



**UNIKLINIK
KÖLN**

Zentrum für
Palliativmedizin

Workshop Palliative Versorgung bei Menschen mit Amyotropher Lateralsklerose

13.03.2017

6. Internationale Sylter Palliativtage

Priv.-Doz. Dr. med. Heidrun Golla



Fallbeispiel Herr A.

- 2 Jahre vor der Erstdiagnose ALS erste Krankheitszeichen beim Fußballspielen
- Kontinuierliches Fortschreiten der Muskellähmungen
 - Hochgradige Lähmung aller Extremitäten
 - Deutliche Schluck- und Sprechstörung
 - „Vermehrter Speichelfluss“ (Sialorrhoe)
 - Luftnot
 - Verminderter Hustenstoss mit Verschleimung (Infekte!!)
 - Gelenk-/Muskelschmerzen
 - Spastik
 - Darmatonie und Magenentleerungsstörung (Übelkeit!!)
- Angst/Panikattacken
- Fatigue



Fallbeispiel Herr A.

- 2 Jahre vor der Erstdiagnose ALS erste Krankheitszeichen beim Fußballspielen
 - Kontinuierliches Fortschreiten der Muskellähmungen
 - Hochgradige Lähmung aller Extremitäten
 - Deutliche Schluck- und Sprechstörung
 - „Vermehrter Speichelfluss“ (Sialorrhoe)
 - Luftnot
 - Verminderter Hustenstoss mit Verschleimung (Infekte!!)
 - Gelenk-/Muskelschmerzen
 - Spastik
 - Darmatonie und Magenentleerungsstörung (Übelkeit!!)
 - Angst/Panikattacken
 - Fatigue
- | Palliativmedizinische Symptomlinderung**



**UNIKLINIK
KÖLN**

Zentrum für
Palliativmedizin

Symptomlinderung bei Herrn A.

Diclofenac

Scopolaminpflaster

Ergotherapie, Physiotherapie, Logopädie



Symptomlinderung bei Herrn A.

Beachte:

1. Symptombesonderheiten
2. Sensible Reaktion auf Medikamente
(insbesondere auf zentral oder neuromuskulär wirkende
Medikamente)

Mit niedriger Dosis beginnen!



Symptomlinderung bei Herrn A.

Baclofen			
Tolperison (off label); (ggf. Cannabis erwägen)			
Diclofenac			
Metamizol			
Morphintropfen			
Lorazepam			
Metoclopramid, Dimenhydrinat (Ondansetron)			
Scopolaminpflaster	} vs. Schleimlöser, Cough assist, (Trachealkanüle?)		
Amitryptilintropfen			
(Botulinumtoxininjektion Speicheldrüsen)			
Maskenbeatmung			
Modafinil			
Ergotherapie, Physiotherapie, Logopädie			
PEG			

Spastik

Schmerzen

Luftnot

Angst

Übelkeit

Sialorrhoe

Fatigue

Funktions-
erhaltung



Symptomlinderung bei Herrn A.

Beachte:

1. Symptombesonderheiten
2. Sensible Reaktion auf Medikamente

(insbesondere auf zentral oder neuromuskulär wirkende Medikamente)

Mit niedriger Dosis beginnen!

z.B. Startdosis:

Baclofen: 5mg

Morphin: 0,3-2,5mg

Lorazepam: 0,25-0,5mg

Amitryptilin: 2mg-6mg (=1-3Trpf.)

Scopolaminpflaster: ggf. teilen



Dysphagie

- Tritt im Verlauf immer auf (25% mit Beginn (bulbärer Verlauf))
- Logopädie
- PEG
 - Dehydratation
 - Katabolismus, hochkalorische Kost
 - Vitalkapazität nach Möglichkeit >50%
 - Mortalität, Morbidität
 - Verbesserung der Hydratation und des Ernährungszustandes
 - **Verhindert keine Aspiration**



Nicht invasive Beatmung

- Indikation:
 - Tagesmüdigkeit
 - Konzentrationsstörung
 - Kopfschmerzen
 - Unruhezustände
 - Nächtliche Schlafstörungen
- CPAP Maske
- Verringerung des Kohlendioxids
- Verbesserung der Lebensqualität und lebensverlängernd (ca. um 1 Jahr bei frühem Beginn, d.h. FVC (forced expiratory vital capacity) >65%)
- nicht so erfolgreich bei ALS Patienten mit bulbärer Symptomatik

ALS - Atmung

Atemstörungen: zunehmende Schwäche der Atemmuskulatur, chronisch alveoläre Hypoventilation



zunehmend flache Atmung
mit Abfall des
Sauerstoffangebotes im
Blut (beginnende Hypoxie)



Hyperventilation



Im Verlauf abnehmende
Kompensationsfähigkeit,
pCO₂ steigt



CO₂ Narkose

nächtliche Schlafstörungen,
Unruhezustände,
Tagesmüdigkeit,
Konzentrationsstörungen,
Kopfschmerzen



nicht invasive
Heimbeatmung
(NIV)

ALS - Atmung

Atemstörungen: zunehmende Schwäche der Atemmuskulatur, chronisch alveoläre Hypoventilation



zunehmend flache Atmung
mit Abfall des
Sauerstoffangebotes im
Blut (beginnende Hypoxie)



Hyperventilation



Im Verlauf abnehmende
Kompensationsfähigkeit,
pCO₂ steigt



CO₂ Narkose

nächtliche Schlafstörungen,
Unruhezustände,
Tagesmüdigkeit,
Konzentrationsstörungen,
Kopfschmerzen



nicht invasive
Heimbeatmung
(NIV)



invasive Beatmung
mit Luftröhrenschnitt



Hilfsmittelversorgung

- Vorausschauend planen
- Bsp. für notwendige Hilfsmittelversorgung:
 - Beatmung- und Sekretmanagement
 - Unterstützte Kommunikation
 - Orthesen (Hals, Rumpf, Gliedmaße)
 - Transfer- und Mobilitätshilfen
 - Spezialrollstühle
 - Bewegungstrainer



Beachte

- sich in das engmaschige Versorgungsnetz des Patienten einfügen
 - Einhalten von Terminen
 - Sehr gute Kommunikation innerhalb des Netzes
- Wege einer häuslichen Versorgung auch in außergewöhnlichen Situation



Dysarthrie

- Tritt im Verlauf immer auf (25% mit Beginn (bulbärer Verlauf))
- Logopädie
- Alphabetafeln
- Sprachassistenten/Kommunikatoren (Hand-/Fuß-, Augen/Pupillen-, Kopf-gesteuert, ggf. mit eigenem Sprachmuster)
- Rechtzeitige Vorsorgeplanung



**UNIKLINIK
KÖLN**

Zentrum für
Palliativmedizin

Patientenverfügung ALS

Künstliche Beatmung

invasiv/nicht invasiv
Tracheostomaanlage
ALS bedingt/nicht ALS bedingt
Bis zu welchem Zeitpunkt?

Wiederbelebung

Intensivmedizinische Maßnahmen (definieren welche)

Bis zu welcher Krankheitsentwicklung?
Wenn ausgeführt wie lange?

Krankenhouseinweisung

Antibiotische Behandlung

PEG, suprapubischer Blasenkatheter, Medikamentenapplikation...

Palliative Behandlung, Sterbephase

Vorsorgebevollmächtigte/r

Notarielle Beglaubigung?

Überprüfung bei Situationsänderung