

- **Amyotrophe Lateralsklerose (ALS):**

- Verfasser: DI Dr. Heinz Lahrmann (Wien)

1) Allgemeine krankheitsspezifische Informationen für die Verfassung einer Patient:innenverfügung (PV) bei ALS:

Die amyotrophe Lateralsklerose (ALS, engl. Motoneuron Disease MND) ist eine fortschreitende, neurodegenerative Erkrankung. Durch Zugrundegehen des 1. (motorischer Kortex) und 2. (Vorderhornzellen im Rückenmark) Motoneurons in unterschiedlichem Ausmaß und Verteilung kommt es zu sich ausbreitenden Lähmungen der gesamten Willkürmuskulatur. Die Erkrankung führt in jedem Fall nach unterschiedlich langer Krankheitsdauer (Median 2-3 Jahre) zum Tod, in den allermeisten Fällen im Rahmen einer tiefen CO₂-Narkose durch Lähmung der Atemmuskulatur. Im Verlauf treten meistens Schluck- und Sprechprobleme, Speichelfluss, Atembeschwerden und Atemnot, Hustenschwäche mit Sekretaspiration, Schlafstörung, dadurch weitgehende bis komplette Betreuungs- und Pflegebedürftigkeit und begleitend eventuell psychische Probleme, wie Depression, auf. Es gibt bisher keine Behandlungsmöglichkeit, die einen Stillstand oder gar eine Besserung der Symptome herbeiführen könnte. Insofern ist die ALS ein Paradigma der Palliativmedizin von Anfang an. Eine alle Aspekte menschlicher Bedürfnisse umfassende, palliative Betreuung sollte zumindest für die fortgeschrittene Phase der Erkrankung ermöglicht werden. Dazu gehören auch die Bereitstellung aller möglichen Hilfsmittel (Kommunikation mit Augensteuerung, Hustenassistent, BiPAP-Beatmung, techn. Hilfen bei Transfer und Mobilität, Adaptation der Wohnung) und die ausreichende Unterstützung und Begleitung der betreuenden Angehörigen.

Besonderheiten beim Erstellen einer PV bei ALS.

Durch zunehmend unverständliches Sprechen bis zur Anarthrie kann die Kommunikation im Zuge des ärztlichen Aufklärungsgesprächs erschwert sein. Auch eine sich entwickelnde Ateminsuffizienz mit Sprech- und Belastungsdyspnoe kann Entscheidungen bezüglich invasiver Beatmung beeinflussen. Eine Besonderheit bei ALS ist das manchmal sehr frühe Auftreten einer frontotemporalen Demenz (FTD, 5-30% je nach Studie), welche das Erstellen einer PV unmöglich macht. Auch zunehmende Lähmung der Arme und Hände mit konsekutiver Unmöglichkeit eine Unterschrift zu leisten, kann eine Rolle spielen, ebenso wie die Schwierigkeiten eines Transports zwecks ärztlicher oder notarieller Hilfestellung

Von der Wahl des „richtigen“ Zeitpunkts.

Der Sinn einer PV besteht in der Stärkung der Autonomie der/des Patientin/en, in der Reflektion ihrer/seiner Vorstellungen, in der Führung von Gesprächen über das Lebensende, und als Entscheidungshilfe für behandelnden Ärzt:innen und Angehörigen. Ein zu frühes Ansprechen bzw. gar Vorlegen einer PV führt unter Umständen zu einer massiven psychischen Überforderung bei Patient:innen, insbesondere in der Verarbeitungsphase nach Diagnosestellung. Ein zu langes Warten kann hingegen zu nicht

gewünschten, intensivmedizinischen Behandlungen führen, oder bei Entwicklung einer FTD das Erstellen einer PV ganz verhindern. Essentiell erscheint die Einbindung der Angehörigen in den Entscheidungsprozess, da sie es meistens sind, die eine PV den Ärzt:innen vorlegen müssen.

2) Spezielle krankheitsspezifische Informationen für die Verfassung einer Patientenverfügung (PV) bei ALS:

Es ist nicht nur auf die Wahl des richtigen Zeitpunkts, sondern auch auf die krankheitsspezifische Formulierung einer PV bei ALS Bedacht zu nehmen. Aus dem vorhersagbaren Krankheitsverlauf ergibt sich als einzige, akut eintretende und eventuell mit Bewusstseinsverlust einhergehende medizinische Intervention die **invasive Beatmung als lebensverlängernde Maßnahme**. Diese kann von den Patient:innen vorab im Sinne des PV-Gesetzes abgelehnt werden. Die Ablehnung weiterer medizinischer Behandlungen, wie **PEG-Sonde**, **BiPAP-Beatmung** und **Antibiotikagabe**, um nur die häufigsten zu nennen, kann für den Fall einer diagnostizierten und fortgeschrittenen FTD in Einzelfällen besprochen werden. Entscheidend ist hier die Einbindung der Angehörigen, die Berücksichtigung individueller Motive, wie Religion oder Lebenseinstellung und der aktuellen Lebenssituation. Auch ist es in diesem Zusammenhang geboten, den Patient:innen bei Ablehnung einer invasiven Beatmung medikamentöse Alternativen zur Linderung von Atemnot, Angst und Schlafstörungen anzubieten. Auch müssen unter Beiziehung der Angehörigen und betreuenden Personen Notfallsituationen ausführlich und wiederholt besprochen werden. Ein schriftlicher Notfallplan mit möglichen Handlungsanweisungen und Medikamentengaben (Dosierung, Wiederholungszeiten) zur Erleichterung von Atemnot (Opiate) und Panik (Benzodiazepine) kann erstellt werden. Dadurch kann bei akuter Atemnot ein Notarzteinsatz mit möglicher Intubation und Transfer auf eine Intensivstation vermieden werden. Bewährt hat sich das frühzeitige Einbeziehen eines Mobilen Palliativteams.