



Thomas Meyer

# **Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)**

Ein Wegweiser – Antworten und Hilfen

**Kohlhammer**

**Kohlhammer**

## Der Autor



© tompollack.de

**Prof. Dr. Thomas Meyer** ist Neurologe und Leiter der ALS-Ambulanz der Charité – Universitätsmedizin Berlin. Seit 1991 beschäftigt er sich mit der ALS. Forschungsaufenthalte führten ihn an das California Pacific Medical Center in San Francisco, an die Mount Sinai School of Medicine in New York sowie an das Max-Delbrück-Centrum für Molekulare Medizin in Berlin. Seine neurologische Ausbildung absolvierte er in den Jahren 1996–2001 an der Charité sowie an der Universität Ulm. Seine Promotion und Habilitation widmeten sich molekular-genetischen Fragestellungen bei der ALS. 2002 gründete er an der Charité die ALS-Ambulanz, die sich zu einem spezialisierten Versorgungs- und Studienzentrum entwickelt hat. Er ist Mitgründer der Versorgungs- und Forschungsplattform »Ambulanzpartner« und Autor zahlreicher wissenschaftlicher Veröffentlichungen zur ALS.

Thomas Meyer

# **Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)**

Ein Wegweiser – Antworten und Hilfen

Verlag W. Kohlhammer

Dieses Werk einschließlich aller seiner Teile ist urheberrechtlich geschützt. Jede Verwendung außerhalb der engen Grenzen des Urheberrechts ist ohne Zustimmung des Verlags unzulässig und strafbar. Das gilt insbesondere für Vervielfältigungen, Übersetzungen, Mikroverfilmungen und für die Einspeicherung und Verarbeitung in elektronischen Systemen.

Pharmakologische Daten, d. h. u. a. Angaben von Medikamenten, ihren Dosierungen und Applikationen, verändern sich fortlaufend durch klinische Erfahrung, pharmakologische Forschung und Änderung von Produktionsverfahren. Verlag und Autoren haben große Sorgfalt darauf gelegt, dass alle in diesem Buch gemachten Angaben dem derzeitigen Wissensstand entsprechen. Da jedoch die Medizin als Wissenschaft ständig im Fluss ist, da menschliche Irrtümer und Druckfehler nie völlig auszuschließen sind, können Verlag und Autoren hierfür jedoch keine Gewähr und Haftung übernehmen. Jeder Benutzer ist daher dringend angehalten, die gemachten Angaben, insbesondere in Hinsicht auf Arzneimittelnamen, enthaltene Wirkstoffe, spezifische Anwendungsbereiche und Dosierungen anhand des Medikamentenbeipackzettels und der entsprechenden Fachinformationen zu überprüfen und in eigener Verantwortung im Bereich der Patientenversorgung zu handeln. Aufgrund der Auswahl häufig angewendeter Arzneimittel besteht kein Anspruch auf Vollständigkeit.

Die Wiedergabe von Warenbezeichnungen, Handelsnamen und sonstigen Kennzeichen in diesem Buch berechtigt nicht zu der Annahme, dass diese von jedermann frei benutzt werden dürfen. Vielmehr kann es sich auch dann um eingetragene Warenzeichen oder sonstige geschützte Kennzeichen handeln, wenn sie nicht eigens als solche gekennzeichnet sind.

Es konnten nicht alle Rechtsinhaber von Abbildungen ermittelt werden. Sollte dem Verlag gegenüber der Nachweis der Rechtsinhaberschaft geführt werden, wird das branchenübliche Honorar nachträglich gezahlt.

Dieses Werk enthält Hinweise/Links zu externen Websites Dritter, auf deren Inhalt der Verlag keinen Einfluss hat und die der Haftung der jeweiligen Seitenanbieter oder -betreiber unterliegen. Zum Zeitpunkt der Verlinkung wurden die externen Websites auf mögliche Rechtsverstöße überprüft und dabei keine Rechtsverletzung festgestellt. Ohne konkrete Hinweise auf eine solche Rechtsverletzung ist eine permanente inhaltliche Kontrolle der verlinkten Seiten nicht zumutbar. Sollten jedoch Rechtsverletzungen bekannt werden, werden die betroffenen externen Links soweit möglich unverzüglich entfernt.

1. Auflage 2021

Alle Rechte vorbehalten

© W. Kohlhammer GmbH, Stuttgart

Gesamtherstellung: W. Kohlhammer GmbH, Stuttgart

Print:

ISBN 978-3-17-036841-5

E-Book-Formate:

pdf: ISBN 978-3-17-036842-2

epub: ISBN 978-3-17-036843-9

mobi: ISBN 978-3-17-036844-6

# Inhalt

<b>Vorwort zur 1. Auflage</b> .....	<b>17</b>
<b>I Grundsätzliche Fragen zur ALS</b> .....	<b>19</b>
1 Was ist ALS? .....	19
2 Was bedeutet der Begriff »Amyotrophe Lateralsklerose«? ....	19
3 Was bedeutet »Motoneuron-Erkrankung«? .....	20
4 Seit wann ist die ALS bekannt? .....	20
5 Wer bekommt ALS? .....	21
6 Warum ich? .....	21
<b>II Fragen zu Vorkommen und Häufigkeit der ALS</b> .....	<b>22</b>
7 Wie viele Menschen in Deutschland leiden an ALS? .....	22
8 Nach welchen Kriterien ist die ALS eine seltene Erkrankung? .....	22
9 Stimmt es, dass die ALS in ihrer Häufigkeit zunimmt? .....	22
10 Was ist ein typisches Alter für den Beginn der ALS? .....	23
11 Erkranken Männer und Frauen gleichermaßen häufig? .....	24
12 Gibt es Geschlechterunterschiede bei der ALS? .....	24
13 Können Kinder an ALS erkranken? .....	24
14 Gibt es Regionen mit einer besonderen ALS-Häufigkeit? ....	25
15 Gibt es Häufigkeitsunterschiede der ALS in Deutschland? ...	26
16 Gibt es in Deutschland ein ALS-Register? .....	26
17 Warum ist die ALS in Deutschland relativ unbekannt? .....	27
<b>III Fragen zur Diagnosestellung</b> .....	<b>28</b>
18 Wie sicher ist die Diagnose einer ALS? .....	28
19 Wie häufig ist die Fehldiagnose einer ALS? .....	29
20 Ist die ALS schwer zu diagnostizieren? .....	29
21 Kann jeder Neurologe die ALS diagnostizieren? .....	30
22 Was bedeutet »erstes Motoneuron« und »zweites Motoneuron«? .....	30
23 Welche Tests sind notwendig, um eine ALS zu diagnostizieren? .....	30
24 Was bedeutet Elektromyografie (EMG)? .....	31
25 Was kann im EMG festgestellt werden? .....	32
26 Kann mit dem EMG die Diagnose einer ALS gestellt werden? .....	32
27 Warum wird das EMG nicht bei jeder Untersuchung wiederholt? .....	33

28	Ist im EMG die ALS-Prognose erkennbar? .....	33
29	Was bedeutet Elektroneurografie? .....	33
30	Was bedeutet MEP? .....	34
31	Was bedeutet Liquordiagnostik? .....	34
32	Gibt es einen Labor-Test für ALS? .....	35
33	Welche Bedeutung hat der Biomarker Neurofilament Light Chain (NF-L)? .....	35
34	Gibt es einen Gen-Test für ALS? .....	36
35	Ist die ALS im MRT erkennbar? .....	36
36	Wann ist eine Muskelbiopsie erforderlich? .....	37
37	Wann ist eine Nervenbiopsie erforderlich? .....	37
<b>IV</b>	<b>Fragen zu Varianten und Verläufen der ALS .....</b>	<b>38</b>
38	Was ist eine progressive Muskelatrophie (PMA)? .....	38
39	Ist die PMA eine »echte« ALS? .....	38
40	Hat die PMA eine andere Prognose im Vergleich zur typischen ALS? .....	38
41	Was ist eine Primäre Lateralsklerose (PLS)? .....	39
42	Ist die Primäre Lateralsklerose (PLS) eine »echte« ALS? .....	39
43	Hat die PLS eine andere Prognose im Vergleich zur typischen ALS? .....	39
44	Was ist eine spastische Variante der ALS? .....	39
45	Was ist ein Flail-Leg-Syndrom? .....	40
46	Was ist ein Flail-Arm-Syndrom? .....	40
47	Was ist eine axiale ALS? .....	41
48	Was ist eine Progressive Bulbärparalyse? .....	41
<b>V</b>	<b>Fragen zur Demenz bei der ALS .....</b>	<b>43</b>
49	Gibt es eine ALS-Demenz? .....	43
50	Was ist Frontotemporale Lobärdegeneration (FTLD)? .....	43
51	Was ist Frontotemporale Demenz (FTD)? .....	43
52	Wie häufig ist die FTD bei der ALS? .....	44
53	Gibt es besondere Risiken für eine FTD? .....	44
54	Wie ist eine FTD erkennbar? .....	44
55	Gibt es einen Test für die FTD? .....	45
56	Was ist der Unterschied zwischen FTD und Alzheimer- Erkrankung? .....	45
57	Welche Auswirkungen hat die FTD für die ALS-Behandlung? .....	45
<b>VI</b>	<b>Fragen zu Erkrankungen, die Ähnlichkeiten mit der ALS aufweisen .....</b>	<b>46</b>
58	Kann die ALS mit anderen Erkrankungen »verwechselt« werden? .....	46
59	Ist ein Irrtum in der ALS-Diagnose möglich? .....	46

60	Was ist eine Spinale Muskelatrophie (SMA) und wie unterscheidet sie sich von der ALS? .....	47
61	Was ist eine Spinobulbäre Muskelatrophie (SBMA) und wie unterscheidet sie sich von der ALS? .....	47
62	Was ist eine Immuneuropathie und wie unterscheidet sie sich von der ALS? .....	48
63	Was ist eine multifokale motorische Neuropathie (MMN) und wie unterscheidet sie sich von der ALS? .....	48
64	Was ist eine degenerative motorische Neuropathie und wie unterscheidet sie sich von der ALS? .....	49
65	Was ist eine Spastische Spinalparalyse (SSP) und wie unterscheidet sie sich von der ALS? .....	49
66	Was ist eine zervikale Myelopathie und wie unterscheidet sie sich von der ALS? .....	50
67	Was ist eine Einschlusskörperchenmyopathie und wie unterscheidet sie sich von der ALS? .....	50
68	Wie unterscheidet sich eine Multiple Sklerose (MS) von der ALS? .....	51
69	Ist es sinnvoll, eine »zweite Meinung« zur Diagnose und Prognosestellung der ALS einzuholen? .....	51
<b>VII</b>	<b>Fragen zur Prognose und zum ALS-Verlauf .....</b>	<b>53</b>
70	Ist eine Vorhersage des Verlaufes möglich? .....	53
71	Verläuft die ALS in Schüben? .....	53
72	Wie bedeutet die ALS-Funktionsskala (ALS-FRS)? .....	54
73	Was bedeutet »Progressionsrate«? .....	54
74	Habe ich einen schnelleren oder langsamen Verlauf der ALS? .....	54
75	Was ist die Todesursache bei der ALS? .....	55
76	Führt die ALS immer zum Tod? .....	55
77	Gibt es »Wunder« bei der ALS? .....	55
78	Wie ist die Überlebenszeit mit ALS? .....	56
79	Ist eine Vorhersage der Überlebenszeit möglich? .....	56
80	Ist die bulbäre ALS mit einer ungünstigen Prognose verbunden? .....	56
81	Was sind die wichtigsten Faktoren, die das Überleben mit ALS bestimmen? .....	57
82	Kann ich selbst dazu beitragen, eine Verlangsamung der ALS zu erreichen? .....	57
83	Gibt es eine gutartige Form der ALS? .....	57
84	Gibt es Phasen der Verlangsamung der ALS? .....	58
85	Gibt es einen Stillstand bei der ALS? .....	58
<b>VIII</b>	<b>Fragen zu Symptomen der ALS .....</b>	<b>59</b>
86	Was sind typische Anfangssymptome der ALS? .....	59
87	Was bedeutet Parese? .....	59
88	Was bedeutet Myatrophie? .....	60



89	Was bedeutet Dysarthrie? .....	60
90	Was bedeutet Dysphagie? .....	60
91	Was bedeutet Sialorrhoe? .....	61
92	Was ist ein Bulbärsyndrom? .....	61
93	Wie häufig ist ein Bulbärsyndrom? .....	61
94	Ist ein Bulbärsyndrom immer Bestandteil der ALS? .....	62
95	Was sind Faszikulationen? .....	62
96	Ist es ein gutes Zeichen, wenn die Faszikulationen nachlassen? .....	62
97	Was ist eine Spastik? .....	63
98	Ist eine Spastik immer Bestandteil der ALS? .....	63
99	Was ist eine Kontraktur? .....	63
100	Was ist ein Lymphödem? .....	64
101	Was ist ein Dekubitus? .....	65
102	Was bedeutet Hypoventilation? .....	65
103	Was bedeutet Hustenschwäche? .....	65
104	Was bedeutet respiratorische Insuffizienz? .....	66
105	Was bedeutet Obstruktion? .....	66
106	Was bedeutet Aspiration? .....	67
107	Was sind Symptome einer Atemfunktionsstörung? .....	67
108	Was bedeutet Vitalkapazität? .....	68
109	Was bedeutet Kohlendioxid-Narkose? .....	69
110	Ist die ALS in jedem Fall mit Atemnot verbunden? .....	69
111	Was ist pathologisches Lachen oder pathologisches Weinen? .....	69
<b>IX</b>	<b>Fragen zu seltenen Symptomen oder Folgeerscheinungen der ALS .....</b>	<b>71</b>
112	Ist die ALS mit Schmerzen verbunden? .....	71
113	Ist die Herzmuskulatur bei der ALS betroffen? .....	71
114	Ist das Kreislaufsystem bei der ALS betroffen? .....	72
115	Ist das Verdauungssystem bei der ALS betroffen? .....	72
116	Ist die Harnblase bei der ALS betroffen? .....	73
117	Warum kann es zu einer »Verstopfung« (Obstipation) kommen? .....	74
118	Warum kann es zu einer Rötung, Kälte oder Schwellung der Arme und Beine kommen? .....	74
119	Ist das Riechen und Schmecken betroffen? .....	74
120	Ist das Fühlen bei der ALS betroffen? .....	75
121	Ist das Hören bei der ALS betroffen? .....	75
122	Ist das Sehen bei der ALS betroffen? .....	75
123	Warum sind die Augenmuskeln bei der ALS meist ausgespart? .....	76
124	Stimmt es, dass die Augenmuskulatur auch betroffen sein kann? .....	76
125	Was bedeutet »Locked-In-Syndrom« bei der ALS? .....	77
126	Stimmt es, dass die ALS in ein »Wachkoma« übergehen kann? .....	77

<b>X</b>	<b>Fragen zum ALS-Risiko</b> .....	<b>78</b>
127	Ist ALS erblich? .....	78
128	Welches ALS-Risiko haben meine Kinder? .....	78
129	Was ist eine »sporadische« ALS? .....	79
130	Was ist eine »familiäre« ALS? .....	79
131	Wie erkenne ich eine erbliche Form der ALS? .....	80
132	Was ist genetische Penetranz? .....	80
133	Unter welchen Umständen ist eine genetische Diagnostik sinnvoll? .....	80
134	Gibt es eine Möglichkeit, sich vor der ALS zu schützen? ....	81
<b>XI</b>	<b>Fragen zur Ursache der ALS</b> .....	<b>82</b>
135	Was ist die Ursache der ALS? .....	82
136	Ist die ALS eine Autoimmunerkrankung? .....	82
137	Was ist die Glutamathypothese der ALS? .....	83
138	Gibt es Toxine, die eine ALS verursachen können? .....	84
139	Kann eine Borrelien-Infektion eine ALS verursachen? .....	84
140	Kann der Kontakt zu Amalgam eine ALS verursachen? .....	84
141	Kann eine Krebserkrankung eine ALS verursachen? .....	85
142	Können psychische Belastungen eine ALS verursachen? .....	85
143	Können körperliche Belastungen eine ALS verursachen? ....	86
144	Können Narkosen und Operationen eine ALS auslösen? ....	86
<b>XII</b>	<b>Fragen zu den grundsätzlichen Möglichkeiten der ALS-Behandlung</b> .....	<b>88</b>
145	Ist die ALS heilbar? .....	88
146	Welche Möglichkeiten der Lebensverlängerung sind bei der ALS möglich? .....	88
147	Was bedeutet »Maximaltherapie« bei der ALS? .....	88
148	Was bedeutet nicht-invasive Behandlung? .....	89
149	Was bedeutet Palliativmedizin? .....	89
150	Was bedeutet Therapiezieländerung? .....	90
151	Benötige ich einen Hausarzt bei der ALS-Behandlung? .....	90
152	Ist es erforderlich, dass mein Hausarzt oder Neurologe Erfahrungen mit der ALS hat? .....	91
153	Welche Bedeutung haben alternativmedizinische Verfahren? .....	91
154	Können alternativmedizinische Verfahren schädlich sein? ...	92
155	Welche Bedeutung hat Akupunktur? .....	92
156	Welche Bedeutung haben ALS-Ambulanzen in der Behandlung? .....	92
157	Was ist in einer ALS-Ambulanz zu erwarten? .....	93
<b>XIII</b>	<b>Fragen zur Medikamentenbehandlung der ALS</b> .....	<b>95</b>
158	Welche Medikamente kommen bei der ALS zur Anwendung? .....	95
159	Wie ist der Wirkmechanismus von Riluzol? .....	95
160	Was ist die richtige Dosis von Riluzol? .....	96

161	Ist es sinnvoll, Riluzol einzunehmen, wenn die Erkrankung trotzdem fortschreitet? .....	96
162	Wie kann ich erkennen, ob Riluzol wirkt? .....	96
163	Welche Nebenwirkungen von Riluzol sind zu erwarten? ....	96
164	Muss Riluzol zu bestimmten Zeiten eingenommen werden?	97
165	Welche Behandlungsmöglichkeiten bestehen bei einer Depression? .....	97
166	Welche Behandlungsmöglichkeiten bestehen bei Angst und Unruhe? .....	99
<b>XIV</b>	<b>Fragen zu Möglichkeiten der Symptomlinderung .....</b>	<b>100</b>
167	Welche Behandlungsmöglichkeiten bestehen bei einer Schlafstörung? .....	100
168	Welche Behandlungsmöglichkeiten bestehen bei Muskelkrämpfen? .....	100
169	Welche Behandlungsmöglichkeiten bestehen bei Faszikulationen? .....	101
170	Welche Behandlungsmöglichkeiten bestehen bei einer Spastik? .....	102
171	Was sind Spasmolytika? .....	103
172	Welche Nebenwirkungen haben Spasmolytika? .....	103
173	Wie funktioniert eine Spastik-Behandlung mit Botulinumtoxin? .....	104
174	Ist eine Botulinumtoxin-Behandlung schmerzhaft? .....	104
175	Welche Medikamente sind bei Speichelfluss wirksam? .....	105
176	Welche Behandlungsmöglichkeiten bestehen bei pathologischem Lachen oder Weinen? .....	105
177	Welche pharmakologischen Behandlungsmöglichkeiten bestehen bei Atemanstrengung? .....	106
178	Was bedeutet »Doppeleffekt« in der Medikamentenbehandlung? .....	107
179	In welchen Situationen ist die Behandlung mit Benzodiazepinen sinnvoll? .....	107
180	In welchen Situationen ist die Behandlung mit Morphinen sinnvoll? .....	108
181	In welchen Situationen ist die Behandlung mit Sauerstoff sinnvoll? .....	108
182	In welchen Situationen ist die Behandlung mit Cannabis sinnvoll? .....	108
183	Wie kann eine Obstipation behandelt werden? .....	110
184	Wie kann eine Harnblasenstörung behandelt werden? .....	110
185	Welche Behandlungsmöglichkeiten bestehen bei Schmerzen? .....	111
186	Ist die Einnahme von Vitaminen (Vitamin E, Vitamin B12) von Vorteil? .....	111
187	Ist die Einnahme von Kreatin von Vorteil? .....	112
188	Was bedeutet »Off-Label«-Medikation? .....	112

<b>XV</b>	<b>Fragen zur Ernährung bei ALS</b> .....	<b>114</b>
189	Wie kommt es zum Gewichtsverlust bei der ALS? .....	114
190	Welche Abstufungen der Mangelernährung sind zu unterscheiden? .....	114
191	Kann eine Mangelernährung auch ohne Schluckstörung entstehen? .....	115
192	Wie häufig ist eine Schluckstörung? .....	115
193	Wie verläuft die Schluckstörung? .....	115
194	Welche Bedeutung hat die Ernährung für die Verlaufsprognose? .....	116
195	Was ist ein kritisches Gewicht bei der ALS? .....	117
196	Stimmt es, dass ALS-Patienten einen besonders hohen Energiebedarf haben? .....	117
197	Was ist unter einer negativen Energiebilanz zu verstehen? ...	118
198	Wie wird der Energiebedarf bei der ALS errechnet? .....	118
199	Welche Anpassungen in der Nahrungsauswahl sind bei einer Schluckstörung zu beachten? .....	119
200	Welche Anpassungen in der Nahrungszubereitung sind bei einer Schluckstörung zu beachten? .....	119
201	Welche Anpassungen während der Mahlzeiten sind bei einer Schluckstörung zu beachten? .....	120
202	Was ist unter Dysphagie-Produkten zu verstehen? .....	121
203	Was ist eine »Trinknahrung«? .....	121
204	Kann eine Trinknahrung ärztlich verordnet werden? .....	121
205	Wie ist die Verträglichkeit von Trinknahrung einzuschätzen? .....	122
206	Was ist eine PEG? .....	122
207	Ist eine PEG-Anlage ambulant möglich? .....	122
208	Wann ist der »richtige« Zeitpunkt für eine PEG? .....	123
209	Wie lange kann ich eine PEG »hinausschieben«? .....	123
210	Wie risikvoll ist eine PEG? .....	124
211	Ist eine PEG schmerzhaft? .....	125
212	Kann ich nach Anlage einer PEG weiter essen? .....	125
213	Kann ich mit einer PEG-Sonde baden gehen oder duschen? .....	126
214	Kann ich mit einer PEG-Sonde auf Reisen gehen? .....	127
215	Woraus besteht eine Sondennahrung? .....	127
216	Kann ich mein »eigenes« Essen über die PEG-Sonde verabreichen? .....	127
217	Ist eine Gewichtszunahme nach PEG-Anlage möglich? .....	128
218	Können Medikamente über eine PEG verabreicht werden? ..	129
219	Was ist eine Ernährungspumpe? .....	129
220	Wie lange hält eine PEG-Sonde? .....	130
221	Kann ich eine PEG-Sonde wieder entfernen lassen? .....	130
222	Was ist ein Port und in welchen Situationen ist ein Portkatheter sinnvoll? .....	131

223	Was ist eine nasogastrale Sonde und in welchen Situationen ist diese »Magensonde« sinnvoll? .....	131
224	Gibt es Medikamente gegen unerwünschten Gewichtsverlust? .....	132
<b>XVI</b>	<b>Fragen zur Beatmungstherapie .....</b>	<b>133</b>
225	Wie kann bei der ALS eine Atemfunktionsstörung entstehen? .....	133
226	Was bedeutet Hypoventilation? .....	133
227	Was bedeuten Vitalkapazität (VK), FVC oder SVC? .....	134
228	Welche Relevanz hat die Vitalkapazität? .....	134
229	Wie zeigt sich eine Hypoventilation? .....	134
230	Welche Behandlungsmöglichkeiten sind bei einer Hypoventilation möglich? .....	134
231	Was ist eine Maskenbeatmung? .....	135
232	Was bedeutet »NIV«? .....	136
233	Wann ist eine Maskenbeatmung notwendig und sinnvoll? ..	136
234	Wie und wo erfolgt die Anpassung einer Maskenbeatmung?	137
235	Welcher Nutzen ist von einer Maskenbeatmung zu erwarten? .....	138
236	Wie viele Stunden pro Tag ist eine Maskenbeatmung erforderlich? .....	139
237	Welche Belastungen der Maskenbeatmung sollten abgewogen werden? .....	139
238	Kann eine Maskenbeatmung von Nachteil sein? .....	140
239	Was sind die möglichen Schwierigkeiten einer Maskenbeatmung? .....	140
240	Wie lange kann eine Maskenbeatmung durchgeführt werden? .....	141
241	Welche Nebenwirkungen hat die Maskenbeatmung? .....	142
242	Kann ich auf eine Maskenbeatmung verzichten? .....	143
243	Was bedeuten »Sekretverhalt« und »Sekretmanagement«? ..	144
244	Was bedeutet »Hustendefizienz«? .....	145
245	Was ist ein Hustenassistent? .....	146
246	Welche Bedeutung hat ein Hustenassistent in der ALS-Behandlung? .....	146
247	Wie oft sollte ich einen Hustenassistenten anwenden? .....	147
248	Was bedeutet »invasive Beatmungstherapie«? .....	147
249	Was ist eine Trachealkanüle? .....	148
250	Wird eine invasive Beatmungstherapie nur im Notfall eingeleitet? .....	148
251	Werden die Kosten der invasiven Beatmung von den Krankenkassen übernommen? .....	149
252	Wie häufig werden ALS-Patienten mit einer invasiven Beatmung behandelt? .....	149

253	Wie ist die unterschiedliche Häufigkeit der invasiven Beatmung innerhalb von Deutschland und Europa zu erklären?	150
254	Was sind mögliche »Nebenwirkungen« einer invasiven Beatmung?	151
255	Was sind die »Gegenargumente« einer invasiven Beatmung?	152
256	Was sind die begrenzenden Faktoren einer invasiven Beatmung?	153
257	Wie lange ist ein Leben mit invasiver Beatmung möglich?	154
258	Welche Symptome der Atemfunktionsstörung können ohne Beatmungsgeräte gelindert werden?	155
259	Wie findet eine palliativmedizinische Behandlung bei einer Atemanstrengung statt?	155
260	Welche Medikamente können bei einer Einengung der Atemwege eingesetzt werden?	156
261	In welchen Situationen ist die Gabe von Morphinen hilfreich?	156
262	In welchen Situationen ist die Gabe von Sauerstoff hilfreich?	156
263	Was bedeutet Therapiebegrenzung in der Beatmungstherapie?	157
264	Was bedeutet Therapiezieländerung in der Beatmungstherapie?	157
265	Ist die Beendigung von Beatmungstherapie statthaft?	157
<b>XVII</b>	<b>Fragen zur Physio- und Ergotherapie sowie Logopädie</b>	<b>159</b>
266	Was sind Heilmittel?	159
267	Was ist die Zielstellung von Physiotherapie bei der ALS?	159
268	Gibt es eine ALS-spezifische Physiotherapie?	161
269	Kann Physiotherapie bei der ALS schädlich sein?	162
270	Kann eine körperliche Belastung schädlich sein?	163
271	Können motorische Einschränkungen durch eine Physiotherapie verbessert werden?	163
272	Welchen Einfluss hat Wärme auf die Muskulatur?	164
273	Was ist Wärmetherapie?	164
274	Welche Häufigkeit und Dauer der Physiotherapie ist empfehlenswert?	165
275	Wann ist eine Physiotherapie im Hausbesuch erforderlich?	166
276	Gibt es Physiotherapeuten, die auf ALS spezialisiert sind?	166
277	Was ist eine palliative Physiotherapie?	167
278	Gibt es Gründe, auf eine Physiotherapie zu verzichten?	167
279	Was eine Ergotherapie?	168
280	Was ist die Zielstellung von Ergotherapie bei der ALS?	168
281	Was ist bei der Ergotherapie zu erwarten?	169
282	Welche Häufigkeit und Dauer der Ergotherapie ist empfehlenswert?	170
283	Welche Hilfestellung geben Ergotherapeuten bei der Anpassung von Hilfsmitteln?	170

284	Kann eine Ergotherapie im Krankheitsverlauf beendet werden? .....	171
285	Was ist Logopädie? .....	172
286	Was ist die Zielstellung von Logopädie bei der ALS? .....	172
287	Welche Häufigkeit und Dauer der Logopädie ist empfehlenswert? .....	173
288	Gibt es eine ALS-spezifische Logopädie? .....	174
289	Welche Hilfestellung geben Logopäden bei der Anpassung von Hilfsmitteln? .....	174
290	Kann eine Logopädie im Krankheitsverlauf beendet werden? .....	175
291	Worauf ist bei der Wahl einer Therapiepraxis zu achten? ....	175
292	Was ist eine Lymphdrainage? .....	176
293	Was ist ein Kompressionsstrumpf? .....	177
294	Was sind Zeichen der körperlichen Überlastung bei der ALS? .....	178
295	Wo liegt die körperliche Belastungsgrenze bei der ALS? ....	179
<b>XVIII Fragen zur Hilfsmittelversorgung .....</b>		<b>180</b>
296	Was sind Hilfsmittel? .....	180
297	Was ist unter Assistenztechnologie zu verstehen? .....	181
298	Was ist eine Orthese? .....	181
299	Was ist eine zervikale Orthese? .....	182
300	Was ist eine Peroneusorthese? .....	183
301	Was ist eine Lagerungsorthese? .....	184
302	Was ist eine Rumpforthese? .....	185
303	Kann das Tragen einer Orthese zu einer Zunahme des Muskelabbaus führen? .....	186
304	Was sind mögliche »Nebenwirkungen« von Orthesen? .....	186
305	Warum können Orthesen so teuer sein? .....	187
306	Was ist ein Aktivrollstuhl? .....	187
307	Was ist der Unterschied zwischen einem Schieberollstuhl und einem Aktivrollstuhl? .....	187
308	Ist die Zurüstung eines Elektroantriebs zum Faltrollstuhl sinnvoll? .....	188
309	Was ist ein Multifunktionsrollstuhl? .....	188
310	Was ist ein Elektrorollstuhl? .....	189
311	Was ist ein Indoor-Elektrollstuhl? .....	189
312	Was ist ein Elektrorollstuhl mit Sonderfunktionen? .....	190
313	Warum kann es sinnvoll sein, mehrere Rollstühle zu nutzen? .....	190
314	Führt der Gebrauch eines Rollstuhls zu einem schnelleren Fortschreiten der ALS? .....	191
315	Was ist ein »Bewegungstrainer«? .....	191
316	Was ist eine elektronische Kommunikationshilfe? .....	192
317	Was ist eine Kopf-, Kinn- oder Augensteuerung? .....	192
318	Was ist eine Umfeldsteuerung? .....	193
319	Was ist ein Armroboter? .....	193

320	Was ist ein Essroboter? .....	194
321	Was ist eine Transferhilfe? .....	194
322	Wie erfolgreich ist ein Widerspruch zur Hilfsmittelversorgung bei Krankenkassen? .....	195
323	Warum ist die Veranlassung der Hilfsmittelversorgung über ein spezialisiertes ALS-Zentrum von Vorteil? .....	195
324	Welche Bedeutung hat ein »Versorgungsmanagement«? .....	196
<b>XIX</b>	<b>Fragen zur Teilhabe, dem Sozialleben und zu Grundsatzentscheidungen</b> .....	<b>197</b>
325	Kann ich trotz ALS »alles« essen? .....	197
326	Kann ich trotz ALS Alkohol trinken? .....	197
327	Kann ich trotz ALS weiter berufstätig sein? .....	198
328	Kann ich trotz ALS verreisen? .....	198
329	Kann ich trotz ALS weiterhin Sport treiben? .....	199
330	Wie wirkt sich ALS auf die Sexualität aus? .....	200
331	Wie wirkt sich ALS auf Beziehungen und Partnerschaft aus? .....	201
332	Kann ich trotz ALS eine Schwangerschaft austragen und ein Kind bekommen? .....	202
333	Welche pflegerische Unterstützung ist notwendig und erhältlich? .....	202
334	Kann ich in meiner bisherigen Wohnung bleiben? .....	203
335	Welche Anforderungen stellt die ALS an eine barrierefreie Wohnung? .....	204
336	Was ist eine Patientenverfügung? .....	204
337	Für welche Situation eine Patientenverfügung sinnvoll? .....	205
338	Was ist eine Vorsorgevollmacht? .....	205
339	Was bedeuten »Therapiebegrenzung« und »Behandlungsabbruch«? .....	206
340	Sind ein Nahrungsverzicht und der Abbruch von Ernährungstherapie statthaft? .....	207
341	Welche Möglichkeiten der Sterbehilfe bestehen in Deutschland? .....	208
342	Wie kann ich eine psychologische Betreuung erhalten? .....	208
343	Woran sterben Menschen mit ALS, die bereits eine künstliche Ernährung und Beatmungstherapie erhalten? .....	209
344	In welcher Situation kommt eine Palliativstation infrage? .....	209
345	Was ist ein Palliativ-Team? .....	210
346	In welcher Situation kommt ein Hospiz infrage? .....	210
<b>XX</b>	<b>Fragen zur Zukunft der ALS-Therapie und Forschung</b> .....	<b>212</b>
347	Wann ist mit einer wirksamen ALS-Therapie oder sogar Heilung zu rechnen? .....	212
348	Wie ist der Stand der ALS-Grundlagenforschung? .....	213
349	Wie findet ALS-Grundlagenforschung statt? .....	213
350	Was sind klinische Studien? .....	214



351	Was bedeuten Studien der »Phase 1«, »Phase 2« oder »Phase 3«? .....	214
352	Was bedeutet »doppelblinde« und »placebokontrollierte« Studie? .....	215
353	Was bedeutet »Versorgungsforschung«? .....	215
354	Sollte ich an einer klinischen Studie teilnehmen? .....	215
355	Was bedeutet es, an einer klinischen Studie teilzunehmen?	216
356	Welche Rolle spielt Gentherapie bei der ALS in der Zukunft? .....	216
357	Was sind ALS-Biomarker und welche Bedeutung haben sie für die Forschung? .....	217
358	Wie kann ich an Biomarker-Forschung teilnehmen? .....	217
359	Wie kann ich zur ALS-Forschung beitragen? .....	218
<b>Weiterführende Links .....</b>		<b>219</b>

# Vorwort zur 1. Auflage

Die Diagnose einer ALS ist für die Betroffenen und ihre Angehörigen mit drängenden und schwerwiegenden Fragen verbunden. In mehr als 20 Jahren der Betreuung von Menschen mit ALS an der Charité habe ich zahlreiche Fragen zur Diagnose, Prognose, Behandlung der ALS sowie zu den verschiedenen Auswirkungen der Erkrankung erfahren. Diese Fragen betreffen den gesamten Verlauf der ALS und unterschiedlichste Aspekte. Mehr als 350 dieser Fragen habe ich in diesem Buch zusammengetragen, thematisch geordnet und beantwortet. Dieses Buch im Frage-Antwort-Format ist als Ergänzung zum Patienten-Arzt-Dialog zu verstehen. Es soll Menschen mit ALS und deren Angehörigen die Möglichkeit geben, die für sie bedeutsamen Themen nachzulesen oder zu vertiefen.

Meine Antworten beruhen auf der Perspektive und Erfahrung eines spezialisierten Neurologen. Damit sind eine subjektive Sichtweise und fachliche Einschränkung verbunden. Dieses Buch erhebt damit keinen Anspruch auf medizinische und wissenschaftliche Vollständigkeit. Gerade die medizinisch-wissenschaftlichen Erkenntnisse – insbesondere zur Genetik und zu Biomarkern, aber auch zu Medikamenten und Hilfsmitteln – können raschen Veränderungen unterliegen. Daher werden bereits innerhalb einer Auflage einzelne Neuerungen zu erwarten sein, die im Buchformat nicht darstellbar sind. Allerdings sind die überwiegenden Fragen und Antworten vom medizinischen Wandel weitgehend unberührt und unverändert relevant.

Neben Betroffenen und ihren Angehörigen ist dieses Buch auch an ärztliche Kollegen sowie an Atmungs- und Ernährungstherapeuten, Physio- und Ergotherapeuten, Logopäden, Hilfsmittelversorger, Apotheker, Sozialarbeiter, Pflegeberater und andere Leser gerichtet, die in der Versorgung von Menschen mit ALS engagiert sind. Für Ergänzungs- und Verbesserungsvorschläge in Vorbereitung zukünftiger Auflagen dieses Buches bin ich sehr dankbar.

Möge dieser Leitfaden den Betroffenen eine Hilfe bei der Klärung offener Fragen sowie eine Orientierung bei den vielfältigen Entscheidungen sein, die im Verlauf der ALS unabdingbar entstehen.

Prof. Dr. Thomas Meyer



# I Grundsätzliche Fragen zur ALS

## 1 Was ist ALS?

Die Amyotrophe Lateralsklerose (ALS) ist eine schwere neurologische Erkrankung, die zu fortschreitenden Lähmungen der Betroffenen führt. Es handelt sich um eine neurodegenerative Erkrankung des motorischen Nervensystems. Darunter ist der fortschreitende Abbau (Degeneration) derjenigen Nervenzellen im Gehirn und Rückenmark zu verstehen, die für die Steuerung der Muskulatur verantwortlich sind. In der Folge der ALS entstehen fortschreitende Lähmungen (Paresen) oder eine unkontrollierte Muskelanspannung (Spastik) der Willkürmotorik. Diejenigen Muskelgruppen, die bewusst vom Menschen angespannt werden können, werden als Willkürmotorik bezeichnet. Die Zunge, die Schlundmuskulatur, die Rumpf- und Atemmuskulatur, aber vor allem die Extremitätenmuskeln gehören zur Willkürmotorik. Alle Muskelgruppen, die keiner willkürlichen Kontrolle des motorischen Nervensystems unterliegen, sind bei der ALS ausgespart. Dazu gehören die Herzmuskulatur sowie sämtliche Muskelgruppen der inneren Organe (z. B. Magen-, Darm- und Gefäßmuskulatur). Durch die gemeinsame Betroffenheit des Nerven- und Muskelsystems wird die ALS auch als eine neuromuskuläre Erkrankung bezeichnet.

## 2 Was bedeutet der Begriff »Amyotrophe Lateralsklerose«?

Die Abkürzung ALS steht für den medizinischen Begriff »Amyotrophe Lateralsklerose«. Es handelt sich um den medizinischen Namen, den der Erstbeschreiber der ALS für diese Erkrankung im Jahre 1874 vorgeschlagen hat. Dieser medizin-historische Begriff beschreibt Grundelemente der Erkrankung. »Amyotroph« lässt sich mit der Formulierung »ohne Muskeln« übersetzen. Das Wort »Lateralsklerose« steht für eine »seitliche Verkalkung«. Diese Formulierung zielt auf den Abbau des Seitenstranges im Rückenmark, der die zentrale motorische Nervenbahn im Rückenmark verkörpert und bei der ALS degeneriert. Eine freie Übersetzung des Begriffes der Amyotrophen Lateralsklerose bedeutet »Muskelschwund durch einen Abbau der Seitenstränge im Rückenmark«. Dieser Begriff ist ausschließlich historisch zu verstehen, da in der Begrifflichkeit nur die Veränderungen auf Rückenmarksebene beschrieben werden und auch der Lähmungscharakter im Wort nicht beschrieben wird. Der ALS-Begriff ist damit inhaltlich nicht »korrekt«, aber ein weltweit verbindlicher Name der zugrunde liegenden Erkran-

kung. Der weite Gebrauch eines historischen Krankheitsbegriffes ist nicht nur für die ALS typisch, sondern betrifft die gesamte Medizin. Beispiele für weitgenutzte historische Begriffe sind »Multiple Sklerose«, »Krebs«, »Arteriosklerose«, »Schlaganfall« und zahlreiche Bezeichnungen anderer schwerer Erkrankungen.

### **3 Was bedeutet »Motoneuron-Erkrankung«?**

Der Begriff »Motoneuron-Erkrankung« lässt sich als »Erkrankung der motorischen Nervenzellen« übersetzen. »Moto« steht für das Wort »motorisch«, während das »Neuron« der medizinische Begriff für »Nervenzelle« darstellt. Motoneuron-Erkrankungen sind damit die Gesamtheit aller Erkrankungen, bei denen motorische Nervenzellen abgebaut werden. Bei Motoneuronen-Erkrankungen können die folgenden Symptome auftreten: unvollständige Lähmungen (»Parese« genannt), vollständige Lähmungen (»Plegie« oder »Paralyse« genannt), Muskelschwund (»Myatrophie« genannt) oder eine unkontrollierte Muskelanspannung, die sich als Muskelsteifigkeit darstellt (»Spastik« genannt). Die ALS ist die häufigste Motoneuron-Erkrankung. Neben der ALS gehören auch andere Erkrankungen dazu, die diagnostische und prognostische Unterschiede zur ALS-Erkrankung aufweisen. Zur Gruppe der Motoneuron-Erkrankungen, die keine ALS verkörpern, gehören die Spinale Muskelatrophie (SMA, ► Frage 60), die Spinobulbäre Muskelatrophie (SBMA; auch Kennedy-Erkrankung genannt, ► Frage 61) sowie die Spastische Spinalparalyse (SSP, ► Frage 65), die unter bestimmten Umständen auch als Hereditäre Spastische Paraparese (HSP) bezeichnet wird. Die Symptomverteilung, der Schweregrad und die Dynamik der Symptomentwicklung zwischen diesen Erkrankungen sind sehr unterschiedlich. Für einen Spezialisten ist die Unterscheidung zwischen diesen Diagnosen möglich. In bestimmten Kliniken wird der Begriff der »Motoneuron-Erkrankung« auch synonym für die ALS benutzt, da sie die häufigste Motoneuron-Erkrankung des Erwachsenenalters darstellt. In Großbritannien und britisch geprägten Gesundheitssystemen wird der Begriff Motoneuron-Erkrankung (Motor Neuron Disease; MND) anstelle des Wortes der ALS benutzt.

### **4 Seit wann ist die ALS bekannt?**

Die ALS wurde erstmalig im Jahr 1874 vom französischen Neurologen Jean-Martin Charcot am Pariser Universitätskrankenhaus Hôpital de la Salpêtrière beschrieben. Er bezeichnete die Erkrankung als »Amyotrophe Lateralsklerose«. Bereits im Jahr 1850 hat der französische Neurologe François Aran die progressive Muskelatrophie (PMA, ► Frage 38) entdeckt. Zum damaligen Zeitpunkt ging man davon aus, dass die PMA und ALS unterschiedliche Erkrankungen seien. Heute ist bekannt, dass die PMA eine spezifische Variante der ALS darstellt. Damit wurde die ALS im weiteren Sinne erstmalig von Aran bereits 1850 charakterisiert. Die Namensgebung, die bis heute Gültigkeit hat, folgte dann 24 Jahre später durch Charcot.

## 5 Wer bekommt ALS?

Die ALS ist eine schicksalshafte Erkrankung, für die nach dem heutigen Stand der Medizin keine äußeren Ursachen bekannt sind. Damit ist die ALS in jedem Fall ohne »Eigenverschulden« zu betrachten. Bestimmte Erkrankungen sind mit einem Risikoverhalten verbunden (z. B. bestimmte Krebserkrankungen und Herz-Kreislauf-Erkrankungen durch Rauchen, Alkoholgenuß, körperliche Inaktivität usw.). Diese beeinflussbaren Risikofaktoren liegen bei der ALS nicht vor. Daher ist der Begriff der »Schicksalhaftigkeit« der ALS gerechtfertigt. Die Mehrheit der Betroffenen war vor der Diagnose einer ALS gesund und ohne wesentliche Vorerkrankungen. Die ALS tritt daher ohne Vorboten auf. Die Mehrheit der Betroffenen erkrankt im Alter zwischen 50 und 60 Lebensjahren. Männer und Frauen sind fast gleichermaßen betroffen: das männliche Geschlecht überwiegt geringgradig (1,5 : 1). Verschiedene Studien haben versucht, ein bestimmtes Profil von Menschen mit ALS zu identifizieren. Verschiedene Untersuchungsreihen zeigen, dass Menschen mit ALS vor Erkrankungsbeginn schlanker und sportlicher sind als entsprechende Vergleichsgruppen. Weitere Studien haben nachgewiesen, dass Menschen mit ALS – in einer statistischen Betrachtung – einen höheren Bildungsstatus und ein überdurchschnittliches Einkommen aufweisen. Für viele Studienergebnisse zu Persönlichkeitsmerkmalen von ALS-Patienten liegen auch gegenteilige Untersuchungsergebnisse vor. Insgesamt lässt sich damit kein »Persönlichkeitsprofil« für Menschen mit ALS festlegen. Insgesamt kann grundsätzlich jeder Mensch im Verlauf des Lebens an ALS erkranken. Das Risiko für eine ALS ist erhöht, wenn eine familiäre (erbliche) Form der ALS vorliegt (► Frage 130).

## 6 Warum ich?

Die Frage »Warum hat mich die ALS getroffen?« beschäftigt fast alle Menschen mit ALS. In dieser Frage liegt die Vermutung oder Sorge, dass möglicherweise ein Ereignis in der eigenen Biografie als Krankheitsursache zugrunde liegt, das einem bisher nicht bewusst war. Die Sorge oder Vermutung ist jedoch medizinisch nicht begründet: Für die ALS liegen auch keine Ursachenfaktoren vor, die an einen Lebensstil oder andere biografische Ereignisse gebunden sind. Bestimmte Berufe, Ernährungsgewohnheiten, die Belastung mit Toxinen (Holzschutzmittel, Farben, Lacke und andere Chemikalien), Fremdkörper (Zahnfüllungen, Implantate) oder Infektionen (Borreliose) sind keine Ursachenfaktoren der ALS. Die Frage »Warum ich?« lässt sich vereinfacht so beantworten, dass die ALS »zufällig« entsteht. Hinter diesem »Zufall« sind bisher unverstandene molekulare Fehler zu vermuten, die zu einer schädlichen Ereignisabfolge auf zellulärer Ebene führen und die Degeneration der motorischen Nervenzellen einleiten. Zu einem geringeren Teil der ALS-Patienten sind bereits heute genetische Faktoren (Mutationen in »ALS-Genen«) bekannt, die von vorangehenden Generationen übertragen wurden oder in der eigenen Embryonalentwicklung entstanden sind (► Frage 130).