




# DIAGNOSE ALS

Ein Ratgeber für Patienten und Angehörige



In dieser Broschüre erhalten Sie erste Informationen rund um die Erkrankung „Amyotrophe Lateralsklerose“ (ALS) und deren Behandlung. Sie erfahren etwas über Therapiemöglichkeiten, verschiedene Hilfsmittel, die Patienten das Leben erleichtern können, und über die Möglichkeiten der Versorgung von ALS-Patienten.

Wichtige Ansprechpartner für Ihre weiterführenden Fragen rund um ALS sind der behandelnde Facharzt und sein Team. Sie werden Ihnen gern zur Verfügung stehen.

Damit die Broschüre leichter zu lesen ist, werden alle Bezeichnungen in männlicher Form verwendet. Natürlich gelten sie trotzdem für alle Geschlechter.

# INHALT

<b>1. WAS IST AMYOTROPHE LATERALSKLEROSE (ALS)?</b> .....	<b>4</b>
Häufigkeit .....	5
Ursachen .....	5
Symptome und Verlauf .....	6
Diagnose .....	10
<b>2. WIE WIRD ALS BEHANDELT?</b> .....	<b>11</b>
Medikamentöse Behandlung .....	12
Unterstützung bei Ernährung und Atmung .....	15
Unterstützung bei Bewegung und Kommunikation .....	18
<b>3. WAS SOLLTE MAN ÜBER DIE VERSORGUNG BEI ALS WISSEN?</b> .....	<b>21</b>
Versorgungsnetzwerke .....	22
Betreuung des Patienten .....	22
<b>4. WORAN WIRD BEI ALS GEFORSCHT?</b> .....	<b>25</b>
<b>5. WO ERHÄLT MAN WEITERE INFORMATIONEN?</b> .....	<b>29</b>



# 1. WAS IST AMYOTROPHE LATERALSKLEROSE (ALS)?

Die Amyotrophe Lateralsklerose oder kurz ALS ist eine Erkrankung, die das Nervensystem betrifft. Bei ALS werden Nervenzellen in Gehirn und Rückenmark abgebaut und die motorischen Nervenzellen (sog. Motoneurone) verlieren nach und nach ihre Funktion. Deshalb verlieren auch die Muskeln an Kraft und können versteifen. Außerdem können Schluckstörungen und Muskelschwund auftreten. Die Beweglichkeit von Händen, Armen und Beinen, des Rumpfes und auch der Zunge lässt im Verlauf der Erkrankung zunehmend nach. Es kann zur vollständigen Lähmung kommen.

Dennoch: Die Sinne, wie zum Beispiel Hören und Schmecken, sind nicht von einem Verlust der Funktion betroffen. Außerdem bleiben die Muskulatur, die für das Wasserlassen und den Stuhlgang verantwortlich ist, sowie das Herz in der Regel voll funktionsfähig. ALS ist eine schwerwiegende Erkrankung, die derzeit nicht heilbar ist.

## Häufigkeit

In Deutschland gibt es ca. 8.000-9.000 ALS-Patienten. Jedes Jahr wird die Erkrankung bei etwa 2.500 Menschen festgestellt. Das mittlere Erkrankungsalter beträgt 60 Jahre und Männer erkranken etwas häufiger als Frauen.<sup>1</sup>

## Ursachen

Man geht bei der ALS davon aus, dass natürlich vorkommende Eiweiße (Proteine) in den betroffenen Nervenzellen so verändert sind, dass sie sich miteinander verbinden und schließlich verklumpen. Diese Verklumpung ist so

umfangreich, dass sie die Nervenzelle zerstört. Diesen Vorgang nennt man Proteinopathie. Seine Ursache ist noch nicht endgültig geklärt.

In 5–10 % der Krankheitsfälle ist von einer vererbten ALS auszugehen (familiäre ALS).<sup>1</sup> Die ALS ist also keine typische Erbkrankheit.

Durch die Forschung sind bereits einige Gene bekannt, die mit einem erhöhten ALS-Risiko in Verbindung gebracht werden. Sollten Sie die Vermutung haben, dass in Ihrer Familie die seltene erbliche ALS vorkommt, wenden Sie sich an Ihren behandelnden Facharzt.

**90–95%**

der ALS-Patienten leiden an einer ALS mit unbekannter Ursache.

<sup>1</sup> <https://www.dzne.de/aktuelles/hintergrund/amyotrophe-lateralsklerose-als/>

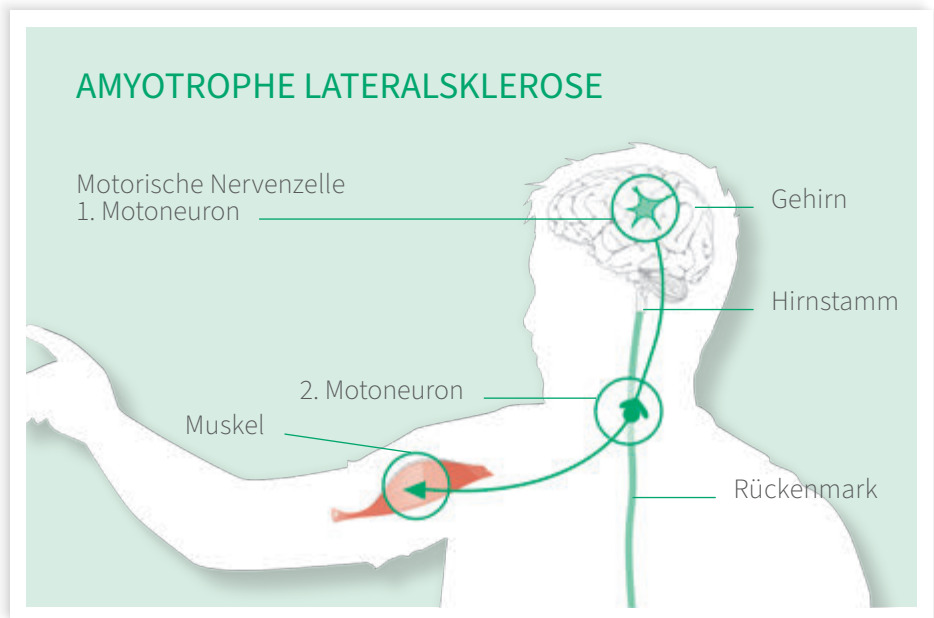
## Symptome und Verlauf

Die Beschwerden zu Beginn der Erkrankung hängen davon ab, welche motorischen Nervenzellen (Motoneurone) betroffen sind. Es können sowohl Nervenzellen im Gehirn als auch im Rückenmark betroffen sein.

Die motorischen Nervenzellen im Gehirn sind die oberen Motoneurone; sie werden auch 1. Motoneuron genannt. Die Fortsätze dieser Nervenzellen reichen bis

in das Rückenmark. Dort haben sie dann Kontakt zu den motorischen Nervenzellen des Rückenmarks, auch untere Motoneurone oder 2. Motoneuron genannt. Diese wiederum sind mit den Muskeln verbunden.

Erste Anzeichen der ALS können bei den einzelnen Betroffenen an unterschiedlichen Stellen auftreten.



## KRANKHEITSANZEICHEN JE NACH BETROFFENEM MOTONEURON

### 1. MOTONEURON (motorische Nervenzellen im Gehirn)

- Unkontrolliert gesteigerte Muskelspannung und Steifigkeit (Spastik)
- Verminderte Geschicklichkeit und Einschränkung der Feinmotorik, wie der feinen, gezielten Bewegungen der Finger

### 2. MOTONEURON (motorische Nervenzellen im Rückenmark)

- Unwillkürliche Muskelzuckungen (Faszikulationen)
- Muskelschwund (Atrophie) und Muskelschwäche oder Lähmungen (Paresen)

### Spinaler Beginn

Bei der Mehrheit der ALS-Patienten entwickelt sich die Erkrankung vom Rückenmark ausgehend. Die ersten Anzeichen treten an den Armen und Beinen auf. Bemerkbar sind häufig Muskelschwäche, Muskelzuckungen und schmerzhafte Muskelkrämpfe. Meist beginnt die Erkrankung in einer Körperregion und breitet sich von dort aus.

### Bulbärer Beginn

Bei ca. 30 % der Patienten geht die Erkrankung vom Hirnstamm aus und beginnt mit Schluck- oder Sprechstörungen. Im weiteren Krankheitsverlauf treten diese Symptome bei etwa 80% der Erkrankten auf.

### Verlauf

Mit dem Fortschreiten der Krankheit verstärkt sich die Schwäche der Muskulatur. Die Verringerung der Muskelmasse kann



zum Beispiel an der Muskulatur zwischen Daumen und Zeigefinger sichtbar werden. Bewegungen mit den Händen, wie zum Beispiel Knöpfe schließen, werden schwieriger. Eine zunehmende Schwäche in Beinen und Füßen erschwert das Gehen.

Schreitet die Erkrankung fort, kann eine Gehstütze oder ein Rollstuhl notwendig werden. Ist die obere Körperhälfte betroffen, sind die Bewegungen, die wir mit den Schultern, Armen und Händen verrichten, beeinträchtigt. Auch das selbstständige Essen und die Körperpflege werden zunehmend schwieriger.

Bei fast allen Patienten kommt es im Krankheitsverlauf zu Sprech-, Kau- und Schluckstörungen. Die Sprechstörungen können so schwerwiegend sein, dass der Betroffene gar nicht mehr sprechen kann. Das Sprachverständnis bleibt jedoch vollständig erhalten.

Durch die zunehmend erschwerte Nahrungsaufnahme kommt es zu Gewichtsverlust. Um diesem entgegenzuwirken, sollte auf eine spezielle Nahrungszusammenstellung geachtet werden oder es können Ernährungshilfen zum Einsatz kommen. Im Verlauf der Erkrankung entsteht eine Schwäche der Atemmuskulatur



und des Zwerchfells, dadurch kann auch die Atmung erschwert werden. Für diesen Fall gibt es verschiedene Atemhilfen, die je nach individuellem Krankheitsverlauf eingesetzt werden können.

Der Verlauf der ALS ist von Patient zu Patient sehr unterschiedlich. Die durchschnittliche Lebenserwartung von ALS-Patienten beträgt 3 bis 5 Jahre.

Bei 10–20 % der Patienten ist das Fortschreiten dagegen wesentlich langsamer. Ein Beispiel ist der britische Physi-

ker und Astrophysiker Stephen Hawking, bei dem 1963 ALS diagnostiziert wurde. Mobil blieb er durch einen Rollstuhl, zudem wurde er seit 1985 beatmet. Für die verbale Kommunikation nutzte er einen Sprachcomputer, den er allein durch die Bewegung seines Wangenmuskels und seiner Augen steuerte. Bis zu seinem Tod im März 2018 widmete er sich aktiv seiner Forschung. Auch wenn sein Krankheitsverlauf nicht die Regel ist, kann durch moderne Behandlungsoptionen und Hilfsmittel eine Lebensverlängerung bis hin zu vielen Jahren erreicht werden.

## ERSTE ANZEICHEN EINER BEGINNENDEN SCHLUCKSTÖRUNG

- Gewichtsverlust
- Die Mahlzeiten sind mühsam einzunehmen, dauern lange
- Essen und Trinken kommen durch die Nase
- Das Essen bleibt im Mund hängen, kann nicht aktiv geschluckt werden
- Die Stimme klingt belegt oder brodelig

**>> Bei ersten Anzeichen einer Schluckstörung sollte der behandelnde Arzt informiert werden!**

## Diagnose

Fachärzte für Neurologie sind kompetente Ansprechpartner für Themen rund um die ALS. Die Diagnose der Erkrankung erfolgt über die typischen Symptome und eine körperliche Untersuchung. Ein typisches Merkmal der ALS ist die langsame Zunahme der Muskelschwäche oder Steifigkeit.

Weitere Untersuchungen dienen dem Ausschluss anderer Erkrankungen, die der ALS ähnlich sind. So kann sichergestellt werden, dass es sich tatsächlich um eine ALS handelt.





## 2. WIE WIRD ALS BEHANDELT?

Die Amyotrophe Lateralsklerose ist nicht heilbar, aber es gibt viele Maßnahmen, um das Leben mit ALS zu erleichtern. Zudem steht mit dem Wirkstoff Riluzol ein Medikament zur Verfügung, das die Lebenszeit verlängern kann.

Darüber hinaus kommen weitere Medikamente gegen die Beschwerden der ALS zum Einsatz. Neben der medikamentösen Therapie stehen die Heilmitteltherapie (z.B. Physiotherapie) und zahlreiche Hilfsmittel zur Verfügung, die das Leben erleichtern können.

## Medikamentöse Behandlung

Riluzol ist der erste Wirkstoff, der zur gezielten Behandlung der ALS zugelassen wurde. Die ALS kann damit nicht geheilt werden, der Verlauf der Erkrankung wird jedoch oft verlangsamt und so die Lebenszeit verlängert.

lebenszeit um bis zu 12 Monate verlängern kann. Neben Tabletten gibt es auch eine flüssige Form von Riluzol, die eine Behandlung bei Schluckstörungen und die Verabreichung über eine Ernährungssonde (PEG) ermöglicht.

### RILUZOL

kann die Überlebenszeit bei Patienten mit ALS verlängern.

### ES GIBT VIELE MÖGLICHKEITEN

das Leben mit ALS zu erleichtern und die Beschwerden zu lindern.

### Riluzol

Bei Riluzol handelt es sich um einen Wirkstoff, der Glutamat, einen sogenannten Botenstoff in Gehirn und Rückenmark, vermindert. Der Botenstoff dient zur Weitergabe der Signale der motorischen Nervenzellen. Es wird vermutet, dass bei der ALS zu viel Glutamat vorhanden ist. Beobachtungsstudien (sogenannte „Real-World-Studien“) haben gezeigt, dass Riluzol die Über-

### Medikamente zur Linderung von Beschwerden

Verschiedene Beschwerden, die bei ALS auftreten können, lassen sich durch Medikamente lindern oder auch beheben. Bleiben Sie dazu mit Ihrem Arzt im Dialog. Ziel der Medikation ist es das Leben mit ALS so weit wie möglich zu erleichtern.



---

## **SYMPTOME DER ALS, DIE AUCH MIT MEDIKAMENTEN GELINDERT WERDEN KÖNNEN**

---

### ***Erschwertes Atmen***

Ist die Atemmuskulatur geschwächt, kann das Atmen anstrengend sein und das Husten erschwert. Neben der Atemtherapie können auch Medikamente Linderung verschaffen.

---

### ***Schlafstörungen***

Erschwertes Atmen, die Einschränkungen der Beweglichkeit, aber auch die psychische Belastung können zu Schlafstörungen führen. Auch hier gibt es medikamentöse Hilfe.

---

---

## **SYMPTOME DER ALS, DIE AUCH MIT MEDIKAMENTEN GELINDERT WERDEN KÖNNEN**

---

### ***Übermäßiger Speichelfluss (Hypersalivation)***

Durch Probleme beim Schlucken kann sich Speichel ansammeln. Mit Medikamenten versucht man, den gesteigerten Speichelfluss zu vermindern.

---

### ***Psychische Beschwerden/Angst***

ALS ist eine schwerwiegende Erkrankung. Der Patient leidet auch psychisch unter der Diagnose. Es können gerade zu Beginn der Erkrankung depressive Verstimmungen und Ängste auftreten.

---

### ***Unkontrolliertes Lachen oder Weinen***

Durch eine Enthemmung von bestimmten Bewegungsabläufen kann es dazu kommen, dass der Patient ohne Grund lacht oder weint.

---

### ***Muskelkrämpfe***

Die Muskelkrämpfe bei ALS können gerade zu Beginn der Erkrankung schmerzhaft und störend sein. Entlastung kann die Physiotherapie bringen, außerdem werden Medikamente je nach Schweregrad der Symptome eingesetzt.

---

### ***Spastik***

Teilweise treten bei ALS-Patienten ungewollte, starke Muskelanspannungen auf. Diese können den Einsatz von Medikamenten notwendig machen und auch die Physiotherapie kann hier Linderung bringen.

---

### Verursacht ALS Schmerzen?

Die ALS an sich verursacht keine Schmerzen. Auftretende Lähmungen, Muskelkrämpfe und Muskelschwund können jedoch zu einer schmerzhaften Belastung des Bewegungsapparates führen. Hier kann dem Patienten durch den Einsatz von Bewegungstherapie und durch wirksame Medikamente geholfen werden.

## Unterstützung bei Ernährung und Atmung

### ALS und Ernährung

Es ist wichtig, dass der Patient nicht an Gewicht verliert. Eine sehr kalorienreiche, möglichst fetthaltige Ernährung ist vorteilhaft. So gibt es zum Beispiel Trinknahrung mit einem sehr hohen Kaloriengehalt.

Die Nahrungsaufnahme kann zu Beginn von Schluckstörungen durch weiche Nahrungsmittel erleichtert werden. Wenn die Nahrungsaufnahme auf normalem Weg nicht mehr ausreichend möglich ist, kann eine Ernährungssonde gelegt werden.



Ein häufig angewendeter Sondentyp ist die PEG-Sonde (PEG = perkutane endoskopische Gastrostomie). Ein Kunststoffschlauch wird von außen, durch eine kleine Öffnung in der Bauchdecke, in den Magen gelegt. Durch diesen Schlauch können Flüssigkeiten und spezielle Ernährungslösungen direkt in den Magen gegeben werden.

### EINE GEZIELTE ERNÄHRUNGSBERATUNG

unterstützt bei der Anpassung der Ernährung und gibt wichtige Hinweise zu geeigneten Produkten und deren Erstattbarkeit.

Dabei ist es wichtig, mit der Anlage einer PEG-Sonde nicht so lange zu warten, bis der Körper durch einen Gewichtsverlust zu sehr geschwächt ist. ALS-Patienten sollten darauf achten, dass bei beginnenden Schluckstörungen auch die

Darreichungsformen der Medikamente angepasst werden. Einige Arzneimittel gibt es auch in flüssiger Form, was die Einnahme deutlich erleichtert und die einfache Verabreichung über die PEG-Sonde ermöglicht.

Zusätzlich kann man mithilfe der **Logopädie** Schlucken trainieren und dies ist gerade bei ALS-bedingten Schluckstörungen sehr hilfreich. Auch eine bewusste Abstimmung von Schlucken und Atmen kann geübt werden, um das Verschlucken und seine Folgen zu vermeiden.

### ALS und Atmung

Durch die zunehmende Schwäche von Zwerchfell, Rippenmuskulatur und Bauchmuskulatur wird das Atmen erschwert. Die Folge ist, dass nicht mehr genug Kohlendioxid ausgeatmet wird, man ist müde und abgeschlagen. Auch für ein Abhusten kann die Kraft fehlen, wodurch sich Schleim in den Bronchien sammelt. Zusätzlich zur Logopädie stehen je nach Schweregrad der Atemstörung verschiedene Hilfen oder Maßnahmen zur Verfügung.



### **Hustenassistent**

Ein Hustenassistent kann Luft in zwei Richtungen bewegen. Man setzt eine Maske über Mund und Nase. Dann führt das Gerät, wie beim tiefen Einatmen, Luft zu und saugt sie mit hoher Geschwindigkeit wieder ab. So entsteht ein künstliches Abhusten, das von den meisten Patienten als Erleichterung erlebt wird.

---

### **Nicht invasive Beatmung**

Mit dieser mechanischen Atemhilfe wird ein Teil der Atemarbeit von einer Maske übernommen. Mithilfe eines Beatmungsgerätes wird über die Maske normale Raumluft in die Atemwege gebracht. Es erfolgt kein Eingriff in die Atemwege und die Maskenbeatmung kann, oft nur während der Nacht, zu Hause erfolgen.

---

### **Invasive Beatmung**

Bei starker Einschränkung der Atmung besteht die Möglichkeit einer sogenannten künstlichen Beatmung. Hierbei wird über einen Luftröhrenschnitt eine invasive Beatmungstherapie durchgeführt. Diese Art der Beatmung bedarf einer 24-stündigen Anwesenheit eines Pflegenden.

Ob eine Beatmungsbehandlung durchgeführt wird, und wenn ja welche, liegt im Ermessen des einzelnen Patienten. Wenn die Beatmung für den Patienten eine zu große Belastung darstellt oder er sich persönlich vor allem gegen eine

invasive Beatmung entscheidet, wird natürlich auf diese Maßnahme verzichtet. Im Gespräch mit dem Arzt werden dann Möglichkeiten erörtert, die Beschwerden durch die Atemanstrengung oder Atemwegsverengung zu lindern.

## Unterstützung bei Bewegung und Kommunikation

### ALS und Bewegung

Sehr wichtig bei ALS sind Behandlungen, die der Muskelschwäche entgegenwirken, die die Feinmotorik fördern und die Sprache unterstützen. Dazu dienen die Physiotherapie und die Ergotherapie.

Mit der **Physiotherapie** kann ein Beitrag zur Aktivierung der Muskulatur geleistet werden. Auch hilft sie, die Folgen der ALS, wie Sehnenverkürzungen, Schmerzen im Gelenkbereich oder die Versteifung der Gelenke, zu vermindern. Geeignete Maßnahmen sind zum Beispiel Krankengymnastik, Wärmeanwendungen und Massagen.

Mit der **Ergotherapie** wird die Feinmotorik unterstützt. So werden zum Beispiel Bewegungen der Hände und Finger, die tagtäglich benötigt werden, trainiert.

Die zunehmende körperliche Einschränkung bei der ALS macht die Verwendung von unterschiedlichen Hilfsmitteln notwendig. Diese zu nutzen, hilft dabei, weiterhin aktiv am Leben teilzunehmen. Hilfsmittel können die vorhandenen Funktionen stärken und fördern, wie beispielsweise Bewegungstrainer für die Arme und Beine. Hilfsmittel können die schon geschwächte Muskulatur unterstützen oder verloren gegangene Funktionen ausgleichen. So wird die Verwendung eines Rollstuhls beispielsweise sinnvoll, wenn das eigenständige Gehen nicht mehr möglich ist.

Im Folgenden erhalten Sie eine Übersicht über die verschiedenen Arten von Hilfsmitteln. Welche Hilfsmittel für Sie persönlich infrage kommen, um Ihnen das tägliche Leben zu erleichtern, sollten Sie in jedem Fall mit Ihrem Arzt besprechen.



## Hilfsmittel

Mit **Bewegungstrainern** werden die erhaltenen Muskelgruppen der Beine und des Oberkörpers gestärkt. Bewegungstrainer können auch zu Hause verwendet werden. Sie haben einen eingebauten Elektromotor und ermöglichen neben einer aktiven Bewegung auch eine passive Bewegung.

**Orthesen** dienen dazu, die Arme, die Beine oder den Rumpf zu stabilisieren, zu entlasten oder zu führen. Sie werden jeweils für den Patienten angepasst und hergestellt. So gibt es zum Beispiel

Orthesen zur Stabilisierung des Fußes, wenn die Fußmuskulatur geschwächt oder versteift ist (Fußheberorthesen). Des Weiteren gibt es Orthesen zur Stabilisierung des Rumpfes und des Kopfes, um zum Beispiel eine aufrechte Körperhaltung zu unterstützen. Andere Orthesen helfen dabei, die Stellung der Gelenke zu normalisieren, wenn diese sich durch Sehnenverkürzungen verändern. Man nennt sie Lagerungsorthesen.

Vor allem **elektrische Rollstühle** stellen im Krankheitsverlauf ein wesentliches Hilfsmittel dar. Sie ermöglichen es,

sich selbstständig fortzubewegen sowie verschiedene Körperpositionen einzunehmen. Wenn der Rollstuhl sich mit der Hand nicht mehr bedienen lässt, kann alternativ auf eine Steuerung mit Kopf, Kinn oder sogar den Augen ausgewichen werden.

Für Patienten, denen es schwerfällt, ohne fremde Hilfe vom Liegen zum Sitzen zu kommen oder aber auch vom Sitzen aufzustehen, gibt es **Aufstehhilfen**. Beispiele sind elektrisch betriebene Toilettenaufstehhilfen oder auch motorisierte Aufstehbetten. Durch die Aufstehbetten können die Patienten in eine sitzende Position an der Bettkante gebracht werden. Das erleichtert zum Beispiel den Einstieg vom Bett in einen Rollstuhl.

Wenn die Beweglichkeit der Hände und Arme stark eingeschränkt ist, gibt es als Hilfsmittel die sogenannte **Umfeldsteuerung**. Sie ermöglicht Menschen die Bedienung von Geräten im unmittelbaren Umfeld. Über Sprache, Funk oder Infrarot können beispielsweise der Fernseher, das Telefon oder ein Personenruf bedient werden. In der Wohnung können zum Beispiel Türen, Fenster oder das Licht gesteuert werden. Die Umfeld-

steuerung ist auch mit vorhandenen Rollstuhlsteuerungen oder Kommunikationssystemen zu verbinden.

### **ALS und Kommunikation**

Die ALS wirkt sich im Lauf der Erkrankung zunehmend auch auf die Kommunikationsmöglichkeiten des Patienten aus. Zum einen wird das Sprechen immer schwieriger. Hier kann – wie auch bei den Schluckstörungen – die **Logopädie** helfen. Mit verschiedenen Übungen unterstützen ausgebildete Sprachtherapeuten den Patienten dabei, die eigene Sprechfähigkeit möglichst lange zu erhalten. Die Erkrankung hat durch die Einschränkung der motorischen Fähigkeiten auch Einfluss auf die Fähigkeit zu schreiben oder einen Computer zu bedienen.

**Kommunikationshilfen** bieten hier eine sinnvolle und wichtige Unterstützung. Sie können bei Sprachstörungen zum Beispiel das Vorlesen, was der Patient eingibt. Auch die Steuerung eines Computers über kleinste Bewegungen, sogar des Kopfes oder der Augen, ist möglich. Kommunikationshilfen tragen dazu bei, dass der Patient mit ALS weiterhin aktiv mit seinem Umfeld kommunizieren kann.



### 3. WAS SOLLTE MAN ÜBER DIE VERSORGUNG BEI ALS WISSEN?

Die ALS hat in ihrem Verlauf Einfluss auf alle Lebensbereiche. Die notwendigen Maßnahmen und Hilfsmittel sollten patientengerecht zusammengestellt und organisiert werden.

## Versorgungsnetzwerke

Für eine optimale Versorgung bei ALS ist es notwendig, dass sich die entsprechenden Versorgungspartner mit der Erkrankung gut auskennen.

Versorgungspartner sind zum Beispiel die Anbieter von Hilfsmitteln, Spezialisten für Ernährungs- und Beatmungshilfen, Physiotherapeuten, aber auch

Pfleger und Apotheker. Es gibt mehrere Versorgungsnetzwerke in Deutschland. Sie unterstützen die Betroffenen bei der Organisation all dessen, was ein ALS-Patient benötigt. Außerdem ermöglichen solche Netzwerke auch die Abstimmung der Versorgungspartner untereinander.

## Betreuung des Patienten

Neben der Versorgung des Patienten im Krankheitsverlauf ist auch die Betreuung in den späten Stadien der Erkrankung sehr wichtig.

Was sind die Wünsche des Patienten? Wie gestaltet sich die Behandlung, wenn die Beschwerden zunehmen, und wer ist Ansprechpartner, wenn der Patient sich selbst nicht mehr ausreichend äußern kann? Die palliative Versorgung und persönliche Verfügungen sind auch ein Teil der ALS-Erkrankung.





## **Palliative Versorgung**

Bei der palliativen Versorgung einer Krankheit, die man nicht heilen kann, liegt der Schwerpunkt der Behandlung auf der Linderung der Beschwerden. Der Patient soll nicht leiden, keine Schmerzen oder Ängste haben. Es werden wirksame Medikamente eingesetzt, die die letzte Lebensphase erleichtern sollen. Und auch die Entscheidung für oder gegen den Einsatz einer mechanischen Atemhilfe gehört zu den Aufgaben im Rahmen der palliativen Versorgung. ALS-Patienten sollten darüber frühzeitig mit einem ALS-erfahrenen Arzt sprechen. Zu wissen, dass in

der letzten Lebensphase eine optimale Versorgung gewährleistet ist, kann dazu beitragen, Ängste zu vermindern.

## **Persönliche Entscheidungen**

Jeder Patient hat das Recht, Behandlungen oder Maßnahmen anzunehmen oder abzulehnen. Gerade bei Maßnahmen, die vielleicht als belastend empfunden werden, kommen diese individuellen Entscheidungen zum Tragen.

Im Rahmen der palliativen Versorgung wird der Patient weiterhin betreut und seine Beschwerden werden so wirksam wie möglich behandelt.

### 3. Was sollte man über die Versorgung bei ALS wissen?

Wird die Beatmungs- oder Ernährungsbehandlung bereits durchgeführt, hat der Patient den freien Willen, diese zu beenden. Die Entscheidung, die **Behandlung abubrechen**, fällt im direk-

ten, vertrauensvollen Kontakt mit dem behandelnden Arzt. Kann der Patient nicht mehr kommunizieren, ist der Versorgungsbevollmächtigte in die Entscheidung eingebunden.



#### **Patientenverfügung**

Mit einer schriftlichen Patientenverfügung kann man im Vorwege festlegen, ob bestimmte medizinische Maßnahmen durchgeführt werden sollen. Damit wird sichergestellt, dass der Patientenwille umgesetzt wird, auch wenn er in der aktuellen Situation nicht mehr geäußert werden kann. Es ist sinnvoll, sich von einer fachkundigen Person beraten zu lassen. So kann man sicherstellen, dass alle speziell für diesen ALS-Patienten wichtigen Themen in der Verfügung festgelegt sind. Es gibt Vorlagen für Patientenverfügungen, die sich auf typische Situationen in Bezug auf eine Therapieabgrenzung oder einen Behandlungsabbruch bei ALS beziehen.





## 4. WORAN WIRD BEI ALS GEFORSCHT?

Für die gezielte Behandlung von ALS steht derzeit nur der Wirkstoff Riluzol zur Verfügung. Mehr zu diesem Wirkstoff finden Sie im Abschnitt „Wie wird ALS behandelt?“.

Um weitere Ansätze für die Therapie von ALS zu finden, wird in mehrere Richtungen geforscht.



### Grundlagenforschung

Die Grundlagenforschung ist notwendig, um weitere Erkenntnisse über die Ursachen der ALS zu erhalten sowie um Zusammenhänge bei der Entwicklung der Erkrankung zu verstehen. Das Ziel ist, weitere Wirkstoffe für ALS-Patienten zu entwickeln.

Für die Grundlagenforschung kann es notwendig sein, Proben von Gewebe, Blut oder Nervenwasser von ALS-Patienten zu verwenden. Auch die Untersuchung der Abläufe im Körper der ALS-Patienten spielt eine zentrale Rolle. Es ist wichtig zu verstehen, wie die Nerven und Muskeln miteinander interagieren.

### Medikamentenforschung

Wenn die Forscher eine Substanz mit einer möglichen Wirkung bei ALS gefunden haben, beginnen die Schritte der Therapieforschung.

Vor der Teilnahme an einer Studie sollte man sich im Gespräch mit dem behandelnden Arzt oder dem Studienarzt genau über den Inhalt und den Umfang der Studie informieren. Studien können für den Patienten die Chance auf eine neue Behandlung darstellen. Natürlich birgt die Anwendung einer neuen Substanz auch Risiken. Jeder Studienteilnehmer sollte für sich persönlich diese Chancen und Risiken gegeneinander abwägen.

### ■ Phase-I-Studien

Am Anfang der Untersuchung am Menschen wird die grundsätzliche Reaktion des Körpers auf den Wirkstoff zuerst an einigen wenigen gesunden Freiwilligen getestet.



### ■ Phase-II-Studien

Hierbei erhält eine kleinere Gruppe von Patienten das Medikament zur Untersuchung der Verträglichkeit, der Wirksamkeit und der optimalen Dosierung.



### ■ Phase-III-Studien

An Phase-III-Studien für ALS-Medikamente nehmen meist mehrere ALS-Zentren und über 100 Patienten teil. Durch die größere Anzahl an Patienten festigen sich die Erkenntnisse zur Wirksamkeit. Auch können so seltenere Nebenwirkungen besser identifiziert werden.





### Patientensicherheit

Jede Studie in Deutschland muss vom Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte (BfArM) oder vom Paul Ehrlich-Institut (PEI) einzeln genehmigt werden. Dafür erhalten die Behörden eine genaue Beschreibung der geplanten Studie.

Darüber hinaus muss eine Ethik-Kommission der Studie zustimmen. Zu dieser Kommission gehören unter anderem Ärzte, die nicht an der Studie

mitwirken, und Patientenvertreter. Die Ethik-Kommission wägt den Nutzen der Studie gegen ein mögliches Risiko für die teilnehmenden Erkrankten ab.

### Versorgungsforschung

Die Versorgungsforschung untersucht, wie die Patienten medizinisch betreut bzw. versorgt werden. Mithilfe dieser Ergebnisse wird ermittelt, ob die derzeitige Versorgungssituation der behandelten Patienten optimal ist oder ob ein Verbesserungsbedarf besteht. Ziel der Versorgungsforschung ist, für den Patienten die medizinisch bestmögliche Versorgung zu gewährleisten.



## 5. WO ERHÄLT MAN WEITERE INFORMATIONEN?

Der behandelnde Arzt und sein Team sind wichtige und meist die ersten Ansprechpartner für Fragen rund um die ALS. Hier trifft der Patient auf ein großes fachliches Wissen und Beratung.

Auch die weiteren, an der Versorgung von ALS-Patienten beteiligten Fachleute können viele Informationen geben. Und natürlich kann man bei Patientenorganisationen Unterstützung und Beratung erhalten.

*Ab Seite 30 sind einige mögliche Anlaufstellen oder Informationsquellen aufgelistet.*

## Organisationen

### **Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e. V. (DGM)**

Im Moos 04, 79112 Freiburg  
Diagnosegruppe ALS  
[www.dgm.org/diagnosegruppe/als](http://www.dgm.org/diagnosegruppe/als)

### **Selbsthilfe Amyotrophe Lateralsklerose**

Selbsthilfeverband der Deutschen  
Gesellschaft für Muskelkranke e. V. (DGM)  
[www.als-selbsthilfe.de](http://www.als-selbsthilfe.de)

### **International Alliance of ALS / MND Associations**

[www.alsmndalliance.org](http://www.alsmndalliance.org)  
(mit Links zu allen nationalen Mitgliedsorganisationen)

### **Deutscher Hospiz- und Palliativ Verband e.V.**

[www.dhvp.de](http://www.dhvp.de)

### **Boris Canessa ALS-Stiftung**

<https://canessa-als-stiftung.org/>  
Stiftung zur Förderung von Therapie- und Grundlagenforschung und neuer Behandlungsoptionen bei der ALS

## Versorgung

Informationen zu ALS-Forschung und -Behandlung, Links zu den Adressen und Internetseiten der ALS-Ambulanzen in Deutschland

### **Deutscher Verband für Physiotherapie**

[www.physio-deutschland.de](http://www.physio-deutschland.de)

### **Deutscher Bundesverband für Logopädie e.V.**

[www.dbl-ev.de](http://www.dbl-ev.de)

### **Deutscher Verband der Ergotherapeuten**

*www.dve.info*

### **Psychotherapie-Informationsdienst PID**

(kostenloser Beratungs- und Vermittlungsservice)  
Am Köllnischen Park 2, 10179 Berlin  
Tel.: 030 2091663-30  
Fax: 030 2091663-16  
E-Mail: [pid@dpa-bdp.de](mailto:pid@dpa-bdp.de)  
*www.psychosuchedienst.de*

### **[www.rehadat.de](http://www.rehadat.de)**

Internetdatenbank mit Informationen zu den Themen Hilfsmittel, Behinderung, Sozialrecht, Integration und Beruf

### **[www.pflegebegleiter.de](http://www.pflegebegleiter.de)**

Unterstützung für pflegende Angehörige (bundesweites Projekt freiwillige Pflegebegleitung)

### **Ambulanzpartner**

[www.ambulanzpartner.de](http://www.ambulanzpartner.de)  
Versorgungsnetzwerk, um Menschen mit ALS bei der Versorgung mit speziellen Hilfsmitteln, Medikamenten und Ernährungshilfen zu unterstützen

## **Weitere Informationen**

### **Deutsches Register Klinischer Studien (DRKS)**

(Primärregister für Deutschland)  
[https://www.drks.de/drks\\_web/](https://www.drks.de/drks_web/)  
Informationen zu klinischen Studien

### **Patientenportal des VfA (Verband der forschenden Arzneimittelhersteller)**

*www.vfa-patientenportal.de*



**ITF PHARMA GMBH**

Prinzregentenplatz 14, 81675 München

[www.itf-pharma.de](http://www.itf-pharma.de)



**ITF PHARMA GMBH**  
ITALFARMACO® GROUP