

# Behandlungsoptionen bei der ALS

T. Meyer, Berlin

Zur symptomatischen und palliativen Behandlung der ALS stehen verschiedene Therapieoptionen zur Verfügung. Die Behandlungsoptionen werden für ausgewählte Leitsymptome dargestellt:

- **Dysphagie:** Optionen für Malnutrition und Sialorrhoe
- **Hypoventilation:** Optionen der Atemunterstützung
- **Dysarthrie:** unterstützte Kommunikation

## Dysphagie: Optionen für Malnutrition und Sialorrhoe

80% der ALS-Patienten erleiden im Krankheitsverlauf eine Dysphagie. Eine logopädische Behandlung zielt auf eine funktionelle Verbesserung der Schluckkoordination und Risikoreduktion von Aspirationen. Eine supplementäre Trinknahrung dient der Prävention eines Gewichtsverlustes, der ein negativer Prognosefaktor bei der ALS darstellt. Die Indikation einer PEG ist frühzeitig zu stellen. Etablierte Kriterien für eine PEG-Anlage sind ein Gewichtsverlust >10%, protrahierte Mahlzeiten, rezidivierende Aspirationen sowie eine Vitalkapazität (FVC) <50%. Als sekundäre Folge der Dysphagie kommt es zu einer Sialorrhoe, die als belastend und stigmatisierend erlebt werden kann. Pharmakologisch liegen positive Erfahrungen mit Amitriptylin, Scopolamin, Trihexyphenidyl sowie Belladonna-Alkaloiden vor. Bei Therapierefraktion ist die sonographiegestützte Injektion von Botulinumtoxin Typ A oder B in die Glandula parotis und submandibularis möglich. Eine weitere Behandlungseskalation ist die Bestrahlung der Glandula parotis.

## Hypoventilation: Optionen der Atemunterstützung

Eine respiratorische Insuffizienz ist die hauptsächliche lebensbegrenzende Symptomatik bei der ALS. Sie wird durch eine Hypoventilation

oder durch Sekretobstruktion der oberen Atemwege verursacht. Bei Zeichen der Hypoventilation (Dyspnoe, Orthopnoe etc.) oder einer FVC <50% besteht die Indikation für eine nicht invasive Ventilation (NIV). Bei einer hochgradigen Reduktion des Hustenstoßes und bronchialer Sekretobstruktion ist der individuelle Einsatz eines mechanischen Insufflators-Exsufflators zu prüfen. Eine invasive Ventilation (IV) mit Tracheotomie und mechanischer Ventilation kann indiziert sein, wenn eine NIV nicht (mehr) suffizient ist. Die IV erfolgt mehrheitlich in einer Home-Care-Versorgung mit 24-Stunden-Beatmungspflege. Bei einem schweren Bulbärsyndrom mit pharyngealem Sekretverhalt ist eine (palliative) Tracheotomie zum Sekretmanagement (Absaugung ohne Ventilation) eine zusätzliche Option. Die Indikation einer Tracheotomie ist komplex und setzt die Abwägung verschiedener medizinischer und sozialer Faktoren voraus. Die bisherigen Erfahrungen zeigen, dass trotz einer optimalen pflegerischen und medizintechnischen Versorgung ein wesentlicher Teil langzeitbeatmeter ALS-Patienten die elektive Beendigung der invasiven Beatmung anstrebt. Der Abbruch einer Beatmungstherapie (NIV und IV) mit einer palliativmedizinischen Begleitung ist ethisch geklärt und rechtskonform (s. Tab. 1, Abb. 1).

## Dysarthrie: unterstützte Kommunikation

Eine progrediente Dysarthrie führt zu einem Verlust der verbalen Sprachproduktion. Durch das Zusammentreffen von Dysarthrie und Extremitätenparesen entsteht eine wesentliche Beeinträchtigung der expressiven Kommunikationsfähigkeit und Patientenautonomie. Zur Kompensation der kommunikativen Defizite kommen abgestufte, individualisierte und komplexe Lösungen zum Einsatz: PC-Eingabehilfen, Lösungen für manuelle Residualfunktionen oder Umfeld-

	Aktive »Sterbehilfe«	Passive »Sterbehilfe«
<b>Patientenstatus</b>	Natürlicher Verlauf	Jenseits des natürlichen Verlaufs
<b>Todesursache</b>	Ärztliche Behandlung	Beendigung (withdrawing) oder Begrenzung (withholding) von lebensverlängernden Maßnahmen
<b>Zielstellung</b>	Verkürzung der Lebenszeit	Wiederherstellung oder Bewahrung des natürlichen Sterbeprozesses (»Sterbenlassen«)

Tab. 1: Therapiebegrenzung »Sterbenlassen«

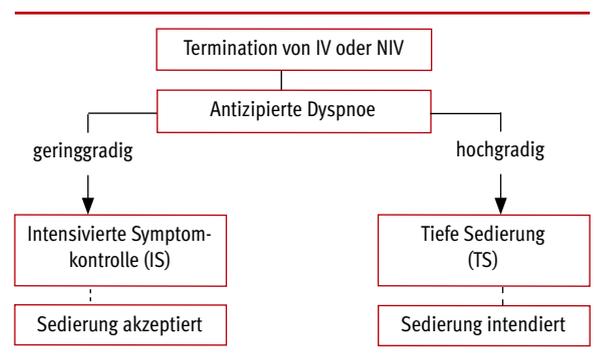


Abb. 1: Strategie der Beatmungsbeendigung

steuerung durch erhaltene Kopf- und Augenmotorik. Die Anwendung von fortgeschrittenen Kommunikationssystemen wird durch die ubiquitäre Durchdringung aller Gesellschaftsbereiche durch elektronische Medien unterstützt.

## Korrespondenzadresse

Prof. Dr. Thomas Meyer  
 Ambulanz für ALS und andere Motoneuronerkrankungen  
 Charité – Universitätsmedizin Berlin  
 Campus Virchow-Klinikum  
 Neurologische Klinik  
 Augustenburger Platz 1  
 13353 Berlin  
 E-Mail: thomas.meyer@charite.de