaten bis zu über 10 Jahren), die je nach klinischer Variante erheblich variieren kann.

Der Weg zur richtigen Behandlung ist daher abhängig vom neurologischen Syndrom, aber auch vom Informationsstand der Akteure also sowohl des Patienten als auch des Arztes sowie von dem zu vereinbarenden Behandlungsziel. Das Ziel sollte dabei aber nicht das theoretisch Machbare, sondern vor allem die individuelle Lebensqualität des einzelnen Patienten sein (patientenzentrierte Versorgung), die nicht zwangsläufig geprägt ist von den objektiv negativen Lebensumständen (Zufriedenheitsparadox der Lebensqualitätsforschung).

Eine sinnvolle Behandlung sollte also eine Fehl- und Unterversorgung der Patienten aber eben auch eine Überversorgung der Patienten vermeiden. Hierzu sind spezialisierte Strukturen einer ALS-Ambulanz unerlässlich. Das Therapiekonzept kann sich dabei im Krankheitsverlauf natürlich ändern und muss im Rahmen der regelmäßigen Konsultationen der Ambulanz neu festgelegt werden. Hierbei wird aber nicht nur der Patient vom Arzt über neue oder andere Therapieoptionen aufgeklärt, sondern auch der Patient informiert den Arzt über seine subjektiven und behandlungsrelevanten Bedürfnisse und Präferenzen (Shared Decision Making).

Eine richtige Behandlung bedeutet daher, vorhandene Medikamente, Hilfsmittel sowie Methoden der Ernährungs- und Beatmungsversorgung zum optimalen Zeitpunkt und in einem angemessenen Umfang einzusetzen.

Elektronische Versorgungsakte

Die ALS-Ambulanz am Alfried Krupp Krankenhaus Essen und andere führende ALS-Zentren in Deutschland haben sich über das AmbulanzPartner-Netzwerk verknüpft, um die Versorgungsabläufe (vor allem für die Hilfsmittel- und Medikamentenversorgung) zu koordinieren und mit einem Fallmanagement zu unterstützen. Die Versorgungskoordination wird dabei über das Internetportal AmbulanzPartner „digitalisiert“. Auf der einen Seite werden den Patienten passende Versorgungspartner zugeordnet sowie notwendige Dokumente zur Verfügung gestellt, zum anderen werden sämtliche Versorgungsschritte digital im Sinne einer elektronischen Versorgungsakte erfasst.

Diese digitalen Strukturen ermöglichen auch eine gezielte Versorgungsforschung, also eine systematische Analyse der ALS-Versorgung im Allgemeinen sowie einzelner Hilfsmittel- oder Medikamentenverordnungen im Krankheitsverlauf in den einzelnen ALS-Zentren – aber auch einen Vergleich der Versorgungspraktiken der einzelnen Zentren untereinander.

Hilfsmittel

Hilfsmittel sind erforderlich um eine Muskelschwäche zu kompensieren, verlorene motorische Funktionen auszugleichen, bestehende Funktionen zu unterstützen und allgemein um den „Aktionsradius“ der Patienten trotz motorischer Defizite zu erhalten und private und/oder berufliche Teilhabe zu ermöglichen. Im Mittelpunkt steht die Versorgung mit Mobilitäts-, Transfer-, Kommunikations- und Pflegehilfen (Orthesen, Mobilitätshilfen, therapeutische Bewegungsgeräte (z.B. Bewegungstrainer für die Arme und Beine), unterschiedliche Formen von Kommunikationshilfen (z.B. Tablet-Computer bis hin zu modernen Lösungen zur Unterstützung der Computernutzung, und des Wohnumfeldes), Transferhilfen u.a.). Die gemeinsame Erarbeitung eines individuell auf die Bedürfnisse des einzelnen Patienten abgestimmten Konzeptes der Hilfsmittelversorgung ist einer der wesentlichen Schwerpunkte der spezialisierten ALS-Versorgung.

Heilmittel

Im Verlauf der Erkrankung werden verschiedene Maßnahmen der Physiotherapie, Ergotherapie und Logopädie notwendig. Die Versorgung in speziali-



Dr. med. Torsten Grehl



sierten Therapiezentren, die über ausreichende Erfahrungen mit der Behandlung von ALS-Patienten verfügen, ist wichtig, um Unsicherheiten auf Seite der Patienten, aber auch bei Therapeuten hinsichtlich einer geeigneten oder nachteiligen Behandlung zu vermeiden.

Die Physiotherapie umfasst z. B. die neurologische Krankengymnastik, Atemtherapie, das forcierte Sekretmanagement, Wärmeanwendung oder Massagebehandlung sowie die Lymphdrainage. Die Ergotherapie dient einer Aufrechterhaltung feinmotorischer Leistungen (z. B. Funktionen der Hände), bzw. einer Kompensation der durch die ALS eingeschränkten Funktionalität.

Unter dem Begriff Logopädie werden sehr unterschiedliche Therapieverfahren für Menschen mit Sprech- und Schluckstörungen sowie mit Sprachstörungen zusammengefasst. Tatsächlich sind bei ALS-Patienten in der Regel ausschließlich die motorischen Funktionen des Sprechens und Schluckens beeinträchtigt, nicht jedoch die Wortfindung und das Sprachverständnis. Eine besondere Herausforderung ist die fortschreitende Schluckstörung, die bei der Mehrzahl der Patienten im Krankheitsverlauf auftritt.

Ernährung

Bei mehr als 30% der Menschen mit ALS kommt es jedoch bereits im frühen Krankheitsverlauf zu einer relevanten Gewichtsabnahme nicht auf Grund des Verlustes an Muskelmasse, sondern in der Folge einer Schluckstörung oder eines dem Krankheitsprozess immanenten Gewichtsverlustes. In dieser Situation sollte frühzeitig eine spezialisierte Ernährungsberatung im Hinblick auf eine hochkalorische, lipidreiche Ernährung, ggf. die Substitution einer sog. „Trinknahrung“ oder aber die frühzeitige Anlage einer Magensonde (PEG) erfolgen.

Eine relevante Abnahme des Bodymassindex (BMI) hat nachgewiesenermaßen einen negativen Einfluß auf die Prognose und die Lebensqualität der Patienten. Bei der ALS dient die PEG in erster Linie der Verbesserung der Lebensqualität und ermöglicht es den Patienten das „Genuss-essen“ von der reinen Ernährung zu trennen. Die Beratung über die

genannten Therapieoptionen bei Schluckstörungen nimmt eine wichtige Rolle in der Beratungsstruktur der Sprechstunde ein. Patienten der ALS Ambulanz am Alfried Krupp Krankenhaus wird darüberhinaus angeboten die PEG-Anlage im Rahmen der mittlerweile etablierten Kooperation zwischen der Neurologischen Klinik und der Abteilung für Pneumologie durchführen zu lassen. Die entsprechenden Abläufe sind auf Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen abgestimmt und entsprechende räumliche und fachliche Ressourcen, einschließlich einer spezialisierten Atmungstherapeutin sind vorhanden.

Beatmung

Im Rahmen dieser Kooperation erfolgt schließlich auch, sobald erforderlich, eine Versorgung der Patienten mit einer nicht-invasiven Maskenbeatmung bei zunehmender Schwäche der Atemmuskulatur. Durch diese Massnahme kann nachweislich die Lebenszeit und die Lebensqualität der ALS-Patienten gesteigert werden, da die Symptome der Kohlendioxidanreicherung im Blut so reduziert werden können. Auch ein sog. Cough-Assist (Hustenunterstützer) kann die Lebensqualität der Patienten verbessern, da eine verbesserte „Lungensäuberung“ erreicht wird und in der Folge weniger Komplikationen auftreten. Die Aufklärung über Möglichkeiten einer evtl. auch nur vorübergehenden invasiven-maschinellen Beatmung, die Bedeutung für das Überleben und die zu erwartende Lebenssituation der Patienten oder auch über die Beendigung einer bereits eingeleiteten invasiven Beatmung erfolgen ausführlich in einem professionellen Setting und ggf. auch interdisziplinär in der ALS Ambulanz, die Kooperation mit der Klinik für Pneumologie ist hierbei wichtig und hilfreich für eine optimierte Versorgung der Patienten. Die Abstimmung wird durch eine spezialisierte Beatmungstherapeutin organisiert und durch die Nutzung einer gemeinsamen elektronischen Versorgungsakte (AmbulanzPartner) unterstützt. Da ein Schwäche der Atemmuskulatur bei Patienten mit einer ALS im Verlauf immer auftritt und im natürlichen Krankheitsverlauf bei den Patienten zum Tode führt, stellt diese Beratung über die Möglichkeiten einer Behandlung der sog. Hypoventilation einen der wichtigsten Eckpfeiler der Arbeit in einer ALS Ambulanz dar.

Die ALS Ambulanz im Essener Alfried Krupp Krankenhaus ist in alle wichtigen nationalen und internationale Strukturen eingebunden und hat eigens eine Patientendatenbank entwickelt, die auch an das „Deutsche Netzwerk für Motoneuronenerkrankungen“ (MND-NET) angeschlossen ist. Enge Kooperationen insbesondere mit den ALS Ambulanzen der Charité in Berlin und den Universitätskliniken in Ulm, Jena und Hannover ermöglichen zusätzlich eine Optimierung von wissenschaftlichen aber auch von Versorgungsstrukturen. Die Verbesserung der Versorgung der betroffenen Patienten stellt dabei die zentrale Rolle der medizinischen Kooperationen dar.

Informationen

■ **Dr. med. Torsten Grehl**
 Leiter der ALS Ambulanz
 Oberarzt der Neurologischen Klinik
 Alfried Krupp Krankenhaus
 Rüttenscheid
 Alfried-Krupp-Str. 21
 45131 Essen
 Telefon +49 201 434.41529 (Study
 Nurse)
 Mail:
 torsten.grehl@krupp-krankenhaus.de
 http://als-krupp-krankenhaus.de