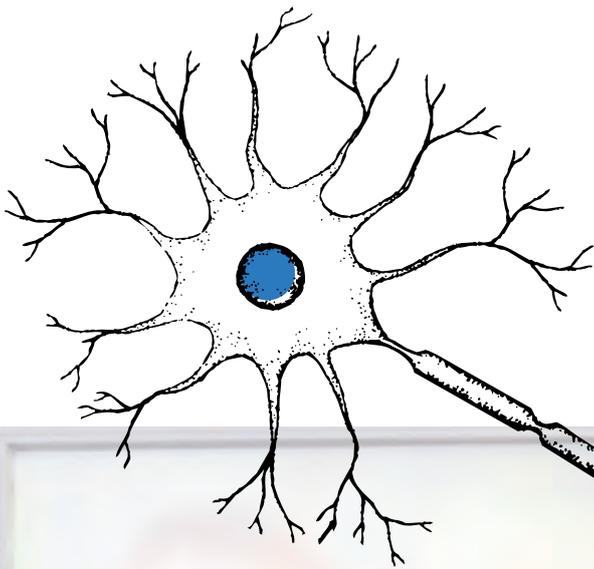


# Was ist ALS?

Informationen zur Amyotrophen Lateralsklerose  
für Patienten und Angehörige



**Sehr geehrte Patientin, sehr geehrter Patient,  
liebe Leserin, lieber Leser,**

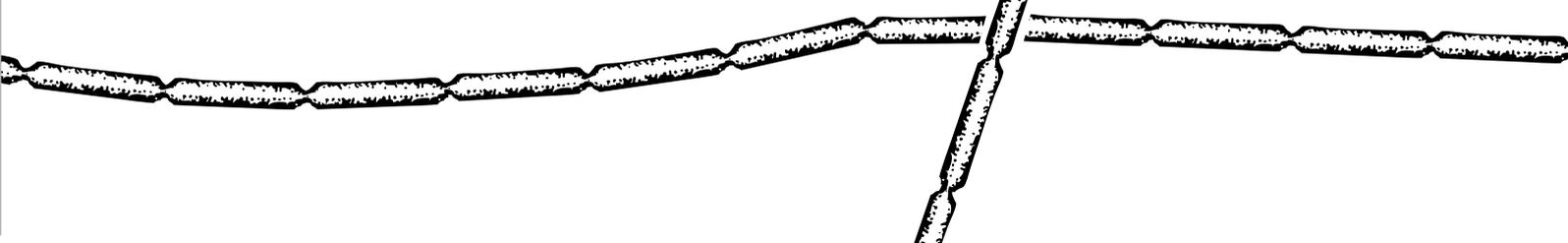
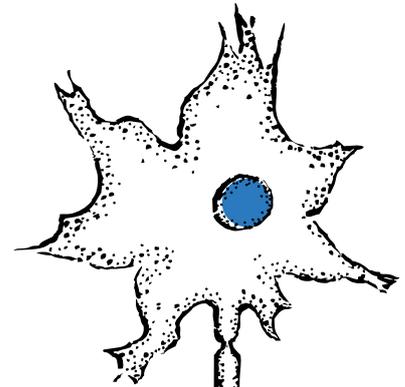
die Diagnose einer ALS ist für die Betroffenen und ihre Angehörigen mit drängenden und schwerwiegenden Fragen verbunden. Das Arzt-Patienten-Gespräch ist der geeignete Ort, um die offenen Fragen zur Diagnose, Prognose und zu den Behandlungsmöglichkeiten zu stellen. In mehr als 20 Jahren der Betreuung von Menschen mit ALS habe ich die Erfahrung gemacht, dass der Umfang, die Komplexität und die Tragweite der ärztlichen Informationen im Aufklärungsgespräch mit Mühe aufzunehmen sind. Hinzu kommt die emotionale Anspannung während eines Ambulanz- oder Praxistermins, insbesondere bei der Besprechung belastender Themen.

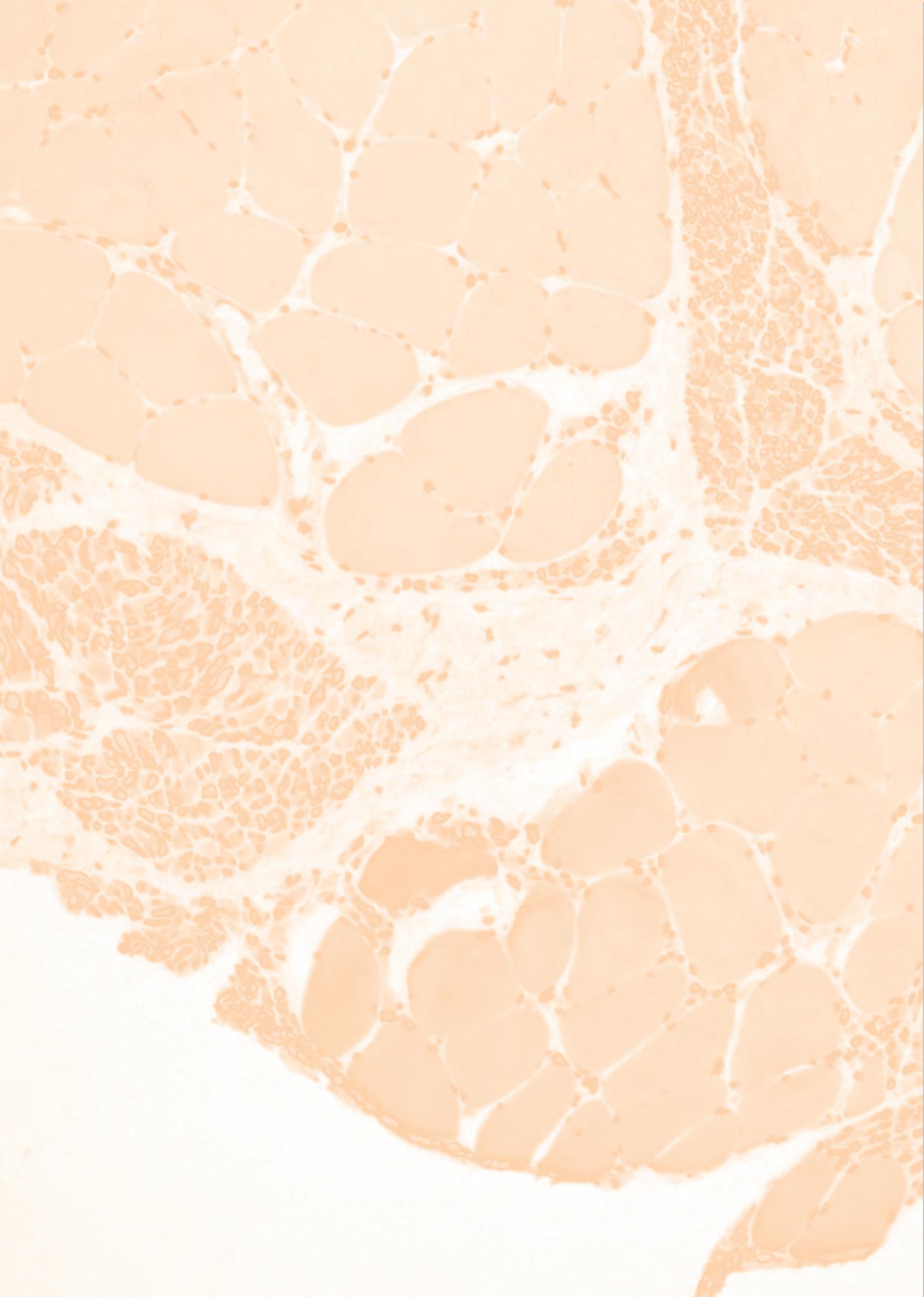
Die vorliegende Broschüre ist entstanden, um den Arzt-Patienten-Dialog zu ergänzen. Sie soll Ihnen die Möglichkeit geben, bestimmte Themen nachzulesen oder zu vertiefen, und orientiert sich an den häufigen Fragen von Menschen mit ALS, die zum Krankheitsbild, zur Forschung, Behandlung und Versorgung gestellt werden.

Ich hoffe, dass dieses Angebot - neben einer persönlichen Betreuung durch Ambulanzen und Praxen sowie den bestehenden Internetangeboten - eine Unterstützung ist, die ALS-Erkrankung zu bewältigen. Für Ergänzungs- und Verbesserungsvorschläge für zukünftige Auflagen dieser Broschüre bin ich Ihnen sehr dankbar.



*Prof. Dr. med. Thomas Meyer*





**ALS** ist eine fortschreitende, bisher unheilbare Erkrankung des motorischen Nervensystems, bei der Nervenzellen im Gehirn und Rückenmark ihre Funktion verlieren, die für die Steuerung der Muskulatur verantwortlich sind.

**Symptome:** Langsam fortschreitende Muskelschwäche, Lähmung und Steifigkeit der Arme und Beine, des Rumpfes, der Zunge, des Schlundes und Kehlkopfes

**Auswirkungen:** Zunehmende Einschränkungen beim Gehen, Stehen, Treppensteigen, Hantieren, Greifen, Tragen, Schreiben, An- und Auskleiden, Sprechen, Schlucken, Atmen und bei der Körperpflege

- ▶ **6.000-8.000** Menschen mit ALS in Deutschland
- ▶ **2.000** Neuerkrankungen an ALS pro Jahr in Deutschland
- ▶ **3-5 Jahre** mittleres Überleben nach Symptombeginn (ohne lebensverlängernde Maßnahmen)
- ▶ **1 zugelassenes Medikament**, das eine moderate Krankheitsverzögerung erreichen kann
- ▶ **Behandlungsoptionen**, mit denen eine Steigerung der Lebensqualität und der Überlebenszeit erreicht werden kann (z. B. Ernährungsversorgung und Beatmungstherapie)

# Inhalt

## Krankheitsbild

Überblick .....	2
Ursachen .....	4
Erblichkeit und Genetik .....	6
Symptome .....	8
Diagnose .....	9
Verlauf .....	10

## Behandlung

Grundsätze .....	12
Medikamente.....	14
Hilfsmittel .....	18
Ergotherapie, Physiotherapie, Logopädie .....	22
Ernährungshilfen .....	24
Atemhilfen .....	26
Versorgungsnetzwerke .....	29
Palliativversorgung .....	30
Persönliche Verfügungen .....	32

## Forschung

Therapieforschung .....	34
Versorgungsforschung.....	37
Grundlagenforschung .....	38

## Weiterführende Informationen

Versorgungs- und Informationsangebote.....	40
--	----

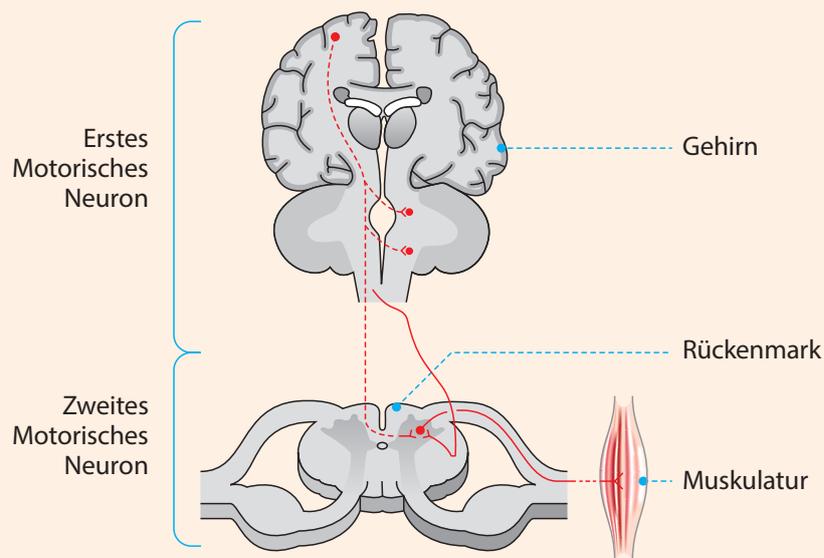
*Aus Gründen der besseren Lesbarkeit wird auf die gleichzeitige  
Verwendung männlicher und weiblicher Sprachformen verzichtet.  
Sämtliche Personenbezeichnungen gelten gleichwohl für alle Geschlechter.*

# Krankheitsbild

## Überblick

Die Amyotrophe Lateralsklerose (ALS) ist eine schwere Erkrankung des motorischen Nervensystems. Bei der ALS verlieren die motorischen Nervenzellen, die für die willkürliche Steuerung der Muskulatur verantwortlich sind, fortschreitend ihre Funktion.

Die geschädigten motorischen Nervenzellen (Motoneurone) befinden sich im Gehirn und im Rückenmark. Das erste Motoneuron beginnt im Gehirn, seine Nervenfortsätze (Axone) reichen bis ins Rückenmark. Dort haben sie Kontakt mit den Nervenzellen des zweiten Motoneurons, die durch lange Nervenfortsätze mit der Muskulatur verbunden sind.



Schematische Darstellung des motorischen Nervensystems: Die Muskelfunktionen werden durch motorische Nervenzellen im Gehirn und im Rückenmark gesteuert.



Der Abbau von Nervenzellen (Neurodegeneration) stellt sich für Menschen mit ALS vor allem als Kraftminderung und Muskelschwäche, Muskelschwund oder Steifigkeit dar. Der Nervenzellverlust hat zur Folge, dass die Mobilität der Hände, Arme, Beine sowie des Rumpfes und der Zunge im Laufe der Krankheit eingeschränkt wird oder verloren geht. Im fortgeschrittenen Krankheitsverlauf kann es zur vollständigen Lähmung der Skelettmuskulatur kommen. Die ALS zählt daher zu einer der schwersten Erkrankungen des Menschen. Sie ist nicht heilbar, durch eine Behandlung können ihre Symptome jedoch gelindert werden.

In Deutschland leben 6.000 bis 8.000 Menschen mit ALS. Die Erkrankung wird jährlich bei etwa 2.000 Patienten neu diagnostiziert. Die meisten von ihnen sind zwischen 50 und 70 Jahre alt. Das Durchschnittsalter liegt zwischen 56 und 58 Jahren. 10 % erkranken vor dem 40. Lebensjahr. Die jüngsten Patienten sind zwischen 20 und 30 Jahre alt. Männer erkranken etwas häufiger als Frauen.

Nicht betroffen von der ALS sind die Körperwahrnehmung und Sinneswahrnehmungen (Sehen, Hören, Schmecken, Riechen, Gleichgewichtssinn, Tastsinn). Auch die Herzmuskulatur und die Kontrolle von Urin und Stuhl bleiben meist unberührt.

*„A-myotroph“ stammt aus dem Griechischen: „a“ bedeutet kein, „myo“ bezieht sich auf Muskeln, „troph“ auf Versorgung – keine Versorgung der Muskeln. „Lateral“ meint den seitlichen Bereich des Rückenmarks, in dem die Nervenzellen Signale an die Muskeln senden und diese steuern. Durch ihren Funktionsverlust kommt es dort zu einer Verhärtung („Sklerose“).*



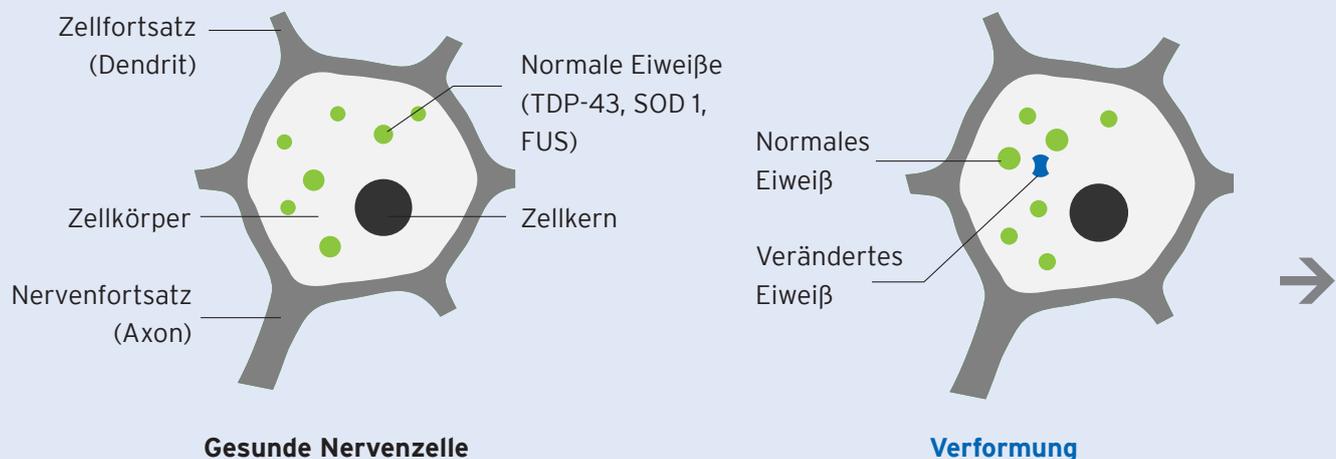
Jean-Martin Charcot  
1825-1893

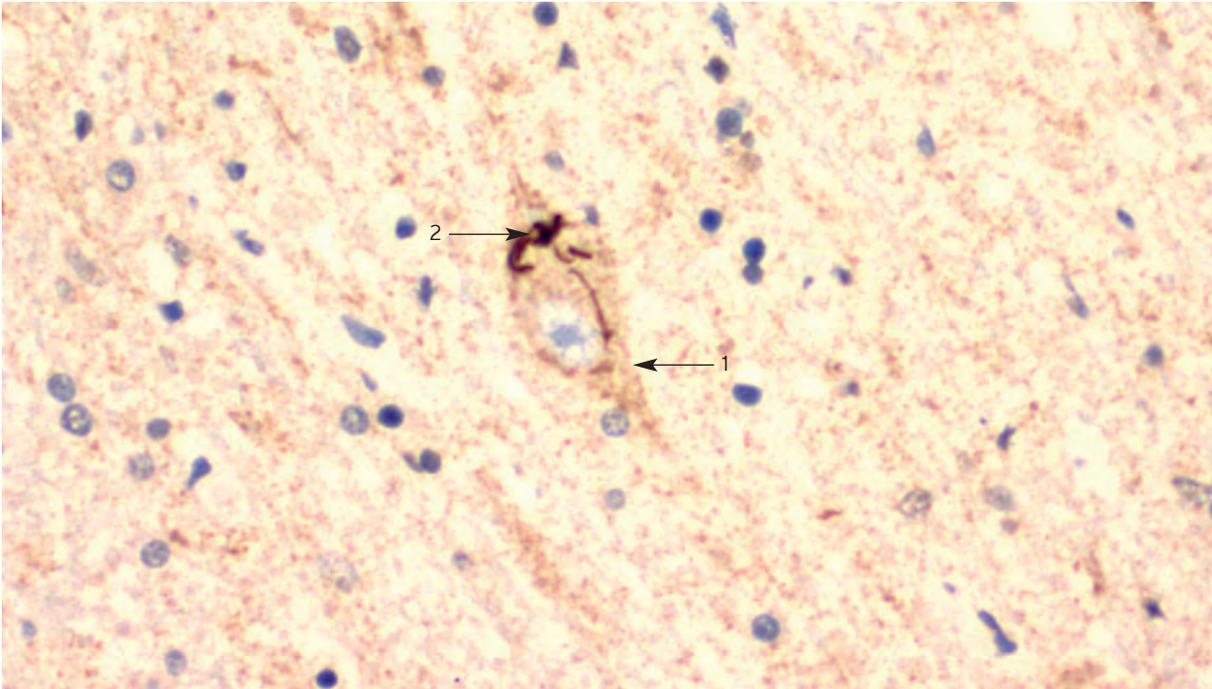
## Ursachen

Die ALS wurde erstmalig im Jahr 1869 durch den französischen Neurologen Jean-Martin Charcot beschrieben und als „Amyotrophe Lateralsklerose“ bezeichnet. Er kam zu der Erkenntnis, dass die ALS durch einen Untergang (Degeneration) motorischer Nervenzellen in Gehirn und Rückenmark entsteht.

In den 1950er-Jahren konnten ALS-Forscher durch mikroskopische Untersuchungen von Gehirn- und Rückenmarksgewebe ALS-typische Ablagerungen von Eiweißen feststellen (Bunina-Körperchen).

Erst seit dem Jahr 2006 ist es gelungen, die molekulare und chemische Zusammensetzung dieser pathologischen Ablagerungen in den motorischen Nervenzellen zu analysieren. Ein hauptsächlicher Bestandteil der Ablagerungen besteht aus dem Eiweiß (Protein) TDP-43. Darüber hinaus konnte gezeigt werden, dass sich neben dem TDP-43 auch andere Proteine (z. B. SOD1, FUS) in der motorischen Nervenzelle ablagern können.

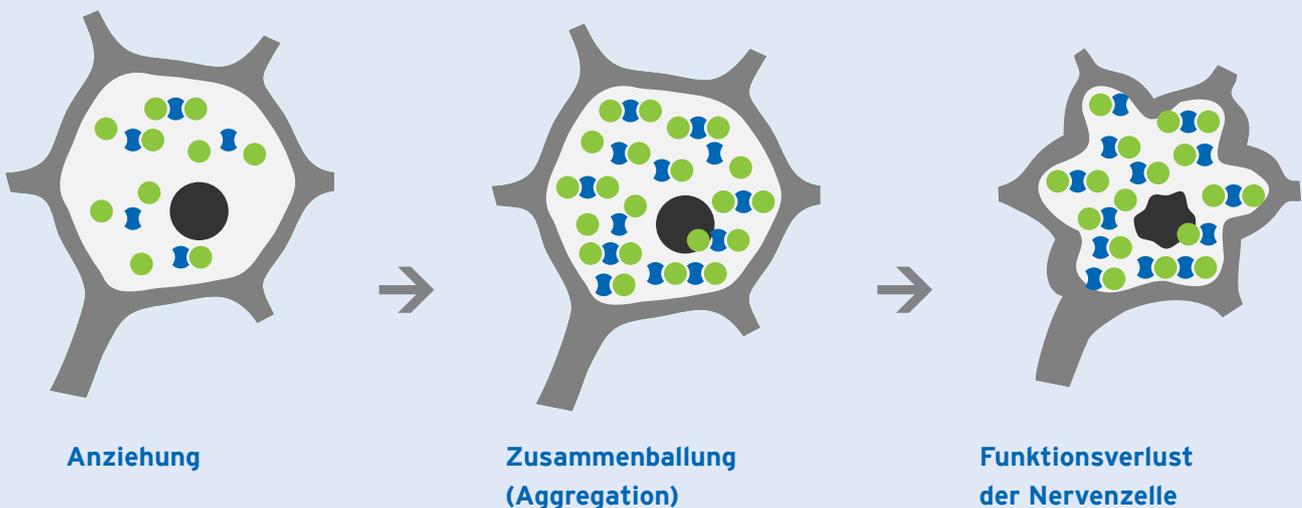




Mikroskopische Darstellung von ALS-typischen Eiweißablagerungen: Der Bildausschnitt zeigt motorische Nervenzellen im Rückenmark (Pfeil 1) und die Ablagerung des Proteins TDP-43 (Pfeil 2).

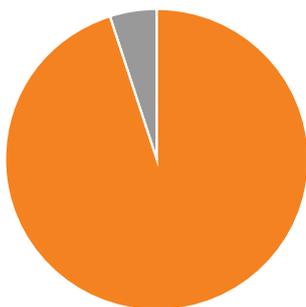
### Verlauf der Eiweißablagerung (Proteinopathie)

Ein Grundprinzip der ALS besteht darin, dass natürlich vorkommende Eiweiße eine Strukturänderung erfahren - ihre Form ändert sich (Konformationsänderung). Durch die Verformung kommt es zu einer gegenseitigen Anziehung der Eiweiße und es entstehen Zusammenballungen (Proteinaggregate). Nach dem Schneeballprinzip verbinden sich mehr und mehr Eiweiße miteinander. In der Konsequenz ist die Nervenzelle mit Proteinaggregaten überladen und kann ihre Funktion nicht mehr ausüben. Dieser Prozess der schädlichen Eiweißablagerung wird Proteinopathie genannt.



## Erblichkeit und Genetik

Die ALS gehört nicht zur Gruppe der typischen Erbkrankheiten. Sie führt in der Regel nicht zu einem Vererbungsrisiko für die Nachkommen. Nur bei etwa 5 % aller ALS-Patienten ist von einer familiären ALS (FALS) auszugehen, das heißt von einer Vererbung der ALS innerhalb der Familie. Das wesentliche Kennzeichen hierfür ist die Krankengeschichte (Anamnese) anderer Familienmitglieder.



95 % Sporadische ALS  
5 % Familiäre ALS

Häufigkeitsverteilung zwischen familiärer und sporadischer ALS: Die Erkrankung ohne Hinweise auf weitere Betroffene in der Familie wird „sporadische ALS“ genannt.

Um von einer FALS zu sprechen, müssen mindestens zwei Familienmitglieder an ALS erkrankt sein. Dabei ist von entscheidender Bedeutung, ob der Vater oder die Mutter des Patienten sowie die Geschwister der Eltern und des Betroffenen betroffen waren oder sind. Die häufigste Konstellation ist die gegenwärtige Erkrankung eines Patienten und die Vorgeschichte eines weiteren Familienmitgliedes in der Vergangenheit. Bei einer Familiengeschichte ohne Hinweis auf eine ALS ist von einer nicht-erblichen Form der ALS auszugehen.



Für eine genetische Diagnostik ist eine umfassende Beratung erforderlich.

Die Ursachen der FALS werden kontinuierlich weiter aufgeklärt. Seit 1993 wurden über 15 Gene identifiziert, bei denen bestimmte Fehler (Mutationen) zu einer ALS führen können (z. B. C9orf72, SOD1, TDP-43, FUS, TBK1). Die Testung von bekannten ALS-Genen ist dann sinnvoll, wenn mindestens zwei Familienmitglieder an ALS erkrankt sind. Ob eine Diagnostik bei Gesunden in Frage kommt, in deren Familie es Hinweise auf eine FALS gibt, bedarf einer sorgfältigen, individuellen Abwägung. Bereits das Wissen um das Vorliegen einer Mutation, die im weiteren Leben zu einer ALS führt, kann eine erhebliche psychosoziale Belastung bedeuten. In jedem Fall sollte eine molekulargenetische Untersuchung von ALS-Genen erst nach einer fachärztlichen Beratung an einem Institut für Humangenetik realisiert werden, das sich auf die genetische ALS-Diagnostik spezialisiert hat.

Dabei werden Möglichkeiten, Grenzen und Risiken dargestellt, die in der humangenetischen Diagnostik liegen.

Obgleich mehr als 95 % aller ALS-Patienten keine Familiengeschichte dieser Erkrankung aufweisen, können auch bei diesen Patienten genetische Veränderungen auftreten. Hier kann es sich um Mutationen oder genetische Varianten handeln, deren Bedeutung für die Erkrankungsentwicklung oder die Erbllichkeit noch weitgehend unbekannt ist. Die genetische Untersuchung ist in diesen Fällen deshalb einschlägigen Forschungsprojekten vorbehalten. Von einer „routinemäßigen“ genetischen Diagnostik ist bei Patienten ohne mindestens zwei bekannte ALS-Erkrankungen in der Familie abzuraten.



Prüfung der Handfunktionen

## Symptome

Zu Beginn der ALS nehmen Patienten überwiegend Muskelschwäche (Parese), Muskelschwund (Atrophie) sowie Muskelsteifigkeit (Spastik) wahr. Die individuellen Beschwerden hängen davon ab, welches Motoneuron und welche Muskelgruppe stärker betroffen ist.

Eine Betroffenheit des ersten Motoneurons führt zu einer unkontrolliert gesteigerten Muskelspannung, die sich in Steifigkeit (Spastik) sowie einer verminderten Geschicklichkeit und Feinmotorik äußert. Bei Betroffenheit des zweiten Motoneurons können die Nerven die Muskulatur nur noch eingeschränkt aktivieren, es kommt zu Muskelschwäche und Muskelschwund.

Zu 60 bis 70 % treten die ersten Symptome an den Extremitäten auf. In diesen Fällen bemerken Patienten eine Ungeschicklichkeit der Hände, eine Gangunsicherheit oder eine Schwäche der Beine.

Zu 30 bis 40 % stellen sich die ersten Symptome beim Sprechen und Schlucken ein (bulbärer Krankheitsbeginn). Bei diesen Patienten ist die Zungen-, Schlund- und Gaumenmuskulatur beeinträchtigt.

Im Gegensatz zu anderen neurologischen Erkrankungen bleibt bei der ALS das Sprachverständnis vollständig erhalten. Es bestehen auch keine Wortfindungsstörungen. Die Defizite beziehen sich auf die motorische Aussprache, während die Bildung der Wörter durch das Gehirn unbeeinträchtigt ist.



Prüfung der Muskeleigenreflexe, die bei der ALS von diagnostischer Bedeutung sind.

## Diagnose

Die wesentlichen Hinweise für eine ALS ergeben sich bereits durch eine körperliche Untersuchung. Neurologisch ausgebildete Ärzte sind in der Lage, ALS-typische Symptome festzustellen. Typischerweise liegen bei ALS-Patienten keine Gefühlsstörungen, Nervenschmerzen oder geistigen Einschränkungen vor. Ein weiteres Merkmal der ALS-Symptomatik ist die langsame Zunahme der Muskelschwäche oder Steifigkeit. Wenn die schmerzlosen Lähmungen schleichend beginnen und allmählich fortschreiten, ohne dass andere neurologische Beschwerden auftreten, entsteht der Verdacht auf ALS. Die äußerlich erkennbaren Symptome können durch zusätzliche Diagnoseverfahren bestätigt und gemessen werden (Elektromyographie, Elektro-neurographie, motorisch-evozierte Potenziale).

Einige sehr seltene Erkrankungen können ALS-ähnliche Symptome aufweisen. Zu ihnen zählen eine mechanische Schädigung des Rückenmarks (zervikale Myelopathie), Muskelerkrankungen (z. B. Einschlusskörperchenmyopathie), Erkrankungen der peripheren Nerven (motorische Polyneuropathie), bestimmte Formen der Multiplen Sklerose, neurologische Folgeerkrankungen durch Tumore (paraneoplastische

Syndrome) und sehr seltene Stoffwechselerkrankungen. Um diese Erkrankungen nachzuweisen oder auszuschließen, stehen verschiedene Untersuchungsmethoden zur Verfügung: Magnetresonanztomographie (Tumor- oder Entzündungserkrankungen des Gehirns und Rückenmarks), Nervenwasseruntersuchung (Infektionen und Autoimmunerkrankungen) oder spezifische Blutuntersuchungen (Stoffwechselerkrankungen, Autoimmunerkrankungen und bestimmte Tumorerkrankungen).

Obwohl die ALS-ähnlichen Erkrankungen sehr selten sind, werden die Untersuchungsverfahren der Zusatz- und Ausschlussdiagnostik mehrheitlich eingesetzt, um eine größtmögliche diagnostische Sicherheit zu erlangen. Bei einem Teil der Betroffenen kann der körperliche Untersuchungsbefund so aussagekräftig sein, dass die klinischen Kriterien einer ALS auch ohne Zusatz- und Ausschlussdiagnostik vorliegen. In diesem Fall kann auf die genannten Untersuchungsverfahren verzichtet werden.



## Verlauf

Die ALS verläuft bei jedem Patienten unterschiedlich. Der individuelle Krankheitsverlauf ist davon geprägt, in welcher Muskelgruppe die Symptome zuerst auftreten. Er beginnt in einer isolierten Muskelregion (beispielsweise den kleinen Handmuskeln) und weitet sich auf jeweils benachbarte Muskelpartien aus (vom Arm auf die gleichseitige Schulter oder den anderen Arm). Bis eine weitere Muskelgruppe betroffen ist, kann es wenige Wochen bis hin zu mehreren Monaten dauern.

Durch Muskelschwund und Steifigkeit wird die betroffene Extremität fortschreitend gelähmt. Sind zuerst die unteren Extremitäten (Beine und Füße) betroffen, bedeutet dies eine zunehmende Gehstörung bis hin zur Notwendigkeit einer Gehstütze oder eines Rollstuhls. Bei den oberen Extremitäten werden das Heben, Tragen, Schreiben, Schneiden, Essen und die Körperpflege fortschreitend beeinträchtigt.

Wenn die Symptome an Zunge, Schlund und Gaumen beginnen, stehen eine Sprechstörung sowie Kau- und Schluckstörungen im Vordergrund. Das Sprechen und die Artikulation fallen immer schwerer bis hin zur Unfähigkeit, verbal zu kommunizieren. In diesem Fall können Patienten sich mit Kommunikationshilfen auch ohne Lautsprache mitteilen.

Die Schluckstörung beginnt meist mit einer leichten Schwäche oder Steifigkeit der Zungen- und Schlundmuskulatur. Im weiteren Krankheitsverlauf nimmt die Beweglichkeit des Kehlkopfes ab, sodass Nahrungsbestandteile in die Luftröhre anstelle der Speiseröhre gelangen können. Bei einer hochgradigen Schluckstörung ist die Kau- und Schluckmuskulatur schwer oder vollständig gelähmt und das Schlucken von Nahrung kaum oder nicht mehr möglich.

Sehr feste oder dünnflüssige Nahrungsmittel bereiten Schwierigkeiten. Eine spezielle Nahrungszusammenstellung oder Ernährungshilfen werden notwendig, um einem Gewichtsverlust entgegen zu wirken.

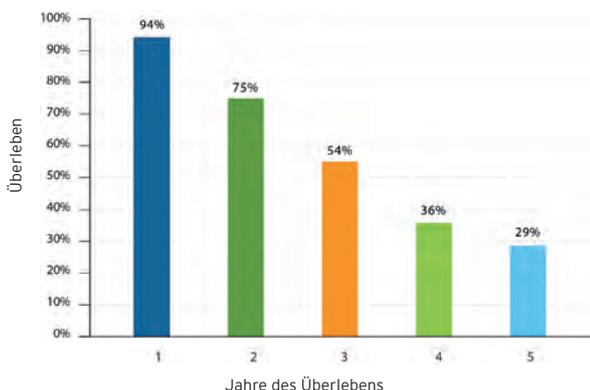
Bei 30 % entstehen diese Symptome im frühen Krankheitsverlauf, während bei der Mehrheit der Betroffenen die Sprech- und Schlucktörung im späteren Verlauf - zusätzlich zur Schwäche an den Extremitäten - auftreten. Etwa 70 % aller Menschen mit ALS erfahren im Krankheitsverlauf eine Schluckstörung.



Eine weitere Körperfunktion, die von der ALS eingeschränkt werden kann, ist die Atmung. Die Einschränkung der Atemfunktion entsteht durch eine Schwäche der Atemmuskulatur am Brustkorb und des Zwerchfells. Je nach Krankheitsverlauf können verschiedene Atemhilfen genutzt werden.

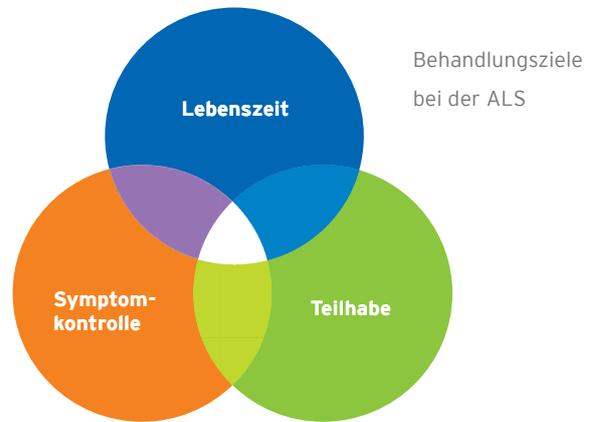
Die mittlere zu erwartende Lebenszeit von Menschen mit ALS beträgt nach der Diagnosestellung 3 bis 5 Jahre. Etwa 10 % haben einen langsamen Verlauf der ALS mit längeren Überlebenszeiten. Bei einem geringeren Teil der Patienten sind Verläufe von mehr als 10 Jahren bekannt.

Diese statistischen Angaben beziehen sich auf den Krankheitsverlauf ohne Berücksichtigung von modernen Behandlungsoptionen. Durch die Nutzung von Atemhilfen (Maskenbeatmung, invasive Beatmung) und Ernährungshilfen (Trinknahrung, Ernährungssonde) kann eine Lebenszeitverlängerung von wenigen Monaten bis hin zu vielen Jahren erreicht werden, abhängig von den eingesetzten Behandlungsverfahren und vom individuellen Krankheitsverlauf. Der weltweit bekannteste ALS-Patient, der Astrophysiker Stephen Hawking, ist bereits seit Mitte der 1980er-Jahre beatmet und erhält seit dieser Zeit eine Lebensverlängerung durch moderne Beatmungsmedizin. In Deutschland wird bei etwa 30 % aller Patienten eine Maskenbeatmung und bei bis zu 10 % eine invasive Beatmung mit Luftröhrenschnitt eingesetzt.



Die Grafik zeigt, wie viele ALS-Patienten ausgehend vom Symptombeginn nach ein, zwei, drei, vier und fünf Jahren am Leben sind.

# Behandlung



## Grundsätze

Für die ALS ist bisher keine Heilung möglich. Durch zahlreiche Behandlungsformen können jedoch die Lebenszeit verlängert, Symptome gelindert und die Teilhabe verbessert werden. Eine Erhöhung der Lebenszeit ist durch das Medikament Riluzol, Atemhilfen und Ernährungshilfen möglich. Infolge der ALS können unterschiedliche belastende Symptome entstehen, die durch geeignete Medikamente

deutlich gelindert oder vollständig kontrolliert werden können. Auch eine Physio- und Ergotherapie und eine Logopädie können Symptome mildern und erhaltene motorische Funktionen stärken. Individuelle, moderne Hilfsmittel können Einschränkungen in der Mobilität und Kommunikation abschwächen und die Teilhabe am privaten und sozialen Leben verbessern.



Medikamente



Mobilitäts-, Transferhilfen



Kommunikationshilfen



Ergotherapie, Physiotherapie, Logopädie



Ernährungshilfen



Atemhilfen



Arzt und Patient stimmen in einem Dialog ab, welche Behandlungsoptionen in der individuellen Situation passend sind. Dieser Abstimmungsprozess aus Arzt- und Patientenperspektive wird als zielorientierte, patientenzentrierte Versorgung bezeichnet. Dabei stehen drei Fragen im Vordergrund:

#### Welche spezifische Erkrankungsform liegt vor?

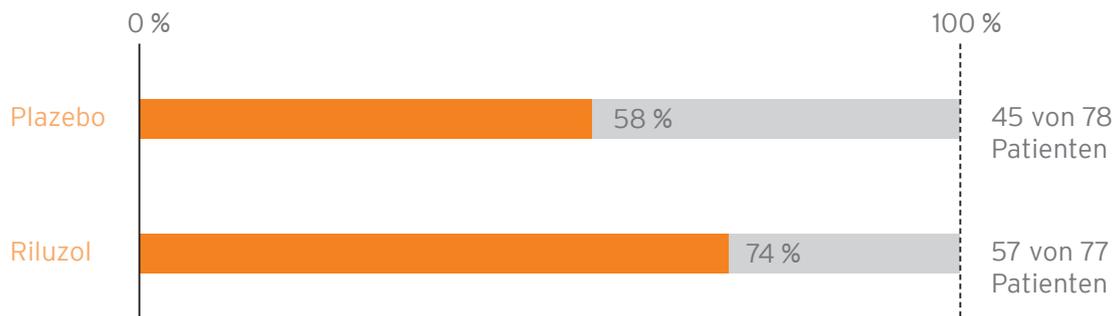
In diesem ersten Schritt geht es darum, die individuelle Betroffenheit und den daraus hervorgehenden Versorgungsbedarf zu klären. Erwogen werden dabei vor allem positive und negative Einflüsse auf den Krankheitsverlauf, die für die Behandlung relevant sind. Hierzu zählen Varianten der Erkrankung, die Geschwindigkeit der Symptomausbreitung und weitere besondere Merkmale.

#### Welche Behandlungsformen sind machbar und sinnvoll?

Arzt und Patient verständigen sich darüber, welche der verfügbaren Behandlungen vom Patienten aufgenommen werden. Über die Nutzung eines Versorgungsnetzwerkes kann die Behandlung zielgerichtet organisiert und unterstützt werden.

#### Welche Möglichkeiten bestehen außerhalb der Regelversorgung?

Patienten, die die Aufnahmekriterien erfüllen, können an klinischen Studien teilnehmen, in denen zum Beispiel Medikamente untersucht werden, die bisher noch nicht zugelassen sind. Auch die Mitwirkung an anderen Projekten der Therapieforschung und Versorgungsforschung kann in Frage kommen.



Die Riluzol-Zulassungsstudie zeigte ein erhöhtes Überleben nach einem Jahr der Behandlung (74% der Patienten) im Vergleich zur Plazebo-Behandlung (58% der Patienten).

## Medikamente

### Basismedikation

Zur Behandlung der ALS ist bisher ein Medikament zugelassen, das den Krankheitsverlauf moderat verlangsamen kann. Riluzol ist eine pharmakologische Substanz, die die Konzentration des Botenstoffs Glutamat zwischen motorischen Nervenzellen im Gehirn und Rückenmark reduziert. Es wird vermutet, dass Glutamat bei der ALS in den Synapsen des motorischen Nervensystems in zu hoher Konzentration auftritt (unabhängig von der Nahrungsaufnahme).

Riluzol ist bereits Anfang der 1990er-Jahre von einem französischen Arzneimittelunternehmen entwickelt worden, seitdem in Verwendung und gut verträglich. Nebenwirkungen (Unwohlsein, Übelkeit, Hautveränderungen u.a.) treten nur im Ausnahmefall und dann vor allem am Anfang der Medikation auf. Es wird zwei Mal täglich (morgens und abends) in Tablettenform eingenommen. Eine langsame Aufdosierung unterstützt eine gute Verträglichkeit. Bei Schluckstörungen und Verwendung einer Ernährungssonde steht eine flüssige Darreichungsform (Riluzol-Suspension) zur Verfügung.

In der Zulassungsstudie Anfang der 1990er-Jahre konnte gezeigt werden, dass Riluzol das Überleben bei der ALS verlängert. Der mittlere Lebenszeitgewinn in der Zulassungsstudie betrug 82 Tage, jedoch wurden die Patienten erst spät im Krankheitsverlauf mit Riluzol behandelt (2,2 Jahre nach Symptombeginn). Die heutige klinische Praxis sieht eine frühere Behandlung vor. Neuere Studien zeigen einen Überlebensvorteil von mindestens 12 Monaten. Vor diesem Hintergrund ist Riluzol als Basismedikation mit einer guten Verträglichkeit zu betrachten.

### Symptomatische Medikation

Die symptomlindernden Medikamente wurden nicht speziell für die ALS entwickelt, sondern sind zumeist zur Behandlung anderer Erkrankungen zugelassen. Dennoch haben sich diese Medikamente zur Linderung von Symptomen bewährt.

### Überschüssiger Speichelfluss

Wenn das Schlucken beeinträchtigt ist, kann sich verstärkt Speichel im Rachen und Schlundbereich ansammeln (Sialorrhoe). Um den Speichelfluss zu reduzieren, nutzen viele Patienten eines von mehreren bekannten Medikamenten, die als Nebenwirkung Mundtrockenheit hervorrufen:



Pirenzepin (Tablettenform), Amitriptylin (Tabletten- und Tropfenform), Atropin (Tropfenform) oder Scopolamin (Membranpflaster). Zudem kann Botulinumtoxin mit einer feinen Nadel in die Speicheldrüsen gespritzt werden. Die Injektion wird während einer Ultraschalluntersuchung durchgeführt, um das Medikament zielgerichtet in das Drüsengewebe einzubringen.

#### Unkontrolliertes Lachen oder Weinen

Infolge der ALS kann es zu einem ungewollten Lachen oder Weinen kommen. Ursache des Lachens oder Weinens sind enthemmte Bewegungsabläufe (motorische Enthemmung). Gegen diese Enthemmung kommen die Medikamente Citalopram, Amitriptylin, Dextromethorphan/Chinidin zum Einsatz.

#### Herabgestimmtheit, Angst und Unruhe

Die Diagnose einer ALS kann mit einer erheblichen psychischen Belastung verbunden sein. In der Folge können eine Herabgestimmtheit (depressive Reaktion) sowie Ängste und innerliche Unruhe entstehen. Zur Linderung dieser Beschwerden stehen antidepressive Medikamente (Citalopram, Paroxetin, Mirtazapin) oder angstlösende und sedierende Medikamente (Lorazepam, Diazepam u.a.) zur Verfügung. Die Medikamente verfügen über unterschied-

liche Eigenschaften und Wirkspektren, sodass eine individuelle Auswahl des geeigneten Medikamentes im Vordergrund steht.

#### Schlafstörung

Im Verlauf der ALS kann es durch psychische Belastungen oder motorische Einschränkungen zu Ein- oder Durchschlafstörungen kommen wie Grübeln oder eingeschränktem Schlafkomfort durch Lähmungen. Zur Behandlung der Schlafstörungen kommen Schlafmedikamente (Hypnotika) in Frage (z. B. Zopiclon), bei Angst oder innerlicher Unruhe auch sedierende Medikamente (z. B. Lorazepam). Bei begleitender depressiver Verstimmung und Grübeln beim Einschlafen ist die Einnahme eines schlafantagonisierenden Antidepressivums (z. B. Mirtazapin) denkbar.



### Spastik

Bei ca. 30 % der ALS-Betroffenen ist eine schwere Spastik vorhanden – eine ungewollte Muskelanspannung hervorgerufen durch die gestörte Nervensteuerung der Muskulatur. Behandelt wird diese vor allem durch kontinuierliche Physiotherapie und den Einsatz von Hilfsmitteln (z. B. Bewegungstrainer und Orthesen). In bestimmten Situationen ist eine Medikamentenbehandlung mit spastiklösenden Medikamenten (Spasmolytika) sinnvoll. Baclofen und Tizanidin sind die hauptsächlichen Spasmolytika bei der ALS. Bei einer fehlenden Wirksamkeit der Medikamente und Fehlhaltungen infolge der Spastik (Kontrakturen) können Botulinumtoxin-Injektionen in die spastische Muskulatur wirksam sein. Das „Weichmacher“-Medikament wird direkt in die spastische Muskulatur injiziert und ist zwei bis drei Monate wirksam.

### Cannabishaltige Arzneimittel

Bei einer hochgradigen Spastik in unterschiedlichen Körperbereichen, die durch Botulinumtoxine oder andere Spasmolytika nicht zugänglich sind, kommt die Verwendung cannabishaltiger Arzneimittel in Frage (Cannabinoide). Durch eine Neuordnung der Gesetzgebung zu cannabishaltigen Arzneimitteln ist die Medikamentengruppe für Menschen mit ALS verfügbar. Dabei ist die Versorgung durch Ärzte

und Apotheken anzuraten, die mit Cannabinoiden bei der ALS vertraut sind.

### Muskelkrämpfe

Krämpfe der Muskulatur (Crampi) können ein belastendes und schmerzhaftes Begleitsymptom der ALS sein. Sie können mit Medikamenten mit unterschiedlichen Wirkprofilen behandelt werden (Chinidin, Mexiletin). Im seltenen Einzelfall kommen auch muskelentspannende Präparate (Muskelrelaxanzien, z. B. Baclofen, Diazepam, Dantrolen) oder auch synthetische cannabishaltige Medikamente (Cannabinoide) in Frage. Die Auswahl hängt vom individuellen Schweregrad, den Behandlungszielen und der Akzeptanz potentieller Nebenwirkungen ab.

### Atemanstrengung

Eine geschwächte Atemmuskulatur kann bei der ALS zu einer Atemanstrengung (Dyspnoe) oder einer Verminderung des Hustenstoßes führen. Patienten können zur Unterstützung auf eine Maskenbeatmung (nichtinvasive Beatmung) oder einen Hustenassistenten (mechanischer Insufflator-Exsufflator) zurückgreifen. In bestimmten Situationen ist auch der Einsatz von Medikamenten sinnvoll, die die Schleimbildung in den Bronchien und Speicheldrüsen vermindern (Pirenzepin, Butylscopolamin, Amitriptylin und Atropin).



Medikamente, die zur Linderung typischer Symptome eingesetzt werden.

Um die Atemanstrengung weniger wahrzunehmen, können im Einzelfall und abhängig vom Behandlungsziel auch sedierende Medikamente (z. B. Lorazepam oder Morphine) hilfreich sein. Im Einzelfall kann die Gabe von Morphinen mit einer Medikamentenpumpe durchgeführt werden. Diese Art der Gabe kann auch zu Hause erfolgen und bietet die Möglichkeit, die Medikamentengabe rasch vorzunehmen und individuell anzupassen. Auch bei starker Sekretbildung kann es sinnvoll sein, dämpfende Morphine einzusetzen, um das belastende Gefühl durch Speichel und Schleim in den Atemwegen zu überdecken, wenn diese nicht entfernt werden können. Bei Patienten mit einer schweren Schluckstörung hat sich die Anwendung von Fentanyl als Nasenspray bewährt, da das Medikament (ohne Tabletteneinnahme, ohne PEG-Gabe oder Subkutan-Spritze) auch durch Patienten und Angehörige mit einem sehr raschen Wirkungseintritt anwendbar ist.

### Schmerzen

Die ALS ist grundsätzlich keine schmerzhafte Erkrankung, da das sensible Nervensystem nicht betroffen ist. Dennoch kann es infolge der ALS zu Schmerzen kommen. Lähmungen (Paresen) und Muskelschwund (Atrophien) können dazu führen, dass Gelenke, Sehnen und knöcherne Strukturen mechanisch stärker belastet werden

und bewegungs- sowie lagerungsabhängige Schmerzen entstehen. Bei der ALS-Behandlung sollen die Schmerzursachen durch Bewegungstherapien (z. B. Physiotherapie) und verbesserte Lagerungstechniken (z. B. Orthesen) reduziert werden.

Wenn auf diesem Wege keine vollständige Schmerzlinderung möglich ist, können gezielt Medikamente eingenommen werden. Begonnen wird mit entzündungshemmenden Medikamenten (Diclofenac, Ibuprofen, Novalminsulfon u.a.). Die nächste Stufe der Schmerztherapie bilden opiathaltige Medikamente (Tramadol, Tilidin u.a.) bis hin zu hochwirksamen Opiaten (Morphin, Fentanyl u.a.). Bei der Schmerztherapie werden Behandlungsziele (Schmerzreduktion) und zu erwartende Nebenwirkungen (Verstopfung und Tagesmüdigkeit bei Opiaten) abgewogen.



## Hilfsmittel

Die Hilfsmittelversorgung gehört zu den wichtigen Maßnahmen, um Menschen mit ALS ein hohes Maß an privater oder sozialer Teilhabe zu ermöglichen. Im Verlauf der ALS nehmen motorische Einschränkungen zu und erfordern eine individuelle Unterstützung durch medizintechnische Hilfen. Diese Hilfsmittel erhalten den Aktionsradius der Patienten. Sie stärken bestehende Funktionen (z. B. Bewegungstrainer zur Kräftigung der Arme und Beine), unterstützen die geschwächte Muskulatur (z. B. Fußheberorthese zur Stabilisierung des Fußgelenks) oder gleichen verloren gegangene Muskelfunktionen aus (z. B. Rollstuhlversorgung bei eingeschränkter Steh- und Gehfähigkeit).

Hilfsmittel werden nach den persönlichen Bedürfnissen der Erkrankten sowie ihrer Angehörigen gestaltet - nach dem Grundsatz: So wenig wie möglich, aber so viel wie notwendig. Die Versorgung orientiert sich deshalb am individuellen Krankheitsverlauf. Gemeinsam ein individuelles Konzept der Hilfsmittelversorgung zu erarbeiten, macht einen wesentlichen Schwerpunkt der spezialisierten ALS-Versorgung aus. Dabei sollten Patienten, Angehörige, Ärzte, das Behandlungsteam sowie die versorgenden Sanitätshäuser, Hersteller und Dienstleister einbezogen werden.

## Orthesen

Orthesen sind Hilfsmittel, die zur Stabilisierung, Entlastung, Führung oder Korrektur einer Extremität oder des Rumpfes eingesetzt werden. Sie bestehen aus Karbon und anderen Kunststoffen und werden individuell an den Körper des Patienten angepasst und gefertigt. Fußheberorthesen reduzieren eine Fall- oder Spitzfußneigung, die durch eine Schwäche oder Spastik der Fußmuskulatur entstehen kann. Zervikale Orthesen stabilisieren die Kopfposition, wenn eine Schwäche der Kopfhaltmuskulatur die regelrechte Haltung des Kopfes einschränkt. Rumpforthesen haben ebenfalls eine stabilisierende Funktion, falls eine Schwäche der Rumpfmuskulatur besteht und eine aufrechte Körperposition erschwert oder nicht mehr möglich ist. Mit diesen Orthesen kann die Mobilität des Patienten verbessert werden. Lagerungsorthesen verfolgen ein anderes Ziel: Infolge von Muskelschwäche oder Spastik kann es zu Sehnenverkürzungen (Kontrakturen) der Finger-, Hand-, Ellenbogen-, Knie- und Fußgelenke kommen. Lagerungsorthesen bringen die Gelenke in eine korrekte Position, dehnen die verkürzten Sehnen langsam auf oder verhindern ein weiteres Fortschreiten der Kontrakturen. Die Versorgung mit Orthesen wird von Orthopädie-technikmechanikern in Zusammenarbeit mit Neurologen, anderen Ärzten sowie mit Physio- und Ergotherapeuten realisiert.



Fertigung einer Lagerungsschiene (Orthese) nach Gipsabdruck der Hand

### Transferhilfen

Bei einer hochgradigen Muskelschwäche oder Spastik ist der Positions- und Ortswechsel (Transfer) eines Patienten eingeschränkt oder nicht möglich oder mit hohen körperlichen Belastungen für die Pflegenden verbunden. Für den Transfer aus dem Bett in einen Rollstuhl oder vom Wohn- in den Sanitärbereich stehen sehr unterschiedliche Transfer- und Liftersysteme zur Verfügung (Rutschbretter, Badewannenlifter, mobile Transferlifter, Deckenlifter, Treppenlifter, Rollstuhllifter). Die Planung, Auswahl und Montage wird von Hilfsmittelexperten in Zusammenarbeit mit Neurologen anderen Ärzten sowie mit Physio- und Ergotherapeuten realisiert.

### Bewegungstrainer

Bewegungstrainer sind therapeutische Bewegungsgeräte, die speziell für den täglichen Einsatz zuhause konzipiert sind und täglich zum Einsatz kommen können. Sie ermöglichen durch einen integrierten Elektromotor kreisförmige Bewegungen der Arme und der Beine (passive Bewegung). Bei erhaltener Muskelkraft kann ein aktives Bewegungstraining (mit eigener Muskelkraft) der Beine und des Oberkörpers ermöglicht werden. Diese Hilfsmittel sind als Ergänzung zur Physiotherapie zu verstehen, da die Therapieeinheiten der Physio- und Ergotherapie zeitlich begrenzt sind und andere therapeutische Ziele verfolgen. Mit Bewegungstrainern können die



Deckenlifter zum Transfer von Patienten mit starken Mobilitätsdefiziten



Bewegungstrainer zur Mobilisierung der Arme und Beine



Elektrorollstuhl mit Aufstehfunktion



Kopf- und Kinn-Steuerung

erhaltenen Muskelgruppen gestärkt, die Spastik reduziert, die Beweglichkeit der Gelenke erhalten, die Durchblutung gefördert sowie das Thrombose- und Arthroserisiko reduziert werden. Durch die Vermeidung von Kontrakturen, Arthrosen und Lymphödemen können Gelenk-, Kapsel- und Muskelschmerzen reduziert oder verhindert werden.

### Rollstühle

In Abhängigkeit der individuellen Bedarfe finden unterschiedliche Rollstuhlgruppen eine Verwendung. Für einen kürzeren Transfer und zur Mitnahme des Rollstuhls im Auto werden Faltrollstühle verwendet. Ein Selbstfahren oder eine längere Lagerung im Faltrollstuhl ist nicht möglich. Für beide Anwendungen – die selbstgesteuerte Mobilität und Lagerung – kommt eine Elektrorollstuhlversorgung in Frage. Elektrorollstühle mit einer Hub-, Liege- und Stehfunktion sind geeignet, um den Körper selbstständig in die gewünschte Körperposition zu bringen, auch wenn eine Muskelschwäche oder Spastik der Beine, des Rumpfes oder der Arme vorliegt. Bei einer Einschränkung manueller Funktionen oder Verlust der Finger- und Handbeweglichkeit kommen verschiedene Sondersteuerungen zur Anwendung. Dazu gehört die eigenständige Steuerung des Rollstuhls und der Körperposition



Im Elektrorollstuhl integriertes Kommunikationssystem

(Hochlagerung der Arme und Beine, Neigeposition des Kopfes und Rumpfes) z.B. durch Kopf-, Kinn- oder Augensteuerung.

### Umfeldsteuerung

Bei einer Muskelschwäche oder Spastik der Finger, Hände und Arme ist das eigenständige Greifen und Hantieren erschwert oder nicht mehr möglich. In dieser Situation können individuelle Lösungen der Umfeldsteuerung die Selbstständigkeit im Alltag unterstützen. Durch die Verknüpfung von Sondersteuerung mit bestimmten elektronischen Bauelementen an Alltagsgegenständen kann die Steuerung von Fernsehgeräten, Lichtschaltern, Fenstern, Türen, Lüftungen, Jalousien und anderen Gegenständen und Geräten erreicht werden.



### Kommunikationshilfen

Kommunikationshilfen verringern Einschränkungen beim Sprechen, Schreiben und in der Computernutzung, die aufgrund einer Sprechstörung oder Schwäche der Handmuskulatur auftreten. Einfache und nutzerfreundliche Tablet-Computer stehen zur Verfügung, um Worte und Sätze zu schreiben, die von der Kommunikationshilfe laut vorgelesen, angezeigt oder per E-Mail versendet werden können. Weitere Kommunikationshilfen können mit Minimalbewegungen der Arme oder Beine oder durch Kopf- und Augenbewegungen gesteuert sowie mit dem persönlichen Computer und dem Internet verbunden werden. Moderne Kommunikationshilfen in Verbindung mit Internetnutzung und E-Mail-Kommunikation tragen entscheidend zu einer verbesserten privaten, sozialen und teilweise beruflichen Teilhabe bei. Sie werden durch hochspezialisierte Hilfsmittelexperten in Zusammenarbeit mit Ergotherapeuten und Neurologen erprobt, angepasst und versorgt.

## Ergotherapie, Physiotherapie, Logopädie

Ergo- und physiotherapeutische sowie logopädische Behandlungen (Heilmitteltherapien) bilden einen zentralen Ansatz, um Einschränkungen durch Muskelschwäche und -anspannung bei der ALS abzumildern.

Die Ergotherapie dient der Stärkung, Aufrechterhaltung oder Kompensation feinmotorischer Leistungen (z. B. Funktionen der Hände), die durch die ALS eingeschränkt werden können. Sie trainiert alltagsrelevante Tätigkeiten im privaten und im Arbeitsumfeld.

Mit einer Physiotherapie (z. B. neurologische Krankengymnastik, Wärmeanwendung oder Massagebehandlung) werden Muskelgruppen aktiviert und die Folgen der ALS-bedingten Kraftminderung reduziert (Sehnenverkürzungen, Gelenkkapselschmerzen, Arthrosen und Lymphödeme). Die Auswahl der geeigneten Therapieform und der notwendigen Behandlungsintervalle gehört zu den wichtigsten Entscheidungen bei der ALS-Versorgung.



Stärkung feinmotorischer Alltagsfunktionen in der Ergotherapie



Gangtraining in der Physiotherapie



Bewegungs- und Lagerungsübungen sind ein wichtiger Bestandteil der Physiotherapie bei der ALS.

Unter dem Begriff Logopädie werden sehr unterschiedliche Therapieverfahren für Menschen mit Sprach-, Sprech- und Schluckstörungen zusammengefasst. Tatsächlich bleiben bei der ALS die Wortfindung und das Sprachverständnis erhalten. Betroffen sind vielmehr die motorischen Funktionen des Sprechens und Schluckens. Eine fortschreitende Schluckstörung tritt zu 70 % im Krankheitsverlauf auf. Daher hat innerhalb der Logopädie das Schlucktraining eine zentrale Bedeutung. Das Training des Schluckaktes, das Erlernen kompensatorischer

Techniken und die bewusste Abstimmung zwischen Schluck- und Atmungstätigkeit sind hauptsächliche Ziele bei der Logopädie.

Alle Verfahren der Physio- und Ergotherapie sowie Logopädie sind zu Lasten der gesetzlichen und privaten Krankenversicherung verordnungsfähig.



Schlucktraining in der Logopädie



Trinknahrungsprodukte



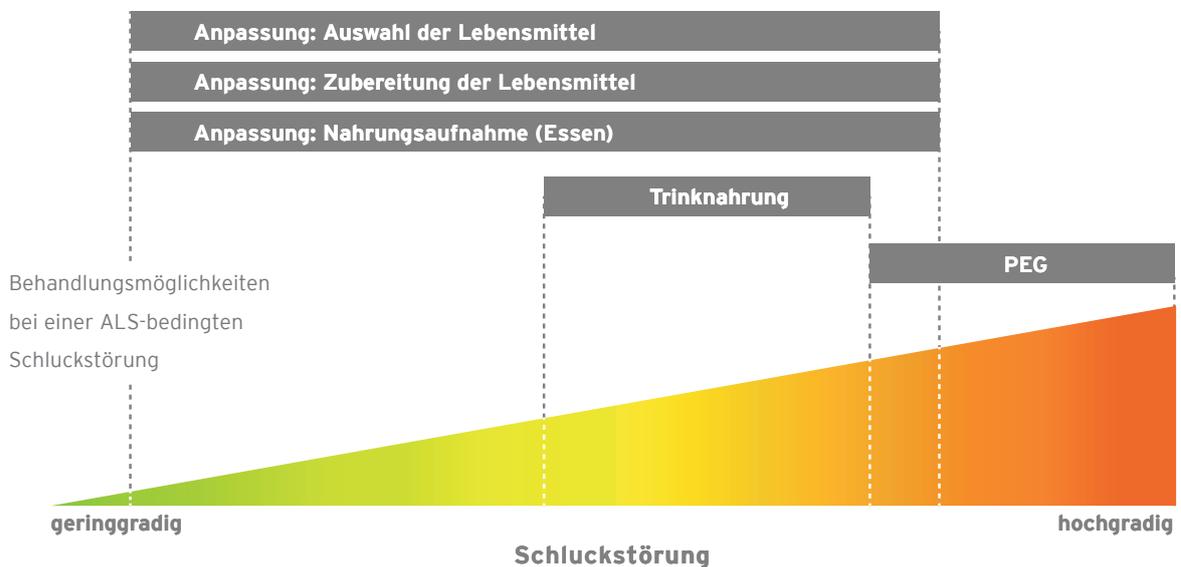
Ernährungssonde (perkutane endoskopische Gastrostomie, PEG)

## Ernährungshilfen

Mehr als 50 % aller Menschen mit ALS sind von einem unerwünschten Gewichtsverlust betroffen und können durch ihn Lebensqualität und Lebenszeit verlieren. Eine positive Ernährungsbilanz ist daher ein wichtiges Behandlungsziel bei der ALS.

Der Gewichtsverlust entsteht hauptsächlich infolge einer Schluckstörung und der damit verbundenen Mangelernährung. Unabhängig davon kann auch ein erhöhter Energieverbrauch die Ursache sein.

Wenn es zu einer Schluckstörung kommt, kann diese zunächst je nach Schwere und individuellen Bedürfnissen durch eine angepasste Lebensmittelauswahl und Nahrungszubereitung kompensiert werden. Eine spezialisierte Ernährungsberatung hilft Patienten und Angehörigen, die Ernährungsgewohnheiten den neuen Erfordernissen entsprechend zu verändern. Ernährungstherapeuten können außerdem aufgrund ihrer Erfahrungen den Kaloriengehalt der tatsächlich zugeführten Nahrung und den ungedeckten Energiebedarf ermitteln.





Vor dem Einsatz von Ernährungshilfen werden Patienten und Angehörige umfassend beraten.

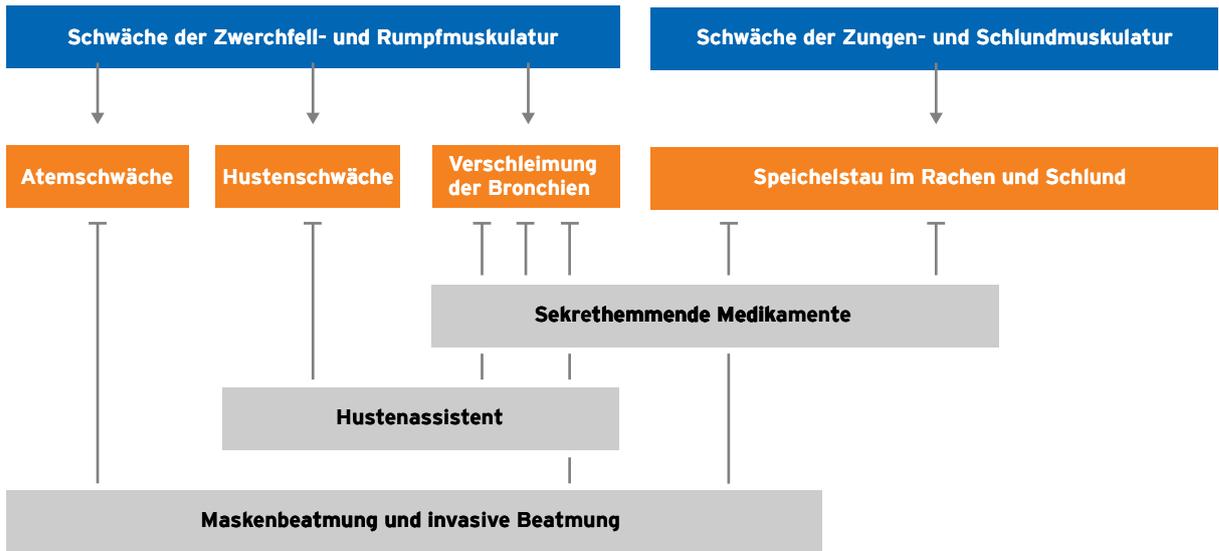
*Der Energiebedarf eines Erwachsenen beträgt 30 kcal pro Kilogramm des Normalgewichtes eines Menschen. Die Berechnung des Normalgewichtes folgt nach einer einfachen Formel: Körpergröße in cm minus 100. So beträgt z. B. das Normalgewicht eines Menschen, der eine Körpergröße von 170 cm aufweist, 70 kg. In diesem Fall ergibt sich als Energiebedarf pro Tag:  $30 \text{ kcal} \times 70 \text{ kg} = 2100 \text{ kcal}$ . Eine analoge Rechnung kann für jeden Patienten angestellt werden.*

Die Grundregel lautet, eine hochkalorische, fettreiche Ernährung zu erreichen. Die Nahrungsumstellung kann durch Trinknahrung ergänzt werden. Dabei handelt es sich um verordnungsfähige Medizinprodukte, die mit relativ geringen Trinkmengen eine hohe Energiezufuhr ermöglichen (1,5-2 kcal/ml). Passende Produkte und ihre Dosierung werden im Arzt-Patienten-Dialog sowie in einer Ernährungsberatung bestimmt.

Sollte die Nahrungsaufnahme auf natürlichem Weg zu stark beeinträchtigt sein, können Patienten sich für die Anlage einer Ernährungssonde (perkutane endoskopische Gastrostomie, PEG) entscheiden. Die PEG-Anlage ist ein etabliertes und risikoarmes Operationsverfahren nach der „Schlüssellochtechnik“ (Endoskopie). Durch einen spezialisierten Internisten wird während einer Magenspiegelung eine kleine Öffnung in der Bauchdecke auf Höhe des Magens geschaffen. Wie beim Stechen eines Ohrlochs zum Tragen von Ohrschmuck verheilt

diese Wunde anschließend, sodass eine schmerzlose Körperöffnung besteht. In die entstandene Öffnung wird ein Kunststoffschlauch gelegt, durch den Flüssigkeiten und Ernährungslösungen verabreicht werden können. Auf diese Weise kann die ausreichende Energie- und Nährstoffzufuhr sichergestellt werden, selbst wenn eine hochgradige Schluckstörung vorliegt. Wichtig ist, dass auch nach Anlage einer PEG-Sonde die Nahrungsaufnahme durch den Mund unverändert fortgeführt werden kann (sofern motorisch möglich).

Der richtige Zeitpunkt spielt bei der PEG-Anlage eine wichtige Rolle: Patienten sollten nicht so lang warten, bis eine Schwächung des Körpers eingetreten ist und eine eingeschränkte Operationsfähigkeit besteht. Die Entscheidungen rund um eine Ernährungstherapie und über den richtigen Zeitpunkt einer PEG-Anlage ist Teil des vertrauensvollen Gesprächs zwischen Patient, Arzt und Ernährungstherapeut.



Auswirkungen von Muskelschwäche auf die Atemfunktion und Möglichkeiten der Beatmungsversorgung bei der ALS

### Atemhilfen

Bei der ALS kann die Atmung durch unterschiedliche Faktoren beeinträchtigt werden. Der häufigste ist eine Schwäche der Atemmuskulatur (Zwerchfell, Rippenmuskulatur, Bauchmuskeln). Das Ein- und Ausatmen strengt immer mehr an und die Atemleistung reduziert sich (Hypoventilation). Kohlendioxid wird nicht mehr ausreichend ausgeatmet. Die Betroffenen sind abgeschlagen oder fühlen sich müde. Die Atemschwäche kann auch zu einer verringerten Kraft beim Husten führen. Hierdurch sammelt sich Schleim in den Bronchien an, was als belastend erlebt wird.

Auch eine Schwäche der Zungen- und Schlundmuskulatur kann die Atmung einschränken, wenn durch erschlaffte Muskeln die oberen Atemwege verengt werden oder sich Speichel im Mund, Rachen oder Schlund ansammelt. Die Atemwegsverengung kann als plötzliche und schwerwiegende Atemanstrengung oder „Lufthunger“ erlebt werden.

Die Atemfunktionsstörungen können durch verschiedene Atemhilfen oder Medikamente behandelt werden.



Beratung zur Maskenbeatmung



Nutzung der Maskenbeatmung zuhause



Hustenassistenten sind spezielle Hilfsmittel, die bei einer ALS-bedingten Hustenschwäche zum Einsatz kommen können.

### Nichtinvasive Beatmungstherapie

Die Maskenbeatmung ist eine mechanische Atemhilfe, die einen Teil der Atemarbeit übernimmt, die sonst vollständig von den Atemmuskeln verrichtet wird. Mit Hilfe eines Heimbeatmungsgeräts wird über eine Atemmaske Raumluft (kein zusätzlicher Sauerstoff) sanft in die Atemwege gebracht. Die Maskenbeatmung wird während eines kurzen Krankenhausaufenthaltes (5-10 Tage) angepasst und kann zu Hause eigenständig genutzt werden. Es erfolgt kein Eingriff an den Atemwegen (nichtinvasive Beatmung). Mehrere Studien haben gezeigt, dass eine Maskenbeatmung die Lebensqualität und Lebenszeit steigern kann und insbesondere die belastenden Symptome der Kohlendioxidanreicherung reduziert.

Die Beatmungsmaske wird auf dem Gesicht und meist im Liegen während des Schlafens getragen, im Einzelfall auch tagsüber. Sie kommt vollständig zur Geltung, wenn die Beatmungszeit mindestens 8 Stunden im Tagesverlauf beträgt. Schreitet die Atemschwäche fort und erlebt der Patient die Maskenbeatmung als positiv für sein Wohlbefinden, kann die Beatmungszeit auch erweitert werden.

### Hustenassistent

Ein Hustenassistent (mechanischer Insufflator-Exsufflator) ist ein besonderes Beatmungsgerät, das Luft in zwei Richtungen bewegen kann. Dem Patienten wird von einem Angehörigen oder Therapeuten eine Maske aufgesetzt, die mit dem Hustenassistenten in Verbindung steht. Das Gerät führt dem Patienten über die Maske Luft zu (entspricht einem tiefen Einatmen), um diese mit einer hohen Geschwindigkeit wieder abzusaugen (entspricht dem Ausatmen). So kann ein „künstliches Husten“ erreicht werden. Wie bei einem Hustenstoß werden die Sekrete der Bronchien mobilisiert und nach außen gebracht. Bei der Mehrheit der Anwender wird dieser Hustenassistent als Entlastung und Erleichterung erlebt.

### Invasive Beatmungstherapie

Ist die Atemmuskulatur hochgradig geschwächt, kann die Atem- oder Hustenarbeit nicht vollständig durch die Maskenbeatmung und Hustenassistentenz kompensiert werden. Dann besteht die Möglichkeit, die Atemschwäche durch einen Luftröhrenschnitt und eine mechanische Beatmung (invasive Beatmungstherapie) auszugleichen. Auch mit dieser „künstlichen Beatmung“ schreitet die ALS fort und es kann eine vollständige Lähmung des Körpers eintreten.

Eine Neurologin berät bei der Entscheidung zur invasiven Beatmungstherapie.



Die invasive Beatmung ist mit einer 24-Stunden-Behandlungspflege verbunden. Sie ist nötig, um Sekrete, die sich in der Beatmungskanüle anreichern, wiederholt und teilweise akut abzusaugen und so die Beatmung abzusichern.

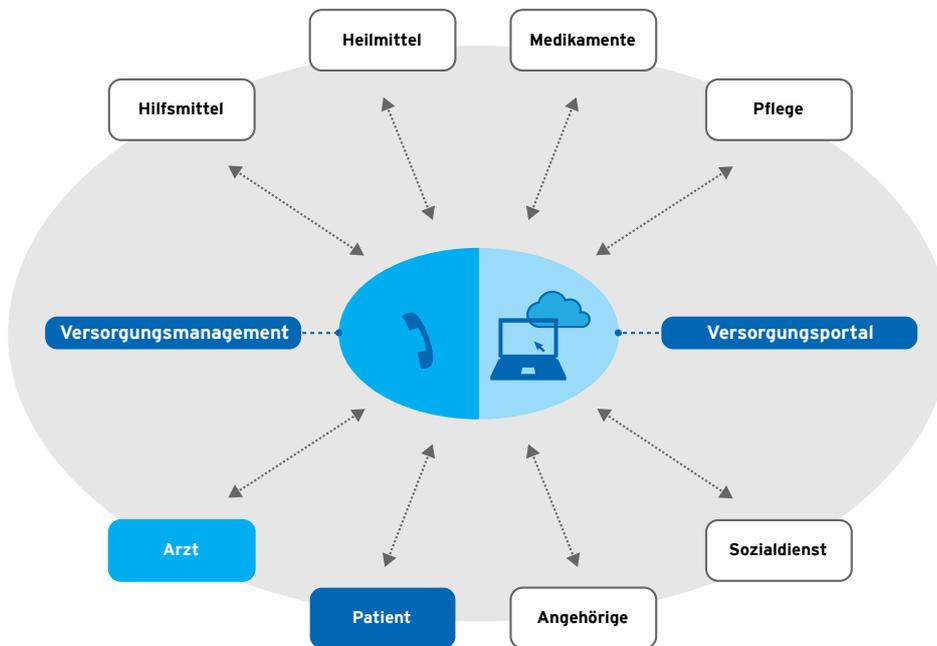
Diese Beatmungstherapie ist in Pflegeeinrichtungen oder Wohngemeinschaften möglich, die sich auf eine intensivpflegerische Versorgung spezialisiert haben. Bei günstigen Voraussetzungen kann sie auch zu Hause von einem Pflegeteam realisiert werden.

Eine wesentliche Grenze der invasiven Beatmungsversorgung besteht in der Einschränkung der Privat- und Intimsphäre der Patienten und ihrer Angehörigen, da Pflegepersonal kontinuierlich tätig und anwesend ist.

Vor diesem Hintergrund ist eine invasive Beatmung nicht für alle ALS-Patienten eine passende Behandlungsform. Sie wird bei weniger als 10 % der Patienten in Deutschland eingesetzt. Die Entscheidung dafür entsteht in einer bewussten Abwägung ihrer Vorteile und Belastungen.

### Verzicht auf nichtinvasive oder invasive Beatmungstherapie

Wenn für Patienten die Belastungen gegenüber den erzielbaren Vorteilen überwiegen, ist es gerechtfertigt und möglich, auf eine Maskenbeatmung oder einen Luftröhrenschnitt zu verzichten (Zurückhaltung von Beatmungstherapie). In diesem Fall können Medikamente genutzt werden, die die Atemanstrengung oder die Atemwegsverengung lindern (Palliativversorgung).



Im Rahmen eines Versorgungsnetzwerkes teilen Patienten, Angehörige oder Ärzte einen entstehenden Versorgungsbedarf Fallmanagern mit, die die Versorgung durch einen geeigneten Versorger koordinieren. In einem modernen Versorgungsmanagement wird der Versorgungsprozess auf einem Internetportal digital dokumentiert.

## Versorgungsnetzwerke

Die ALS ist eine seltene, fortschreitende und komplexe Erkrankung. Für eine zeitgemäße Behandlung ist es erforderlich, dass sich Hilfsmittelversorger, Therapiepraxen, Ernährungs- und Beatmungsversorger, Pflegeteams, Apotheken und andere Versorger spezialisieren. Patienten und Angehörige stehen vor der Herausforderung, Versorgungspartner zu finden, die über die notwendige Expertise, das Erfahrungswissen und Kapazitäten für eine spezialisierte ALS-Versorgung verfügen.

In Deutschland haben sich einzelne Versorgungsnetzwerke entwickelt, die Patienten und Angehörige bei dieser Suche sowie der Bewältigung zahlreicher administrativer und organisatorischer Aufgaben im Versorgungsprozess unterstützen (z. B. Ambulanzpartner Versorgungsnetzwerk, Selbsthilfeberatung durch die Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke oder regionale Pflegestützpunkte).

Versorgungsnetzwerke und Organisationsplattformen sind von besonderer Bedeutung, wenn eine spezialisierte Hilfsmittelversorgung (Orthesen, Elektrorollstühle, Umfeldsteuerung, Kommunikationshilfen), Beatmungsversorgung, eine Ernährungstherapie (Trinknahrung, PEG-Versorgung) oder eine spezielle Medikamentenbehandlung erforderlich ist. Bei der ALS können verschiedene Medikamente zum Einsatz kommen, die der Symptomlinderung dienen und außerhalb ihrer ursprünglichen Bestimmung eingesetzt werden. Die Dosierung wird individuell am Erfolg der Symptomlinderung sowie möglichen Nebenwirkungen ausgerichtet. Daher ist auch eine Versorgung durch Apotheken unterstützend, die besondere Expertise in der ALS-Pharmakotherapie aufweisen. Innerhalb von Versorgungsnetzwerken ist eine fachliche Abstimmung und digitale Vernetzung zwischen Arzt und Apotheker möglich.

## Palliativversorgung

Die Palliativversorgung dient der Linderung und Abschirmung (Palliation) belastender Symptome. Sie zielt auf eine effektive Behandlung sehr unterschiedlicher Beschwerden wie Schmerzen, Unruhe und Atemanstrengung und wird meist mit beruhigenden, entkrampfenden und schmerzlindernden Medikamenten umgesetzt (z. B. mit Medikamenten aus der Gruppe der Benzodiazepine, Cannabinoide und Morphine).

Die Palliativbehandlung ermöglicht es Patienten, dass sie in der letzten Lebensphase wesentliche Erleichterungen erfahren. Eine Verlängerung der Lebenszeit steht dabei nicht im Vordergrund. Eine Palliativversorgung kann gewählt werden, wenn medizintechnische Maßnahmen nicht möglich oder ausgeschöpft sind, als belastend erlebt oder seitens des Patienten aus grundsätzlichen Erwägungen nicht gewünscht werden.

Beispielsweise kann die Maskenbeatmung nicht bei allen Menschen mit ALS eingesetzt werden. Ein Teil der Betroffenen erlebt sie als eine starke Belastung, etwa durch das Fremdkörpergefühl der Atemmaske, sodass sie diese Therapieform für sich ablehnen. Ein anderer Teil möchte auf Grund persönlicher Werte und Schlussfolgerungen nicht beatmet werden und keine lebensverlängernden Maßnahmen in Anspruch nehmen (Therapiebegrenzung). In dieser Situation können sich Patienten für eine Palliativversorgung entscheiden: Anstelle der Maskenbeatmung stehen Medikamente zur Verfügung, die zur Linderung der Atemanstrengung und anderer belastender Symptome geeignet sind.



Morphine und andere palliative Medikamente können einen „Doppeleffekt“ hervorrufen. Darunter ist zu verstehen, dass diese Medikamente zu einer Linderung von Symptomen führen, aber zugleich mit einer Verkürzung der verbleibenden Lebensspanne verbunden sein können, wenn die Atemfunktion durch die ALS ohnehin hochgradig eingeschränkt ist. Der beruhigende Effekt des Medikamentes führt dann möglicherweise zu einer weiteren Dämpfung der Atemfunktion, welche die körpereigene Kohlendioxid-Anreicherung verstärkt und den Sterbeprozess beschleunigt, der sich ohne Medikation zu einem etwas späteren Zeitpunkt eingestellt hätte. Vor der Einleitung einer Palliativversorgung ist es daher besonders wichtig, die Behandlungsziele im Arzt-Patienten-Dialog festzulegen und das Bewusstsein und die Akzeptanz für einen möglichen Doppeleffekt beim Patienten und seinen Angehörigen zu prüfen.

Eine Palliativversorgung kann auch von großer Bedeutung sein, wenn Patienten mit bereits bestehenden lebensverlängernden Maßnahmen zu dem Entschluss kommen, diese zu beenden. Wird eine Beatmungstherapie eingestellt, entsteht durch den Entzug vom Beatmungsgerät möglicherweise eine Atemanstrengung und Unruhe. Durch geeignete palliativmedizinische Maßnahmen wie sedierende Medikamente können belastende Symptome von palliativmedizinisch spezialisierten Ärzten effektiv behandelt und vollständig verhindert werden.



## Persönliche Verfügungen

### Therapiebegrenzung

Atem- und Ernährungshilfen ermöglichen es, die Lebenszeit von Menschen mit ALS zu verlängern. Einzelne Patienten empfinden diese lebensverlängernden Maßnahmen jedoch als belastend oder sehen diese im Konflikt mit persönlichen Werten. In diesem Fall können sie die Einleitung einer Beatmungs- oder Ernährungstherapie ablehnen (Therapiebegrenzung) und palliativmedizinisch versorgt werden.

Eine davon unterschiedliche und besondere Situation liegt vor, wenn Patienten eine Beatmungstherapie oder PEG-Ernährung bereits begonnen haben und sich im Verlauf der Erkrankung aus persönlichen Gründen entschließen, diese Versorgung abzusetzen (Behandlungsabbruch).

### Behandlungsabbruch

Medizinethisch und juristisch ist die Beendigung einer Beatmungs- und Ernährungstherapie und die Wahl einer Palliativversorgung möglich und statthaft. Durch die Nichtbenutzung der Atemhilfe oder der PEG-Sonde tritt wieder der natürliche Krankheitsverlauf der ALS ein und das Sterben wird zugelassen.

Der Wille des Patienten, die Beatmungs- und Ernährungstherapie abzulehnen oder zu beenden, muss im direkten Arzt-Patienten-Kontakt konsistent und nachvollziehbar ermittelt und dokumentiert werden. Im Fall, dass der Patient nicht mehr kommunizieren kann, findet die Abstimmung mit den Versorgungsbevollmächtigten statt.



### Patientenverfügung

Eine vorliegende Patientenverfügung kann in bestimmten Situationen eine hohe Relevanz bei der ärztlichen Entscheidungsfindung zugunsten einer Palliativversorgung haben. Die meisten Muster für Patientenverfügungen, die im Umlauf sind, thematisieren den Verzicht auf „künstliche Ernährung“, „künstliche Beatmung“ und „Wiederbelebung“ (Therapiebegrenzung). Beim Erstellen einer Patientenverfügung ist es aber empfehlenswert, zwischen Therapiebegrenzung und Behandlungsabbruch zu unterscheiden. Denn Menschen mit ALS sind häufig mit einer PEG oder Maskenbeatmung versorgt. Für sie ist es sinnvoll, Kriterien festzulegen, bei denen eine bereits bestehende Versorgung beendet werden soll (Behandlungsabbruch). So wurden Patientenverfügungsmuster entwickelt, die typische Entscheidungskriterien für eine Therapiebegrenzung und einen Behandlungsabbruch bei der ALS adressieren (abzurufen zum Beispiel unter [www.als-charite.de](http://www.als-charite.de)).

# Forschung

Bei Studien zur Entwicklung neuer Medikamente werden Körperfunktionen wie die Atemkraft gemessen und Laboruntersuchungen durchgeführt.



## Therapieforschung

### Ziele der Therapieforschung

Die ALS-Therapieforschung hat zum Ziel, neue Medikamente, Medizintechnik oder Behandlungsverfahren zu entwickeln. Bei Medikamenten werden zwei Ansätze verfolgt: die Erkrankung zu verlangsamen (krankheitsmodifizierende Medikamente) oder Symptome zu lindern (symptomatische Medikamente). Ein ALS-Medikament wird als besonders wirksam betrachtet, wenn es die Lebenszeit verlängert. Eine weitere Form der Wirksamkeit neuer Medikamente liegt dann vor, wenn sie die Geschwindigkeit der Erkrankung reduzieren. Eine weitere Kategorie sind symptomatische Medikamente, die belastende Symptome wie Atemanstrengung, Speichelfluss, Spastik oder Schmerzen verringern.

### Klinische Studien

Neue Medikamente werden durch klinische Studien entwickelt, die auf Grundlage nationaler und europäischer Arzneimittelgesetze in Zusammenarbeit von Patienten, Studienärzten und Studienkoordinatoren durchgeführt werden.

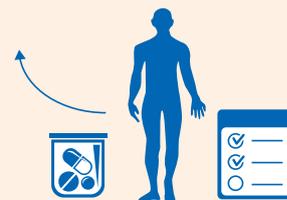
In einer frühen Entwicklungsphase (Phase 1 und 2) stehen die Verträglichkeit eines neuen Arzneimittels bei Gesunden und Erkrankten sowie erste Hinweise für eine mögliche Wirksamkeit im Vordergrund. Nachdem die Verträglichkeitsstudien erfolgreich waren, folgen umfangreiche Wirksamkeitsstudien (Phase 3), an denen meist mehrere ALS-Zentren und 200 bis 700 ALS-Patienten teilnehmen. Die Studien laufen

### ALS-Therapieforschung



**Akteure: Patienten, ALS-Zentren, Studienorganisationen, forschende Arzneimittelunternehmen**

### Neuartige Medikamente und Behandlungsverfahren



**Patientenbeitrag: Teilnahme an klinischen Studien** (kontrollierte Medikamenteneinnahme oder Untersuchungsreihen zur Einführung neuer Medizintechnik)



nach einem definierten Protokoll ab, das vom Medikamentenhersteller erarbeitet sowie von Arzneimittelbehörden und Ethikkommissionen geprüft und genehmigt wird. Das Studienprotokoll enthält Ein- und Ausschlusskriterien für die Teilnahme wie Erkrankungsdauer, Alter der Patienten, Erkrankungsschwere und Nutzung von Atem- und Ernährungshilfen. Welche Patienten diese erfüllen und an der Studie teilnehmen können, prüfen Studienzentren im Rahmen einer Voruntersuchung (Screening).

Die meisten klinischen Studien werden in Form Plazebo-kontrollierter Studien realisiert. Durch einen „Zufallsgenerator“ werden die teilnehmenden Patienten unterschiedlichen Gruppen zugeordnet: Eine Gruppe erhält ein Scheinmedi-

kament (Plazebo), während eine andere Gruppe mit dem Prüfmedikament behandelt wird. Beide sind äußerlich nicht zu unterscheiden. Weder der Patient, noch das Studienzentrum haben Kenntnis darüber, welcher Patient mit dem Plazebopräparat oder dem Prüfmedikament behandelt wird („Doppelblind-Studie“). Erst nach Abschluss der Studie wird die Zuordnung der Patienten von einer übergeordneten Studienorganisation offengelegt und die Wirksamkeit in beiden Gruppen verglichen.

Mit der plazebokontrollierten und doppelblinden Studienform soll gewährleistet werden, dass Studienergebnisse objektiv ermittelt werden und nicht dem verständlichen Wunschenken von Patienten und Ärzten unterliegen. Klinische



Bei klinischen Studien können zusätzliche Messungen notwendig werden, die in der regulären Behandlung nicht erforderlich sind, beispielsweise ein Elektrokardiogramm.

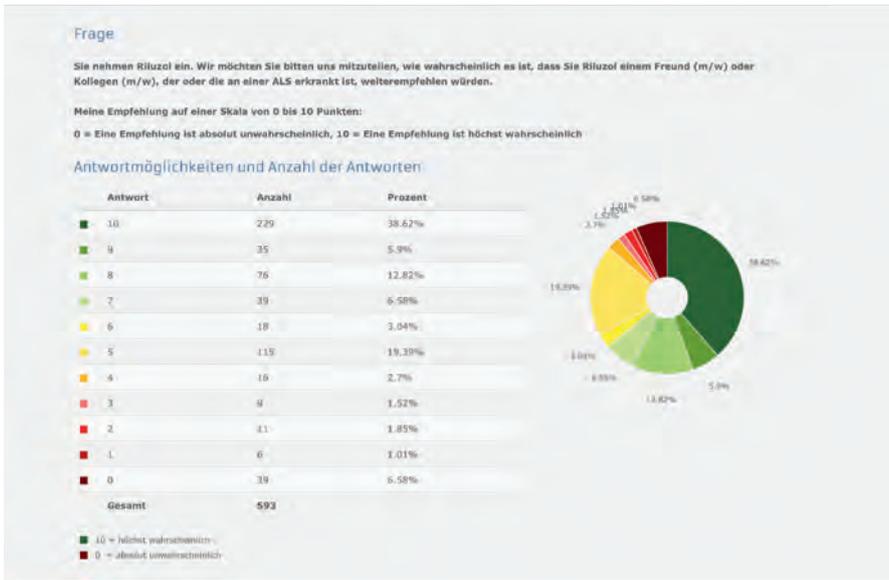


Studienmedikamente sind Arzneimittel, die bisher für die ALS noch nicht zugelassen sind.

Studien (Phase 2 und 3) bedeuten für den einzelnen Patienten - je nach Studie - eine Behandlungsdauer von 6 bis 18 Monaten. Die Gesamtdauerdauer zwischen Studienbeginn und Mitteilung der Studienergebnisse beträgt zumeist 2 bis 3 Jahre. Die Zeitaufwendung entsteht durch die umfangreichen regulatorischen Vorbereitungen in den einzelnen studien-durchführenden Ländern, die zeitversetzte Studiendurchführung an den einzelnen ALS-Zentren und die aufwendige statistische Analyse großer Studien.

#### Forschung für neue Behandlungsmethoden

Auch bei der Entwicklung nicht-pharmakologischer Behandlungsoptionen werden klinische Studien entlang eines definierten Protokolls und anhand von Ein- und Ausschlusskriterien umgesetzt, zum Beispiel um Medizintechnik für Beatmungsgeräte und Hustenassistenten zu optimieren. Auch hier wird analysiert, wie verträglich die neue Medizintechnik und wie wirksam das neue Behandlungsverfahren in Bezug auf das Überleben und die Symptomlinderung sind. Auf diese Weise wurde beispielsweise nachgewiesen, dass eine Maskenbeatmung das Überleben und die Lebensqualität positiv beeinflussen kann.



Bewertung des Medikamentes Riluzol durch ALS-Patienten anhand einer Bewertungsskala (rot = geringe Zufriedenheit, grün = hohe Zufriedenheit)

## Versorgungsforschung

In der Versorgungsforschung werden Behandlungsergebnisse (durch Medikamente, Hilfsmittel, Physiotherapie, Ernährungstherapie, Beatmungstherapie etc.) in der „Routineanwendung“ untersucht. Durch eine systematische Auswertung der gegenwärtigen ALS-Behandlung wird die zukünftige ALS-Therapie optimiert. Zentrale Fragen sind, ob und wie sich neue Behandlungsverfahren in der Praxis bewähren und wie der Zugang zu vorhandenen Therapieoptionen verbessert werden kann. Im Ergebnis

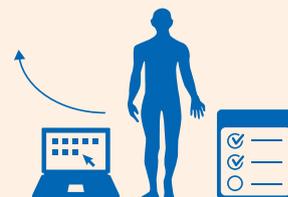
entstehen medizinische Leitlinien und Behandlungsempfehlungen darüber, wie diese ausgewählt und zu welchem Zeitpunkt und mit welcher Intensität diese optimal eingesetzt werden. Durch Versorgungsforschung soll erreicht werden, dass Zugangsbarrieren von Patienten zu verfügbaren Behandlungsoptionen reduziert und abgebaut werden.

### ALS-Versorgungsforschung



**Akteure:** Patienten, Ärzte, Statistiker, Hersteller von Medizintechnik und Medikamenten, Institute für Gesundheitsforschung, Bundesministerium für Bildung und Forschung

### Optimierter Einsatz bereits vorhandener Medikamente und Behandlungsverfahren



**Patientenbeitrag:** Bereitstellung von Behandlungsdaten, Teilnahme an Registerstudien



## Grundlagenforschung

Im Mittelpunkt der aktuellen ALS-Grundlagenforschung steht die Frage, ob pathologische Eiweißablagerungen (Proteinaggregate) in den motorischen Nervenzellen die Ursache für ihre Degeneration oder die Folge eines bisher unbekanntes Schädigungsprozesses darstellen. Die Klärung dieser Frage ist für die Ausrichtung zukünftiger ALS-Therapien von entscheidender Bedeutung.

Im Falle einer direkten Schädigung der motorischen Zelle durch Eiweißablagerungen ist die Entwicklung von Medikamenten von Interesse, mit denen die Zusammenballung von Proteinen reduziert oder bereits vorhandene Proteinaggregate wieder abgebaut werden können. Zahlreiche Forschergruppen in Deutschland, Europa und in weiteren internationalen Laboren untersuchen mögliche Ursachen der Eiweißablagerungen und ihren Einfluss auf essenzielle Prozesse in motorischen Nervenzellen. In experimentellen Testsystemen wird überprüft mit welchen Zellkomponenten diese Proteinaggregate in Verbindung treten und wie sie möglicherweise schädigende Effekte auf überlebenswichtige Prozesse der Zellen ausüben. Zudem wird mithilfe von Hochdurchsatzverfahren analysiert, ob unter mehreren tausend Molekülen einzelne Substanzen in der Lage sind die

Entstehung der Eiweißablagerungen zu verhindern oder die Zellen dabei zu unterstützen, diese abzubauen, um damit diesen schädigenden Effekten entgegenzuwirken. Moleküle mit derartigen Eigenschaften sind geeignete Kandidaten für eine zukünftige Medikamentenentwicklung. Zudem ist die Entwicklung eines laborchemischen Tests zur Bestimmung des Ausmaßes der Proteinaggregation bei betroffenen Patienten von großer Bedeutung. Dabei werden systematisch Proben von Patienten analysiert, um einen Labortest für die ALS zu entwickeln, der die Überprüfung neuer Therapiemethoden ermöglicht.

Vorhaben der Grundlagenforschung werden von experimentell tätigen Ärzten, Biologen, Molekularbiologen, Biotechnologen, Biostatistikern, Informatikern, Chemikern, Physikern und anderen Wissenschaftlern realisiert. Voraussetzung für einen wissenschaftlichen Erfolg ist die Kooperation der unterschiedlichen Wissenschaftsgruppen und Institute. Sämtliche wissenschaftliche Hypothesen haben erst dann Bestand, wenn sie auch bei der Untersuchung von ALS-Patienten reproduzierbar sind.

Patienten tragen deshalb wesentlich und auf vielfältige Weise zur ALS-Forschung bei. In



Die Ursachen und Mechanismen der ALS werden auf mikroskopischer Ebene erforscht.

Abhängigkeit von der konkreten wissenschaftlichen Fragestellung kann es notwendig sein Blut-, Nervenwasser- oder Gewebeprouben zu untersuchen. In anderen Projekten werden Muskulatur und Nerven durch elektrophysiologische Methoden und andere Testverfahren gemessen. Wissenschaftliche Hypothesen werden durch kernspintomographische Untersuchungen von Gehirn, Rückenmark oder Muskulatur überprüft. Auch die Testung von genetischem Material kann von großer Bedeutung sein. Vor diesem Hintergrund werden an spezialisierten ALS-Zentren Patienten eingeladen, sich untersuchen zu lassen oder entsprechende Proben zum Zwecke der Grundlagenforschung bereit zu stellen. Sie werden detailliert über die

beabsichtigten Forschungsprojekte informiert und müssen eine Einwilligungserklärung unterzeichnen.

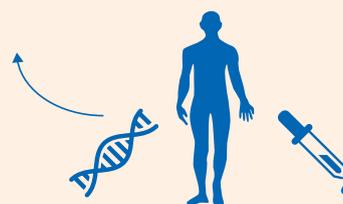
Eine Einladung von Patienten zur Teilnahme an Projekten der Grundlagenforschung ist erst dann möglich, wenn die zuständige Ethikkommission der jeweiligen Universität oder des Bundeslands dem geplanten Vorhaben zugestimmt hat. Damit entsteht ein hohes Maß an Sicherheit, dass die bereitgestellten Proben sowie die Mitwirkung an medizinischen Untersuchungen den wissenschaftlichen und ethischen Standards für Grundlagenforschung in Deutschland entsprechen.

### ALS-Grundlagenforschung



**Akteure in der Forschung: Ärzte, Biologen, Molekularbiologen, Biotechnologen, Biostatistiker, Informatiker, Chemiker, Physiker**

### Ursachen und Mechanismen der ALS



**Patientenbeitrag: Überlassung biologischen Materials** (Bereitstellung von Blut-, Nervenwasser-, DNA- oder Gewebeprouben)

---

# Weiterführende Informationen

## Versorgungs- und Informationsangebote

### ALS-Ambulanzen und Sprechstunden in Deutschland

---

#### Berlin

Charité - Universitätsmedizin Berlin, Ambulanz für ALS und andere Motoneuronenerkrankungen

#### Brandenburg an der Havel

Asklepios Fachklinikum Brandenburg, Ambulanz für Muskelerkrankungen und periphere Nerven

#### Bochum

Berufsgenossenschaftliches Universitätsklinikum Bergmannsheil Bochum, Ambulanz für ALS (Amyotrophe Lateralsklerose) und andere Motoneuronenerkrankungen

#### Bonn

Universitätsklinikum Bonn, ALS-Ambulanz

#### Dresden

Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, Spezialambulanz Motoneuronenerkrankungen

#### Eberswalde

Martin Gropius Krankenhaus, Neuromuskuläre Ambulanz

#### Essen

Alfried Krupp Krankenhaus, Ambulanz für ALS (Amyotrophe Lateralsklerose) und andere Motoneuronenerkrankungen

#### Göttingen

Universitätsmedizin Göttingen, Spezialambulanz für Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)

#### Halle (Saale)

Universitätsklinikum Halle (Saale), ALS-Sprechstunde

#### Hannover

Medizinische Hochschule Hannover, ALS/Muskel-Sprechstunde

#### Jena

Universitätsklinikum Jena, Ambulanz für neuromuskuläre und Motoneuron-Erkrankungen/ALS

#### Leipzig

Universitätsklinikum Leipzig, Muskelsprechstunde

#### Magdeburg

Universitätsklinikum Magdeburg, Muskelzentrum Magdeburg

#### Mannheim

Diakonissen Krankenhaus Mannheim, Sprechstunde für Motoneuronenerkrankungen und ALS

#### München

Klinikum der Universität München, Spezialsprechstunde Motoneuron-Erkrankungen  
Klinikum rechts der Isar der Technischen Universität München, Ambulanz für Motoneuronenerkrankungen (ALS)

#### Münster

Universitätsklinikum Münster, Neuromuskuläre Ambulanz der Klinik für Neurologie

#### Regensburg

Universitätsklinikum Regensburg, Spezialambulanz für Amyotrophe Lateralsklerose

#### Rostock

Universitätsmedizin Rostock, Spezialsprechstunde Motoneuronenerkrankungen

#### Rummelsberg

Krankenhaus Rummelsberg, Muskelambulanz

#### Ulm

Universitätsklinikum Ulm, Spezialsprechstunde Amyotrophe Lateralsklerose und motorische Systemerkrankungen

#### Wiesbaden

Helios Klinik Wiesbaden, Neuromuskuläre Sprechstunde

#### Würzburg

Universitätsklinikum Würzburg, Spezialsprechstunde für Motoneuronenerkrankungen

### Spezialisierte Rehabilitationseinrichtung

---

#### Bad Sooden-Allendorf

Klinik Hoher Meißner

### Netzwerke

---

Deutsches Netzwerk für Motoneuron-Erkrankungen (MND-NET), Grundlagenforschung und klinische Forschung  
[www.mnd-als.de](http://www.mnd-als.de)

Ambulanzpartner Versorgungsnetzwerk, Versorgungskoordination und Versorgungsforschung  
[www.ambulanzpartner.de](http://www.ambulanzpartner.de)

Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e.V. (DGM), Selbsthilfe  
[www.dgm.org](http://www.dgm.org)

### Internationales

---

ClinicalTrials.gov, Datenbank klinischer Studien, bereitgestellt durch die US-amerikanische Gesundheitsbehörde NIH  
[www.clinicaltrials.gov](http://www.clinicaltrials.gov)

ALS Therapy Development Institute, Institut für ALS-Therapieforschung in Boston (USA)  
[www.als.net](http://www.als.net)

*Diese Übersicht enthält ausgewählte Einrichtungen/Angebote und erhebt keinen Anspruch auf Vollständigkeit.*



### Über den Herausgeber

Prof. Dr. Thomas Meyer (geboren 1967 in Berlin) ist Neurologe und Leiter der ALS-Ambulanz der Charité - Universitätsmedizin Berlin. Seit 1991 beschäftigt er sich mit der ALS. Forschungsaufenthalte führten ihn an das California Pacific Medical Center in San Francisco (1992), an die Mount Sinai School of Medicine in New York (1994) sowie an das Max-Delbrück-Centrum für Molekulare Medizin in Berlin (1995). Seine neurologische Ausbildung absolvierte er an der Charité (1996) sowie an der Universität Ulm (1997 bis 2001). Seine Promotion und Habilitation widmeten sich molekular-genetischen Fragestellungen bei der ALS. 2002 gründete er an der Charité die ALS-Ambulanz, die sich zu einem spezialisierten Versorgungs- und Studienzentrum entwickelt hat. Er ist Mitgründer des Ambulanzpartner Versorgungsnetzwerkes (2011).

### IMPRESSUM

Herausgeber: Prof. Dr. Thomas Meyer

Redaktion: Prof. Dr. Thomas Meyer, Ralf Wagner

Fotos: Kay Zimmermann, Kai Bornhöft

außer S. 18/19 oben, S. 20, S. 24 oben rechts, S. 41,

S. 5 mit freundlicher Unterstützung vom Neuropathologischen Institut der Charité - Universitätsmedizin Berlin

Gestaltung: pigurdesign, Potsdam

4. unveränderte Auflage im Dezember 2022, gesamt: 4700 Exemplare

