

Symptomatische Therapie der Amyotrophen Lateralsklerose · Teil 2

Aufklärung, Beatmung und Terminalphase

G.D. Borasio · R. Voltz

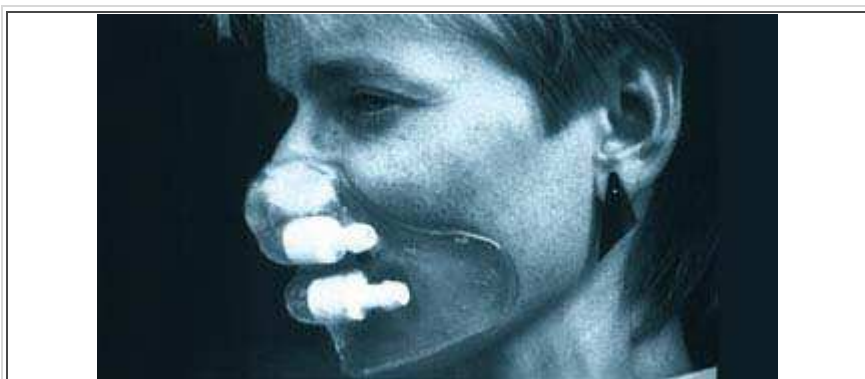
Einleitung

Die Amyotrophe Lateralsklerose (ALS) ist die häufigste degenerative Motoneuron-Erkrankung des Erwachsenenalters. Der klinische Verlauf ist charakterisiert durch progrediente Lähmungen, Atrophien und Spastik der willkürlich aktivierbaren Skelettmuskeln infolge Degeneration der zentralen und peripheren Motoneurone.

Muskelkrämpfe, Spastik, Schluckstörungen, progrediente Bewegungs- und Sprechunfähigkeit sowie Ateminsuffizienz treten regelhaft, wenn auch in unterschiedlicher Ausprägung und Reihenfolge auf. Die Augen- und Sphinktermotilität ist fast immer klinisch ausgespart, ebenso das sensorische und autonome Nervensystem [4].

Ätiologie und Pathogenese der ALS sind, trotz beachtlicher Fortschritte der Grundlagenforschung, weitgehend ungeklärt [2]. Eine zufriedenstellende kausale Therapie ist nicht vorhanden, allerdings wurden erste ermutigende Erfolge bei Medikamentenstudien berichtet [10/11]. Die mittlere Überlebensdauer beträgt 3 Jahre. Ca. 10% der Patienten überleben 10 Jahre und länger. Der Tod tritt durch Ateminsuffizienz ein, meist vergesellschaftet mit einer Aspirationspneumonie.

Dieser zweite Beitrag zur symptomatischen Therapie der ALS wird sich schwerpunktmäßig mit den Fragen der Aufklärung, der Beatmung und der Terminalphase befassen.



Die "Münchener Atemmaske" als Beispiel einer Mund-Nasen-Maske zur nicht-invasiven, intermittierenden Heimbeatmung.

Aufklärung und Einbeziehung der Angehörigen

Die symptomatische Behandlung der ALS (wie auch jeder anderen zum Tode führenden Erkrankung) beginnt mit der Aufklärung des Patienten. Eine unzureichende Aufklärung kann verunsichernd wirken, Ängste auslösen und das Vertrauensverhältnis gefährden. Der Patient ahnt, daß es sich um eine ernsthafte, möglicherweise unheilbare Erkrankung handelt, und sieht keine vernünftige Hoffnung für die Zukunft [14].

Oft pilgern Patienten von Arzt zu Arzt und versuchen, Informationen aus der Laien- oder Fachliteratur zu

erhalten, was zu schweren Mißverständnissen führen kann (viele Patienten sind z.B. davon überzeugt, sie hätten "eine Art multipler Sklerose", manche verlangen deshalb nach immunsuppressiven Medikamenten).

Die Aufklärung eines ALS-Patienten ist kein standardisierbares Verfahren. Die oft als quälend erlebte Hilflosigkeit auf beiden Seiten darf aber nicht zum Verschweigen von Information führen, die für die weitere Lebensplanung des Patienten wesentlich ist [12]. Die gelegentlich praktizierte Aufklärung der Angehörigen unter Ausschluß des Patienten ist aus ärztlicher wie aus rechtlicher Sicht strikt abzulehnen.

Auf der anderen Seite hat der Patient auch ein Recht auf Nichtwissen, das respektiert werden muß. Daraus folgt, daß der Patient (und nicht der Arzt) Geschwindigkeit und Ausmaß des Informationsflusses bei den Aufklärungsgesprächen bestimmt. Der Arzt behält die schwierige Aufgabe, auf die verbalen und nicht-verbalen Signale des Patienten während des Gesprächs angemessen zu reagieren [5].

Es hat sich bewährt, ALS-Patienten nach Diagnosesicherung im Beisein der Angehörigen über das Vorliegen einer fortschreitenden Erkrankung der motorischen Nerven aufzuklären. Dabei sollten die positiven Aspekte der Erkrankung betont werden (Fehlen von: Schmerzen, Gefühls- und Gedächtnisstörungen, intellektuellem Abbau, psychischen Veränderungen etc.).

Der genaue Name der Erkrankung sollte genannt und erläutert werden, um Mißverständnisse zu vermeiden (siehe oben). Die Aufklärung ist in aller Regel kein einmaliges Ereignis, sondern ein mehrstufiger Prozeß. Wichtig für ambulante Wiedervorstellungen ist die Erfahrung, daß Patienten Informationen oft verdrängen. Der Arzt muß daher jedesmal von neuem feststellen, wo der Patient mit seinem Wissen und seinem Wunsch nach Information steht, und von dort aus weitermachen [18].

Der fortschreitende Verlauf der ALS stellt eine Belastung für Patienten und pflegende Angehörigen in gleichem Maße dar (gelegentlich erscheint die psychische Belastung der Angehörigen sogar höher). Daher sollten die Angehörigen in die medizinische Betreuung von Anfang an eingebunden werden, beginnend mit der Aufklärung. Ein eventueller Wunsch nach einer zweiten Meinung sollte vom behandelnden Arzt ausdrücklich unterstützt werden.

Bei einer unheilbaren Erkrankung wie der ALS ist der Wunsch und die Suche von Patienten und Angehörigen nach alternativen Behandlungsmethoden verständlich. Gegen eine homöopathische oder sonstige alternative Behandlung ist nichts einzuwenden, solange keine gesundheitliche Gefährdung oder finanzielle Belastung vorliegt. Die Patienten sollten aber eindringlich vor Scharlatanen und Betrügnern, auch aus den Reihen der Ärzteschaft, gewarnt werden. Als Faustregel sollte gelten: je teurer die angebotene Behandlung und je höher die damit verbundenen Versprechungen, desto größere Vorsicht ist angeraten.

Sobald die ersten Zeichen der Dyspnoe auftreten, der Patient über Symptome der chronischen Hypoventilation berichtet (Tabelle) oder die Vitalkapazität deutlich unter 50% absinkt, sollte eine Aufklärung über die Terminalphase der Erkrankung erfolgen, da zu diesem Zeitpunkt fast alle Patienten unter Erstickungsängsten leiden.

Die Beschreibung des Mechanismus des terminalen hyperkapnischen Komas (die sogenannte "CO₂-Narkose") bei Ateminsuffizienz und des damit verbundenen "Tod im Schlaf" hat nach unserer Erfahrung eine spürbare psychische Entlastung von Patienten und Angehörigen zur Folge.

Die Patienten und ihre Familien sollten darüber informiert werden, daß die therapeutischen Optionen in der Terminalphase (siehe unten) einen Tod durch Ersticken in jedem Fall verhindern können [14]. Diese Information muß ebenfalls bei späteren Besuchen wiederholt werden.

Zu diesem Zeitpunkt sollte dem Patienten die Entscheidung darüber ermöglicht werden, ob er im Falle einer terminalen Ateminsuffizienz eine künstliche Beatmung wünscht. Eine Aufklärung über den zu erwartenden weiteren Verlauf bis hin zum möglichen "locked in"-Syndrom auf einer Intensivstation [9] wird in der Regel eine Ablehnung terminaler intensivmedizinischer Maßnahmen seitens des Patienten zur Folge haben.

Diese Ablehnung muß schriftlich fixiert (am besten in Form einer Patientenverfügung) und die sich daraus ergebenden Konsequenzen für das Verhalten in der Terminalphase mit den Angehörigen (keinen Notarzt holen!) und dem Hausarzt (Opioideinsatz in der Terminalphase, siehe unten) besprochen werden. Falls subjektiv beeinträchtigende Symptome der nächtlichen Hypoventilation vorhanden sind, sollte die Möglichkeit einer intermittierenden nächtlichen Maskenbeatmung (siehe unten) angesprochen werden.

Symptome chronischer respiratorischer Insuffizienz

- Schlafstörungen (*Ein- und Durchschlafstörungen, Alpträume*)
- Müdigkeit und Einnicken am Tage
- morgendlicher Kopfschmerz, Abgeschlagenheit
- zunehmender Leistungsabfall, Konzentrationsstörungen
- Nervosität, Hyperhidrosis, Tremor
- Depressionen, Angstzustände
- Tachykardie und Tachypnoe
- sichtbarer Einsatz der auxiliären Atemmuskulatur
- Dyspnoe, z.B. beim Sprechen, Stimmveränderungen
- hartnäckige Bronchialverschleimung
- rezidivierende oder persistierende respiratorische Infekte
- Appetitlosigkeit, Gewichtsverlust
- rezidivierende Gastriden
- persistierende Ödeme
- Kopf-, Nacken und Gliederschmerzen
- Sehstörungen, Schwindelanfälle, Synkopen
- Zyanose

Prinzipien der Beatmung bei ALS

Die Ateminsuffizienz ist das bedrohlichste Symptom der ALS. Oft reagieren die Patienten auf die ersten Dyspnoe-Zeichen mit ausgeprägten Angstzuständen. In allen Stadien der Ateminsuffizienz muß versucht werden, den Teufelskreis Dyspnoe-Angst-Dyspnoe zu durchbrechen.

Zu Beginn kann eine Oberkörper-Hochlagerung um 30-40°, verbunden mit regelmäßiger Atemgymnastik, schon eine wesentliche Linderung bringen. Sehr wichtig ist dabei die ruhige Anwesenheit von Vertrauenspersonen. Bei Auftreten von Panik empfiehlt sich ausdrücklich der Einsatz von Lorazepam sublingual (Tavor Expidet® 0,5-1mg). Die atemdepressive Komponente ist bei dieser Dosierung, insbesondere zu Beginn der Dyspnoe, vernachlässigbar.

Bei fortschreitender Ateminsuffizienz treten die in der Tabelle zusammengefaßten Symptome der nächtlichen Hypoxie in unterschiedlicher Ausprägung auf [1]. Die intermittierende nächtliche Heimbeatmung über Maske (Abbildung) stellt eine effiziente, nicht-invasive Maßnahme zur Linderung dieser Beschwerden dar [6/13]. Sie sollte, wie oben erwähnt, mit Patient und Angehörigen schon nach Auftreten der ersten Dyspnoe-Zeichen besprochen werden.

Dabei muß betont werden, daß es sich nur um eine temporäre Maßnahme handeln kann, die zunächst ausschließlich der Erhöhung der Lebensqualität dient, und - im Unterschied zur Tracheostomie - nicht der Lebensverlängerung. (Einzelheiten siehe [20]). Meistens steht bei der Heimbeatmung nicht die technische, sondern die pflegerische Betreuung als soziales Problem im Vordergrund.

Günstige Voraussetzungen sind

- eine zufriedenstellende Gesamtmobilität des Patienten,
- ein nicht zu rasch progredienter Verlauf und vor allem

- eine starke Motivation und ein gutes familiäres Umfeld [16].

Es ist sehr wichtig, die Patienten darüber aufzuklären, daß sie jederzeit beschließen können, die Beatmung zu beenden, und daß geeignete medikamentöse Maßnahmen zur Verfügung stehen, um ein qualvolles Ersticken zu verhindern [19]. Eine Zusammenarbeit mit Hospiz-Einrichtungen kann in solchen Fällen außerordentlich hilfreich sein (siehe unten).

Falls der Patient die nicht-invasive Beatmung ablehnt, kann zur Symptomlinderung eine intermittierende Sauerstoffgabe versucht werden. Die Applikation von Sauerstoff ist allerdings der nicht-invasiven Beatmung deutlich unterlegen, da bei ALS-Patienten eine restriktive Ventilationsstörung aufgrund einer Zwerchfellparese besteht, aber keine Gasaustauschstörung.

Die für die Symptomatik mitentscheidende chronische Hyperkapnie kann durch den exogen zugeführten Sauerstoff sogar verstärkt werden [7]. Deshalb, und wegen der Gefahr einer Depression des Atemantriebs, darf die Sauerstoffgabe nicht während des Schlafes erfolgen; gerade dann ist aber die Hypoventilation am stärksten ausgeprägt. Eine Dauerbeatmung über Tracheostoma wird bei umfassender Aufklärung nur von einzelnen Patienten gewünscht. Dabei handelt es sich meist um Fälle mit langsamem, primär bulbärem Verlauf und eher frühem Krankheitsbeginn. Aus den USA werden Patienten mit guter Lebensqualität über 10 und mehr Jahre unter Dauerbeatmung beschrieben [17].

Es kommt leider nicht selten vor, daß nicht aufgeklärte ALS-Patienten wegen akuter Ateminsuffizienz vom Notarzt intubiert werden, ohne daß eine echte Entscheidungsmöglichkeit bestanden hätte. Diese Patienten können bei guter Pflege monate- bis jahrelang auf Intensivstation überleben, wobei die Krankheit bis zur totalen Kommunikationsunfähigkeit progredieren kann (sogenanntes "locked-in"-Syndrom bei kompletter Tetraplegie einschließlich Augenmuskulatur [9]).

Wenn invasiv beatmete Patienten angesichts dieser Perspektive den Wunsch nach Abschalten des Respirators äußern, stellen sie den Arzt vor eine menschlich, medizinisch und rechtlich schwierige Entscheidung [3/8]. Ein wichtiges Ziel eines guten Arzt-Patienten-Verhältnisses bei ALS besteht deshalb darin, einer solchen Entwicklung durch rechtzeitige Aufklärung und Erstellung einer entsprechenden Patientenverfügung vorzubeugen.

Terminalphase

Wenn ALS-Patienten nicht künstlich beatmet werden, tritt der Tod meist während des Schlafs ein: die Patienten atmen nicht mehr genügend CO₂ aus und fallen in ein leichtes Koma (sogenannte "CO₂-Narkose"). In diesem Stadium kommt es nur darauf an, das Leiden des Patienten zu lindern [19]. Bei Unruhe oder Zeichen der Luftnot ist eine medikamentöse Intervention (z.B. Morphin, beginnend mit 5mg s.c. oder i.v., ggf. in Kombination mit Chlorpromazin (Propaphenin®) als Antiemetikum) zu empfehlen.

Die meisten Patienten wünschen, zu Hause sterben zu dürfen, was aber häufig nicht einfach zu organisieren ist. Hospizvereine vermitteln Hilfe bei der häuslichen Betreuung von terminal kranken Patienten. Die Betreuung durch eine ambulante Hospizeinrichtung kann entscheidend zur Bewältigung der Terminalphase für Patient und Familie beitragen [15]. Falls ein Sterben zu Hause nicht möglich ist, stellen Palliativstationen oder stationäre Hospizeinrichtungen eine sehr empfehlenswerte Alternative dar, wobei das Angebot in Deutschland leider noch beschränkt ist.

Informationen und Adressen:

Bundesarbeitsgemeinschaft Hospiz

Steinweg 54

06110 Halle/Saale

Telefon 0345-2031952 oder -2254512/13

Schlußbemerkung

ALS-Patienten erleben ihre fortschreitende Behinderung bei völlig intaktem Verstand. Vielleicht empfinden deshalb viele Neurologen die ALS als die schlimmste denkbare Krankheit. Allerdings erlauben die intakten kognitiven Fähigkeiten den Patienten die Entwicklung von Bewältigungsmechanismen, die häufiger als erwartet zu einer erstaunlich gefaßten Akzeptanz der Krankheit führen.

ALS-Patienten möchten in der Regel aktiv am Entscheidungsprozeß über symptomatische Maßnahmen teilnehmen. Es ist Aufgabe des Arztes, diesem Wunsch durch Einbindung von Patient und Angehörigen im Dialog über anstehende Palliativmaßnahmen zu entsprechen. Die symptomatische Therapie von ALS-Patienten stellt für Ärzte eine zeitliche Belastung und eine medizinische Herausforderung dar. Sie bietet aber auch die Chance, die eigenen Ansprüche und Ziele mit der Realität zu konfrontieren und eine menschliche Bereicherung zu erfahren.

Diese Broschüre basiert auf einem im Druck befindlichen Beitrag der Autoren für die Zeitschrift Aktuelle Neurologie mit dem Titel "Palliative Therapie bei Amyotropher Lateralsklerose (ALS)".

Literaturangabe

1. Bockelbrink, A.

Therapie der progredienten Ateminsuffizienz bei neuromuskulären Erkrankungen.
Häusliche Langzeitbeatmung: beeindruckender Erfolg und gute Resonanz.
Therapiewoche 41 (1991) 1792-1797

2. Borasio, G.D.

Amyotrophe Lateralsklerose: molekulare Pathogenese und experimentelle Therapie.
NeuroForum 4/96 (1996) 5-13

3. Borasio, G.D.

Beendigung der Beatmung bei Patienten mit Amyotropher Lateralsklerose:
medizinische, juristische und ethische Aspekte.
Med. Klinik 91, Suppl. 2 (1996) 51-52

4. Borasio, G.D., U. Büttner

Motoneuron-Erkrankungen.
In: Brandt, Th., J. Dichgans, H.-C. Diener (Hrsg.)
Therapie und Verlauf neurologischer Erkrankungen.
Kohlhammer, Stuttgart (1998), im Druck

5. Borasio, G.D., D.E. Pongratz (für die neuromuskulären Zentren der DGM):

Gedanken zur Aufklärung bei Amyotropher Lateralsklerose.
Nervenarzt 68 (1997) 1004-1007

6. Cazzolli, P.A., E.A. Oppenheimer

Home mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis:
Nasal compared to tracheostomy intermittent positive pressure ventilation.
J. Neurol. Sci. 139, Suppl. (1996) 123-128

7. Gay, P.C., L.C. Edmonds

Severe hypercapnia after low-flow oxygen therapy in patients

with neuromuscular disease and diaphragmatic dysfunction.
Mayo Clin. Proc. 70 (1995) 327-330

8. Goldblatt, D., J. Greenlaw
Starting and stopping the ventilator for patients with amyotrophic lateral sclerosis.
Neurol. Clin. 7 (1989) 789-806

9. Hayashi, H., K. Shuuichi, A. Kawada
Amyotrophic lateral sclerosis patients living beyond respiratory failure.
J. Neurol. Sci. 105 (1991) 73-78

10. Lacomblez, L., G. Bensimon, P.N. Leigh et al.
Dose-ranging study of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis.
Lancet 347 (1996) 1425-1431

11. Lai, E.C., K.J. Felice, B.W. Festoff et al.
Effect of recombinant human insulin-like growth factor I (rhIGF-I)
on the progression of amyotrophic lateral sclerosis.
A placebo-controlled study. Neurology (im Druck)

12. Meininger, V.
Breaking bad news in amyotrophic lateral sclerosis.
Pall. Med. 7, Suppl. 2. (1993) 37-40

13. Moss, A.H., P. Casey, C.B. Stocking et al.
Home ventilation for amyotrophic lateral sclerosis patients:
outcomes, costs, and patient, family, and physician attitudes.
Neurology 43 (1993) 438-443

14. O'Brien, T
Palliative care and taboos within motor neurone disease.
Pall. Med. 7, Suppl. 2 (1993) 69-72

15. Oliver, D.
The quality of care and symptom control -
The effects on the terminal phase of ALS/MND.
J. Neurol. Sci. 139, Suppl. (1996) 134-136

16. Oppenheimer, E.A.
Decision-making in the respiratory care of amyotrophic lateral sclerosis patients:
should home mechanical ventilation be used?
Pall. Med. 7, Suppl. 2 (1993) 49-64

17. Smith, R.A., E. Gillie, J. Licht
Palliative treatment of motor neuron disease.
In: de Jong, J.M.B.V. (Hrsg.): Handbook of Clinical Neurology, Vol. 15,

Diseases of the Motor System. Elsevier,
New York (1991) 459-473

18. Volkenandt, M., G.D. Borasio, J. Atzpodien
Überlegungen zur ärztlichen Aufklärung von Patienten mit unaufhaltsam progredienten Erkrankungen.
Zeitschr. Med. Ethik 41 (1995) 117-128

19. Voltz, R., G.D. Borasio
Palliative Therapie in der Neurologie.
Nervenarzt 65 (1994) 220-225

20. Winterholler, M., D. Claus, A. Bockelbrink et al.
Empfehlungen der bayerischen Muskelzentren in der DGM zur Heimbeatmung
bei neuromuskulären Erkrankungen Erwachsener.
Nervenarzt 68 (1997) 351-357

DGM · Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e.V.
Im Moos 4
D-79122 Freiburg

Anschriften der Verfasser:

G.D. Borasio, R. Volz
Neurologische Klinik der Ludwig-Maximilians-Universität München
(Direktor: Prof. Dr. Th. Brandt)
Klinikum Grohadern
81366 München

Korrespondenzadresse

G.D. Borasio, R. Volz
Neurologische Klinik der Ludwig-Maximilians-Universität München
Klinikum Grohadern
81366 München
Telefon: 089/70 95 - 3671
Telefax: 089/7095 - 3677

Herausgeber der Schriftenreihe

Prof. Dr. med. R. Dengler - Hannover
Prof. Dr. med. D. Pongratz - München



Aventis
ZNS-Service · Dr. Gabriele Roszinsky
Nattermannallee 1 · 50829 Köln
Postfach 350120 · 50792 Köln

Management of Neuromuscular Diseases
Symptomatische Therapie der Amyotrophen Lateralsklerose - Teil 2

Entwurf und Gestaltung
DECON Design Contor GmbH
Frankfurt am Main

© ARCIS Verlag GmbH · München
Druck · Locher GmbH · Köln

ISSN 0949-1503
3. Jahrgang

Umsetzung für das Internet:
Rhône-Poulenc Rorer
Elke Kirschnick
Abteilung RD
Nattermannallee 1
50829 Köln
email: webmaster@dgm.org