

Bericht aus Bonn Teil 1

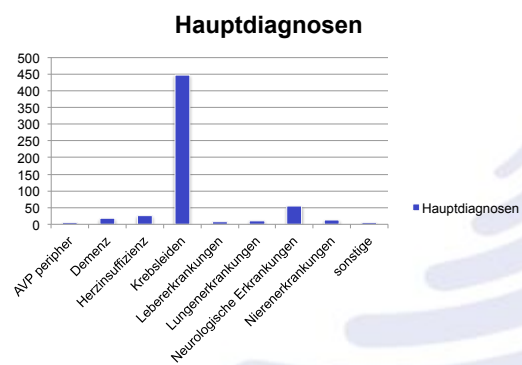
1 Woche Zoom-Fortbildung

- **Versorgungspfad am Beispiel ALS**
- **Ich mache Schluss – Umgang mit Selbsttötungsabsichten**

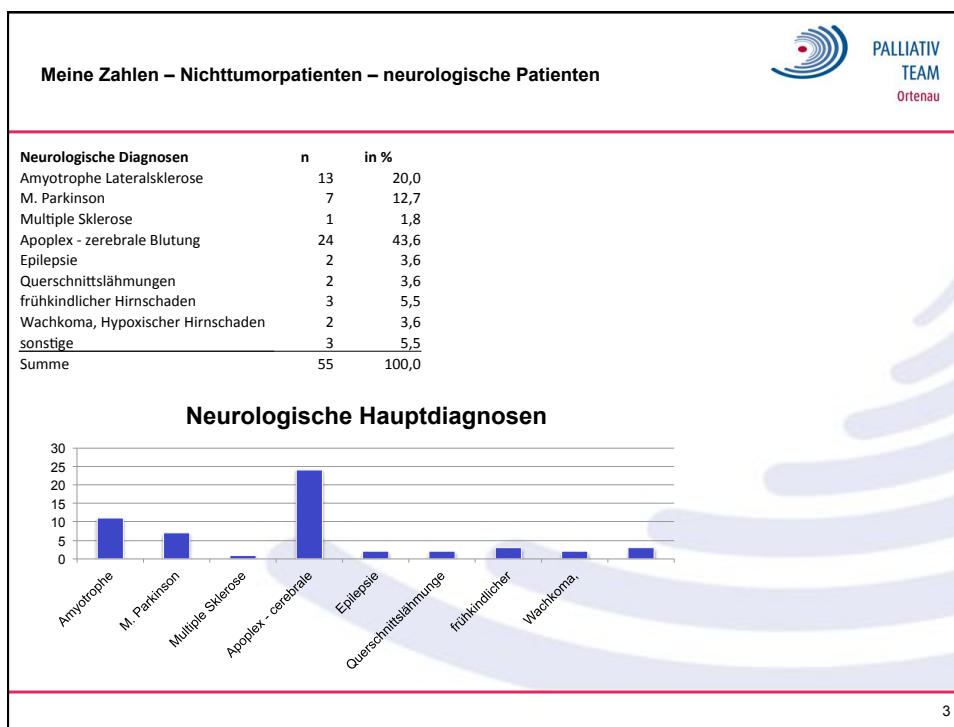
Meine Zahlen bis Februar 2022:


Auswertung PTO - Patienten Horst Gaiser

Hauptdiagnose	n	in %
AVP peripher	5	0,9
Demenz	17	2,9
Herzinsuffizienz	26	4,4
Krebsleiden	448	76,3
Lebererkrankungen	7	1,2
Lungenerkrankungen	11	1,9
Neurologische Erkrankungen	55	9,4
Nierenerkrankungen	13	2,2
sonstige	5	0,9
Summe	587	100,0



Der Anteil der Nichttumorpatienten beträgt ca 25 %



 **PALLIATIV TEAM**
Ortenau

ALS und SAPV

Übersicht über die letzten 13 Patienten mit ALS


Nr.	Jahr	m/w	Alter	Kommunikation	Atmung	Mobilität	Ernährung	Versorgung	Dauer bis Tod	Bemerkungen
1	2018	w	66	spontan	spontan	Sessel	normal	Familie	308	mit sehr hoher Symptomlast verstorben
2	2019	m	71	spontan	NIV	Sessel	normal	Ehefrau	79	wurde während KTW-Transport reanimationspflichtig
3	2019	w	80	spontan	TK	Bett	PEG	Resetka	94	
4	2019	m	78	spontan	spontan	Bett		Pflegeheim	verstorben	cough-assist
5	2020	m	60	spontan	NIV	Rollstuhl	normal	Familie+24	276	sehr aufwendige Versorgung in mehrerer SAPV-Phasen
6	2020	m	67	Computer	spontan	Rollstuhl	normal	Ehefrau	85	palliative Sedierung
7	2020	w	57	spontan	spontan	Bett	normal	Familie	16	hat alles abgelehnt
8	2020	w	59	Gestik	spontan	Bett	keine	Familie	3	hat alles abgelehnt
9	2021	m	73	spontan	NIV	Rollstuhl	normal	Familie+24		lebt jetzt im Pflegeheim
10	2021	m	95	spontan	spontan	Bett	PEG	Pflegeheim	12	PEG abgesetzt und wegen Hunger wieder begonnen
11	2022	m	67	spontan	NIV	Rollator	normal	Ehefrau		PEG wird diskutiert, gute NIV-Anpassung in Schlafmedizin
12	2022	m	67	spontan	NIV	Rollstuhl	normal	Familie	13	geplante Beendigung der Beatmung in der Wohnung im Beisein der Familie
13	2022	m	60	spontan	Z.n. TK	Rollstuhl	normal	Ehefrau		lebt bisher nur beraten

4 Frauen, 9 Männer
Buntes Symptombild
Sehr unterschiedliche Patientenerwartungen
Mit NIV und Ernährung: langes Leben und Leiden
1 Suizidversuch: hat 50 ml Morphin 2 % überlebt

horst.gaiser@ortenaus-klinikum.de

4

Erkrankung ALS 1



• Inzidenz:

- Lebenszeitprävalenz 1 : 400
- 8000 Patienten in Deutschland gleichzeitig
- Inzidenz 3/100.000

• Verlauf: 10 % leben 10 Jahre und länger

• Verteilung:

- 25 % bulbärer Beginn
- 75 % Extremitätenbeginn

• Ursachen:

- 5-10 % familiär
- 90-95 % spontan


• es gibt Biomarker: CSF-Neurofilamente

• Labor:
Troponin T ist immer erhöht bei ALS

horst.gaiser@ortenau-klinikum.de

5

Erkrankung ALS 2



• ALS und Frontotemporale Demenz haben gleichen Genursachen


- bei Familienanamnese auch nach Frontotemporale Demenz fragen
- ALS-Patienten können auch eine Demenz erleiden

• Spannungsfeld:

- Autonomie des Patienten
- Belastbarkeit der Familie
- Belastbarkeit der professionellen Helfer

horst.gaiser@ortenau-klinikum.de

6



Erkrankung ALS - Diagnosestellung

ALS


A Progrediente Schädigungszeichen des **1. und 2. Motoneurons in einer Region** (bulbär, zervikal, thorakal, lumbal) oder
B Progrediente Schädigungszeichen des **2. Motoneurons in zwei Regionen** (klinisch oder EMG)

ALS-Subtypen

<p>Progressive Bulbärparalyse (PBP)</p> <ul style="list-style-type: none"> • progressive Motoneuron-erkrankung, welche nur die bulbären motorischen Nervenkerne und die kortikobulbären Bahnen betrifft 	<p>Flail Arm Syndrom (FAS)/ Flail Leg Syndrom (FLS)</p> <ul style="list-style-type: none"> • asymmetrische Defizite der Arme (FAS) bzw. Beine (FLS) • andere Regionen lange Zeit ausgespart • langsamere Progression, bessere Prognose als ALS 	<p>Progressive Muskelatrophie (PMA)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Motoneuronerkrankung mit ausschließlicher Affektion des 2. Motoneurons 	<p>Primäre Lateralsklerose (PLS)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Motoneuronerkrankung mit ausschließlicher Affektion des 1. Motoneurons
---	--	---	--

► **Abb. 1** Neue Diagnosekriterien der ALS und Definition von 4 Subtypen nach Ludolph et al. 2015. Zur Diagnosestellung müssen andere Ursachen der Symptome zuvor ausgeschlossen worden sein.

horst.gaiser@ortenau-klinikum.de 7




ALS – Dimensionen der Erkrankung

Kommunikation	Atmung	Mobilität	Ernährung
Alltagsgestaltung soziale Integration Autonomie medizinische Behandlung	Sekretmanagement vorausschauende Behandlung NIV Symptomkontrolle Versorgungsformen	Alltagsgestaltung Körperpflege Haushaltsführung Wohnumfeld	Nahrungsaufnahme Flüssigkeitsaufnahme vorausschauende Behandlung PEG ? Symptomkontrolle

horst.gaiser@ortenau-klinikum.de 8


ALS – Dimensionen der Erkrankung



Quelle: ALS Praxisbuch, B.Lindner-Pfleghar, F. Schradt, P. Weydt

horst.gaiser@ortenau-klinikum.de 9


ALS - Kommunikation



Kommunikationstafel 1 – „Scannen“


E	I	U	W	M	P	V	X
N	T	D	B	Z	Ä	Q	Y
R	S	L	C	O	ß	Ö	
A	H	G	F	K	J	Ü	

Die Pfeile bestimmen die Richtung des Scannens




horst.gaiser@ortenau-klinikum.de 10

ALS - Kommunikation

 PALLIATIV
TEAM
Ortenau

*Hilflos mussten wir mit ansehen,
wie erst deine Stimme verstummt,
dann deine Arme versagen,
deine Hände nicht mehr greifen,
deine Beine nicht mehr gehen,
deine Füße dich nicht mehr tragen.*

*Allein dein Denken, dein klarer Verstand
bleiben bestehen
zu steuern deine Augen als Tor zur Welt,
deine Erinnerungen, dein Fühlen,
dein Sterben. Du fehlst...*




Aus der Todesanzeige

horst.gaiser@ortenaus-klinikum.de

11

ALS - Kommunikation


 PALLIATIV
TEAM
Ortenau

- Kommunikation hat Einfluss auf
 - Alltagsgestaltung
 - Soziale Integration
 - Zitat eines Patienten: „Sozial bin ich schon tot“
 - Autonomie
 - Medizinische Behandlung
 - Aber auch: Sprachcomputer ersetzt nicht Sprachmelodie, die Stimme, die Zwischentöne, die Kommunikation an sich

horst.gaiser@ortenaus-klinikum.de

12

ALS – Atmung - Therapie


**PALLIATIV
TEAM
Ortenau**

- Luftnot als ständige Erinnerung an Bedrohung
- Luftnot beeinflusst alle anderen Bereiche
- Beatmung verstärkt die Abhängigkeit von Diensten
- Luftnot macht Druck zur Entscheidungsfindung

1. Sauerstoffgabe sinnvoll?


- Atemnot entsteht durch die zunehmende Lähmung der Skelettmuskulatur
- Damit ist die Ventilation eingeschränkt
- Der eigentliche Gasaustausch ist nicht beeinträchtigt
- Es liegt als KEINE Hypoxie sondern eine **HYPERKAPNIE** vor
 - Folgen der Hyperkapnie: Tagesmüdigkeit, Kopfschmerz am Morgen
- Das bedeutet: die Sauerstoffgabe ist keine adäquate oder fachgerechte Behandlung der Hypoventilation bei der ALS

2. Beatmung:

- NIV (Maskenbeatmung kann täglich weggelassen werden)
- Beatmung (NIV) verlängert das Leben um 6 – 24 Monate
- Tracheotomie

horst.gaiser@ortenaus-klinikum.de 13

ALS – Atmung - Therapie


**PALLIATIV
TEAM
Ortenau**

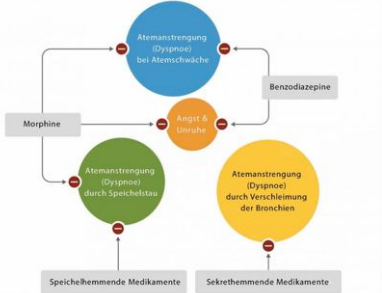
3. Medikamente:

- Opiate sorgen dafür, dass der Patient nicht mehr atmen muss, er atmet nicht weniger
Dosis niedrig wählen (HM 0,5 mg, Mo 2,5 mg alle 4 h)
- Benzodiazepine als Anxiolyse
- Außer Benzodiazepine und Opiate helfen gegen Luftnot keine weiteren Medikamente, also keine Steroide, keine Betamimetika

4. Bedarfsefelder:

- Sekretmanagement
- Vorausschauende Planung (NIV)
- Symptomkontrolle
- Versorgungsformen (24h?, WG, Heim)

Mögliche Symptome und palliative Medikamente zur Symptomlinderung bei einer ALS-bedingten Atmungs-funktionsstörung



Quelle:
Homepage Deutsche Gesellschaft für Muskelerkrankungen

horst.gaiser@ortenaus-klinikum.de 14

ALS – NIV-Beatmung



Beatmungsgerät



Nicht-invasive Beatmung



horst.gaiser@ortenau-klinikum.de 15

ALS – NIV-Beatmung - Maskentypen



Nasenmaske



Mund-Nasen-Maske (Full-Face)




Total-Full-Face-Maske




Häufige Probleme: Dekubitus an Nase, Stirn, Ohren


horst.gaiser@ortenau-klinikum.de 16

ALS – Beatmung über Tracheostoma






Kapnometrie



Invasive Beatmung

horst.gaiser@ortenaus-klinikum.de 17

ALS – Mobilität



- Antragstellung
- Miete oder Eigentum
- Kosten
- Wohnung wird vollgestellt
- Ist die Anwendung wirklich noch erlernbar ?
- Hilfsmittel können auch eine Belastung darstellen
- Hilfsmittel-Organisation stellen einen riesigen Verwaltungsberg für die Angehörigen dar und verstellen manchmal den Blick auf das Wesentliche:
 - Ehefrau will einen Leichtgewichtrollstuhl um mit Patient an den Rhein fahren zu können
 - Arzt informiert den Patienten über die Möglichkeit der Beendigung der Beatmung

Mobilität

Alltagsgestaltung


Körperpflege

Haushaltsführung

Wohnumfeld

horst.gaiser@ortenaus-klinikum.de 18

ALS Mobilität - Hilfsmittel


**PALLIATIV
TEAM**
Ortenau

Hilfsmittelversorgung bei Amyotropher Lateralsklerose (ALS) – eine Analyse der Versorgungssituation in Deutschland (A.Funke, S.Spittel, Ch. Münsch, Th. Meyer 2019)

- Anzahl der Patienten: 479 ALS Patienten
- Zeitpunkt: 2011 und 2014
- 55% der Patienten benötigen 5 oder mehr Hilfsmittel
- Bei 6,5% der Patienten über 20 Hilfsmittelversorgungsprozesse
- 70% der indizierten Hilfsmittel wurden geliefert
- 13% der ALS Patienten sind mit komplexen elektronischen Kommunikationshilfen (Augen- und Kopfsteuerung) versorgt

horst.gaiser@ortenau-klinikum.de 19

ALS - Hilfsmittel


**PALLIATIV
TEAM**
Ortenau

Armorthesensystem Agito



Das Armorthesensystem AGITO® ist eine mechanische, schwerkraftreduzierende Mobilitätshilfe für Anwender mit Amyotrophe Lateralsklerose, Spinale Muskelatrophie, Multiple Sklerose, Rheumatismus, Brustimplantation (postoperativ), Schlaganfall, Rückenmarksverletzung, RSI-Syndrom oder Schulter-Arm-Syndrom.

Als ergonomisches Arbeitsmittel unterstützt die Armorthese AGITO® die Beweglichkeit der oberen Extremität, erhält gleichzeitig die vorhandene Muskelfunktion und fördert die Bewegungsanbahnung von Arm-, Rücken- und Schultergürtelmuskulatur. So gleicht diese mit einem Feder-Kompensationssystem mehr als 100 % des Armgewichtes aus, während der Kompensationsgrad einfach und schnell über ein Rad stufenlos eingestellt werden kann.

horst.gaiser@ortenau-klinikum.de 20

ALS - Hilfsmittel

Lagerungsmatratze

lenos® light

30°- Lagerungssystem für verschiedene Positionen und Intervalle, mit integrierter Matratze clinisan® zur Dekubitusprophylaxe und Therapieunterstützung bei sehr hohem Risiko / Grad IV sowie für spezielle Krankheitsbilder.

Anti Dekubitus Lagerungssysteme

- soft air wds
- soft air plus wds
- soft air simplex wds
- anos light
- anos soft
- anos plus
- lenos light**

Anti Dekubitus Schaumstoffmatratzen

Anti Dekubitus Sitzkissen

Pflegebetmatratzen

Komfortmatratzen

Matratzenbezüge u. Matratzenschutz

Sturzprophylaxe

Lagerungshilfen

Enterale Ernährung


Reinigung

DOWNLOADS (PDF)

- Handbuch
- Produktblatt

Grad IV

- ✓ „Stand-alone-System“ (keine zusätzliche Matratze erforderlich)
- ✓ lenos-light-Aggregat
- ✓ Wahlweise Rechts-Links-Lagerung und Rückenfunktion einstellbar
- ✓ Lagerungszyklen wahlweise auf ein oder zwei Stunden wählbar
- ✓ Lagerungswinkel durch regulierbare Belüftungszellen veränderbar
- ✓ lenos-light-Auflage
- ✓ Zwei verbundene PU-Luftbälge zur Belüftung bis 30 Grad



horst.gaiser@ortenau-klinikum.de 21

ALS - Hilfsmittel

Ambulanzpartner.

Teilnehmen [Einloggen](#)

Ihre Plattform für Versorgung und Forschung bei seltenen neurologischen Erkrankungen

[Jetzt registrieren](#)

UNSERE LEISTUNGEN


Ambulanzpartner ist eine digitale Plattform für Versorgungsmanagement und medizinische Forschung. Wir bieten ein Versorgungsnetzwerk für Menschen mit schweren und seltenen neurologischen Erkrankungen.

horst.gaiser@ortenau-klinikum.de 22

ALS - Hilfsmittel

Mit der ALS-App wird der Krankheitsverlauf der Amyotrophen Lateralsklerose (ALS) erfasst.

Das ambulanz-Partner-
netzwerk
arbeite mit der ALS-
Ambulanz
In Mannheim, nicht aber mit
Freiburg zusammen



mehr erfahren


Download on the App Store

GET IT ON Google Play

Die ALS-App ist für Menschen mit ALS nutzbar, die sich in einer ALS-Ambulanz in Deutschland in Behandlung befinden und am Ambulanzpartner Netzwerk teilnehmen. Mit der ALS-App können Betroffene den aktuellen Schweregrad der Erkrankung und ihren individuellen Krankheitsverlauf abschätzen.

horst.gaiser@ortenaus-klinikum.de 23


ALS – Ernährung



- BMI ist ein eindeutiger prognostischer Faktor
- Mästen ist sinnvoll
- Für eine gutes Schlucken sind sehr viele Muskeln notwendig
- PEG kann sinnvoll sein (Mund wird nicht zugenäht)
- Auch mit Schluckstörung darf man essen !!!
- Frühzeitige PEG-Anlage ist je besser durchführbar, je früher sie gelegt wird (Vitalkapazität < 50 % erhöht das Risiko)
- Ernährung ist oft die letzte Lebensqualität
- WICHTIG:
 - Logopädie bei ALS zur Verbesserung des Sprechens kann kontraproduktiv sein da durch das falsche Üben die Sprache noch schlechter wird
 - Logopädie macht aber Sinn bei Schluckstörungen

horst.gaiser@ortenaus-klinikum.de 24

**Selbstbewertungsskala – ALS Functional Rating Scale;
ALSFRS_r**

 **Ambulanzpartner.**
Soziatechnologie

Geschlecht: m w Geburtsdatum (TT/MM/JJJJ): ___/___/____

Vorname: _____ Nachname: _____

1. Sprache


(4) Normaler Sprachfluss
 (3) Wahrnehmbare Sprachstörungen
 (2) Verständlich bei Wiederholung
 (1) Sprache kombiniert mit nichtverbaler Kommunikation
 (0) Verlust der verständlichen Sprache

2. Speichelfluss

(4) Normal
 (3) Geringfügig, aber eindeutig mit Übermaß an Speichel im Mund; nachts Speichelverlust möglich
 (2) Mäßiger vermehrter Speichelfluss; geringer Speichelverlust möglich
 (1) Deutlicher vermehrter Speichelfluss; teilweise mit Speichelverlust
 (0) Deutlicher Speichelverlust; Taschentuch ständig erforderlich

horst.gaiser@ortenuau-klinikum.de 25

ALS - Symptomlast - Fragebogen

 **PALLIATIV
TEAM
Ortenau**


3. Schlucken


(4) Normale Essgewohnheiten
 (3) Beginnende Essprobleme mit gelegentlichem Verschlucken
 (2) Änderung der Nahrungskonsistenz notwendig
 (1) Ergänzende Ernährung über eine PEG-Sonde erforderlich
 (0) Keine orale Nahrungsaufnahme möglich, ausschließlich PEG-Sondennahrung


4. Handschrift

(4) Normal
 (3) Langsam oder unordentlich, alle Wörter lesbar
 (2) Nicht alle Wörter lesbar
 (1) Kann Stift halten
 (0) Kann Stift nicht halten

horst.gaiser@ortenuau-klinikum.de 26

ALS - Symptomlast - Fragebogen		 PALLIATIV TEAM Ortenau
5. Gebrauch von Besteck		
(4)	<input type="checkbox"/>	Normal
(3)	<input type="checkbox"/>	Etwas langsam und unbeholfen, aber keine Hilfe erforderlich
(2)	<input type="checkbox"/>	Kann das Essen meistens schneiden, aber unbeholfen und langsam; braucht teilweise Hilfe
(1)	<input type="checkbox"/>	Essen muss mundgerecht vorgeschnitten werden, aber kann noch langsam allein essen
(0)	<input type="checkbox"/>	Muss gefüttert werden
6. Ankleiden und Körperpflege		
(4)	<input type="checkbox"/>	Normale Funktion
(3)	<input type="checkbox"/>	Unabhängige und vollständige Selbstpflege mit Mühe
(2)	<input type="checkbox"/>	Zeitweilige Hilfe oder Hilfsverfahren
(1)	<input type="checkbox"/>	Zur Selbsthilfe ist Hilfspersonal erforderlich
(0)	<input type="checkbox"/>	Vollständige Abhängigkeit
horst.gaiser@ortenaus-klinikum.de		27

ALS - Symptomlast - Fragebogen		 PALLIATIV TEAM Ortenau
7. Umdrehen im Bett und Richten der Bettdecke		
(4)	<input type="checkbox"/>	Normal
(3)	<input type="checkbox"/>	Etwas langsam und unbeholfen, aber keine Hilfe erforderlich
(2)	<input type="checkbox"/>	Kann sich allein umdrehen oder Bettlaken Zurechtziehen, aber mit großer Mühe
(1)	<input type="checkbox"/>	Kann die Drehung bzw. das Zurechtziehen der Bettdecke beginnen, aber nicht alleine ausführen
(0)	<input type="checkbox"/>	Vollständige Abhängigkeit
8. Gehen		
(4)	<input type="checkbox"/>	Normal
(3)	<input type="checkbox"/>	Beginnende Gehschwierigkeiten durch Schwäche der Beine
(2)	<input type="checkbox"/>	Deutliche Gangstörung; nur mit Unterstützung oder Gebrauch von Hilfsmitteln möglich
(1)	<input type="checkbox"/>	Nicht gehfähig, aber gezielte Bewegungen der Beine möglich
(0)	<input type="checkbox"/>	Keine zielgerichtete Beinbewegung
horst.gaiser@ortenaus-klinikum.de		28

 PALLIATIV
TEAM
Ortenau

ALS - Symptomlast - Fragebogen

9. Treppensteigen

(4) Normal

(3) Langsam

(2) Leichte Unsicherheit oder Ermüdung

(1) Braucht Unterstützung

(0) Nicht möglich

10. Luftnot

(4) Keine


(3) Beim Gehen

(2) Bei Aktivitäten des täglichen Lebens einschließlich Essen, Baden, Ankleiden

(1) Leichte Atemnot im Sitzen

(0) Schwere Atemnot im Sitzen

horst.gaiser@ortenaus-klinikum.de 29

 PALLIATIV
TEAM
Ortenau

ALS - Symptomlast - Fragebogen

11. Luftnot im Liegen

(4) Keine

(3) Wiederholte nächtliche Luftnot, aber flaches Liegen ist möglich

(2) Regelmäßige Verwendung von mehr als 2 Kissen zum Schlafen erforderlich

(1) Kann nur im Sitzen schlafen

(0) Hochgradige Schlafstörung

12. Atemhilfen

(4) Keine Atemhilfe erforderlich

(3) Zwischenzeitliche Atemhilfe durch stundenweise Maskenbeatmung (weniger als 8h)

(2) Atemhilfe durch anhaltende Maskenbeatmung in den Nachtstunden (mehr als 8h)

(1) Atemhilfe durch anhaltende Maskenbeatmung in den Tag- und Nachtstunden (mehr als 20h)

(0) Künstliche Beatmung durch Luftröhrenschnitt (Tracheotomie)

horst.gaiser@ortenaus-klinikum.de 30

 **PALLIATIV TEAM**
Ortenau

ALS - Symptomlast - Fragebogen





Atrophie der kleinen Handmuskeln


Lindner-Pflegelhar | Schradt | Weydt: ALS Praxisbuch

Atrophierter M. masseter

horst.gaiser@ortenaus-klinikum.de 31


 **PALLIATIV TEAM**
Ortenau

ALS Ernährung – Möglichkeiten der Logopäden

Art der Störung	Art des Verfahrens	Ziel	Studien zur Wirksamkeit
<ul style="list-style-type: none"> • Verzögerte Auslösung des Schluckreflexes und/oder reduzierte orale Boluskontrolle 	<ul style="list-style-type: none"> • Kopfhaltung nach vorne (chin tuck) 	<ul style="list-style-type: none"> • Vermeidung einer prä- oder intradeglutiven Aspiration 	<ul style="list-style-type: none"> • Shanahan et al., 1993
<ul style="list-style-type: none"> • Gestörte pharyngeale Kontraktion, reduzierter Zungenbasis-Rachenabschluss 	<ul style="list-style-type: none"> • Kräftiges Schlucken (effortful swallow) 	<ul style="list-style-type: none"> • Vermeidung bzw. Verringerung von Retentionen in den Valleculae 	<ul style="list-style-type: none"> • Lazarus et al., 2002; Huckabee et al., 2005; Steele und Huckabee, 2007 • *Bei ALS bedingt in frühen Phasen
<ul style="list-style-type: none"> • Prä- oder/und intradeglutive Aspirations (unvollständiger/ ungenügender Verschluss des Aditus laryngis, verzögerter Schluckreflex) 	<ul style="list-style-type: none"> • Supraglottisches Schlucken (SGS): bewusstes Atemanhalten unentbehrlich vor und während des Schluckens, dann kurzes Husten 	<ul style="list-style-type: none"> • Stimmritzenschluss und Reinigung des Kehlkopfengangs, Schutz der Atemwege 	<ul style="list-style-type: none"> • Othman et al., 1996; Hilt et al., 1998
<ul style="list-style-type: none"> • *Prädeglutives Abgleiten von Flüssigkeit aufgrund mangelnder oraler Boluskontrolle, z. B. bei myopathischer Zunge 	<ul style="list-style-type: none"> • Supersupraglottisches Schlucken (SSGS): zusätzlich Atem fest anhalten/ leicht pressen 	<ul style="list-style-type: none"> • * ggf. modifizierten Manövern, angepasst an respiratorische Kapazitäten • bei SSGS durch Taschenfaltenverschluss und Kippen der Ankyrorgel mit noch besserem Schutz vor Aspiration 	<ul style="list-style-type: none"> • * cave: bedingt in frühen Phasen • cave: vorzeitige Ermüdung
<ul style="list-style-type: none"> • Fehlender Lippenverschluss • Reduzierter Tonus der Wangenmuskulatur • Unzureichende Annäherung der Zunge an den Gaumen 	<ul style="list-style-type: none"> • Selbstständiger Kieferkontrollgriff (SOKG) 	<ul style="list-style-type: none"> • Passiver Lippenverschluss und Vermeidung von anterorem Drooling • Reduzierung von Retentionen in den Wangentaschen • Erleichterung der Schluckabilisierung 	<ul style="list-style-type: none"> • *Klinische Erfahrung

32


ALS - Symptommanagement



- Faszikulationen:
 - Carbamazepin 2 x 200 mg
 - Phenytoin 2 x 100 mg
- Muskelkrämpfe:
 - Magnesium 3 x 400 mg
 - Chininsulfat,
 - THC (Sativex)
- Speichelfluss (Pseudohypersalvation):
 - Scopoderm
 - Amitriptylin 25- 75 mg
 - Botox (Speicheldrüsen) alle 2-3 Monaten
 - Atropin AT in den Mund (bis 12 Tropfen)
- Zäher Schleim:
 - mehr Flüssigkeit (häufig therapieresistent)
- pathologisches Lachen oder Weinen (Affektinkontinenz):
 - Fluoxetin 20 - 60 mg
 - Amitriptylin 25 - 75 mg

horst.gaiser@ortenausau-klinikum.de 33

Verlust der Selbstwirksamkeit




Besonders bedroht ist, wer glaubt, sein Leben nicht selbst steuern zu können und dem Lauf der Dinge hilflos ausgeliefert zu sein.

= Verlust der Erfahrung von Selbstwirksamkeit und Selbstständigkeit

horst.gaiser@ortenausau-klinikum.de 34

ALS - Komplexität



PALLIATIV
TEAM
Ortenau

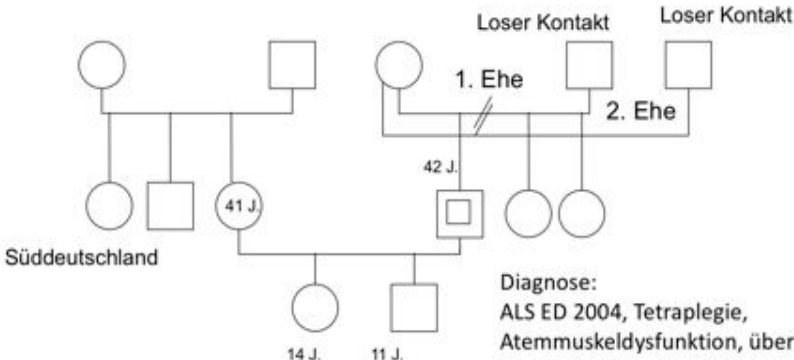
- Wodurch entsteht die Komplexität? (Akteure? Krise?
- Worin besteht Sie? (Erschöpfung, Überforderung,)
- Wen betrifft diese Komplexität? (Patient, Zugehörige, Behandler)
- Wie lange besteht die Komplexität? (Krankheitsbeginn, Krisenhäufung...)
- Wie können wir Komplexität reduzieren und **was ist das Ziel?**

„Wer den Hafen nicht kennt, in den er segeln will, für den ist kein Wind der richtige.“
 Lucius Annaeus Seneca

- **ALS - komplexe Problemlage**
 - Vielzahl von Problemen: Welche Lebensbereiche werden beeinträchtigt?
 - Vielzahl von Aufgaben: Was muss alles getan werden?
 - Vielzahl von Akteuren: Wer muss alles mitmachen?
 - Sich überschneidende Handlungsbereiche: Wer macht wann was?

horst.gaiser@ortenau-klinikum.de
35

Herr Schäfer, 42 Jahre, ALS

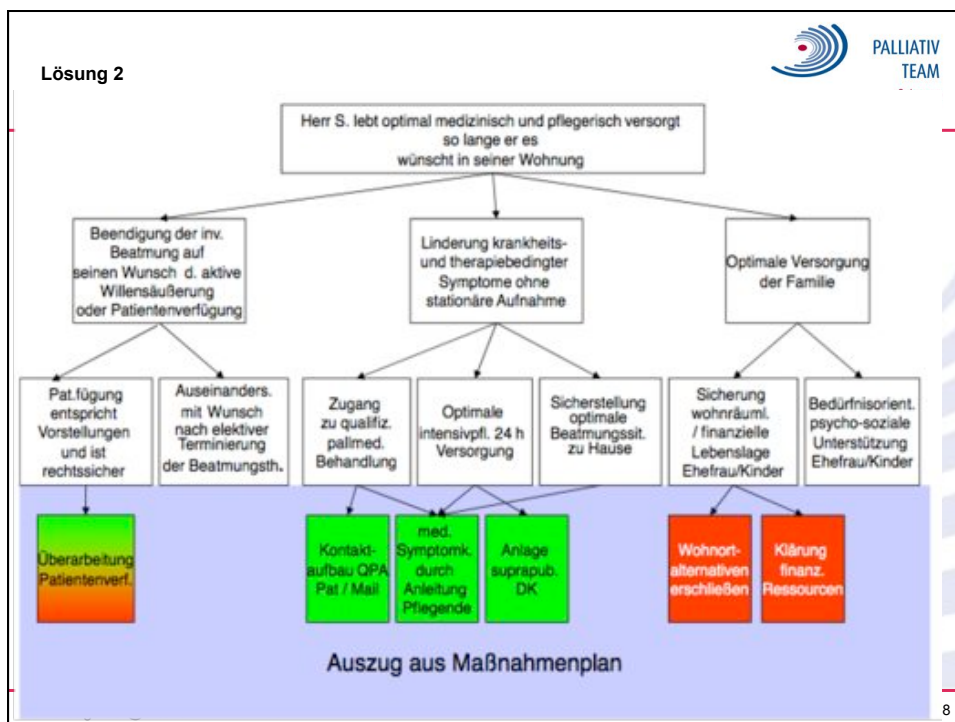
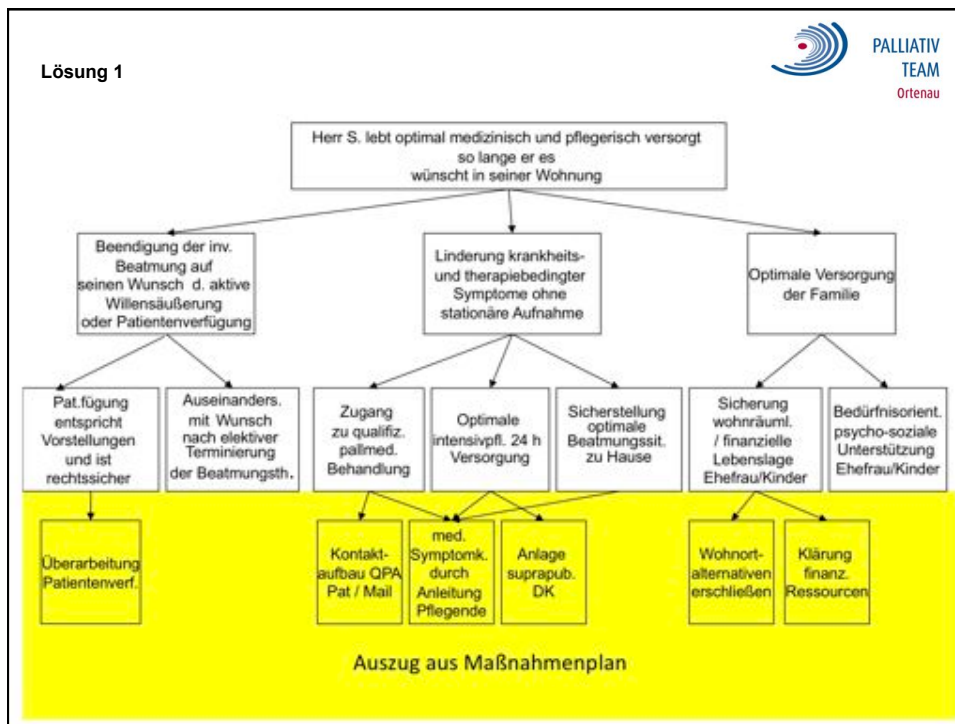


Diagnose:
 ALS ED 2004, Tetraplegie,
 Atemmuskeldysfunktion, über
 Tracheostoma bei Bedarf
 invasiv beatmet

Aufnahmegründe:
 Unruhe, Angst, Dyspnoe,
 Probleme mit 24h-Betreuung, Fragen
 zu Patientenverfügung

Beruf Herr S: Wirtschaftsjournalist
Beruf Frau S: Study nurse

Fam. lebt räumlich, aber nicht emotional getrennt



Auch an die Angehörigen denken

PALLIATIV
TEAM
Ortenau

Dilemma

„Ich habe mich
entschieden, noch ein Jahr
in meiner Wohnung zu
leben“
...Dann will ich neu
entscheiden“

„Es muss ihm jemand
sagen, dass wir auch ein
Recht auf Leben haben!“
...
„Wir sind finanziell am
Ende“

?

**Wie die Interessen zusammenbringen, für wen
anwaltschaftlich arbeiten**

horst.gaiser@ortenaus-klinikum.de 39


Netzwerkstruktur

PALLIATIV
TEAM
Ortenau

- Mobiler Patient: Hausarzt, Neurologe, ALS-Ambulanz in Freiburg und Mannheim
- NIV-Beatmung: Schlafmedizin der Neurologischen Abteilung Ortenau Klinikum
- Brückenpflege (nicht zuständig)
- SAPV:
 - Frühzeitige Einbindung zur Beratung und Unterstützung Therapieziel
 - Krisenintervention
 - Terminale Begleitung
- Selbsthilfegruppe: gibt es derzeit nicht in der Ortenau

horst.gaiser@ortenaus-klinikum.de 40

Warum kann eine frühe SAPV-Beratung sinnvoll sein?




PALLIATIV
TEAM
Ortenau

- ALS ist nicht steuerbar, Krankheitsverläufe sind sehr unterschiedlich
- Patientenwille ist veränderbar – Maßnahmen die vorher abgelehnt wurden, werden vielleicht doch sinnvoll
- „Wer den Hafen nicht kennt, in den er segeln will, für den ist kein Wind der richtige“
 - Beratung
 - Plan B vorstellen
 - Hilfe bei der gesundheitlichen Vorausplanen
- Verlust der Selbstwirksamkeit (Patienten sind immer mehr anderen ausgeliefert)
- Ziele formulieren (Zielbaumformulierung)
- Wir haben mehr Zeit und evtl. mehr Erfahrung als der Hausarzt

horst.gaiser@ortenaus-klinikum.de

41

Für Neurologen: ALS und Palliativversorgung




PALLIATIV
TEAM
Ortenau

- Patienten mit ALS entwickeln im Krankheitsverlauf eine Vielzahl belastender Symptome und erfordern einen maximalen Aufwand für die Koordination und Organisation der Versorgung. Die frühe Integration der Palliativversorgung kann hier (vor allem durch die Einbindung der spezialisierten ambulanten Palliativversorgung SAPV) im häuslichen Bereich eine wertvolle Unterstützung bieten.
- Bei Patienten, Zugehörigen und Behandlern bestehen oft Bedenken gegen die Einbindung der Palliativversorgung, weil dies erst als Option für die letzte Lebensphase verstanden wird. Hier ist eine schonende Aufklärung über die Palliativversorgung zu einem frühen Zeitpunkt im Krankheitsverlauf (frühe Integration) als Ansatz zur Verbesserung der Lebensqualität und zur Symptomlinderung von nicht heilbaren Erkrankungen sinnvoll.
- REALITÄT:
 ALS-Ambulanz sieht die Patienten alle drei Monate

horst.gaiser@ortenaus-klinikum.de

42

Für Palliativmediziner: Palliativversorgung bei ALS




PALLIATIV
TEAM
Ortenau

- ALS ist eine unheilbare Erkrankung, und ab dem Zeitpunkt der Diagnose kann eine frühe Integration der Palliativversorgung sinnvoll sein. Die Palliativversorgung muss bei ALS über einen längeren Zeitraum geplant werden.
- Eine frühe Einbindung der SAPV kann erforderlich sein, nicht nur zur Behandlung belastender Symptome wie Luftnot, Angst vor dem Erstickten, Schluckstörungen oder übermäßiger Speichel-sekretion, sondern auch zur Koordination und Organisation der Versorgung.
- Dabei sollten die kurzen Phasen einer intensiven Betreuung in der spezialisierten Palliativversorgung (zum Beispiel als Teil- oder Vollversorgung in der SAPV) mit längeren Phasen der allgemeinen Palliativversorgung zum Beispiel über Hausarzt und Pflegedienste abwechseln. Bei der nächsten Krise (zum Beispiel bei Pneumonie oder mit dem Beginn der nichtinvasiven Beatmung) kann dann wieder eine Phase mit spezialisierter Palliativversorgung begonnen werden. Mit einem solchen On/Off-Schema können auch längere Zeiträume in der Palliativversorgung abgedeckt werden.

horst.gaiser@ortenaus-klinikum.de

43

Checkliste Bedarfserhebung



PALLIATIV
TEAM
Ortenau

Abbildung 6: Checkliste Bedarfserhebung bei ALS

Checkliste Bedarfserhebung bei ALS	Teil 1/2		Datum:
	Bedarf	Maßnahme eingeleitet	
Symptomlast			
Luftnot	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Schmerzen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Müdigkeit	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Schwäche	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Schluckstörungen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Speichelfluss	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Andere Symptome	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Informationen			
Sozialberatung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Infos zu Symptomkontrolle	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Infos zu Palliativer Sedierung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Patientenverfügung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Vorsorgevollmacht	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Andere Informationen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Therapeutische Maßnahmen			
Physiotherapie	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Logotherapie	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Psychotherapie	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Ernährungstherapie	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Kunsttherapie	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Musiktherapie	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Ehrenamtliche Begleitung (ambulanter Hospizdienst)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Andere Therapeuten	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	

Checkliste Bedarfserhebung bei ALS	Teil 2/2		Datum:
	Bedarf	Maßnahme eingeleitet	
Hilfsmittel			
Rollstuhl	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Cough Assist	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
NIV Beatmungsgeräte	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Beatmungsgerät (invasive Beatmung)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
PEG	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Verdampfer (für Cannabis)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Computer (für Kommunikation)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Andere Hilfsmittel	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Medikamente			
Riluzol	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Edavarone	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Cannabinoide	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Opiode	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Andere Medikamente	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Anderer Bedarf			
Hochkalorische Trinklösung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Soodenahrung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	

horst.gaiser@ortenaus-klinikum.de

44

Literatur



**PALLIATIV
TEAM
Ortenau**

- Unterlagen Fortbildung Versorgungspfade am Beispiel der ALS Februa1 2022 Heliosklinik Bonn
- Amyotrophe Lateralsklerose (ALS) Leitfaden für eine patientenzentrierte Versorgung
1. Auflage 2020 © 2020 /ALPHA NRW
Diese Broschüre kann heruntergeladen werden unter: www.alpha-nrw.de
- Lindner-Pfleghar, Schradt, Weydt, ALS-Praxisbuch, Schulz-Kirchner, Verlag

horst.gaiser@ortenaus-klinikum.de

45

Versorgungspfad


**PALLIATIV
TEAM
Ortenau**


Clinical Pathway – Amyotrophe Lateralsklerose (Motoneuronenerkrankungen)

Therapie					
Basistherapie: ▶ medikamentöse Therapie mit Riluzol 2 x 50 mg	Symptomatische/palliative Therapie: ▶ Krankengymnastik ▶ Ergotherapie ▶ Pneumonieprophylaxe ▶ physikalische Therapie ▶ Flüssigkeitszufuhr ▶ Therapie der Hyperkalzämie (Amibiprylin, Atropin, Botulinum Toxin) ▶ Thromboseprophylaxe ▶ Psychosoziale Betreuung	<input type="checkbox"/> Hinweise auf chronische Hyponatriämie: <input type="checkbox"/> Dyspnoe <input type="checkbox"/> Schläfrstörungen <input type="checkbox"/> Unruhe <input type="checkbox"/> morgendlicher Kopfschmerz	<input type="checkbox"/> Vv-Messung <input type="checkbox"/> Blutgasanalyse <input type="checkbox"/> ggf. nächtliche Oxymetrie, Kapnometrie	<input type="checkbox"/> Aufklärung: <input type="checkbox"/> nächtliche Heimbeatmung <input type="checkbox"/> Invasive Beatmungstechniken <input type="checkbox"/> Zustimmung / Ablehnung Notfallintubation	<input type="checkbox"/> Nicht invasive Heimbeatmung
		<input type="checkbox"/> zähe Verschleimung		<input type="checkbox"/> Mucolytika <input type="checkbox"/> Flüssigkeitzufuhr <input type="checkbox"/> Euphylin bei obstruktiver Komponente	
		<input type="checkbox"/> terminale Dyspnoe		<input type="checkbox"/> Morphin Startdosis alle 4 Stunden 2,5–5 mg p.o. oder 1–2 mg subkutan <input type="checkbox"/> ggf. Analolyse mit Lorazepam/Midazolam	
		<input type="checkbox"/> Laryngospasmen		<input type="checkbox"/> Pantozol 1 x 20–40 mg <input type="checkbox"/> Melocipramid	
		<input type="checkbox"/> Gewichtsverlust mit Leidenruck		<input type="checkbox"/> Aufklärung erfolgt	<input type="checkbox"/> PEG-Anlage
		<input type="checkbox"/> Dysarthrie mit Verständigungsproblemen		<input type="checkbox"/> Logopädie <input type="checkbox"/> Kommunikationstafel	
		<input type="checkbox"/> Depression		<input type="checkbox"/> Antidepressiva <input type="checkbox"/> Psychotherapie	
		<input type="checkbox"/> Affektlabilität		<input type="checkbox"/> Amibiprylin <input type="checkbox"/> Fluoxamin <input type="checkbox"/> Chendin + Dexamethorphan	
		<input type="checkbox"/> Schmerzen mit Leidenruck		<input type="checkbox"/> nicht-steroidale Analgetika <input type="checkbox"/> Opioide	
		<input type="checkbox"/> Krämpfe <input type="checkbox"/> Faszikulationen		<input type="checkbox"/> Magnesium <input type="checkbox"/> Chiroprakt (off-label) <input type="checkbox"/> Carbamezepin	
		<input type="checkbox"/> Speichelfluss		<input type="checkbox"/> Anticholinergika <input type="checkbox"/> Krankengymnastik	
		<input type="checkbox"/> Angst		<input type="checkbox"/> Lorazepam <input type="checkbox"/> Diazepam <input type="checkbox"/> (siehe Atemdepression)	

horst.gaiser@ortenaus-klinikum.de

46

ALS – Behandlung von Patienten braucht Ziele



Warum Ziele?

- Um Komplexität reduzieren zu können,
- um effektives koordiniertes Handeln zu ermöglichen,
- um Verantwortung übernehmen zu können,
- um den Erfolg zu kontrollieren,
- um adäquate Lösungen zu finden,
- um zwischen Alternativen wählen zu können.

horst.gaiser@ortenau-klinikum.de 47

1000 Baustellen



Rechte und Leistungen für Menschen mit ALS im Sozial- und Gesundheitssystem



Eigene Präsentation

horst.gaiser@ortenau-klinikum.de 48

Sozialrechtliche Leistungsansprüche ergeben sich aus:

- Krankenversicherung SGB V
- Pflegeversicherung SGB XI
- Schwerbehindertenrecht SGB IX
- Rentenversicherung SGB VI
- Sozialhilfe SGB XII
- Arbeitslosengeld SGB II