

Palliative Betreuung bei Amyotropher Lateralsklerose „ALS“



**Schriftliche Prüfungsarbeit
der Weiterbildung Palliativpflege**

**Schule für allgemeine Gesundheits- und Krankenpflege
der Barmherzigen Brüder
Wien II**

**Cornelia de Wilde
cornelia.dewilde@chello.at**

Wien, Juni 2004

VORWORT

Ich möchte all jenen Personen danken, die an Amyotropher Lateralsklerose erkrankt sind oder waren und die ich über kürzere oder längere Zeit auf ihrem Lebensweg begleiten darf und durfte. Sie haben mir eine sehr intensive Auseinandersetzung mit allen Symptomen dieser unheilbaren Muskelerkrankung und deren Auswirkungen ermöglicht und einen Einblick in ihr persönliches Erleben gegeben.

Mein besonderer Dank gilt auch den Angehörigen und Betreuern/innen dieser Personen, die durch ihre hervorragende individuelle Begleitung, die Erprobung verschiedenster Unterstützungsmöglichkeiten und durch ihre Erfindungskunst viele gute Ideen zur Erleichterung der Pflege und Betreuung beigetragen haben.

Die Motivation, mich besonders mit dieser Erkrankung und der palliativen Betreuung der Betroffenen auseinander zu setzen, war für mich die Möglichkeit, aufgrund der Komplexität und Vielschichtigkeit der Erkrankung ein breites Spektrum an Pflegefachwissen anwenden zu können.

Einen Menschen zu begleiten, dessen Muskelkraft bei völlig klarem Verstand und erhaltenen intellektuellen Fähigkeiten fortschreitend nachlässt, seine fehlenden Funktionen zu ersetzen oder auszugleichen, ohne zu bevormunden und die Möglichkeit der Selbstbestimmung zu übergehen und das Selbstwertgefühl des Betroffenen zu verletzen, sehe ich als große Herausforderung.

Ein höchstmögliches Maß an Einfühlungsvermögen zu bieten und auch trotz beschränkter bis gänzlich fehlender Kommunikationsfähigkeit den Patienten das Gefühl zu vermitteln, dass alle ihre alltäglichen wie auch speziellen Bedürfnisse verstanden werden, stellt eine große Aufgabe für alle Betreuenden dar.

INHALTSVERZEICHNIS

1. EINLEITUNG	3
2. DAS KRANKHEITSBILD AMYOTROPHE LATERALSKLEROSE (ALS)	4
2.1. Definition	4
2.2. Verlaufsformen	4
2.3. Symptomenkomplex	4
2.4. Prognose	5
2.5. Therapie	5
3. DER PALLIATIVE ANSATZ	6
3.1. Aufklärung	6
3.2. Patientenverfügung	6
3.3. Lebensqualität	7
4. PFLEGE	8
4.1. Atmung	8
4.1.1. Schleim	8
4.1.2. Atemnot	9
4.1.3. Beatmung	9
4.2. Schluckvorgang	10
4.2.1. Speichelfluss	10
4.2.2. Nahrungsaufnahme und Verdauung	11
4.2.3. PEG – Sonde	12
4.3. Bewegung und Lagerung	13
4.3.1. Physiotherapie	13
4.3.2. Hilfsmittel	14
4.4. Kommunikation	14
4.4.1. Pathologisches Weinen oder Lachen	14
4.4.2. Hilfsmittel	15
4.5. Soziales Umfeld	16
5. ZUSAMMENFASSUNG	17
6. GLOSSAR	18
7. LITERATURVERZEICHNIS	20

1. EINLEITUNG

In dieser Arbeit möchte ich die palliativ-pflegerischen Methoden bei der Betreuung von Patienten¹ mit ALS² erörtern, die ich im Rahmen meiner Tätigkeit als diplomierte Krankenschwester auf der Hospizstation in Innsbruck sowie im Mobilien Hospiz Wien der Caritas kennen lernen und anwenden konnte. Auch habe ich als Beraterin für die Pflege zu Hause im Rahmen eines Projektes³ zur Ermittlung des Bedarfs eines multiprofessionellen Beratungszentrums für ALS-Patienten mitgearbeitet.

Da die grundpflegerische Versorgung im Wesentlichen auf den Richtlinien der allgemeinen Krankenpflege basiert, möchte ich diese Kenntnisse voraussetzen und nur die Maßnahmen, die zusätzlich oder im Besonderen bei der Pflege von ALS von Bedeutung sind, erläutern. Ebenso setze ich die Kenntnisse der Anatomie und Neurologie voraus, die sich jede Pflegeperson im Rahmen ihrer Grundausbildung aneignet.

Bei ALS handelt es sich um eine neurologische Erkrankung, bei der es auf Grund von Nervenschädigungen zu fortschreitenden Lähmungen der gesamten willkürlichen Muskulatur kommt und deren Verlauf über starke Kommunikationseinschränkungen meist durch das Versagen der Atemmuskulatur innerhalb weniger Jahre endet.

Als die wenigen positiven Aspekte der Krankheit werden die relative Schmerzfreiheit, keine Inkontinenz und keine Beeinträchtigung der Persönlichkeit und des Denkens erwähnt, wobei letzteres, angesichts der extremen psychischen Belastung, nicht immer unverändert bleibt. Doch es soll betont werden, dass der Intellekt völlig erhalten bleibt.

Die Erkrankung präsentiert sich äußerst unterschiedlich in Verlauf, Ausprägung und Dauer, sodass die nächstfolgende Einschränkung mit dem dazugehörigen zukünftigen Problem nur schwer konkret vorausgesehen oder diesem vorgebeugt werden kann. Auf die aktuelle Ausprägung des Zustandsbildes muss immer eine rasche Reaktion bzw. Therapie erfolgen, doch mit Vorsicht und Vernunft, da sich die Situation schon in sehr kurzer Zeit wieder völlig verändert haben kann und dadurch z.B. die nötige Auswahl der adäquaten Hilfsmittel eine ganz andere sein könnte.

Weil bis jetzt noch keine Therapie bekannt ist, die den Verlauf der Erkrankung stoppt oder rückgängig macht, ist das Gefühl der Ohnmacht gegenüber dieser Erkrankung besonders schwer zu ertragen.

Um zu einer möglichst hohen Lebensqualität für die Patienten und deren pflegenden Angehörigen beizutragen, ist es von besonders großer Bedeutung, das gesamte familiäre Umfeld zu unterstützen und diesem beratend zur Seite zu stehen.

¹Mit der männlichen Form der Bezeichnung „Patient“, „Betroffener“ oder „Erkrankter“ sind zur flüssigeren Lesbarkeit in der ganzen Arbeit selbstverständlich auch die weiblichen Personen gemeint.

²Für die Erkrankung „Amyotrophe Lateralsklerose“ wird im Laufe der gesamten Arbeit immer wieder die Abkürzung „ALS“ verwendet.

³Projekt: „Betreuung von neuromuskulären Patienten mit Ateminsuffizienz mit einem multiprofessionellen Team“, Projektleiter: Prof. Grisold, Stellvertreter: DI Dr. H. Lahrman; monatliche Beratungstreffen seit 04.06.2003, geplante Evaluation im Sommer 2005.

2. DAS KRANKHEITSBILD AMYOTROPHE LATERALSKLEROSE

1873 wurde das Krankheitsbild erstmalig ausführlich mit seinen kennzeichnenden Symptomen von dem Pariser Neurologen Charcot beschrieben und deswegen ist auch die Bezeichnung „Morbus Charcot“ gebräuchlich.

Im englischen Sprachraum wird für ALS die Bezeichnung Motoneuron disease, MND, verwendet und ist aber auch als Lou-Gehrig⁴-Disease bekannt.

2.1. Definition

ALS ist die häufigste degenerative Erkrankung des motorischen Systems mit Nervenzelluntergängen im ersten, oberen oder zentralen Motoneuron, sowie im zweiten, unteren oder peripheren Motoneuron.

Die sensorischen, vegetativen und intellektuellen Funktionen bleiben erhalten.

Die Neuerkrankungsrate nimmt mit steigendem Alter zu und liegt ungefähr bei 2 pro 100.000 Einwohner pro Jahr.

Die mittlere Häufigkeit wird mit ca. 4 ALS-Patienten pro 100.000 Einwohnern angegeben. (Studie von Emery, 1991)

ALS tritt in 90-95% der Fälle sporadisch auf und ist nur in 5-10% erblich bedingt.

2.1. Verlaufsformen

Die Krankheit kann

- Symptome des 1. motorischen Neurons, durch spastische Paresen gekennzeichnet,
- Symptome des 2. motorischen Neurons, als atrophische Paresen sichtbar,
- Symptome der motorischen bulbären Hirnnervenkerne, in Form einer Bulbärparalyse, aufweisen.

ALS beginnt meistens einseitig mit einer Arm- oder Beinschwäche, die sich dann im Verlauf auf alle Extremitäten, den Rumpf und die Hals- und Kopfmuskulatur ausweitet.

Bei ungefähr einem Viertel aller Patienten mit ALS beginnt die bulbäre Form hingegen mit Sprech- und Schluckstörungen.

2.2. Symptomenkomplex

Frühsymptome:

- rasche Ermüdbarkeit
- Parästhesien
- Muskelkrämpfe

Als direkte Symptome von ALS stehen vor allem die

- fortschreitenden Paresen
- Faszikulationen und
- Krämpfe oder
- die Dysarthrie und
- Dysphagie

im Vordergrund.

Amerikanischer Baseballspieler, der 1941 an ALS verstarb.

Im Laufe der Krankheit zeigt sich teilweise eine gewisse emotionale Labilität in Form von pathologischem Weinen und/oder Lachen.

Das bedrohlichste Symptom der ALS stellt die Dyspnoe dar.

Zu den indirekten Symptomen, die die Lebensqualität im fortgeschrittenen Stadium empfindlich beeinträchtigen können, gehören

- Schmerzen der Skelettmuskulatur
- zähe Verschleimung
- Hypersalivation und
- Hypoventilationssymptome.

Die Intelligenz, Gedächtnisleistung, alle Sinnesfunktionen, Sexualfunktionen, Okulomotorik, Kontinenz, Herz- und Verdauungsfunktion bleiben in der Regel aufrecht und intakt.

2.3. Prognose

Da der Verlauf von ALS so unterschiedlich ist, liegt die Lebenserwartung ungefähr zwischen einem und 10 Jahren. Bei dem Großteil der Patienten erstreckt sich das Fortschreiten der Lähmungen jedoch über einen Zeitraum von 3 bis 5 Jahren.

Die Todesursache stellt die zunehmende Schwäche der Atemmuskulatur und die dadurch verursachte respiratorische Insuffizienz dar.

2.4. Therapie

Da die Ursache der sporadischen ALS bisher unbekannt ist, gibt es aufgrund verschiedener Forschungserkenntnisse unterschiedliche kausale Therapieansätze.

- Die einzige gesicherte, wenn auch geringe Auswirkung auf den Verlauf von ALS erzielt man mit der oralen Verabreichung der glutamat-hemmenden Substanz Riluzol (Rilutek®). Diese Therapie basiert auf der Annahme, dass die Nervenschädigungen durch die, bei ALS-Patienten erhöhte, Glutamat-Konzentration an den Überleitungsstellen zwischen den Nervenzellen verursacht werden. Es hat sich gezeigt, dass die Lebenserwartung durch dieses Medikament um wenige Monate verlängert wird.
- Es gibt noch mehrere andere anti-glutamaterge Medikamente, die jedoch laut der aktuellen Studienergebnisse keine geeignete Therapie darstellen.
- Durch Zuführung von Vitamin E, Vitamin C und anderen Antioxidantien, Radikalfängern, verschiedener Nervenwachstumsfaktoren und trotz Anwendung unterschiedlichster alternativer Heilmethoden konnte bis jetzt keine eindeutig positive Wirkung festgestellt werden.
- Weil weniger die Ursache, aber doch die beeinträchtigenden Symptome der ALS auch mit Medikamenten beeinflusst werden können, steht bei der Betreuung die symptomatische Therapie im Vordergrund. Vor allem der vermehrte Speichel, schmerzhaftes Spastiken, Angst und Depression sowie die Atemnot können mit den entsprechenden Medikamenten positiv beeinflusst werden.

3. DER PALLIATIVE ANSATZ

Die große Herausforderung an alle palliativ Betreuenden besteht darin, den Erkrankten ihren letzten Lebensabschnitt lebenswert zu gestalten, weder das Leben zu verkürzen noch künstlich zu verlängern und sie in der Phase des Abschieds kompetent, einfühlsam und individuell zu begleiten.

3.1. Aufklärung

Die Voraussetzung für eine palliativmedizinische und -pflegerische Betreuung stellt die einfühlsame und ehrliche Aufklärung der Patienten und ihrer Angehörigen in verständlicher Sprache dar. Die Betroffenen sollen einen Überblick bekommen über die mögliche Entwicklung der Erkrankung und die verschiedenen professionellen Beratungs- und Unterstützungsmöglichkeiten. Ein guter regelmäßiger Kontakt zu betreuenden Ärzten⁵ und Krankenpflegepersonal ist von Vorteil, da diese während der Veränderungen im Laufe der Erkrankung immer wieder beratend begleiten, und, wenn im Bedarfsfall gewünscht, anderes Fachpersonal, wie zum Beispiel Logo-, Ergo- oder Physiotherapeuten/innen, beiziehen können.

3.2. Patientenverfügung

Die Patientenverfügung stellt eine Willenserklärung dar, in der alle behandelnden Ärzte ersucht werden, nach dem Wunsch des Patienten zu handeln und im Falle eines drohenden oder eingetretenen Versagens der Atmung keine invasive maschinelle Beatmung zu beginnen, sondern die genau festgehaltenen Maßnahmen einzuleiten.

Diese Verfügung muss von dem betreuenden Mediziner ausführlich mit dem Patienten besprochen und von beiden unterschrieben werden. Der Patient muss über die Folgen einer Unterlassung der invasiven, maschinellen Beatmung voll aufgeklärt und zum Zeitpunkt der Unterschrift bei klarem Bewusstsein und Verstand sein.

Diese Willenserklärung ist bei dem Krankheitsbild ALS von so besonderer Wichtigkeit, da durch eine Beatmung der Zeitpunkt des Todes zwar hinausgeschoben, nicht aber das Fortschreiten der Lähmungen gestoppt werden kann. Das bedeutet, dass der Betroffene ein „locked-in“-Syndrom⁶ entwickelt, während die natürliche Todesursache, die CO₂-Narkose⁷, ausgeschaltet ist. Die invasive Beatmung darf aus rechtlich-ethischen Gründen nicht mehr rückgängig gemacht werden und der Patient kann in diesem Zustand der absoluten Bewegungs- und Kommunikationsunfähigkeit noch monate- bis jahrelang nur bei aufwendigster Pflege durch eingeschulte Angehörige oder auf Intensivstationen leben.

Der Patient muss darüber informiert werden, dass im terminalen Stadium der ALS dem Arzt jedoch wirksame Medikamente zur Verfügung stehen, die ein Sterben ohne Erstickengefühl ermöglichen können. Das konkrete Vorgehen in dieser Situation wird dann mit allen Beteiligten besprochen und schriftlich festgehalten.

⁵ Wenn im Laufe dieser Arbeit von Ärzten in der Mehrzahl oder Einzahl gesprochen wird, sind immer ebenso die weiblichen Vertreterinnen der Berufsgruppe gemeint.

⁶ Vollkommene Kommunikationsunfähigkeit mit kompletter Tetraplegie einschließlich Augenmuskulatur.

⁷ Durch die Lähmung der Atemmuskulatur kann nicht ausreichend CO₂ abgeatmet werden und die Patienten fallen in ein leichtes Koma.

3.3. Lebensqualität

Je nach Charakter der Person sind die fortschreitenden Einschränkungen bezüglich Bewegung oder Kommunikation unterschiedlich schwer zu ertragen. Die Tatsache, dass der Intellekt und die Wahrnehmung des Menschen in keiner Weise beeinträchtigt werden und dem „Verfall“ des Körpers hilflos zugesehen werden muss, führt oft zu Depressionen. Das Gefühl der absoluten Machtlosigkeit gegenüber dieser Erkrankung gehört zu den bedrückendsten Belastungen für ALS-Patienten und ihre Angehörigen.

Für das palliative Betreuungsteam ist es wichtig, die Symptome und Einschränkungen, deren Behandlung zu einer Verbesserung der Lebensqualität der Betroffenen führen können, vorrangig zu therapieren bzw. individuelle Hilfestellung zu geben. Hierfür sind auch persönliche Anamnesegespräche, Biographiearbeit und Kenntnis des sozialen Umfelds wichtig.

Die Lebensqualität wird eindeutig als höher empfunden, wenn der Patient zuhause betreut werden kann und nicht in einer Langzeit-Betreuungseinrichtung untergebracht ist. Um einen Aufenthalt zuhause so lange wie möglich zu ermöglichen, muss unter anderem auch darauf geachtet werden, dass die pflegenden Angehörigen zeitweise entlastet werden, um die längerfristige intensive Betreuung leisten zu können. Für diese Zeit kommt dann Kurzzeitpflege in Pflegeheimen, in denen aber leider das Pflegepersonal kaum den Anforderungen eines ALS-Patienten gerecht werden kann, in Frage. Ein begrenzter Aufenthalt auf einer Hospiz- bzw. Palliativstation, wo auf Grund der besseren Personalsituation eher höchstmögliche Lebensqualität erreichbar wäre, ist nur nach Absprache mit den Betreuungsteams der Stationen möglich.

Wenn der Patient jedoch invasiv maschinell beatmet wird, gibt es zur vorübergehenden Entlastung der Pflegenden nur die Möglichkeit, dass der Patient auf einer Intensivstation oder einer Station für Langzeitbeatmete⁸ aufgenommen wird. In beiden Fällen sind dort die Betreuungsbedingungen eher auf einen bewusstlosen Patienten abgestimmt und nicht auf einen geistig regen, kommunikativen- und aktivitätsbedürftigen Menschen. Stationäre Einrichtungen für beatmete ALS-Patienten gibt es derzeit in Österreich nicht.

Dem Leben trotz der Erkrankung Qualität zu geben, ist das Anliegen des palliativen Betreuungsteams, das aus einer Gruppe möglichst breit gefächelter professioneller Spezialisten bestehen sollte.

⁸ Station für Langzeitbeatmete im Geriatriezentrum am Wienerwald, Leitung: Prof. W. Popp, 8 Betten

4. PFLEGE

4.1. Atmung

Bei ca. 10 -20% der Patienten treten bei der ALS durch die Schwäche der Atemmuskulatur bereits sehr früh im Krankheitsverlauf Atemstörungen auf. Im fortgeschrittenen Stadium stellt die Atemnot eine äußerst bedrohliche Situation dar.

Neben der medikamentösen Therapie, die durch die Ärzte verordnet wird, ist es dem Pflegepersonal möglich, dem Patienten durch verschiedene Pflegeinterventionen die Situation zu erleichtern. Atemübungen unter Anleitung einer Atemtherapeutin zur Erhaltung der Elastizität des knöchernen Thorax, zum Training der Atemmuskulatur und zur Unterstützung des Abhustens sind sehr zu empfehlen.

Mit einem einfühlsamen Gespräch über die Ursache und Wirkung der möglicherweise eintretenden CO₂-Narkose kann man dazu beitragen, dass die Angst vor Atemnot etwas vermindert wird.

4.1.1. Schleim

Schleimbildung in der Lunge belastet den ALS-Patienten, nicht weil die Schleimproduktion vermehrt ist, sondern weil er bei zunehmender körperlicher Schwäche nicht mehr ausreichend abhusten kann. Zusätzlich plagt ein häufiger Hustenreiz.

Wenn der Patient nicht mehr genügend Kraft zum Aushusten hat, sollte auf jeden Fall auf schleimlösende Medikamente verzichtet und stattdessen versucht werden, eine Sekretreduktion durch Robinul® oder Scopolamin - Präparate zu erreichen.

Der Hustenreiz kann medikamentös durch Paracodein® Tropfen gelindert werden, die entweder oral eingenommen oder durch die PEG-Sonde verabreicht werden können.

Diese Medikamente werden vom behandelnden Arzt in ihrer Dosierung vorgeschrieben.

Der Hustenassistent:

Um den Vorgang des Hustens nachzuahmen und den Schleim herauszubefördern kann die Benutzung des sogenannten Hustenassistenten Hilfe bringen. Der Hustenassistent ist eine Maschine, die während der Einatmungsphase Luft einpresst und diese dann wieder mit starkem Sog in der Ausatmungsphase herausaugt. Dazu ist es nötig, dass der Patient eine Maske sehr dicht über den Nasen- und Mundbereich aufsetzt und sich an das Gefühl des Luftein- und -auspressens gewöhnt bzw. mitarbeitet. Patienten, die schon an eine BIPAP⁹-Beatmung gewöhnt sind, kommen in der Regel leichter mit dem Gerät zurecht.

Pflegemaßnahmen:

- ◆ Vermeidung bzw. Reduktion von schleimbildenden Nahrungsmitteln wie Milchprodukten, Rohkost (außer Blattsalaten und Kräutern), Zucker, Produkten wie z.B. Fertigsuppen oder -menüs, Weizenprodukten und Bananen. Die Würzung mit Kardamom verringert die schleimbildende Wirkung von Nahrungsmitteln.
- ◆ Entfernung des aufgehusteten Schleims aus der Mundhöhle manuell mittels Küchenrollenpapier, Mundpflegestäbchen oder umwickelter Zahnbürste.
- ◆ Eine Anfeuchtung der Raumluft mittels Luftbefeuchter, aufgehängter nasser Wäsche oder Zimmerbrunnen wird oft als sehr angenehm empfunden und hilft die Klebrigkeit des Schleims zu verringern.
- ◆ Inhalieren mit Kochsalzlösung mehrmals täglich kann den Hustenreiz teilweise oder ganz reduzieren.

⁹ BIPAP (bilevel positive airway pressure) ist eine druckkontrollierte, nicht invasive Positivdruckbeatmung über Maske.

- ◆ Kompresse oder Wattepad mit 1ggt Zedernholzöl beträufeln und auf den Kopfpolster oder in Kopfnähe legen; dieses ätherische Öl lindert den Hustenreiz.
- ◆ Andere ätherische Öle sind eher zu vermeiden, da sie die Schleimverflüssigung und -produktion fördern und den Speichelfluss anregen. Da der Schluckvorgang schwierig ist, würde die Problematik dadurch wieder verschlimmert.

4.1.2. Atemnot

Das subjektive Gefühl der Atemnot ist für den Patienten mit existentieller Angst verbunden. Hier setzen auch die pflegerischen Interventionen an, denn nur die Unterbrechung des Teufelskreises Atemnot-Angst-Atemnot bringt Erleichterung.

Erkennbar ist die Schwächung der Atemmuskulatur und die damit verbundene verminderte nächtliche Sauerstoffzufuhr schon frühzeitig an Schlafstörungen, Müdigkeit, Leistungsabfall, Einnicken am Tag, morgendlichen Kopfschmerzen, Nacken- und Gliederschmerzen, Sehstörungen, Schwindelanfällen, Synkopen und Konzentrationsstörungen.

Besonders im fortgeschrittenen Stadium ist bei ALS der Einsatz der Atemhilfsmuskulatur zu beobachten. Die Nacken- und Schultermuskulatur wird verstärkt zur Unterstützung der Einatmung eingesetzt.

Pflegemaßnahmen:

Wichtigste Aufgabe der Pflegepersonen ist es, dem Patienten ein Gefühl der Ruhe, Sicherheit und Geborgenheit ohne Einengung zu vermitteln.

- ◆ Schon im Vorfeld sollen Gespräche über Atemnot, ihre Ursachen, Wirkung und Behandlungsmöglichkeiten stattfinden, um durch Klarheit Angst zu nehmen.
- ◆ Eine möglichst platzbietende Gestaltung des Raumes, Helligkeit und freie Sicht auf Fenster bzw. die Möglichkeit, diese zu öffnen, verhindern das Gefühl der Beengung.
- ◆ Die verschiedenen Lagerungsmöglichkeiten zur Erleichterung der Atemnot können auch bei ALS-Erkrankten angewendet werden: Oberkörper-Hochlagerung, Handtuchrolle senkrecht entlang der Wirbelsäule, Polster unter den Knien, kleine Polster oder Luftballons unter der Achselhöhle, beide Unterarme auf Polstern abstützen, im Sitzen beide Füße fest auf den Boden stellen, Rücken an Rücken sitzen, A- Lagerung, V- Lagerung, T- Lagerung.
- ◆ Eine atemstimulierende Einreibung erweist sich häufig als sehr angenehm für die Patienten; auch eine Fußmassage oder Reflexzonenmassage kann Erleichterung verschaffen. Wichtig ist die Absprache mit dem Betroffenen, denn nur das, was er als angenehm empfindet, kann auch wirklich hilfreich sein.
- ◆ Aromatherapeutische Maßnahmen sind mit Vorsicht abzuwägen, da diese die Speichelproduktion, wie schon oben erwähnt, anregen können.

4.1.3. Beatmung

Man unterscheidet zwischen der nicht invasiven Beatmung und der invasiven Beatmung über Tracheostoma. Wenn erste Symptome der Atemnot auftreten, sollten diese Methoden mit dem Arzt besprochen werden und gegebenenfalls eine Patientenverfügung unterschrieben werden.

BIPAP

Die nicht invasive Beatmung mittels BIPAP stellt keine Lebensverlängerung, sondern eine effiziente Methode zur Linderung der Beschwerden, Verbesserung der Leistungsfähigkeit und Steigerung der Lebensqualität dar. Zu Beginn wird diese Maskenbeatmung vor allem nachts verwendet. Die Anwendung ist leicht zu erlernen, gut zuhause durchführbar und jederzeit wieder zu beenden. Als Pflegeperson ist auf mögliche Druckstellen von der Maske im Nasen - Mundbereich zu achten.

Sauerstoff

Wenn diese Beatmung abgelehnt oder nicht toleriert wird, gibt es die Möglichkeit, eine Symptomlinderung durch die intermittierende Gabe von Sauerstoff zu versuchen. Da jedoch bei der ALS die Atemprobleme aufgrund einer Lähmung der Atemmuskulatur und nicht wegen einer Gasaustauschstörung entstehen, ist die positive Wirkung der Sauerstoffgabe gegenüber der BIPAP-Beatmung deutlich geringer. Durch die Sauerstoffgabe kann auch eine zusätzliche Atemdepression verursacht werden. Deswegen ist vor allem nachts von einer exogenen Sauerstoffzuführung eher abzuraten.

Beatmung über Tracheostoma

Nach umfassender Aufklärung wird diese invasive Form der Beatmung nur äußerst selten, meist von Patienten mit sehr langsamem, primär bulbärem Verlauf, gewünscht. Die Dauerbeatmung über Tracheostoma stellt eine Lebensverlängerung mit fraglichem Qualitätsgewinn dar und kann nach der momentanen rechtlichen Lage in Österreich nicht rückgängig gemacht werden. Das Fortschreiten der Erkrankung kann dadurch nicht aufgehalten werden.

Da die Erhaltung der Lebensqualität und nicht die Lebensverlängerung Ziel in der Palliativbetreuung ist, wird viel Wert auf eine ausführliche Besprechung mit den Betroffenen gelegt und das Verfassen einer Patientenverfügung empfohlen, die auch bei akuter respiratorischer Insuffizienz eine Intubation durch den Notarzt verhindern kann.

Pflegemaßnahmen:

- ◆ Neben den allgemein-pflegerischen Maßnahmen in Beatmungssituationen steht für die palliative Betreuung besonders die psychische Unterstützung im Vordergrund.
- ◆ Zeit für Gespräche mit Patienten und Angehörigen ist äußerst wichtig. Das Thema Sterben wird gerade durch die Atemproblematik immer wieder aktuell und will in all seinen Facetten behandelt werden. Dieser Punkt ist in einem Satz kurz umrissen, nimmt aber im täglichen Umgang mit den Betroffenen häufig einen großen Teil der Betreuungszeit in Anspruch.

4.2. Schluckvorgang

4.2.1. Speichelfluss

Ein Problem bei ALS-Patienten ist der zum Teil ausgeprägte Speichelfluss. Dabei handelt es sich nicht um eine gesteigerte Produktion, sondern durch die Lähmung der Pharynx- und Larynxmuskulatur kann er nicht mehr geschluckt werden und sammelt sich dadurch in der Mundhöhle bzw. fließt unkontrolliert ab.

Medikamentös kann eine Speichelreduktion durch Atropin, Itrop®, Robinul® und Scopolamin erzielt werden. Auch Antidepressiva haben eine speichelreduzierende Wirkung.

Injektion von Botulinum-Toxin oder Bestrahlung der Parotis können die Speichelproduktion ebenso reduzieren, doch sind diese Therapieformen derzeit noch in Erprobung.

Pflegemaßnahmen:

- ◆ Anbieten von speichelreduzierenden Flüssigkeiten: Zitronensaft mit etwas Wasser und Zucker vermischt trocknet nach kurzzeitiger Vermehrung des Speichels die Mundschleimhaut aus; Salbeitee oder Kaffee ohne Milch.
- ◆ Häufiges manuelles Abwischen des Speichels vom Mund und aus der Mundhöhle. Erleichterung kann auch ein Absaugen aus der Mundhöhle bringen, doch wird dadurch auch gleichzeitig wieder die Speichelproduktion angeregt.

- ◆ Ein gefalteter Tupfer zwischen die Lippen gelegt kann den überflüssigen Speichel aufsaugen; muss öfter gewechselt werden. Diese Methode wird aber vor allem beim invasiv beatmeten Patienten angewendet.
- ◆ Pflege der Haut um den Mund z.B. mit Ringelblumensalbe und mehrmals täglich Lippenpflege um Rhagaden zu vermeiden.
- ◆ Lagerung, in der keine Aspirationsgefahr besteht.

4.2.2. Nahrungsaufnahme und Verdauung

Durch Schluckstörungen können Ernährungsprobleme entstehen. Gemeinsam mit Diätassistenten/innen und Patienten kann besprochen werden, welche Nahrungsmittel in welcher Zusammensetzung, Konsistenz, Portions- und Stückchengröße und mit welcher Temperatur am besten vertragen werden.

Mit Hilfe der Logopäden/innen kann die Spastizität der Zunge beeinflusst werden und der Transport der Nahrung im Mund besprochen und geübt werden.

Die Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke hat ein Kochbuch herausgegeben, das genau auf die Bedürfnisse der ALS-Patienten abgestimmte Rezepte anbietet.

Ernährungstipps und Pflegemaßnahmen:

- ◆ Die Lebensmittelauswahl kann der vor dem Ausbruch der Erkrankung im Grunde gleichen und soll auf eventuelle andere Vorerkrankungen und auch auf persönliche Gewohnheiten und Vorlieben abgestimmt sein. Vermehrte Vorsicht bzw. Zurückhaltung ist aber bei stopfenden und schleimbildenden Lebensmitteln angezeigt.
- ◆ Bei einer ballaststoffreichen Ernährung (unter anderem: Vollkornprodukte, Kleieflocken und eingeweichte Trockenpflaumen) und ausreichender Trinkmenge (besonders stuhlfördernd wirken magnesiumreiche Mineralwässer, Obst- und Gemüsesäfte) werden oft keine oder nur milde, die Stuhlkonsistenz beeinflussende Medikamente für regelmäßige Ausscheidung benötigt (z.B. Movicol®, Papayana®).
- ◆ Wegen der durch Schluckbeschwerden verminderten Menge an Nahrung sollte auf eine ausreichende Kalorienzufuhr durch Energieanreicherung der Speisen geachtet werden. Empfehlenswert sind die zusätzliche Beigabe von Butter, Rahm, Sahne, Kondensmilch oder Eiern in Getränken oder Speisen, hochkalorische Trinknahrung als Zwischenmahlzeit oder Kohlenhydratkonzentrat in Pulverform zum Untermischen. Zum Süßen eignen sich die verschiedenen Arten von Sirup und Honig oft besser als Zucker.
- ◆ Im Allgemeinen fällt es den Patienten leichter, flüssig-breiige Speisen zu schlucken. Dickliche Suppen, Gemüse-, Kartoffel- und Getreidebreie, Gelees und Pudding sind besonders zu empfehlen. Neben dem Verdickungsmittel Quick Dick®, das in der Apotheke erhältlich ist, eignet sich auch Gelatine sehr gut als Bindemittel.
- ◆ Im fortgeschrittenen Krankheitsstadium stören kleinste festere Teilchen im Essen den Schluckvorgang empfindlich. Auch kleinste Körnchen, Haut, Sternchennudeln und dergleichen müssen abgesiebt oder mit einem Pürierstab zu einer geeigneten breiigen Konsistenz verarbeitet werden.
- ◆ Getränke sind meist angenehmer in leicht gefrorener Form zu schlucken.
- ◆ Tabletten können oft besser in einem halben Teelöffel Pudding, Joghurt, Püree oder Brei eingenommen werden. Viele Medikamente lassen sich pulverisieren und den Speisen untermengen oder können auch auf gleiche Präparate in Tropfen- oder Saftform in Absprache mit dem Arzt umgestellt werden.
- ◆ Die geeignete Haltung für den Schluckvorgang ist ein aufrechter Oberkörper mit geradem oder leicht vornüber gebeugtem Kopf, auf keinen Fall zurückgelehnt.

- ◆ Während des Essens soll Konzentration auf den Schluckvorgang möglich sein, Ablenkung ist zu vermeiden, genügend Zeit soll vorhanden sein und der Patient soll nicht beim Essen reden.
- ◆ Nach dem Zerkleinern der Nahrung im Mund ist ein kurzes Innehalten vor dem Schlucken zu empfehlen, um die Nahrung richtig auf der Zunge zu positionieren und den Schluckvorgang konzentriert abzuschließen.
- ◆ Eine genaue Positionierung des Bissens auf dem hinteren Drittel der Zunge und die Vermeidung des Einatmens während des Schluckvorgangs sind wichtig.
- ◆ Kleine Bissen (ca. 1/3 Teelöffel voll) sind leichter zu schlucken.
- ◆ Gegendruck von einer Hand auf den Oberschenkel, das bewusste Einbeziehen der äußeren Nackenmuskulatur und die bildliche Vorstellung vom Verschließen der Stimmbänder können im Moment des Schluckens wertvolle Hilfe leisten.
- ◆ Ein Warmhalteteller verhindert schnelles Auskühlen bei der meist doch zeitlich sehr verlängerten Einnahme der Mahlzeiten.
- ◆ Trinkhalme sind besonders nützlich, denn sie helfen die Unabhängigkeit bei der Flüssigkeitsaufnahme möglichst lange zu erhalten, wenn das Glas nicht mehr vom Patienten selbst an den Mund geführt werden kann.

4.2.3. PEG – Sonde

Ist die Aufnahme der Nahrung aufgrund der Schluckstörungen schon dermaßen reduziert, dass man den Gewichtsverlust trotz kalorien- und eiweißreicher Kost nicht aufhalten kann, sollte der Erkrankte die Ernährung mittels Magensonde, PEG-Sonde¹⁰, erwägen.

Ziel dieser Ernährung über Sonde ist es, eine zusätzliche Schwächung des Körpers durch eine Mangelversorgung an Flüssigkeit und Energie zu verhindern, die Qualen des Schluckvorgangs zu minimieren und somit die Lebensqualität zu erhöhen.

Es gibt Videos, mit deren Hilfe man dem Patienten die Funktion und die Handhabung der Sonde veranschaulichen kann. Im Allgemeinen empfinden die meisten Erkrankten nach anfänglicher Skepsis die Sondenernährung als große Erleichterung.

Pflegemaßnahmen:

- ◆ Die Portion kann auf einem Teller wie auch sonst üblich angerichtet werden. Dadurch kann einerseits die Menge gut bestimmt werden, andererseits werden durch das Auge die Verdauungssäfte angeregt. Zusätzlich empfindet der Patient ein befriedigenderes Sättigungsgefühl, wenn er vorher gesehen hat, was dann püriert und meistens unkenntlich durch die Sonde verabreicht wird.
- Da durch das große Lumen der Sonde jede pürierte Kost gegeben werden kann, ist eine Teilnahme an gemeinsamen Mahlzeiten möglich.
- ◆ Solange der Schluckvorgang funktioniert und die Aspirationsgefahr nicht zu hoch ist, kann der Betroffene, wenn er möchte, jederzeit Nahrung auch durch den Mund aufnehmen.
- ◆ Man kann Patienten, die nicht mehr schlucken können, am Geschmack von Essen oder Getränken teilhaben lassen, indem man einen Tupfer kurz in die Flüssigkeiten eintaucht und diesen dann zum Lutschen gibt oder indem man kleine Stückchen im Tupfer einwickelt und in den Mund legt. Der Rand des Tupfers bleibt außerhalb des Mundes, um ihn wieder leicht entfernen zu können. So kann geschmeckt, aber nicht verschluckt werden.
- ◆ Es kann jede Speise und jedes Getränk mit einer großen Alexanderspritze durch die Sonde verabreicht werden. Darauf zu achten ist nur, dass nach jeder Nahrung mit einer Spritze voll reinem Wasser nachgespült wird.

¹⁰ PEG: Perkutane endoskopische Gastrostomie: eine Ernährungssonde, die durch die Bauchdecke direkt in den Magen gelegt wird.

- ◆ Die Medikamente, die pulverisiert werden können, bzw. deren Kapsel geöffnet werden kann, dürfen ebenfalls so gegeben werden. Manche Medikamente sind in Saft-, Tropfen- oder Granulatform erhältlich und somit besser zur Einnahme über die Sonde geeignet.
- ◆ Die Eintrittsstelle der Sonde durch die Bauchdecke verheilt im Normalfall innerhalb einiger Tage und kann dann ohne Abdeckung durch einen Verband belassen werden. Eine Reinigung mit einem Haut-Desinfektionsmittel und kurzes Hin- und Herbewegen der Sonde, damit sie nicht einwachsen kann, genügen als tägliche Pflege.
- ◆ Natürlich kann auch spezielle Sondennahrung, wie z.B. von der Fa. Nutricia, zur Ernährung verwendet werden, doch sind hier immer wieder Unverträglichkeiten, Diarrhoe oder verstärkte Blähungen zu beobachten. Die Nahrung verliert auch ihr appetitanregendes Aussehen und der Aspekt des gemeinschaftlichen Essens fällt weg, der für viele Menschen einen bedeutenden Stellenwert in der Beurteilung der Lebensqualität hat. Eventuell kann man auch übliche Kost mit Sondennahrung abwechseln.

4.3. Bewegung und Lagerung

Da sich die Paresen unaufhaltsam weiter ausbilden, kommt in der palliativen Betreuung vor allem der Erhaltung der Beweglichkeit und damit auch verbunden der Erhaltung der sozialen Kontaktfähigkeit eine wichtige Bedeutung zu.

Unterstützung durch Hilfsmittel, Physio- und Ergotherapie können helfen, die Lebensqualität zu erhöhen und Komplikationen wie Kontrakturen oder Dekubitalulcera zu vermeiden.

Es sollte versucht werden, den Betroffenen möglichst lange das Aufstehen zu ermöglichen oder zumindest eine dauernde Bettlägerigkeit zu vermeiden.

4.3.1. Physiotherapie

Die Ziele der Physiotherapie bei ALS sind vor allem

- ▶ Erhaltung der Beweglichkeit und damit Prophylaxe von Kontrakturen und
- ▶ Kreislauftraining und Thromboseprophylaxe.

Das Training der Sprech- und Essmotorik sowie der Atemtechnik wird meist von Logo- bzw. Atemtherapeuten/innen angeboten.

Pflegemaßnahmen:

- ◆ Der Patient soll in seiner Selbstständigkeit unterstützt, aber nicht überfordert werden, da eine Überanstrengung die schon vorhandene Muskelkrampfbereitschaft unterstützt.
- ◆ Immer mit dem Patienten das Ausmaß der gewünschten Unterstützung klären, um das Gefühl der Abhängigkeit nicht zu verstärken, das Selbstwertgefühl nicht zu mindern und die Persönlichkeit zu achten.
- ◆ Mobilisierung mit den geeigneten Hilfsmitteln so oft wie möglich und gewünscht.
- ◆ Bei allen Pfl egetätigkeiten soll auf das Durchbewegen der Extremitäten besonders geachtet werden, denn auch durch mangelnde Bewegung können Schmerzen ausgelöst werden.
- ◆ Die Häufigkeit und die Intensität der Bewegungsübungen müssen von der speziellen Situation des Patienten und vom Stadium der Erkrankung abhängig gemacht werden.
- ◆ Massagen aller Art werden meistens als sehr angenehm empfunden und können je nach Können der Pflegeperson, Wunsch und Vorlieben des Patienten angeboten werden. Vor allem häufige Verspannungen im Schulter- Nackenbereich und Kältegefühl in den unteren Extremitäten können mit Massagen beseitigt werden.

4.3.2. Hilfsmittel

Die Hilfsmittelversorgung muss möglichst individuell erfolgen. Der zeitgerechte Einsatz der verschiedenen Hilfsmittel stellt immer wieder ein Problem für die betreuenden Personen dar, weil der Patient und auch der Angehörige oft nicht bereit sind, Einschränkungen zu akzeptieren oder über mögliche nächstfolgende Einschränkungen nachzudenken. Bei der Organisation der Hilfsmittel muss auch immer die verstreichende Zeit von Verordnung bis zur tatsächlichen Lieferung bedacht werden.

◆ Die Aufgabe der Pflegeperson ist es, den konkreten Bedarf zu erkennen, geeignete Produkte vorzuschlagen, mit dem Patienten und den Angehörigen zu besprechen und die Beschaffung zeitgerecht einzuleiten.

Von Sanitätsfachgeschäften wird von speziell geformtem Essbesteck, Griffhilfen für Glas oder Becher über Aufsteh- (Katapultsitz, Aufrichtstuhl) und Badehilfen (Duschhocker, Haltegriffe, Badewannensitze und -lifte) sowie Gehhilfen (Stock, Rollator), Rollstühle (von ganz einfach bis in Details elektrisch gesteuert) und Krankenbetten mit Spezialmatratzen (Schaumstoff-, Würfel-, Wechseldruck- und andere Antidekubitusmatratzen) eine Vielzahl von Produkten angeboten.

Für viele Hilfsmittel übernimmt die Krankenkasse nach Bewilligung durch den Chefarzt zumindest zu einem Teil die Kosten. Das Ausmaß dieser Unterstützung hängt jedoch von der jeweiligen Versicherung ab.

Als besonders hilfreich haben sich jedoch meist die ganz individuellen, selbst gebastelten Hilfen erwiesen. Tischgestelle zum Einspannen der Zigarette mit integriertem Aschenbecher, diverse Adaptionen der Rollstühle zur Kopfstützung oder Beifixierung mit verschiedenen Bändern, Halterungen für Bücher oder Zeitschriften und unterschiedlichste Formen von speziellen Polsterungen bringen zum Beispiel Erleichterung und erhalten die Selbstständigkeit.

4.4. Kommunikation

Durch die fortschreitenden Paresen und Atrophien der Zungen- und Kehlkopfmuskulatur beginnen die Kommunikationsschwierigkeiten mit vereinzelt Artikulationsstörungen und leicht verwaschener Sprache. Die Aussprache wird bis zur völligen Unverständlichkeit langsam immer undeutlicher. Um die Gesichts- und Zungenmuskulatur zu trainieren, können Übungen mit Logotherapeuten/innen hilfreich sein, doch aufhalten lassen sich die Symptome der ALS auch hierdurch nicht.

4.4.1. Pathologisches Weinen oder Lachen

Bei Patienten mit spastischer Bulbärparalyse kann es zu gesteigerten Gefühlsäußerungen kommen, die vom Betroffenen selbst als inadäquat beurteilt werden, aber nicht kontrolliert werden können. Als Ursache vermutet man die Veränderungen der motorischen Kontrolle durch das limbische System¹¹.

Teilweise sind verschiedene Antidepressiva bei der Behandlung dieses Symptoms erfolgreich. Es ist auch ein Grimassieren zu beobachten, das aufgrund des Gesichtsausdrucks eher als Verzweiflung interpretiert werden könnte, obwohl es eigentlich Freude ausdrücken soll. Diese Umstände lösen beim Patienten massiven sozialen Stress aus und müssen unbedingt mit ihm selbst und den pflegenden und befreundeten Personen besprochen werden, um Missverständnisse zu verhindern und die Ursachen zu erklären.

¹¹ System der Verknüpfungen von somatomotorischen und autonomen Nerven im Gehirn. Diese Verknüpfungen machen eine sinnvolle Koordination aller Körperleistungen erst möglich.

4.4.2. Hilfsmittel

Einige Kommunikationshilfsmittel haben sich, jeweils im entsprechenden Stadium der Erkrankung sinnvoll eingesetzt, als sehr hilfreich erwiesen. Ziel ist es, den Patienten dabei zu unterstützen so lange wie möglich über die Sprache zu kommunizieren. Bei allen Methoden muss jedoch immer mit einer sehr verlangsamten Gesprächsführung gerechnet werden. Das bedeutet, dass Zeit und Geduld von allen Betroffenen im höchsten Grade gefordert werden.

Die anfallenden Kosten sind gegen den tatsächlichen Nutzen abzuwägen.

Als Ersatz für ein Herbeirufen einer Pflegeperson haben sich neben der Bettglocke im stationären Bereich zwei weitere Methoden vor allem in der Heimbetreuung als hilfreich erwiesen:

- Eine kleinere mechanische Glocke wird am Steckgitter, mit Tischtuchklammern am Tisch oder mit anderen Befestigungen wie Bändern etc. in erreichbarer Nähe für den Patienten aufgehängt und kann durch leichtes Antippen betätigt werden.
- Klingeln mit Drucktaster sind in jedem Heimwerkergeschäft erhältlich und können durch leichten Druck betätigt werden. Ein kleiner externer Taster (außerhalb des Klingelgehäuses) kann auch mit einem Klettband am Handgelenk, an Armlehnen oder dergleichen befestigt und mit einem längeren Kabel zur Glocke verbunden werden. So ist auch bei extrem eingeschränkter Beweglichkeit der Finger des Patienten eine sehr präzise Positionierung des Drucktasters und somit die Betätigung der Klingel möglich.

Wenn kein verständliches Artikulieren über die Sprache mehr möglich ist, muss zur schriftlichen Verständigung gewechselt werden. Der Verlust der Sprache, des Klangs der Stimme, stellt für Patienten und Angehörige neben der Kommunikationserschwerung eine weitere psychische Belastung dar.

- Die Zaubertafel („Magic Board“) ist eine immer wieder beschreibbare Tafel, die leicht mit einem seitlichen Schieber gelöscht werden kann und deren Stift nur wenig Druck benötigt, um damit lesbar schreiben zu können. Erhältlich ist diese Tafel in verschiedenen Größen und Ausführungen in Spielwarengeschäften.
- Eine Buchstabentafel ist dann zu empfehlen, wenn die Einschränkung der Feinmotorik kein Schreiben von Wörtern oder Sätzen mehr möglich macht. Diese Tafeln zeigen die Buchstaben des Alphabets und können zusätzlich Felder z.B. mit den Namen der betreuenden Personen, den Grundbedürfnissen oder ganz persönlich häufig gebrauchten Wörtern oder Sätzen aufweisen. Auf diese Buchstaben- oder Wortfelder kann der Patient dann je nach Möglichkeit entweder mit den Füßen, Fingern, Zeigestiften (auch zweckentfremdete Kochlöffel) oder mittels eines Laserpointers zeigen.

Wenn die Beweglichkeit der Hände nicht mehr ausreicht, kann der Laserpointer auch im Schild einer Kappe befestigt werden; so kann auch durch Kopfbewegungen „geschrieben“ werden.

- Eine Acrylglastafel kann dann zum Einsatz kommen, wenn nur noch die Augenmuskulatur für den Patienten willentlich zu beeinflussen ist. Diese Tafel ist im Unterschied zur oben genannten Buchstabentafel durchsichtig. Die Tafel wird zwischen beide Gesprächspartner gehalten und der Patient muss den gewünschten Buchstaben mit Blick fixieren. Dann verschiebt der Gesprächspartner vorsichtig die Tafel so lange, bis er dem Gegenüber direkt durch den Buchstaben hindurch in die Augen schaut und kann in dieser Stellung den Buchstaben fokussieren. Diese Methode klingt komplizierter als sie ist, erfordert allerdings einige Übung, Konzentration

und viel Zeit, doch gehört sie zu den wenig kostenintensiven Varianten und hat zusätzlich noch den angenehmen Nebeneffekt des Augenkontaktes.

■ Ein Laptop ist eine kostspieligere Anschaffung, doch kann er zur Erleichterung der Kommunikation sehr hilfreich sein, besonders wenn der Patient schon vorher mit der Verwendung eines Computers vertraut war. Es gibt spezielle Programme, die geschriebene Sätze "vorlesen", oder solche, die über einen externen Impulsgeber, anstatt mit Tastatur und Maus, gesteuert werden können und auch wie die Buchstabentafel eine systematische Auswahlmöglichkeit von Buchstaben oder Begriffen bieten.

Als Alternativen zur Tastaturbedienung gibt es:

- den **Drucktaster**, mit dem durch Betätigung eine Bestätigung des soeben ausgewählten, markierten Feldes auf dem Bildschirm erfolgt und
- die **Kopfmaus**, bei der über einen kleinen Reflektorpunkt an der Stirn des Patienten ein Empfänger den Mauszeiger auf dem Monitor steuert.

■ Das Brain Computer Interface (BCI) ist noch im Stadium der Erforschung. Bei dieser Methode soll der Patient über Hirnströme (abgeleitet durch EEG-Elektroden) den Mauszeiger steuern können, wenn keine Bewegungen mehr möglich sind, die zur Kommunikation genutzt werden können.

4.5. Soziales Umfeld

Da die meisten Patienten mit ALS den Wunsch haben, zu Hause zu sterben, kommt gerade bei dieser Erkrankung der mobilen palliativen Betreuung besondere Bedeutung zu. Eine enge Zusammenarbeit zwischen Ärzten, Pflegepersonal, Physiotherapeuten/innen, Sozialarbeitern/innen, Psychologen/innen, Seelsorgern/innen und anderen betreuenden Personen kann die entsprechende Unterstützung bieten, um diesen Wunsch zu erfüllen.

Die Aufgabe des palliativ betreuenden Teams ist es, die familiären Umstände sowie das gesamte soziale Umfeld des Erkrankten zu bedenken und den Patienten in seiner individuellen Lebenssituation einfühlsam zu begleiten und zu unterstützen.

Da die psychische und physische Belastung der pflegenden Angehörigen mit dem Fortschreiten der Erkrankung immer weiter zunimmt und wesentlichen Einfluss auf die Lebensqualität aller Beteiligten hat, ist es in der Betreuung der ALS-Patienten wichtig, einfühlsam, aber gezielt nach bestehenden Problemen und Konflikten zu fragen und zu versuchen, zu deren Lösung beizutragen.

Pflegemaßnahmen:

- ◆ Praktische Anleitung bei Pflegemaßnahmen, Beratung und Unterstützung von Angehörigen, die den Erkrankten bis zum Tod ohne Einbindung von zusätzlichen Hilfsdiensten selbst pflegen wollen.
- ◆ Angebot von professioneller Hilfe zur Entlastung der pflegenden Angehörigen, vom stundenweisen Besuchsdienst bis zur pflegerischen Betreuung rund um die Uhr; Hilfe bei der Auswahl dieser Pflegedienste.
- ◆ Dem Patienten und den Angehörigen die Möglichkeit einer Aussprache über bestehende Probleme bieten und bei Bedarf Unterstützung von Psychologen/innen oder Seelsorgern/innen vermitteln.
- ◆ Hilfe bei der Beantragung von Pflegegeld und Freizeitfahrtendienst, Vermittlung zu Sozialarbeitern/innen für spezielle finanzielle und sozialrechtliche Fragen.

5. ZUSAMMENFASSUNG

Die Erkrankung Amyotrophe Lateralsklerose wird von Patienten und Angehörigen als eine der vorstellbar qualvollsten empfunden. Im Laufe der Erkrankung können viele Symptome auftauchen, die mehr oder weniger gut medikamentös oder pflegerisch in den Griff zu bekommen sind, jedoch nicht gänzlich auszuschalten sind. Gemeinsam haben alle, dass sie jeweils ein Stück der Selbstständigkeit und Unabhängigkeit nehmen.

Äußerlich wirken ALS-Patienten zunehmend schwer körperlich behindert und werden dadurch von Unwissenden oft auch als zusätzlich geistig behindert eingestuft und dementsprechend behandelt. Das stellt eine enorme Belastung für deren Persönlichkeit dar, besonders, wenn die Fähigkeit zur Kommunikation immer weniger wird. Der Betroffene hat mit Einschränkungen zu kämpfen, die seine gesamten Grundbedürfnisse betreffen und den gewohnten Lebensalltag unmöglich machen. Durch die steigende Hilfsbedürftigkeit der Patienten werden auch Angehörige und andere Pflegepersonen bis an den Rand ihrer Möglichkeiten und Belastbarkeit gefordert.

Auf Grund dessen ist es wichtig, dass das palliative Betreuungsteam ein Vertrauensverhältnis aufbaut, in das die Angehörigen von Beginn an mit einbezogen werden. Die Begleitung der Angehörigen ist von ganz besonderer Wichtigkeit.

Die palliativmedizinische Betreuung der ALS-Patienten beginnt mit der behutsamen und ehrlichen Aufklärung, spannt sich über die Therapie aller auftretenden Symptome bis zur ausführlichen Besprechung der wahrscheinlichen Todesursache, des Atemversagens, und deren erleichternder Therapiemöglichkeiten in Verbindung mit der Patientenverfügung.

Wenn ein Patient keine Patientenverfügung unterschreiben konnte oder wollte, bevor ein Arzt wegen akuter respiratorischer Insuffizienz eine invasive Beatmung beginnen musste, ist er dazu gezwungen, bei fortschreitender Erkrankung bis zu völliger Bewegungs- und Kommunikationsunfähigkeit auf eine andere Todesursache möglicherweise jahrelang zu warten. Meine Erfahrung zeigt, dass eine invasive Beatmung nur kurzfristig eine zufriedenstellende Lebensqualität erzielen kann, dann aber zu einer extremen Qual wird. Zudem stellt diese Beatmung eine lebensverlängernde Maßnahme dar, die nicht in das Konzept der Palliativmedizin passt und somit fällt der Patient aus dem Palliativbetreuungsprogramm.

Auf Grund der geringen Häufigkeit der Fälle mit invasiver Beatmung gibt es jedoch auch keine anderen adäquaten Betreuungsplätze, außer denen zu Hause. Zur zeitweisen Entlastung der pflegenden Angehörigen wäre aber gerade in diesen besonders belasteten Lebenssituationen eine stationäre Betreuungsform mit den Qualitätsansprüchen der Palliativmedizin äußerst hilfreich und wünschenswert.

Abschließend möchte ich noch erwähnen, dass die hohe Qualität einer palliativen Betreuung neben der fachlichen Kompetenz vor allem auch auf der Wertschätzung gegenüber den Menschen und dem Leben allgemein beruht. Das Palliativteam bemüht sich, die Patienten und deren Angehörige individuell entsprechend ihrer religiösen Zugehörigkeit und gesellschaftlichen Stellung zu begleiten. Die Bedeutung von Lebensqualitätskriterien wird gemeinsam mit den Patienten definiert. Alle Pflegemaßnahmen werden flexibel der Situation und den Bedürfnissen der Betroffenen angepasst und dienen der Lebensqualitätserhaltung oder -verbesserung. Diese wertschätzende Haltung ist auch sehr positiv im Umgang zwischen den einzelnen Teammitgliedern spürbar und erleichtert die multidisziplinäre Zusammenarbeit.

6. GLOSSAR

autonomes Nervensystem:	Synonym für vegetatives Nervensystem; der Teil des Nervensystems, der für die Versorgung der inneren Organe zuständig ist und nicht dem Willen unterworfen ist; siehe auch: vegetativ
Aspiration:	Einatmen von flüssigen oder festen Stoffen infolge fehlender Schutzreflexe
Ateminsuffizienz:	vgl. Insuffizienz, respiratorische
Atrophie; atrophisch:	Rückbildung eines Organs oder Gewebes; rückgebildet
Bulbärparalyse; bulbär:	Sammelbegriff für neurologische Krankheitsbilder, die durch Schädigung von motorischen Hirnnervenkernen entstehen; Bezeichnung für den Symptomenkomplex, zu dem Schluck-, Kau-, Sprechstörungen und Zungenatrophie gehören.
degenerativ:	in der Funktion geschädigt
Dekubitalulcus, -ulcera:	Geschwür, das in Folge von äußerer Druckeinwirkung und Mangel-durchblutung des Gewebes entsteht
Diarrhoe:	dünflüssiger Stuhlgang, Durchfall
Dysarthrie:	Sprechstörung durch Störung der Sprechmotorik
Dysphagie:	Schluckstörung
Dyspnoe:	mit Atemnot einhergehende Erschwerung der Atemtätigkeit
Evaluation:	Auswertung
Faszikulation:	sichtbare, nicht beeinflussbare, blitzartige Anspannung von Muskelbündeln
Hyperkapnie:	erhöhter CO ₂ -Gehalt im Blut
Hypersalivation:	vermehrter Speichelfluss
Hypoventilation:	verminderte Belüftung der Lungenbläschen durch vermindertes Atem-minutenvolumen
Insuffizienz, respiratorische:	Störung, unzureichende Funktion der Atmung; hier durch Beeinträchtigung der Atemmuskulatur bzw. des Atemantriebs
Intubation:	Einführung eines speziellen Beatmungsrohres in die Luftröhre oder eines Astes der Luftröhre zur Beatmung
invasiv:	eindringend
Kontinenz; Inkontinenz:	Fähigkeit Stuhl und Harn zurückzuhalten und die Entleerung willentlich zu kontrollieren; unfreiwilliger Abgang von Stuhl und Harn
Kontraktur:	Funktions- und Bewegungseinschränkung von Gelenken durch Muskelverkürzungen; hier: verursacht durch falsche Lagerung oder ungenügende Mobilisation des Patienten
Larynx:	Kehlkopf
Motoneuron:	eine Nervenzelle mit allen Fortsätzen, welche Impulse, die für die Bewegung nötig sind, leitet
neuromuskulär:	die Muskeln in Kombination mit den Nerven betreffend
Obstipation:	Stuhlverstopfung
Okulomotorik:	Augenbewegung
palliativ:	gegen Symptome, aber nicht gegen die Ursache einer Erkrankung wirkend; mit dem Ziel der Lebensqualitätsverbesserung, aber nicht Lebensverlängerung
Parästhesie:	Sensibilitätsstörung; Kribbeln oder taubes Gefühl
Parese:	Lähmung
Parotis:	Ohrspeicheldrüse

Pharynx	Rachen
Rhagade:	spaltförmiger Einriss der Haut durch verminderte Elastizität der Haut
sensorisch:	die Empfindung betreffend
Skelettmuskulatur:	Muskeln des Bewegungs- und Halteapparates
somatomotorisch	somatomotorische Nerven leiten Erregungen vom Gehirn zu den willentlich beeinflussbaren Muskeln
Spastik, Spastizität; spastisch,:	gesteigerte Muskelanspannung; verkrampft, angespannt
Synkope:	kurzdauernder Bewusstseinsverlust
terminal, terminales Stadium:	das Ende bzw. eine Grenze betreffend; hier: die letzte Lebensphase kurz vor Eintreten des Todes
Tetraplegie:	komplette Lähmung aller vier Extremitäten
Tracheostoma:	operativ angelegte Öffnung der Luftröhre nach außen zur Langzeitbeatmung
vegetativ:	die Funktion des Nervensystems betreffend, das nicht primär dem Einfluss des Willens und dem Bewusstsein untergeordnet ist

7. LITERATURVERZEICHNIS

Borasio G.D. et al., „Die amyotrophe Lateralsklerose: ein Paradigma für nichtonkologische Palliativforschung“, Georg Thieme Verlag, Stuttgart 2002

Borasio G.D. und Voltz R., „Symptomatische Therapie der Amyotrophen Lateralsklerose, Teil 2“, Management of Neuromuskular Disease – Letter 8, DGM – Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke, 2002

Brausewein C., Roller S., Voltz R., „Leitfaden Palliativmedizin“, Urban & Fischer Verlag, München 2000

Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e.V., „ALS - Mit der Krankheit leben lernen“, Informationsbroschüre, 4. Auflage, Mai 2000

Neundörfer Bernhard et al., „Praxis der amyotrophen Lateralsklerose“, UNI-MED Verlag Bremen, 2002

Weissenberger-Leduc Monique, „Handbuch der Palliativpflege“, Springer Verlag, Wien 2002