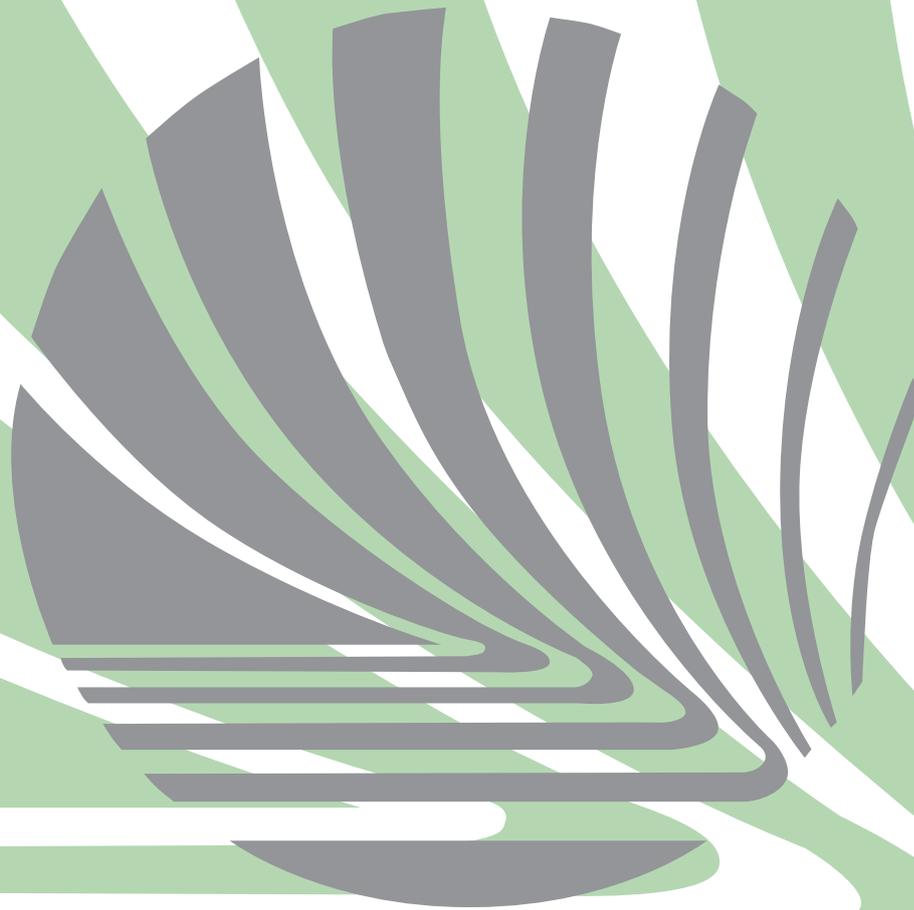


DGM-Handbuch

ALS

Mit der Krankheit leben lernen



Herausgegeben von der DGM · Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e.V.

9. vollständig überarbeitete Auflage · 2019

DGM-Handbuch

ALS – Mit der Krankheit leben lernen

Impressum



Bundesgeschäftsstelle

Im Moos 4

79112 Freiburg

Telefon 0 76 65/94 47-0

Telefax 0 76 65/94 47-20

E-Mail info@dgm.org

Internet www.dgm.org

Autoren

Dr. med. Johannes Dorst, Ulm

Gabriele Frisch, Berlin

Dr. med. Andreas Funke, Berlin

Dr. med. Martin Groß, Oldenburg

Dr. med. Merle Barbara Keck, Berlin

Dr. med. Dagmar Kettemann

Prof. Dr. med. Katja Kollewe, Hannover

PD Dr. rer. nat., PhD Dorothée Lulé, Ulm

Prof. Dr. med. Thomas Meyer, Berlin

Prof. Dr. med. Susanne Petri, Hannover

Dr. med. Angela Rosenbohm, Ulm

Dr. med. Carsten Schröter, Bad Sooden-Allendorf

Steven Taubner, Köln

Prof. Dr. med. Jochen H. Weishaupt, Ulm

Ingrid Wellinger, Bad Sooden-Allendorf

Cordula Winterholler, Bamberg

PD Dr. med. habil. Martin Winterholler, Schwarzenbruck

sowie das Fachberatungsteam

der Bundesgeschäftsstelle der DGM

Mit freundlicher Unterstützung



Für die Inhalte dieses Handbuches ist ausschließlich die Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e.V. verantwortlich.

Der Inhalt wurde sorgfältig erarbeitet. Autoren und DGM übernehmen keine Gewähr für die Richtigkeit und Vollständigkeit der Informationen. Insbesondere wird keine Haftung für sachliche Fehler oder deren Folgen übernommen. Das Handbuch ersetzt nicht die ärztliche Konsultation.

DGM-Handbuch „ALS – mit der Krankheit leben lernen“

Inhaltsverzeichnis

| | | | |
|---|-----------|--|-----------|
| Vorwort | 4 | 6 Atmung und Beatmung | 76 |
| 1 Diagnose ALS – Was kommt auf mich zu, was ist zu tun? | 5 | 6.1 Atemstörungen | 76 |
| 1.1 Der Herausforderung begegnen | 5 | 6.2 Atemphysiotherapie | 77 |
| 1.2 Mit Kindern über die Erkrankung sprechen | 7 | 6.3 Außerklinische Beatmung (Heimbeatmung) | 79 |
| 1.3 Partnerschaft | 8 | 6.4 Finanzierung der Pflege bei Heimbeatmung | 82 |
| 1.4 Kognitive Veränderungen | 9 | 6.5 Luftröhrenschnitt (Tracheotomie) und Umgang mit Notfallsituationen | 83 |
| 1.5 Hilfen bei der Auseinandersetzung mit der Erkrankung | 10 | 6.6 Palliative Beatmungsversorgung | 87 |
| 1.6 Rechte und Leistungen im Sozial- und Gesundheitssystem | 12 | 7 Pflege und Versorgung | 91 |
| 1.7 Entscheidungen und Vorsorge | 18 | 7.1 Pflege und Pflegeversicherung | 91 |
| 2 Medizinische Versorgung und Therapie | 22 | 7.2 Selbstbestimmt leben mit Assistenz | 95 |
| 2.1 Palliative Care bei ALS –von der Diagnose bis zur Trauerbegleitung | 22 | 8 Selbsthilfe und Unterstützung | 96 |
| 2.2 Das Behandlungsteam | 23 | Anhang | 99 |
| 2.3 Aktueller Stand der Therapie der ALS | 25 | DGM Stellungnahme GdB bei ALS | 99 |
| 2.4 ALS Forschung | 29 | DGM Stellungnahme stationäre medizinische Rehabilitation bei ALS | 100 |
| 2.5 Interdisziplinäre Heilmittelbehandlung der ALS: Physiotherapie, Ergotherapie, Logopädie | 31 | Patientenverfügung der ALS-Ambulanz der Charité Berlin | 102 |
| 2.6 Stationäre Rehabilitation | 36 | DGM-Beitrittserklärung | 109 |
| 2.7 Alternative und komplementäre Therapieansätze | 38 | | |
| 3 Selbstständigkeit und Mobilität | 40 | | |
| 3.1 Hilfsmittel | 40 | | |
| 3.2 Wohnen | 45 | | |
| 3.3 Rund ums Auto | 48 | | |
| 3.4 Unterwegs / Reisen | 51 | | |
| 4 Kommunikation und Sprechen | 54 | | |
| 4.1 Im Gespräch bleiben: Kommunikation und Sprechen bei ALS | 54 | | |
| 4.2 Unterstützte Kommunikation | 57 | | |
| 5 Ernährung und Schlucken | 63 | | |
| 5.1 Ernährung und Nahrungsanpassung | 63 | | |
| 5.2 Schluckstörung und Schlucktherapie | 69 | | |
| 5.3 Ernährung über eine PEG Sonde | 73 | | |

Vorwort

Wenn Sie diese Broschüre in der Hand halten, liegt bei Ihnen oder einem Angehörigen der Verdacht auf ALS oder auf eine Motoneuronenerkrankung vor. Möglicherweise haben Sie bereits einen langen Diagnosemarathon hinter sich.

Die Amyotrophe Lateralsklerose (ALS) ist eine voranschreitende Erkrankung, die mit fortlaufenden Veränderungen des Lebensalltages einhergeht. Das betrifft Sie als erkrankte Person besonders, aber auch die Menschen in Ihrer unmittelbaren Umgebung.

Im DGM-Handbuch „ALS – mit der Krankheit leben lernen“ greifen wir Themen auf, die im Alltag mit der Erkrankung relevant sind. Ziel ist, Ihnen Informationen aus zuverlässigen Quellen gebündelt zur Verfügung zu stellen. Die ALS-Erkrankung kann sehr unterschiedlich verlaufen. Nicht alles in diesem Buch beschriebene trifft bei jedem ein und auch nicht in einer bestimmten Reihenfolge und Geschwindigkeit. Wir empfehlen Ihnen, das vorliegende Buch als Sammlung zu betrachten und bei Bedarf das jeweils für Sie wichtige Kapitel zu Rate zu ziehen.

Die hier vorliegende 9. Auflage des ALS-Handbuches wurde durch das Fachberatungsteam der Bundesgeschäftsstelle der DGM vollständig überarbeitet, aktualisiert und in vielen Teilen auch komplett neu erstellt. Sie finden im Folgenden umfassende Informationen zur medizinischen Versorgung und Therapie, zu Kommunikation, Ernährung, Beatmung, Pflege, Vorsorge, zu Ihren Rechten und Leistungen im Sozial- und Gesundheitssystem, aber auch zur Bewältigung der Erkrankung und zum Erhalt von Selbständigkeit und Mobilität.

Weiterführende Informationen finden Sie jeweils am Ende eines Abschnitts. Sie weisen auf Broschüren und Informationen der DGM hin, die Sie im Online-Shop auf der DGM auf www.dgm.org oder bei der Bundesgeschäftsstelle erhalten können. Außerdem finden Sie hier weitere empfehlenswerte Homepages, Organisationen, Ansprechpartner und Fachliteratur. Mitglieder der DGM können im internen Bereich unserer Website auf den Infodienst zugreifen und erhalten dort eine Fülle sozialrechtlicher Informationen rund um das Thema Muskelerkrankung.

Aus Gründen der besseren Lesbarkeit wird im gesamten Ratgeber ausschließlich die männliche oder weibliche Form verwendet. Personen jeglichen Geschlechts sind jedoch stets gleichermaßen gemeint.

Ganz besonders möchten wir an dieser Stelle allen externen Autorinnen und Autoren danken, die mit ihrem Fachwissen und ihren Erfahrungen maßgeblich zum Gelingen dieses Buches beigetragen haben. Dieses Handbuch ist Ausdruck der guten Zusammenarbeit zwischen Selbsthilfe und Wissenschaft, zwischen der DGM als Selbsthilfeorganisation und den Experten des MND-NET Deutschland, der Neuromuskulären Zentren und spezialisierten Fachkliniken zur Rehabilitation sowie des Arbeitskreises „Physiotherapie, Logopädie und Ergotherapie“. Darüber freuen wir uns und daran arbeiten wir weiter.

Haben Sie noch Fragen?

Gerne können Sie sich an unsere Sozial- und Hilfsmittelberatung oder unsere regionalen ehrenamtlichen Kontaktpersonen wenden.

Ihr DGM-Team

1 Diagnose ALS – Was kommt auf mich zu, was ist zu tun?

1.1 Der Herausforderung begegnen

Im Falle einer ALS-Diagnose kommen unerwartet und plötzlich existentielle Fragen auf Sie zu. Es bedarf Zeit, um sich in diese neue Situation einzufinden. Dies gilt auch für Ihre Familie und Ihr Umfeld. Am Anfang stehen fast immer Wut und Verzweiflung oder große Traurigkeit. Jeder Mensch sucht in dieser Situation seinen eigenen Weg um mit den Herausforderungen umzugehen.

Viele Menschen mit einer schwerwiegenden Erkrankung versuchen eine Zeit lang, die Bedrohung durch die Krankheit mit Hilfe einer positiven Lebenshaltung von sich fern zu halten. Zugleich wissen sie, dass sie ernsthaft krank sind und dies eines Tages akzeptieren müssen. Manche Menschen entscheiden sich gegen die Krankheit anzukämpfen. Andere versuchen Tag für Tag mit den Anforderungen umzugehen, die durch die Erkrankung auf sie zukommen.

Die ALS-Erkrankung hat Einfluss auf familiäre Beziehungen. Die Krankheit kann bei allen Beteiligten ungeahnte Kräfte wecken. Sie kann aber auch Gefühle hervorrufen, mit denen es schwer ist umzugehen. Die DGM will Ihnen und Ihrer Familie dabei helfen, Mut zu fassen und mit der ALS-Erkrankung zu leben. Mehr über unsere Hilfs- und Unterstützungsangebote finden Sie im letzten Kapitel dieses Handbuchs. Im vorliegenden Abschnitt wollen wir Ihnen und den Menschen in Ihrer Umgebung Möglichkeiten zeigen, wie Sie einen persönlichen Weg im Umgang mit dieser Erkrankung finden können.

Veränderungen – was kommt auf mich zu?

Im Leben jedes Menschen, in seinen Beziehungen zur Familie und Freunden, Kindern und Kollegen gibt es immer wieder Veränderungen und Phasen des Übergangs. Enge Freunde und Verwandte, auch Kinder, sollten von Ihrer ALS-Erkrankung erfahren. Nicht zu wissen was passiert, ist für die meisten Menschen schwerer zu ertragen als mit der Wahrheit umzugehen. Besonders Kinder entwickeln Ängste und beunruhigende Phantasien, wenn jemand krank ist und in ihrer Anwesenheit

nicht darüber gesprochen wird. Offenheit und Wissen machen es den Menschen in Ihrer Umgebung leichter, Ihnen zu helfen und Unterstützung anzubieten. Scheuen Sie sich nicht, um Hilfe zu bitten. Oft wissen Menschen nicht, was sie sagen oder wie sie helfen können. Die meisten Menschen, besonders die direkten Angehörigen, sind sehr froh, wenn sie hilfreich sein können.

Vielen Menschen fällt der Umgang mit einer Erkrankung generell schwer. Manche können in einer so schwierigen Situation nicht verbindlich und verlässlich helfen. Es kommt vor, dass Beziehungen diesem Druck nicht standhalten. Die meisten Menschen allerdings werden versuchen, Ihnen zu helfen und Sie zu unterstützen.

Strategien für die Krankheitsbewältigung des ALS-Erkrankten

Sie können das Leben mit ALS als eine Folge von Funktionsverlusten betrachten. ALS kann daneben aber auch eine intensive Erfahrung sein, die Ihr Leben nicht nur beeinträchtigt, sondern in mancher Hinsicht auch bereichert. Viele individuell verschiedene und sehr persönliche Wege sind möglich. ALS kann als Herausforderung und Lebensaufgabe begriffen werden. Eine aktive Lebensgestaltung ist auch weiterhin möglich.

Vielleicht entscheiden Sie sich, die Beziehungen innerhalb Ihrer Partnerschaft und Familie oder zu Freunden zu vertiefen. Vielleicht schließen Sie neue Freundschaften mit Menschen, mit denen Sie Ihre Erfahrungen teilen können, und mit anderen ALS-Betroffenen. Vielleicht lernen Sie Neues über Computer und wie man sich im Internet mit anderen verständigen kann. Wahrscheinlich werden Sie in Ihrer Umgebung manches neu entdecken, beachten und schätzen, was Sie bisher für selbstverständlich hielten. Vielleicht nehmen Sie sich Zeit zu lesen, Musik zu hören, sich mit spirituellen Fragen auseinander zu setzen...

Um ein befriedigendes Leben trotz aller Einschränkungen zu führen, kommt es sehr auf Ihre innere

Haltung und Vorstellungskraft an. Hoffnung, Glaube, Liebe und starker Lebenswille machen uns nicht unsterblich. Aber sie stehen für unsere Einzigartigkeit als Menschen und die Chance, unsere Möglichkeiten auch unter schwierigen Umständen zu entfalten. Eine Uhr ist nur eine sehr eingeschränkte und technische Möglichkeit, die Spanne unseres Lebens zu messen. Wichtiger als das Ticken der Uhr ist die Art und Weise, wie wir uns diese Zeit erschließen und ihr Sinn und Bedeutung geben: Wir können unserem Leben nicht mehr Tage, aber unseren Tagen mehr Leben geben.

Die Krankheit ALS anzunehmen bedeutet nicht sich aufzugeben. Akzeptanz ist der erste Schritt auf dem Weg, das Beste aus Ihrem Leben mit ALS zu machen. Beschönigen Sie Ihre Lage nicht und seien Sie zugleich zuversichtlich. Die Krankheit kann sehr unterschiedlich verlaufen, auch Verläufe über lange Jahre kommen vor. International vernetzt schreitet die neurologische Forschung deutlich voran. Das gibt uns Hoffnung, auch wenn im Moment noch niemand sagen kann, wann ein Durchbruch erreicht werden wird.

Die richtige Balance zwischen Hoffnung und Realismus zu finden ist keine leichte Aufgabe. Sozialberatung, Psychotherapie, Beratung durch Gleichbetroffene oder Erfahrungsaustausch in einer Selbsthilfegruppe können dabei sehr hilfreich sein. Sie können Ihre Erfahrungen teilen und Verständnis finden bei Menschen, die vor denselben Herausforderungen stehen wie Sie oder von denen lernen, die bereits ein Stück weiter sind auf dem Weg mit der Erkrankung.

Bewältigungsmöglichkeiten für Familienangehörige

Ihre Erkrankung wird bei Ihren Familienangehörigen und Ihren Freunden starke Gefühle auslösen. Für gesunde Menschen ist es bisweilen schwierig, Menschen mit einer lebensverkürzenden Erkrankung zu begegnen. Vielleicht reagieren einige Familienangehörige unerwartet ungeduldig oder gereizt, sind angespannt durch die Verantwortung und die zusätzlichen Aufgaben, die sie übernehmen müssen. Manchen Angehörigen fällt es schwer mit dieser Situation zurecht zu kommen.

Suchen Sie das Gespräch. Dies ist der beste Weg, sich von verwirrenden und belastenden Gefühlen zu befreien. Sprechen Sie mit Ihrer Familie

offen über Ihre Gefühle und ermutigen Sie Ihre Angehörigen ebenfalls dazu. Vielleicht ist ein Gespräch mit einem Freund, einem Verwandten oder Ihrem Hausarzt hilfreich. Weiterführend können Sie sich Unterstützung bei einer psychologischen Beratungsstelle holen oder sich an einen Psychotherapeuten wenden. Ihre Krankenkasse vermittelt Ihnen zugelassene Therapeuten, die Sie auf Ihrem Weg begleiten und unterstützen.

Zu Beginn der Erkrankung prägen Gefühle wie Verunsicherung, Hoffnung, Unglaube, Verlustangst, Liebe, Trauer, Verleugnen, Verantwortung, Verslossenheit die Beziehungen zueinander. Durchhalten, Traurigkeit, Schuld, Einsamkeit, Neid und Eifersucht, Ärger, auch Überforderung können hinzukommen. Die Gefühle verändern sich im Verlauf immer wieder. Viele Familien gehen durch diese schwere Zeit in großer gegenseitiger Wertschätzung und Liebe und einem starken Zusammenhalt.

Meist sind Familienmitglieder in die Pflege miteingebunden. Viele ALS-Erkrankte haben den Wunsch, so lange wie möglich zu Hause zu bleiben. Dadurch steigen die Anforderungen an die Angehörigen. In dieser Situation ist es besonders wichtig, dass die Pflegenden ihre eigenen Bedürfnisse nicht aus den Augen verlieren und so gut es geht für Ausgleich sorgen: Beziehungen pflegen, Hobbies oder eigenen Interessen nachgehen und Zeit für sich haben sind wichtige Möglichkeiten, etwas Abstand zu gewinnen, seelisch im Gleichgewicht zu bleiben und Kraft zu schöpfen für den Alltag. Sorgen Sie für regelmäßige Pausen und Entlastungsmöglichkeiten aus Ihrem weiteren Umfeld und durch professionelle Pflegehilfen.

Oft kommt es vor, dass Bedürfnisse von pflegenden Angehörigen den Bedürfnissen der ALS-Erkrankten untergeordnet werden. Die Erkrankung stellt eine große Belastung dar, sowohl für den Kranken selbst, wie auch für die pflegenden Angehörigen. Pflege kann auf Dauer nur funktionieren, wenn beide Seiten in den Blick genommen werden. So sollte auch auf das Wohl der Pflegeperson geachtet werden. Denken Sie daran, dass auch jeder Angehörige in dieser Situation auf seine Bedürfnisse achten sollte. Nicht immer gelingt es im Alltag aufmerksam dafür zu sein.

1.2 Mit Kindern über die Erkrankung sprechen

In der Mehrzahl der Fälle tritt ALS eher bei älteren Menschen auf. In der eigenen Not und Überforderung kann leicht übersehen werden, dass auch Kinder erfahren müssen, auf welche Weise Sie, als ihre geliebten Eltern oder Großeltern, von der Erkrankung betroffen sind. Die Erkrankung wirkt sich auf die ganze Familie aus. Familienangehörige sollten sich Zeit nehmen, sich mit den Auswirkungen der Erkrankung auf die Kinder zu befassen. Hierfür können Sie sich professionelle Unterstützung holen.

Sowohl Erwachsene, als auch Kinder sind in beunruhigenden Situationen Gefühlen wie Ärger, Hilflosigkeit, Angst, Hoffnung und Verzweiflung ausgesetzt. Kleine Kinder können sich noch nicht sprachlich äußern und agieren so ihre Gefühle auf anderen Ebenen aus. Sie können verändertes Verhalten zeigen, drücken ihre Gefühle häufig im Spielen oder Malen aus. Auch älteren Kindern fällt es oft schwer, über ihre Gefühle zu sprechen. Nicht alle Jugendlichen haben Freunde oder Bezugspersonen, mit denen sie über so ernste Situationen sprechen können. Sorgen und Belastungen zeigen sich bei Kindern jeden Alters in Veränderung der Emotionen und des Verhaltens sowie in körperlichen Symptomen. Kinder scheuen sich oft, Fragen zu stellen, wenn sie die Aufgeregtheit der Erwachsenen erleben. Gleichzeitig verfügen sie meist nicht über andere Wege, Informationen und Antworten zu finden. Die meisten Menschen haben das Bedürfnis, Kinder vor schweren Themen zu schützen. Nicht darüber zu sprechen, macht es aber nicht einfacher. Kinder spüren genau, wenn etwas nicht stimmt und sind dann beunruhigt.

Bei Krankheit und tiefgreifenden Veränderungen in der Familie ist es wichtig, Kindern und Jugendlichen alles nach und nach so gut wie möglich zu erklären. Kinder neigen dazu, sich für die Traurigkeit zu Hause verantwortlich oder gar schuldig zu fühlen. Daher sollten Kinder wissen, dass sie Fragen stellen dürfen. Falls Sie sich als Eltern nicht dazu in der Lage fühlen, sollten Sie dafür sorgen, dass das Kind einen Verwandten, Freund, Arzt oder Therapeuten als Ansprechpartner hat, nicht nur für ein Gespräch über die Erkrankung, sondern für alle Fragen oder Sorgen, die Ihr Kind bewegen.

Es kann sein, dass ein Kind genau wissen will, um was für eine Krankheit es sich handelt, ob es selbst auch diese Krankheit bekommen kann und was mit der erkrankten Person passieren wird. Diese Fragen sollten ehrlich und so positiv wie möglich beantwortet werden.

Kinder machen sich Sorgen um die erkrankte Person in der Familie und trauern anders als Erwachsene. Sie leben stark im Moment und stellen in dieser Situation für Erwachsene oft überraschende Fragen. Diese betreffen vielleicht ihren Alltag: Müssen sie umziehen, wer wird für sie sorgen, von welchen Freunden und Gewohnheiten müssen sie sich trennen oder steht ein Schulwechsel an? Ihre Angst vor solchen Veränderungen kann so groß sein, dass sie sich nicht trauen, darüber zu sprechen. Sie sollten Ihren Kindern möglichst viel Sicherheit geben und ihnen jegliche geplante Veränderung für ihren Alltag frühzeitig mitteilen. Auch sehr kleine Kinder spüren die Veränderung, können aber sachliche Erklärungen noch nicht verstehen. Liebe, Aufmerksamkeit und körperliche Zuwendung geben ihnen in der aktuellen Situation Geborgenheit.

Was Kindern hilft...

- Kinder brauchen besondere Zuwendung und Aufmerksamkeit, wenn ein Elternteil an ALS erkrankt ist. Das kann auch bedeuten, dass Sie die Großeltern, andere Familienmitglieder oder gute Freunde um Hilfe bitten.
- Kinder sollten wissen, dass Veränderungen im Erscheinungsbild nicht bedeuten, dass sich die Gefühle der erkrankten Person ihnen gegenüber geändert haben. Schützen Sie Kinder gegebenenfalls vor starken emotionalen Schwankungen der erkrankten Person.
- Gestatten Sie auch den Kindern Auszeiten. So wie die Erwachsenen in der Pflege, brauchen auch sie Pausen, in denen sie unbeschwert Spaß haben dürfen.
- Ermutigen Sie die Kinder immer wieder, ihre Gefühle auszudrücken.

- **Aufrichtigkeit:** Weichen Sie Fragen nicht aus und sprechen Sie offen und ehrlich mit den Kindern. Kindern spüren sofort, wenn Eltern ihnen nicht die Wahrheit sagen und könnten das Vertrauen verlieren.
- **Angemessenheit:** Die angebotenen Informationen sollten altersgemäß sein, so dass die Kinder sie verstehen können. Machen Sie sich den Entwicklungsstand des Kindes klar, zu frühe abstrakte Informationen verwirren Kinder. Bevor Sie mit der Beantwortung einer Frage loslegen, nehmen Sie sich etwas Zeit herauszufinden, worum es genau in der Frage geht (z. B. bedeutet die Frage eines kleinen Kindes, ob es dem gerade gestürzten Vater gut gehe wahrscheinlich nur: „Ist er verletzt? Braucht er Hilfe?“).
- **Kleine Portionen:** Informationen können von Kindern am besten dosiert aufgenommen werden. Sie zeigen uns, und wenn wir aufmerksam zuhören merken wir es auch, wenn sie genug gehört haben und kehren zu einem späteren

Zeitpunkt zu ihren Fragen zurück. Es ist nicht notwendig, die „ganze Wahrheit“ auf einmal zu eröffnen.

- **Ruhige Gesprächsatmosphäre:** Sorgen Sie dafür, dass Sie in Ruhe und ungestört mit Kindern sprechen können. Bereiten Sie sich auf das Gespräch vor.
- **Einige wichtige Haltungen und Einstellungen,** die Sie Ihren Kindern vermitteln sollten sind Akzeptanz und Respekt für das erkrankte Familienmitglied. Vermitteln Sie Hoffnung und Zuversicht. Niemand trägt Schuld für die Erkrankung. ALS ist keine Strafe. Die Erkrankung darf verwirren und beunruhigen und ist schwer zu verstehen.

Was auch passiert, versuchen Sie Ihre Kinder mit einzubeziehen und ihnen Sicherheit zu geben!

1.3 Partnerschaft

Das Eintreten einer chronischen Erkrankung bedeutet einen nicht erwarteten Einschnitt in die persönliche Lebensrealität. Ihr Partner ist ebenso Teil dieser Veränderung, wie Sie selbst. Die Anforderungen, die die Erkrankung an Sie stellt, nehmen unmittelbaren Einfluss auf die Partnerschaft. Gleichzeitig ist die Partnerschaft eine der wichtigsten Ressourcen in der Krankheitsbewältigung.

Die Rollenverteilung innerhalb der Familie verändert sich unter Umständen und erfordert nicht nur eine Anpassung des Alltages, sondern auch eine Neuorientierung der eigenen Rollendefinition auf beiden Seiten. Dieser Prozess fordert Ihren Einsatz, bietet aber auch die Möglichkeit sich wieder neu zu entdecken oder ganz neue Ressourcen zu erschließen.

Meist ist die Sorge um den jeweils anderen groß und die Versuchung den Partner zu schonen auch. Es ist hilfreich, wenn Sie offen miteinander sprechen. Seien Sie sich dabei bewusst, dass Ihr Partner ebenfalls einen Trauerprozess durchläuft und die Auseinandersetzung mit unangenehmen The-

men unterschiedlich schwer fallen kann. Dennoch können Sie nur tragfähige, gemeinsame Entscheidungen treffen, wenn Sie wissen, was der Partner sich wünscht und wie es ihm geht. Entsteht eine langanhaltende körperliche oder psychische Überforderung, schadet das beiden Partnern.

Wenn die Organisation des Alltages keinen Raum mehr für Zweisamkeit lässt, laufen Sie Gefahr sich aus den Augen zu verlieren und nur noch die Erkrankung zu sehen. Informieren Sie sich über Entlastungsmöglichkeiten und ermutigen Sie Ihren Partner, Aufgaben abzugeben und sich Freiräume zu schaffen. Viele Paare berichten zu einem intensiveren Zusammenleben gefunden zu haben und genießen Ihre Partnerschaft bewusster als vor der Erkrankung.

Die Sexualität kann vorübergehend oder dauerhaft in den Hintergrund geraten, muss dies aber nicht. Offenheit mit dem Partner ist auch hier ein großer Vorteil. Durch die körperlichen Veränderungen und die Präsenz von Therapeuten und Pflegekräften verändern sich Privatsphäre und die eigene

Körperwahrnehmung. Auch der Partner muss damit umgehen lernen. Wenn Sie weiterhin den Wunsch nach einem erfüllten Sexualleben haben, steht dem aus gesundheitlicher Sicht nichts im Wege. Treten Probleme auf, die Sie oder Ihr Partner nicht selbst lösen können, gibt es beratende

Unterstützung, u. a. bei Beratungsstellen von Pro Familia e. V.

Weiterführende Informationen

www.profamilia.de (> Beratungsstellen)

1.4 Kognitive Veränderungen

*PD Dr. rer. nat. Dorothée Lulé, PhD
Fachbereich Neuropsychologie
Neurologische Klinik der Universitäts- und
Rehabilitationskliniken Ulm (RKU)*

Vor Beginn oder im Verlauf der ALS-Erkrankung kann es bei einem Teil der Patienten zu organisch bedingten kognitiven Veränderungen sowie Veränderungen des Verhaltens kommen. Aktuelle Studien zufolge wurden bei etwa der Hälfte der Studienteilnehmer leichte kognitive Einschränkungen festgestellt. Dabei wurden in einzelnen Untersuchungen Veränderungen nachgewiesen (z. B. beim Aufsagen von Wörtern mit einem bestimmten Anfangsbuchstaben), die aber im Alltag nicht zwingend auffielen. Bei ca. 30 % der Studienteilnehmer waren die Veränderungen weitreichender und umfassten verschiedene kognitive Funktionen. Als kognitive Funktionen werden in der Psychologie das menschliche Denken, die Wahrnehmung, das Fühlen, das Urteilen, das Wollen und das Handeln bezeichnet. (Online-Lexikon: siehe Weiterführende Informationen)

Nur ein sehr kleiner Prozentsatz (etwa 5 %) entwickelt im Verlauf der Erkrankung das Vollbild einer Frontotemporalen Demenz, bei der die Veränderungen, vor allem die des Verhaltens, deutlich hervortreten und den Alltag des ALS-Betroffenen und der Familien stark belasten können. Ursächlich für die Entstehung ist der Rückgang von Nervenzellen im Frontal- und Temporalhirn, dort werden u. a. das Lösen von bestimmten Aufgaben, die Emotionen und das Sozialverhalten kontrolliert.

Symptome:

- Krankheitseinsicht und Therapiemotivation können fehlen. Das wird z. B. sichtbar, wenn sinnvolle und lindernde Therapien abgelehnt werden.
- Die Fähigkeit, die alltäglichen Aufgaben und Anforderungen nach ihrer Wichtigkeit einzuordnen (zu hierarchisieren), ist eingeschränkt, z. B. werden wichtige Termine nicht wahrgenommen und dringend anstehende Arbeiten nicht erledigt.
- Gefahrensituationen durch die zunehmenden körperlichen Veränderungen werden fehlergeschätzt (z. B. Treppensteigen trotz erheblich erhöhtem Sturzrisiko).
- Bisherige Gewohnheiten werden nicht verfolgt und der Antrieb und die Motivation, Tätigkeiten zu vollenden, fehlen (z. B. werden Hobbies vernachlässigt, stattdessen sitzt der Betroffene apathisch vor dem Fernseher).
- Das Mitgefühl und / oder das Interesse an sozialen Kontakten nehmen ab, bis hin zum völligen Desinteresse und der Taktlosigkeit gegenüber Mitmenschen.

Wichtig:

Die Auswirkungen sind unterschiedlich stark ausgeprägt und es müssen nicht alle benannten Einschränkungen bei jedem auftreten, oft sind es aber vor allem die Änderungen des Verhaltens und weniger die der Kognition, die direkte Auswirkungen auf den Alltag der Familie haben.

Eine möglichst frühe Abklärung ist aus verschiedenen Gründen sinnvoll:

- Angehörige erfahren eine hohe emotionale Belastung. Eine Erklärung für die Veränderungen zu erhalten, kann gegenseitige Entlastung bringen.
- Wichtige Entscheidungen können frühzeitig getroffen und delegiert werden und es kann Verständnis bei Außenstehenden geschaffen werden.
- Genannte Symptome könnten auch durch andere Erkrankungen hervorgerufen werden (z. B. Depression), die eventuell behandelt werden können und sollten (z. B. durch Antidepressiva).

Wie können ALS-bedingte, kognitive Veränderungen diagnostiziert werden?

Mit dem Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen (ECAS; Abrahams et al. 2013) steht ein Standard-Screening-Verfahren zur neuropsychologischen Untersuchung von Patienten mit ALS zur Verfügung. Bitte wenden Sie sich zur Diagnostik an Ihre ALS-Ambulanz in einem Neuromuskulären Zentrum.

Weiterführende Informationen

- <http://lexikon.stangl.eu> (© Online Lexikon für Psychologie und Pädagogik)
- www.ecas.network (Standard-Screening-Verfahren)

1.5 Hilfen bei der Auseinandersetzung mit der Erkrankung

Menschen, die von einer ALS betroffen sind, müssen im Krankheitsverlauf zunehmende Beschwerden und Einschränkungen in Kauf nehmen. Es kommt zu Veränderungen im Arbeitsleben, in sozialen Aktivitäten, in der Ausübung von Hobbys oder Sport. Betroffen von den Veränderungen und Belastungen ist auch ihr unmittelbares Umfeld.

Mit einer schwerwiegenden Diagnose und dem Wissen um das Voranschreiten der Erkrankung zu leben, löst vielfältige Gefühle aus. Trauer, Wut, Angst und auch Verzweiflung gehören dazu. Manchmal kommt es zu Konflikten, weil auch innerhalb einer Partnerschaft oder Familie jeder auf seine Weise und in seiner Geschwindigkeit mit den gegebenen Herausforderungen umgeht. In Extremsituationen des Lebens, kann es passieren, dass die gewohnte Kraft einer perspektivlosen Müdigkeit weicht und Sie vielleicht den Mut und die Zuversicht verlieren. Solche Belastungen müssen Sie nicht alleine aushalten und bewältigen. Vielleicht möchten Sie manche Themen oder Fragen aber lieber mit einer Person besprechen, die nicht Teil Ihres alltäglichen Lebens ist.

In diesem Fall kann es sinnvoll sein, professionelle Unterstützung und Entlastung in Anspruch zu nehmen. Vielleicht ist Ihnen dieser Gedanke fremd? Häufig haben Menschen die Erwartung an sich selbst, auch solche Situationen alleine meistern zu

müssen. In einer guten professionellen Unterstützung finden Sie Entlastung, merken, wo Ihre eigenen Stärken liegen und entwickeln neue Umgangsstrategien und andere Sichtweisen auf das Leben.

Psychotherapie

Psychotherapie bedeutet wörtlich übersetzt „Behandlung der Seele“ beziehungsweise „Behandlung von seelischen Problemen“. Sie bietet z. B. Hilfe bei Ängsten, Depressionen, Zwängen, aber auch Hilfen bei außergewöhnlichen Belastungen, wie einer ALS-Erkrankung. Um hier eine Unterstützung zu bekommen, können Sie einen Psychotherapeuten aufsuchen. Es gibt psychologische und ärztliche Psychotherapeuten. Letztere dürfen Ihnen Medikamente verschreiben.

In der Psychotherapie wird mit psychotherapeutischen Gesprächen, Entspannungsverfahren oder kognitiven Methoden gearbeitet. Dadurch können Sie Ihre Denk- und Handlungsweisen beleuchten und neue Strategien im Umgang mit der Erkrankung entwickeln.

Die verschiedenen psychotherapeutischen Verfahren unterscheiden sich sowohl hinsichtlich ihres Verständnisses der Entstehung von psychischen Krankheiten, als auch in ihrem Therapiekonzept und der Haltung des Psychotherapeuten. Die

gesetzlichen Krankenkassen übernehmen derzeit drei psychotherapeutische Verfahren: Verhaltenstherapie, Analytische Psychotherapie und tiefenpsychologisch fundierte Psychotherapie. In akuten Krisenfällen können Sie sich an psychiatrische Ambulanzen wenden.

Wie finde ich einen passenden Therapeuten?

Die Adressen der in Ihrer Nähe niedergelassenen Vertragspsychotherapeuten bekommen Sie von Ihrer regionalen Kassenärztlichen Vereinigung, von Ihrer Krankenkasse oder von der Psychotherapeutenkammer. Dort erfahren Sie, welche Therapeuten freie Kapazitäten haben.

Erstgespräche (probatorische Sitzung) dienen der Diagnostik, der Indikation sowie der Beziehungsklärung zwischen Patient und Therapeut. Erstgespräche können bei Bedarf mit mehreren Therapeuten geführt werden. Führen Sie vor jeder avisierten Beratung oder Therapie ein kostenloses Vorgespräch mit dem Therapeuten, um einen persönlichen Eindruck zu gewinnen. Lassen Sie sich die Inhalte und Vorgehensweisen erklären.

Beratung

Der Begriff „Beratung“ ist nicht geschützt. Grundsätzlich kann sich jeder von jedem bei Problemen und persönlichen Schwierigkeiten beraten lassen. Psychotherapie ist explizit ausgewiesen als Heilbehandlung und wird daher von der Krankenkasse bezahlt. Professionelle Beratung muss in der Regel selbst bezahlt werden, wenn sie nicht ausdrücklich kostenfrei angeboten wird.

Wir vom Fachberatungsteam der DGM informieren Sie zu verschiedenen Themen, die Ihre Erkrankung betreffen. Wir geben Ihnen psychosoziale Hilfestellungen und beraten Sie zu Ihren Rechten und Leistungsansprüchen aus dem Sozialrecht, wie z. B. Rehabilitation, Pflege und Schwerbehindertenausweis sowie zur Heilmittelversorgung. Unser Team informiert Sie über medizinisch-therapeutische Behandlungsmöglichkeiten und aktuelle Entwicklungen in der Forschung. In der Hilfsmittelberatung erhalten Sie Informationen über Hilfsmittel, zum Thema barrierefreies Bauen und auch zu behindertengerechten PKWs. Hierbei werden auch mögliche Kostenträger und der Versorgungsablauf besprochen.

Die regionalen ALS-Gesprächskreise ermöglichen Ihnen einen intensiven Austausch über den Umgang mit der Erkrankung. Und sie finden in der DGM bundesweit ehrenamtliche Kontaktpersonen mit dem Schwerpunkt ALS, die Sie anrufen oder anschreiben können.

Paar- und Familienberatung oder -therapie

Paar- und Familienberatung oder -therapie kann helfen, die familiären Beziehungen und den Zusammenhalt zu stärken. Diese Verfahren werden von niedergelassenen Paar- und Familientherapeuten in Privatpraxen angeboten und müssen selbst bezahlt werden. Psychologische Beratungsstellen für Ehe-, Familien- und Lebensfragen in unterschiedlicher Trägerschaft bieten gegen einen Unkostenbeitrag ebenfalls qualifizierte psychologische Beratung und Kurzzeittherapien für Einzelne, Paare und Familien sowie themenbezogene Gruppen und Kurse an.

Seelsorge, spirituelle und andere Angebote

Die ALS-Erkrankung kann Ihr Bewusstsein für Religiosität und Spiritualität schärfen. Existenzielle Bedürfnisse und Fragen nach dem Sinn des Lebens, Hoffnung, Glaube, Zugehörigkeit und andere spirituelle Themen können sehr wichtig werden. Vielleicht suchen Sie Kraft in der Ausübung Ihres Glaubens und Unterstützung durch einen Seelsorger oder in Ihrer Glaubensgemeinschaft. Vielleicht finden Sie auch Ansprechpartner und Begleitung in esoterisch-spirituell geprägten, naturheilkundlichen oder alternativmedizinischen Angeboten. Diese Angebote können sehr hilfreich sein. Sie sollen keinesfalls die Standardtherapie ersetzen, können jedoch ergänzend wahrgenommen werden. Finden Sie heraus, wer / was Ihnen gut tut und überprüfen Sie für sich selbst, welche Hoffnungen Sie in eine Behandlung setzen bevor Sie investieren.

Es gibt Ansätze, die eine Heilung versprechen. Bitte seien Sie dann besonders hellhörig und vorsichtig, denn dies kann nicht den Tatsachen entsprechen. Besonders skeptisch sollte auch der Ansatz der Aktivierung von Selbstheilungskräften im Zusammenhang mit ALS betrachtet werden. Hierbei können zusätzlich großer Druck aufgebaut und schwere Schuldgefühle hervorgerufen werden, wenn die Krankheit voranschreitet und es eben nicht gelingt, diese Kräfte zu aktivieren.

Hilfen bei akuter seelischer Not

Rund um die Uhr unmittelbare Hilfe bei akuter seelischer Not bietet die Telefonseelsorge. Am anderen Ende der Leitung treffen Sie auf geschulte ehren- oder hauptamtlich Beratende. Der Kontakt über die kostenlose Rufnummer der Telefonseelsorge wird anonymisiert. Falls Sie lieber schriftlichen Kontakt aufnehmen möchten, geht dies auch über die Chat- bzw. E-Mailberatung. Die deutsche Telefonseelsorge ist in kirchlicher Trägerschaft, berät aber unabhängig von Konfession, politischer Zugehörigkeit oder ideologischen Vorstellungen. Die Beratenden haben unterschiedlichste berufliche und persönliche Hintergründe und Schwerpunkte. Achten Sie auch hier jederzeit darauf, ob die Person und das Gespräch Ihnen gut tun. Langfristig empfiehlt sich die Anbindung an eine Psychotherapeutin oder einen Psychotherapeuten, um eine vertraute Person zu haben, die Sie im Verarbeitungsprozess stetig begleiten kann.

Für Kinder gibt es spezielle Angebote. Betroffene Kinder und Jugendliche erhalten Hilfe und Rat beim kostenlosen Kinder- und Jugendtelefon (Nummer gegen Kummer). Auch online können sich Betroffene Rat und Hilfe holen.

Weitere Informationen:

- DGM Infodienst: Psychologische Hilfen, Beratung und Seelsorge
- www.dptv.de (Deutsche Psychotherapeuten Vereinigung)
- www.psychotherapiesuche.de
- www.telefonseelsorge.de (Tel. kostenfrei: 0800 / 1110111 oder 1110222)
- www.nummergegenkummer.de (Kinder- und Jugendtelefon, anonym und kostenlos 116111 oder 0800 / 1110333)
- www.pausentaste.de (Angebot für Kinder und Jugendliche, die sich um ihre Familien kümmern)

1.6. Rechte und Leistungen im Sozial- und Gesundheitssystem

In diesem Abschnitt wollen wir Ihnen konkrete Schritte aufzeigen, die Ihnen helfen sollen, Vorbereitungen für Ihr Privat- und Berufsleben mit der ALS-Erkrankung zu treffen. Hier werden nur einige wenige Bereiche unseres Sozial- und Gesundheitssystems angesprochen, die nach unserer Erfahrung für Menschen die mit ALS leben regelmäßig von Belang sind. Wir wollen Sie dabei

unterstützen die wichtigsten Themen im Blick zu haben und Ihnen eine erste Orientierungshilfe geben. Einige der in der Checkliste genannten Punkte werden in den folgenden Kapiteln dieser Broschüre ausführlich behandelt. Für weitere Fragen steht Ihnen unser Beratungsteam zur Verfügung.

Checkliste

Gesetzliche Krankenversicherung

- Antrag auf Befreiung von Zuzahlungen über einem Eigenanteil von 1 % des Bruttoeinkommens – „Chronikerregelung“
- Fahrtkostenerstattung zur ambulanten Behandlung
- Medizinische Rehabilitation
- Heilmittel (Physiotherapie / Logopädie / Ergotherapie)
- Hilfsmittel
- Häusliche Krankenpflege / Behandlungspflege (v. a. bei Beatmung)
- Medikamente
- Ambulante ärztliche Behandlung
- Stationäre Krankenhausbehandlung

Schwerbehindertenausweis

- Antrag beim Versorgungsamt stellen, Formular im Internet oder beim Versorgungsamt, Passfoto beifügen
- Antrag mit den behandelnden Ärzten durchsprechen und Gutachten beifügen

Beruf/ Rehabilitation/ Rente

- Eventuell Arbeitsplatz umgestalten und anpassen
- Schwerbehindertenvertretung und Integrationsamt einschalten
- Lohnfortzahlung / Krankengeld
- Medizinische Rehabilitation zum Erhalt der Arbeitsfähigkeit
- Rente wegen (teilweiser) Erwerbsminderung beantragen

Pflegeversicherung

- Antrag auf Pflegeleistungen bei der Pflegekasse stellen
- Vorbereitung auf den Besuch des Medizinischen Dienstes der Krankenkassen (MDK) anhand eines Onlinepflegegradrechners
- Begutachtung durch den MDK
- Bescheid der Pflegekasse – bei Bedarf Widerspruch gegen die Einstufung mit Begründung
- Weitere Leistungen: Pflegeerleichternde Hilfsmittel, Zuschuss zu Umbaumaßnahmen, Pflegekurse, Verhinderungspflege, Kurzzeitpflege, zusätzliche Betreuungs- und Entlastungsleistungen, soziale Sicherung für pflegende Angehörige

Zuzahlungen und Fahrtkosten in der gesetzlichen Krankenversicherung

Befreiung von Zuzahlungen – „Chronikerregelung“

Für alle Versicherten gilt bei den Zuzahlungen eine Belastungsgrenze von zwei Prozent ihrer jährlichen Bruttoeinnahmen. Für chronisch kranke Patienten gilt eine niedrigere Obergrenze von einem Prozent. Die Definition „chronisch krank“ setzt voraus, dass Sie sich in ärztlicher Dauerbehandlung befinden und mindestens einmal pro Quartal zum Arzt gehen. Zusätzlich muss entweder ein Grad der Behinderung (GdB) von mindestens 60 vorliegen, Pflegegrad III oder die Einschätzung des Arztes, dass ohne kontinuierliche medizinische Versorgung eine lebensbedrohliche Verschlimmerung, verminderte Lebenserwartung oder dauerhafte Beeinträchtigung der Lebensqualität zu erwarten ist.

Kostenübernahme von Fahrten zur ambulanten Behandlung

Unter bestimmten Voraussetzungen können Fahrten zur ambulanten Behandlung verordnet und genehmigt werden. Für alle Fahrten besteht die gesetzliche Zuzahlungspflicht in Höhe von

10% der Kosten je Fahrt (mindestens 5,- Euro und höchstens 10,- Euro). Geleistete Zuzahlungen zu verordneten und genehmigten Fahrten sind auf die Belastungsgrenze anrechenbar.

Wichtig ist, dass Sie sich frühzeitig um die ärztliche Verordnung und die Genehmigung der Krankenkasse kümmern. Der Arzt macht Angaben zur vorliegenden zwingenden medizinischen Notwendigkeit der Fahrt, zur erforderlichen Ausstattung des Transportmittels und eventuell zur erforderlichen Betreuung.

Wenn Sie in Ihrer Mobilität so eingeschränkt sind, dass in Ihrem Schwerbehindertenausweis das Merkzeichen „aG“ (außergewöhnlich gehbehindert) oder „H“ (hilflos) vermerkt ist oder wenn Pflegegrad III vorliegt, können die Fahrten genehmigt werden. In Ausnahmefällen kann Ihr Arzt auch bei vergleichbarer Beeinträchtigung der Mobilität eine Fahrtkostenübernahme verordnen. Fahrten zu anderen ambulanten Therapien, wie z. B. Logopädie sind keine Kassenleistung.

Der Schwerbehindertenausweis

ALS-Erkrankte sollten frühzeitig einen Schwerbehindertenausweis beantragen. Warum das so wichtig ist, erfahren Sie im Folgenden.

Wozu dient der Ausweis?

Der Ausweis des Versorgungsamtes dient zum Nachweis der Schwerbehinderteneigenschaft, des Grades der Behinderung (GdB) gegenüber:

- dem Arbeitgeber
- dem Arbeitsamt
- dem Integrationsamt
- oder dem Finanzamt

Mithilfe des Ausweises können die zustehenden Rechte nach dem SGB IX (Sozialgesetzbuch, neuntes Buch) geltend gemacht werden. U. a. ist dies das Recht auf:

- bevorzugte Einstellung
- Kündigungsschutz
- berufliche Förderung
- Zusatzurlaub
- begleitende Hilfe im Arbeitsleben
- Nachteilsausgleiche

Wer gilt als schwerbehinderter Mensch?

Als schwerbehindert gelten Menschen mit einem Grad der Behinderung von mindestens 50. Menschen sind nach §2 Abs. 1 SGB IX behindert, wenn:

„...ihre körperliche Funktion, geistige Fähigkeit oder seelische Gesundheit mit hoher Wahrscheinlichkeit länger als sechs Monate von dem für das Lebensalter typischen Zustand abweichen und daher ihre Teilhabe am Leben in der Gesellschaft beeinträchtigt ist. Sie sind von Behinderung bedroht, wenn die Beeinträchtigung zu erwarten ist.“

Die Auswirkungen auf die Teilhabe am Leben in der Gesellschaft als Grad der Behinderung werden in Zehnerschritten bewertet. Gesundheitsstörungen, die einen GdB von unter 10 bedingen, gelten nicht als Behinderung.

Gut zu wissen:

Der Grad der Behinderung ist unabhängig vom ausgeübten oder angestrebten Beruf zu beurteilen.

Der GdB erlaubt keine Rückschlüsse in Bezug auf die berufliche Leistungsfähigkeit oder die ggf. vorliegende Pflegebedürftigkeit. Der anerkannte GdB hat somit keinerlei Einfluss auf andere Verfahrensabläufe wie die Anerkennung einer Erwerbsminderungsrente oder die Eingruppierung in die Pflegeversicherung.

Liegen mehrere Beeinträchtigungen der Teilhabe am Leben in der Gesellschaft vor, wird der Gesamt-GdB nach den wechselseitigen Auswirkungen der Beeinträchtigungen in ihrer Gesamtheit bewertet. Einzelne GdB- Werte dürfen nicht addiert werden. Falls bei Ihnen zusätzlich andere Erkrankungen vorliegen (z. B. Bluthochdruck, Diabetes etc.), sollten Sie diese unbedingt mit in den Antrag aufnehmen.

Eine Feststellung durch das Versorgungsamt wird nur dann getroffen, wenn insgesamt ein GdB von wenigstens 20 vorliegt. Ein Ausweis wird ab einem GdB von 50 ausgestellt. Ab einem GdB von 30 können Sie bei der Arbeitsagentur eine Gleichstellung beantragen.

Was enthält der Ausweis?

Der Ausweis enthält u. a. das Datum, an dem der Antrag beim Versorgungsamt eingegangen ist. Von diesem Datum an gilt die Schwerbehinderteneigenschaft im Regelfall als nachgewiesen. Der Grad der festgestellten Behinderung wird mit einer Zahl, die beanspruchbaren Nachteilsausgleiche werden als sog. Merkzeichen im Ausweis angegeben.

Das Antragsverfahren

Der Antrag ist beim zuständigen Versorgungsamt mit dem dafür vorgesehenen Formblatt zu stellen. Sie können beim zuständigen Amt um Zusendung des Antrages bitten oder diesen online über die Internetseite des entsprechenden Versorgungsamtes herunterladen. Kliniken und Hausarztpraxen haben häufig Exemplare vorrätig.

Nicht die Diagnose ist ausschlaggebend für die Anerkennung des Grades der Behinderung, vielmehr werden die tatsächlichen Einschränkungen berücksichtigt, die aus der Erkrankung resultieren. Diese können Sie in Ihrem Antrag beschreiben. Sollte der Platz im Antragsformular begrenzt sein, können Sie zusätzliche Blätter beilegen. Eine eigene detaillierte schriftliche Stellungnahme über den Verlauf der Erkrankung und die daraus resultierenden regelmäßig wiederkehrenden (und sporadisch auftretenden) Beeinträchtigungen ist wesentlicher Bestandteil des Antrages.

Hinweis:

Teilen Sie besondere Umstände (z. B. eine Kündigung), die nach der Antragstellung eintreten, unverzüglich mit. In diesem Fall kann die Bearbeitung des Antrages vorgezogen werden.

Die Entscheidung wird unter Einbezug der Arztbefunde aufgrund der Aktenlage getroffen. Sprechen Sie die Antragstellung mit dem behandelnden Arzt ab, damit aus dem ärztlichen Attest hervorgeht, dass die Voraussetzungen für evtl. angestrebte Merkzeichen erfüllt sind.

Wenn dem Sachbearbeiter des Versorgungsamtes die medizinischen Unterlagen für eine Entscheidung nicht ausreichen, werden häufig die auf dem Antrag genannten Ärzte telefonisch befragt. Die betroffene Person kann auch zu einer ärztlichen Untersuchung eingeladen oder zu einer schriftlichen Anhörung aufgefordert werden.

Tipp

Legen Sie vorhandene Arztbefunde in Kopie bei. Das kann eine erhebliche Zeitersparnis bei der Bearbeitung bringen, da die Befunde nicht erst bei den entsprechenden Ärzten angefordert werden müssen. Auch unregelmäßig auftauchende Beschwerden (Schmerzen, Stürze, Schwächephasen,...) sollten hier genannt werden.

Die DGM hält eine Stellungnahme zur Festsetzung des Grades der Behinderung bei ALS bereit, die Sie dem Antrag beilegen können. Sie finden diese im Anhang am Ende dieses Handbuchs.

Wir empfehlen Ihnen außerdem die DGM-Faltblätter „Amyotrophe Lateralsklerose“ und „Anforderungen an die Versorgung bei ALS – Informationen für Kostenträger und Behörden“ beizulegen.

Nachteilsausgleiche

Je nach Grad der Behinderung und eingetragenen Merkzeichen (MZ) gewährt der Gesetzgeber finanzielle und steuerliche Vorteile, die die behinderungsbedingte Benachteiligung und Zusatzbelastung ausgleichen sollen. Dazu gehören steuerliche Freibeträge, Ermäßigung oder Übernahme von KFZ-Steuern oder Fahrtkosten für öffentliche Verkehrsmittel, ermäßigten oder kostenlosen Eintritt für kulturelle Veranstaltungen etc.

Was versteht man unter Gleichstellung?

Personen mit einem Grad der Behinderung von weniger als 50, aber mindestens 30, können auf Antrag von der Agentur für Arbeit schwerbehinderten Menschen gleichgestellt werden, wenn sie infolge ihrer Behinderung ohne die Gleichstellung einen geeigneten Arbeitsplatz nicht erlangen oder behalten können (§ 73 SGB IX).

Mit einer Gleichstellung erlangt man den gleichen „Status“ wie schwerbehinderte Menschen im Hinblick auf:

- den besonderen Kündigungsschutz
 - besondere Einstellungs-/ Beschäftigungsanreize für Arbeitgeber durch Lohnkostenzuschüsse
 - Berücksichtigung bei der Beschäftigungspflicht
 - Hilfen zur Arbeitsplatzausstattung
 - Betreuung durch spezielle Fachdienste
- jedoch nicht für den Zusatzurlaub, die unentgeltliche Beförderung und die besondere Altersrente.

Die Gleichstellung mit einer schwerbehinderten Person berechtigt nicht zum Erhalt eines Schwerbehindertenausweises.

Offenbarung der Schwerbehinderung

Grundsätzlich muss ein Arbeitnehmer seine Schwerbehinderteneigenschaft nicht angeben, außer, wenn der schwerbehinderte Arbeitnehmer erkennen muss, dass er aufgrund seiner Behinderung, die von ihm geforderte Arbeit nicht erbringen kann oder die Behinderung eine Einschränkung der Leistungsfähigkeit mit sich bringt, die für den vorgesehenen Arbeitsplatz von ausschlaggebender Bedeutung ist.

Achtung:

In einem mindestens seit sechs Monaten bestehenden Arbeitsverhältnis, sowie im Vorfeld einer Kündigung hat der Arbeitgeber das Recht, nach einer Schwerbehinderung zu fragen, um sich rechtstreu verhalten zu können. Die Frage muss wahrheitsgemäß beantwortet werden.

Widerspruch

Wenn der GdB zu niedrig eingestuft wurde oder ein Merkzeichen hätte zuerkannt werden müssen, können Sie innerhalb von einem Monat nach Erhalt des Bescheides Widerspruch einlegen.

Bei Verschlimmerung der Erkrankung

Wenn die Erkrankung fortschreitet und die Beeinträchtigungen zunehmen, können Sie jederzeit einen „Verschlimmerungsantrag“ oder auch „Neufeststellungsantrag“ stellen. Es gibt keine Frist bis zur nächsten Antragstellung. Maßgeblich sind nur die fortschreitenden Einschränkungen.

Was ist zu tun, wenn die Gültigkeit des Ausweises abläuft?

Sie sollten rechtzeitig vor Ablauf der Gültigkeit eine Verlängerung beantragen.

Beruf / Rehabilitation / Rente

Anpassung des Arbeitsplatzes

Viele Arbeitnehmer, aber auch Arbeitgeber suchen zuerst nach Lösungen, wie der Arbeitsplatz möglichst lange erhalten werden kann. Möglich sind folgende Maßnahmen:

- Anpassung des Arbeitsplatzes an die Einschränkungen
- Verlagerung des Arbeitsplatzes ins Homeoffice
- Arbeitsplatzwechsel innerhalb des Betriebes
- Unterstützung durch Arbeitsassistenten

Zuständig ist hier sowohl für den Arbeitgeber als auch für den Arbeitnehmer das Integrationsamt. Beratung und Unterstützung finden Sie bei den dort angegliederten Integrationsfachdiensten.

Krankengeld

Wenn Sie innerhalb eines Angestelltenverhältnisses krankgeschrieben sind, haben Sie zunächst Anspruch auf sechs Wochen Entgeltfortzahlung durch Ihren Arbeitgeber. Nach Ablauf dieser Zeit, erhalten Sie als gesetzlich Versicherter Krankengeld von Ihrer Krankenkasse. Privat Versicherte haben in der Regel eine Krankentagegeldversicherung.

Das Krankengeld beträgt

- 70 % des Arbeitsentgelts (sog. Bruttoentgelt),
- maximal aber 90 % des Nettoarbeitsentgelts

Bei hohen Einkommen gibt es einen Tageshöchstbetrag (Deckelung). Bei der Berechnung werden auch die Einmalzahlungen in den 12 Monaten vor der Arbeitsunfähigkeit berücksichtigt. Der

Anspruch besteht für maximal 78 Wochen in drei Kalenderjahren.

Aufforderung der Krankenkasse zur Beantragung einer stationären Reha-Maßnahme

Im Laufe des Krankengeldbezuges kann es sein, dass die Krankenkasse Sie auffordert, eine stationäre Maßnahme der medizinischen Rehabilitation zu beantragen. Kostenträger ist die Rentenversicherung, solange Sie noch nicht berentet sind. In diesem Fall setzt die Kasse Ihnen eine Frist von 10 Wochen, innerhalb derer der Antrag gestellt werden muss. Die Krankenkasse darf so vorgehen, wenn ein ärztliches Gutachten vorliegt, aus welchem eine Gefährdung oder Minderung der Erwerbsfähigkeit hervorgeht. In der Regel handelt es sich um MdK-Gutachten. Versicherte müssen dieser Aufforderung nachkommen, anderenfalls entfällt der Krankengeldanspruch und es kann Auswirkungen auf die Mitgliedschaft in der Krankenkasse haben.

Hinweis:

Ein Antrag auf eine Maßnahme der stationären medizinischen Rehabilitation kann ab dem Datum der Antragstellung rückwirkend in einen Rentenantrag umgewandelt werden. Das passiert dann, wenn sich aus der Maßnahme eine negative Erwerbsprognose ergibt, was bei ALS häufig der Fall ist.

In diesem Fall wären Sie rückwirkend berentet. Häufig ist das Krankengeld höher als der Rentenanspruch. Es entstehen Ihnen keine Nachteile, wenn der Antrag erst kurz vor Ende der 10-wöchigen Frist eingeht.

Erhalt oder Wiederherstellung der Erwerbsfähigkeit: Rehabilitation vor Rente

Der Rentenversicherungsträger prüft zunächst, ob die Erwerbsfähigkeit durch Maßnahmen erhalten oder wiederhergestellt werden kann. Es gilt der Grundsatz „Rehabilitation vor Rente“. Von einer Maßnahme der stationären Rehabilitation kann abgesehen werden, wenn anhand ärztlicher Unterlagen nachgewiesen werden kann, dass eine negative Rehabilitationsprognose besteht. Dies ist bei einer ALS-Erkrankung in der Regel möglich. Bedenken Sie aber, dass in einer Reha-Maßnahme mehr stattfinden kann als die bloße Einschätzung Ihrer Erwerbsprognose.

Rente wegen Erwerbsminderung

Hinweis:

Bitte beachten Sie, dass die Bearbeitungsdauer eines Antrags auf Rente wegen Erwerbsminderung bis zu einem halben Jahr betragen kann.

Die Rente wegen Erwerbsminderung wird in der Regel befristet genehmigt. Eine unbefristete Rente kommt in Betracht, wenn alle Behandlungsmethoden bereits ausgeschöpft sind und medizinisch keine Möglichkeit mehr besteht, das Leistungsvermögen wiederherzustellen.

- Teilweise erwerbsgemindert sind Personen, die wegen Krankheit oder Behinderung für unbestimmte Zeit nicht in der Lage sind, unter den üblichen Bedingungen des allgemeinen Arbeitsmarktes mindestens sechs Stunden täglich erwerbstätig zu sein.
- Voll erwerbsgemindert sind Personen, die wegen Krankheit oder Behinderung für unbestimmte Zeit nicht in der Lage sind, unter den üblichen Bedingungen des Arbeitsmarktes mindestens drei Stunden täglich erwerbstätig zu sein.

Bei einer teilweisen Erwerbsminderung wird davon ausgegangen, dass Sie in Teilzeit erwerbstätig sind. Sollten Sie arbeitslos sein, weil es keine entsprechende Stelle gibt, kann dies zu einer vollen Rente wegen Erwerbsminderung führen, da Ihnen der Arbeitsmarkt verschlossen ist.

Wenn Sie vor dem 02.01.1961 geboren sind, genießen Sie den sogenannten Berufsschutz. D. h., es wird nicht beurteilt in welchem Stundenumfang Sie auf dem ersten Arbeitsmarkt arbeiten können, sondern wie viele Stunden täglich Sie in Ihrem Beruf arbeiten können.

Anspruchsvoraussetzungen

Anspruch auf eine Rente wegen Erwerbsminderung besteht, wenn neben den medizinischen Anforderungen auch die versicherungsrechtlichen Anforderungen erfüllt sind.

Das ist der Fall wenn:

- In den letzten fünf Jahren vor Eintritt der Erwerbsminderung müssen mindestens drei Jahre mit Pflichtbeiträgen für eine versicherte Beschäftigung oder Tätigkeit vorliegen (besondere versicherungsrechtliche Voraussetzung).

- Sie müssen mindestens fünf Jahre versichert sein (sogenannte Wartezeit).

Unter bestimmten Voraussetzungen kann die Wartezeit auch vorzeitig erfüllt sein.

Nahtlosigkeitsregelung

Wird nicht innerhalb der 78 Wochen, in denen der Anspruch auf Krankengeld besteht über Ihren Rentenanspruch entschieden, besteht eine Regelung zur finanziellen Überbrückung dieser Phase. Das gilt auch dann, wenn formal noch ein Arbeitsverhältnis besteht, eine Ausübung aber nicht mehr möglich ist. Bis die Zuständigkeit zwischen Rentenversicherung und Agentur für Arbeit geklärt ist, haben Sie Anspruch auf Arbeitslosengeld I.

Was ist, wenn die Rente nicht ausreicht, um den Lebensunterhalt zu sichern?

Sollte die dauerhafte und volle Rente wegen Erwerbsminderung nicht ausreichen um den Grundbedarf Ihres Lebensunterhaltes weiterhin zu bestreiten, besteht die Möglichkeit zusätzlich zur Rente Leistungen der Grundsicherung zu beantragen. Diesen Antrag stellen Sie bei der Rentenversicherung unter Offenlegung Ihres Einkommens und Vermögens. Wichtig: Pflegegeld wird nicht als Einkommen berücksichtigt.

Weiterführende Informationen

- DGM-Faltblätter:
 - Amyotrophe Lateralsklerose
 - Anforderungen an die Versorgung bei ALS – Informationen für Kostenträger und Behörden
- DGM Infodienst:
 - Krankentransport zur stationären und ambulanten Behandlung
 - Allgemeine Informationen zum Schwerbehindertenausweis
 - Nachteilsausgleiche im Schwerbehindertenrecht
 - Argumente für den Erhalt des Merkzeichens aG bei neuromuskulären Erkrankungen
 - Parkerleichterungen für schwerbehinderte Menschen
 - Offenbarung der Schwerbehinderung und Auskunftspflicht
 - Integrationsfachdienste
 - Rente wegen Erwerbsminderung
- www.deutsche-rentenversicherung.de
- www.reha-servicestellen.de

1.7 Entscheidungen und Vorsorge

Häufig schreitet die ALS-Erkrankung schnell voran. Fragen tun sich auf und Entscheidungen müssen getroffen werden. Klären Sie Behandlungsoptionen mit Ihren Ärzten und lassen Sie sich beraten. Die Entscheidungen können auch schmerzlich sein, die Auseinandersetzung mit ihnen erfordert Kraft. Ihre Familie und Freunde können dabei eine große Unterstützung sein. Wichtig ist, dass Sie auf sich hören und Ihren Weg so gestalten, wie Sie es möchten. Manchmal das Gefühl zu haben überfordert zu sein oder seine Vorstellungen noch einmal komplett zu überdenken, gehört dazu.

Lebensentscheidungen brauchen Raum. Sie werden von jedem Menschen ganz individuell im eigenen Tempo getroffen und können sich auch verändern. Es erleichtert die Situation für Sie selbst und Ihr Umfeld, wenn Sie sich mit Ihren Wünschen auseinandersetzen und sie möglichst klar formulieren. In der letzten Phase des Lebens wünschen sich die meisten Menschen vor allem Schmerzfreiheit und Geborgenheit. Der Großteil der Menschen wünscht sich zu Hause versterben zu können.

Vorsorge durch Vollmacht, Betreuungsverfügung, Patientenverfügung

Wir empfehlen Ihnen nach Möglichkeit frühzeitig festzulegen, wer in einem Notfall berechtigt sein soll, in Ihrem Sinn zu entscheiden. Denn selbst engste Angehörige bedürfen einer ausdrücklichen rechtlichen Handlungsbefugnis, wenn es darum geht, die Interessen eines Betroffenen zu vertreten, z. B. in ärztliche Maßnahmen einzuwilligen oder sie abzulehnen.

Drei Möglichkeiten der persönlichen Vorsorge gibt es: die Vorsorgevollmacht, die Betreuungsverfügung und die Patientenverfügung. In jedem Fall ist die schriftliche Abfassung nötig. Diese muss jedoch außer der Unterschrift nicht handschriftlich sein. Sie können dafür geeignete Vordruckmuster nutzen. Mit den folgenden Hinweisen wollen wir Sie in das Thema einführen.

Die Vorsorgevollmacht

Mit der Vorsorgevollmacht (§§ 164 ff Bürgerliches Gesetzbuch (BGB) und §§ 662 ff BGB) können Sie

einer anderen Person die Wahrnehmung einzelner oder aller Angelegenheiten für den Fall übertragen, dass Sie die Fähigkeit selbst zu entscheiden einbüßen. Bevollmächtigte können dann handeln, ohne dass es weiterer Maßnahmen bedarf. Das Gericht wird nur eingeschaltet, wenn es zur Kontrolle der Bevollmächtigten erforderlich ist, eine gerichtlich angeordnete Betreuung kann vermieden werden. Die Vorsorgevollmacht ermöglicht so ein hohes Maß an Eigenverantwortlichkeit.

Hinweis:

Im Unterschied zur Patientenverfügung regelt die Vorsorgevollmacht nicht, **was** im Notfall zu tun ist, sondern **wer** medizinische oder andere Anordnungen treffen soll.

Bitte beachten Sie:

- Die genaue Bezeichnung der Bereiche, wie zum Beispiel Gesundheit, Vertretung bei Behörden, Verwaltung der Finanzen, ist wichtig. **Eine Generalvollmacht ist nicht ausreichend.**
- Sie können auch zwei Personen bevollmächtigen, die entweder gemeinsam handeln oder verschiedene Aufgabenbereiche wahrnehmen („Vier-Augen-Prinzip“).
- Wenn Sie größeres Vermögen besitzen oder sehr differenzierte Handlungsanweisungen geben wollen, sollten Sie den Rat eines Rechtsanwaltes oder Notars einholen. Eine notarielle Beurkundung ist erforderlich, wenn die Vollmacht auch zum Erwerb oder zur Veräußerung von Grundstücken oder zur Darlehensaufnahme berechtigen soll.
- Bewahren Sie die Vollmacht an einem gut zugänglichen Ort auf. Das Original muss im Ernstfall für den Bevollmächtigten schnell verfügbar sein.

Die Betreuungsverfügung

Eine Betreuungsverfügung (§ 1896 BGB, § 1897 BGB) ist sinnvoll, wenn Sie niemanden haben, dem Sie eine Vorsorgevollmacht anvertrauen wollen oder können.

Mit der Betreuungsverfügung unterbreiten Sie dem zuständigen Vormundschaftsgericht einen Vorschlag für die Auswahl des Betreuers. Genau so können Sie bestimmen, wer auf keinen Fall als Betreuer in Frage kommt. Möglich sind auch inhaltliche Vorgaben für den Betreuer, etwa welche

Wünsche und Gewohnheiten respektiert werden sollen oder ob Sie im Pflegefall eine Betreuung zu Hause oder im Pflegeheim wünschen. Sie ist somit eine Möglichkeit der persönlichen und selbstbestimmten Vorsorge für den Fall, dass Sie selbst nicht mehr in der Lage sind, Ihre eigenen Angelegenheiten zu erledigen.

Hinweis:

Anders als bei der Vorsorgevollmacht ist es bei einer Betreuungsverfügung nicht nötig, dass bei ihrer Abfassung Geschäftsfähigkeit gegeben ist. Die in der Betreuungsverfügung geäußerten Wünsche sind für das Gericht grundsätzlich auch dann zu beachten, wenn sie von einem Geschäftsunfähigen geäußert wurden.

Bitte beachten Sie:

- Für den Betreuer ist es sehr hilfreich, wenn er Ihre persönlichen Vorstellungen bezüglich Ihrer gewünschten Lebensgestaltung kennt. Wenn Sie sich dazu äußern und Ihre Wünsche formulieren, können Sie auf die Ausgestaltung der Betreuung Einfluss nehmen.
- Der Betreuer hat Anspruch auf Beratung und Unterstützung durch die Betreuungsstelle.
- Die Betreuungsverfügung kann in einigen Bundesländern kostenfrei beim Vormundschaftsgericht oder Amtsgericht hinterlegt werden.

Die Patientenverfügung

In der Patientenverfügung (§ 1901a BGB) legen Sie grundsätzlich fest, was Sie an ärztlichen Maßnahmen zulassen oder ablehnen wollen, wenn sie nicht mehr in der Lage sind, selbst zu entscheiden. Sie können sich äußern zu Einleitung, Umfang und Beendigung ärztlicher Maßnahmen. Sie bestimmen, unter welchen Voraussetzungen lebenserhaltende oder lebensverlängernde Maßnahmen vorgenommen oder unterbleiben bzw. abgebrochen werden sollen.

Der in einer Patientenverfügung zum Ausdruck kommende Wille ist unmittelbar bindend, wenn

- der Verfasser Festlegungen gerade für diejenige Lebens- und Behandlungssituation getroffen hat, die nun zu entscheiden ist;
- der Wille nicht auf ein Verhalten gerichtet ist, das einem gesetzlichen Verbot unterliegt (Tötung auf Verlangen);

- der Wille in der Behandlungssituation noch aktuell ist und keine Anhaltspunkte dafür bestehen, dass die Patientenverfügung durch äußeren Druck oder aufgrund eines Irrtums zustande gekommen ist.

Hinweis:

Niemand ist verpflichtet, eine Patientenverfügung zu erstellen!

„Jedem Menschen, der eine Patientenverfügung erstellen möchte, sollte bewusst sein, dass vor Niederlegung eigener Behandlungswünsche ein Prozess der persönlichen Auseinandersetzung mit Fragen steht, die sich im Zusammenhang mit Krankheit, Leiden und Tod stellen. Diese Auseinandersetzung ist notwendig, um sich bewusst zu werden, dass eine Patientenverfügung als Ausdruck des Selbstbestimmungsrechts auch die Selbstverantwortung für die Folgen bei der Umsetzung der Patientenverfügung umfasst. Werden in der Patientenverfügung Festlegungen zum Ob und Wie ärztlicher Behandlung getroffen, sollte bedacht werden, dass in bestimmten Grenzsituationen des Lebens Voraussagen über das Ergebnis medizinischer Maßnahmen und mögliche Folgeschäden im Einzelfall kaum möglich sind. Festlegungen für oder gegen eine Behandlung schließen daher auch Selbstverantwortung für die Folgen ein.“ (Quelle: Bundesministerium der Justiz, Formulierungshilfe Patientenverfügung, www.bmj.bund.de/, April 2011)

Über den Regelungsumfang sollten Sie sich also gründlich Gedanken machen und dies gegebenenfalls mit einer Ärztin oder einem Arzt erörtern. Besprechen Sie Ihre Verfügung mit Ihrer Familie oder Ihnen nahestehenden Personen – bei ihnen werden Ärzte nachfragen.

Wir empfehlen Ihnen:

Keine Patientenverfügung ohne Vorsorgevollmacht oder Betreuungsverfügung – damit gesichert ist, dass jemand Ihre Interessen vertritt!

Bitte beachten Sie:

- Für eine Patientenverfügung ist es erforderlich, dass die Willensbekundung von einem einwilligungsfähigen Volljährigen verfasst wurde und in schriftlicher Form vorliegt. Dazu muss sie von Ihnen eigenhändig durch Namensunterschrift oder durch ein notariell beglaubigtes Handzeichen unterzeichnet sein.

- Sie kann jederzeit formlos – auch mündlich – widerrufen werden.
- Falls Sie keine Patientenverfügung abfassen wollen: Mündliche Äußerungen sind nicht wirkungslos. Sie müssen bei der Feststellung des mutmaßlichen Patientenwillens beachtet werden.
- Die Patientenverfügung enthält eine Entscheidung über die Einwilligung oder Nichteinwilligung in eine bestimmte, zum Zeitpunkt der Festlegung noch nicht unmittelbar bevorstehende ärztliche Maßnahme. Sie sollten möglichst genau die Situationen benennen, für die diese Verfügung gilt.
- Nicht zwingend vorgeschrieben für eine wirksame Patientenverfügung ist eine ärztliche Beratung. Da aber evtl. schwierige Entscheidungen zu treffen sind und die Patientenverfügung sich möglichst genau auf die konkrete Krankheits-situation beziehen sollte, empfiehlt es sich, mit einem Arzt über den Krankheitsverlauf, mögliche Komplikationen und Behandlungsoptionen zu sprechen. Bei der Formulierung sollten möglichst medizinische Diagnosen und Prognosen verwendet werden, da diese die Grundlage ärztlicher Entscheidungsfindung darstellen. Ein Arzt kann Ihrer Verfügung nur folgen, wenn er Ihren Willen daraus klar erkennen kann.
- Nicht zwingend vorgeschrieben für eine wirksame Patientenverfügung sind darüber hinaus rechtsanwaltliche Beratung, notarielle Beurkundung und laufende Aktualisierung.
- Ergänzende persönliche Angaben sind für nicht voraussehbare Situationen hilfreich, damit Ihre Wertvorstellungen, Ihre religiöse Anschauung, Ihre Einstellung zum Leben und Sterben deutlich werden.
- Ärzte und Gerichte benötigen das Original. Weisen Sie mit einem Kärtchen in der Brief-tasche darauf hin, wo es verwahrt ist. Vor allem für Alleinstehende ist es sinnvoll, die Verfügung zentral registrieren zu lassen.

Hinweis:

Zum 1. September 2009 trat das Dritte Gesetz zur Änderung des Betreuungsrechts in Kraft (§ 1901a BGB). „Alte“ Patientenverfügungen, die vor Inkrafttreten der gesetzlichen Regelung (schriftlich) verfasst wurden, bleiben grundsätzlich auch nach der neuen Rechtslage wirksam. Sie können entsprechende Vordrucke bedenkenlos weiterverwenden.

Der Notfallplan

Sinnvoll ist bei einer schweren Erkrankung die Ergänzung der Patientenverfügung durch einen Notfallplan, der sich auf konkrete Behandlungssituationen beim Auftreten lebensbedrohlicher Komplikationen bezieht.

Als Patient sollten Sie über mögliche Komplikationen aufgeklärt sein und dazu spezifisch Ihren Behandlungswunsch angeben. Das kann nicht ohne den behandelnden Arzt oder sonstige kompetente Gesprächspartner, z. B. eine palliative Fachpflegekraft, geschehen. Diese Gesprächspartner sollten auch in der Patientenverfügung genannt werden. Soweit die gewünschte Behandlung lebensbedrohlicher Komplikationen medikamentös erfolgen soll, müssen diese Medikamente bei Ihnen als Patient zu Hause vorrätig sein und entsprechend verschrieben werden. Alle Beteiligten sollten über bereitliegende Notfallmedikamente informiert sein. Ehepartner sollen vom betreuenden Arzt in Zusammenarbeit mit Palliativfachpflegekräften über den korrekten Einsatz der Medikamente informiert werden.

Hinweis:

Eine Liste aller Ansprechpersonen mit Telefonnummern und evtl. Zeiten der Erreichbarkeit muss für alle sichtbar und greifbar sein.

Archivierung von Patientenverfügungen und Vollmachten

- **Das Zentrale Vorsorgeregister der Bundesnotarkammer (www.vorsorgeregister.de)** registriert lediglich, dass eine Patientenverfügung existiert und stellt diese Information Gerichten zur Verfügung. Um die Aufbewahrung des Dokuments muss sich der Verfasser selbst kümmern. Die Registrierung ist nur gemeinsam mit einer Vorsorgevollmacht möglich.
- **Die Deutsche Stiftung Patientenschutz (www.stiftung-patientenschutz.de)** bietet Mitgliedern neben Beratung auch die kostenlose Archivierung ihrer Patientenverfügungen und Vorsorgevollmachten im Bundeszentralregister Willenserklärung an. Die Dokumente können als Original oder Kopie hinterlegt werden. Ist die Patientenverfügung nicht mit einer Vorsorgevollmacht verknüpft, sollte das Original archiviert

werden. Zugriff haben die in der Verfügung genannten Personen, Einrichtungen und Vormundschaftsgerichte.

- **Das Deutsche Rote Kreuz**
(www.zentralarchiv.info)

archiviert in Mainz Patientenverfügungen, Vorsorge- und Betreuungsvollmachten im Original. Der Patient erhält eine Ausweiskarte im Scheckkartenformat, anhand derer Ärzte und Richter im Notfall sofort sehen können, welche Art von Verfügung vorliegt. Rund um die Uhr können die Dokumente dann mithilfe der Karte im Zentralarchiv angefordert werden. Dafür fallen einmalig Gebühren an. Aktualisierungen sind kostenlos.

- **Die Deutsche Verfügungszentrale AG**
(www.verfuegungsdatenbank.de)

archiviert gegen Gebühr Vorsorgedokumente im Original und hinterlegt sie in einer Onlinedatenbank. Gerichte und Krankenhäuser haben Zugriff auf die Dokumente. Der Verfasser bekommt einen Notfallausweis. Das Paket enthält außerdem die Speicherung einer Betreuungsverfügung oder Vorsorgevollmacht sowie einer Organspende- und Trauerverfügung. Aktualisierungen sind kostenlos.

Tipps zur Aufbewahrung von Vorsorgedokumenten

Vorsorgedokumente sind nur hilfreich, wenn sie im Bedarfsfall auch gefunden werden, deshalb:

- Legen Sie Ihre Dokumente in einem Dokumentenordner ab.
- Bewahren Sie diesen Ordner frei zugänglich auf, also nicht in einer verschlossenen Schublade oder einem Tresor.
- Teilen Sie Ihren Bevollmächtigten, Wunschbetreuern und eventuell weiteren engen Vertrauenspersonen mit, wo die Unterlagen zu finden sind.
- Händigen Sie Ihren Bevollmächtigten Originale der Vollmachten aus. Zu diesem Zweck können Sie Kopien erneut unterschreiben und an die Bevollmächtigten weitergeben.
- Lassen Sie Ihre Dokumente registrieren.

Weiterführende Informationen:

- Gian Domenico Borasio. Über das Sterben. Was wir wissen. Was wir tun können. Wie wir uns darauf einstellen. 2013
- Gian Domenico Borasio. Selbst bestimmt sterben. Was es bedeutet. Was uns daran hindert. Wie wir es erreichen können. 2014
- Thomas Klie / Johann-Christoph Student. Die Patientenverfügung: So gibt sie Ihnen Sicherheit. 2011
- www.justiz.bayern.de: Vorsorge für Unfall, Krankheit und Alter. Bayerisches Staatsministerium der Justiz und für Verbraucherschutz. (Vorsorgevollmacht, Betreuungsverfügung und Patientenverfügung), im Buchhandel und als kostenloser Download
- www.bmjv.de: Bundesministerium der Justiz und für Verbraucherschutz, Textbausteine für persönliche Patientenverfügung, Vorsorgevollmacht, Betreuungsverfügung
- Zentrale Vorsorgeregister
 - www.vorsorgeregister.de (Bundesnotarkammer)
 - www.stiftung-patientenschutz.de
 - www.zentralarchiv.info (Deutsches Rotes Kreuz)
 - www.verfuegungsdatenbank.de (Deutsche Verfügungszentrale AG)

2 Medizinische Versorgung und Therapie

2.1 Palliative Care bei ALS: Von der Diagnose bis zur Trauerbegleitung

Palliative Care (= palliative Versorgung) ist ein ganzheitliches Konzept zur Verbesserung der Lebensqualität von Patienten und ihnen nahestehenden Menschen, die mit einer lebensbedrohlichen Erkrankung konfrontiert sind. Im Fokus steht die Linderung von Leiden, neben der physischen Situation werden auch psychosoziale und spirituelle Aspekte beachtet. Die individuellen Möglichkeiten und Ressourcen der Betroffenen und ihrer Familien werden berücksichtigt und aktiv unterstützt, die Behandlung und Versorgung wird entsprechend ihrer Beurteilung und ihres Verständnisses von Lebensqualität und Würde gestaltet.

Für die Amyotrophe Lateralsklerose eignet sich dieser Ansatz ab Diagnosestellung. Trotz weltweiter Forschungsanstrengungen können die derzeit verfügbaren Behandlungsmaßnahmen zwar den Verlauf beeinflussen und eine mäßige Verlängerung der Lebenserwartung bewirken, die Erkrankung ist jedoch noch nicht heilbar. Gleichwohl gibt es sehr viel, was zur Behandlung der Symptome und für die Lebensqualität von Patienten und ihren Familien getan werden kann. Palliative Care ist daher der zentrale Ansatz zur medizinischen Versorgung bei ALS - von Anfang an und nicht erst in einem fortgeschrittenen Krankheitsstadium.

Maßnahmen der Palliative Care bei ALS

- Achtsame Aufklärung
- Vorbereitung und Begleitung von Entscheidungen
- Beratung zu Vorsorge und Patientenverfügung
- Medikamentöse Behandlung von Symptomen
- Nahrungsanpassung bis hin zur enteralen Ernährung über PEG
- Atemunterstützende Maßnahmen bis hin zur Beatmung
- Physiotherapie, Ergotherapie, Logopädie
- Hilfsmittelversorgung (Mobilität, Alltag, Kommunikation)
- Wohnungsanpassung / barrierefreier Umbau
- Stationäre medizinische Rehabilitation in einer neurologischen Fachklinik
- Pflege und Assistenz
- Beratung zu Rechten und Leistungen im Sozial- und Gesundheitssystem
- Psychosoziale Betreuung

- Spirituelle Betreuung
- Palliativmedizinische Versorgung am Lebensende
- Bei Bedarf: Trauerbegleitung

Im Palliative Care Konzept vorgesehen und bei ALS erforderlich ist die multiprofessionelle Betreuung im Team.

Die allgemeine Palliativversorgung

wird in erster Linie durch Haus- und Fachärzte, Therapeuten, Pflegedienste, Seelsorger, Sozialarbeiter, Psychologen und ambulante Hospizdienste erbracht, auch stationäre Pflegeeinrichtungen und allgemeine Krankenhäuser gehören dazu.

Die spezialisierte Palliativversorgung

wird durch die spezialisierte ambulante Palliativversorgung (SAPV), Palliativstationen oder Hospize gewährleistet. Bei vielen ALS-kranken Menschen ist früher oder später eine spezialisierte Pflege und Behandlung nötig.

SAPV soll Patienten mit einem besonders aufwändigen Betreuungsbedarf durch Beratung, (Teil-) Versorgung oder Koordination der notwendigen Hilfen ermöglichen, weiter zu Hause versorgt zu werden.

Palliativstationen an Krankenhäusern sind Akutstationen für schwerkranke Menschen, die sich in einer Krise befinden. Hier sollen im multiprofessionellen Team krankheitsbedingte Beschwerden behandelt und die Betroffenen möglichst soweit stabilisiert werden, dass sie anschließend zu Hause weiterbehandelt werden können.

Wenn die Versorgung am Lebensende zu Hause nicht möglich ist, kommt eine Unterbringung in einem stationären Hospiz in Frage.

Palliative Care vertritt eine lebensbejahende Haltung und erkennt Sterben als normalen Prozess des Lebens an. Sie beabsichtigt weder die Beschleunigung noch die Verzögerung des Todes. Sie bietet Unterstützung, um schwerkranken Menschen zu helfen, ihr Leben so aktiv wie möglich bis zum Tod zu gestalten. Ebenso wird Angehörigen Unterstützung während der Erkrankung des Patienten und in der Trauerzeit angeboten.

Weiterführende Informationen:

- DGM-Information: Anforderungen an die Versorgung bei ALS
- DGM-Infodienst: Hospiz und Palliative Versorgung
- www.dhvp.de (Deutscher Hospiz- und Palliativ-Verband e.V.)

- www.dgpalliativmedizin.de: Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin e.V. (DGP)
- Anneser, Borasio, Johnston, Oliver, Winkler (Hrsg.). Palliative Care bei Amyotropher Lateralsklerose. Von der Diagnose bis zur Trauerbegleitung. 2018 Verlag Kohlhammer

2.2 Das Behandlungsteam

Erster Ansprechpartner im Krankheitsfall ist in der Regel der Hausarzt. Natürlich sind Hausärzte in der Regel keine ALS-Experten, aber sie sind die wichtige Schnittstelle aller beteiligten Fachrichtungen. Zur Diagnostik und fachärztlichen Behandlung sollte der Hausarzt Sie an einen Neurologen weiterleiten. Zur Sicherung der Diagnose werden Sie dann idealerweise an ein neuromuskuläres Zentrum überwiesen.

Neuromuskuläre Zentren und ALS-Ambulanzen

Die Neuromuskulären Zentren im Auftrag der Deutschen Gesellschaft für Muskelkranke e.V. bilden ein flächendeckendes Netz über Deutschland. Die Verteilung der Neuromuskulären Zentren ist so gewählt, dass eine wohnortnahe, qualifizierte Diagnostik und Therapie von Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen sichergestellt werden kann.



Neuromuskuläre Zentren sind überwiegend an Universitätskliniken angeschlossen, haben langjährige Erfahrung in der Behandlung von ALS und sind in der Forschung tätig. An allen Zentren können ALS / Motoneuronerkrankungen diagnostiziert und behandelt werden. Bei vielen Fragestellungen können Sie vom hohen Erfahrungsschatz dieser Kliniken profitieren.

In den Zentren bieten Neurologen mit Erfahrung auf dem Gebiet der neuromuskulären Erkrankungen ambulante Muskelsprechstunden an, an einigen Standorten gibt es spezielle ALS-Sprechstunden. In interdisziplinärer Zusammenarbeit werden Kardiologen, Pneumologen, Orthopäden, Rheumatologen, Neuropsychologen, Ernährungsberater, Physiotherapeuten, Logopäden, Ergotherapeuten und Sozialarbeiter in die Behandlung einbezogen.

Üblicherweise haben Sie eine Überweisung durch Ihren niedergelassenen Neurologen erhalten und bekommen einen Termin in der Ambulanz. Manchmal kann auch ein kurzer stationärer Aufenthalt erforderlich sein. Die Verlaufsbeobachtung ist bei der ALS ein wesentliches Diagnosekriterium. Wurden andere Erkrankungen ausgeschlossen, erhalten Sie in der Regel alle drei bis sechs Monate Termine zur Verlaufskontrolle und Therapieanpassung.

Eine aktuelle Liste mit den Kontaktdaten der Neuromuskulären Zentren erhalten Sie in der Bundesgeschäftsstelle oder als Download auf unserer Homepage.

Über die Diagnostik und die rein medizinische Betreuung hinaus sind weitere Fachpersonen wesentlich, um Ihr Leben so zu gestalten, dass Sie trotz der zunehmenden Einschränkungen gut zurechtkommen können.

Physiotherapie

Suchen Sie sich eine Physiotherapeutin, die Erfahrung mit ALS hat und auch Hausbesuchen gegenüber nicht abgeneigt ist.

Die DGM bietet mehrmals jährlich Fortbildungen für Physiotherapeutinnen an. Die teilnehmenden Praxen werden in einer Liste erfasst, die Sie bei uns anfordern können. Nehmen Sie auch gerne Kontakt zu unseren regionalen Kontaktpersonen und regionalen Gesprächskreisen auf. Oft kommt von dort ein entscheidender Hinweis. Diese Vorge-

hensweise empfiehlt sich bei Bedarf auch für die Suche nach einem Facharzt.

Ergotherapie

Ergotherapie hilft Ihre Fähigkeiten und Ihre Selbstständigkeit möglichst lange zu erhalten. Die Behandlung erfolgt meist sehr alltagsnah, um die Handlungsfähigkeit nicht nur in der therapeutischen Situation, sondern im realen täglichen Leben zu verbessern.

Logopädie

Wenn Sie Einschränkungen beim Sprechen oder Schlucken feststellen, sollten Sie eine Logopädin hinzuziehen. Neben den therapeutischen Maßnahmen erhalten Sie in einer logopädischen Behandlung auch Informationen und Beratung zu geeigneten Kommunikationshilfsmitteln.

Hilfsmittelberatung

Individuell und rechtzeitig angepasste Hilfsmittel ermöglichen Ihnen solange wie möglich selbstbestimmt und selbstständig Ihren Alltag zu gestalten und am familiären und öffentlichen Leben teilzuhaben. Beratung und Anpassung von Hilfsmitteln kann im Rahmen der Physiotherapie, Ergotherapie und Logopädie erfolgen oder auch im Rahmen einer Maßnahme der stationären Rehabilitation. Beratung zu geeigneten Hilfsmitteln sowie zur Beantragung und Kostenübernahme erhalten Sie auch im Hilfsmittelzentrum der Bundesgeschäftsstelle der DGM.

Ernährungsberatung

Es ist wichtig der Gefahr von Mangelernährung und Gewichtsverlust möglichst früh entgegenzuwirken. Die Ernährungsberaterin sollte möglichst an ein Neuromuskuläres Zentrum angeschlossen sein oder Erfahrung mit den Besonderheiten der Ernährung bei ALS haben.

Sozialberatung

Sozialberatende unterstützen Sie bei psychosozialen Fragestellungen und informieren Sie zu allen Leistungen im Sozialrecht. Kontaktieren Sie gerne das professionelle Beratungsteam in der Bundesgeschäftsstelle der DGM.

Psychotherapie

Bei psychischen Belastungen, die durch eine ALS-Erkrankung entstehen, kann Ihnen eine Psychotherapeutin oder ein Psychotherapeut Entlastung geben und Sie bei der Krankheitsverarbeitung unterstützen.

Pflege und Versorgung

Mitarbeitende der ambulanten bzw. stationären Pflege oder einer Hospizgruppe können ebenfalls Teil Ihres Behandlungsteams sein.

Diese verschiedenen Fachrichtungen bilden zusammen das Behandlungsteam der ambulanten Versorgung. Eine optimale Betreuung und Koordination der Maßnahmen gelingt am besten, wenn untereinander ein Austausch stattfindet.

2.3 Aktueller Stand der Therapie der Amyotrophen Lateralsklerose

*Prof. Dr. med. Katja Kollwe,
Fachärztin für Neurologie
Prof. Dr. med. Susanne Petri,
Fachärztin für Neurologie
Neurologische Klinik und Poliklinik
der Medizinischen Hochschule Hannover (MHH)*

Die medikamentöse Therapie der Amyotrophen Lateralsklerose (ALS) lässt sich in zwei Bereiche gliedern: die neuroprotektive und die symptomatische Therapie.

Neuroprotektive Therapie

Bisher ist in Europa nur die glutamathemmende Substanz Riluzol zur ursächlichen (kausalen) Therapie der ALS zugelassen.

Positive Effekte von Riluzol bei einer täglichen Einnahme von 100 mg in zwei Einzeldosen von 50 mg über einen Zeitraum von 18 Monaten auf den Verlauf der Erkrankung und die Lebenserwartung wurde in placebokontrollierten, doppelblinden Studien nachgewiesen.

Eine retrospektive Auswertung zeigte, dass der Effekt des Medikaments am größten ist, wenn es frühzeitig im Krankheitsverlauf eingesetzt wird. Die häufigsten Nebenwirkungen sind Müdigkeit, Übelkeit und Erhöhungen der Werte in Leberfunktionstests, weshalb in den ersten Behandlungsmonaten regelmäßig die Leberwerte kontrolliert werden müssen.

Die Verträglichkeit des Medikamentes muss im Einzelfall betrachtet werden. Es gibt wenige Patienten, die aufgrund starker Nebenwirkungen die Behandlung nicht weiter fortführen möchten.

Die Mehrzahl der Patienten kommt sehr gut damit zurecht. Wichtig ist, dass Sie fachlich gut beraten worden sind und auf dieser Grundlage eine individuelle Entscheidung treffen können.

Im Mai 2017 wurde das Medikament Edaravone unter dem Handelsnamen Radicava in den USA zugelassen, seit 2015 ist die Substanz unter dem Namen Radicut in Japan und Südkorea im Einsatz. Edaravone wurde von der Europäischen Arzneimittelbehörde (EMA) bisher noch nicht zugelassen. Trotz fehlender Zulassung von Edaravone in Deutschland ist das Medikament grundsätzlich (über internationale Apotheken) verfügbar.

Edaravone ist jedoch nicht für jede ALS-Patientin oder jeden ALS-Patienten geeignet, da es gemäß der aktuellen Studienlage nur bei einer Untergruppe von ALS-Patienten wirkt, die bestimmte klinische Merkmale aufweisen und da es bisher nur als intravenöse Infusion verabreicht werden kann. Die Beratung über und ggf. Entscheidung zur Behandlung mit Edaravone sollte daher von auf die Behandlung von ALS-Patienten spezialisierten Fachärzten für Neurologie getroffen werden (www.als-charite.de/edaravone-bei-der-als-update).

Aus neuen Erkenntnissen der Grundlagenforschung über die Entstehung der ALS leiten sich neue Behandlungsansätze ab, die derzeit zum Teil bereits in klinischen Studien untersucht werden.

Therapieempfehlungen

Patienten mit ALS sollten möglichst früh 2x täglich 50 mg Riluzol als Dauertherapie einnehmen. Retrospektive Analysen haben gezeigt, dass die Patienten so länger in den früheren Stadien der Erkrankung verbleiben. In Japan und den USA ist mittlerweile ein weiteres Medikament mit neuroprotektiver Wirkung bei ALS zugelassen, für das allerdings eine Wirkung nur in einer bestimmten Untergruppe von Patienten belegt werden konnte.

Umso mehr hat die symptomatische Therapie einen hohen Stellenwert für die Besserung der Lebensqualität der Patienten.

Symptomatische Therapie

Ziel der symptomatischen Therapie der ALS ist es, krankheitsbedingte Beschwerden zu lindern und die Lebensqualität zu erhalten, hierfür ist die Behandlung in einer interdisziplinären Spezialambulanz sinnvoll.

Neben der bedarfsgerechten medikamentösen Therapie kann hier auch die ausreichende Versorgung mit Heil- und Hilfsmitteln, Sozialberatung und die rechtzeitige Einleitung von Maßnahmen wie der perkutanen endoskopischen Gastrostomie (PEG) oder nicht-invasiven Heimbeatmung gewährleistet werden.

Symptomatische Therapie des Speichelflusses (Sialorrhoe)

Die Sialorrhoe resultiert aus der Schluckstörung und nicht aus einer Überproduktion von Speichel (Pseudosialorrhoe). Sie erhöht das Risiko von Atemwegsinfekten bis hin zu Lungenentzündungen, kann aber gut behandelt werden.

Die Sialorrhoe wird von vielen Betroffenen als große Belastung beschrieben, da es im Alltag mitunter zu Stigmatisierungen kommen kann.

Der Einsatz von Amitriptylin ist weit verbreitet, da es eine sehr gute anticholinerge Wirkung hat. Eine Dosierung von 25 – 50 mg 2 – 3 x täglich ist meist ausreichend.

In einer Studie zeigte sich eine signifikante Reduktion der Speichelproduktion unter Atropin-Tropfen. Für ALS-Patienten wird auf empirischer Datenlage eine Dosierung von 0,25 - 0,75 mg Atropin-Tropfen sublingual 3 x täglich empfohlen.

Scopolamin kann als Pflaster appliziert werden. Bei Patienten mit sehr starkem Speichelfluss können bis zu 2 Pflaster alle 3 Tage notwendig sein.

Eine moderne Alternative ist Botulinumtoxin: In Studien an ALS-Patienten zeigte sich eine Reduktion des Speichelflusses durch Injektion von Botulinumtoxin Typ A in die Speicheldrüsen. Der Effekt stellt sich nach wenigen Tagen ein. Erneute Injektionen werden nach 3 - 4 Monaten notwendig.

Eine weitere Alternative ist eine Bestrahlung der Speicheldrüsen. Drei Studien an ALS-Patienten haben zufriedenstellende Resultate der Behandlung der Sialorrhoe mit externer Bestrahlung der Ohrspeicheldrüse (Parotis) und der Speicheldrüsen unterhalb des Kiefers (submandibuläre Speicheldrüsen) erbracht. Eine Einzelbehandlung der Ohrspeicheldrüsen mit 7 - 8 Gy ist eine einfache, schnelle, sichere und kostengünstige Prozedur.

Therapieempfehlungen

1. Die Sialorrhoe bei ALS-Patienten kann mit Scopolamin transdermal (über die Hautoberfläche) behandelt werden. Als Alternativen stehen gleichwertig Atropin-Tropfen oder Amitriptylin zur Verfügung.
2. Botulinumtoxin-Injektionen können in die Speicheldrüsen verabreicht werden.
3. Eine Bestrahlung der Speicheldrüsen kann versucht werden, wenn die pharmakologische Behandlung keine Erfolge erzielt.

Bronchiale Sekretion

Bei Patienten mit respiratorischer Insuffizienz (siehe Kapitel „Atmung“) kann es sehr schwierig sein, die Atemwege von zähem Schleim zu befreien. Tragbare Absauggeräte sind geeignet, die oberen Luftwege zu reinigen und überschüssigen Schleim abzusaugen.

Medikamente wie Guaifenesin oder N-Acetylcystein, Betarezeptorantagonisten (Metoprolol oder Propranolol) und/oder ein anticholinerges Bronchodilatator wie Ipratropium und/oder Theophyllin können zur Schleimverflüssigung und -lösung eingesetzt werden, allerdings liegen bisher keine kontrollierten Studien bei ALS-Patienten vor.

Auch ausreichende Flüssigkeitszufuhr ist in diesem Zusammenhang wichtig.

Mechanische Hustenauslöseapparate (Insufflator-Exsufflator/ Cough assist) werden bei ALS-Patienten in unkontrollierten Studien als sehr effektiv beschrieben.

Therapieempfehlungen

1. Der Patient und die Betreuer sollten in der Technik von assistierter Hustenauslösung unterrichtet werden.
2. Ein tragbares Absauggerät und ein Luftbefeuchter sollten angeboten werden.
3. Schleimlösende Medikamente wie N-Acetylcystein, 200 - 400 mg 3 x täglich, können angewendet werden.
4. Wenn diese Maßnahmen unzureichend sind, kann ein Vernebler mit Salzlösung oder die Bronchien erweiternden Medikamenten in Kombination verwendet werden.
5. Der Gebrauch eines mechanischen Insufflators/ Exsufflators kann sehr hilfreich sein.

Pseudobulbäre emotionale Labilität

Pseudobulbäre Zeichen wie Zwangswenen, Zwangslachen oder Zwangsgähnen können ein erhebliches soziales Problem darstellen. Die Affektlabilität tritt bei ca. 50 % der ALS-Patienten auf. Wenn auch nach Aufklärung von Patienten und Angehörigen über dieses Phänomen eine medikamentöse Therapie gewünscht wird, kommen in erster Linie Antidepressiva (Amitriptylin, selektive Serotoninwiederaufnahmehemmer wie Citalopram) in Frage.

Eine randomisierte kontrollierte Studie mit einer Kombination von Dextrometorphan und Chinidin hat gezeigt, dass diese Kombination eine Verbesserung der Affektlabilität und der Lebensqualität erbringt, bei allerdings hoher Nebenwirkungsrate. Auch Dopamin (L-Dopa) und Lithium wurden bei anderen neurologischen Erkrankungen mit

pseudobulbären Zeichen mit guten Resultaten getestet. Es scheint keinen Vorteil in der Behandlung für ein bestimmtes Medikament zu geben, daher sollte die Medikation unter dem Aspekt der Verträglichkeit und Sicherheit verordnet werden.

Therapieempfehlungen

1. Der Patient und seine Angehörigen sollten über das Wesen der pseudobulbären emotionalen Labilität informiert werden.
2. Wenn der inadäquate emotionale Ausdruck den Patienten belastet, sollte eine Behandlung erfolgen. Es können Amitriptylin, Fluvoxamin oder Citalopram eingesetzt werden.
3. Eine Kombination aus Dextrometorphan und Chinidin hat sich in einer Klasse I A-Studie als effektiv erwiesen, es fehlen aber breitere Erfahrungen.

Krämpfe

Krämpfe können ein frühes und belastendes Symptom der ALS sein, bilden sich aber häufig im Verlauf der Krankheit zurück. In zwei placebo-kontrollierten und doppelblinden Studien bei Patienten mit Krämpfen ohne ALS konnte ein positiver Effekt der Behandlung mit Chininsulfat festgestellt werden, nicht jedoch bei Behandlung mit Vitamin E. Eine neue Alternative stellt das Medikament Mexiletin (ursprünglich zur Therapie von Herzrhythmusstörungen entwickelt, aktuell nur über die internationale Apotheke verfügbar) dar, das in einer in 2016 veröffentlichten Phase II-Studie in einer Dosis von 300 mg/d gute Wirkung auf Häufigkeit und Intensität der Muskelkrämpfe bei guter Verträglichkeit zeigte, bei höheren Dosen kam es allerdings zu Nebenwirkungen.

Erfahrungsgemäß können auch Massage, Physiotherapie, Hydrotherapie, Magnesium, Carbamazepin, Diazepam oder Phenytoin Muskelkrämpfe abmildern, wobei evidenz-basierte Studien dazu ausstehen.

Therapieempfehlungen

1. Krämpfe sollten mit Chinin (-sulfat) behandelt werden.
2. Physiotherapie und/ oder Hydrotherapie können hilfreich sein.

Spastik

Spastik kann die Bewegungsmöglichkeiten einschränken und schmerzhaft sein. Physikalische Therapie/ Physiotherapie ist hilfreich. Dies konnte in einer Klasse II B-Studie gezeigt werden. Andere Anwendungen wie Hydrotherapie, Wärme, Kälte, elektrische Stimulation und in seltenen Fällen eine chirurgische Intervention können therapeutisch genutzt werden, obwohl keine kontrollierten Studien bei ALS-Patienten existieren.

Die orale Gabe von Baclofen (bis zu 80 mg/Tag) kann ebenso wie die Gabe von Baclofen ins Nervenwasser (intrathekal) effektiv sein in der Spastiktherapie bei ALS-Patienten.

Die intrathekale Baclofen-Gabe war in kleinen Vergleichsuntersuchungen effektiver als die orale Medikation und erbrachte eine deutliche Verbesserung der Lebensqualität der Patienten.

Bei einer Primären Lateralsklerose (PLS) kann auch eine Muskeltonuserhöhung im Sinne eines Rigors (gesteigerte Spannung der Skelettmuskulatur) auftreten, die auf eine Medikation mit L-Dopa anspricht. Andere Medikamente sind bisher nicht systematisch bei ALS-Kranken untersucht worden. Intramuskuläre Injektionen von Botulinumtoxin oder auch die Gabe von Delta-9-Tetrahydrocannabinol und Cannabidiol aus Cannabis sativa (z. B. Sativex-Spray zur Anwendung in der Mundhöhle) kann schmerzhafte Spastik und Muskelkrämpfe lindern.

Therapieempfehlungen

1. Bei ausgeprägter Spastik wird regelmäßige Physiotherapie empfohlen.
2. Hydrotherapie mit Übungen in gewärmten Pools (32 - 34°) und Kryo-(Kälte)therapie können hilfreich sein.
3. Antispastika wie Baclofen und Tizanidin können verwendet werden.
4. Wenn die Spastik mit oraler Medikation nicht ausreichend behandelt ist, kann der Einsatz von intrathekalem Baclofen hilfreich sein.

Hinweis: Cannabisblüten und -extrakte können seit 2017 vom Arzt verordnet werden. Dabei wurde vom Gesetzgeber bewusst darauf verzichtet einzelne Indikationen festzulegen. Die Möglichkeit der Verordnung besteht, wenn „eine allgemein anerkannte,

dem medizinischen Standard entsprechende Leistung im Einzelfall nicht zur Verfügung steht“ oder wenn diese Leistung „im Einzelfall nach der begründeten Einschätzung des behandelnden Vertragsarztes unter Abwägung der zu erwartenden Nebenwirkungen und unter Berücksichtigung des Krankheitszustandes der oder des Versicherten nicht zur Anwendung kommen kann“.

Als etablierte Indikationen für Cannabis-basierte Medikamente gelten chronische – insbesondere neuropathische – Schmerzen, Spastik, Appetitlosigkeit, Übelkeit und Erbrechen sowie Schlafstörungen und Ängste (...). (Dt. Ärzteblatt 2017, siehe Quellen)

Depression, Angst und Schlaflosigkeit

Depressionen wie auch Schlafstörungen sowie auch Ängste und Panikattacken können in allen Stadien der Erkrankung auftreten, sind jedoch bei der ALS seltener als bei anderen schweren neurologischen Krankheiten.

Häufig eingesetzte Antidepressiva sind Amitriptylin, Escitalopram, Sertralin, Fluoxetin und Paroxetin. Amitriptylin hat einen guten Effekt bei niedrigen Behandlungskosten. Zur Behandlung der Schlaflosigkeit bei ALS-Kranken werden Amitriptylin und Zolpidem am häufigsten eingesetzt. Es existieren keine systematischen Studien zur Behandlung der Angstsymptomatik, empfohlen werden kann die orale Gabe von Diazepam oder Lorazepam, wobei hier darauf geachtet werden muss, dass diese Medikamente die Atmung verschlechtern können, oder auch der Einsatz von Serotonin-Wiederaufnahmehemmern (SSRI).

Therapieempfehlungen

1. Depressionen bei ALS-Patienten sollten mit adäquaten Antidepressiva behandelt werden, z. B. mit Amitriptylin oder einem SSRI (Serotonin-Wiederaufnahmehemmer).
2. Einschlafstörungen sollten mit Amitriptylin oder einem adäquaten Schlafmittel behandelt werden (z. B. Zolpidem, Zopiclon, Diphenhydramin).
3. Angstzustände sollten mit Benzodiazepinen wie Diazepam-Tabletten oder -Suppositorien, oder mit Lorazepam (z. B. lyophilisierte Tabletten) behandelt werden.

Schmerzen

Schmerzen treten bei ALS v. a. in fortgeschrittenen Krankheitsstadien häufig auf. Bei einigen familiären ALS-Syndromen gehört auch ein neuropathischer Schmerz zum Krankheitsbild. Die Behandlung ist unspezifisch und sollte den internationalen Standards der Schmerzbehandlung der WHO folgen. Die Therapie sollte mit einfachen Analgetika wie Paracetamol begonnen werden, gefolgt von schwachen Opioiden wie Tramadol. Als nächster Schritt können stärkere Opioide wie Morphin, ggf. auch subkutan oder in Pflasterform, eingesetzt werden. Ein liberaler Gebrauch von Opioiden ist vertretbar, wenn nicht-steroidale Antiphlogistika (Entzündungshemmer) nicht mehr ausreichend wirksam sind, mit dem weiteren Vorteil, gleichzeitig einen positiven Einfluss auf Luftnot sowie Angstsymptomatik zu haben. Ein Nachteil ist jedoch die mögliche Obstipation (Verstopfung).

Therapieempfehlungen

Schmerzen bei ALS-Patienten sollten nach den internationalen Leitlinien zur Schmerzbehandlung erfolgen.

Thromboseprophylaxe

Bei zunehmenden Lähmungen der Beine besteht ein erhöhtes Thromboserisiko. Zur Vorbeugung sollten je nach Ausmaß der Lähmungen Physiotherapie, Stützstrümpfe und eventuell auch niedermolekulare Heparine (Thrombosespritzen) eingesetzt werden.

Weiterführende Informationen / Quellen:

- Management of Neuromuscular Diseases, Letter Nr. 33 „Aktueller Stand der Therapie der ALS“, überarbeitet im Juni 2010 entsprechend der aktuellen Leitlinien der European Federation of Neurological Societies (EFNS task force on Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Revised-Guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. An evidence-based review with Good Practice Points. Andersen et al. 2010).
- Dt. Ärzteblatt 2017; 114(8): A-352 / B-306 / C-300, Müller-Vahl, Kirsten; Grotenhermen, Franjo)

2.4 ALS-Forschung

*Dr. med. Angela Rosenbohm,
Fachärztin für Neurologie
Prof. Dr. med. Jochen Weishaupt,
Facharzt für Neurologie
Neurologische Klinik der Universitäts- und
Rehabilitationskliniken Ulm (RKU)*

Beim Vorliegen einer seltenen Erkrankung werden Patienten häufig angesprochen, sich an einem Forschungsprojekt zu beteiligen oder an einer Studie teilzunehmen. Da es sich um seltene Erkrankungen handelt, ist die Forschung darauf angewiesen, dass Patienten sich bereit erklären, an Patientenstudien teilzunehmen.

Neben Studien, die darauf abzielen, ein neues Medikament hinsichtlich Wirksamkeit, Verträglichkeit oder Lebensverlängerung zu testen, werden auch epidemiologische Studien durchgeführt, die mehr über das Auftreten, die Häufigkeit in der

Bevölkerung oder über Risikofaktoren erforschen möchten. Bei diesen Studien werden häufig Daten mittels eines ausführlichen Fragebogens erhoben, zusammen mit den klinischen Daten der jeweiligen Erkrankung.

Wenn Sie gefragt werden, ob Sie an einer Studie teilnehmen möchten, sind diese Forschungsaktivitäten immer vorher durch die zuständige Ethikkommission genehmigt worden. Alle Papiere, d. h. die Einwilligungserklärung, Patienteninformationsbroschüre und die erhobenen Daten oder gespendeten Körpermaterialien wie Blut, Haut, Haare oder Nervenwasser sind von der Ethikkommission genehmigt worden. Lassen Sie sich genau erklären, um was es in der angebotenen Studie geht, lesen Sie die mitgegebenen Informationen sorgfältig durch und treffen Sie dann Ihre Entscheidung. Nachfragen oder Zusatzinformationen können Sie jederzeit vom zuständigen Arzt einfordern.

Einem Patienten entsteht keinesfalls ein Nachteil, falls er an einer Studie, auf die ihn sein Arzt hinweist, nicht teilnehmen möchte.

Es ist sehr unterschiedlich, wie viele Termine in einer bestimmten Studie vom Patienten wahrgenommen werden müssen, zum Teil sind dies Besuche im Studienzentrum, zum Teil telefonische Nachfragen oder auch Besuche zu Hause zum Blutabnehmen oder Erfassen neuer Informationen in einem Fragebogen.

In Deutschland existieren kaum Daten über die Epidemiologie der ALS und erst seit einigen Jahren wurden sogenannte Patienten-Register gegründet, um mehr über die Häufigkeit, das Auftreten der Symptome oder auch Ursachen dieser Erkrankung zu lernen.

ALS-FTLD Register Schwaben

Mit dem ALS-Register Schwaben entstand das erste epidemiologisch basierte Register für die ALS in Deutschland. Patienten mit der Diagnose ALS werden in dieses Register gemeldet und seit Oktober 2010 eingeschlossen. Inzwischen sind über 40 neurologische Kliniken und Praxen vernetzt. Es ist sehr wichtig, möglichst viele Patienten aus einer definierten Studienregion zu erfassen, um möglichst verlässliche Daten über die Erkrankung in Deutschland zu erhalten.

Im ALS-Register Schwaben wird eine sehr hohe Rate an Patienten erfasst, d. h. die Vollständigkeit ist im internationalen Vergleich an der Spitze mit einer Erfassungsrate von 82 %. In Europa wird die Zahl der neuerkrankten ALS-Patienten auf 2 bis 3 Neuerkrankungen pro 100 000 Einwohner geschätzt, was durch die Daten in Schwaben mit 2,4 - 2,6 pro 100 000 Einwohner bestätigt wird.

Die Frontotemporale Lobärdegeneration (FTD) umfasst fortschreitende neurodegenerative Erkrankungen, die den Frontal- und Temporallappen des Gehirns betreffen. Die FTD führt zu Persönlichkeitsveränderungen, Sprachschwierigkeiten und Verhaltensauffälligkeiten. Es handelt sich um die zweithäufigste Demenzerkrankung der unter 65-Jährigen.

Es gibt eindeutige Hinweise auf einen Zusammenhang zwischen ALS und FTD, so erkranken FTD-Patienten gehäuft an ALS und umgekehrt. Eine FTD bei ALS-Patienten wirkt sich negativ auf die Prognose aus. Zudem wird eine FTD bei ALS-Patienten aufgrund motorischer Einschränkungen und Sprechstörungen häufig erst spät erkannt. Daher erfasst das ALS-FTLD-Register Schwaben seit 2014 auch FTD-Fälle im Studiengebiet. Hierzu werden durch eine Befragung von Angehörigen Symptome und der zeitliche Zusammenhang zum Auftreten einer ALS erforscht.

Die genaue epidemiologische Untersuchung der ALS-Erkrankung geht, wenn der Patient einverstanden ist, auch mit der Gewinnung und dem Einfrieren von Körpermaterialien einher, also z. B. Blut oder Nervenwasser. Diese sogenannten Biomaterialien von Patienten (und gesunden Personen) sind für die Laborforschung über die Ursachen der ALS und der FTD äußerst wichtig. Dabei werden die genauen molekularen Veränderungen, welche diese beiden Krankheiten auslösen, untersucht, und Ergebnisse aus Reagenzglasexperimenten an menschlichem Körpermaterial überprüft. Dies wiederum stellt die Grundlage für die zukünftige Entwicklung von neuen Therapiemöglichkeiten dar, weshalb der Beitrag von ALS-Patienten zu diesen Biomaterialsammlungen so wertvoll ist.

MND-NET – Deutsches Netzwerk für ALS/Motoneuronerkrankungen

ist ein Forschungsverbund von ALS-Zentren in Deutschland, um grundlagen-, wissenschaftliche und klinische Forschung bei ALS und anderen Motoneuronerkrankungen voranzubringen. Das MND-NET (www.mnd-als.de) wird durch das ALS-Zentrum der Universität Ulm geleitet und koordiniert (Prof. Dr. Albert C. Ludolph).

International Symposium on ALS/MND

Das International Symposium ist die größte wissenschaftliche Tagung zur ALS. Experten aus der ganzen Welt präsentieren und diskutieren jährlich Anfang Dezember ihre neuesten Erkenntnisse. Mit der Verleihung von Preisen werden Wissenschaftler für international herausragende Forschung ausgezeichnet. Der Kongress gliedert sich in einen wissenschaftlichen Teil mit Vorträgen zur Grundlagenforschung aus dem Feld der Motoneuronerkrankungen und einen klinischen Teil, der sich mit dem Management der ALS-Erkrankung und der Patientenversorgung befasst. In begleitenden Sitzungen außerhalb des Vortragsprogramms nutzen wichtige internationale Arbeitsgruppen (u. a. WFN, ENCALS, NEALS, WALS) die Gelegenheit für intensiven Austausch zur Weiterentwicklung der Forschung. Wissenschaftler des deutschen MND-NET sind regelmäßig vor Ort und aktiv in den Kongress eingebunden durch Sitzungsleitung, Vorträge, Poster und in den internationalen Arbeitsgruppen.

Informationen finden Sie auf den Internetseiten der International Alliance of ALS/MND Associations: www.alsmndalliance.org (> meetings > alsmdmeetings)

2.5 Interdisziplinäre Heilmittelbehandlung der ALS: Physiotherapie, Logopädie und Ergotherapie

DGM-Arbeitskreis Physiotherapie, Logopädie und Ergotherapie

Primär zielt die Heilmittelbehandlung darauf, die Auswirkungen und Folgen der Erkrankung therapeutisch so zu gestalten, dass die Selbständigkeit ALS-Betroffener im Alltag unterstützt sowie individuelle Lebensqualität und Würde bis zuletzt ermöglicht werden.

Um vorhandene Fähigkeiten auf einem möglichst stabilen Niveau zu erhalten, ist die regelmäßige Durchführung ambulanter Therapien erforderlich. Darüber hinaus sollte ebenfalls in regelmäßigen Abständen eine stationäre Rehabilitation erfolgen.

Wie erhalte ich eine Heilmittelbehandlung?

Für die Behandlung ist eine Heilmittelverordnung durch einen Haus- oder Facharzt erforderlich. Die Behandlung kann unter bestimmten Voraussetzungen auch im Rahmen eines Hausbesuchs erfolgen.

Hinweise zur Verordnung der notwendigen Therapien durch die behandelnden Ärzte und Faltblätter zu den verschiedenen Therapien können Sie bei der DGM anfordern.

Je nachdem, welche motorischen Nervenzellen durch die ALS-Erkrankung geschädigt sind, können spastische Bewegungskomponenten vorliegen, es kann aber auch das Bild einer schlaffen Lähmung vorherrschen. All diese Symptome können in einzelnen Körperregionen unterschiedlich ausgeprägt sein. Es kommt vor, dass Betroffene noch gehfähig sind, ihre Schulter- und Oberarmmuskulatur jedoch eine fast vollständige Lähmung zeigen. Andere Formen sind von aufsteigenden Lähmungen der Muskulatur, beginnend an den unteren Extremitäten bis hin zu Rumpf, oberen Extremitäten, Hals und Kopf, gekennzeichnet. Die bulbäre Form der ALS beginnt hingegen mit Schluck- und Sprechstörungen. Die sensorischen und vegetativen Funktionen bleiben in der Regel intakt.

Die Komplexität und Vielschichtigkeit des individuellen Krankheitsverlaufs erfordert von den Therapeuten ein breites Spektrum an Fachwissen sowie eine fundierte Auseinandersetzung mit den Krankheitsprozessen der ALS.

Wo finde ich qualifizierte Therapeuten?

Wir empfehlen Therapeuten aufzusuchen, die auf dem Gebiet der Neuromuskulären Erkrankungen erfahren und qualifiziert sind.

Die DGM bietet regelmäßig Fortbildungen für Therapeuten an. Fortbildungstermine und Adressen geschulter Therapeuten können Sie bei der DGM anfordern. Darüber hinaus können Sie sich regional bei den ehrenamtlichen Kontaktpersonen nach persönlichen Empfehlungen für Therapeuten erkundigen.

Von großer Bedeutung ist die Schulung der Körperwahrnehmung. Sie versetzt die Betroffenen in die Lage eigene Leistungsreserven, aber auch Grenzen zu erkennen und die vorhandene Muskelkraft im Alltag effektiv und zielgerichtet einzusetzen. Anders als bei anderen neurologischen Erkrankungen sollte die Anwendung von Kompensationsbewegungen (z. B. beim Gehen, Hantieren oder Sprechen) durchaus zugelassen werden. Sie sind oftmals die einzige Alternative für den Betroffenen, um den Alltag so lange wie möglich selbstbestimmt gestalten zu können.

Auch empfiehlt es sich, die Angehörigen aktiv in die Therapie miteinzubeziehen und entsprechend anzuleiten. Durch fachgerechtes Vorgehen können sie die Therapie unterstützen und lernen sich selbst vor Überlastung schützen.

Überlastung vermeiden!

Der zunehmende Kraftverlust hat seine Ursache nicht in einem Mangel an Bewegung und Training, sondern im Verlust der neuralen Strukturen, die den Muskel aktivieren und steuern. Muskelschmerzen, Erschöpfungszustände, Schwächegefühl, ausgeprägte Muskelkrämpfe sowie anhaltende Kurzatmigkeit können auf eine Überlastung während der Therapie deuten.

Da nachkommende Einschränkungen schwer vorausgesehen werden können, ist eine kritische Überprüfung der gewählten Therapieinhalte regelmäßig erforderlich. Die therapeutischen Ziele und Behandlungsmethoden orientieren sich am konkreten Befund und aktuellen Stadium der Erkrankung sowie an der individuellen Situation des Patienten. Die Inhalte der Therapie werden sich entsprechend dem individuellen Krankheitsverlauf immer wieder verändern.

Kooperation zwischen den Therapeuten der verschiedenen Fachrichtungen

Physiotherapie, Logopädie und Ergotherapie sind Bestandteil der multiprofessionellen palliativen Versorgung der ALS. Die Methoden und Techniken der verschiedenen therapeutischen Fachrichtungen greifen eng ineinander, sie können und sollen einander ergänzen. Dies kann gelingen, wenn die Therapeuten voneinander wissen und ihre Vorgehensweisen und Maßnahmen miteinander abstimmen. Wenn ein gut kooperierendes interdisziplinäres Team mit dem Patienten arbeitet, profitieren alle davon. Im therapeutischen Alltag ist dies nicht immer einfach umzusetzen. Eine Patientenmappe kann bei der Koordination der Maßnahmen helfen.

Interdisziplinäre Heilmittelbehandlung der ALS

Austausch aller an der Behandlung beteiligten Fachkräfte, hinsichtlich der Therapieziele und Behandlungsschwerpunkte in den verschiedenen Therapiebereichen, sollte als integraler Bestandteil der Heilmittelbehandlung im Rahmen der palliativen Versorgung der ALS angesehen werden. Aktive fachübergreifende Zusammenarbeit bildet die Grundlage für eine qualitativ effektive Therapie.

Physiotherapie

Physiotherapie soll die Bereiche Bewegungserleben, Handlungskompetenz im Alltag, und Wahrnehmung fördern.

Da die betroffene Muskulatur bei ALS oft an ihrer Leistungsgrenze arbeitet, ist von einem Krafttraining in der Regel abzuraten. Die Belastungsdosierung ist bei jeder Behandlung gemeinsam mit dem Patienten neu festzulegen. Der Therapeut sollte stets darauf achten, dass die Kraftreserven der Muskulatur nicht während der Therapie verbraucht werden, sondern dem Patienten zur Bewältigung seines Alltages zur Verfügung stehen. Jeder Therapeut soll die Behandlungsmethoden anwenden, die er am besten beherrscht und mit denen er die Therapieziele am effektivsten erreichen kann und die dem Patienten am angenehmsten sind.

Der Einsatz von verschiedenen therapeutischen Techniken für die Muskulatur zur Schmerzlinderung, zur Entspannung, zur Stimulation der Atmung sowie eine entsprechende Hilfsmittelversorgung kann dem Patienten die Möglichkeit geben, seinen Alltag so lange wie möglich selbstbestimmt zu gestalten. Mit der Zunahme der Muskelschwäche im Verlauf der Erkrankung verlagern sich die Schwerpunkte der physiotherapeutischen Behandlung von einem zunächst aktiven Ansatz auf den Einsatz von unterstützenden sowie passiven Therapiemaßnahmen.

Die nachfolgend aufgeführten Therapieinhalte können entsprechend der realisierbaren Zielsetzungen der Behandlung variieren:

- Aktivierung nicht betroffener Muskulatur
- Schulung der Körperwahrnehmung
- Optimierung von Bewegungsabläufen, insbesondere bzgl. Muskelkraft und Koordination
- Zulassen von Kompensationsstrategien
- Tonus-Regulation spastischer Muskulatur
- Pflege überbeanspruchter Muskulatur mittels Wärmeanwendungen, Massagen, sanften Dehnungen
- entstauende Maßnahmen, z. B. Lymphdrainage
- Kontrakturprophylaxe (Vorbeugung von Versteifungen der Gelenke)
- Maßnahmen zur Schmerzlinderung
- Hilfsmittelversorgung (Bedarf prüfen, Handhabung üben)
- Förderung der Motivation des Patienten
- Anleitung von Angehörigen
- Atemphysiotherapie: Pneumonie-Prophylaxe (Vorbeugung von Infekten der Lunge), dosierte Atemtherapie, Sekret-Management (mehr dazu finden Sie im Kapitel „Atmung und Beatmung“)

Logopädie

Bei der ALS sind die Stimme, das Sprechen und das Schlucken oft mitbetroffen. Mit Beginn einer Sprech- und Schluckstörung sollten gezielt logopädische Maßnahmen eingesetzt werden.



Die Auswahl von geeigneten Kommunikationshilfen sowie die Anleitung der Angehörigen gehören ebenfalls zum Aufgabengebiet der Logopäden. Mehr dazu finden Sie im Kapitel „Kommunikation und Sprechen“.

Behandlung der Sprechstörung (Dysarthrie / Dysarthrophonie)

Kennzeichen:

- verwaschene und verlangsamte Artikulation
- Auslassung von Lauten, die artikulatorisch schwer zu bilden sind
- gepresster Stimmklang
- nasaler Beiklang
- prosodische Auffälligkeiten z. B. monotone Sprechweise
- Störungen des Atem-Sprechrhythmus

Vorsicht

Häufig nehmen die Patienten lediglich die Schwierigkeit des Sprechens wahr – meistens sind aber gleichzeitig bereits mehr oder weniger diskrete Auffälligkeiten des Schluckens vorhanden!

Therapieziele:

- Verbesserung bzw. Stabilisierung der Kommunikationsmöglichkeiten des Patienten
- Information und Erprobung technischer Hilfsmittel
- Erarbeitung von Kommunikationsstrategien für den Alltag des Patienten
- Angehörigenberatung

Therapieinhalte:

- Optimierung der Körperhaltung beim Sprechen im Rahmen der Möglichkeiten des Patienten – in Zusammenarbeit mit der Physio- und Ergotherapie
- Atemtherapie – in Zusammenarbeit mit der Physiotherapie
- Alltagsrelevante Übungen zur Erhaltung der am Sprechen beteiligten Muskulatur
- Stimmübungen: funktionelle Stimmreserven nutzen
- Aufrechterhaltung der Kommunikation unter Einbeziehung von handschriftlichen Medien sowie entsprechenden Hilfsmitteln, von einfachen Alphabet- und Schrifttafeln bis zu elektronischen Kommunikationssystemen mit individuell angepassten Steuerungen.

Atemunterstützend können Übungen wie z. B. Riechen an Duftölen, Flankenschere, Vibration, Wahrnehmen von Atemräumen usw. eingesetzt werden. Phonationsübungen wie z. B. Summen, Brummen und Seufzen wirken sich entspannend auf die Kehlkopfmuskulatur aus.

Behandlung der Schluckstörung (Dysphagie)

Kennzeichen:

- Schwäche der Zunge
- Faszikulieren (unwillkürliche Zuckungen) der Zunge
- Atrophie der Zungenmuskulatur
- Kloßgefühl im Hals
- Speichelfluss aus dem Mund
- Verschleimung
- Schwacher / fehlender Mundschluss
- Vermeidung bestimmter Nahrungsmittel
- Hinweise auf deutliche Verlängerung der Mahlzeiten
- Essen kann im Mund nicht gesammelt und transportiert werden
- gurgelnder Stimmklang
- Husten durch Verschlucken
- mäßiger Hustenstoß, keine oder geringe Reinigungswirkung
- Flüssigkeitsmangel
- Gewichtsverlust, Mangelernährung

Vorsicht

Durch die Veränderung der am Schlucken beteiligten Muskulatur kann es zu Problemen bei der Nahrungs- und Flüssigkeitsaufnahme kommen. Durch Verschlucken kann es zu Lungenentzündungen (Aspirationspneumonien) kommen. Bei diesen Patienten kann die Anlage einer Magensonde (PEG) wertvolle Unterstützung bieten. Dabei sind der richtige Zeitpunkt der Anlage und die ethischen Aspekte mit dem Arzt zu besprechen. Nach Anlage einer PEG sollte die logopädische Therapie fortgesetzt werden, um z. B. die Mundpflege und / oder die orale Ernährung zu begleiten (Geschmackserleben). Das Speichellaufen kann auch medikamentös behandelt werden.

Therapieziele:

- sichere Nahrungs- und Flüssigkeitsaufnahme
- Abschlucken des Speichels
- Aktivierung des Mundinnenraumes
- Atmung (Hustenstoß)

Therapieinhalte:

- genaue Diagnostik durch Essenbeobachtung, eine klinische oder apparative Schluckuntersuchung
- Optimierung der Körperhaltung
- Übungen zur Erhaltung der am Schlucken beteiligten Muskulatur
- Atemübungen zur Unterstützung eines effektiven Hustenstoßes
- Tonusregulierung des Gesichtsbereiches
- Mundinnenraumstimulation
- aktivierende Mundpflege
- Mundhygiene zur Aspirationsprophylaxe unter Berücksichtigung der Schluckstörung
- Auswahl an geeigneten Koststufen
- Informationen über Kost- und Flüssigkeitsstufen
- Angehörigenberatung und Anleitung



Mit Hilfe einer Schluckuntersuchung werden die Fähigkeiten und Schwierigkeiten während des Schluckens sichtbar. Gemeinsam mit dem Betroffenen werden sichere Möglichkeiten des Essens und Trinkens aufgezeigt. Bei der Auswahl der Übungen darf es nicht zu einer Übermüdung des Patienten kommen. Übungen sollten aus diesem Grund nicht direkt vor den Mahlzeiten durchgeführt werden. Mundmotorische Übungen dürfen nur moderat, d. h. unter der Leistungsgrenze des Patienten durchgeführt werden! Empfehlenswert sind Elemente aus der facio-oralen-Tract-Therapie (F.O.T.T.) und den Castillo Morales Therapiekonzepten. Eisstimulation im Mundinnenraum regt die Schluckbereitschaft an. Im Gesichtsbereich können Wärme, Massage sowie kurze Eisstimulationen, je nach Zielsetzung, gute Impulse setzen. Eine Mundbodenmassage kann die Schluckreflextriggerung unterstützen. Während dieser Maßnahmen steigt die Schluckfrequenz deutlich. Auch hier muss immer genau beobachtet werden, ob der motorische Ablauf sicher erfolgt. Eine brodelige Stimme ist ein eindeutiger Hinweis darauf, dass nicht mehr sicher abgeschluckt wird.

Der Schwerpunkt der logopädischen Arbeit liegt im adaptiven (Hilfsmittel, Andicken von Flüssigkeit, geeignete Nahrungsmittel) und im restituierenden Bereich (Hinauszögern der Funktionsverluste).

Kompensatorische Maßnahmen wie beispielsweise eine spezielle Kopf- oder Körperhaltung, die das Schlucken erleichtert, können individuell eingesetzt werden.

Ergotherapie

Ergotherapie trägt ebenso wie Physiotherapie und Logopädie dazu bei, Fähigkeiten möglichst lange zu erhalten. Entsprechend der Übersetzung des griechischen Wortes „ergon“ (Tun, Werk) stellt die Ergotherapie den Handlungsaspekt in den Mittelpunkt ihrer Maßnahmen. Ganz alltagsnah soll die Handlungsfähigkeit im täglichen Leben, in Beruf und Freizeit verbessert werden. Dazu gehört auch die Versorgung und Anpassung geeigneter Hilfsmittel. Mehr zum Thema Hilfsmittel finden Sie in den Kapiteln „Selbstständigkeit und Mobilität“ und „Pflege und Versorgung“.

Im Rahmen der Ergotherapie können:

- die Umgebung (z. B. Wohnung, Arbeitsplatz) an die Bedingungen der Betroffenen angepasst und / oder
- dem Betroffenen Strategien vermittelt werden, wie er mit seinen Beeinträchtigungen Handlungskompetenzen erlangen und in seinen Lebensbereichen zurecht kommen kann.

Die Ziele werden gemeinsam mit dem Betroffenen und ggf. mit seiner Familie festgelegt. Auch die Angehörigen sollten im Rahmen ergotherapeutischer Maßnahmen beraten und angeleitet werden. Entlastung erfahren sie durch Anregungen zum Erhalt von Selbstständigkeit des Betroffenen innerhalb seiner krankheitsbedingt eingeschränkten Möglichkeiten und zur Optimierung von alltäglichen Abläufen im häuslichen Umfeld.

Ein Behandlungsplan kann folgende Maßnahmen enthalten:

Funktionelle Therapie:

- Erarbeiten ökonomischer Bewegungsabläufe
- Funktionstraining der oberen Extremitäten
- Erlernen von kompensatorischen Fertigkeiten (z. B. Einüben des Gebrauchs der linken statt der rechten Hand, Erlernen von Ersatzfunktionen durch Einsatz von Hilfsmitteln)
- Anleitung zum Umgang mit individuellen Belastungsgrenzen

Training der Aktivitäten des täglichen Lebens (ADL):

- An- und Auskleiden
- Nahrungsaufnahme
- Körperpflege
- Lagerung und Transfers
- Rollstuhltraining in der Wohnung und im öffentlichen Leben
- Anleitung der Angehörigen in Bezug auf Hilfestellung

Versorgung mit technischen Hilfsmitteln:

- Hilfsmittelberatung, Erprobung und Anpassung
- Anleitung bei der Anwendung von Hilfsmitteln
- Beratung zu Maßnahmen und Veränderungen im häuslichen und beruflichen Umfeld
- PKW-Anpassung

Allgemein:

- kontinuierliche Begleitung beim Fortschreiten der Erkrankung
- Förderung von Kreativität und Motivation
- Unterstützung der Teilhabe am Leben in der Gemeinschaft

Weiterführende Informationen

- DGM-Infodienst:
Verordnung von Heilmitteln (z. B. Physiotherapie) bei neuromuskulären Erkrankungen
Ausgewählte Fachbücher zu Neuromuskulären Erkrankungen
- DGM-Informationen:
 - Physiotherapie für Patienten mit ALS
 - Ergotherapie für Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen
 - Logopädie für Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen

2.6 Stationäre medizinische Rehabilitation

*Dr. med. Carsten Schröter, Facharzt für Neurologie
Abteilung Neurologie, Klinik Hoher Meißner,
Bad Sooden-Allendorf*

„Leistungen zur medizinischen Rehabilitation“ werden oft kurz als „Reha“ bezeichnet. Man unterscheidet ambulante, teilstationäre und vollstationäre Rehabilitation. Wegen der Seltenheit neuromuskulärer Erkrankungen haben sich einzelne Reha-Kliniken auf die Behandlung dieser Krankheitsgruppe und damit auch der amyotrophen Lateralsklerose spezialisiert. Das therapeutische Vorgehen in der üblichen neurologischen Rehabilitation, z. B. bei Schlaganfall-Patienten, unterscheidet sich sehr von dem bei der amyotrophen Lateralsklerose. Da ambulante Rehakliniken nur einen umschriebenen Einzugsbereich aufweisen, behandeln sie typischerweise vorwiegend Patienten mit den häufig vorkommenden neurologischen Erkrankungen, wie eben z. B. Schlaganfall-Erkrankungen oder Multiple Sklerose.

Die Rehabilitation neuromuskulärer Erkrankungen sollte deshalb in einer der spezialisierten stationären Einrichtungen erfolgen. Die DGM hält eine Liste geeigneter Einrichtungen vor.

Der Antrag für eine solche stationäre Maßnahme erfolgt unterstützt durch den Hausarzt oder betreuenden Neurologen an den zuständigen Kostenträger. Die gesetzliche Krankenversicherung gewährt Leistungen mit dem Ziel, Behinderung oder Pflegebedürftigkeit abzuwenden, zu beseitigen, zu mindern, auszugleichen, ihre Verschlimmerung zu verhüten oder ihre Folgen zu mildern. Für Berufstätige ist der Kostenträger in der Regel die Rentenversicherung. Wichtig ist bei der Antragstellung, dass der Arzt bei der Beantragung detailliert begründet, warum ambulante Maßnahmen nicht ausreichen und welche Ziele mit der stationären Maßnahme erreicht werden sollen, weshalb also ein Aufenthalt in einer Rehaklinik sinnvoll ist. Besonders wichtig sind dabei die Schilderung der Folgen der Erkrankung für den Alltag und realistische Ziele. Die ambulanten Möglichkeiten sollten in der Regel ausgeschöpft sein. Häufig sind sie auch wegen der geringen speziellen Kenntnisse der ambulant tätigen Therapeuten mit dem seltenen Krankheitsbild nicht ausreichend.

Mit dem Begriff der Rehabilitation wird meist das Ziel der durchgreifenden Rückbildung der Funktionsstörungen verbunden, zum Beispiel nach einem Schlaganfall oder nach einem Schub einer Multiplen Sklerose. Eine solche durchgreifende Besserung ist in der Rehabilitation bei Patienten mit der amyotrophen Lateralsklerose nicht zu erwarten. Die Ziele der Behandlung der amyotrophen Lateralsklerose allgemein und damit auch speziell der Rehabilitation bestehen im Erhalt oder der Verbesserung der Lebensqualität, im Erhalten oder Erleichtern der Alltagsbewältigung und der Teilhabe am sozialen Leben in Familie, Freundeskreis, Verein und ggfs. Beruf. Es kann aber auch je nach individuellem Verlauf der Erkrankung darum gehen, Funktionen zu bessern, zu stabilisieren oder zu erhalten, auch um den Verlauf positiv zu beeinflussen. Je langsamer der Krankheitsverlauf der Erkrankung ist, umso mehr kann auch eine Besserung von Funktionen erreicht werden. Weiter kann es ein Ziel sein, Einschränkungen im Alltag durch Hilfsmittel zu kompensieren. Wichtig sind in der Rehabilitation auch das Klären der Art und des Ausmaßes der sinnvollen körperlichen Belastung und das Erlernen eines jeweiligen Eigenübungsprogramms mit in der Behandlung dieser Erkrankung erfahrenen Therapeuten. Wie Arbeiten von Drory und Mitarbeitern (The value of muscle exercise in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci.* 2001;191:133-7) und von Dal Bello-Haas und Mitarbeitern (A randomized controlled trial of resistance exercise in individuals with ALS. *Neurology* 2007; 68:2003-2007) zeigen, kann ein angepasstes Bewegungsprogramm zu einem günstigeren Verlauf der Erkrankung beitragen.

In einer Rehabilitationsklinik erfolgen je nach Symptomatik und abgestimmt mit dem Rehabilitanden sowie dem interdisziplinären Behandlungsteam typischerweise Physiotherapie, Ergotherapie und Logopädie sowie psychologische Behandlungen.

Besonders wichtige Funktionen, die im Verlauf einer amyotrophen Lateralsklerose regelmäßig behandelt werden müssen, umfassen die Mobilität und Alltagsbewältigung, das Sprechen und Schlucken, die Atmung und die Sekretmobilisation. Das Behandlungsprogramm wird individuell zusammengestellt. Es richtet sich nach dem Verlauf der

Erkrankung, der Schwere der Krankheitssymptome, dem Schwerpunkt der Symptomatik, der Alltagsrelevanz der verschiedenen Symptome und so weiter. Generell soll eine muskuläre Erschöpfung vermieden werden. Ein intensives Training ist in der Regel nicht möglich, ein dosiertes und angepasstes Bewegungsprogramm ist aber sinnvoll.

Ganz besonders schwer fällt es vielen Patienten, ein Hilfsmittel, wie z. B. einen Rollstuhl, anzunehmen. Im Rahmen der stationären Rehabilitation haben Patienten die Möglichkeit, verschiedene Hilfsmittel zur Erleichterung der Alltagsbewältigung kennen zu lernen, z. B. bei Einschränkungen der Gehfähigkeit einen Rollstuhl mit Elektroantrieb oder bei Sprechstörungen Kommunikationshilfen. Das praktische Ausprobieren kann die Angst vor den als besonders stigmatisierend wahrgenommenen Hilfsmitteln nehmen. Auch muss gemeinsam mit den Therapeuten geklärt werden, welches Hilfsmittel speziell für den weiteren Verlauf sinnvoll und zielführend ist. Gerade in Anbetracht des Krankheitsverlaufs ist eine rechtzeitige Information und Verordnung von Hilfsmitteln bedeutsam.

Ebenfalls gehört der Umgang mit der Erkrankung zu den wichtigen Gesichtspunkten, z. B. durch psychologisch geleitete Gesprächsgruppen. Der Austausch unter gleich Betroffenen kann hilfreich sein, er ist in spezialisierten Reha-Kliniken oder in den Gesprächskreisen der DGM möglich. Die Partner der Erkrankten leiden ebenfalls unter der Krankheit, oft mit dem Gefühl, nicht helfen zu können. Bei der Versorgung des erkrankten Partners können sie überlastet sein, so dass nach Möglichkeiten der Entlastung gesucht werden muss. Je nach Interesse des Patienten und des Angehörigen können auch Einzelgespräche mit dem Angehörigen oder gemeinsame Gespräche mit Patient und Angehörigen durchgeführt werden. Bei Bedarf kann der Partner in vielen Kliniken mit aufgenommen werden. Nach unserer Erfahrung ist es sogar günstig, wenn der Partner zur psychischen Unter-

stützung den Patienten begleitet. Andererseits kann auch die vorübergehende Entlastung der Angehörigen durch eine Rehabilitationsmaßnahme des Patienten hilfreich sein.

Vielorts ist eine enge ambulante Betreuung des Patienten durch einen mit der Erkrankung vertrauten Arzt oder Therapeuten nicht möglich. Fragen des Betroffenen bleiben dadurch offen. Unter stationären Bedingungen in einer spezialisierten Klinik hat der Patient die Möglichkeit, mit seinem Arzt und den Therapeuten über die Erkrankung, deren Verlauf und Behandlung sowie damit verbundene Probleme zu sprechen.

Neben den Therapien kommen in einer Rehabilitationsklinik auch sozialmedizinische Aspekte zur Sprache. Gilt es zum Beispiel den Arbeitsplatz zu erhalten, kann das Beantragen einer an die Behinderung angepassten Arbeitsplatzeinrichtung wichtige Unterstützung bringen. Ergotherapeuten und Mitarbeiter des Klinik-Sozialdienstes können bei diesen Problemen beraten und unterstützen. Sie wissen, welche Kostenträger hierfür anzufragen sind. Information und Beratung kann auch in Fragen zu Schwerbehindertenausweis, (Teil-) Erwerbsminderungsrente oder Pflegeversicherung gegeben werden.

Weiterführende Informationen

- DGM-Liste: Kliniken für die stationäre medizinische Rehabilitation bei neuromuskulären Erkrankungen
- DGM-Information: Medizinische Rehabilitation
- DGM-Infodienst:
 - Medizinische Rehabilitation: Antrag und Widerspruch
 - Umstellungsantrag: Die Reha ist bewilligt, jedoch für die „falsche Klinik“
 - DGM-Stellungnahme: Stationäre Medizinische Rehabilitation bei ALS (im Anhang dieser Broschüre)

2.7 Alternative und komplementäre Therapieansätze

Weltweit praktizieren unterschiedlich qualifizierte Fachpersonen verschiedene Therapieansätze. Wirksam im wissenschaftlichen Sinn ist eine Therapie, wenn der Erfolg nicht nur bei vereinzelt Menschen eintritt, sondern das Ergebnis überprüfbar und wiederholbar ist. Hierfür gelten internationale Standards auf der Grundlage naturwissenschaftlicher Erkenntnisse.

Alternativmedizin und Komplementärmedizin sind Sammelbezeichnungen für unterschiedliche Behandlungsmethoden und diagnostische Konzepte, die nicht zur gängigen (konventionellen oder westlichen) Medizin zählen. Sie sind im Allgemeinen nicht wissenschaftlich dokumentiert und / oder nicht als sicher und wirksam für die Behandlung der ALS anerkannt. Einige Ansätze verstehen sich als Ergänzung (komplementär = ergänzend) zu den wissenschaftlich begründeten Behandlungsmethoden, die im Medizin- und Psychologiestudium gelehrt werden. Derzeit gibt es dafür keine allgemein anerkannte Definition. Für diese Verfahren gibt es auch kein allgemein anerkanntes Einteilungsschema. Sie gründen auf unterschiedlichen theoretischen Ansätzen, die ihre jeweiligen Wirkmechanismen erklären. Diese Erklärungsmodelle stehen teilweise im Widerspruch zur modernen wissenschaftlich fundierten Auffassung von Anatomie, Biochemie oder Physik.

Die zunehmende Nutzung des Internets und die schnelle Kommunikation in den sozialen Netzwerken begünstigt die Verbreitung und Vermarktung der alternativen Behandlungsmethoden. Immer wieder wurden und werden Behandlungen publiziert, die angeblich Verbesserungen der Symptome und / oder eine Verzögerung des Krankheitsverlaufs bewirken können, so z. B. Schlangengifte, Ziegenserum und vieles mehr.

ALS-Betroffene waren schon immer an alternativen Behandlungen interessiert. Wenn Sie die Diagnose einer schweren fortschreitenden Erkrankung erhalten und erfahren, dass es nach Stand der konventionellen Medizin keine Heilung gibt, dann liegt es nahe, nach Hoffnung versprechenden Alternativen zu suchen. Eine alternative Behandlung kann durchaus von dauerhaftem Nutzen sein, auch wenn die Behandlungsmethode nicht den strengen wissenschaftlichen Standards entspricht.

Selbstverständlich entscheiden Sie, wie Sie behandelt werden möchten. Wir empfehlen Ihnen allerdings dringend, die Fragen rund um eine solche Behandlung auf jeden Fall mit Ihrem Arzt und mit Ihrer Familie zu besprechen.

Die International Alliance of ALS/MND Associations als weltweiter Zusammenschluss von ALS-Patientenorganisationen, in der auch die DGM aktiv vertreten ist, empfiehlt Ihnen folgende Fragen sorgfältig abzuwägen, um fundiert entscheiden zu können:

Welche Erwartungen werden mit der Behandlung geweckt?

Oft wird behauptet, die Behandlung könne das Fortschreiten der Krankheit stoppen oder eine Umkehrung / Verbesserung der Symptome bewirken. Überprüfen Sie, wer diese Behauptungen aufstellt und wie diese Behauptung belegt wird. Erfolgversprechende Behandlungsmethoden und Ergebnisse klinischer Studien werden in wissenschaftlich anerkannten Zeitschriften veröffentlicht. Wird eine positive Wirksamkeit für Menschen mit ALS / MND dargestellt, so sollte dokumentiert sein, wie lange dieser Effekt andauert. Der „Placebo“-Effekt, ein wissenschaftlich anerkanntes Phänomen, tritt auf, wenn Menschen positive Wirkungen nur deshalb erfahren, weil sie glauben, dass sie eine aussichtsreiche Behandlung erhalten. Sieht auch Ihr Arzt einen Gewinn durch die angestrebte Behandlungsmethode? Wodurch erfahren Patienten von der Behandlung: Durch die Massenmedien, z. B. Zeitungen, Zeitschriften, das Internet usw.? Sichere und wirksame Behandlungsmethoden werden durch Fachärzte sowie die ALS / MND-Vereinigungen gefördert und empfohlen.

Wer bietet die Behandlung an?

Bietet eine anerkannte Einrichtung (Klinik) die Behandlung an? Wird die Behandlung nur von einer oder von mehreren Institutionen angeboten? Warum wird eine Behandlung beispielsweise nur von einer Institution angeboten? Müssen Sie für die Behandlung in ein anderes Land reisen, und wenn ja, warum kann sie nicht zu Hause durchgeführt werden? Welche Risiken entstehen durch die Behandlung? Gibt es Nebenwirkungen und wie lange dauern sie an? Wer hat die Behandlung als

sicher und wirksam nachgewiesen und aufgrund welcher Standards? Bedenken Sie, dass mit der Behandlung finanzielle Risiken verbunden sein können, insbesondere wenn sie im Ausland durchgeführt werden muss.

Gibt es eine Follow-up-Überwachung nach der Behandlung?

Follow-up-Monitoring ist nicht nur für Sie, sondern für alle Menschen mit ALS / MND extrem wichtig. Für Sie ist es wichtig zu wissen, dass Sie überwacht werden, so dass die Behandler nachteiligen Effekten sofort bei Auftreten begegnen können. Menschen mit ALS / MND sollten sicher sein, dass Behandlungen erfolgreich und verlässlich sind.

Weiterführende Informationen

- *International Alliance of ALS / MND Associations* (www.alsmndalliance.org). Mehr als 50 nationale ALS-Patientenorganisationen und Interessenvertreter von über 40 Ländern weltweit haben sich unter dem Dach der International Alliance of ALS/MND Associations zusammengeschlossen. Die oben genannten Empfehlungen zu alternativen Therapien sind auf den Internetseiten der Alliance veröffentlicht.

- *ALS-Untangled* (www.alsuntangled.com) sortiert und stellt Informationen über alternative Behandlungsmethoden für ALS-Betroffene zur Verfügung. Für die Begutachtung der Behandlungsansätze werden wissenschaftliche Standards angewendet, der mögliche Nutzen und die Risiken werden benannt (Open Reviews). Die Beteiligung erfolgt über soziale Medien wie Twitter. Persönliche Erfahrungen von Therapieoptionen können auf der Plattform geteilt und von Wissenschaftlern auf ihre Wirksamkeit geprüft werden.
- *Patients like me* (www.patientslikeme.com) bietet Betroffenen die Möglichkeit des Erfahrungsaustauschs zu verschiedensten Erkrankungen und deren Therapiemöglichkeiten. Wirkung und Nebenwirkungen gängiger Medikamente können zu jeder Erkrankung eingesehen und durch persönliche Erfahrungen ergänzt werden

Tipp

Viele Informationen im Internet stehen in englischer Sprache zur Verfügung. Nutzen Sie bei Bedarf Übersetzungshilfen, z. B. Google Translate: <https://translate.google.de>

3 Selbstständigkeit und Mobilität

3.1 Hilfsmittel

Wenn die Muskelkraft nachlässt, werden alltägliche Verrichtungen allmählich schwieriger oder sind vielleicht – ohne Hilfe – gar nicht mehr ausführbar. Ankleiden, Kämmen, das Türschloss öffnen, mit der Hand schreiben – diese Funktionen fallen schwer, wenn die Feinmotorik der Hände beeinträchtigt ist. Schwächen in Fuß- und Beinmuskulatur treten deutlich in Erscheinung, wenn das Aufstehen, das Treppensteigen und das Gehen längerer Wegstrecken mühsamer werden.

Selbständigkeit und Mobilität werden von den meisten Menschen als wesentliche Faktoren der persönlichen Zufriedenheit und Lebensqualität angesehen. Um die Selbstversorgung und die Mobilität im Alltag trotz fortschreitender Muskelschwäche und Muskelschwund zu erhalten und ein möglichst aktives und selbstbestimmtes Leben führen zu können, sind erfolgreich ausgewählte und angepasste Hilfsmittel von unschätzbarem Wert.

Was sind Hilfsmittel – wann werden sie benötigt?

Hilfsmittel sind technische Produkte, die von Menschen mit Behinderung oder Erkrankung genutzt werden, um Funktionseinschränkungen oder -verluste im Alltag auszugleichen und / oder therapeutische Ziele zu erreichen. Sie vermitteln bei der richtigen Anwendung mehr Unabhängigkeit, Selbstständigkeit und Sicherheit – je nach Situation – im privaten, im gesellschaftlichen oder / und im beruflichen Leben. Hilfsmittel gleichen nicht nur Bewegungseinschränkungen aus, sondern sie unterstützen Sie und aktivieren Ihre vorhandene Eigenbeweglichkeit und Muskelkraft. Zudem werden Pflegende durch den Einsatz von zweckmäßigen (Pflege-) Hilfsmitteln wirksam entlastet.

Verschiedene Faktoren spielen beim Einsatz von Hilfsmitteln eine Rolle:

- Ihre persönliche Situation, Ihre individuellen Bedürfnisse
- der Verlauf Ihrer Erkrankung
- Ihre Akzeptanz und Bereitschaft sich dem Thema „Hilfsmittel für den Alltag“ zu öffnen

Welche Hilfsmittel gibt es?

Es gibt eine Vielzahl von Hilfsmitteln, die unterschiedlichen Zielsetzungen dienen. Exemplarisch

sind nachfolgend zentrale Bereiche zusammengestellt. Die im Text aufgeführten Produkte sind Beispiele ohne Anspruch auf Vollständigkeit. Beachten Sie dabei: Nicht jedes Hilfsmittel ist für jeden geeignet und notwendig. Der Einsatz orientiert sich an Ihrem individuellen Bedarf und Ihrer persönlichen Lebenssituation.

Fortbewegung:

- Gehstützen, Rollator
- Manueller Rollstuhl, Multifunktionaler Rollstuhl



- Elektro-Rollstuhl ggf. mit Zusatzfunktionen wie z. B. Hub-, Steh- und Liegefunktion, Hand-, Fuß-, Kinn-, Augensteuerung.

Therapeutische Hilfen:

- Bewegungsgeräte: Bewegungstrainer für Arme und / oder Beine
- Orthesen wirken stützend und stabilisierend bei geschwächter Muskulatur und Gelenken, z. B. Fußorthese bei einer Fußheberschwäche.

Transfer- und Aufrichthilfen:

- Rutschbretter, Gleitmatten, Drehscheiben, Transfergürtel, Hebelifter

Alltag und Wohnen:

- Sitz- und Aufstehhilfen
- elektrisch mehrfachverstellbarer Bettrahmen bzw. Bett ggf. mit Zusatzausstattung



- PC-Arbeitsplatz: spezielle Unterarmauflagen, Spezialtastaturen, Eingabehilfen
- Personen-Notrufsysteme wie Funkfinger, leicht auszulösende Spezialruftaster wie Funk-Notrufkissen
- Umfeldsteuerungen ermöglichen die Bedienung von z. B. Fernseher, Telefon, Licht, Fenster, Türen, Heizung, Computer über leichtgängige Taster und Sensoren, per Sprachbefehl oder über die Sondersteuerung Ihres elektrischen Rollstuhls.



Körperpflege:

- Toilettensitzerhöhung, WC mit Dusch-Föhnfunktion, WC-Lift mit Stütz- und Haltegriffe
- Duschhocker, -klappsitz, -stuhl, Dusch-Toilettenstuhl fahrbar
- Badewannensitz, Badewannenlifter ggf. mit Drehscheibe
- Griffverdickungen z. B. für Zahnbürste, Griffhalterungen für elektrische Zahnbürste



- Griffverlängerungen z. B. für Kamm, Schwamm, Bürste

An- und Ausziehhilfen:

- Knöpf- und Reißverschlusshilfen
- Strumpfanziehhilfen für Socken oder Kompressionsstrümpfe
- Greifzange „Helfende Hand“
- elastische Schnürsenkel, Klettverschlüsse für die Schuhe

Ess- und Trinkhilfen:

- Griffverdickungen, Besteckhalter, Tellerranderhöhungen, Spezialbecher und-tassen



- armunterstützende bewegliche Produkte
- Trinkhalme mit Rückfluss-Stopp



Hilfsmittel zur Kommunikation:

Beachten Sie hierzu u. a. das Kapitel „Unterstützte Kommunikation“

Hinweis:

Es gibt viele meist kleine „Alltagshelfer“, die Sie in Ihrer Selbständigkeit unterstützen, die aber für Kostenträger sogenannte „Gegenstände des täglichen Lebens“ sind und von daher grundsätzlich nicht übernommen werden. Hierzu können zum Beispiel praktische Küchen- und Greifhilfen wie Dosen- und Schraubverschluss-Öffner, manuelle Schreibhilfen etc. oder handelsübliche Ruhesessel zählen. Erkundigen Sie sich vor einer Antragstellung, ob eine Aussicht auf Kostenübernahme besteht.

Wie finde ich das für mich passende Hilfsmittel?

Persönliche Bedarfsermittlung – folgende Fragen sollten Sie sich stellen:

- Welche Aktivitäten fallen mir im Alltag schwer?
- Werden diese von mir selbst oder mit Hilfe von anderen Personen gelöst?
- Was will ich erreichen? Kommen hierfür Hilfsmittel in Frage?

Diverse Hilfen können Ihren Alltag erleichtern. Lernen Sie das jeweilige Hilfsmittel durch geschultes Fachpersonal (Sanitätshausfachhandel, Physio- oder Ergotherapeuten, Logopäden) kennen. Um eine optimale und nachhaltige Hilfsmittelversorgung zu erzielen, ist eine enge Zusammenarbeit von Ihnen, Ihren Angehörigen, Ärzten, Therapeuten, Pflegefachkräften und spezialisierten Reha-Beratern sehr zu empfehlen.

Verschaffen Sie sich einen Überblick, holen Sie Informationen z. B. über das Online-Portal www.rehadat-hilfsmittel.de ein und tauschen Sie sich mit anderen Betroffenen im Rahmen von Selbsthilfetreffen aus.



Beachten Sie bitte:

Versicherte können in der Regel nur Leistungserbringer (z. B. Sanitätshäuser) nutzen, die mit dem jeweiligen Leistungsträger (z. B. Krankenkasse) einen Vertrag abgeschlossen haben. Nur in Ausnahmefällen – wenn ein berechtigtes Interesse besteht – können Betroffene einen anderen Hilfsmittelanbieter wählen, eine Begründung ist dann erforderlich!

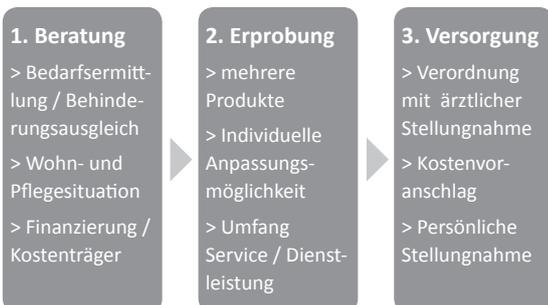
Beratung und praktische Erprobung von Hilfsmitteln – wer kann mich dabei unterstützen?

Welches Hilfsmittel für Sie geeignet ist, zeigt sich erst bei der Erprobung und im Vergleich mit ähnlichen Produkten. Probieren Sie es am besten zu Hause aus, insbesondere, wenn es sich um größere technische Produkte handelt (z. B. Rollstuhl, Lifter, Treppensteighilfen). Beratung vor Ort und Anleitung zum Gebrauch sollten Sie von Ihrem Leistungserbringer (Reha-Berater des Herstellers oder Sanitätshauses) erhalten. Beziehen Sie behandelnde Therapeuten und / oder Pflegefachkräfte bei der Erprobung ein.

Bei mir steht eine komplexe Hilfsmittelversorgung an – wie gehe ich vor?

Wir empfehlen Ihnen, die Zusammenarbeit eines multiprofessionellen und interdisziplinär agierenden Teams zu nutzen. Neuromuskuläre Zentren (NMZ) oder Kliniken für die stationäre medizinische Rehabilitation bei neuromuskulären Erkrankungen können Sie in Ihrem Anliegen unterstützen und gemeinsam mit Ihnen ein Hilfsmittelversorgungskonzept abstimmen. Dabei ist das Maß des Notwendigen ebenso zu beachten, wie eine anpassungsfähige / nachhaltige Versorgung. Die Ergebnisse sollten schriftlich festgehalten, Erprobungen (ggf. mit Fotos) dokumentiert werden.

Verlauf der Versorgung



Wer übernimmt die Kosten?

Abhängig von der jeweiligen Zielsetzung Ihrer Hilfsmittelversorgung kommt nach § 6 SGB IX ((Sozialgesetzbuch, neuntes Buch - Rehabilitation und Teilhabe behinderter Menschen) einer der folgenden Leistungsträger für die Kostenübernahme in Frage.

- **Ziel: Vorbeugung einer drohenden Behinderung oder Behinderungsausgleich**

(d. h. Krankenbehandlung, Medizinische Rehabilitation)

Leistungsträger: Krankenversicherung

GKV (gesetzliche Krankenkasse): § 33 SGB V

(Sozialgesetzbuch, fünftes Buch – gesetzliche Krankenversicherung) i.V. mit § 31 SGB IX

PKV (private Krankenkasse): abhängig von der

individuellen Vertragsregelung!

- **Ziel: Verbesserung der Pflegesituation**

(d. h. Erleichterung der Pflege, Linderung von Beschwerden, Sicherung oder Förderung einer selbstständigen Lebensführung)

Leistungsträger:

Vorrangig zu prüfen: Gesetzliche Krankenversicherung – hier muss der Antrag zuerst gestellt werden!

Ggf. nachrangig zuständig: Die gesetzliche oder private Pflegeversicherung (§ 40 SGB XI).

Hinweis

Hilfsmittel der GKV dienen immer dem Behinderungsausgleich und / oder der Therapie. Pflegehilfsmittel dienen dazu, die Pflegesituation zu verbessern. Dennoch ist zuerst die Zuständigkeit der Krankenkasse zu prüfen. Es gilt der Grundsatz: Rehabilitation vor Pflege!

- **Ziel: Teilhabe am Arbeitsleben**

Leistungsträger: Gesetzliche Rentenversicherung, Bundesagentur für Arbeit, Integrationsamt

- **Ziel: Teilhabe am Leben in der Gemeinschaft**

Leistungsträger: Sozialhilfe (nachrangig!) D. h. Zunächst müssen evtl. bestehende Ansprüche gegenüber den o. g. vorrangigen Kostenträgern geprüft und ausgeschlossen werden. Außerdem stehen die Leistungen unter dem Vorbehalt des zumutbaren Einsatzes von Einkommen und Vermögen.

Was muss ich bei der Antragstellung beachten?

- **Hilfsmittel werden grundsätzlich nur auf Antrag des Versicherten erbracht!**

Bei allen Rehabilitationsträgern, die Hilfsmittel zum Behinderungsausgleich im Rahmen der medizinischen Rehabilitation, Teilhabe am Arbeitsleben oder am Leben in der Gemeinschaft leisten, ist ein Antrag erforderlich.

Bei den privaten Krankenversicherungen (PKV) ist eine Antragstellung nicht vorgesehen. Hier wird nach dem „Kostenerstattungsprinzip“ gehandelt, das eine finanzielle Rückerstattung von verauslagten Kosten vorsieht. Erkundigen Sie sich vor der Anschaffung eines Hilfsmittels nach den Vertragsbedingungen Ihrer PKV.

Hinweis

Der Antrag muss **vor** der Anschaffung bei dem Leistungsträger eingereicht werden – sonst besteht keine Leistungspflicht!

Ausnahme PKV: Beachten Sie bitte Ihre individuellen Vertragsvereinbarungen!

- **Wir empfehlen:**

- **Stellen Sie den Antrag schriftlich!**

Der Antrag kann formlos gestellt werden, dennoch sollten Sie die Schriftform bevorzugen, in denen die Inhalte klar und präzise (nachweisbar) formuliert werden. Sie können auch einen Dritten, etwa einen Reha-Berater beauftragen. Es bedarf dazu nicht zwingend einer Unterschrift oder einer Einverständniserklärung. Allerdings muss Ihr Wunsch als Auftraggeber deutlich und ggf. schriftlich nachgewiesen werden (§13 SGB X – Sozialgesetzbuch, zehntes Buch - Sozialverwaltungsverfahren).

- **Eine ärztliche Verordnung mit Stellungnahme ist empfehlenswert!**

Ein ärztliches Rezept ist nur bei einer neuen Diagnose oder Therapieentscheidung erforderlich. Dennoch empfehlen wir Ihnen, möglichst jedem Antrag eine ärztliche Verordnung mit Stellungnahme beizufügen. Sie sollte nach einem eingehenden interdisziplinären Beratungsprozess erfolgen. Neben dem Behinderungsausgleich erzielen Hilfsmittel oft auch eine therapeutische oder prophylaktische Wirkung.

Hinweis

Achten Sie darauf, dass der Arzt das Rezept und die Stellungnahme sorgfältig mit präzisen Angaben zur Diagnose, medizinischen Notwendigkeit, Bezeichnung des Hilfsmittels (ggf. mit Hilfsmittel-Nummer), Anzahl sowie zum Einsatzbereich erstellt.

• Individuelle Versorgungen erfordern individuelle Begründungen!

Bei komplexen Versorgungen sollte der Antrag auf jeden Fall gut (medizinisch) begründet werden. Legen Sie den Kostenvoranschlag des Hilfsmittelanbieters incl. Protokoll und – soweit vorhanden – Foto- oder Videodokumentation der persönlichen Beratung bei. Günstig ist auch, ein persönliches Schreiben hinzuzufügen. Schildern Sie den Kostenträgern darin Ihre Erkrankung, die damit einhergehende Beeinträchtigung sowie die Notwendigkeit des verordneten Hilfsmittels in Ihrer Situation. Nennen Sie verbliebene Aktivitäten, ebenso wie Funktionsbeeinträchtigungen. Falls erforderlich, beschreiben Sie in diesem Kontext auch Ihre häusliche Wohnsituation.

Bitte beachten Sie:

- Alle Unterlagen sollten vollständig und zeitgleich Ihrem Leistungsträger vorgelegt werden.
- Vergessen Sie nicht, vorher von allen Dokumenten eine Kopie für Ihre persönlichen Unterlagen anfertigen zu lassen. So behalten Sie die Übersicht und die Argumentation / der Nachweis wird für Sie einfacher, falls ein anderes Hilfsmittel als das gewünschte geliefert wird oder wichtige Zubehör fehlt.
- Sobald der Antrag dem Leistungsträger vorliegt, beginnt das Genehmigungsverfahren.
- Da die GKV sehr häufig der zuständige Kostenträger ist, möchten wir Sie auf die Genehmigungsfrist der GKV hinweisen: Nach Eingang des Antrags muss Ihre Kasse spätestens nach 3 Wochen bzw. bei Einschaltung des Medizinischen Dienstes der Krankenversicherung (MDK) insgesamt nach 5 Wochen eine Entscheidung treffen. Die Einschaltung eines MDK-Gutachters ist Ihnen als Antragsteller schriftlich mitzuteilen, ansonsten gilt die Fristverlängerung auf 5 Wochen nicht (Patientenrechtegesetz § 13 Abs. 3a, SGB V). Informieren Sie Ihre GKV, dass eine zeitnahe Versorgung für Sie sehr wichtig ist.

- Stimmt der Kostenträger nach Prüfung Ihrem Antrag zu, erhalten Sie als Versicherter von ihm in der Regel eine Mitteilung über den Abschluss des Verfahrens, meist auch mit Angabe, „wer-was-wann“ liefert.
- Falls der Leistungsträger trotz ausführlicher Begründung die Kostenübernahme für ein beantragtes Hilfsmittel ablehnt, sollten Sie sich fachlichen Rat holen, um mehr über Ihre Widerspruchs- und Begründungsmöglichkeiten zu erfahren.

Vertragsregelungen und wirtschaftliche Aufzahlungen (gilt nicht für PKV)

- In der Regel können nur Leistungserbringer gewählt werden, mit denen Ihre Kasse einen Versorgungsvertrag geschlossen hat. Nur in Ausnahmefällen können Sie sich in Absprache auch für einen anderen Leistungserbringer entscheiden.
- Werden Sie von dem aktuellen Vertragspartner Ihres Leistungsträgers (z. B. Ihrer GKV) mit unzureichenden Hilfsmitteln versorgt, so sollten Sie dies Ihrer Kasse (schriftlich) darlegen und der Versorgung widersprechen.

Tipp

Handeln Sie frühzeitig! Eine frühzeitige und vorausschauende Planung ist für die Anschaffung von Hilfsmitteln geboten. Denn es braucht Zeit für die Erprobung und Anpassung, um ein geeignetes Produkt zu finden, das langfristig benutzt und mit geringen Maßnahmen an den Verlauf Ihrer Erkrankung angepasst werden kann. Bei großen und teuren Hilfsmitteln (z. B. Elektrorollstuhl) ist zu berücksichtigen, dass nach Beantragung der Kostenübernahme noch mehrere Wochen bis zur Entscheidung und Auslieferung vergehen können. Zögern Sie deshalb die Anschaffung von Hilfsmitteln nicht zu lange hinaus. Warten Sie nicht, bis Stürze auftreten oder Sie nicht mehr aktiv sein können.

Wer hilft weiter – trägerunabhängig und trägerübergreifend?

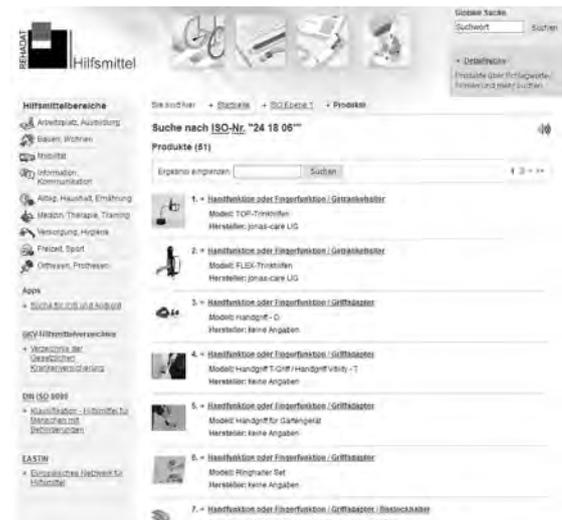
Trägerübergreifende Ansprechpartner sind die Gemeinsamen Servicestellen der Rehabilitationsträger www.reha-servicestellen.de, die unabhängig, umfassend, orts- und zeitnah Ihren Hilfebedarf aufnehmen und Sie bei der Antragstellung und Weiterleitung unterstützen.

Da standardisierte Hilfsmittel von Menschen mit Neuromuskulären Erkrankungen häufig nicht genutzt werden können, empfehlen wir Ihnen, sich vor der Antragstellung zunächst unverbindlich an einer der folgenden Stellen über geeignete Hilfsmittel und die richtige Vorgehensweise bei der Beantragung informieren und beraten zu lassen:

- Regionale DGM-Selbsthilfegruppen und ALS-Gesprächskreise: Erfahrungsaustausch im Rahmen der Selbsthilfe, Tipps und Hinweise durch Kontaktpersonen und andere muskelkranke Menschen.
- Neuromuskuläre Zentren: Beratung und Verordnung von Hilfsmitteln im Rahmen der Muskel-sprechstunden.
- Rehakliniken mit Expertise bei Neuromuskulären Erkrankungen: Beratung und Anpassung von Hilfsmitteln im Rahmen eines stationären Aufenthaltes zur medizinischen Rehabilitation.
- Hilfsmittelberatungszentrum der DGM in Freiburg: telefonische und E-Mail-Beratung, persönliche Beratung im Rahmen eines Aufenthaltes in einer der beiden Probewohnungen.

Weiterführende Informationen

- www.rehadat.de: Da die Angebote für die Hilfsmittelversorgung sehr umfang- und facettenreich sind, möchten wir an dieser Stelle explizit auf das Portal REHADAT – Hilfsmittel hinweisen. Dort finden Sie neben den Informationen über Hilfsmittel auch Praxisbeispiele, Literatur, Forschung, Recht, Adressen u.v.m. unter:



- www.nullbarriere.de/hilfsmittelversorgung
- www.reha-servicestellen.de: Gemeinsamen Servicestellen der Rehabilitationsträger

3.2 Wohnen

Wohnraumanpassung

Durch die mit der ALS-Erkrankung verbundenen Bewegungseinschränkungen ist es fast immer nötig, die häusliche Umgebung anzupassen. Setzen Sie sich möglichst frühzeitig mit Ihrer aktuellen Wohnsituation auseinander. Überprüfen Sie Ihre Wohnung auf Barrierefreiheit.

- Müssen Sie zum Verlassen der Wohnung oder innerhalb dieser Treppen überwinden?
- Sind die Türrahmen breit genug um auch mit einem Rollstuhl hindurch zu kommen?
- Wie ist das Badezimmer ausgestattet? Bietet es Raum für Hilfsmittel wie Handläufe und Lifter? Könnten evtl. vorhandene Mängel durch Umbaumaßnahmen behoben werden?

Ziel einer Umbaumaßnahme ist immer, das Leben im häuslichen Bereich zu ermöglichen. Manchmal kann jedoch ein Umzug in eine barrierefreie Wohnung, evtl. auch in eine betreute Wohnsituation die passendere Alternative sein. Vorausschauende frühzeitige Planung hilft Lebensqualität und Sicherheit zu erhalten und Angst abzubauen.

Wie kann ich meine Wohnsituation selbst verbessern?

- Ohne großen Aufwand lassen sich Stolperfallen, z. B. durch Teppiche und Vorleger beseitigen.
- Sorgen Sie für ausreichende Beleuchtung in allen Räumen, auch im Flur.
- Handläufe auf beiden Seiten der Treppen
- flache und rutschfeste Matten an der Wohnungstür

- alltäglich genutzte Gegenstände in Greifhöhe in den Schränken und auf Ablagen platzieren
- Schranktüren und Schubladen sollten sich leicht öffnen lassen (Angebote im Baumarkt vorhanden).
- Umstellen von Möbeln, um mehr Bewegungsfläche zu schaffen. Im Eingangsbereich sollte z. B. eine Bewegungsfläche von 1,50 m x 1,50 m oder 1,40 m x 1,70 m vorhanden sein.



In welchen Wohnbereichen sind häufig Umbaumaßnahmen nötig?

- Zugang zum Haus / zur Wohnung



- Türbreiten im Außen- und Innenbereich
- Türschwellen und die Bewegungsflächen

- Badezimmer



- Überwindung von Treppen

Wer kann mich bei der Planung von Maßnahmen unterstützen?

Regionale Wohnberatungsstellen bieten Beratung zur Finanzierung und unterstützen bei der konkreten Planung und Umsetzung von Maßnahmen. Wohnberatungsstellen in Ihrer Nähe finden Sie unter: www.wohnungsanpassung-bag.de/

Von den Erfahrungen anderer lernen: Nutzen Sie die Möglichkeiten der Selbsthilfe in der DGM. Lernen Sie von den praktischen Erfahrungen anderer und tauschen Sie sich mit Gleichbetroffenen aus.

Barrierefreies Probewohnen: Die DGM hat in Freiburg-Waltershofen ein einzigartiges Konzept realisiert. Bei einem Aufenthalt in einer der beiden behinderten- und rollstuhlgerecht ausgestatteten Apartments können Sie verschiedene Hilfsmittel und bauliche Maßnahmen nicht nur ansehen sondern unter Alltagsbedingungen erproben. Im angeschlossenen Beratungszentrum bieten wir Ihnen persönliche Beratung rund um die Themen „Hilfsmittelversorgung“ und „barrierefreies Wohnen“ an.



Welche Rechte muss ich bei einem Umbau beachten?

Die rechtlichen Grundlagen des barrierefreien Bauens sind im Wesentlichen Sache der Länder. Mehr Infos unter: www.wegweiser-barrierefreiheit.de/wohnungsbau/wohnungsbau.html

Als Eigentümer können Sie die Baumaßnahmen jederzeit vornehmen lassen, als Mieter bedarf es der Absprache mit dem Hauseigentümer. Sie haben als Mieter aufgrund Ihrer körperlichen Behinderung grundsätzlich Anspruch auf Zustimmung zu baulichen Veränderungen, die eine behindertengerechte Nutzung der Wohnung ermöglichen (§ 554a BGB, sog. Barrierefreiheit). Sprechen Sie die Finanzierung dabei gerne an. Auch der Vermieter profitiert davon, wenn sein Mietobjekt barrierefrei umgebaut wird. Er ist aber nicht verpflichtet sich an den Kosten zu beteiligen. Tatsächlich kann er sogar darauf bestehen, dass die vorgenommenen Maßnahmen bei Auszug rückgängig gemacht werden.

Bei Eigentümergeinschaften gibt es im Gesetz leider keine feste Regelung zur Barrierefreiheit. Allgemein gilt, dass Umbauten „beschlossen oder verlangt werden können“, wenn alle aus der Eigentümergeinschaft zustimmen. (Urteil des Bundesgerichtshofes vom 13.01.2017 – V ZR 96/16: Ein Treppenlift oder eine Rollstuhlrampe für einen gehbehinderten Bewohner muss von den Miteigentümern in der Regel geduldet werden.)

Wo erhalte ich Hilfen zur Finanzierung, Zuschüsse oder Darlehen?

Hilfen können gemäß §4 SGB IX (neuntes Sozialgesetzbuch) gewährt werden, wenn Sie als Mieter/Haushaltsangehöriger ein berechtigtes Interesse an der baulichen Änderung haben, weil Sie aufgrund der körperlichen Behinderungen erheblich in Ihrer Bewegungsfreiheit, Selbstständigkeit und somit an der Teilhabe am gesellschaftlichen Leben eingeschränkt sind (z. B. Verlassen der Wohnung nicht mehr möglich).

Folgende Kostenträger kommen für eine Förderung in Frage:

- Berufliche Rehabilitation / Teilhabe am Arbeitsleben: Rentenversicherung, Bundesagentur für Arbeit und Integrationsamt

- Pflegeversicherung: „Zuschuss für Maßnahmen zur Verbesserung des individuellen Wohnumfeldes“

- Träger der Sozialhilfe

Der Vollständigkeit halber seien hier noch die Gesetzliche Unfallversicherung und das Bundesversorgungsgesetz genannt, im Falle einer ALS-Erkrankung spielen sie meist keine Rolle.

Weitere Fördermöglichkeiten:

- Staatliche Förderung für behinderungsbedingte Umbaumaßnahmen (Wohnungsbauförderung) der Bundesländer. Ansprechpartner sind Wohnungsämter und Baubehörden des jeweiligen Bundeslandes.
- Bundesweite Förderprogramme der Kreditanstalt für Wiederaufbau (KfW)
- Steuerermäßigung nach dem Einkommensteuergesetz
- Stiftungen

Hinweis

Fördermittel müssen grundsätzlich vor Beginn der Maßnahme beantragt und anerkannt werden. Mit den Bauarbeiten können Sie erst starten, wenn die schriftliche Bewilligung vorliegt!

Wo finde ich eine barrierefreie Wohnung?

Barrierefreie Wohnungen sind insbesondere in Ballungsgebieten nicht leicht zu finden, es ist aber auch nicht aussichtslos. Im Hinblick auf den demographischen Wandel rüsten Kommunen und Genossenschaften zunehmend nach.

Bau- und Wohnungsgenossenschaften haben in der Regel auch barrierefreie Wohnungen im Bestand. Die Vergabe wird häufig über die Dauer der Mitgliedschaft geregelt. Es lohnt sich aber das Gespräch zu suchen und die persönliche Situation zu schildern.

In manchen Städten gibt es **zentrale Wohnungsvermittlungsstellen** über die Stadtverwaltung, die Sie unter den Suchbegriffen „Amt für Wohnraumversorgung“, „Amt für Wohnungswesen“ oder „Soziales Wohnen“ finden können. Es handelt sich um städtisch geförderten Wohnraum, für den häufig ein Wohnberechtigungsschein erforderlich ist.

Der **Wohnberechtigungsschein** kann beim zuständigen Wohnungsamt beantragt werden. Anspruchsberechtigt sind Personen, die dauerhaft in Deutschland leben und eine bestimmte Einkommensgrenze nicht überschreiten.

Die Wohnungen werden anhand der sozialen Dringlichkeit vergeben. Diese kann auch durch Krankheit begründet sein. Im Wohnberechtigungsschein wird eine Dringlichkeitsstufe vermerkt.

Die Einkommensgrenzen legt das jeweilige Bundesland fest (§§ 20 - 24 WoFGG). Berücksichtigt wird das gesamte Familieneinkommen, Kinder- und Pflegegeld werden jedoch nicht als Einkommen gewertet.

Die Städte und Gemeinden können darüber hinaus entscheiden, ob eine Mindestaufenthaltsdauer relevant für die Vergabe ist. In manchen Städten ist man erst antragsberechtigt, wenn man zwei oder mehr Jahre dort gelebt hat.

Die Antragstellung muss persönlich oder mittels eines Vormundes erfolgen. Informationen erhalten Sie bei Ihrem zuständigen Wohnungsamt oder im Internet (www.wohnberechtigungsschein.net).

Weiterführende Informationen

- DGM-Infodienst:
 - Umbaufinanzierung
 - Umbaumaßnahmen im Mietrecht
 - Umbaumaßnahmen: Finanzielle Förderung der Pflegekasse
 - Individuelle Hilfe durch Stiftungen (Information und Liste)
- www.online-wohn-beratung.de
- www.nullbarriere.de
- www.rehadat-hilfsmittel.de (Bauen, Wohnen)
- www.wohnungsanpassung-bag.de/ (Wohnberatungsstellen in Ihrer Nähe)
- www.wegweiser-barrierefreiheit.de/wohnungsbau/wohnungsbau.html (rechtliche Grundlagen barrierefreien Bauens für jedes Bundesland)
- www.wohnberechtigungsschein.net

3.3 Rund ums Auto

Autofahren bedeutet mobil sein – es schafft Möglichkeiten, am sozialen Leben teilzuhaben. Außerdem ist ein Auto häufig die Voraussetzung, um im Berufsleben aktiv zu sein und den Arbeitsplatz zu erreichen. Besonders hilfreich und nützlich ist ein Auto, wenn die Kraft vermindert, die Beweglichkeit reduziert und das Überwinden von Strecken erschwert ist. Andererseits können die als Folge Ihrer Erkrankung auftretenden Beeinträchtigungen das sichere Führen eines Autos erschweren und gefährden.

Für die Vorsorge sind Sie in erster Linie selbst verantwortlich. Aber auch Ihr behandelnder Arzt muss Sie informieren, wenn Ihre Eignung ein Kfz zu führen beeinträchtigt ist. In der Praxis ist das Thema für beide Seiten schwierig und wird deshalb oft vermieden. Sie sollten sich auf jeden Fall absichern und klären, ob Ihr Haftpflichtversicherungsschutz als Fahrzeuglenker weiterhin gegeben ist.

Wie kann ich abklären, ob meine Fahreignung weiterhin gegeben ist?

- Sprechen Sie Ihren behandelnden Neurologen an. Dieser wird Ihnen ggf. zu einer verkehrsmedizinischen Begutachtung raten. Eine medizinisch-psychologische Untersuchung (MPU) ist nur bei Störungen von Gedächtnis, Konzentration, Aufmerksamkeit oder Reaktionsvermögen erforderlich.
- Die verkehrsmedizinische Begutachtung wird durch einen Facharzt mit der Zusatzqualifikation (Zertifikat) „Verkehrsmedizin“ durchgeführt. Adressen können Sie bei der Landesärztekammer Ihres Bundeslandes erfragen. Auch Fahrlehrer von Behindertenfahrschulen oder Fahrzeugumrüster in Ihrer Region können Ihnen bei der Suche und Koordination des weiteren Vorgehens behilflich sein, diese finden Sie z. B. unter www.autoanpassung.de.

- Wenn das verkehrsmedizinische Gutachten zu dem Schluss kommt, dass zusätzliche Hilfsmittel zur Kompensation der Bewegungseinschränkungen oder bestimmte Auflagen zu erfüllen sind, müssen diese durch das Gutachten eines technischen Sachverständigen (z. B. von TÜV oder DEKRA) geklärt und näher bestimmt werden.
- Nach einer Probefahrt können Auflagen und Beschränkungen als notwendig beschrieben werden. Auflagen richten sich an den Fahrer (z. B. sich in bestimmten zeitlichen Abständen ärztlichen Nachuntersuchungen zu unterziehen, eine Brille zu tragen etc.). Beschränkungen betreffen das Fahrzeug selbst, d. h. bestimmte Fahrzeugarten oder Fahrzeuge mit bestimmten Einrichtungen / Umrüstungen (automatische Kraftübertragung, Handgas-Betätigung, Standheizung, Bedienelemente ohne Loslassen der Lenkung usw.).
- Nach der baulichen Anpassung Ihres Fahrzeugs können Sie Ihre Fahreignung durch eine erneute Fahrprobe nachweisen. Auch hier können Fahrlehrer von Behindertenfahrschulen unterstützen.
- Das komplette verkehrsmedizinische Gutachten können Sie bei der Fahrerlaubnisbehörde einreichen. Die Auflagen und Beschränkungen werden dann in Ihren Führerschein eingetragen. Damit sind Sie auf der sicheren Seite. Eine Pflicht zur Selbstanzeige bei der Fahrerlaubnisbehörde besteht aber nicht.

Im Auto mitfahren

Um das Ein- und Aussteigen aus dem Auto zu erleichtern, kann ein Drehkissen oder eine Gleitmatte auf dem Autositz eine Unterstützung bieten. Auch ein mobiler Haltegriff, der in den u-förmigen Verriegelungsbügel der Autotür eingehakt wird, kann eine Ein- oder Ausstiegshilfe sein.



Der Transfer in und aus dem Auto könnte auch ein Thema in Ihrer physio- oder ergotherapeutischen Behandlung sein. Ihr Physio- oder Ergotherapeut kann Ihnen bzw. Ihren helfenden Angehörigen evtl. Tipps zu kraftsparenden und sicheren Transfertechniken geben. Auch der Einsatz eines Rutschbrettes zum seitlichen Umsetzen von einem Rollstuhl auf den Autositz kann eine große Hilfe sein.

Behinderungsgerechtes Fahrzeug / Ausstattung

Das Angebot an technischen Hilfen und Fahrzeugmodellen ist groß. Das Spektrum reicht von verschiedenen Hilfen zum Ein- und Aussteigen



über Verlademöglichkeiten für (Elektro)-Rollstühle



bis hin zu Einrichtungen und Anpassung der Bedienelemente für einen Selbstfahrer.



Eine erste Orientierung finden Sie unter www.rehadat-hilfsmittel.de (> Mobilität > Fahrzeuge und Fahrzeuganpassungen).

Viele Tipps finden Sie im „Informationsportal für Menschen mit Behinderung, die Auto fahren“: www.autoanpassung.de. Dort können Sie auch nach Umrüstdbetrieben suchen. Nehmen Sie mit einem Fahrzeugumrüster Kontakt auf und lassen Sie sich für Ihre individuelle Situation beraten!

Finanzierung

Zusatzausstattungen und Umbauten können sehr teuer sein. Finanzielle Unterstützung ist vor allem für berufstätige Menschen vorgesehen – als Kraftfahrzeughilfe zur Teilhabe behinderter Menschen am Arbeitsleben. In der Regel kommen die gesetzlichen Krankenkassen als Kostenträger nicht in Frage!

Unter bestimmten Voraussetzungen können auch berentete oder erwerbsunfähige Menschen über die sogenannten Hilfen zur Mobilität Leistungen für ein Kraftfahrzeug erhalten.

Dies ist der Fall wenn öffentliche Verkehrsmittel wegen der Behinderung nicht zumutbar sind, der Antragsteller das Auto selbst, bzw. der Partner das Auto fahren kann und andere Leistungen, wie z. B. durch einen Fahrdienst nicht zumutbar oder unwirtschaftlich sind. Der Umfang der Leistungen orientiert sich an der Kraftfahrzeughilfe.

Evtl. können Kosten für die behindertengerechte Ausstattung Ihres PKW bei der Einkommenssteuer berücksichtigt werden – lassen Sie sich auch hierzu beraten!

Behindertengerechte Gebrauchtfahrzeuge

Der Markt an behindertengerecht umgerüsteten Gebrauchtfahrzeugen wächst, fragen Sie bei Umrüstdbetrieben nach.

Angebote von Privatpersonen finden Sie u. a. in der DGM-Mitgliederzeitung „Muskelreport“, im DGM-Forum „Kleinanzeigen“ (www.dgm.org > Aktiv werden > Foren & Chat > Kleinanzeigenforum) oder über Hilfsmittelbörsen im Internet (eine Liste von Hilfsmittelbörsen finden Sie im Linkverzeichnis auf www.familienratgeber.de).

Rabatte

Firmenrabattliste: sollten Sie keinen Kostenträger für anfallende Kosten haben, so bieten manche

Umrüstfirmen DGM-Mitgliedern Rabatte an. Die Firmenrabattliste senden wir Ihnen auf Nachfrage gerne zu.

Neuwagenkauf: für Autofahrer mit Behinderung gewähren einige KFZ-Hersteller Vergünstigungen, weitere Informationen dazu z. B. beim Bund behinderter Auto-Besitzer e.V.: www.bbab.de

Stiftungen

Wenn kein Anspruch auf Kraftfahrzeughilfe oder auf Hilfen zur Mobilität gegenüber einem Kostenträger besteht, kann eine Einzelförderung durch private Stiftungen in Frage kommen. Eine Information mit Hinweisen zur Stiftungssuche incl. Adressliste können Sie in der DGM-Bundesgeschäftsstelle anfordern.

Weiterführende Informationen

- DGM-Infodienst: Rund ums Auto
- DGM-Liste: Individuelle Hilfe durch Stiftungen
- DGM-Muskelreport: Kleinanzeigen
- www.dgm-forum.org/ (Kleinanzeigen-Markt)
- www.autoanpassung.de
- www.rehadat-hilfsmittel.de (> Mobilität > Fahrzeuge und Fahrzeuganpassungen)
- www.mobil-mit-behinderung.de (Verein zur Unterstützung behinderter Menschen zum Erreichen und Erhalt der individuellen Mobilität)
- www.bbab.de (Bund behinderter Auto-Besitzer e.V. kümmert sich bundesweit um Belange behinderter Menschen in Bezug auf das Kfz-Wesen, u. a. Behindertenrabatt beim Neuwagenkauf)
- www.familienratgeber.de (> Liste von Hilfsmittelbörsen im Linkverzeichnis)

3.4 Unterwegs / Reisen

Ob alleine, in der Gruppe, mit Familie oder Freunden – mit einer ALS-Erkrankung ist es weiterhin möglich – unterwegs zu sein. Im folgenden Text finden Sie einige praktische Hilfen.

Parkerleichterungen

Der (blaue) EU-einheitliche Parkausweis



Der EU-einheitliche Parkausweis wird von der örtlich zuständigen Straßenverkehrsbehörde herausgegeben.

- Auf Antrag erhalten ihn u. a. schwerbehinderte Menschen mit dem Merkzeichen aG.
- Wenn Sie als Ausweisinhaber aufgrund Ihrer Einschränkung selbst kein Fahrzeug führen können, dürfen Sie den Parkausweis nutzen, wenn Sie Beifahrer des parkenden Fahrzeugs sind.

Hinweise

Der Parkausweis wird mit einem Bild des Inhabers versehen, die persönlichen Angaben stehen jedoch nur auf der Rückseite. Er muss gut sichtbar im Auto ausgelegt werden. Für die Nutzung des Parkplatzes genügt es nicht, das Fahrzeug im Interesse des schwerbehinderten Menschen (z. B.: Besorgungsfahrt in Abwesenheit des behinderten Fahrzeug-eigentümers) einzusetzen, es muss eine Fahrt sein, die der Beförderung des behinderten Menschen dient.

Welche Vorteile bietet der EU-Parkausweis in Deutschland?

Nur mit diesem Ausweis dürfen Sie auf Behindertenparkplätzen (mit Zusatzschild „Rollstuhlfahrersymbol“) parken. Außerdem können weitere Parkprivilegien eingeräumt werden, z. B. Parken im eingeschränkten Halteverbot oder in Fußgängerzonen während der Ladezeit, gebührenfreies Parken an Parkscheinautomaten.

Der (orangefarbene) Parkausweis

Diesen Ausweis können schwerbehinderte Menschen erhalten, die bestimmte Voraussetzungen erfüllen, z. B. mit Merkzeichen G und B und einem GdB (Grad der Behinderung) von



wenigstens 70 allein für Funktionsstörungen an den unteren Gliedmaßen (und der Lendenwirbelsäule, soweit sich diese auf das Gehvermögen auswirken) und gleichzeitig einem GdB von wenigstens 50 für Funktionsstörungen des Herzens oder der Atmungsorgane.

Hinweis

Der Ausweis gilt bundesweit. Er berechtigt **nicht** zum Parken auf Behindertenparkplätzen!

Welche Vorteile bietet der orangefarbene Parkausweis?

Hier einige Beispiele:

- Parken bis zu drei Stunden an Stellen mit eingeschränktem Haltverbot.
- In Fußgängerzonen, in denen das Be- oder Entladen für bestimmte Zeiten freigegeben ist, während der Ladezeiten parken.
- Parken auf Parkplätzen für Bewohner bis zu 3 Stunden, etc.

Besondere Parkerleichterungen der Bundesländer

Parkerleichterungen gelten nach der Straßenverkehrsordnung (StVO) nur für Inhaber blauer Parkausweise. Personen ohne Merkzeichen aG erhalten keinen blauen Parkausweis, auch wenn sie in ihrer Mobilität deutlich eingeschränkt sind. Sonderregelungen geben den Bundesländern die Möglichkeit, für bestimmte Antragsteller Ausnahmen zu genehmigen. Informationen werden von den Behörden/Behindertenbeauftragten des jeweiligen Bundeslandes angeboten.

Persönlicher Parkplatz

Behinderte Personen, die selbst ein Fahrzeug führen (Voraussetzung) und über keine Garage oder

entsprechend gesicherten Stellplatz in der Nähe ihrer Wohnung oder Arbeitsplatzes verfügen, können eine persönliche Parkmöglichkeit beantragen.

Adressen barrierefreier Toiletten

Viele Behindertentoiletten sind über Apps auffindbar (z. B. www.handicapx.com/app oder www.wheelmap.org).

Der Euro-Toilettenschlüssel



Der „Club Behinderter und ihrer Freunde in Darmstadt und Umgebung e.V.“ (CBF) vertreibt für Deutschland und für das europäische Ausland den sog. Euro-Toilettenschlüssel. Der Schlüssel passt an Auto- bahntoiletten und an Toiletten vieler Städte in Deutschland, Österreich, der Schweiz und bereits in einigen weiteren europäischen Ländern.

Den Schlüssel erhalten behinderte Menschen, die auf behindertengerechte Toiletten angewiesen sind, d. h. mit einem GdB von mindestens 70 und dem Merkzeichen G (auch aG, B, H oder Bl).

Bestellung Euro-Toilettenschlüssel:

CBF Darmstadt e.V.
info@cbf-darmstadt.de
www.cbf-da.de
 oder
 BSK (Bundesverband Selbsthilfe Körperbehinderter e. V.)
info@bsk-ev.org
www.bsk-ev.org/google-advertisement/verkauf

Fahrdienste

Wenn Sie kein eigenes Auto haben, so können Sie Fahrdienste in der näheren Umgebung in Anspruch nehmen, die von den Kommunen und freien Wohlfahrtsverbänden angeboten werden. Erkundigen Sie sich nach kostenfreien Fahrten als Leistungen der Stadt oder Gemeinde.

Krankentransport

Fahrtkosten zur ärztlichen Behandlung oder Therapie werden unter bestimmten Voraussetzungen von den gesetzlichen Krankenkassen (GKV)

übernommen (siehe „Krankentransportrichtlinie des Gemeinsamen Bundesausschusses“, im Internet zu finden).

Fahrten im ÖPNV

Sie können unentgeltlich im Öffentlichen Nahverkehr (ÖPNV) fahren, wenn in Ihrem Schwerbehindertenausweis die Merkzeichen G, aG, H, Gl oder Bl eingetragen sind. Betroffene mit dem Merkzeichen G, aG, Gl müssen zusätzlich ein Beiblatt mit einer Wertmarke zum Schwerbehindertenausweis erwerben, die pro Jahr 60 Euro kostet. Fernverkehrszüge der DB sind für die kostenfreie Nutzung ausgeschlossen.

Wenn Sie auf Begleitung angewiesen sind (Merkzeichen B) fährt Ihre Begleitperson immer kostenlos mit. Ebenfalls dürfen Hilfsmittel, z. B. ein Rollstuhl, mitgenommen werden.

Fernverkehr

Auch in Fernzügen der DB kann eine Begleitperson kostenlos mitfahren, wenn Sie auf Begleitung angewiesen sind (Merkzeichen B). Die Sitzplatzreservierung ist für Menschen mit den Merkzeichen B kostenlos. Betroffene mit einem Grad der Behinderung von 70 erhalten die BahnCard 50 zum halben Preis.

Wer bei einer Bahnreise auf Unterstützung angewiesen ist, sollte dies beim Mobilitätsservice der Deutschen Bahn unter Telefonnummer: 0180 6512512 oder msz@deutschebahn.com anmelden.

Reisen

Unter www.reisen-fuer-alle.de können Sie nach barrierefreien Angeboten in Deutschland suchen. Im Internet finden Sie verschiedenste Reiseanbieter mit Angeboten für Menschen mit Handicap / Pflegebedarf – auch Flüge und Fernreisen sind mit entsprechender Vorbereitung möglich. Erfahrungsberichte von ALS-Betroffenen zu verschiedensten Fernreisen können Sie z. B. bei ALS-mobil e.V. (www.als-mobil.de) einholen.

Weiterführende Informationen

- DGM-Infodienst
 - Parkerleichterungen für schwerbehinderte Menschen
 - Tank-Assistenz an deutschen Tankstellen
 - Der Euro-Toilettenschlüssel
 - Reisen für Menschen mit Behinderungen
 - Flugreisen
- Krankentransport zur stationären und ambulanten Behandlung
- www.handicapx.com/app (
- www.wheelmap.org
- www.cbf-da.de (Euro-Toilettenschlüssel)
- www.bsk-ev.org/google-advertisement/verkauf/ (Euro-Toilettenschlüssel)
- www.g-ba.de (Gemeinsamer Bundeszuschuss)
- www.bahn.de/p/view/service/barrierefrei/barrierefreies_reisen_handicap.shtml (Mobilitätszentrale der Deutschen Bahn)
- www.als-mobil.de (Erfahrungsberichte ALS-Betroffener zu Fernreisen)

4 Kommunikation und Sprechen

4.1 „Im Gespräch bleiben...“ – Kommunikation und Sprechen bei ALS

Ingrid Wellinger, Logopädin
Abteilung Neurologie, Klinik Hoher Meißner,
Bad Sooden-Allendorf

„Der Verlust der Sprache war für uns das Schlimmste!“

Diese Aussage hört man nicht selten sowohl von Patienten als auch deren Angehörigen. Neben all den Einschränkungen, die die Erkrankung ALS mit sich bringt, ist die Beeinträchtigung der Fähigkeit, seine Gedanken, Wünsche und Bedürfnisse adäquat auszudrücken, also auf gewohnte Weise mit der Familie, Freunden und dem weiteren sozialen Umfeld zu kommunizieren, eine besonders schwerwiegende Folge der Erkrankung. Während die zunehmenden Beeinträchtigungen der Mobilität häufig bereits ein Abschiednehmen von beruflichen und privaten Aktivitäten bedeuten, so ist mit der Störung der Sprache das elementare Bedürfnis nach Austausch mit anderen Menschen, der Übermittlung eigener Wünsche, Gedanken und Gefühle betroffen.

Patienten, denen ein verständliches Sprechen schwerfällt, halten sich oft aus Gesprächen heraus, nehmen nicht mehr aktiv Kontakt auf und ziehen sich auf diese Weise immer mehr aus dem sozialen Leben zurück.

Nahe Angehörigen sind als wichtigste Gesprächspartner ebenfalls von der zunehmenden Kommunikationseinschränkung ihres Partners betroffen. Als Zuhörer sind sie in einer neuen Rolle, die von ihnen ein verändertes Kommunikationsverhalten, viel Geduld, Aufmerksamkeit und Zuwendung erfordert. ALS bedeutet also auch in diesem Bereich für beide Seiten zunächst eine zusätzliche Belastung und Anstrengung.

In meiner langjährigen klinischen Erfahrung mit ALS-Patienten und deren Angehörigen erlebe ich jedoch erstaunlicherweise immer wieder, wie gut die Verständigung zwischen den Partnern funktioniert, selbst wenn die Sprechfähigkeit des Betroffenen stark eingeschränkt ist. Wenn Angehörige in der Therapie mit dabei sind, zeigt sich oft ein gut eingespieltes Team, das im Alltag bereits viele hilfreiche Strategien einsetzt, um noch vorhandene Ressourcen zu nutzen.

Die Antwort eines Angehörigen auf meine Frage nach der Verständigung im Alltag „*wir verstehen uns auch ohne Sprache*“ drückt sehr gut aus, dass Kommunikation viel mehr ist als gesprochene Sprache, dass sie auch und vor allem gelebte Beziehung, gemeinsames Erleben, Austausch und Teilhabe am sozialen Leben bedeutet und somit wesentlich zur Lebensqualität beiträgt.

Welche Veränderungen der Sprache können bei der Erkrankung ALS auftreten?

Zunächst sollen typische Veränderungen der Sprache benannt werden, wobei die Symptomatik vor allem in der ersten Zeit der Erkrankung eine große Bandbreite zeigt, abhängig von der Ausprägung peripherer und zentraler Anteile der Schädigung. Ist das Sprechen und das Schlucken bereits zu Beginn der Erkrankung betroffen, spricht man von der bulbären Form der ALS.

Die Sprechstörung (Fachbegriff: Dysarthrie oder Dysarthrophonie) kann zunächst sehr diskret sein, so dass nur der Patient und vertraute Personen eine Veränderung feststellen wie z. B. ein leichtes „Lispeln“, wenn die Zischlaute wie „s“ und „z“, die eine präzise Koordination der vorderen Zunge erfordern, gestört sind.

Die zunehmende Schwäche der Muskulatur zeigt sich vor allem bei längerem Sprechen. Dies ist ein Hinweis auf die Ermüdung der Sprechmuskulatur. Während der Betroffene zuvor lange Gespräche führen konnte, muss er sich nun nach einiger Zeit verstärkt auf die Sprechbewegungen konzentrieren, um die gewohnte Artikulationsschärfe beizubehalten.

Schwierig wird im weiteren Verlauf die Bildung von sogenannten Plosivlauten (p, t, k), die einen vermehrten Spannungsaufbau und ein rasches Lösen an Lippen (p), Vorderzunge (t) oder Gaumensegel und Hinterzunge (k) verlangen. Das gilt auch für schnelle Wechsel der Artikulationszonen oder der beteiligten Muskulatur, wie sie bei Konsonantenverbindungen erforderlich sind, z. B. bei „str“, „kl“, „pfl“, „spr“.

Die eingeschränkte Rundung der Lippen und verminderte Kieferbeweglichkeit äußern sich in einem veränderten Klangbild der Vokale, oft klingt das

Sprechen kloßig (wie Richtung Rachen gerutscht) und nasal.

Manchmal kann die Aussprache zunächst noch sehr gut sein, aber die Stimme klingt verändert, heiser und rau wie bei einer Erkältung oder ist leise, behaucht und kraftlos, so dass lautes Sprechen oder Rufen nicht mehr möglich ist. Die Tonlage kann höher oder tiefer sein, das Singen geht nicht mehr, vor allem die höheren Töne.

Wie hier deutlich wird, können die Symptome sehr unterschiedlich sein und zentrale Anteile wie ein erhöhter Tonus mit Verspannungen oder der Muskelabbau mit Atrophiezeichen wie z. B. Furchungen und unwillkürliche Zuckungen der Zunge (Fibrillationen) im Vordergrund stehen. Allgemein kommt es durch die Muskelschwäche zur Verlangsamung von Bewegungen der Sprechmuskulatur. Auch bei noch guter Verständlichkeit können so Spontaneität und Schlagfertigkeit im Gespräch bereits leiden. Ein weiterer wesentlicher Einflussfaktor auf das Sprechen ist die nachlassende Atemfunktion, so dass die Betroffenen viel häufiger geräuschvoll Luft holen müssen und das Sprechen dadurch angestrengt und abgehackt klingen kann. Die Auswirkungen der Symptome in den genannten Bereichen Atmung, Artikulation und Stimme verstärken sich gegenseitig und erfordern eine hohe Konzentration auf den Sprechvorgang, so dass ein flexibles, spontanes Reagieren im Gespräch erschwert ist.

Strategien zur Erleichterung der Kommunikation zwischen Betroffenen und Angehörigen

Verständlicherweise versuchen die meisten Patienten, sich so lange wie möglich mündlich auszudrücken – trotz oft erheblicher Sprechanstrengung und verwaschener Aussprache. Äußerungen müssen vom Betroffenen immer häufiger wiederholt werden, bis sie vom Gesprächspartner verstanden werden. Dies kann zu einer erheblichen Überlastung der Muskulatur führen und außerdem für beide Seiten eine zunehmende Belastung der Beziehung bedeuten. Unmut und Frustration können die Folge sein.

Daher sollte frühzeitig auch über alternative Kommunikationsformen (Sprachcomputer, Sprach-Apps für mobile Endgeräte wie Handy oder Tabletcomputer) nachgedacht werden, die dem Betroffenen helfen, sich weiterhin mitzuteilen und

zugleich die strapazierte Muskulatur zu entlasten (siehe Kapitel: Unterstützte Kommunikation).

Im Folgenden werden Empfehlungen genannt, die eine gelingende Kommunikation unterstützen können. So naheliegend diese Hinweise erscheinen, so werden sie doch oft missachtet, sei es aus Zeitgründen oder falsch verstandener Hilfsbereitschaft und Fürsorge. So wird z. B. das gut gemeinte Vervollständigen von Äußerungen von Betroffenen oft nicht gewünscht. Auch berichten viele Patienten, dass sie sich in geselligen Runden zurückhalten, da sie annehmen, nicht genug Zeit für ihre Beiträge zu haben bzw. sich nicht schnell genug zu Wort melden können.

Diese Beispiele verdeutlichen, wie wichtig es ist, im familiären Umfeld und Freundeskreis gemeinsam zu klären, welche Hilfestellungen erwünscht und praktikabel sind, um die Akzeptanz beider Seiten zu gewährleisten und die Beziehung nicht unnötig zu belasten.

Bei den folgenden Tipps geht es mehr um die Optimierung der Rahmenbedingungen eines Gespräches, also vor allem um die formale Seite. Dass die Krise der schweren Erkrankung des Partners sich auch auf die Gesprächsinhalte, die psychische Verfassung und Gestimmtheit, das Rollenverständnis, allgemein auf die Beziehung zwischen den Partnern auswirkt, versteht sich von selbst. Stehen Trauer, Depression, negative Gedanken im Vordergrund, sollte professionelle Hilfe in Anspruch genommen werden. Eine begleitende Psychotherapie kann hilfreich sein, um ein neues Gleichgewicht zu finden (siehe Kapitel „Hilfen bei der Auseinandersetzung mit der Erkrankung“).

Was können Angehörige bzw. Freunde tun, um dem Erkrankten das Gespräch zu erleichtern?

- Nehmen Sie sich Zeit für das Gespräch und sorgen Sie für eine entspannte Atmosphäre. Wenn Sie eigentlich gerade etwas anderes machen wollen, bedeutet das oft Stress, wodurch die Sprechfähigkeit des Partners zusätzlich leiden kann. Vereinbaren Sie ggf. einen späteren Zeitpunkt für das Gespräch, falls das Thema/Anliegen Aufschub duldet.
- Ihre volle Aufmerksamkeit, viel Geduld und Blickkontakt spielen eine zentrale Rolle für eine gelingende Kommunikation.

Anstrengende Kopfbewegungen sind nicht erforderlich, wenn Sie einander gegenüber sitzen. Durch Beobachtung der Lippenbewegungen und des Gesichtsausdrucks können Sie das Gesagte sowie auch Stimmung und Gefühle Ihres Gesprächspartners leichter verstehen.

- Sorgen Sie dafür, dass Ihr Angehöriger eine möglichst aufrechte Sitzhaltung einnimmt, da diese bereits zu einer Erleichterung beim Sprechen führen kann. Eine gute Körperaufrichtung führt nicht nur zu einer verbesserten Körperspannung, die für die Sprechbewegungen genutzt werden kann, sondern vor allem auch zu einer leichteren Atmung, die wiederum entscheidend für das Sprechen ist. Passende Hilfsmittel können die Aufrichtung unterstützen (z. B. Kissen, die im Rücken positioniert werden oder ein minimal aufgeblasener weicher Ball, der sich optimal anpassen lässt). Tipps erhalten Sie von Ihren behandelnden Therapeuten.

- Wenn Ihr Partner einverstanden ist, können Sie ihn an hilfreiche Techniken aus der logopädischen Therapie erinnern:

Das kann z. B. die Aufforderung sein, vor Sprechbeginn auszuatmen bzw. auf Atempausen zu achten oder zwischendurch Speichel abzuschlucken oder störende Sekretansammlungen im Rachenraum abzuwischen. Bei trockenem Mund können Sie ihn zum Trinken auffordern. Auch die Durchführung kurzfristig wirksamer Maßnahmen, z. B. die Stimulation mit Eis im Mundbereich kann helfen, für einige Zeit das Sprechen weniger anstrengend und hörbar deutlicher machen. Aufgrund der schnelleren Ermüdbarkeit der Muskulatur kann es auch sinnvoll sein, vor dem Gespräch Lockerungsmaßnahmen im Gesicht oder Mundraum durchzuführen (z. B. Gesichtsmassagen mit einem Massagegerät, Dehnung der Zungen- und Wangenmuskulatur).

Hinweis

Entscheidend ist die vorherige Klärung der Wünsche und Bedürfnisse Ihres Angehörigen, um zu vermeiden, dass er oder sie sich bevormundet oder wie in einer Therapiesituation fühlt!

- Bei weitgehend unverständlicher Sprache ist es wichtig, passende Hilfsmittel zur Unterstützung der Kommunikation parat zu haben. Bei erhaltener Schreibfähigkeit können das Stift und Papier sein bis hin zur jeweiligen elektronischen Kommunikationshilfe.
- Bei einfachen Sachverhalten, die mit dem

Partner zu klären sind, sollten Fragen so gestellt werden, dass Ihr Angehöriger mit „Ja“ oder „Nein“ antworten bzw. mit dem vereinbarten Zeichen für Ja oder Nein reagieren kann.

Was hilft Betroffenen, sich verständlich mitzuteilen?

- Bei Terminen außer Haus ohne Angehörige kann ein Ausweis (siehe Kapitel Unterstützte Kommunikation) nützlich sein, der die Gesprächspartner über die Sprechstörung informiert und dadurch hilft, Missverständnisse oder unangenehme Reaktionen zu vermeiden (Fehleinschätzung als Betrunkener oder als jemand, der auch Probleme mit dem Verstehen hat).
- Günstige Rahmenbedingungen wie bequeme, möglichst aufrechte Sitzhaltung, ruhige Umgebung etc. gelten natürlich für beide Seiten.
- Versuchen Sie, Ihre Kraftressourcen zu schonen, indem Sie kurze Sätze bilden, bei starker Anstrengung evtl. auch nur Stichworte nennen. Ist das Thema klar, kann der Gesprächspartner vieles erschließen. Bei sprechtechnisch besonders schwierigen Wörtern, kann es hilfreich sein, ein einfacheres synonymes Wort zu verwenden.
- Wenn Sie ein neues Thema ansprechen wollen, weisen Sie darauf hin (ggf. durch vorher gemeinsam vereinbarte Zeichen, Gesten)
- Setzen Sie gezielt Atempausen ein und machen Sie den Gesprächspartner aufmerksam, wenn Sie eine Pause brauchen.
- Gespräche mit fremden Personen und in größeren Runden fallen besonders schwer. Bei Teilnahme vorher klären, mit welchen Zeichen Sie auf Ihren Gesprächswunsch hinweisen und Beteiligte über die Situation aufklären, damit Ihnen genug Zeit und Raum gegeben wird.
- Schließlich möchte ich noch auf die vielfältigen Möglichkeiten der Kommunikation und sozialen Teilhabe im Zeitalter von Facebook und Co. hinweisen. Im Internet und in den sozialen Netzwerken können Sie sich weitgehend unbehindert bewegen, Entfernungen virtuell überwinden, Informationen einholen, Kontakte selbstbestimmt und unabhängig von Mobilität oder Sprechvermögen pflegen, Erfahrungen mit anderen austauschen und sich damit neue selbstbestimmte Handlungsfelder erschließen. Beispielsweise lässt sich eine E-Mail, selbst bei nicht ausreichender Handfunktion, über eine Augensteuerung verschicken. Mehr dazu finden Sie im folgenden Abschnitt zur „Unterstützten Kommunikation“.

4.2 Unterstützte Kommunikation

Die Fähigkeit sich mitzuteilen ist eine der wichtigsten Voraussetzungen für ein selbstbestimmtes Leben. Soziale Beziehungen, Selbstwertgefühl, Selbstständigkeit und gesellschaftliche Akzeptanz hängen in hohem Maße davon ab, ob Wünsche und Bedürfnisse differenziert zum Ausdruck gebracht werden und ob die Kommunikationspartner diese richtig verstehen und darauf reagieren können.

Bei einer Einschränkung der sprachlichen Kommunikation ist es wichtig, sich rechtzeitig über verschiedene Unterstützungs- und Kompensationsmöglichkeiten zu informieren. Greifen Sie dieses Thema frühzeitig im Rahmen Ihrer logopädischen Behandlung auf. Falls auch eine Unterstützung in der Umfeldkontrolle benötigt wird, so empfiehlt es sich, den Physio- und Ergotherapeuten sowie den Reha-Fachhandel mit einzubeziehen.

Im Folgenden erhalten Sie eine Übersicht und Beispiele verschiedener Kommunikationshilfen, Hinweise zur Auswahl der individuell passenden Kommunikationshilfe, zur Kostenübernahme, zum Versorgungsablauf, zur Umfeldsteuerung, über technische Weiterentwicklungen sowie weiterführende Informationen und Internetadressen.

Praxistipp

Führen Sie eine kleine Karte mit sich, die den Hinweis enthält, dass bei Ihnen zwar das Sprechen eingeschränkt, Hören und Verstehen aber gänzlich unbeeinträchtigt sind. Dieses kleine Hilfsmittel ist leicht herzustellen und kann Barrieren in der zwischenmenschlichen Begegnung deutlich reduzieren.

Hilfsmittel zur Kommunikation

Bei Beeinträchtigung oder Verlust der Lautsprache können sowohl körpereigene Kommunikationsformen (wie z. B. Gestik, Mimik, Laute, Blickbewegungen usw.) als auch externe Kommunikationshilfen eingesetzt werden.

Welche externen Kommunikationshilfen gibt es?

- Kommunikationstafeln oder -bücher als nicht-technische Mittel
- Auch handelsübliche Smartphones, Tablets etc. können durch eine Sprachausgabe in gewissem Umfang als Kommunikationshilfe verwendet werden.

- Spezielle elektronische Kommunikationssysteme, die mit einer digitalen (natürlichen) oder / und einer synthetischen Sprachausgabe ausgestattet sein können. Diese werden von unterschiedlichen Hilfsmittelfirmen aus dem Bereich „elektronische Hilfsmittel / Unterstützte Kommunikation“ angeboten.

Welche Kommunikationshilfe angewandt werden kann, hängt vom persönlichen Bedarf und von den Gesamtumständen des Einzelfalls ab. Wichtig ist, dass die Hilfsmittelversorgung vorausschauend erfolgt, damit die Kommunikation auch bei Veränderungen der motorischen Fähigkeiten gesichert ist.

Praxistipp

Ist das Schreiben möglich, so kann ein „elektronisches Notizbuch“ eine wertvolle Hilfe sein. Falls das Halten eines Stiftes erschwert ist, können Griffverdickungen eingesetzt werden.

Beispiele nicht-technischer Kommunikationshilfen

Buchstabentafeln:

Die Buchstaben können verschieden angeordnet sein: z. B. nach dem Alphabet

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

oder nach der Gebrauchshäufigkeit

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

auch eine „Tastatur(= Qwertz)-Anordnung“ ist möglich.

Werden die Buchstaben durch Zeigen ausgewählt, so kann das zeitgleiche laute Mitlesen des Kommunikationspartners hilfreich sein.

Ist ein direktes Zeigen auf die Buchstaben nicht möglich, kann der Kommunikationspartner diese abfragen und auf eine Bestätigung durch ein festgelegtes Zeichen warten (= Partner-Scanning). Eine Anordnung der Buchstaben in Blöcke

| | |
|--------------|----------------|
| A B C | G H I |
| D E F | J K L |
| M N O | S T U V |
| P Q R | W Z Y Z |

oder Zeilen / Spalten kann das Partner-Scanning erleichtern.

Kommunikationstafeln, -ordner:

Diese bestehen in der Regel aus mehreren (lamierten) Papierbögen, die mit Begriffen, kurzen Aussagen oder auch Symbolen versehen sind. Die persönliche Kommunikationstafel wird auf die Bedürfnisse des Benutzers abgestimmt und kann nach Bedarf leicht verändert und erweitert werden. Bei einem großen Vokabular ist es empfehlenswert, mehrere Tafeln oder ein Kommunikationsbuch anzulegen. Darüber hinaus kann es sinnvoll sein, themenspezifische Tafeln für bestimmte Alltagssituationen anzufertigen (z. B. Pflege, Arztbesuche).

| Pflege | | | | |
|---------|-------------|-------------------|---------------------|--------------------------|
| waschen | putzen | eincremen | rasieren | schminken |
| Hände | Nase | Deo / Parfüm | Klistier / Zäpfchen | kämmen / bürsten |
| Haare | Ohren | Licht an / aus | Verdauung | massieren |
| Gesicht | Zähne | absaugen | Schmerzen | kratzen |
| Spiegel | Brille | Speichel abtupfen | zu warm | ich friere |
| WC | Nagelpflege | Fußpflege | zu kalt | Buchstabentafel |
| jetzt | später | eine Pause bitte | fertig | bitte dreh die Tafel um! |

Falls kein selbständiges Hantieren möglich ist, kann der Kommunikationspartner durch Abfrage der Begriffe das Thema herausfinden (s. o.).

Personalisierter Fragenkatalog:

Bei wechselnden Kommunikationspartnern kann ein spezieller Fragenkatalog für alle Beteiligten

hilfreich sein. Dieser kann z. B. im Rahmen eines Krankenhausaufenthaltes für alle sichtbar am Krankenbett angebracht werden.

| Fragenkatalog – Körper |
|---|
| Gibt es einen akuten Bedarf? > bei Antwort: „ja“: > weiter abfragen: <ul style="list-style-type: none"> • Absaugen? • Maske undicht? • Kopf/Rücken schnell höher? • Urinflasche? • Kommunikationstafel? |
| Soll ich etwas tun? >ja An Ihnen? >(ja) |
| An Ihrem Körper insgesamt? >bei „ja“ > abfragen: <ul style="list-style-type: none"> • umlagern? • nach rechts drehen? • nach links drehen? • nach oben ziehen? |
| Am Kopf insgesamt? > bei „ja“ > abfragen: <ul style="list-style-type: none"> • nach links drehen • nach rechts drehen • tiefer lagern • höher lagern |
| An den Haaren? |
| An den Augen? |
| An den Ohren? |
| ...weitere Aufzählung von Bereichen entlang des Körpers. Beim Anfertigen des Fragenkatalogs ist es wichtig, die individuellen Bedürfnisse zu berücksichtigen! |

Hinweise:

Voraussetzung für den Einsatz bei allen o. g. Hilfsmitteln ist, dass klare Zeichen für „Ja“ / „Nein“ und auch für „nochmal“ definiert sind (z. B. Augenbewegung nach rechts = „ja“ / links = „nein“ / oben = „nochmal“).

Wichtig ist das konsequente und vorhersehbare Vorgehen beim Abfragen, ein paralleles Mitnotieren der ausgewählten Themen oder Buchstaben kann hilfreich sein.

Beim personalisierten Fragenkatalog werden die verschiedenen Bereiche in der festgelegten Reihenfolge abgefragt. Auch eine situationsunabhängige Frage, die ein weiteres Kommunikationsthema eröffnen kann, sollte als Punkt zur Verfügung stehen, z. B. „anderes Thema“ und / oder „Buchstabentafel“.

Nichttechnische Kommunikationshilfsmittel werden von verschiedenen Herstellern angeboten. Sie können auch selbst hergestellt und einfach variiert werden. Werden Tafeln verwendet, so ist es günstig, diese zu laminieren.

Nicht-technische Kommunikationshilfen – pro und contra:

Vorteile: Sie sind preiswert. Sie funktionieren ohne Strom und können an Orten eingesetzt werden, an denen die Nutzung technischer Hilfsmittel erschwert ist (z. B. im Badezimmer) oder bei Ausfall des elektronischen Kommunikationsgerätes.

Begrenzungen: Einfache Bedürfnisse können geäußert werden, eine umfangreiche Kommunikation ist dagegen deutlich erschwert. Die Handhabung setzt die absolute Aufmerksamkeit und die unmittelbare Anwesenheit eines Kommunikationspartners voraus.

Elektronische Kommunikationshilfen

Bei Beeinträchtigung des Sprechens ist der Einsatz verschiedener schriftsprachbasierter Kommunikationsgeräte mit Sprachausgabe möglich. Im Rahmen des Versorgungsprozesses sind verschiedene Gesichtspunkte zu berücksichtigen, häufig gestellte Fragen können sein:

- Kann die Kostenübernahme für die Kommunikationshilfe bei einem Kostenträger beantragt werden oder ist ein anderer Versorgungsweg nötig?
- Welche Bedienung einer Kommunikationshilfe ist möglich? Ist eine direkte Touch-Ansteuerung ausführbar oder z. B. eine Eingabe über eine (Spezial)-Tastatur besser geeignet?
- Könnten andere Ansteuerungsmöglichkeiten (Taster, Kopfsteuerung, Augensteuerung etc.) bei Bedarf adaptiert werden?
- Werden auch weitere Funktionen, bspw. Ansteuerung des Umfelds (wie z. B. Bedienung von Lichtschaltern, Türen, Rollläden etc.), benötigt?
- Kann die Kommunikationshilfe überall mitgenommen werden (als Fußgänger / Rollstuhlfahrer)?

Dies sind nur Beispielfragen, ohne Anspruch auf Vollständigkeit. Um für den Einzelfall eine bestmögliche Versorgung zu erreichen, ist eine Kommunikations-Beratung in Zusammenarbeit mit den Logopäden und ggf. weiteren medizinischen Fachbereichen (z. B. Ergotherapie, Physiotherapie) sehr zu empfehlen.

Kostengünstige elektronische Möglichkeiten

- Für Nutzer von Smartphones bietet der sich ständig weiterentwickelnde Markt der Kommunikationstechnologie innovative Entwicklungen an, wie z. B. Apps zur Sprachausgabe („text-to-speech-Apps“).
- Ein Stylus (Eingabestift) als alternative Eingabehilfe kann die Bedienung erleichtern. Möglichkeiten zur Bedienung des Smartphone-Displays über den Computer können eine Hilfe sein.
- Handelsübliche iPads / Tablets / Notebooks /

Computer können mit schriftsprachbasierter Kommunikationssoftware als Kommunikationshilfe eingesetzt werden.



Diese können mit textbasierten Kommunikations-Apps und Ansteuerungshilfen ausgestattet werden.

- Im Internet finden Sie bei „kommhelp e.V. Förderung kommunikativer Möglichkeiten Behinderter“ (www.kommhelp.de > Hilfsmittel) Informationen zu kostenlosen / kostengünstigen Lösungen. Neben dem Themenbereich „Sprechen“ sind dort auch Hinweise zu Themen wie „Schreiben (Tastaturersatz)“ oder „Mausersatz incl. Kopfsteuerung / Augensteuerung“, „Apps“ oder „Symbole zur Kommunikation“ aufgeführt.

Komplexe Kommunikationsgeräte mit Sprachausgabe

Von Hilfsmittelfirmen aus dem Bereich „elektronische Hilfsmittel / Unterstützte Kommunikation“ werden kompakte Kommunikationsgeräte angeboten, die über eine Sprachausgabe verfügen. Worte, Sätze und Aussagen werden über eine Tastatur,



über Touchscreen oder über angepasste Eingabehilfen (z. B. über die Augen) eingegeben. Häufig verwendete Aussagen können abgespeichert und abgerufen werden, eine Änderung der gespeicherten Aussagen ist jederzeit möglich. Darüber hinaus können E-Mails und Mitteilungen verfasst und empfangen werden. Die Sprachausgabe ermöglicht



dem Nutzer, selbstständig zu telefonieren und sich auch aus der Entfernung bemerkbar zu machen. Mit den meisten Geräten ist auch eine Internetnutzung möglich.



Sprachausgabeprogramm „Meine eigene Stimme“

Neben den Verständigungsproblemen stellt der Verlust des Klangs der vertrauten Stimme für die Betroffenen und für ihr Umfeld eine zusätzliche psychische Belastung dar. „Meine eigene Stimme“ ist ein individuell auf Basis von Sprachaufnahmen hergestelltes Sprachsyntheseprogramm zum Einsatz als Kommunikationshilfe in Verbindung mit einem Computer. Das Programm ermöglicht es, eingegebenen Text mit der eigenen Stimme aussprechen zu lassen, hierzu werden Stimmufzeichnungen des (künftigen) Anwenders vor Stimmverlust benötigt. Kontakt: www.meine-eigene-stimme.de, Dr. Eduardo Mendel, Tel: 0441 / 722 61, mendel@uni-oldenburg.de.

Klären Sie vor der Durchführung eine mögliche Kostenübernahme bei Ihrer Krankenkasse. Bei Fragen können Sie sich gerne an die DGM-Hilfsmittelberatung wenden.

Umfeldsteuerung

Bei Schwierigkeiten in der Bedienung z. B. von Lichtschaltern, Fernseher, Fenster, Pflegebett-Handbedienung, Türöffner ist ggf. eine Versorgung mit Hilfsmitteln zur Umfeldkontrolle möglich. Steht eine Begutachtung des MDK z. B. hinsichtlich der Pflegebedürftigkeit an, so schildern Sie dem Gutachter auch diese Problematik. Da die Krankenkasse eine Kostenübernahme von Hilfsmitteln nur nach Prüfung des konkreten Einzelfalls gewährt, ist es günstig, wenn der MDK-Gutachter über diese Einschränkungen Ihrer Selbständigkeit informiert ist.

Auf dem freien Markt werden unterschiedliche universelle Systeme zur Umgebungssteuerung angeboten, die z. B. mit Spracheingabe oder über



Taster zu bedienen sind und eine Ansteuerung von elektrischen Geräten ermöglichen. Auch Spezialfirmen aus dem Bereich AAL (Ambient Assisted Living) können Sie mit Hilfsmitteln zur Umfeldkontrolle versorgen, hierzu sollten Sie eine Beratung bei Ihnen zu Hause einplanen.

Eine Kombination von Kommunikationshilfsmittel und Umfeldsteuerung ist beispielsweise möglich. Verwenden Sie einen Elektrorollstuhl, so wäre eine Erweiterung des Rollstuhls mit einer Umfeldsteuerung auch eine Option. Fragen Sie bei der Rollstuhl-Firma nach einer Fachberatung, falls möglich, so bitten Sie Ihren Physiotherapeuten / Ergotherapeuten hinzu.

Technische Weiterentwicklungen

Durch Technik und Forschung erweitert sich das Angebot an Hilfen kontinuierlich, hier zwei Beispiele:

Spezialbrille: Mit Hilfe einer virtuellen Tastatur auf den Brillengläsern und Analyse der Augenbewegungen des Brillenträgers können Worte und Sätze geschrieben werden. Über die eingebauten Lautsprecher ist eine Sprachausgabe des Geschriebenen möglich. Außerdem ist die Nutzung des Internets, auch zum Telefonieren, gegeben.

EMG unterstützte Technologie:

kabellose Sensoren werden auf der Haut platziert. Über diese werden bioelektrische Signale der darunterliegenden Muskulatur abgeleitet und z. B. Computer oder Mobilfunkgeräte angesteuert.

Brain Computer Interface (BCI): Über „Gehirn-Computer-Schnittstellen“ (BCI) versucht man die Bedienung z. B. einer Kommunikationshilfe möglich zu machen, wenn keine andere Ansteuerung, z. B. über Augen-Bewegungen, möglich ist. Die Vorstellung, beispielsweise eine Hand oder einen Fuß zu bewegen, führt zur Aktivierung bestimmter Areale im Gehirn. Die Hirnaktivitäten werden abgeleitet, über einen Computer verarbeitet und können z. B. eingesetzt werden, um eine Kommunikationsoberfläche anzusteuern.

Im Bereich der BCI wird viel geforscht und weiterentwickelt, erste Versorgungen mit BCI-Technologie als Kommunikationshilfsmittel sind erfolgt.

Wie finde ich die passende Kommunikationshilfe?

Beratung rund um das Thema Kommunikationshilfen erfragen Sie bitte zunächst bei den behandelnden Logopäden.

Eine firmenunabhängige Beratung wird an spezialisierten Beratungsstellen für Unterstützte Kommunikation angeboten. Auf der Internetseite der Gesellschaft für Unterstützte Kommunikation e.V. www.gesellschaft-uk.de (> Service > Umkreissuche) finden Sie Beratungsstellen, Therapeuten und Hilfsmittelanbieter in Ihrer Nähe. Nehmen Sie Kontakt mit einer Stelle auf, schildern Sie Ihren Bedarf und fragen Sie nach einer persönlichen Beratungsmöglichkeit.

Firmen, die sich auf den Bereich elektronische Kommunikationshilfsmittel spezialisiert haben, bieten ebenfalls Beratung und Erprobung an, allerdings nur zum eigenen Produktangebot. Eine Vorinformation zur möglichen Hilfsmittelversorgung finden Sie im REHADAT-Hilfsmittelportal: www.rehadat-hilfsmittel.de (> Information, Kommunikation).

Hinweis

Im Idealfall sind Anbieter, Therapeuten und andere unabhängige Berater gemeinsam an Ihrer Versorgung beteiligt.

Wer übernimmt die Kosten für Kommunikationshilfen?

Kommunikationshilfen fallen in den Leistungsbereich der Gesetzlichen Krankenversicherung (GKV). In welchem Umfang eine private Krankenversicherung verpflichtet ist, die Kosten für ein Hilfsmittel zu übernehmen, hängt vom individuellen Vertrag ab.

Handelsübliche Smartphones / Tablets / Notebooks und Zubehör gelten als Gegenstände des täglichen Lebens. Hierzu kann man bei einer gesetzlichen Krankenversicherung die Kostenübernahme für die „behindertengerechte“ Erweiterung mit entsprechender Software und / oder Ansteuerungshilfen beantragen. Die Kosten für das Gerät selbst müssen vom Versicherten oder von anderen möglichen Kostenträgern übernommen werden.

Bei Berufstätigen kann ein elektronisches Kommunikationshilfsmittel ggf. als Hilfe zur Arbeitsplatzausstattung bei der Bundesagentur für Arbeit oder dem Rentenversicherungsträger beantragt werden. Erkundigen Sie sich beim Behindertenbeauftragten Ihres Betriebs bzw. beim zuständigen Kostenträger nach dem Versorgungsweg.

Im Einzelfall kann das Sozialamt im Rahmen der Eingliederungshilfe die Kosten übernehmen – nachrangig, wenn kein anderer Kostenträger zuständig ist. Darüber hinaus besteht die Möglichkeit, Stiftungsgelder zu beantragen.

Wie gehe ich bei der Beantragung vor?

Voraussetzungen für die Kostenübernahme zu Lasten der Gesetzlichen Krankenversicherung (GKV):

- Eine (sorgfältig und nachvollziehbar begründete) ärztliche Verordnung. Diese sollte erst nach einem eingehenden interdisziplinären Beratungsprozess erfolgen. Neben der Verordnung Ihres Arztes (mit genauer Bezeichnung des Gerätes samt Zubehör) ist ein zusätzliches ärztliches Schreiben empfehlenswert, das die medizinische Notwendigkeit des Hilfsmittels im Rahmen Ihrer Erkrankung darlegt.
- Ein Kostenvoranschlag des Hilfsmittelanbieters (inkl. Beratungsprotokoll und – soweit vorhanden – Foto- oder Videodokumentation der persönlichen Beratung).

Es ist günstig, ein persönliches Schreiben hinzuzufügen. Schildern Sie den Kostenträgern darin Ihre Erkrankung, die damit einhergehende Beeinträchtigung sowie die Notwendigkeit des verordneten Hilfsmittels in Ihrer Situation.

Als weitere Ergänzung kann eine fachliche Stellungnahme der UK-Beratungsstelle oder Ihres behandelnden Therapeuten (z. B. Logopädie) hilfreich sein.

Hinweis

Fertigen Sie vor Einreichung Kopien der Unterlagen an. Achten Sie auf die Einhaltung der gesetzlich vorgeschriebenen Bearbeitungsfristen durch die Krankenkasse und bestehen Sie ggf. auf Ihre Patientenrechte. Lehnt die Krankenkasse die Kostenübernahme des Hilfsmittels rechtswidrig ab, sollten Sie gegen diesen Bescheid Widerspruch einlegen.

Wird Ihr Hilfsmittel von der Kasse genehmigt, so werden Sie benachrichtigt, welche Firma Sie mit dem beantragten Kommunikationshilfsmittel versorgen wird. Im Rahmen der Auslieferung des Gerätes erhalten Sie auch eine fachliche Einweisung in den Gebrauch des Hilfsmittels. Falls möglich, sollten an diesem Termin neben Ihren Angehörigen auch Ihre Therapeuten (Logopädie, Ergotherapie, Physiotherapie etc.) in die Handhabung des Gerätes mit eingewiesen werden.

Weiterführende Informationen

- DGM-Information: Kommunikationstafeln für Menschen mit Sprechstörungen
- www.rehadat-hilfsmittel.de (Hilfsmittelportal)
- www.rehadat-recht.de (> Hilfsmittelgruppen / Hilfsmittelbereiche > Information, Kommunikation)
- www.gesellschaft-uk.de (Gesellschaft für Unterstützte Kommunikation e.V. > Service > Umkreissuche: Beratungsstellen, Therapeuten und Hilfsmittelanbieter in Ihrer Nähe)
- www.kommhelp.de (Förderung kommunikativer Möglichkeiten Behinderter: Tel.: 030/32602572)
- www.meine-eigene-stimme.de (Stimmaufzeichnungen des (künftigen) Anwenders vor Stimmverlust. Kontakt: Dr. Eduardo Mendel, Tel: 0441/72261, mendel@uni-oldenburg.de)

5 Ernährung und Schlucken

5.1 Ernährung und Nahrungsanpassung

Prof. Dr. med. Thomas Meyer, Facharzt für Neurologie
Dr. med. Merle Barbara Keck, Fachärztin für Neurologie, Psychiatrie und Psychotherapie
Gabriele Frisch, Ernährungsberaterin
Ambulanz für ALS und andere Motoneuronenerkrankungen, Charité – Universitätsmedizin Berlin

Ernährungsbezogenen Symptome bei der ALS

Ein unerwünschter Gewichtsverlust betrifft mehr als 50% aller Menschen mit ALS. Der Gewichtsverlust ist bedeutsam, da eine Unter- und Mangelernährung mit einer reduzierten Lebensqualität sowie mit einer Lebenszeitverkürzung verbunden sein kann. Bei der ALS kann der unerwünschte Gewichtsverlust in der Folge einer Schluckstörung (Dysphagie) und damit verbundener Mangelernährung (Malnutrition) entstehen. Unabhängig von einer Schluckstörung und Nahrungsentzug kann ein erheblicher Gewichtsverlust durch einen erhöhten Ruheumsatz und eine katabole (muskelabbauende) Stoffwechsellage entstehen. Die Ursachen eines unerwünschten Gewichtsverlustes bei Patienten mit Dysphagie und ohne Schluckstörung sind unterschiedlich, so dass eine Differenzierung beider Symptomkonstellationen sinnvoll ist. Beim Gewichtsverlust sind zwei Schweregrade zu unterscheiden: Bei der „Abmagerung“ (Inanition) liegt eine Reduktion des Körpergewichtes unter 80% des Normalgewichts vor und ist mit einer umkehrbaren Verminderung des Fettgewebes und der Skelettmuskulatur verbunden. Die „sehr starke Abmagerung“

(Kachexie) ist durch einen Body-Maß-Index (Berechnung siehe unten) von unter 18 kg/m² definiert und mit einem Abbau von Muskulatur sowie von Fettdepots verbunden. Die Kachexie ist nicht umkehrbar und sollte durch eine effektive Ernährungsversorgung verhindert werden.

Ernährungsbezogene Symptome durch Schluckstörung

Bei 30 – 40 % aller Menschen mit ALS beginnt die Erkrankung mit einem „Bulbärsyndrom“. Darunter ist die Betroffenheit der Zungen-, Schlund-, Gesichts- und Kehlkopfmuskulatur zu verstehen, die gemeinsam aus dem Bulbärhirn (der unteren Funktionseinheit des Hirnstamms) versorgt werden. Typischerweise beginnt das Bulbärsyndrom mit einer Sprechstörung (Dysarthrie), nach wenigen Wochen bis Monaten nach Beginn der Sprechstörung folgt eine langsam-fortschreitende Schluckstörung. Für Schluckstörungen verwendet man auch häufig den Begriff der Dysphagie. Er steht für „Störung des Schluckvorgangs“ und leitet sich von „dys“ (= Störung) und „phagein“ (= Essen) ab. Im Ausnahmefall kann auch eine Schluckstörung ganz am Beginn der Erkrankung stehen. Auch bei Betroffenen mit einem Extremitätenbeginn der ALS kann es im Krankheitsverlauf zu einem Bulbärsyndrom und einer damit verbundenen Dysphagie kommen.

Etwa 70 % aller Menschen mit ALS erfahren eine Schluckstörung im ALS-Krankheitsverlauf. Die ALS-bedingte Dysphagie beginnt meist mit

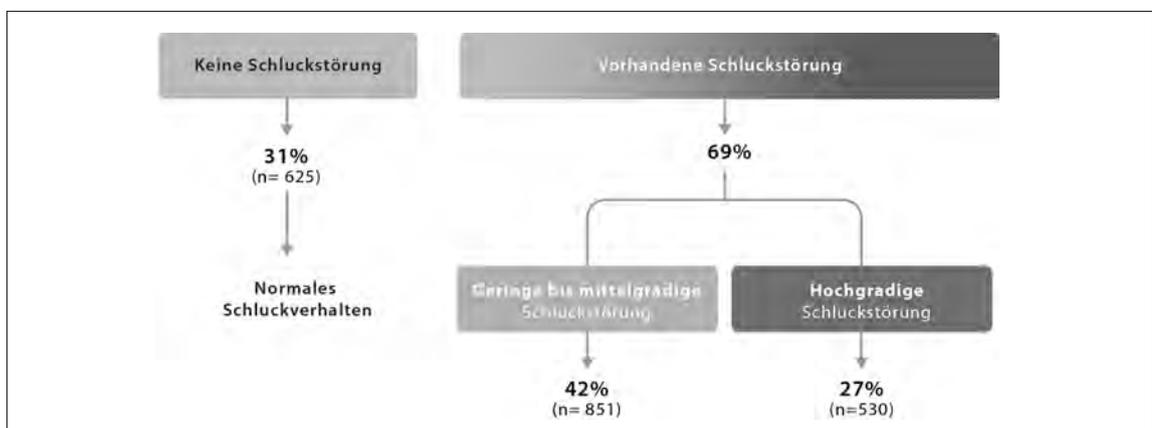


Abb. 1: Häufigkeit einer Schluckstörung im Verlauf der ALS. Auswertung von Symptomen der Schluckstörung bei Menschen mit ALS in der ALS-Ambulanz der Charité.

einer geringgradigen Schluckstörung, die durch eine leichte Schwäche (Parese) oder eine geringe Steifigkeit (Spastik) der Zungen- und Schlundmuskulatur begründet ist. In dieser Phase beschreiben die Betroffenen eine Einschränkung der Nahrungspatzierung im Mund oder diskrete Veränderungen im Schluckvorgang. So kann auch ein leichteres Verschlucken bei Flüssigkeiten (Getränke) oder bei sehr trockenen und lockeren Nahrungsbestandteilen (Krümel) entstehen.

Bei einem weiteren Fortschreiten der ALS kann das Zerkleinern der Nahrung im Mund durch eine Parese oder Spastik der Kaumuskulatur eingeschränkt werden (mittelgradige Schluckstörung). Auch der Nahrungstransport im Mund, Schlund und der Speiseröhre wird erschwert. So kann es zu Nahrungsresten im Mund und Schlund kommen, die als Fremdkörpergefühl erlebt werden. Weiterhin kommt es zu einer Einschränkung der Schluckreflexe sowie von Öffnungsbewegungen der Speiseröhre.

Bei einer weiteren Krankheitsprogression entstehen motorische Einschränkungen der Kehlkopffunktion, so dass Nahrungsbestandteile (z. B. bei einer Fehlfunktion des Kehlkopfs) in die Luftröhre (anstelle der Speiseröhre) gelangen können (Aspiration). Das Eintreten von Speichel und Nahrungsbestandteilen in die oberen Atemwege ist mit einem erhöhten Risiko einer Pneumonie (Lungenentzündung) verbunden. Eine hochgradige Dysphagie liegt dann vor, wenn eine schwere oder vollständige Lähmung der Kau- und Schluckmuskulatur besteht. In dieser Situation ist das Herunterschlucken von Nahrung erschwert oder nicht möglich.

Insgesamt kommt es in der Mehrheit der Betroffenen zu einem langsamen Fortschreiten einer Dysphagie, die mit einer diskreten Schluckstörung beginnt und zu einer hochgradigen Einschränkung der Schluckstörung bis zu einem vollständigen Verlust der Schluckfunktion (Aphagie) führen kann.

Ernährungsbezogene Symptome ohne Schluckstörung

Bei einem Teil der Betroffenen kommt es zu einem unerwünschten Gewichtsverlust vor Beginn der motorischen Symptome oder im frühen Verlauf der ALS. Dieser Gewichtsverlust (der 20 bis 30 kg betragen kann) ist weder durch eine Dysphagie noch durch den Verlust der Muskelmasse hinreichend erklärt. Bei dieser Patientengruppe liegt eine ALS-as-

soziierte Stoffwechselstörung vor, die mit einem erhöhten Energiebedarf (gesteigerter Ruheumsatz) verbunden ist. Dieser ALS-bedingte Gewichtsverlust hat Parallelen zu anderen „konsumierenden“ Erkrankungen (z. B. Krebserkrankungen), die zu einem Aufzehren von Fettreserven und der Muskelmasse des Körpers führen („Wasting“-Syndrom).

Bei anderen ALS-Patienten kann der Gewichtsverlust in Folge bestimmter ALS-Symptome entstehen („sekundäres Wasting-Syndrom“). So erleidet ein Teil der Betroffenen bereits im frühen Krankheitsverlauf eine Schwäche der Rumpf- und Zwerchfellmuskulatur (axiale ALS), die mit einer Atemschwäche sowie mit einer erhöhten Atemarbeit und gesteigertem Energiebedarf verbunden ist. Patienten mit einer axialen ALS erfahren häufig einen Gewichtsverlust, der in Verbindung mit der Atemanstrengung steht.

Die negative Energiebilanz kann verstärkt werden, wenn (neben dem erhöhten Bedarf) die Nahrungsaufnahme reduziert ist. Charakteristisch ist ein Appetitverlust, der durch sehr unterschiedliche Ursachen entstehen kann (Belastungssituation, depressives Syndrom, Obstipation). Die motorische Betroffenheit der Arme kann ebenfalls (durch die Einschränkung von Bestecknutzung, Nahrungsvorbereitung und Essbewegungen) zu einer verminderten Nahrungsaufnahme beitragen.

Auswirkungen ernährungsbezogener Symptome

Die ALS-bedingte Dysphagie und Kachexie haben Auswirkungen auf die Mahlzeiten, den Ernährungszustand und das Sozialleben, die nachfolgend dargestellt werden.

Auswirkungen auf die Mahlzeiten:

Bei einer beginnenden Dysphagie ist anfänglich das Schlucken von Flüssigkeiten anfällig und erschwert. So ist das „Verschlucken“ beim Trinken ein typisches Frühsymptom der Dysphagie. In der Folge wird das Schlucken anderer spezifischer Nahrungsbestandteile erschwert (trockene und kleinteilige Nahrungsbestandteile bilden Nahrungsreste entlang des Schluckaktes; grobe Nahrungsbestandteile werden durch Parese der Kaumuskulatur unzureichend zerkleinert). Die Schwierigkeiten in der Platzierung, dem Transport oder der Zerkleinerung von Nahrungsbestandteilen (Flüssigkeiten; besonders kleine oder grobe Nahrungsbestand-

teile) führen zur Notwendigkeit einer veränderten Nahrungskonsistenz bei einer beginnenden Dysphagie. Bei einer weiteren Progression der Dysphagie kommt es zu einer Transportstörung aller Nahrungskomponenten, die sich mit verzögerten Mahlzeiten darstellt. So kann sich die Mahlzeitendauer (im Vergleich zur früheren Essgeschwindigkeit) verdoppeln oder darüber hinaus verzögern.

Auswirkungen auf den Ernährungszustand:

Durch die Kau- und Schluckstörung kann die Zerkleinerung und Aufbereitung der Nahrung und damit die Verwertbarkeit der zugeführten Nahrung eingeschränkt sein. Die Schluckstörung kann einen veränderten Speichelfluss (in Relation zur Nahrung) produzieren, der ebenfalls eine Auswirkung auf den Verdauungsprozess (der bereits im Mund beginnt) ausübt. Der entscheidende Faktor für einen unerwünschten Gewichtsverlust durch Dysphagie ist die veränderte Nahrungszusammensetzung und die Reduktion der aufgenommenen Nahrungsmenge (die volle Mahlzeit kann durch die mechanische Schluckstörung nicht mehr aufgenommen werden). Bei einer fehlenden oder unzureichenden Ernährungsversorgung kann eine negative Nahrungsbilanz (die aufgenommene Nahrungsenergie ist wesentlich geringer als der körperliche Verbrauch) bis hin zu einer Kachexie (schwere Abmagerung) entstehen.

Auswirkungen auf das Sozialleben:

Die erhöhte Kau-, Schluck- oder Atemanstrengung führt bei einem Teil der Betroffenen zu einer verminderten Genussfähigkeit der Mahlzeiten. Hinzu kommt das mögliche Erleben einer Stigmatisierung durch überschüssigen Speichelfluss (Sialorrhoe) sowie durch den veränderten Kau- und Schluckvorgang, der auch nach außen hin sichtbar werden kann. So kann eine Rückzugstendenz bei Mahlzeiten entstehen. Das Essen in der Öffentlichkeit oder in größeren Gesellschaften wird vermieden. Die Behandlungsoptionen der Ernährungsversorgung (Dysphagieprodukte, ergänzende Trinknahrung und Erhalt von reduzierten Mahlzeiten trotz PEG-Ernährung) dienen dem Erhalt der Genussfähigkeit, der Teilnahme an Mahlzeiten und der damit verbundenen sozialen Teilhabe (siehe unten).

Prognostische Bedeutung von Dysphagie und Kachexie

Eine Gewichtsabnahme hat eine ungünstige prognostische Bedeutung bei der ALS und sollte durch eine optimale Ernährungsversorgung vermieden

oder wirksam behandelt werden. Die prognostische Bedeutung geht auf die Ergebnisse verschiedener klinischer Studien zurück. In einer großen Beobachtungsstudie bei ALS-Patienten konnte gezeigt werden, dass Patienten mit einer Erhöhung der Blutfette (Cholesterin und Triglyzeride) zu einer verbesserten Prognose im Vergleich zu ALS-Patienten mit normalen Blutfetten aufwiesen. Andere Untersuchungen haben nachgewiesen, dass eine Gewichtsabnahme unter einen Body-Mass-Index von 18,5 kg/m² zu einer mehrfach gesteigerten Sterblichkeit innerhalb der folgenden 6 Monate führt. Der negative Effekt des Gewichtsverlustes bestand auch dann, wenn die Atmung der untergewichtigen ALS-Patienten intakt war. Offensichtlich ist die Gewichtsabnahme ein unabhängiger Prognosefaktor im Krankheitsverlauf der ALS.

Bisher ist noch nicht im Detail bekannt, auf welchem Mechanismus der Gewichtsverlust zu einer Prognoseverschlechterung führt. Denkbar sind eine Schwächung des Immunsystems und eine damit verbundene Infektanfälligkeit in Folge der negativen Energiebilanz. Nicht auszuschließen ist, dass ein Nahrungs- und Energiedefizit auch eine unmittelbare Auswirkung auf die Widerstandsfähigkeit der Motoneuronen ausüben kann. Zusätzlich ist bekannt, dass eine Gewichtsabnahme von mehr als 10 % des Ausgangsgewichtes (das vor Krankheitsbeginn bestand) mit einer erhöhten 30-Tage-Sterblichkeit nach Anlage einer PEG verbunden ist. Möglicherweise führt der Gewichtsverlust zu einer körperlichen Schwächung, die eine Erholung von den operativen Belastungen der PEG-Anlage (und möglicherweise anderer Operationen) erschwert. Die genauen Zusammenhänge zwischen Gewichtsverlust und Prognoseverminderung sind auch hier nicht bekannt.

Sicher ist jedoch, dass die Vermeidung eines Gewichtsverlustes für die Gesamtprognose und die Verbesserung von Operationsfähigkeit (z. B. einer PEG-Anlage) bedeutsam ist. Durch die klinischen und wissenschaftlichen Hinweise, dass ein höheres Körpergewicht den Krankheitsverlauf positiv beeinflusst, ist es sinnvoll, dem Erhalt des eigenen Körpergewichts und der Vermeidung von Gewichtsabnahme eine besondere Bedeutung zu geben. Dabei bestehen im Krankheitsverlauf sehr verschiedene und individuelle Handlungsmöglichkeiten, die nachfolgend dargestellt werden.

Behandlung ernährungsbezogener Symptome

Die Auswirkungen der Dysphagie werden – in Abhängigkeit vom Schweregrad und den individuellen Bedarfen – mit einer Anpassung der Lebensmittelauswahl, der Nahrungszubereitung und Essgewohnheiten behandelt. Weitere individuelle Versorgungsoptionen bestehen in einer ergänzenden Trinknahrung oder einer Sondennahrung über eine perkutane endoskopische Gastrostomie (PEG).

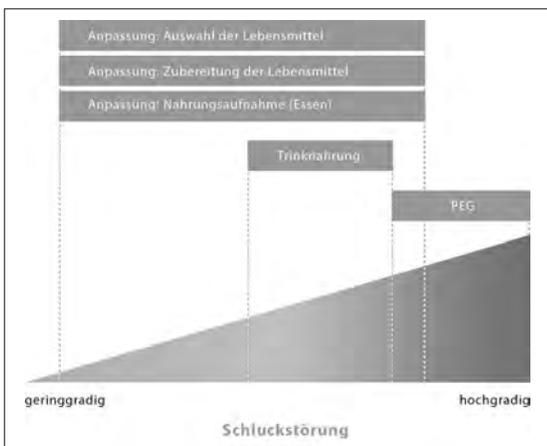


Abb. 2: Versorgungsoptionen bei einer ALS-bedingten Schluckstörung.

Anpassung der Lebensmittelauswahl bei Schluckstörung

Bei einer beginnenden und fortschreitenden Schluckstörung besteht die Möglichkeit, alleine durch die Auswahl der Lebensmittel bestimmte Erleichterungen beim Schlucken zu erreichen und Schwierigkeiten, die sich durch den Verzehr bestimmter Lebensmittel ergeben können, abzuwenden. Besondere Schwierigkeiten (bereits in der frühen Phase der Dysphagie) können beim Schlucken von Getränken und dünnflüssigen Speisen (z. B. von Wasser, Saft, Suppe) entstehen. Problematisch können auch Lebensmittel sein, die besonders trocken (z. B. Brot) oder krümelig sind (Gebäck, Nüsse, Knäckebrötchen etc.). Für die genannten Lebensmittel liegen keine allgemeinen „Gesetzmäßigkeiten“ vor. Es ist für jeden Patienten empfehlenswert (ggf. zusammen mit einem Logopäden), die Eignung einzelner Hilfsmittel zu probieren und die individuelle Verträglichkeit zu ermitteln. Die nachfolgenden Empfehlungen sind als generelle Trends zu verstehen, die von einer Vielzahl von Betroffenen bestätigt wird. Insgesamt

haben sich die folgenden Empfehlungen in der Auswahl von Lebensmitteln bewährt:

- Faserige Lebensmittel (z. B. Rhabarber und Spargel) sollten vermieden werden
- Stark säurehaltige Getränke (z. B. rote Fruchtsäfte) und Speisen (z. B. saure Gurken) sollten vermieden werden
- Stark kohlenstoffhaltige Getränke (Brausen und kohlenstoffhaltiges Mineralwasser) sollten vermieden werden
- Stark gewürzte und scharfe Speisen sollten vermieden werden, da die Gewürze die Speichelproduktion anregen und eine eventuell bestehende Sialorrhoe verstärken können
- Der Austausch von Fleisch zu Fisch ist empfehlenswert, da Fisch eine geeignete Konsistenz bei einer Schluckstörung aufweist
- Hartkäse sollte zu Frischkäse ausgetauscht werden, da Frischkäse eine geeignete Konsistenz aufweist
- Reis oder Nudeln sollten durch Kartoffeln oder Kartoffelpüree aufgrund der günstigen Konsistenz ausgetauscht werden
- Kräuter und Gewürzstaub sind zu vermeiden, da sie an sich zu einer Reizung der oberen Atemwege und zu einem Verschlucken führen können
- Klebrige Kost (z. B. durch Weißbrot) sollten vermieden werden

Die individuelle Verträglichkeit bestimmter Nahrungsbestandteile (und die damit verbundene Vermeidungsempfehlung) hängt von der konkreten Betroffenheit ab. So kann die Verträglichkeit von trockenen und krümeligen Lebensmitteln oder die Entstehung einer Klebrigkeit von Nahrungsbestandteilen maßgeblich davon bestimmt sein, ob ein Mangel oder (häufiger) Überschuss von Speichel vorliegt. Ein Überschuss an Speichel (Sialorrhoe) ist sehr häufig mit einer Dysphagie assoziiert.

Anpassung der Nahrungszubereitung bei Dysphagie

Bereits bei der Zubereitung sollten „komplizierte“ Nahrungsbestandteile, wie Obstschalen, Wursthaut, Brotrinde usw. entfernt werden. In Abhängigkeit von den individuellen Kaufähigkeiten sollte Obst, Gemüse, Brot usw. bereits vor der Mahlzeit kleingeschnitten, gerieben, geraspelt oder püriert werden. Das Ausmaß der Nahrungsanpassung sollte im Krankheitsverlauf und der fortschreitenden Schluckstörung an die Intensität der Erkrankung

angepasst werden. Bei einer geringen Schluckstörung ist alleine durch die Vermeidung von „Problemkost“ (Vermeidung von Körnern, Krusten, Fasern und Gräten usw.) und die Nutzung überwiegend weicher Kost die Dysphagie kompensierbar.

Bei einer mittelschweren Schluckstörung (Probleme beim Kauen und mühevoll Herunterschlucken; Hängenbleiben von Nahrung im Rachen; Verschlucken bei fester Kost; Verschlucken beim Trinken) sollte die Konsistenz der Nahrung in Form einer dickbreiigen Kost (leicht angedickte Suppen; Pudding, Quark, Joghurt, Eis, Früchtebrei) oder sehr weicher Kost aufweisen (Brot ohne Rinde, Streichwurst; Streichkäse; Marmelade oder Stücke; sehr weiche Kartoffeln; Klöße, Gemüse in Soße; püriertes Fleisch, pürierter Fisch; Leberkäse, Würstchen ohne Haut). Bei der mittelgradigen Schluckstörung sind hochkalorische Ergänzungsnahrungen („Trinknahrung“) als Ergänzung zu der vorbeschriebenen adaptierten Nahrung sinnvoll und ärztlich verordnungsfähig.

Bei einer hochgradigen Schluckstörung (Unfähigkeit zu Kauen und erschwertes Herunterschlucken; wiederholtes und schweres Verschlucken bei der Mehrheit der Speisen und Getränke) ist eine weitere Anpassung der Kost vorzunehmen. Zu empfehlen sind eine passierte Kost (sowie Getränke, die die Konsistenz eines dünnen glatten Breis aufweisen sollten (leicht angedickte Suppen, Früchtebreis, stark angedickte Getränke einschließlich Andickung von Wasser, Tee, Kaffee und Apfelsaft). Kartoffeln, Nudeln und Teigwaren sowie Gemüse, Hülsenfrüchte sollten püriert werden. In dieser Phase der Schluckstörung ist eine ergänzende hochkalorische Nahrung angezeigt, da erfahrungsgemäß die erforderliche Nahrungsmenge, die für eine ausgewogene Ernährungs- und Kalorienbilanz erforderlich ist, nicht mehr erreicht werden kann.

Bei einer hochgradigen Schluckstörung oder einem Verlust der Schluckfähigkeit (Aphagie) ist eine ergänzende oder ausschließliche Ernährung über eine perkutane endoskopische Gastrostomie (PEG) eine wichtige und etablierte Behandlungsoption, die in einem separaten Kapitel beschrieben wird.

Anpassung der Nahrungsaufnahme bei Dysphagie

Zusätzlich zur Auswahl und Zubereitung der Lebensmittel kann eine Veränderung der Art und

Weise des Essens notwendig und hilfreich sein. Für die Mahlzeit sollte ein optimales Umfeld geschaffen werden. Dabei können die folgenden Anpassungen und Maßnahmen hilfreich sein:

- Für die Mahlzeit sollte ausreichend Zeit eingeplant werden, da die Schluckstörung zu einer Verlängerung der Mahlzeitendauer führen kann. Zur Verbesserung der Konzentration auf den Schluckakt an sich kann die Vermeidung von Ablenkungen (z. B. Fernseher, Radio und Gespräche) sinnvoll sein.
- Die geeignete Körperhaltung ist ein entscheidender Faktor für einen effizienten Schluckvorgang. So sollte die Mahlzeit in einer geraden und aufrechten Position am Tisch eingenommen werden. Bei einer Schwäche der Rumpfmuskulatur ist eine Rückenunterstützung oder Anlehnung des Rumpfes an eine Rückenlehne sinnvoll. Die Arme sollten leicht angewinkelt und die Schultern nach vorne gezogen sein.
- Ein Essen und Trinken im Liegen sollte vermieden werden.
- Der Kopf sollte leicht nach vorne gebeugt sein, damit die notwendigen Kehlkopfbewegungen während des Schluckaktes erleichtert erfolgen können.
- Bei Lähmungen der Hände sollten spezielle Trinkbecher, Strohhalm, Griffverdickungen individuell bereitgestellt und angepasst werden.
- Auf dem Teller sollten lediglich kleine Portionen aufgetragen werden. Die Speisemengen sollten angemessen sein; ggf. ist anstelle eines Esslöffels ein Teelöffel zu nutzen.
- Feste und weiche Kost sollte ausreichend lange gekaut und eingespeichelt werden. Erst bei einem subjektiven Eindruck, dass die Nahrung im Mund ausreichend zerkleinert und gleitfähig ist, sollte der Schluckprozess eingeleitet werden (nicht „zu früh“ schlucken).
- Nach dem Schlucken noch 1 – 2 x nachschlucken. Vor dem nächsten Schlucken sollte eine Stimmprobe gemacht werden („a-a-h“ oder „o-o-h“). Während des Kauens und Schluckens sollte nicht gesprochen werden. Während des Schluckens sollte der Körper nicht zurückgelehnt werden.

Ernährungsbedarf und Ernährungsprodukte

Bei einer ALS-bedingten Dysphagie ist insbesondere das Schlucken von Flüssigkeiten und Getränken problematisch. Aufgrund der grundsätzlichen

Bedeutung der Flüssigkeitsaufnahme kann das Trinken von Flüssigkeiten nicht grundsätzlich vermieden werden.

Eine Möglichkeit, die Flüssigkeitsaufnahme zu erleichtern und das Verschlucken an Getränken zu verhindern, besteht in der Nutzung von Andickungsmitteln (Dysphagie-Produkten). So werden von verschiedenen Herstellern geschmacksneutrale Andickungsmittel angeboten, die für das Andicken von Getränken geeignet sind. Durch ein individuelles Mischverhältnis zwischen der Flüssigkeit (z. B. Tee, Kaffee, Säften usw.) und dem Andickungsmittel (Ausgangsprodukt als Pulver) kann durch ein entsprechendes Mischverhältnis die optimale Konsistenz probiert und ausgewählt werden. Die Andickungsmittel sind für kalte als auch warme Flüssigkeiten geeignet.

Das Ziel jeglicher Ernährungsversorgung besteht darin, eine negative Energiebilanz zu verhindern und ein ausreichendes Kalorien- und Nahrungsangebot herzustellen. Der Energiebedarf eines Erwachsenen beträgt 30 kcal pro Normalgewicht 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 (Berechnung: 170 cm Körpergröße minus 100 = 70 kg). In diesem Fall ergibt sich folgender Energiebedarf pro Tag: 30 kcal x 70 kg = 2100 kcal. Eine analoge Rechnung kann für jeden Patienten angestellt werden. Die Berechnung des Energiebedarfs ist die Aufgabe von Ernährungstherapeuten, die bei der Versorgung von Menschen mit ALS in jedem Fall einbezogen werden sollten.

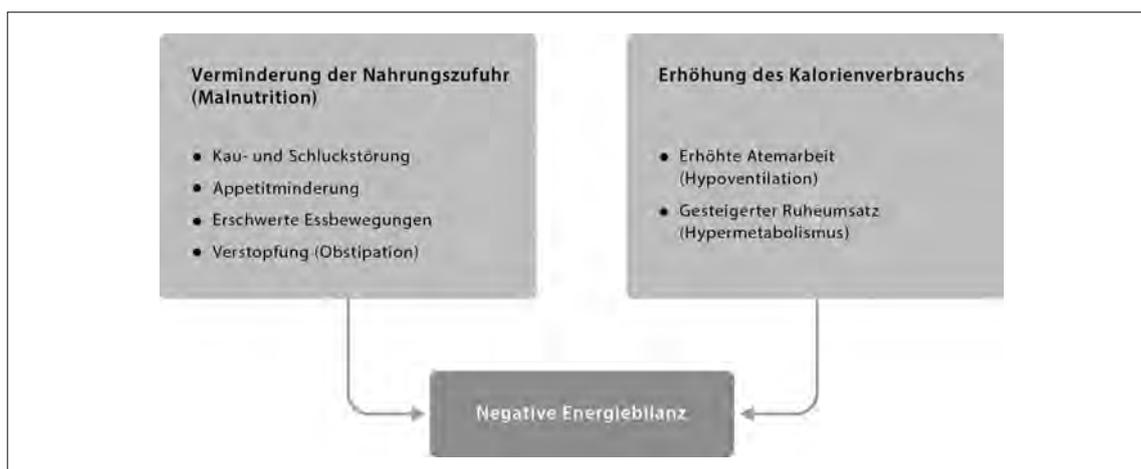


Abb. 3: Faktoren einer negativen Energiebilanz bei der ALS.

Das Aussehen der Nahrung wird nicht verändert. Bereits nach wenigen Minuten ist die gewünschte Konsistenz erreicht. Eine Verzögerung der Nahrungsaufnahme durch das Bereitstellen von ange dickten Flüssigkeiten ist daher nicht zu erwarten.

Der unerwünschte Gewichtsverlust mit den Folgen der starken Abmagerung (Kachexie) entsteht durch eine negative Energiebilanz. Das Nahrungsangebot (bedingt durch Schluckstörung, Appetitverlust und andere Faktoren) ist geringer als der tatsächliche Energiebedarf (negative Energiebilanz). Die Energiebilanz kann noch weiter verschlechtert werden, wenn besonders hohe Energiebedarfe (z. B. durch eine erhöhte Atemarbeit) oder einen erhöhten Ruheumsatz (Steigerung des Stoffwechsels bei der ALS) vorliegt.

Ernährungstherapeuten verfügen auch über die hinreichenden Erfahrungen und medizinischen Berechnungsmethoden, um den Kaloriengehalt der tatsächlich zugeführten Nahrung zu ermitteln und den ggf. ungedeckten Energiebedarf zu ermitteln.

Neben der Berechnung des Energiebedarfs sind das tatsächlich vorhandene Körpergewicht und die Entwicklung des Körpergewichts von entscheidender Bedeutung. Dabei wird das Körpergewicht (ermittelt auf einer Waage) mit der Körpergröße des Patienten in Relation gesetzt. Das Verhältnis zwischen Körpergewicht und Körpergröße wird im sog. Body-Maß-Index (BMI) ermittelt. Der BMI berechnet sich als Körpergewicht in kg/(Körpergröße in Meter)². Für eine Person mit einer Körpergröße von 1,7 m und einem Gewicht von 80 kg berechnet

sich der BMI wie folgt: $80 \text{ kg} / (1,7)^2 = 24,7 \text{ kg/m}^2$. Ein BMI unter $18,5 \text{ kg/m}^2$ gilt als Untergewicht und als behandlungsbedürftig. Eine Unterschreitung dieses Grenzwertes sollte vermieden oder korrigiert werden. Unabhängig vom absoluten Wert des BMI sollte auch die relative Abnahme des BMI beachtet werden. Die Abnahme des BMI im Vergleich zum Ausgangsgewicht um mehr als 10 % sollte zu einer gezielten Ernährungsberatung und einer Einschätzung des Energiebedarfs führen.

Bei einer negativen Energiebilanz, einer Unterschreitung des BMI unter den Grenzbereich oder einer stetigen Abnahme des BMI ist der Einsatz von hochkalorischer Trinknahrung (1,5 kcal/ml oder 2 kcal/ml) indiziert. Dabei stehen die folgenden Produktgruppen durch verschiedene Anbieter zur Verfügung:

- Hochkalorische Trinknahrung mit Ballaststoffen
- Hochkalorische Trinknahrung ohne Ballaststoffe
- Hochkalorische Trinknahrung mit Andickungsmitteln
- Hochkalorische Nahrung als Cremespeisen und Puddings
- Energiereiche Suppen

Trinknahrung kann von einem Arzt (Hausarzt, Facharzt, spezialärztliche Versorgung in Ambulanzen) rezeptiert und zu Lasten der Krankenversicherung verordnet werden. Die Ärzte sind bei der Verordnung von Trinknahrung und Sondennahrung im Gegensatz zu vielen Medikamenten nicht budgetiert. In Deutschland sind verschiedene Netzwerke entwickelt, die sich auf die Ernährungsversorgung

einschließlich der qualifizierten Ernährungsbehandlung von Menschen mit ALS spezialisiert haben. Bereits im frühen Krankheitsverlauf ist bei Vorliegen einer Dysphagie oder eines unerwünschten Gewichtsverlustes (auch wenn er von geringem Ausmaß ist) die Kontaktaufnahme mit einer geeigneten Ernährungstherapeutin empfehlenswert.

Bei der Zufuhr von Trinknahrung ist darauf zu achten, dass sie zunächst langsam und vorzugsweise über den Tag verteilt zu sich genommen wird. Das gilt auch für die reguläre Nahrung, die in kleineren Portionen und mehreren Zwischenmahlzeiten eingenommen werden sollte. Ein zu rascher Verzehr von Trinknahrung kann zu Unverträglichkeiten einschließlich Aufstoßen (Reflux), Übelkeit und Völlegefühl führen. Bei einer korrekten Anwendung von Trinknahrung ist von einer sehr guten Verträglichkeit der Ernährungsprodukte auszugehen. Aufgrund der Vielzahl von verfügbaren Ernährungsprodukten von unterschiedlichen Herstellern gelingt zumeist die Anpassung an eine gut verträgliche hochkalorische Trinknahrung.

Bei einer Zunahme der Dysphagie kann selbst die Aufnahme von Trinknahrung eingeschränkt, unzureichend oder sogar unmöglich werden. In diesem Fall ist die Ernährung über eine perkutane endoskopische Gastrostomie (PEG) möglich. Bereits bei einer unerwünschten Gewichtsabnahme, mit Reduzierung des BMI und einer negativen Ernährungsbilanz trotz Trinknahrung, ist bei einer hochgradigen Schluckstörung die frühzeitige Entscheidung für eine PEG zu stellen.

5.2 Schluckprobleme und Schlucktherapie

Wenn der Bissen im Hals stecken bleibt oder das Essen nicht mehr schmeckt...

*Cordula Winterholler, Linguistin (M. A.)
und Logopädin, Bamberg*

Essen und Trinken gehören zum alltäglichen Leben, sie dienen uns nicht nur zum Lebenserhalt, sie bereiten uns Freude und Genuss. Wir müssen uns keine Gedanken darum machen, wie das Schlucken funktioniert. Es geschieht so automatisch und selbstverständlich wie das Atmen oder Sprechen. Umso schlimmer ist es, wenn das Schlucken nicht mehr so einfach wie gewohnt funktioniert.

Sie sind vielleicht verunsichert, weil das Essen von fester Nahrung gut funktioniert, aber das Trinken von Flüssigkeit nicht. Oder dass das Joghurt so einfach „rutscht“, aber das Brot „hängen bleibt“. Schlucken ist ein komplizierter Vorgang.

Essen und Trinken – so funktioniert das Schlucken

Mund und Rachenraum sind für unterschiedliche Funktionen verantwortlich: Atmen, Sprechen und Schlucken. In Sekundenschnelle kann von einer

Funktion auf die andere umgeschaltet werden. Im Wachzustand schlucken wir ungefähr 1-mal pro Minute. Bei Mahlzeiten ist die Häufigkeit des Schluckens abhängig von der Beschaffenheit der Nahrung und den individuellen Essgewohnheiten. Im Tiefschlaf lässt die Speichelproduktion nach und somit auch die Schluckfrequenz. Der „normale“ Schluckvorgang besteht aus einer Folge von exakt aufeinander abgestimmten Mechanismen. Diese bewirken, dass Speichel, Nahrung und Flüssigkeit vom Mund in den Magen befördert werden. Dieser komplexe Vorgang wird über ca. 50 Muskelpaare und 6 Hirnnerven realisiert. Die physiologischen Mechanismen passen sich in fein abgestimmter Koordination dem jeweiligen Schluckgut an. So benötigen wir z. B. für das Essen eines Schweinebratens mehr Muskelkraft, Zeit zum Kauen als für das Trinken von Limonade. Bei Flüssigkeiten ist eine gute und schnelle Koordination der Muskeln im Mund- und Rachenbereich nötig, damit die Flüssigkeit in die „richtige“ Röhre gelangt, nämlich in die Speiseröhre.

Der Vorgang des Schluckens ist kein Einzelvorgang, sondern wird in 5 Phasen unterteilt.

1. „Das Auge isst mit“...

Die Nahrung muss zunächst erfasst werden, was uns über das Sehen und Riechen möglich ist. Im Idealfall läuft uns dabei schon das Wasser im Mund zusammen, die Speichelproduktion wird angeregt. Wir stellen uns innerlich auf das Essen ein und richten auch die äußeren Begebenheiten danach aus. Unsere Körperhaltung ändert sich, wir sind aufgerichtet, unsere Aufmerksamkeit gilt dem Essen. Wird die Hand zum Mund geführt, wird die Kieferöffnung schon vorbereitet – das Essen kann in den Mund kommen. In dieser Phase werden entscheidende Voreinstellungen getroffen, die den Schluckvorgang später positiv oder auch negativ beeinflussen.

2. „Gut gekaut, ist halb verdaut“ – die Kauphase

In dieser Phase geht es um die Zerkleinerung der Nahrung. Die Dauer dieser Phase ist individuell verschieden und abhängig von den persönlichen Essgewohnheiten und der Nahrungskonsistenz. Um die Nahrung im Mund zu behalten, sind die Lippen geschlossen. Die Zunge bewegt die Nahrung im Mundinnenraum, die Wangen besitzen abwechselnd eine gewisse Spannung, damit die Nahrung nicht „abrutscht“. Die Nahrung wird zerkleinert und mit Speichel durchmischt. Das

Gaumensegel ist gesenkt, damit die Nahrung nicht vorzeitig in den Rachenraum abgeleitet. Am Ende dieser Phase wird der Speisebrei zu einem Bolus geformt und in der Zungenschüssel platziert.

3. „Mit vollem Munde spricht man nicht“ – die Transportphase

Nun muss der Bolus Richtung Rachen befördert werden. Hierzu legt sich die Zungenspitze hinter die oberen Schneidezähne und die Zunge transportiert mit Hilfe von Wellenbewegungen die Nahrung nach hinten. Die Phase dauert ca. eine Sekunde und endet mit der Schluckreflexauslösung. Noch könnten wir die Nahrung willentlich ausspucken, doch wenn die vorderen Gaumenbögen passiert wurden, setzt sich eine Reflexkette in Gang.

4. „Nichts geht mehr...“ –

die Pharyngeale Phase (Rachenphase)

Die Schluckreflexauslösung leitet diese Phase ein. Der Bolus kommt in den Rachenraum. Nun muss der Nasenraum verschlossen werden, dazu hebt sich das Gaumensegel. Wir können jetzt nichts mehr willentlich steuern. Wichtig in dieser Phase ist, die Atemwege zu schützen. Deshalb stoppt die Atmung kurz und schützt so die Atemwege vor Eindringen der Nahrung. Dazu senkt sich der Kehldeckel, die Stimmlippen sind geschlossen und noch andere Hilfsmuskeln verschließen die Atemwege. Nun ist auch Platz für die Nahrung, damit sie den Weg in die Speiseröhre findet. Diese Phase dauert weniger als eine Sekunde.

5. „Hoffentlich stößt nichts sauer auf“ –

Ösophageale Phase (Speiseröhrenphase)

Der Bolus trifft in der Speiseröhre ein. Mit Hilfe einer peristaltischen Kontraktionswelle wird die Nahrung durch die Speiseröhre zum Magen befördert. Dieser primären Welle folgt eine Reinigungswelle, die die zurückgebliebenen Nahrungsreste abtransportiert. Diese Phase dauert 8 bis 20 Sekunden.

Ursachen von Schluckstörungen

Schluckstörungen kommen bei einer Vielzahl von Erkrankungen vor. Sie können als isolierte Symptomatik oder kombiniert mit anderen Funktionsbeeinträchtigungen auftreten. Schluckstörungen können akut auftreten oder sich schleichend entwickeln.

Die Hauptursachen sind:

- neurogene Schluckstörungen im Rahmen von z. B. Schädelhirntraumata, Schlaganfall, Morbus Parkinson, Amyotrophe Lateralsklerose, Chorea Huntington, Multiple Sklerose, Myasthenia gravis, Polymyositis, mitochondriale Myopathien, okulopharyngeale Muskeldystrophie, Lambert-Eaton-Syndrom, Dystrophia myotonica Curschmann-Steinert-Batten, spinobulbäre Muskelatrophie Typ Kennedy und andere.
- Strukturelle Veränderungen der ausführenden Endorgane und benachbarter Bereiche, z. B. nach chirurgischer, radiologischer oder chemotherapeutischer Tumorbehandlung.
- medikamentöse Ursachen, z. B. Nebenwirkungen von Psychopharmaka.

Erste Anzeichen von Schluckstörungen

Das heftige und häufige Verschlucken ist mit Sicherheit das auffälligste Anzeichen, dass das Schlucken Probleme bereitet. Solange der Hustenstoß kräftig ist und das verschluckte Nahrungsgut hochgehustet werden kann, ist dies keine gefährliche Situation, aber eine unangenehme. Lässt die Hustenkraft allerdings nach, wird es zunehmend schwieriger, die Atemwege „sauber“ zu halten. Schwierigkeiten zeigen sich aber auch schon, wenn die Nahrung nicht mehr ausreichend zerkleinert werden kann oder die Kaukraft für eine ganze Mahlzeit nicht ausreicht. Auch Probleme, die Nahrung aus dem Mund in den Rachen zu befördern, können das Essen und Trinken sehr erschweren. Kommt Nahrung oder Flüssigkeit aus der Nase, so ist auch hier Vorsicht geboten.

Ein „Kloß“ oder Fremdkörpergefühl im Halsbereich zeigt an, dass die Nahrung noch nicht vollständig abgeschluckt wurde. Klingt die Stimme nach dem Schlucken belegt oder brodelig, so kann das bedeuten, dass das Schluckgut auf den Stimmlippen liegt. Auch dies ist ein Anzeichen für einen falschen Weg der Nahrung. Kommt die Nahrung unverdaut wieder zurück und muss hochgewürgt werden, ist sie vor dem Eintritt in die Speiseröhre gestoppt worden. Ein saurer Rückfluss der Nahrung, der sogenannte Reflux, zeigt, dass die Speiseröhre nicht richtig funktioniert. All diese unterschiedlichen Arten von Schluckproblemen können, gerade wenn sie gehäuft auftreten, Anzeichen einer ernstzunehmenden Schluckstörung sein. Eine umfassende Diagnostik sollte dann schnellstmöglich in die Wege geleitet werden.

Erste Anzeichen einer beginnenden Schluckstörung

Die ersten Anzeichen einer beginnenden Schluckproblematik sind ganz unterschiedlich:

- **Gewichtsverlust:** meistens gekoppelt mit einer großen Anstrengung beim Essen; auch im Zusammenhang mit einer Angst vor dem Verschlucken, weil das Abhusten nicht gelingt und die Atemnot sehr bedrohlich ist.
- **Mahlzeit dauert lange und ist mühsam:** die Zunge verliert langsam an Kraft und kann das Essen im Mund nicht mehr gut hin und her transportieren; die Kaumuskulatur ermüdet.
- **Essen, Trinken kommt durch die Nase:** Das Gaumensegel schließt nicht mehr richtig, ist kraftlos.
- **Das Essen „geht nicht mehr aus dem Mund“, bleibt in den Wangentaschen hängen:** die Zunge schafft den Transport nicht mehr, auch die Wangenmuskulatur ermüdet.
- **Die Stimme klingt belegt oder brodelig:** Speichel, Essen oder Flüssigkeit liegen auf den Stimmlippen, da der muskuläre Ablauf gestört ist und die entsprechenden Schutzmechanismen nicht oder zu spät einsetzen.

Tipp

Wenn sich solche Anzeichen bemerkbar machen, sollte dies mit dem behandelnden Arzt besprochen werden. Es gibt verschiedene Möglichkeiten, eine Schluckstörung zu diagnostizieren. Welche Möglichkeit speziell für Sie in Frage kommt, entscheidet der Arzt je nach Fragestellung.

Welche diagnostischen Möglichkeiten stehen zur Verfügung?

Die endoskopische Untersuchung (FEES)

Die Untersuchung wird meistens von einem Phoniater, Neurologen oder ein Logopäden (in der Klinik) durchgeführt. Hierbei wird ein kleiner Schlauch durch ein Nasenloch bis in den Rachen-/ Halsraum geführt. Am Ende des Schlauches befindet sich eine kleine Kamera, mit der man alle wichtigen anatomischen Strukturen einsehen kann. Sie bekommen mit Lebensmittelfarbe angefärbtes Wasser zu trinken. Anhand der Kamera kann der Weg der Flüssigkeit verfolgt werden und man kann erkennen, an welcher Stelle es zu Schwierigkeiten kommt. Danach erfolgt eine Schluckkontrolle mit Götterspeise, anschließend eventuell noch mit Keks.

Diese Untersuchung ist nicht schmerzhaft, vielleicht drückt zu Beginn der Schlauch ein bisschen und macht ein ungewohntes Gefühl. Die endoskopische Untersuchung zeigt sehr gut, wo die Probleme beim Schlucken liegen, sie gibt auch die Möglichkeit, die Nahrung sicher für Sie einzustellen und die Therapieziele für eine Schlucktherapie zu formulieren.

Die radiologische Untersuchung

Diese Untersuchung wird von einem Radiologen durchgeführt. Sie bekommen Flüssigkeit, Brei oder festere Kost zu trinken bzw. zu essen, die mit Kontrastmittel angereichert sind. Während des Trinkens / Essens wird dann ein Röntgenfilm gemacht. Auf diesem Film sieht man den ganzen Schluckablauf sehr deutlich, auch lässt sich gut abschätzen, wie viel von dem Trinken / Essen in die Lunge kommt. Wie bei der endoskopischen Untersuchung lässt sich anhand der Bilder eine Schlucktherapie planen, die Kost einstellen oder die Entscheidung für das Legen einer PEG diskutieren.

Die logopädische Schluckuntersuchung

Der Logopäde verschafft sich erst einmal ein Bild der einzelnen Funktionen im Kopf / Hals / Gesichts- und Mundbereich. Außerdem wird gezielt nach den Schwierigkeiten bei der Nahrungsaufnahme und des Speichelschluckens gefragt. Er beobachtet detailliert das Essen und Trinken und stellt einen Behandlungs- und Kostplan auf.



Wie kann mich eine logopädische Therapie unterstützen?

Die Therapieinhalte sind individuell verschieden und bedürfen einer exakten Anpassung am jeweiligen Krankheitsstadium. Im Verlauf ändern sich die Therapieziele und die Therapieangebote.

Die Kosteinstellung: Anhand der Untersuchungsergebnisse wird gemeinsam beraten, welche Nahrungsmittel geeignet sind. Auch wird überprüft, ob die Flüssigkeitsbilanz noch stimmt. Das Andicken

von Flüssigkeit kann hilfreich sein. Spezielle Hilfsmittel können das Essen und Trinken noch unterstützen.

Die Übungen: Übungen in der Schlucktherapie dürfen nie ermüden! Sie sollen das Schlucken erleichtern. Kraftübungen haben in der Therapie mit ALS Patienten nichts zu suchen. Wenn Sie nach einer Schlucktherapie erschöpft sind, so besprechen Sie das mit Ihrem Therapeuten.

Haltungsänderungen: Manchmal kann schon eine kleine Änderung der Kopfhaltung, eine aufrechte Schrägstellung im Liegen das Schlucken erleichtern. Häufig finden Sie das als Betroffener selbst heraus, wann und wie Ihnen das Essen und Trinken besser gelingt. Für den Therapeuten sind das wichtige Informationen, um die Therapie noch effektiver zu gestalten.

Atemübungen: Dies ist schon in der Physiotherapie ein wichtiger Schwerpunkt, der sich aber in der Schlucktherapie wiederfindet und sich im idealen Fall auch ergänzt. An der Atmung zu arbeiten hat das Ziel, den Hustenstoß noch so lange wie möglich kräftig zu halten.

Hinweis

Essen und Trinken findet in der Gemeinschaft statt. Deshalb ist die Beratung der Angehörigen, gerade was die Speisezubereitung, die geeignete Koststufe, den Einsatz von Hilfsmitteln betrifft, ein notwendiger Therapiebaustein. Wenn Sie alle gut informiert sind, dann lassen sich Essen und Trinken gemeinsam sicher gestalten.

Tipps für den Alltag

z. B. Der Nasenkerbenbecher

Der Nasenkerbenbecher hat einen Ausschnitt, damit die Nase hereinpasst. Das hat den Vorteil, dass der Kopf beim Trinken unten bleiben kann und man schluckweise abtrinken kann. Ein Glas mit einem großen Durchmesser hat einen ähnlichen Effekt.



z. B. Das Andicken von Flüssigkeit

Um die Flüssigkeitsbilanz zu sichern und wenn die breiige Kost noch gut zu schlucken geht, können Sie sich ihre Lieblingsäfte so dick wie einen Kompott andicken. Den kann man löffeln, er zählt aber trotzdem zur Flüssigkeitsbilanz. Andickungsmittel sind auch als Fertigprodukte erhältlich.



z. B. Der Wärmeteller

Wenn die Mahlzeiten länger dauern, kühlt das Essen aus. Damit wird es häufig auch unansehnlich und es schmeckt auch nicht mehr so gut. Ein Wärmeteller hält die Mahlzeit bis zum Ende gut warm.

z. B. Das Auge isst mit – auch pürierte Kost kann gut aussehen

Wenn das Essen nur noch aus Breiclecksen besteht, mag man gar nicht mehr gerne essen. Auch hier ist es wichtig, die Beilagen getrennt auf

den Teller zu tun. Auch ist es wichtig, püriertes Essen etwas anzudicken, so verhindert man, dass Flüssigkeit austritt, die ja eventuell auch wieder gefährlich sein kann. Auch gibt es Förmchen, die man mit pürierter Kost füllen kann, sodass man auf dem Teller wieder erkennt, was das Fleisch, Gemüse, etc. sein soll.



Weiterführende Informationen

- Borasio, Hund-Wissner, Husemeyer (Hrsg.), Ernährung bei Schluckstörungen – Eine Sammlung von Rezepten, die das Schlucken erleichtern. Verlag W. Kohlhammer; Stuttgart 2011, 8. überarbeitete u. erweiterte Auflage 2016, ISBN: 978-3170293588
- Markus Biedermann, Sandra Furer-Fawer, Herbert Thill, Smoothfood. 5 Sterne für die Heimküche Lambertus-Verlag, Auflage 2010, ISBN 978-3784119755

5.3 Ernährung über eine PEG-Sonde

Dr. med. Johannes Dorst, Facharzt für Neurologie Neurologische Klinik der Universitäts- und Rehabilitationskliniken Ulm (RKU)

Durch die fortschreitende Schwäche der Schluckmuskulatur kann es im Verlauf der Erkrankung zu einer fortschreitenden Schluckstörung kommen, welche die normale Nahrungsaufnahme zunehmend erschwert und verhindern kann, dass ALS-Patienten eine ausreichende Kalorienmenge zuführen können. Dies ist bei ALS besonders wichtig, da eine Gewichtsstabilisierung bekanntermaßen dazu beiträgt, dass die Krankheit weniger rasch voranschreitet.

Darüber hinaus kann die Schluckstörung dazu führen, dass Speisereste in die Lunge gelangen

und so die Entstehung einer Lungenentzündung begünstigen (Aspiration). Eine Lungenentzündung kann aufgrund des geschwächten Allgemeinzustands der Patienten im schlimmsten Fall lebensbedrohlich sein. Aus diesen Gründen kann es im Falle einer Schluckstörung empfehlenswert sein, eine Magensonde anzulegen, man spricht hierbei auch von einer „enteralen Ernährung“ oder „percutanen endoskopischen Gastrostomie“ (Abkürzung „PEG“).

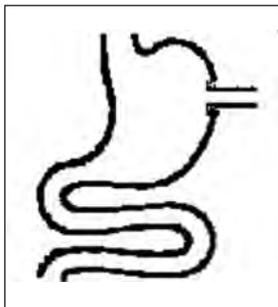
Enterale Ernährung

Enteral bedeutet, dass die Ernährung unter Umgehung des Schluckaktes direkt über den Magen-Darm-Trakt erfolgt. Das erfordert den Einsatz von so genannten Ernährungssonden, über die

Flüssigkeiten bzw. flüssige oder dünnbreiige Nahrung und auch Medikamente verabreicht werden können. Hierbei stehen verschiedene Ernährungs-sonden und Ernährungsnahrungen sowie verschiedene Infusions- und Pumpensysteme zur Verfügung. Kurzfristig, d. h. maximal über 14 Tage, kann die Nahrungs- und Flüssigkeitszufuhr über einen kleinen Schlauch erfolgen, der durch die Nase gelegt wird. Auf die Dauer ist dies jedoch unangenehm und erschwert zudem auch die Sprech- und Schlucktherapie durch den Logopäden.

Wegen ihrer technisch einfachen und sicheren Anlagemöglichkeit und der hohen Akzeptanz durch die Patienten hat sich deshalb die Anlage einer PEG-Sonde (Bild 1) bewährt und ist mittlerweile die Methode der Wahl für die mittel- und langfristige Ernährung von ALS-Patienten mit einer Schluckstörung.

Entgegen landläufiger Meinungen kann auch bei bestehender PEG-Sonde weiterhin Nahrung über den Mund aufgenommen werden, so dass die Lebensqualität durch Geschmackserlebnisse erhalten bleibt. Allerdings sollte das Schlucken von Speisen aus o. g. Gründen auf kleine Mengen beschränkt bleiben.



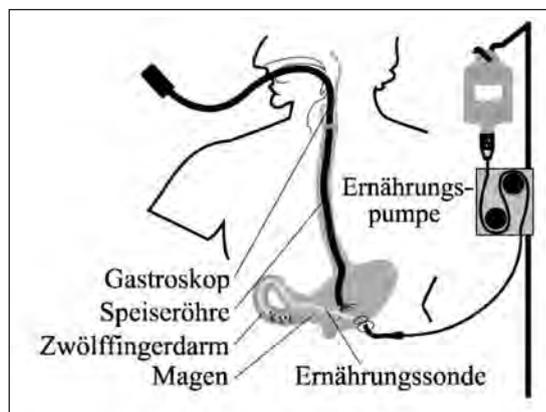
Ablauf der PEG-Anlage

Die Anlage einer PEG ist technisch einfach und sehr komplikationsarm. Sie erfolgt per Magenspiegelung, wobei unter örtlicher Betäubung ein kleiner Schlauch durch die Bauchwand in den Magen gelegt wird, über den dann die Ernährung erfolgen kann (Bild 2). Die Prozedur dauert durchschnittlich 15 Minuten. Normalerweise ist für diese Maßnahme keine Vollnarkose notwendig.

Nach Einführen des Gerätes für die Magenspiegelung (Endoskop) über den Mund, die Speiseröhre und den Magen wird dieser durch Einblasen von Luft entfaltet. Ist das Licht des Endoskops dann

von außen auf der Bauchhaut zu sehen, wird an dieser Stelle eine örtliche Betäubung mit einem Lokalanästhetikum, welches das Schmerz- und Berührungsempfinden für eine gewisse Zeit ausschaltet, durchgeführt. Anschließend wird über eine etwas dickere Nadel ein langer Faden in den Magen vorgeschoben. Dieser Faden wird mit einer kleinen Zange gefasst und durch Zurückziehen des Endoskops aus dem Mund herausgeführt. An das Fadenende wird nun die Ernährungssonde befestigt und durch Zug am anderen Fadenende über Mund, Speiseröhre und Magen durch die Bauchdecke herausgezogen. Eine kleine Rückhaltescheibe am inneren Ende im Magen sowie eine Gegenplatte auf der Bauchhaut verhindern das Herausrutschen der Ernährungssonde. Die Ernährung über die Sonde kann in der Regel nach einem Tag beginnen.

Bei entsprechender Pflege kann die Sonde über viele Jahre benutzt werden. Wird der Wunsch nach Entfernung geäußert, kann sie wieder herausgezogen werden. Der Stichkanal wächst dann von selbst wieder zu.



Mögliche Komplikationen

Jeder Eingriff und jede Untersuchungsmethode bringt die Gefahr von Komplikationen mit sich. Das ist bei endoskopischen Untersuchungen sehr selten, jedoch nicht völlig ausgeschlossen. So kann es nach Anlage der Ernährungssonde zu einer Entzündung im Bereich der Einstichstelle oder des Bauchfells kommen. Um die Bildung einer solchen Entzündung zu erkennen, wird in der Regel empfohlen, dass die Patienten nach der PEG-Anlage noch einige Tage stationär beobachtet werden und Laborkontrollen erhalten. Im Falle ansteigender Entzündungswerte kann dann frühzeitig eine antibiotische Therapie erfolgen, womit sich die Entzündung in der Regel gut beherrschen

lässt. Im schlimmsten Fall kann eine Entzündung des Bauchfells aber auch lebensbedrohlich sein. Um die Gefahr einer Entzündung von vornherein zu senken, erfolgt in den meisten Kliniken bereits vor dem Eingriff eine prophylaktische einmalige Gabe eines Antibiotikums.

Manchmal kommt es nach der PEG-Anlage zu Schmerzen in der Magenengegend, die normalerweise nach einigen Tagen abklingen und durch Schmerzmedikamente gut beherrschbar sind. Relativ häufig kommt es in der Anfangszeit zu Stuhlunregelmäßigkeiten und Völlegefühl. Sollten diese Probleme auch im Verlauf noch anhalten, können häufig ein Wechsel oder eine langsamere Laufrate der Sondennahrung Besserung verschaffen.

Insbesondere Patienten mit eingeschränkter Atemfunktion können manchmal nach einer PEG-Anlage zunehmende Probleme beim Atmen bekommen. Deshalb ist es in solchen Fällen wichtig, dass noch vor der PEG-Anlage eine Heimbeatmungstherapie angepasst wird, die in einem separaten Kapitel beschrieben ist. Bei Patienten, die ständig auf Heimbeatmungstherapie angewiesen sind und bei denen früher eine PEG-Anlage nur unter Vollnarkose und Beatmung über einen Schlauch in der Luftröhre mit entsprechend höherer Komplikationsrate möglich war, kann inzwischen dank spezieller Maskensysteme die PEG-Anlage häufig unter laufender Heimbeatmung, wie oben beschrieben, unter Lokalanästhesie erfolgen.

Sondenpflege

Nach der Anlage einer Ernährungssonde sollte vorsichtig nach einem zuvor individuell erstellten Ernährungsplan und nach Schulung des Patienten und seiner Angehörigen ein Kostaufbau erfolgen, d. h. die zugeführte Kalorienmenge über die PEG wird im Verlauf der ersten Tage langsam gesteigert. Wie bereits zuvor erläutert, sollte bei ALS-Patienten grundsätzlich eine hochkalorische Ernährung erfolgen. Dies gilt auch für die Ernährung über eine PEG, weshalb in der Regel eine Tageskalorienmenge von mindestens 1500 kcal angestrebt wird.

Die Sonde sollte regelmäßig auf ihre Festigkeit und auf Entzündungen an der Einstichstelle überprüft werden. Wichtig ist, dass die verschriebenen Medikamente auf ihre Sondengängigkeit überprüft werden (Riluzol ist sondengängig). Verklebungen

der Sonden sollten vermieden werden, da sonst eine erneute Magenspiegelung notwendig wird. Die Einstichstelle sollte täglich desinfiziert und verbunden werden.

Wann ist der richtige Zeitpunkt der Sondenanlage?

Studien haben gezeigt, dass die Ernährungssonde für die meisten Patienten keine Belastung darstellt, sondern die Lebensqualität häufig sogar positiv beeinflusst. Die Mobilität und tägliche Aktivitäten werden durch die PEG nicht beeinträchtigt.

Da eine Verschlechterung des Allgemeinzustandes und der Atemfunktion mit einer höheren Komplikationsrate verbunden ist, wird im Falle einer Schluckstörung eine möglichst frühzeitige Anlage empfohlen. Spätestens dann, wenn aufgrund der Schluckstörung die Konsistenz der Nahrung verändert werden muss, das Gewicht nicht mehr konstant gehalten werden kann oder es zu häufigem Verschlucken kommt, ist die PEG-Anlage angezeigt. Eine sogenannte endoskopische Schluckuntersuchung kann bei der Beurteilung des Aspirationsrisikos und damit zur Entscheidung über den Zeitpunkt einer PEG-Anlage hilfreich sein. Hierbei wird der Schluckvorgang über eine kleine Kamera, welche per Schlauch über die Nase vorgeschoben wird, beobachtet.

Empfehlungen:

1. Bei jedem Arzt-Patienten-Kontakt sollte die Schluckfunktion und die Veränderung des Körpergewichts erhoben werden.
2. Bei beginnender Schluckstörung, spätestens aber bei nicht stabilisierbarer fortschreitender Gewichtsabnahme, Änderung der Nahrungskonsistenz oder regelmäßigem Verschlucken, sollte eine PEG-Anlage erwogen werden.
3. Nach vorsichtigem Kostaufbau sollte langfristig eine hochkalorische Ernährung über die PEG erfolgen.
4. Insbesondere in den ersten Tagen nach der PEG-Anlage sollten die PEG-Einstichstelle und die Laborwerte auf Entzündungszeichen überprüft werden.

6 Atmung und Beatmung

6.1 Atemstörungen

Unser Atemsystem besteht aus zwei Anteilen – dem gasaustauschenden System (Lunge) und dem ventilierenden System (Atempumpe). Im Krankheitsverlauf der ALS kommt es regelmäßig zu einer Schwäche der Atemmuskulatur, die zu einer Atemfunktionsstörung (*respiratorische Insuffizienz*) führt. Die Atmung wird flacher (*Hypoventilation*), die Atempumpe verfügt nicht mehr über ausreichend Kraft – um einerseits genügend Sauerstoff einzuatmen, andererseits ausreichend Kohlendioxid (CO₂) auszuatmen.

Wann kommt es zu einer Atemstörung?

Die Schwäche der Atemmuskulatur kann in unterschiedlichen Phasen der Erkrankung eintreten, bei 60% der ALS-Patienten erst nach dem Verlust der Gehfähigkeit, bei 10-20% der ALS-Patienten jedoch bereits sehr früh im Erkrankungsverlauf. Bei etwa 10% der ALS-Patienten besteht bereits bei oder sogar vor Diagnosestellung eine zur Ateminsuffizienz und Beatmungspflicht führende Atemmuskelschwäche. Nächtliche, schlafbezogene Atemstörungen kommen unabhängig von der Vitalkapazität ebenfalls häufig vor.

Wie entsteht die Atemstörung?

Die wesentlichen Muskeln für die Atmung sind das Zwerchfell, die Zwischenrippenmuskeln, die Bauchmuskeln sowie die Muskulatur des Schultergürtels und des Halses (*Atemhilfsmuskulatur*). Die Ruheatmung wird vor allem vom Zwerchfell geleistet. Für jede verstärkte Atemtätigkeit werden die anderen Muskelgruppen gebraucht (*z.B. beim Husten*).

Neben den durch die Muskelschwäche bedingten Atemstörungen können auch schlafbezogene Atemstörungen vorhanden sein, selbst wenn am Tag die Lungenfunktion noch völlig ausreichend ist. Schlafbezogene Atemstörungen gehen mit nächtlichen Atempausen einher, die zu einem Abfall der Sauerstoffsättigung im Blut führen und durch wiederholende kurze Aufweckreaktionen eine erhebliche Störung der Schlafqualität bedingen. Ein erholsamer Schlaf ist nicht mehr gewährleistet, selbst wenn formal ausreichend lange geschlafen wird. Langfristig führen schlafbezogene Atemstörungen außerdem nicht selten zu einer Belastung der rechten Herzkammer.

Welche Folgen hat die Atemstörung?

Zu den Auswirkungen einer Schwäche der Atemmuskulatur zählen Störungen der Lungenbelüftung, Ansammlung von Sekret durch mangelnde körperliche Bewegung und verminderten Hustenstoß sowie eine zunehmende Steifigkeit des Brustkorbs aufgrund flacherer Atmung. Chronische „Unterbeatmung“ führt zu Schleimansammlungen mit Verlegung der kleinen Atemwege (Mikroatelektasen) in der Lunge. Die mangelhafte, mechanische Belüftung der Lunge bringt eine erhöhte Gefahr für Infektionen der Atemwege und der Lunge mit sich, die wiederum die Atemfunktion sekundär beeinträchtigen können.

Schluckstörungen können zusätzlich zu einer vorhandenen Atemstörung, aber auch unabhängig davon auftreten und zu einer erhöhten Gefahr des Verschluckens (*Aspiration*) führen. Bei Zusammentreffen von Schluckstörung und gemindertem Hustenstoß besteht die Gefahr eines akuten Erstickungsnotfalls durch Verschlucken.

Wie zeigt sich die Atemstörung?

Bemerkbar macht sich die Atemmuskelschwäche zuerst im Schlaf, der Sauerstoffgehalt im Blut nimmt ab, der Kohlendioxidgehalt steigt an. Der Körper schützt sich vor den Folgen der Unterbeatmung durch Verhinderung des Tiefschlafes: Betroffene wachen häufig auf, schlafen unruhig und sind morgens schlecht ausgeschlafen. Bei der klinisch-neurologischen Untersuchung sind eine flachere, schnellere Atmung, der Einsatz der Atemhilfsmuskulatur am Hals und die so genannte paradoxe Atmung mit Einziehung des Bauches während der Einatmung zu beobachten.

Lange bevor Sie Atemnot empfinden, können folgende unspezifische Symptome auf eine Unterbeatmung hindeuten:

- Unruhiger Nachtschlaf
- Morgendliche Kopfschmerzen
- Tagesmüdigkeit / Einschlafneigung am Tage
- Angstzustände und depressive Verstimmungen
- Vermehrte Infekte
- Appetitmangel und Gewichtsabnahme
- Mangelnde Leistungsfähigkeit und Konzentrationsstörungen

Wann und wie wird die Atemstörung erkannt?

Alle Veränderungen können frühzeitig gemessen werden, so dass eine Therapieentscheidung fast immer rechtzeitig getroffen werden kann. Dennoch wird die Atemschwäche nicht selten spät erkannt, wenn schon deutliche Beschwerden vorliegen, oftmals erst dann, wenn eine intensivmedizinische Behandlung notwendig geworden ist. Um Atemstörungen rechtzeitig zu erkennen und eine Therapie einzuleiten, sollten bereits vor Auftreten der Symptome in regelmäßigen Zeitabständen Untersuchungen durchgeführt werden. Wesentlich sind die Lungenfunktionsprüfung, die Blutgasanalyse und die kontinuierliche Messung des Sauerstoff- und Kohlendioxidgehaltes im Blut (nächtliches Monitoring).

Wie wird die Atemstörung behandelt?

- Atemphysiotherapie kann die Überforderung der Atemmuskulatur senken und die geschwächte Muskulatur stimulieren. Die Schulung der Atemwahrnehmung, die Sekret-Mobilisation, die Vermittlung von Hustenunterstützung und ggfs. die Mobilisierung des Brustkorbes sind geeignete Maßnahmen.
- Außerklinische Beatmung (Heimbeatmung): Eine erhebliche Schwäche der Atemmuskulatur kann durch maschinelle Langzeitbeatmung in häuslicher Umgebung oder in einer Pflegeeinrichtung behandelt werden.

6.2 Atemphysiotherapie

*Steven Taubner, Respiratory Therapist (DGP),
Train the Trainer NASA COBRA,
Dozent für außerklinische Beatmung BaWiG, Essen*

Atemphysiotherapie kann die Überforderung der Atemmuskulatur senken und die geschwächte Muskulatur stimulieren. Wichtig sind dabei die Schulung der Atemwahrnehmung, die Sekret-Mobilisation, die Vermittlung von Hustenunterstützung und ggfs. die Mobilisierung des Brustkorbes

Die Schwerpunkte der Atemphysiotherapie müssen entsprechend des individuellen Atembefundes festgelegt werden. Zu beurteilen sind die Tho-

Bitte beachten Sie

Die Atemstörung bei ALS ist keine Erkrankung der Lunge sondern eine Störung der Atemmuskelfunktion. Diese Unterscheidung ist wesentlich für die Behandlung. Während bei einer Störung des Gasaustausches in der Lunge die Gabe von Sauerstoff ausreichend ist, muss bei einer respiratorischen Insuffizienz eine Beatmungstherapie begonnen werden. Eine reine Sauerstoffbehandlung kann zur Intoxikation führen und langfristig lebensbedrohlich werden.

Die Diagnostik und weitere Betreuung sollte durch spezialisierte Ärzte in den Neuromuskulären Zentren oder in speziellen Beatmungszentren erfolgen. Geeignete Adressen können Sie bei der Bundesgeschäftsstelle der DGM erfragen.

(Dieses Kapitel wurde zusammengestellt aus Abschnitten der DGM-Information „Atemstörungen und häusliche Beatmung“ von Prof. Dr. med. Wolfgang Windisch (Stand 08/2016) sowie Textbeiträgen von PD Dr. med. Martin Winterholler und Steven Taubner.)

rax-Beweglichkeit, die Kraft der Atemmuskulatur, der Atemweg, die Atemrichtung sowie Frequenz, Rhythmus und Symmetrie. Zu beachten ist, dass ein Zuviel an Training eine Verschlechterung der Funktion nach sich ziehen kann.

Nach Bedarf kommen unterschiedliche physiotherapeutische Maßnahmen zur Anwendung. Atemübungen (z. B. Atmen gegen Widerstand, Gähnen, langsames Ausatmen), passive Dehnungen, die Vermittlung atemerleichternder Körperhaltungen im Alltag und die Erhaltung der Beweglichkeit des Brustkorbs mittels Brustkorb- und Rippenmobilisationen wirken atemerleichternd.

Sekretmobilisation durch passive Maßnahmen (z. B. Klopfungen, Vibrationen) und die Vermittlung effektiver Hustentechniken sind ebenfalls Inhalte der Atemtherapie.



Sie werden bei Bedarf ergänzt durch maschinelle Sekretabsaugung und apparative Hustenunterstützung.

Management der Sekrete

Störungen im Bereich der Ausatemmuskulatur führen zu einer Abschwächung der Hustenkapazität. Kann nicht mehr ausreichend Sekret abgehustet werden, erhöht sich die Gefahr eines bronchialen Infektes durch die Ansiedlung von Bakterien. Zudem steigt die Gefahr der Aspiration (Eindringen von Flüssigkeiten oder festen Bestandteilen in die Atemwege). Es ist demnach sehr wichtig, die Fähigkeit des effektiven Hustens zu unterstützen. Die verbliebene Hustenkapazität wird durch die Messung des Hustenstoßes (Peak Cough Flow) gemessen. Ist die Restkraft zu gering, kann ein sog. „Mechanical Insufflator/Exsufflator“ (Cough-Assist) verordnet werden.

Schleimlösung (Sekretolyse):

Zunächst muss das Sekret, das in den Bronchien haftet mobilisiert werden (Sekretolyse). Hilfreich sind hierbei

- Vibrationsmassagen
- Inhalation mit hypertoner Kochsalzlösung
- Einsatz von Hilfsmitteln (Flutter)
- Schleimlösende Medikamente

Unterstützung der Hustenfunktion (Sekretextpektion):

Nach der Sekretolyse (Schleimlösung) muss eine Hilfestellung zum Abhusten (Sekretextpektion) der gelösten Sekrete erfolgen, hierbei gibt es eine Vielzahl an Möglichkeiten wie Air Stacking

(Luft-Stapeln), manuell assistiertes Husten und mechanisch unterstütztes Husten.

• Air stacking (Luft-Stapeln)

wird in der Regel mit einem Handbeatmungsbeutel mittels Mundstück oder einer Maske durchgeführt. Dabei werden mehrere Atemhübe hintereinander appliziert, ohne dass der Patient ausatmet. Diese in der Lunge gesammelte Luftmenge erzeugt in der wie oben beschriebene Expirationsphase einen höheren Spitzenfluss. Vor allem bei Patienten, die eine eingeschränkte Einatemkapazität haben, überaus sinnvoll.

Reicht dieses Manöver alleine nicht aus, kann der Hustenfluss manuell gesteigert werden, indem nach dem Luftstapeln zu Beginn der Ausatmung mit der flachen Hand Druck auf den Oberbauch ausgeübt wird.

Vorsicht

Lassen Sie sich dieses Manöver von einer Fachkraft (Atemtherapeut oder Physiotherapeut) zeigen, die es zu Beginn vollständig durchführen sollte. Ohne Übung und eine geschulte Koordination, kann es zu Verletzungen kommen.

• Mechanisch unterstütztes Husten

Sollten diese Maßnahmen nicht ausreichen, kann einigen Patienten mit einem Cough-Assist (Gerät zur mechanischen Hustenunterstützung), geholfen werden. Dieser ahmt einen natürlichen Hustenstoß nach. Über eine Mund-Nasen-Maske oder einem Mundstück wird ein Überdruck aufgebaut, der Luft in die Bronchien drückt. Ist die ausreichende Luftmenge erreicht, wird auf Unterdruck umgeschaltet und das Sekret aus den Atemwegen gesogen. Diese Methode ist leider nur bei intakter Bulbärmuskulatur anwendbar.

Eine andere Möglichkeit ist die Sekretmobilisation mittels Hochfrequenz-Brustwand-Kompression (HFCWC). Hierbei wird dem Betroffenen eine Weste um den Brustkorb gelegt und mit einem Generator der Luftimpulse über 2 Schläuche appliziert. Es entsteht ein stetiger Wechsel von Kompression, Dekompression und Vibration. Ein „Luftschwingen“, das das Sekret von der Bronchialwand lösen und mobilisieren soll. Das Sekret kann nach der Anwendung abgehustet werden. Die Effektivität hängt von der gewählten Kompression und Vibration ab.

Wo finde ich qualifizierte Therapeuten?

Wir empfehlen Ihnen Therapeuten aufzusuchen, die auf dem Gebiet der Neuromuskulären Erkrankungen erfahren und qualifiziert sind. Die DGM bietet regelmäßig Fortbildungen für Therapeuten

an. Fortbildungstermine und Adressen geschulter Therapeuten können Sie in der Bundesgeschäftsstelle anfordern. Darüber hinaus können Sie sich regional bei den ehrenamtlichen Kontaktpersonen nach persönlichen Empfehlungen für Therapeuten erkundigen.

6.3 Außerklinische Beatmung (Heimbeatmung)

*PD Dr. med. habil. Martin Winterholler,
Facharzt für Neurologie, Klinik für Neurologie,
Krankenhaus Rummelsberg, Schwarzenbruck*

Von außerklinischer Beatmung spricht man bei einer vorübergehenden oder dauerhaften Anwendung mechanischer Atemhilfen unter häuslichen Bedingungen oder in Pflegeeinrichtungen. Die Beatmung erfolgt mittels der umgebenden Raumluft; der zusätzliche Einsatz von Sauerstoff ist nur in bestimmten Fällen erforderlich. In der Regel werden heute mechanische Atemhilfen eingesetzt, sog. Überdruckbeatmungsgeräte, wobei die Beatmung nicht-invasiv (z.B. Nasen-, Mundmaske oder Mundstück) oder invasiv über einen Luftröhrenschnitt (*Tracheostoma*) erfolgen kann.

Was soll mit Beatmung erreicht werden?

- die Lebensqualität des von ALS Betroffenen zu verbessern und es ihm zu ermöglichen, sein Leben weiterhin wach und aktiv zu gestalten
- die Atemfunktion und den körperlichen Allgemeinzustand zu bessern und eine gewünschte Lebensverlängerung herbeizuführen
- die sekundären Folgen der Atemschwäche zu vermindern

Wie wird die Notwendigkeit der Beatmung durch den Arzt festgestellt?

Die Diagnostik und Indikation zur Beatmung wird in einer Klinik (*Beatmungszentrum*) mit entsprechenden technischen Möglichkeiten gestellt. Sie erfolgt in Deutschland anhand von Kriterien, die im Rahmen einer Leitlinie von der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin (DGP) e.V. unter Beteiligung anderer betroffener Fachgesellschaften, insbesondere der Deutschen Interdisziplinären Gesellschaft für Außerklinische

Beatmung (DIGAB) e.V. veröffentlicht und regelmäßig revidiert werden.

Neben der subjektiven Symptomatik sind objektive medizinische Befunde zu berücksichtigen, wesentlich sind die Lungenfunktionsprüfung, die Blutgasanalyse und die kontinuierliche Messung des Sauerstoff- und Kohlendioxidgehaltes im Blut (nächtliches Monitoring).

• Lungenfunktionsprüfung (Spirometrie)

Am einfachsten durchzuführen und nahezu überall verfügbar ist die Lungenfunktionsprüfung (Spirometrie). Dabei werden u.a. die Lungenvolumina untersucht. Diese können durch eine Muskelschwäche reduziert sein. Zusätzlich kann an spezialisierten Zentren auch die Atemmuskulatur gemessen werden. Ein wichtiger Parameter ist dabei die Vitalkapazität (VC), d.h. wie viel Luft während des Atemvorganges maximal ein- und ausgeatmet werden kann. Oft ist sie im Sitzen nur geringfügig, im Liegen jedoch stark herabgesetzt. Sollte die VC < 70% sein, empfiehlt es sich eine Untersuchung im Schlaflabor (Polysomnografie) durchführen zu lassen, um nächtliche schlafbezogene Atemstörungen zu erkennen.

• Blutgasanalyse

Mit einer Blutgasanalyse wird untersucht, ob der Körper ausreichend Sauerstoff aufnehmen kann und ob ausreichend verbrauchte Luft (*Kohlendioxid*) abgeatmet werden kann. Blutgasanalysen sollten am Tag und in der Nacht ermittelt werden, da sich die Unterbeatmung im Schlaf deutlich verstärkt. Der Kohlendioxidgehalt im arteriellen Blut (pCO₂) beträgt normalerweise 38 – 42 mmHg, steigt er über 45 mmHg an, sollte rasche stationäre Diagnostik und ggf. Einleitung einer Maskenbeatmung erfolgen. Gerade bei Patienten mit Bulbärparalyse ist es wichtig, eine Störung der

Atmung frühzeitig zu erkennen. Bereits bei ersten Auffälligkeiten der Messergebnisse sollte mit einer Maskenbeatmung begonnen werden.

• **Nächtliche kontinuierliche Messung des Sauerstoff- und Kohlendioxidgehaltes im Blut**

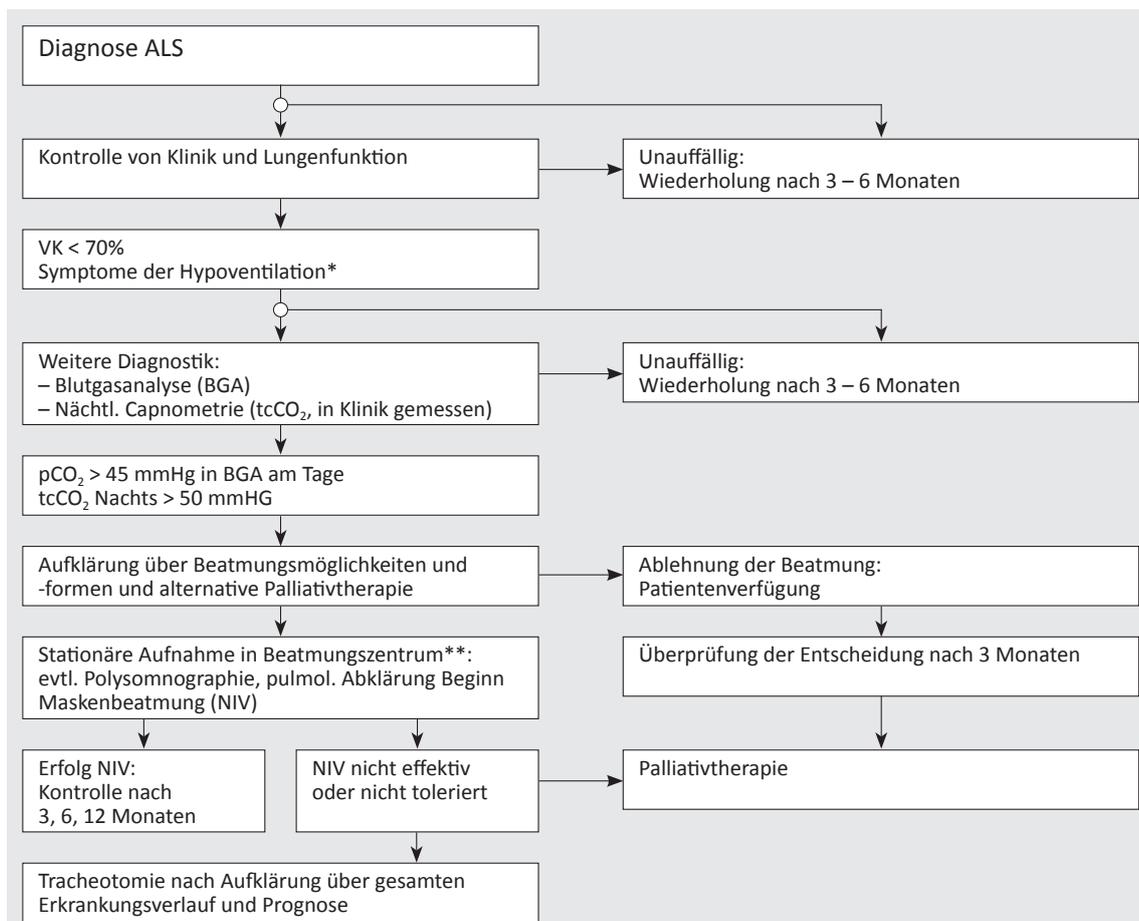
Die Messung erfolgt in der Regel im Krankenhaus. Ein Anstieg des durch die Haut gemessenen Kohlendioxid Gehaltes des Kapillarblutes (tcCO₂) über 50 mmHg spricht für eine Atemmuskelschwäche und die Notwendigkeit einer mechanischen Atemunterstützung. Eine Untersuchung im Schlaflabor (Polysomnografie) ist nur bei unklaren Schlafstörungen angezeigt.

Leitsymptome und Begleitsymptome des „Neuromuskulären Hypoventilations-Syndroms“

Beim Vorliegen einer gesicherten neuromuskulären Erkrankung und Nachweis von mehr als zwei Leitsymptomen ist eine klinisch relevante Schwäche der Atemmuskulatur hochwahrscheinlich.

- **Leitsymptome:** Paradoxe Bauchatmung, Orthopnoe mit Einsatz der Atemhilfsmuskulatur, verkürzte Phonationsdauer, Tagesmüdigkeit, Durchschlafstörung mit nächtlicher Atemnot, abgeschwächter Hustenstoß
- **Begleitsymptome:** Morgendlicher Kopfschmerz, Abgeschlagenheit, Konzentrationsstörungen, Schwindel, Stimmveränderungen, Depressionen, Ödeme, Rechtsherzinsuffizienz, Herzrhythmusstörungen, Angstzustände

Ärztliches Vorgehen zur Erkennung und Behandlung der Atemstörung bei ALS



[VK = Vitalkapazität; EI = Entsättigungsindex (Sauerstoffentsättigungen > 4% unter mittlere Sauerstoffsättigung während der Nacht); „mittl SaO₂“ = mittlere, transkutan gemessene Sauerstoffsättigung während der Nacht; *mindestens 1 Leitsymptom oder 2 Begleitsymptome; **pneumologische oder neurologische Klinik mit Kompetenz in der NIV von Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen].

Die Indikation zur nächtlichen Beatmung wird heute häufig großzügig gestellt: Sobald sich bei nächtlichen Messungen Phasen einer schlafbezogenen Flachatmung (*REM-Schlaf-assoziierte Hypoventilation*) bzw. Weckreaktionen (*Arousals*) nachweisen lassen und diese zu Tagesmüdigkeit, Atemnot oder Kopfschmerz führen, kann die nächtliche NIV zur Besserung der Wachheit und Leistungsfähigkeit am Tage, in vielen Fällen auch der Lebensqualität beitragen. Steht der Patient einer Beatmung prinzipiell positiv gegenüber oder hat er noch keine Entscheidung gefällt, sollten Atmung und Lungenfunktion entsprechend dem im Schaubild vorgegebenen Schema in 3-monatigen Abständen beurteilt werden. Anderweitig behebbare Ursachen einer Atmungsstörung (z.B. Herzschwäche, nasale oder bronchiale Enge) müssen adäquat behandelt sein. Bei rasch progredientem Verlauf oder bulbärer ALS sollte frühzeitig mit einer Maskenbeatmung (= nicht-invasive Ventilation = NIV) begonnen werden.

Bei der Indikationsstellung durch den Arzt sollten (nach ausführlicher Aufklärung) auch der Wille und die Persönlichkeit des Patienten, sein allgemeiner Gesundheitszustand, der soziale Hintergrund und das Vorhandensein einer geeigneten pflegerischen und technischen Infrastruktur berücksichtigt werden.

Welche Effekte sind durch eine nicht-invasive Maskenbeatmung zu erwarten?

Es liegen zahlreiche Untersuchungen zur Anwendung der NIV bei der ALS vor. Die Ergebnisse dieser Untersuchungen lassen sich so zusammenfassen:

- Die NIV hilft beim Nachweis einer schlafbezogenen Atemstörung in vielen Fällen die Schlafqualität zu verbessern
- Konzentrationsfähigkeit und Tagesmüdigkeit bessern sich
- Belastbarkeit, Leistungsfähigkeit und Atemsituation am Tage bessern sich
- Schwere Infekte treten seltener auf, die Atemmuskulatur kann sich nachts erholen
- die nichtinvasive Beatmung kann bei ALS-Betroffenen ohne Lähmung der Schlundmuskulatur (Bulbärparalyse) das Überleben deutlich verlängern
- bei ALS-Patienten mit Bulbärparalyse sind positive Effekte nur zu erreichen, wenn sehr früh mit der Beatmung begonnen wird.

Wann kommt eine invasive Beatmung über ein Tracheostoma in Frage?

Eine Beatmung über Tracheostoma ist bei der ALS über viele Jahre möglich. Wir beobachteten bei tracheotomierten Patienten, dass spätestens nach 1-2 Jahren eine Lähmung der gesamten Willkürmuskulatur - bis auf die Augenmuskeln und die sie umschließende Muskulatur - eintrat. Bei 10-30% der Patienten geht nach mehr als 3 Jahren Beatmung auch die Fähigkeit zu zwinkern verloren. Immer wieder kommt es zu unerwarteten Todesfällen, wohl aufgrund einer autonomen Dysregulation. Die Lebensqualität wird von den Patienten in dieser Situation sehr unterschiedlich beurteilt. Soweit die Pflege durch Angehörige erfolgt, ist deren Belastung in der Regel enorm, häufig sind bei ihnen sekundäre körperliche und psychische Reaktionen zu beobachten.

Indikation für eine NIV oder für eine invasive Beatmung

Nicht-invasive Beatmung (NIV)

- Deutliche CO₂-Erhöhung (Hypercapnie) während des Tages mit Symptomatik einer Atemfunktionsstörung (z.B. morgendlicher Kopfschmerz, Durchschlafstörung, Tagesmüdigkeit, Alpträume) oder
- signifikanter nächtlicher Sauerstoffmangel (Phasen der Unterbeatmung mehr als 5% der Schlafzeit)
- nächtlicher Anstieg des tcCO₂ über 50 mmHg.

Invasive Beatmung

Der Patient erfüllt die Voraussetzungen für eine NIV und Folgendes liegt vor

- inadäquater Hustenstoß trotz des Einsatzes mechanischer Hustenhilfen
- Schluckstörung (Dysphagie) mit wiederholten Pneumonien
- Ineffizienz der NIV
- Beatmungsnotwendigkeit von mehr als 16 Stunden / Tag (relative Indikation, einige Patienten tolerieren eine nichtinvasive Dauerbeatmung)

Aufklärung durch den Arzt und Entscheidungen zur Beatmung (Patientenverfügung)

Voraussetzung für die Entscheidung zur außerklinischen Beatmung ist eine umfassende Information der ALS-kranken Person und ihrer pflegenden

Angehörigen über Art und Verlauf der Erkrankung, die Konsequenzen einer Beatmung und die Organisation und Finanzierung der notwendigen Beatmungspflege. Das aufklärende Gespräch muss deutlich machen, dass die Progredienz der Erkrankung durch die Beatmung zwar nicht aufgehalten wird, sich aber bei fortgeschrittener Atemschwäche das Allgemeinbefinden deutlich verbessern bzw. stabilisieren kann. Eine frühzeitige Aufklärung, spätestens beim Auftreten erster subjektiver Symptome, verhindert Entscheidungszwänge in Notfällen und ermöglicht eine solide Entscheidung für die außerklinische Beatmung.

Eine Patientenverfügung sollte den Beatmungswunsch bzw. die Ablehnung einer Beatmung oder Beatmungsform beinhalten. Dabei geht es um Entscheidungen zu folgende Behandlungsoptionen:

- Option 1: Maximaltherapie: Beim Nachweis der CVI und einer entsprechenden subjektiven Symptomatik sollte frühzeitig zunächst mit der NIV begonnen werden. Wenn beim akuten Auftreten einer Atmungsinsuffizienz die NIV ineffektiv ist, wünscht der Patient eine invasive Beatmung. Gelingt die Respiratorentwöhnung nicht mit Maskenbeatmung, will der Patient die invasive Beatmung über eine Tracheotomie fortsetzen.

- Option 2: Zwar ist NIV zur Therapie der Atmungsinsuffizienz erwünscht; eine Intubation bzw. Tracheotomie wird jedoch vom Patienten abgelehnt.
- Option 3: Palliativtherapie und Ablehnung jeder Form der Beatmung.

Weiterführende Informationen

- Einen Film (DVD) zur Beatmung bei ALS können Sie bei der DGM bestellen
- S2k – Leitlinie „Nichtinvasive und invasive Beatmung als Therapie der chronischen respiratorischen Insuffizienz“, herausgegeben von der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin e.V., Download: www.awmf.org (> Leitlinien > Leitliniensuche)
- Deutsche Interdisziplinäre Gesellschaft für Außerklinische Beatmung (DIGAB) e.V. (<http://www.heimbeatmung.de/index.html>) Die DIGAB unterstützt die Forschung und führt jährlich einen interdisziplinären Kongress zu Themen der häuslichen Beatmung durch. Sie bietet Fortbildungen für Ärzte, medizinisches Personal und Pflegefachkräfte an.

6.4 Finanzierung der Pflege bei Heimbeatmung

Bei den Kosten für die Pflege langzeitbeatmeter Menschen unterscheidet man zwischen Leistungen der sozialen Pflegeversicherung und Leistungen der gesetzlichen Krankenversicherung. Bei der häuslichen Krankenpflege (HKP) nach § 37 SGB V (gesetzliche Krankenversicherung) wird ein Patient zu Hause von Pflegefachkräften versorgt. Dies kann neben der medizinischen Versorgung auch die Körperpflege, Ernährung, Mobilität und die hauswirtschaftliche Versorgung umfassen. Die HKP ist eine Leistung der Krankenkasse. Sie darf nicht mit der „häuslichen Pflege“ der Pflegeversicherung (SGB XI) verwechselt werden, über die Grundpflege (Körperhygiene, Ernährung, Mobilität und Unterstützung im Alltag) finanziert wird. Vorrangiges Ziel der HKP ist die Sicherung der medizinischen Behandlungsmaßnahmen im gewohnten sozialen Umfeld. Der verordnende Arzt (der

Klinikerarzt vor der Entlassung aus dem Krankenhaus, der Hausarzt, wenn der Betroffene zu Hause ist) sollte auf dem Formular „Verordnung häuslicher Krankenpflege“ klar benennen:

- ärztliche Behandlungsziele
- notwendige Behandlungsmaßnahmen
- Konsequenzen im Falle einer Unterlassung

Bei der Verordnung werden alle medizinisch-pflegerisch notwendigen Maßnahmen (Behandlungspflege) benannt, die den Einsatz qualifizierten Pflegepersonals erfordern, soweit nicht pflegende Angehörige in diese Tätigkeiten eingearbeitet werden können. Beispiele hierfür sind Überwachung der Vitalfunktionen, Einstellung und Wartung der Geräte, Absaugen, Wundversorgung, Medikamentengabe, usw.

Bei Privatversicherten sind die Geld- und Sachleistungen für die häusliche Krankenpflege mit den Leistungen der gesetzlichen Krankenkassen vergleichbar. Der Anspruch auf häusliche Krankenpflege gilt sowohl in der eigenen Wohnung als in allen anderen Wohnformen, zum Beispiel in Wohngemeinschaften.

24-Stunden-Intensivpflege

Bei der Finanzierung ist ausschlaggebend ob eine Pflegefachkraft ständig anwesend sein muss. Menschen, die invasiv beatmet werden, haben einen Anspruch auf eine 24-stündige Intensivpflege. Das meint eine ständig anwesende, angeleitete Pflegeperson, die bei Bedarf unmittelbar eine notwendige Tätigkeit (z. B. Absaugen, Wiederanschließen des Schlauchsystems) aufnehmen kann.

Wenn Sie aufgrund der mit der ALS-Erkrankung verbundenen Muskelschwäche das Beatmungsgerät nicht selbständig bedienen können oder sich bei Komplikationen (z. B. Ausfall des Beatmungsgerätes, Stromausfall, Verrutschen der Atemmaske, usw.) nicht hinreichend selbst helfen können, sollten Sie ebenfalls den Anspruch auf 24-Stunden-Intensivpflege geltend machen. Der Bedarf liegt vor, wenn der Pflegeaufwand deutlich erhöht und die

Notwendigkeit einer Hustenassistenz oder des Absaugens gegeben ist. Das einfache An- und Ablegen einer Beatmungsmaske ist kein Bestandteil der Behandlungspflege, sondern wird (vergleichbar mit dem Be- und Entkleiden) der Grundpflege zugeordnet.

Während der 24-Stunden-Intensivpflege fallen neben der Behandlungspflege auch grundpflegerische Leistungen an. Die Finanzierung der reinen Grundpflegezeiten wird zu je 50 Prozent von der Krankenkasse und der Pflegeversicherung getragen.

Weitere Informationen:

- DGM-Information: Assistenz und Pflege
- Deutsche Interdisziplinäre Gesellschaft für Außerklinische Beatmung (DIGAB), www.digab.de
- HKP-Richtlinie: Gemeinsamer Bundesausschuss (G-BA), www.g-ba.de
- Verständliche Informationen zur Finanzierung der Beatmungspflege finden Sie auch auf den Internetseiten des bundesweiten Intensivpflegedienstes „Gesellschaft für medizinische Intensivpflege (GIP)“: www.gip-intensivpflege.de (> Intensivpflege für Erwachsene > Finanzierung außerklinischer Intensivpflege)

6.5 Luftröhrenschnitt (Tracheotomie) und Umgang mit Notfallsituationen

*Dr. med. Martin Groß, Facharzt für Neurologie
Klinik für Neurologische Intensivmedizin und
Frührehabilitation, Evangelisches Krankenhaus
Oldenburg*

Ob man die Durchführung eines Luftröhrenschnitts wünscht, ist eine der am schwierigsten zu beantwortenden Fragen im Erkrankungsverlauf der ALS. Einerseits stellt der Luftröhrenschnitt einen besonders schwerwiegenden Eingriff in die Unversehrtheit des Körpers dar und zieht ein erhebliches Maß an Pflege- und Überwachungsbedarf nach sich. Andererseits kann das Vorhandensein eines Luftröhrenschnitts die Überlebenszeit deutlich verlängern und bei Problemen mit einer bereits bestehenden Maskenbeatmung das Wohlbefinden verbessern.

Hinzu kommt, dass sowohl der Kenntnisstand bezüglich der Auswirkungen des Luftröhrenschnitts als auch die persönliche Haltung gegenüber der Methode bei beratenden Ärzten äußerst unterschiedlich sind. Außerdem sind viele ärztliche Behandlungsempfehlungen nicht durch wissenschaftliche Untersuchungen abgesichert.

Es ist also sehr hilfreich, über ein Grundlagenwissen über den Luftröhrenschnitt zu verfügen, um mit den beratenden Ärzten gemeinsam eine fundierte Entscheidung treffen zu können.

Was ist ein Luftröhrenschnitt?

Beim Luftröhrenschnitt wird unterhalb des Kehlkopfes eine künstliche Verbindung von der Vorderseite des Halses zur Luftröhre geschaffen, in die

anschließend als dauerhafter, stabiler Zugang von außen zur Luftröhre und zur Lunge ein gebogenes Röhrchen eingelegt wird (Trachealkanüle). Zumeist verfügt die Trachealkanüle über einen aufblasbaren Ballon (Cuff), der die Luftröhre nach oben gegenüber dem Kehlkopf und dem darüber liegenden Rachenraum abdichtet. Dieses schützt die Luftröhre vor herablaufendem Speichel und verhindert bei der Beatmung ein Entweichen der Luft durch Mund oder Nase.

Welche Arten des Luftröhrenschnitts gibt es und welche ist für mich oder meinen Angehörigen geeignet?

Bei der sogenannten dilatativen Tracheotomie oder Punktionstracheotomie wird zunächst eine kleine Öffnung geschaffen, welche mit einem speziellen Instrument aufgedehnt wird. Vorteil der dilatativen Tracheotomie ist, dass diese von Ärzten der Intensivstation sehr schnell angelegt und leicht wieder rückgängig gemacht werden kann. Nachteil ist die häufig auftretende schnelle Schrumpfung des Luftröhrenschnitts beim spätestens nach vier Wochen erforderlichen Wechsel der Trachealkanüle. Die chirurgische oder operative Tracheotomie wird im Rahmen einer deutlich aufwändigeren Operation durchgeführt und schafft in der Regel stabile Verhältnisse im Bereich des Luftröhrenschnitts, so dass Wechsel der Trachealkanüle durch geschulte Personen meist einfach und gefahrlos erfolgen kann.

Da der Luftröhrenschnitt bei der ALS in der Regel dauerhaft erforderlich ist, ist in den meisten Fällen die operative Tracheotomie anzuraten.

Warum wird ein Luftröhrenschnitt durchgeführt?

Ursächlich ist in erster Linie die Kombination aus einer Störung der Schluckfunktion mit Sich-Ver-schlucken an Nahrung und Speichel (Speichel-aspiration) und einer Hustenschwäche, aufgrund derer Sekret nicht mehr aus den Bronchien und der Luftröhre abgehustet werden kann. Der resultierende Sekretverhalt führt wiederum zu Atemnot, Lungenentzündungen oder lebensbedrohlichen Verlegungen der Atemwege. Während eine Maskenbeatmung zwar eine Schwäche der Atemmuskulatur ausgleichen kann, ist sie keine effektive Behandlung der Schluckstörung und der Husteninsuffizienz. Wenn auch eine Anpassung

der Kostform, sogar mit Ernährung über eine PEG-Sonde und eine intensive Atemtherapie inklusive der Verwendung eines Hustenassistenten über die Beatmungsmaske den Sekretverhalt nicht mehr beheben können, kann der Luftröhrenschnitt als einzige Maßnahme das Überleben sichern.

Sollte abgewartet werden, bis der Luftröhrenschnitt notfallmäßig erfolgen muss?

Grundsätzlich werden der notfallmäßige und der nicht-notfallmäßige (elektive) Luftröhrenschnitt unterschieden. Eine Notfallsituation kann beispielsweise auftreten, wenn Atemwegsinfektionen oder medizinische Eingriffe das bereits geschwächte Atmungssystem des an ALS Erkrankten zusätzlich belasten. In diesen Fällen muss oft notfallmäßig durch den Arzt ein Beatmungsschlauch durch den Mund in die Luftröhre eingeführt werden. Bei eingetretener Stabilisierung kann dieser wieder entfernt werden, bei instabiler Atemwegssituation und entsprechendem Patientenwillen wird ein Luftröhrenschnitt angelegt. Bedauerlicherweise erfolgen viele Tracheotomien notfallmäßig, obwohl dies mit einer erheblichen Gefährdung des Lebens und der Gesundheit verbunden ist.

Empfehlenswert ist die frühzeitige Auseinandersetzung mit der Frage, ob man einen Luftröhrenschnitt als Behandlungsmöglichkeit für sich selbst akzeptiert. Hierfür ist es ratsam, einen Arzt an einem qualifizierten Behandlungszentrum, welches über Erfahrung in der Maskenbeatmung, der Schluckdiagnostik und der Behandlung von ALS-Patienten mit Luftröhrenschnitt verfügt, als Ansprechpartner zu wählen.

Der nicht-notfallmäßige (elektive) Luftröhrenschnitt ist weniger riskant und belastend als der notfallmäßige. In beiden Fällen sollte eine Frührehabilitationsmaßnahme angeschlossen werden, während derer die Hilfsmittelversorgung optimiert und die häusliche Versorgung organisiert wird.

Wann sollte der Übergang von der Maskenbeatmung zur Beatmung über den Luftröhrenschnitt erfolgen?

Bei ausgeprägten Lähmungen der Muskulatur im Bereich von Mund, Rachen und Kehlkopf mit resultierender schwerer Störung des Schluckens und Hustens sowie Sekretverhalt in Luftröhre und Bronchialsystem erbringt die Beatmung mit der

Beatmungsmaske in der Regel weder eine Verlängerung des Überlebens, noch eine Verbesserung der Lebensqualität. Ein Luftröhrenschnitt ist dann in der Regel erforderlich.

Außerdem kann eine zunehmende Dauer der Maskenbeatmung zu Problemen mit der Toleranz der Beatmungsmaske führen (z. B. Druckstellen), in solchen Fällen ist ein Luftröhrenschnitt möglicherweise angenehmer.

Wie wirkt sich ein Luftröhrenschnitt auf meine Lebenserwartung aus?

Wissenschaftliche Daten geben Hinweise darauf, dass mit einer Verlängerung der Lebenserwartung durch einen Luftröhrenschnitt um 1 bis 1,5 Jahre gerechnet werden kann. Jedoch gibt es auch immer wieder Menschen mit ALS, bei denen eine weitaus größere Verlängerung der Lebensdauer durch den Luftröhrenschnitt erreicht wird. Entscheidend für eine nachhaltige Lebensverlängerung durch den Luftröhrenschnitt ist eine optimale pflegerische und atmungstherapeutische Versorgung mit optimaler Beatmungseinstellung und einem effektiven Sekretmanagement. Medikamentöse Speichelreduktion, optimale Inhalationstherapie, Einsatz von Trachealkanülen mit subglottischer Absaugung und Gebrauch eines Hustenassistenten sind bei Hustenschwäche unbedingt erforderlich.

Wie hoch ist die Lebensqualität nach einem Luftröhrenschnitt?

Mittlerweile ist wissenschaftlich erwiesen, dass auch Menschen mit einem mittelschweren bis schweren Behinderungsgrad eine gute, ja sogar ausgezeichnete Lebensqualität haben können. Dieses wird als Behinderungsparadox (disability paradox) bezeichnet. Auch weisen die wenigen Forschungsarbeiten zur Lebensqualität nach Luftröhrenschnitt darauf hin, dass die Lebensqualität von an ALS-Erkrankten mit und ohne Luftröhrenschnitt gleich hoch eingeschätzt wird. Da sich jedoch mutmaßlich vorwiegend Menschen, die ihre Lebensqualität ohnehin als hoch einschätzen, für einen Luftröhrenschnitt entscheiden, kann der Eingriff aufgrund der vorliegenden wissenschaftlichen Daten nicht grundsätzlich empfohlen werden. Jedoch kann geschlussfolgert werden, dass eine gute Lebensqualität auch nach einem Luftröhrenschnitt möglich ist.

Die Entscheidung für oder gegen einen Luftröhrenschnitt kann nur ganz individuell erfolgen. Sie sollte die persönliche Lebenszufriedenheit und Lebenssituation mit allen zur Verfügung stehenden Möglichkeiten der Optimierung von Teilhabe, pflegerischer Versorgung und Hilfsmittelausstattung einerseits, aber auch die aus medizinischer Sicht zu erwartende Lebenszeitverlängerung andererseits einbeziehen. Da im weiteren Erkrankungsverlauf sowohl aufgrund fortschreitender Lähmungen ein vollständiger Verlust der Kommunikationsfähigkeit eintreten kann, als auch die Lebensqualität im weiteren Erkrankungsverlauf deutlich nachlassen kann, sollte eine Patientenverfügung erstellt werden. Essentiell ist in jedem Fall die Beratung durch einen beatmungsmedizinisch, palliativmedizinisch und in der Unterstützen Kommunikation versierten Arzt.

Leben mit Luftröhrenschnitt aus der Sicht einer Betroffenen

„Seit über 16 Jahren bin ich an ALS erkrankt. Nach einem Herz- und Lungen-Stillstand Ende Oktober 2009, bekam ich einen Luftröhrenschnitt und werde seitdem beatmet. Ich wollte eigentlich nicht künstlich beatmet werden. Für mich war Atmung etwas so Intimes und Persönliches, dass es doch unmöglich von einer Maschine gesteuert werden könnte. Es fällt mir erst heute auf, wie ängstlich, fast panisch, ich damals bei den ersten Anzeichen von Atemnot reagierte. Um auf die nötige Sauerstoffsättigung zu kommen, musste mein Körper sich unheimlich anstrengen, was mir aber nicht mehr auffiel. Trotzdem kam ein Leben mit künstlicher Beatmung, auch Maskenbeatmung, für mich nicht in Frage. Ich wollte einfach nicht noch einen weiteren Kontrollverlust hinnehmen und fast wie „Darth Vader“ mit Schläuchen in mich und aus mir kommend, leben müssen. Heute bin ich unendlich dankbar darüber, beatmet zu werden. Wie entspannt meine Atmung heute doch ist. Mein Pflorgeteam und ich fühlen uns viel sicherer heute. Natürlich müssen verschiedene Gegebenheiten eingehalten werden, damit die Sicherheit der Betroffenen gewährleistet ist. Vor allem die größte Sorgfalt und das Feingefühl bei der Pflege sind wichtig.“

*Nathalie Scheer-Pfeifer,
Wäertvollt Liewen, Luxemburg*

Ist Sprechen mit Luftröhrenschnitt und Beatmung möglich?

Bei vielen Erkrankten kommt es nach dem Luftröhrenschnitt zu einer deutlichen Verschlechterung der Sprechfähigkeit. Wenn jedoch durch die ALS weder die Schluck- noch die Sprechmuskulatur zu stark betroffen sind, kann die Sprechfähigkeit auch unter Beatmung noch über einen längeren Zeitraum erhalten werden. Es muss dann jedoch eine geeignete Trachealkanüle ausgewählt werden und eine sorgfältige logopädische und ärztliche Einstellung in der Regel im Rahmen einer spezialisierten Frührehabilitationsbehandlung erfolgen.

Was bedeutet ein Luftröhrenschnitt für den Pflegebedarf und die Belastung der Angehörigen?

Der Luftröhrenschnitt bedeutet in der Regel, dass eine durchgängige Überwachung mit kurzfristiger Reaktionsbereitschaft durch speziell geschultes Pflegepersonal erfolgen muss. Die Belastung der Angehörigen durch eine solche anspruchsvolle Pflegesituation ist als überaus hoch einzuschätzen, so dass eine möglichst umfangreiche Entlastung durch professionelle Pflegekräfte anzustreben ist, damit die gemeinsame Zeit als bereichernd empfunden werden kann. Auch wird hierdurch die häufig vorhandene und sich bei manchen Erkrankten bis zum Todeswunsch steigende Befürchtung der Erkrankten gemindert, ihren Angehörigen nur noch zur Last zu fallen. Die professionelle Pflege kann zu Hause im Rahmen einer häuslichen 24-h-Intensivpflege, in einer sogenannten Intensivpflege-Wohngemeinschaft oder einer stationären Einrichtung der Phase F (aktivierende Langzeitpflege) erfolgen.

Welche Vorbereitungen sollten getroffen werden, damit Notfallsituationen schnell behoben werden können?

Wesentlich sind eine immer in greifbarer Nähe befindliche und am besten in einer Box oder Tasche zusammengepackte Notfallausrüstung und eine fundierte Schulung aller pflegenden Personen im Umgang mit Atmung und Atemweg. Eine detaillierte Ausführung hierzu würde den Umfang dieses Kapitels sprengen, aber im Folgenden sind wichtige Grundlagen zusammengefasst.

Zur Notfallausrüstung gehören:

- Beatmungsbeutel
- Notfall-Trachealkanüle (empfehlenswert: leicht einzusetzende Spiralkanüle, auf jeden Fall mit geringerem Außendurchmesser als die Standard-Trachealkanüle des Erkrankten)
- Gleitgel
- 10 ml-Spritze
- Trachealkanülen-Halteband
- Trachealspreizer
- Beatmungsmaske in dem Patienten angemessener Größe
- sterile Handschuhe

Bausteine der Schulung jeder Pflegeperson, auch der pflegenden Angehörigen, sollten sein:

- Absaugen durch die Trachealkanüle
- Umgang mit dem Insufflator-Exsufflator (Hustenassistent)
- Wechsel der Trachealkanüle
- Beatmung mit dem Beatmungsbeutel
- Beatmungstechnik inklusive Schlauchsystemen, Beatmungsmasken und MPG-Geräteeinweisung auf das Heimbeatmungsgerät
- Kardiopulmonale Reanimation

6.6 Palliative Beatmungsversorgung

Dr. med. Andreas Funke, Facharzt für Neurologie
Dr. med. Dagmar Kettemann,
Fachärztin für Neurologie
Prof. Dr. med. Thomas Meyer,
Facharzt für Neurologie
Ambulanz für ALS und andere
Motoneuronenerkrankungen
Charité – Universitätsmedizin Berlin

1. Möglichkeiten und Grenzen der Beatmungsversorgung

Bei der ALS kann durch unterschiedliche Faktoren eine Atemfunktionsstörung entstehen. Der häufigste Faktor ist eine Muskelschwäche der Atemmuskulatur (Zwerchfell, Rippenmuskulatur, Bauchmuskeln), die zu einer Atemschwäche (Hypoventilation), einer Verminderung des

Ansammlung von Speichel im Mund-, Rachen- oder Schlund-Bereich entstehen (Sialorrhoe). Für die Atemfunktionsstörung bestehen verschiedene Behandlungsoptionen (nicht invasive Beatmungstherapie, Hustenassistent, invasive Beatmung).

Eine Beatmungstherapie kann mit verschiedenen Belastungen verbunden sein (Verminderung der Patientenautonomie, Erhöhung der pflegerischen Aufwendungen, Fremdkörpergefühl durch Atemmaske, Krankenhausaufenthalt zur Anpassung von Atemmaske oder Hustenassistent). Die potentiellen oder tatsächlichen Belastungen durch eine Beatmungstherapie werden vom Patienten gegenüber den Vorteilen der Beatmung abgewogen. Bei einem Überwiegen der Belastungen gegenüber den erzielbaren Vorteilen ist der Verzicht auf eine Beatmungsversorgung gerechtfertigt und möglich

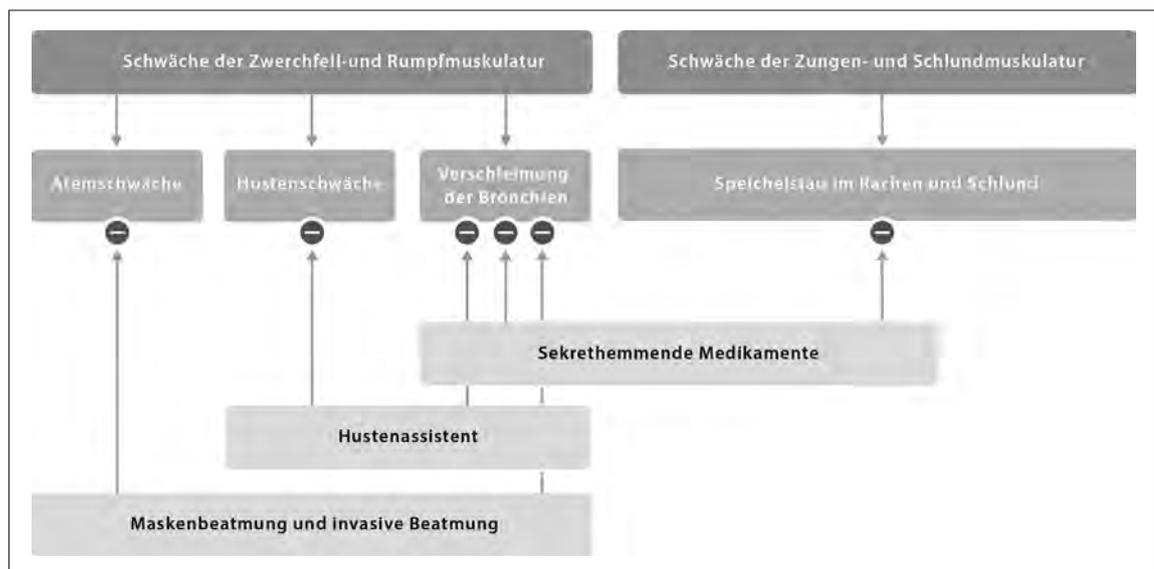


Abb. 1: Ursachen, Symptome und Behandlungsoptionen von Atemfunktionsstörung bei der ALS.

Hustenstoßes (Hustenschwäche) und eine Anreicherung von Sekreten in den Bronchien (bronchiale Sekretretention) führt. Die Hypoventilation hat eine Anreicherung von Kohlendioxid im Blut („Kohlendioxid-Retention“) und damit verbundene Symptome (Schlafstörung, Tagesmüdigkeit, Atemanstrengung) zur Folge. Neben der Schwäche der Atemmuskulatur kann eine Schwäche der Zungen- und Schlundmuskulatur ein weiterer Faktor der ALS-bedingten Atemfunktionsstörung sein. Sie kann durch eine Verengung oder Verlegung der oberen Atemwege (Erschlaffung oder Steifigkeit der Zunge und des Schlundes) oder durch

(Zurückhaltung von Beatmungstherapie). In diesem Fall können Medikamente genutzt werden, die eine Linderung der Atemanstrengung oder der Atemwegverengung ermöglichen. Die Abschirmung von belastenden Symptomen durch geeignete Medikamente wird als „Palliation“ bezeichnet.

2. Palliativversorgung bei Atemschwäche oder Verengung der Atemwege

Die ALS-bedingte Atemschwäche (Hypoventilation) oder Verengung der Atemwege (Obstruktion) kann mit unterschiedlichen Symptomen und

Beschwerden verbunden sein. Typische Merkmale der Hypoventilation sind eine Atemanstrengung (Dyspnoe) sowie eine Abgeschlagenheit, Müdigkeit bis hin zur Schläfrigkeit. Letzte Symptome gehen auf die o. g. Kohlendioxid-Anreicherung im Blut zurück. Die Atemwegsobstruktion (durch Sekrete im Rachen, Schlund oder in den Bronchien) kann als plötzliche und schwerwiegende Atemanstrengung oder „Lufthunger“ erlebt werden (Verschlucken am eigenen Speichel; Sekretansammlung im Mund; Schwierigkeiten, Bronchialsekrete abzu husten).

Die Symptome der Obstruktion werden oftmals als belastend erlebt und erfordern eine Behandlung mit schleimhemmenden oder dämpfenden Medikamenten. Besonders geeignet sind bestimmte Morphin-Präparate, die eine Abschirmung (Palliation) ermöglichen. Morphine und andere palliative Medikamente können mit einem „Doppeleffekt“ verbunden sein. Darunter ist zu verstehen, dass diese Medikamente zu einer Linderung von Symptomen führen, aber zugleich mit einer Verkürzung der verbleibenden Lebensspanne verbunden sein können.

Eine Verkürzung der Lebenszeit durch palliative Medikamente ist dann möglich, wenn die Atemfunktion durch die ALS ohnehin hochgradig eingeschränkt ist und der beruhigende Effekt des Medikamentes zu einer weiteren Dämpfung der Atemfunktion führt. In der Folge können die Medikamente zu einer Schläfrigkeit (Sedierung) führen, die im Einzelfall auch die körpereigene Kohlendioxid-Anreicherung verstärken und den Sterbeprozess beschleunigen, der sich ohne Medikation zu einem etwas späteren Zeitpunkt eingestellt hätte. Vor einer Behandlung mit palliativen Medikamenten (z. B. mit Morphinen und Benzodiazepinen) sollten die Betroffenen und ihre Angehörigen über den möglichen Doppeleffekt informiert und beraten werden.

Insgesamt ist die palliativmedizinische Behandlung eine Ergänzung oder Alternative zur Beatmungstherapie, wenn die Möglichkeiten der Beatmung ausgeschöpft sind oder die Patienten eine Beatmung nicht beginnen oder fortführen möchten. Die palliativmedizinische Behandlung sollte von einem in der Palliativmedizin erfahrenen Arzt durchgeführt werden. Die Behandlung kann meist in der Häuslichkeit erfolgen. Zumeist ist die Versorgung auf einer Palliativstation oder in einem

Hospiz nicht erforderlich. Sie kann jedoch zur Optimierung der Behandlung und Entlastung von Angehörigen sinnvoll sein. In der palliativmedizinischen Betreuung ist eine intensive Beratung der Patienten, Angehörigen und des Pflegepersonals zu den Zielen und Möglichkeiten der medikamentösen Behandlung von besonderer Bedeutung. Die notwendigen Medikamente sollten beim Patienten vorrätig sein. Nahe Angehörige und das betreuende Pflegepersonal sollten über den zielgerichteten Einsatz der Medikamente informiert werden.

3. Symptome und Behandlungsmöglichkeiten

Das Ziel der Palliativversorgung ist eine Linderung von Beschwerden. Die folgenden Symptome der ALS-bedingten Atemfunktionsstörung können durch geeignete Medikamente gelindert werden:

3.1. Behandlung von innerlicher Unruhe, Angst und Atemanstrengung durch Benzodiazepine:

Benzodiazepine sind Substanzen, die neben einer angstlösenden Wirkung auch eine Beruhigung (Sedierung) bewirken können. Sie stehen unter anderem als Sublingualtabletten (Ablage unter der Zunge) zur Verfügung (Lorazepam, z. B. Tavor expidet®), die über eine direkte Aufnahme über die Mundschleimhaut einen raschen Wirkeintritt zeigen. Sie können auch bei einer Störung des Schluckens eingesetzt werden.

3.2. Behandlung von Sekretobstruktion durch sekret hemmende Medikamente:

Die Bildung von überschüssigem Speichel (Sialorrhoe) in der Mundhöhle und im Rachen kann durch sekret hemmende Medikamente (z. B. Amitriptylin, Scopolamin, Pirenzepin, Atropin) versucht werden. Die Behandlung von bronchialer Sekretbildung ist schwieriger. Eine mögliche Behandlungsoption ist die Gabe von Butylscopolamin (durch subkutane Injektion oder durch eine Infusionstherapie). Bei starker Sekretbildung kann es auch sinnvoll sein, dämpfende Morphine einzusetzen, um das belastende Gefühl der Sekretverlegung zu überdecken – ohne, dass eine Entfernung des Sekretes möglich ist (s. u.).

3.3. Behandlung von Atemanstrengung durch Sauerstoff:

Die Gabe von Sauerstoff (über eine „Nasenbrille“) kann einen positiven Effekt auf die Atemanstrengung haben. Mit der Gabe von Sauerstoff, die über eine Sauerstoffflasche auch zu

Hause angeboten werden kann, wird die Sauerstoffsättigung im Blut erhöht, das mögliche Gefühl von Lufthunger und Atemanstrengung reduziert sowie eine Entlastung der Atemfunktion erreicht. In der Folge kann es (wie bei der Gabe von Morphinen und Benzodiazepinen) zu einem Doppelfekt kommen. Auch durch die Sauerstoffgabe kann eine Reduktion der Atemfunktion und damit eine Verminderung der verbleibenden Lebensspanne entstehen. Dieser lebenszeitverkürzende Effekt ist als Bestandteil eines Palliativkonzeptes zu rechtfertigen, um belastende Symptome abzuwenden.

3.4. Behandlung von Angst, Atemanstrengung und Sekretobstruktion durch Morphine: Morphine in ihren unterschiedlichen Wirkstärken und Darreichungsformen (Tablette, Schmelztablette, Injektionslösung oder nasales Spray) verfügen über sehr breite Eigenschaften, die für die Linderung von Atemanstrengung, Unruhe und Angst sowie die Abschirmung bei Sekretobstruktion geeignet sind. Morphine bewirken eine Entspannung von Muskulatur einschließlich der Atemmuskulatur, eine Besserung des venösen Rückstroms (Entlastung eines Blutstaus in den Lungen), eine

psychische Entspannung bis hin zu einer leichten Euphorisierung und (in Abhängigkeit von der Dosierung) zu einer Schläfrigkeit (Sedierung), die bei schweren Belastungszuständen erwünscht sein kann. 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. Im Einzelfall kann die Gabe von Morphinen mit einer Medikamentenpumpe durchgeführt werden. Dabei erfolgt eine Infusion mit einer dünnen Injektionsnadel in das Unterhautgewebe (Subkutannadel). Diese Art der Gabe kann auch zu Hause erfolgen und bietet die Möglichkeit, die Medikamentengabe rasch und individuell anzupassen.

4. Therapiebegrenzung & Behandlungsabbruch

Durch eine Beatmungstherapie (mit Maskenbeatmung, Hustenassistenz oder invasiver Beatmung) kann eine Lebensverlängerung und Verbesserung

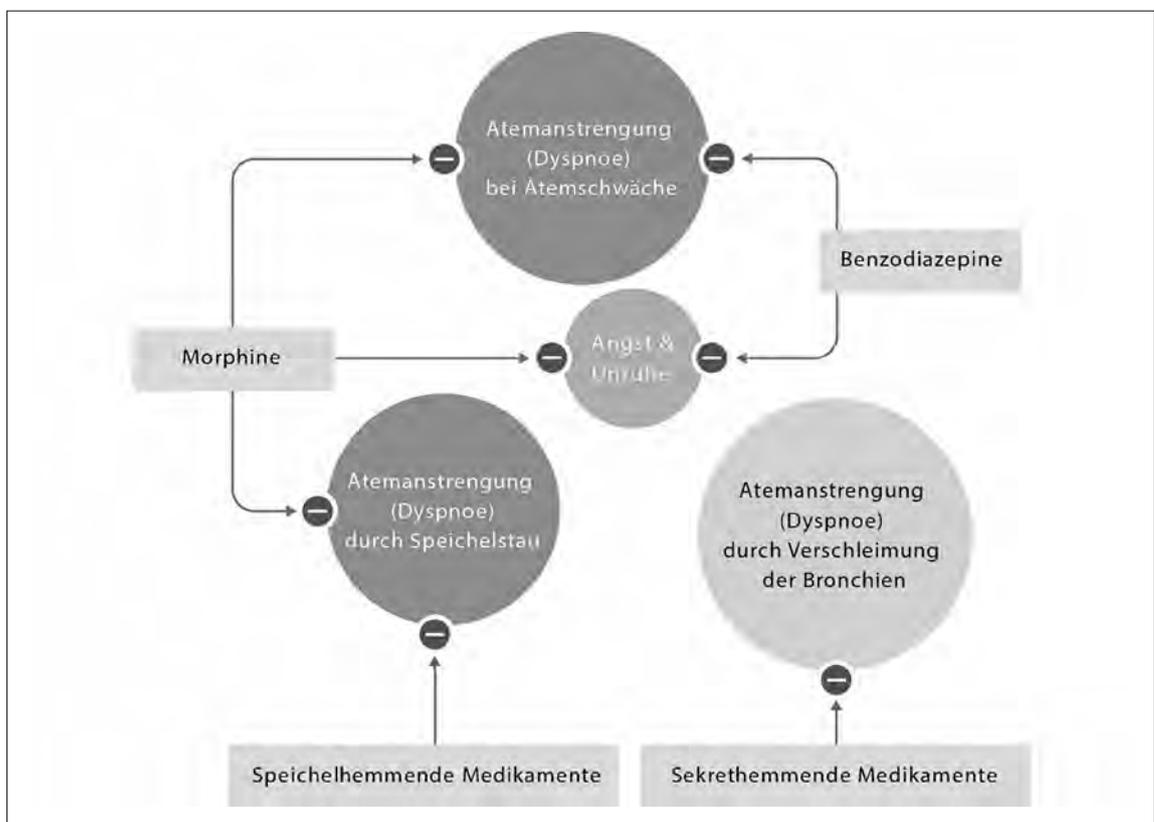


Abb. 2: Mögliche Symptome und palliative Medikamente zur Symptomlinderung bei einer ALS-bedingten Atemmuskulaturstörung.

der Lebensqualität bei einem Teil der Patienten erreicht werden. Die Belastungen der Beatmungstherapie können für den einzelnen Patienten so hoch sein, dass bereits auf die Einleitung einer Beatmungsversorgung verzichtet wird (Therapiebegrenzung). Eine davon unterschiedliche und besondere Situation liegt vor, wenn Patienten eine Beatmungstherapie bereits begonnen haben und sich im Verlauf der Erkrankung entschließen, diese Versorgung abzusetzen (Behandlungsabbruch). Aus Gründen des Fortschreitens der Erkrankung, der fehlenden Hoffnung auf Heilung, des Verlustes der Kommunikation und der Mobilität entschließt sich ein Teil der Patienten, die bestehende Beatmungstherapie nicht mehr fortzuführen. Sie entscheiden sich dann für eine palliativmedizinische Behandlung.

Medizinethisch und juristisch ist der Wunsch nach Beendigung einer Beatmungstherapie und die Einleitung einer Palliativversorgung möglich und statthaft. Durch die Nichtbenutzung des Atemhilfsmittels tritt wieder der natürliche Krankheitsverlauf der ALS ein; das Sterben wird zugelassen.

Die Willensbekundung des Patienten zur Beendigung der Beatmungstherapie muss konsistent und nachvollziehbar im direkten Arzt-Patientenkontakt dokumentiert und wiederholt werden.

Bei erloschener Kommunikation des Patienten finden Entscheidungen zum Abbruch von Beatmungstherapie in Abstimmung mit dem Vorsorgebevollmächtigten statt. Das Vorliegen einer Patientenverfügung kann bei der ärztlichen Entscheidungsfindung zugunsten einer Palliativversorgung von hoher Relevanz sein. Bei der Erstellung einer Patientenverfügung ist empfehlenswert, zwischen einer Therapiebegrenzung und einem Behandlungsabbruch zu unterscheiden.

Die meisten Muster für Patientenverfügungen, die im Umlauf sind, thematisieren den Verzicht auf „künstliche Ernährung“, „künstliche Beatmung“ und „Wiederbelebung“ (Therapiebegrenzung). Für Menschen mit ALS (die häufig mit einer PEG oder Maskenbeatmung versorgt sind) ist es darüber hinaus sinnvoll, dass Kriterien festgelegt werden, bei denen eine bereits bestehende PEG, Maskenbeatmung oder invasive Beatmung beendet werden soll (Behandlungsabbruch). So wurden Patientenverfügungsmuster entwickelt, die typische Entscheidungssituationen der Therapiebegrenzung und des Behandlungsabbruchs bei der ALS adressieren.

Weiterführende Informationen

- www.als-charite.de (u. a. Patientenverfügung)

7 Pflege und Versorgung

7.1 Pflege und Pflegeversicherung

Wenn das Thema Pflege aufkommt, stellen sich sowohl für Betroffene als auch für Angehörige viele Fragen. Viele Menschen wünschen sich im Pflegefall zuhause versorgt zu werden. Nicht immer ist dies gut möglich. Manchmal ist der Umzug in eine stationäre Pflegeeinrichtung oder Wohngemeinschaft die passende Entscheidung. Wichtig ist es, sich mit den verschiedenen Möglichkeiten und Unterstützungsformen gut auseinanderzusetzen und beraten zu lassen.

Bedenken Sie, dass Pflege ein andauernder Prozess ist, in dem sich die Anforderungen immer wieder verändern, Lösungen verhandelt und oft Kompromisse gefunden werden müssen. Die Unterstützung in der Pflege kann und muss immer wieder situationsbedingt angepasst werden.

Hilfreiche Fragen vor Beginn der Planung

- Wer soll, kann (körperlich, psychisch, zeitlich) und ist bereit zu pflegen? Möchte ich und kann ich von meiner Familie, meinem Partner oder Freunden gepflegt werden oder möchte ich auf die Unterstützung durch einen Pflegedienst zurückgreifen?
- Bleibt neben der Pflege noch Raum für qualitative Familienzeit?
- Wie ist die Pflege finanzierbar?
- Ist die häusliche Pflege in den gegebenen Räumlichkeiten zu bewerkstelligen?

Leistungen der Pflegeversicherung für die pflegebedürftige Person

Ihr Ansprechpartner und wichtigster Kostenträger bei Pflegebedürftigkeit ist Ihre Pflegekasse. Sie ist an Ihre Krankenkasse angegliedert. Im Folgenden möchten wir Ihnen einen Überblick geben, welche Leistungen Sie von der Pflegeversicherung erhalten können.

Welche Voraussetzungen muss ich erfüllen, um Leistungen der Pflegeversicherung zu beantragen?

Pflegebedürftig im Sinne des Gesetzes (Sozialgesetzbuch, elftes Buch – Soziale Pflegeversicherung, SGB XI) sind Personen, die gesundheitlich bedingte Beeinträchtigungen der Selbstständigkeit und Fähigkeiten aufweisen und deshalb der Hilfe

durch andere bedürfen. Die Pflegebedürftigkeit muss auf Dauer für voraussichtlich mindestens sechs Monate bestehen und wird in fünf Pflegegrade eingeteilt.

Wann ist der richtige Zeitpunkt einen Antrag zu stellen?

Wenn Sie in einem der folgenden Bereiche in Ihrer Selbstständigkeit beeinträchtigt sind und Unterstützung benötigen, sollten Sie Beratung einholen und einen Antrag zu stellen:

- Mobilität
- Kognitive und kommunikative Fähigkeiten
- Verhaltensweisen und psychische Problemlagen
- Selbstversorgung
- Bewältigung von und selbständiger Umgang mit krankheits- oder therapiebedingten Anforderungen und Belastungen
- Gestaltung des Alltagslebens und sozialer Kontakte

Sie können Ihre Pflegebedürftigkeit im Internet mit einem Pflegerechner selbst einschätzen. Solche finden Sie unter dem Stichwort „Pflegegradrechner“.

Wie stelle ich den Antrag?

Der Antrag kann zunächst formlos telefonisch, schriftlich oder persönlich gestellt werden. Antragsteller ist immer die pflegebedürftige Person selbst. Wenn Familienangehörige, Nachbarn oder Freunde dies übernehmen, muss eine Vollmacht vorliegen. Erst später müssen Sie genauer angeben, welche Leistungen Sie nutzen wollen. Die Formulare bekommen Sie von Ihrer Pflegekasse zugesandt, bei vielen Kassen kann man sie auch online herunterladen.

Tipps und Hinweise

Sämtliche Leistungen werden erst ab dem Monat der Antragstellung bezahlt. Stellen Sie den Antrag also so früh wie möglich. Legen Sie, falls vorhanden, ärztliche Bescheinigungen bei. Diese sollten nicht älter als ein Jahr sein und die vorliegende Erkrankung und den daraus entstehenden Pflegebedarf darstellen. Informieren Sie in jedem Fall Ihren behandelnden Arzt über den Antrag. Mit dem Antrag unterschreiben Sie eine Entbindung des Arztes von der Schweigepflicht.

Wie wird die Pflegebedürftigkeit festgestellt?

Binnen 20 Arbeitstagen nach Eingang des Antrags muss die Pflegekasse einen Termin für eine Begutachtung bei Ihnen zu Hause ermöglichen, bei dem die Pflegebedürftigkeit geprüft wird. Dieser Termin wird schriftlich angekündigt. Zu gesetzlich Versicherten kommt in der Regel ein Gutachter des Medizinischen Dienstes der Krankenkassen (MDK), zu privat Versicherten ein Gutachter der Firma Medicproof.

Verkürzte Begutachtungsfristen gelten,

- wenn sich der Versicherte zum Zeitpunkt der Antragstellung im Krankenhaus, einer stationären Rehabilitationseinrichtung oder einem Hospiz befindet und Hinweise vorliegen, dass zur Sicherstellung der Weiterversorgung eine Begutachtung innerhalb der Einrichtung vorgenommen werden muss
- oder wenn die pflegende Person dem Arbeitgeber die Inanspruchnahme von Pflegezeit nach dem Pflegezeitgesetz angekündigt hat.

In diesem Fall muss die Begutachtung unverzüglich, spätestens innerhalb einer Woche, in der Einrichtung durchgeführt werden.

Der Gutachter muss Sie fragen, ob Sie sein Gutachten zugeschickt bekommen wollen. Nehmen Sie dies auf jeden Fall in Anspruch, damit Sie nachvollziehen können, wie die Einstufung oder ggf. auch Ablehnung durch die Pflegekasse zustande gekommen ist.

Bitte beachten Sie

Auf Grundlage des Gutachtens entscheidet die Pflegekasse (nicht der Gutachter!), ob und welcher Pflegegrad Ihnen zusteht.

Lassen Sie sich beraten und legen Sie Widerspruch ein, wenn Sie mit dem Bescheid der Pflegekasse nicht einverstanden sind.

Wenn sich Ihre gesundheitliche Situation verschlechtert, können Sie eine Höherstufung beantragen.

Wie werden die Leistungen der Pflegeversicherung erbracht?

Die Höhe der Leistungen hängt von dem jeweils bewilligten Pflegegrad ab.

Pflegegeld erhalten Sie, wenn Angehörige oder ehrenamtlich tätige Pflegepersonen die Pflege übernehmen. Voraussetzung ist, dass die „körperbezogenen Maßnahmen“ (wie Waschen, Anziehen, Toilettengang) und die „pflegerischen Betreuungsmaßnahmen“ (wie Spaziergehen, Aufrechterhalten von sozialen Kontakten, Vorlesen) sowie die „Hilfen zur Haushaltsführung“ (dazu gehören Einkaufen, Kochen, Wäschewechsel) sichergestellt sind. Die Pflegekasse zahlt das Pflegegeld monatlich im Voraus direkt an die pflegebedürftige Person. Über den Betrag kann diese frei verfügen.

Entscheiden Sie sich für die Pflege durch einen ambulanten Pflegedienst, rechnet dieser direkt mit Ihrer Pflegekasse ab, dafür beantragen Sie Pflegeschleistungen.

Beide Leistungsarten können auch miteinander kombiniert werden.

Leistungen für pflegende Angehörige und ehrenamtlich tätige Pflegepersonen

Als Pflegeperson im Sinne der Pflegeversicherung gilt, wer mindestens 10 Stunden, verteilt auf mindestens zwei Tage pro Woche in häuslicher Umgebung pflegt. Pflegepersonen werden über die Pflegekasse renten- und unfallversichert.

Die Leistungen für Pflegepersonen sollen dazu beitragen, die ambulante Pflege im häuslichen Umfeld zu sichern und aufrecht zu erhalten. Pflegepersonen sollen auf den Pflegealltag vorbereitet, im Pflegealltag entlastet und im Falle der Verhinderung (z. B. durch Krankheit oder Urlaub) vertreten werden. Auch eine vorübergehende stationäre Unterbringung der pflegebedürftigen Person kann finanziert werden. Die Leistungen für Pflegepersonen können kombiniert und individuell auf die jeweilige Situation angepasst werden.

Verhinderungspflege

Voraussetzung ist, dass die versicherte Person mindestens in Pflegegrad 2 eingestuft ist und seit mindestens 6 Monaten in häuslicher Umgebung von einer privaten Pflegeperson gepflegt wird. Die Verhinderungspflege kann stunden- oder tageweise in Anspruch genommen werden. Der Grund der Verhinderung ist nicht ausschlaggebend.

Die Pflegeversicherung gewährt Leistungen der Verhinderungspflege bis zu 6 Wochen im Kalenderjahr. Wenn Sie die Verhinderungspflege beispielsweise in Anspruch nehmen, um in den Urlaub zu fahren, wird das Pflegegeld für die Dauer der Maßnahme zur Hälfte weiter bezahlt. Die Hälfte des Anspruches von Leistungen auf Kurzzeitpflege kann zusätzlich auf die Verhinderungspflege übertragen werden. Ein formloser Antrag genügt, manche Pflegekassen halten hierfür Formulare bereit.

Falls es um eine vorhersehbare Verhinderung geht, ist es sinnvoll, dies im Vorfeld mit der Pflegekasse abzusprechen. Bei ungeplanten Ereignissen ist eine Beantragung auch nachträglich möglich.

Kurzzeitpflege

Während die Verhinderungspflege in der Regel ambulant durchgeführt wird, deckt die Kurzzeitpflege die Kosten für eine stationäre Unterbringung ab. Sie kann beantragt werden, wenn die häusliche Pflege zeitweise nicht oder noch nicht im erforderlichen Umfang sichergestellt werden kann. Es besteht ein jährlicher Anspruch von bis zu 4 Wochen Kurzzeitpflege in einer vollstationären Einrichtung, der mit Mitteln aus der Verhinderungspflege um weitere 4 Wochen aufgestockt werden kann.

Tages- oder Nachtpflege

Der Anspruch besteht, wenn die häusliche Pflege nicht im erforderlichen Umfang sichergestellt werden kann. Die Pflege kann dann entweder tagsüber oder in der Nacht in einer stationären Einrichtung erbracht werden.

Der Entlastungsbetrag

Versicherte der Pflegegrade 1 - 5, die zu Hause gepflegt werden, haben Anspruch auf einen monatlichen zweckgebundenen Entlastungsbetrag. Der Anspruch besteht zusätzlich und unabhängig vom Pflegegrad. Eingesetzt werden kann der Betrag für niedrigschwellige Betreuungs- und Entlastungsleistungen, zum Beispiel für eine Haushaltshilfe. Die Leistungserbringer benötigen eine Anerkennung der zuständigen Behörde, damit der Betrag abgerechnet werden kann. Die Leistungen müssen beantragt und belegt werden. Nicht ausgeschöpfte Beträge eines Kalenderjahres können ins folgende Kalenderhalbjahr übertragen werden.

Familienpflegezeit

Zur Vereinbarkeit von Pflege und Beruf können Angehörige Familienpflegezeit in Anspruch nehmen. Dies bedeutet, dass Beschäftigte sich für die Pflege eines nahen Angehörigen bis zu 24 Monate teilweise von der Arbeit freistellen lassen können. Dies ist möglich in einem Betrieb ab 25 Mitarbeitern.

Pflegeunterstützungsgeld

Angehörige, die Zeit für die Organisation einer akut aufgetretenen Pflegesituation benötigen, können bis zu zehn Arbeitstage von der Arbeit fernbleiben. Hierfür erhalten Sie eine Lohnersatzleistung.

Pflegezeitgesetz

Für die Pflege eines nahen Angehörigen haben Beschäftigte einen Anspruch, sich für maximal sechs Monate vollständig von der Arbeit freustellen zu lassen oder in Teilzeit zu arbeiten.

Pflegekurse

Die Pflegeversicherung bietet pflegenden Angehörigen und ehrenamtlichen Pflegepersonen die Möglichkeit kostenlos an Pflegekursen teilzunehmen. Diese werden überwiegend von ambulanten Pflegediensten angeboten und können auch im häuslichen Umfeld stattfinden. Bei Interesse informieren Sie sich bitte direkt bei der Pflegekasse der ALS-erkrankten Person. Die Kurse umfassen theoretische und praktische Einheiten nach dem aktuellen Pflegestandard. Hierzu gehören das Erlernen wichtiger Handgriffe und Tipps zur Organisation der Pflege zu Hause, das Einüben von Mobilisierungs- und Lagerungstechniken sowie eine Einführung in Körperhygiene und Wundprophylaxe. Für die Teilnahme am Kurs kann auf Verhinderungspflege zurückgegriffen werden, die Sie auch stundenweise in Anspruch nehmen können.

Tipps für die Pflege zu Hause

- Tagesablauf strukturieren und organisieren
- Probezeit vereinbaren, nach einiger Zeit Vorgehen überprüfen und anpassen
- Gefühle und Bedürfnisse wahrnehmen und äußern
- allen Beteiligten persönliche Freiräume zugestehen

- Auszeiten, regelmäßige Entlastung einplanen
- Reserven schaffen für außerplanmäßige Eventualitäten
- Netzwerke mit Verwandten und Freunden knüpfen und pflegen
- Kinästhetik-Konzept lernen und anwenden
- Transferhilfen und Hebelifter nutzen
- Höhenverstellbares Pflegebett oder elektronisch verstellbarer Einlegerahmen
- Spezielle Matratze zur Vorbeugung von Druckgeschwüren
- Antirutschsocken- und Unterlagen für die aktivierende Lagerung im Bett
- Bettwäsche mit einer glatten Oberfläche
- Aufblasbares Haarwaschbecken für die Körperpflege im Bett
- Unterstützung der Nahrungsaufnahme durch leichtes und individuell angepasstes Besteck

Wer beantwortet Fragen rund um das Thema Pflege?

In vielen Bundesländern haben Pflegekassen und Kommunen sogenannte Pflegestützpunkte eingerichtet. Diese unabhängigen Beratungsstellen haben den gesetzlichen Auftrag, Sie umfassend zu allen Möglichkeiten der ambulanten und stationären Versorgung zu beraten. Die Beratung ist kostenlos. Sie können Pflegeberatung bereits im Vorfeld der Beantragung von Pflegeleistungen in Anspruch nehmen. Adressen erhalten Sie bei Ihrer Pflegekasse oder bei Ihrer Stadt- oder Gemeindeverwaltung. Manchmal sind Pflegestützpunkte an Seniorenbüros angesiedelt. Freie und kirchliche Träger der Wohlfahrt wie Caritas, Diakonie, Paritätischer Wohlfahrtsverband und AWO bieten ebenfalls häufig Pflegeberatung an.

Sobald Sie einen Antrag stellen, sind die Pflegekassen verpflichtet Ihnen eine Pflegeberatung anzubieten. Dieser Anspruch gilt für pflegende Angehörige genauso wie für ehrenamtliche Pflegepersonen. Die Pflegekasse wird Ihnen einen direkten Kontakt zu einem Pflegeberater für ein Beratungsgespräch vermitteln. Dieser Kontakt muss innerhalb von 14 Tagen zustande kommen. Die Beratung kann bei Ihnen zu Hause stattfinden. Oder die Pflegekasse stellt Ihnen einen Beratungsgutschein aus, den Sie bei einer unabhängigen Beratungsstelle einlösen können.

Für Privatversicherte gibt es die private Pflegeberatung „compass“. Auch dieses Angebot ist kostenlos, Hausbesuche sind ebenfalls möglich.

Weitere wichtige Ansprechpartner sind der Haus- bzw. Facharzt oder die behandelnde Klinik. Während eines stationären Aufenthaltes oder einer Reha-Maßnahme können Sie sich an den Kliniksozialdienst wenden.

Information und Beratung zu Hilfsmitteln, die die Pflege erleichtern, erhalten Sie in der Pflegeberatung, bei Ihren Physio- oder Ergotherapeuten, Ihrem Sanitätshaus und auch in der Hilfsmittelberatung der DGM.

Allgemeine Fragen rund um die Pflege beantwortet das Bürgertelefon des Bundesministeriums für Gesundheit.

Was leistet die Pflegeberatung?

Die Beratung soll vor allem den individuellen Beratungs- und Hilfebedarf systematisch erfassen. Dann wird – auf der Grundlage des MDK-Gutachtens – ein Versorgungsplan erstellt. Dieser berücksichtigt alle Leistungen der Kranken- und Pflegeversicherung, die in Anspruch genommen werden können. Die Beratung informiert ebenfalls über Leistungen, die pflegende Angehörige entlasten. Auf Wunsch kann die Pflegeberatung die regionalen Versorgungs- und Unterstützungsangebote koordinieren.

Nach der Einstufung in die Pflegeversicherung können Pflegebedürftige mit dem Pflegegrad 1 halbjährlich einen Beratungsbesuch in Anspruch nehmen, bei Pflegegrad 2 und 3 ist dies verpflichtend. Bei Pflegegrad 4 und 5 muss vierteljährlich eine Beratung erfolgen. Diese Beratungsbesuche werden von zugelassenen Pflegediensten, Pflegeberatern der Pflegekassen oder unabhängigen Beratungsstellen durchgeführt. Sie sollen Unterstützung geben und die Qualität in der Pflege sicherstellen.

Weiterführende Informationen

- DGM-Information: Assistenz und Pflege
- www.bundesgesundheitsministerium.de (> Service > Publikationen)

- www.zqp.de: (Zentrum für Qualität in der Pflege; Datenbank mit bundesweiten Adressen von Pflegestützpunkten und nicht kommerziellen Beratungsstellen)
- Broschüren Ihrer Krankenkasse
- www.verbraucherzentrale.de (Pflegeinformationen der Verbraucherzentrale)

- www.pflegebegutachtung.de (MDK Begutachtung und Pflegegradrechner)
- www.pflegeberatung.de (Information der privaten Krankenkassen)

7.2 Selbstbestimmt leben mit Assistenz

Persönliche Assistenz ist jede Form der persönlichen Hilfe, die Menschen mit körperlichen Einschränkungen die Möglichkeit bietet, ihr Leben selbstbestimmt zu gestalten.

Assistenten unterstützen in allen Bereichen des Alltages. Dazu gehören die Körperpflege, die medizinische Krankenpflege, Alltagsverrichtungen im Haushalt und Unterstützung bei der Freizeitgestaltung.

Menschen, die aufgrund von Behinderung oder chronischer Erkrankung einen Anspruch auf Teilhabeleistungen haben, können für die Erbringung der Leistungen ein persönliches Budget beantragen. Sie können das Budget als Sach- oder Dienstleistungen beziehen oder sich Dienstleistungen selbst einkaufen. Im Rahmen einer sogenannten Budgetkonferenz wird der jeweilige Hilfebedarf ermittelt. Die Beantragung eines persönlichen Budgets ist nicht als weitere Leistung zu verstehen, sondern lediglich eine Umstellung der Leistungserbringung, um mehr Selbstbestimmung und Wahlfreiheit zu garantieren.

Ein persönliches Budget kann bei einem einzelnen Leistungsträger oder auch als trägerübergreifendes persönliches Budget, bei dem zwei oder mehr Leistungsträger beteiligt sind, beantragt werden. Dafür können je nach Assistenzbedarf verschiedene Kostenträger in Frage kommen. Den Antrag können Sie bei dem vermutlich größten Leistungsträger oder bei einer der sog. gemeinsamen Reha-Servicestellen stellen. Mögliche Kostenträger können sein: Pflegekasse, Sozialhilfeträger, Krankenkasse, Integrationsamt, Unfallversicherung.

Die persönliche Assistenz kann nach dem Arbeitgebermodell oder mithilfe einer Assistenz-Genossenschaft erfolgen.

Persönliche Assistenz nach dem Arbeitgebermodell

Beim Arbeitgebermodell liegt die Organisation vollständig in den Händen des Assistenznehmers. Die Assistenten sind bei dem Assistenznehmer angestellt. Sie leisten die notwendige Unterstützung für den Arbeitgeber, der durch diese Hilfe den eigenen Tagesablauf in Eigenregie gestaltet. Bei dieser Form können die Assistenten bei einem Krankenhausaufenthalt auch mitgenommen werden. Einige Vereine der „Selbstbestimmt Leben“- Bewegung bieten einen Buchhaltungs- und Abrechnungsservice an.

Assistenzvereine- und Genossenschaften

Hier übernimmt der Träger die Personalorganisation, die Lohnabrechnung und Finanzverwaltung. Damit ist der Verwaltungsaufwand für den Assistenznehmer deutlich geringer. Eine Personalauswahl ist nur eingeschränkt möglich, jedoch ist eine Vertretung, z. B. bei Urlaub oder Krankheitsausfall des Assistenten gewährleistet.

Weiterführende Informationen

- DGM-Infodienst:
 - Persönliche Assistenz
 - Begleitperson / Assistenzpflege im Krankenhaus und in stationären Einrichtungen der Vorsorge- und Rehabilitation
 - Das trägerübergreifende persönliche Budget
- Ansprechpartner:
 - www.forsea.de (Bundesverband Forum Selbstbestimmter Assistenz behinderter Menschen Forsea e.V.)
 - www.nitsa-ev.de (Netzwerk für Inklusion, Teilhabe, Selbstbestimmung und Assistenz NITSA e.V.)
 - www.isl-ev.de (Interessengemeinschaft Selbstbestimmt Leben ISL e.V.)
 - www.reha-servicestellen.de

8 Selbsthilfe und Unterstützung durch die Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e.V. (DGM)

Selbsthilfe und ehrenamtliche Beratung

Mit über 8500 Mitgliedern ist die DGM die größte und älteste Selbsthilfeorganisation für Menschen mit neuromuskulären Erkrankungen und deren Angehörige in Deutschland. Bundesweit engagieren sich über 300 Kontaktpersonen in den ehrenamtlich geführten Landesverbänden und Diagnosegruppen. Sie beraten Betroffene, leiten Selbsthilfegruppen und organisieren Fachvorträge, Informationsveranstaltungen und vieles mehr. Kontaktpersonen sind meist selbst muskelkrank oder Angehörige von Betroffenen. Sie kennen die Sorgen der Ratsuchenden und können aus eigener Erfahrung wertvolle Informationen und Tipps weitergeben. Kontaktpersonen in Ihrer Nähe finden Sie auf www.dgm.org beim Landesverband Ihres Bundeslandes und über die bundesweite Kontaktpersonensuche.

Diagnosegruppe ALS

Mit Informationen und speziellen Angeboten zur ALS möchte die Diagnosegruppe die schwierige Lebenssituation von Betroffenen und ihren Angehörigen erleichtern und die ALS-bezogene Arbeit der DGM bündeln und weiter ausbauen. Öffentlichkeitsarbeit, Fundraising, Zusammenarbeit mit den Experten in den Neuromuskulären Zentren und im Deutschen Netzwerk für ALS (MND-NET) und Verbreitung von Forschungsergebnissen sind weitere Schwerpunkte der Diagnosegruppe. Ansprechpartner, Ziele, Aktivitäten, aktuelles aus der Forschung, Veranstaltungshinweise und viele weitere Informationen finden Sie auf dem DGM-Webauftritt unter der Diagnosegruppe ALS.

ALS-Gesprächskreise

Die eigenen Erfahrungen mit anderen teilen, sich über die neuesten Informationen austauschen oder einfach nur Gespräche mit Menschen führen, die ähnliches erleben oder schon erlebt haben – das alles ist in den regionalen ALS-Gesprächskreisen der DGM möglich. Sie gehören den Landesverbänden an und werden zumeist von Ehrenamtlichen geleitet und koordiniert. Genauso vielfältig wie ihre Ideen sind auch ihre Ausrichtungen. Ob das persönliche Gespräch in kleiner Runde, Fachvorträge und Austausch mit Experten oder Gespräche zwischen Angehörigen, die Gesprächskreise orientieren sich an den Bedürfnissen ihrer Mitglieder und freuen sich jederzeit über neue Teilnehmende.

Auch über die Gruppentreffen hinaus sind die Leiterinnen und Leiter der Gesprächskreise ansprechbar und bieten individuelle Beratung zu Fragen rund um das Leben mit der ALS-Erkrankung.

Regionale Ansprechpartner und Termine der ALS-Gesprächskreise finden Sie auf der DGM-Website beim jeweiligen Landesverband. Eine bundesweite Übersicht der ALS-Gesprächskreise mit allen Kontaktdaten können Sie in der Geschäftsstelle anfordern oder auf www.dgm.org im Bereich der Diagnosegruppe ALS herunterladen.

ALS-Forum

Im ALS-Forum auf der Website der DGM ist ein offener Austausch von Betroffenen, Angehörigen und Interessierten möglich: www.dgm-forum.org

Hauptamtliche Sozial- und Hilfsmittelberatung und Probewohnen

Das Fachberatungsteam in Freiburg berät zu den vielfältigen Fragen, die sich muskelkranken Menschen und ihren Angehörigen stellen. Anliegen sind beispielsweise Fragen zur Bewältigung der Erkrankung, zur Durchsetzung sozialrechtlicher Ansprüche, zu Möglichkeiten der Rehabilitation, zur Hilfsmittelversorgung und zur Unterstützung im Alltag. Bei einem Aufenthalt in den zwei barrierefreien Appartements können Sie verschiedene bauliche und technische Speziallösungen ausprobieren. Sie können sich gerne telefonisch oder schriftlich an uns wenden. Telefonische Beratungsgespräche finden innerhalb der offenen Sprechzeiten statt. Unsere Beratung ist vertraulich und unabhängig. Alle Mitarbeiterinnen und Mitarbeiter unterliegen der gesetzlichen Schweigepflicht. Ansprechpartner des Beratungsteams, Beratungstelefon und Sprechzeiten, Informationen zu den barrierefreien Appartements und vieles mehr finden Sie auf www.dgm.org.

Information und Aufklärung

Menschen, die mit ALS oder einer anderen neuromuskulären Erkrankung leben, ihre Angehörigen und Fachpersonen erhalten von der DGM eine breite Auswahl an Merkblättern, Broschüren und Infomaterial zu den unterschiedlichen Erkrankungen, zu Behandlungs- und Unterstützungsmöglichkeiten. Diese können in der Bundesgeschäftsstelle, über den Bestellschein und über den Online-Shop

auf www.dgm.org bezogen werden. Zusätzlich stehen hier und auf dem DGM-Facebook-Account aktuelle Informationen zum Download bereit.

Mitglieder können im internen Bereich der Website auf den sog. „DGM-Infodienst“ zugreifen, eine Sammlung geprüfter Informationen zu ca. 60 häufig wiederkehrenden Themen aus der sozialrechtlichen Beratung der Bundesgeschäftsstelle. Infodienst-Blätter werden zudem regelmäßig bei Anfragen und nach Beratungsgesprächen als ergänzende Information zur Fragestellung verschickt. Im vorliegenden ALS-Handbuch wird jeweils am Ende eines Kapitels unter dem Absatz „weitere Informationen“ auf sie verwiesen.

Informationsveranstaltungen und Fortbildung für Fachpersonen

In Zusammenarbeit mit den Neuromuskulären Zentren und ALS-Ambulanzen organisieren viele ALS-Gesprächskreise regelmäßig ALS-Fachtage mit Vorträgen für Betroffene, Angehörige und Fachpersonen.

Im Rahmen einer Qualifizierungsreihe zur Behandlung von Menschen mit neuromuskulären Erkrankungen bietet die DGM zusammen mit dem Deutschen Verband für Physiotherapie (ZVK) e.V. jährlich mehrere 2-tägige Fortbildungen für Physiotherapeuten an. Zusätzlich bietet die DGM ein Tagesseminar „interdisziplinäre Heilmittelbehandlung bei ALS“ für Physiotherapeuten, Logopäden und Ergotherapeuten an. Beide Fortbildungsveranstaltungen werden mit dem DGM-Arbeitskreis „Physiotherapie, Logopädie und Ergotherapie“ entwickelt und durchgeführt.

Forschungsförderung

Neuromuskuläre Erkrankungen und auch ALS sind zu selten, als dass ihre Erforschung für die Pharmaindustrie interessant wäre. Darum spielt die Forschungsförderung für die DGM eine bedeutende Rolle: Sie vergibt Forschungsgelder an ausgesuchte Projekte, verleiht Forschungspreise an engagierte Wissenschaftler und arbeitet aktiv in weltweiten neuromuskulären Netzwerken mit. Die Förderung insbesondere der ALS-Forschung spielt dabei eine bedeutende Rolle.

Politische Interessenvertretung

Die DGM setzt sich sowohl regional als auch bundesweit für die Gleichstellung und Inklusion muskelkranker Menschen ein und stellt sicher, dass ihre Anliegen in allen relevanten Gremien vertreten werden. Dazu werden die politischen Beteiligungsmöglichkeiten der Selbsthilfe in regionalen Gremien und Arbeitskreisen bis hin zur Bundespolitik intensiv genutzt.

Internationale Vernetzung bei ALS

Die DGM pflegt Kontakte zu befreundeten Organisationen in Europa und weltweit. 1992 wurde die International Alliance of ALS/MND Associations gegründet, um eine zentrale, internationale Gesellschaft zu schaffen für ALS-Betroffene und für die Organisationen, die sich für die Belange von Menschen mit ALS einsetzen. Mehr als 50 nationale ALS-Patientenorganisationen und Interessenvertreter aus über 40 Ländern weltweit haben sich unter dem Dach der International Alliance of ALS/MND Associations zusammengeschlossen. Als Mitglied der ersten Stunde hat die DGM diese Entwicklung von Anfang an unterstützt. Die Alliance will die öffentliche Aufmerksamkeit für die Erkrankung stärken und die Versorgung von Menschen, die mit der ALS-Erkrankung leben, weltweit verbessern. Mitgliedsverbände wie die DGM finden Unterstützung im gegenseitigen Austausch von Informationen, Ideen und Konzepten, in der Zusammenarbeit zur Forschung und der Verbreitung von Forschungsergebnissen sowie bei Kampagnen zur Öffentlichkeitsarbeit wie beispielsweise dem internationalen ALS-Tag 21. Juni (ALS Global Day), der Internetkampagne „ALS ohne Grenzen“ (#ALSwithoutborders) und der Plakatkampagne „ALS March of Faces“. Viele Informationen in englischer Sprache finden Sie auf der Website der Alliance: www.alsmndalliance.org.



DGM-Stellungnahme: Grad der Behinderung bei ALS

Stand: 01/2019 (fa)

Die Amyotrophe Lateralsklerose ist eine gravierende Erkrankung des Nervensystems mit dramatisch fortschreitender Symptomatik und infauster Prognose.

Betroffen sind sowohl die zentralen als auch die peripheren motorischen Nervenzellen (Motoneurone). Wenn das periphere Neuron befallen ist, treten Muskelschwäche, Muskelschwund (Atrophie) und häufig Muskelzucken (Faszikulieren) sowie Muskelkrämpfe auf. Der Verlust des zentralen Neurons führt zu Muskelsteife (Spastik), Muskelverspannungen und Muskelschwäche.

Die ersten Symptome zeigen sich zumeist in der Hand- und Fußmuskulatur. Manchmal ist auch bereits im Anfangsstadium die Sprech- und Schluckmuskulatur geschwächt. Mit dem Fortschreiten der Erkrankung verstärkt sich die Schwäche und erstreckt sich schließlich auf den gesamten Körper – meistens innerhalb von Monaten oder wenigen Jahren. Häufig werden eine häusliche Beatmung und die Nahrungsaufnahme über eine Magensonde (PEG) notwendig. Die sensorischen Funktionen (Berührung, Schmerz und Temperatur, das Sehen, Riechen und Hören) und die vegetativen Funktionen von Blase und Mastdarm sind in aller Regel nicht beeinträchtigt, auch die intellektuellen Fähigkeiten bleiben meistens erhalten.

Wenn die Schwäche fortschreitet, bedeutet der Funktionsverlust von Armen und Beinen eine Veränderung der Lebensumstände. Häusliche Verrichtungen werden mühsamer und können schließlich nicht mehr selbst ausgeführt werden. Zunehmende Schwäche in Beinen und Füßen erschwert zunächst das Gehen, besonders auf unebenem Boden, über längere Strecken und beim Treppensteigen und führt schließlich zur Notwendigkeit eines Rollstuhles. Erschwert wird diese Situation zusätzlich, wenn die Kommunikation durch eine Schwäche der Sprechmuskulatur beeinträchtigt ist und Schluck-schwierigkeiten die Ernährung gefährden.

ALS-Kranke sind regelmäßig auf spezielle Hilfsmittel angewiesen, um die komplexen Beeinträchtigungen so gut wie möglich auszugleichen und Selbstständigkeit möglichst lange zu erhalten (Elektrollstühle, Kommunikationsgeräte, Beatmungsgeräte, spezielle Pflegebetten, Lifter usw.). Sie bedürfen rascher und dringender als andere Menschen mit Behinderungen einer umfassenden Unterstützung und Pflege. Die Krankheitsaktivität ist sehr hoch, dies betrifft häufig auch psychische Auswirkungen in Form von reaktiv-depressiven Befindlichkeitsstörungen, die der physischen Lähmung eine psychische hinzufügen.

Neuromuskuläre Erkrankungen, insbesondere die ALS, sind in den Tabellen zur Einstufung des Grades der Behinderung (GdB) nicht ausreichend berücksichtigt. Mit den Hinweisen auf die Analogie zu den übrigen aufgeführten Bewegungseinschränkungen ist die Schwere der Gesamtsymptomatik nicht zu erfassen. Vor allen Dingen wird der schnellen Progredienz keine Beachtung geschenkt. In der Praxis tritt i. d. R. bereits während der Bearbeitung des Erstantrags eine Verschlechterung der Erkrankung ein.

ALS-Kranke sind in den meisten Fällen innerhalb kurzer Zeit in allen Lebensbereichen dem Personenkreis der absolut Hilflosen zuzuordnen. ALS-Kranke sind nach Ansicht der DGM mindestens mit einem GdB von 80, in den meisten Fällen jedoch mit einem GdB von 100 und den entsprechenden Merkzeichen zu beurteilen.





DGM-Stellungnahme: Stationäre Medizinische Rehabilitation bei ALS

Stand: 01/2019 (fa)

Bei der ALS handelt es sich um eine seltene neuromuskuläre Erkrankung, die zu einer fortschreitenden Muskelschwäche und Bewegungsbeeinträchtigung führt. Da eine effektive kausale Therapie bis heute nicht möglich ist, sind die Betroffenen auf die symptomatische Behandlung vor allem durch Physiotherapie, Ergotherapie, Logopädie, Hilfsmittelversorgung, Ernährungsberatung bei Schluckstörungen und atemunterstützende Maßnahmen angewiesen.

Ziel aller Maßnahmen ist, die Folgen der Erkrankung so gering wie möglich zu halten bzw. sie in einem bestimmten Ausmaß zu korrigieren und so Selbstbestimmung, Lebensqualität und selbstständige Lebensführung möglichst lange zu erhalten.

In Anbetracht der geringen Erkrankungshäufigkeit fehlt es niedergelassenen Ärzten und Therapeuten oft an praktischer Erfahrung. Eine enge ambulante Betreuung durch einen mit der Erkrankung vertrauten Arzt oder Therapeuten ist vielerorts nicht möglich, viele Fragen der Betroffenen bleiben offen. Auch sind zumeist alle Beteiligten angesichts des dramatischen Krankheitsverlaufes mit der Koordination der Therapien und der zeitgerechten Vorbereitung notwendiger Maßnahmen überfordert.

Einige neurologische Fachkliniken verfügen jedoch über Mitarbeiter mit langjährigen Erfahrungen in der Behandlung ALS-kranker Menschen. Unter stationären Bedingungen können Patienten regelmäßig mit ihrem Arzt über den Krankheitsverlauf und die damit verbundenen Probleme sprechen und ggf. auch vorausschauend künftige Behandlungsentscheidungen und Maßnahmen vorbereiten. Die für die Behandlung notwendige Alltagsentlastung der ALS-kranken Menschen, die Koordination der verschiedenen Behandlungen, die Aufstellung eines individuellen Therapieplanes für die Physiotherapie, Ergotherapie und Logopädie sowie die Erprobung von Hilfsmitteln können am besten in einem interdisziplinären Behandlungsteam unter stationären Bedingungen in geeigneten Kliniken erfolgen, um danach ambulant fortgeführt zu werden.

Die gezielte physiotherapeutische Behandlung ist unentbehrlicher Teil der gesundheitlichen Versorgung von ALS-kranken Menschen. Ihr positiver Effekt zeigt sich in der Erhaltung bzw. Kräftigung der vorhandenen funktionsfähigen und intakten Muskulatur, in der Verbesserung der Bewegungskoordination, der Verbesserung von Herz-Kreislauf-Funktionen, der Kontrakturprophylaxe, der Linderung von Schmerzen und Lösung von Verkrampfungen der schwindenden und überlasteten Muskulatur und der Erhaltung einer ausreichenden Atemkapazität und Infekt Prophylaxe. Wichtig sind dabei auch das Abklären des Ausmaßes der sinnvollen körperlichen Belastung und das Erlernen eines individuellen Eigenübungsprogramms.

Während eines stationären Aufenthaltes kann auch eine zeitweise psychotherapeutische Begleitung von Patienten in Krisen (z.B. nach Stellung der Diagnose und bei den Verschlechterungen im Verlauf der Krankheit) erfolgen, um die schwierige Anpassung an das Leben mit einer chronischen und lebensverkürzenden Erkrankung zu erleichtern und Kräfte für die Bewältigung des Alltags und die konstruktive Mitwirkung an der Behandlung zu mobilisieren.





Neben den Therapien können sozialmedizinische Aspekte beachtet werden. Mitarbeiter des Kliniksozialdienstes können bei Fragen zum Erhalt des Arbeitsplatzes, zu Schwerbehindertenausweis, Rente wegen Erwerbsminderung oder Pflegeversicherung wichtige Hilfestellungen geben.

Im Rahmen der Ergotherapie haben Patienten die Möglichkeit, verschiedene technische Hilfen zur Erleichterung der Alltagsbewältigung kennen zu lernen. Das praktische Ausprobieren in einem geschützten Rahmen kann die Angst vor den als besonders stigmatisierend erlebten Hilfsmitteln nehmen und eine sinnvolle und wirtschaftliche Versorgung gewährleisten.

Logopädie und Ernährungsberatung helfen bei der Aufrechterhaltung einer ausreichenden Ernährung und Kommunikation durch Maßnahmen zur Kompensation von Schluck- und Sprechstörungen.

Nach Möglichkeit sollten bei allen Maßnahmen auch die Partner und Angehörigen einbezogen werden. Bei Personen, die Assistenz oder Hilfe bei der Körperpflege benötigen, wird im Allgemeinen eine Begleitperson mit aufgenommen. Unsere Erfahrungen zeigen, dass bei Menschen, die an ALS erkrankt sind, stationäre Rehabilitationsmaßnahmen in ein- bis zweijährigen Abständen angezeigt und erfolgversprechend sind.

Sozialberatung der Deutschen Gesellschaft für Muskelkranke e.V.



Patientenverfügung

Name, Vorname

geboren am in

Ich bin seit an

erkrankt und treffe nachfolgende Bestimmungen, auch für den Fall, dass ich meinen Willen nicht mehr bilden oder verständlich äußern kann. Über meine Erkrankung und deren Verlauf bin ich umfassend informiert.

1. Bestimmungen zur ärztlichen Behandlung

1.1 Ernährungstherapie

- Ich wünsche, wenn die medizinische Notwendigkeit besteht, eine Ernährungsunterstützung mittels Ernährungssonde (Perkutane endoskopische Gastrostomie; PEG).
- Ich lehne eine Ernährungstherapie mittels Ernährungssonde (Perkutane endoskopische Gastrostomie; PEG) ab.

Ich wünsche die Einstellung einer schon eingeleiteten Ernährungstherapie

- zu einem Zeitpunkt, den ich mir selbst vorbehalte.
- wenn ich nicht mehr kommunizieren kann.
- wenn ich nicht mehr kommunizieren kann und neurologische Untersuchungen mittels EEG eine allgemeine Hirnfunktionsstörung zeigen.
- wenn im Krankheitsverlauf eine Demenz entsteht.

1.2 Beatmungsversorgung

- Ich wünsche, wenn die medizinische Notwendigkeit besteht, eine Atemhilfe mittels nicht-invasiver Maßnahmen (Maskenbeatmung oder Hustenassistentz).
- Ich lehne eine Atemhilfe mittels nicht-invasiver Maßnahmen (Maskenbeatmung oder Hustenassistentz) ab.
- Ich wünsche, wenn die medizinische Notwendigkeit besteht, eine Beatmung mittels invasiver Maßnahmen (Luftröhrenschnitt und Anlage einer Trachealkanüle; „künstliche Beatmung“).
- Ich lehne eine Beatmung mittels invasiver Maßnahmen (Luftröhrenschnitt und Anlage einer Trachealkanüle; „künstliche Beatmung“) ab.

Ich wünsche die Einstellung einer schon eingeleiteten Beatmungstherapie

- zu einem Zeitpunkt, den ich mir selbst vorbehalte.
- wenn ich nicht mehr kommunizieren kann.
- wenn ich nicht mehr kommunizieren kann und neurologische Untersuchungen mittels EEG eine allgemeine Hirnfunktionsstörung zeigen.
- wenn im Krankheitsverlauf eine Demenz entsteht.



1.3 Palliative Medikamentenbehandlung

- Ich wünsche, wenn die medizinische Notwendigkeit besteht, die Behandlung mit Medikamenten zur Linderung von belastenden Symptomen (z.B. Atemanstrengung; Schmerzen; Angst; Unruhe). Die Möglichkeit einer Bewusstseinsdämpfung oder einer Verkürzung meiner Lebenszeit durch die Medikamentenbehandlung wird von mir akzeptiert.

2. Bestimmungen zu Maßnahmen der Wiederbelebung

- Ich lehne die Wiederbelebungsmaßnahmen grundsätzlich ab
- Mit der Durchführung von Wiederbelebungsmaßnahmen bin ich einverstanden, wenn ein Kreislaufstillstand oder Atemversagen im Rahmen medizinischer Maßnahmen unerwartet eintritt.

3. Bestimmungen zum Ort des Sterbens

- Ich möchte, wenn möglich, zu Hause bzw. in vertrauter Umgebung sterben.
- Ich möchte, wenn möglich, in einem Hospiz sterben.
- Ich möchte zum Sterben in ein Krankenhaus aufgenommen werden.

4. Bestimmungen zum Beistand

- Ich wünsche Beistand durch folgende Person/en

- Ich wünsche Beistand durch einen Vertreter (m/w) folgender Kirche oder Weltanschauungsgemeinschaft

5. Bestimmungen zur Organspende

- Ich stimme einer Entnahme von Organen nach meinem Tod zu Transplantationszwecken zu.
- Ich lehne die Entnahme von Organen nach meinem Tod zu Transplantationszwecken ab.

6. Bestimmungen zur Gewebespende

- Ich stimme einer Entnahme von Gewebeproben meines Körpers nach dem Tod zu. Die Gewebespende dient der Erforschung von Krankheitsmechanismen und der Entwicklung zukünftiger Therapien.
- Ich lehne die Entnahme von Gewebeproben meines Körpers nach dem Tod zum Zwecke der Erforschung von Krankheitsmechanismen und der Entwicklung zukünftiger Therapien ab.

7. Vorsorgevollmacht

Ich habe zusätzlich zur Patientenverfügung eine Vorsorgevollmacht u.a. für die Gesundheitsangelegenheiten erteilt und den Inhalt dieser Patientenverfügung mit der von mir bevollmächtigten Person besprochen

Name, Vorname

Telefonnummer



Vorsorgevollmacht

Ich

Name, Vorname

Name, Vorname

geboren am

 in

Datum

Ort

wohnhaft in

Straße, Hausnummer

PLZ

Ort

Telefon

Telefax

E-Mail

bevollmächtigte (meine Vertrauensperson)

Name, Vorname

Name, Vorname der Vertrauensperson

geboren am

 in

Datum

Ort

wohnhaft in

Straße, Hausnummer

PLZ

Ort

Telefon

Telefax

E-Mail

mich in den folgenden, mit „ja“ angekreuzten Angelegenheiten zu vertreten:



1. Gesundheitssorge

ja nein

Die Vertrauensperson darf in allen Angelegenheiten der Gesundheitssorge entscheiden. Sie ist insbesondere befugt, in sämtliche Maßnahmen zur Untersuchung des Gesundheitszustandes und zur Durchführung einer Heilbehandlung einzuwilligen, diese abzulehnen oder die Einwilligung in diese Maßnahmen zu widerrufen, auch wenn aufgrund der Vornahme, des Unterlassens oder des Abbruches dieser Maßnahmen die Gefahr besteht, dass ich sterbe oder einen schweren oder länger dauernden gesundheitlichen Schaden erleide. Die Gesundheitssorge umfasst auch die Entscheidung in allen Einzelheiten einer ambulanten oder (teil-)stationären Pflege. Wenn ich mich in einer Anstalt, einem Heim oder einer sonstigen Einrichtung aufhalte, ist die Vertrauensperson befugt, über meine Unterbringung mit freiheitsentziehender Wirkung, über ärztliche Zwangsmaßnahmen und über freiheitsentziehende Maßnahmen zu entscheiden und die dafür erforderliche Genehmigung des Betreuungsgerichts einzuholen. Freiheitsentziehend sind Maßnahmen, wenn mir durch mechanische Vorrichtungen (etwa Bettgitter), Medikamente oder auf andere Weise über einen längeren Zeitraum oder regelmäßig die Freiheit entzogen werden soll. Die Vertrauensperson darf ferner meine Krankenunterlagen einsehen und deren Herausgabe an Dritte bewilligen. Alle mich behandelnden Ärzte sowie sämtliches nichtärztliches Personal entbinde ich gegenüber meiner Vertrauensperson von der Schweigepflicht. Bei der Entscheidung in sämtlichen Angelegenheiten der Gesundheitsvorsorge ist meine Vertrauensperson gehalten und befugt, meinen in einer Patientenverfügung festgelegten Willen durchzusetzen.

2. Vermögenssorge

ja nein

Die Vertrauensperson darf mich in sämtlichen vermögensrechtlichen Angelegenheiten vertreten. Sie ist befugt, mein Vermögen zu verwalten und hierbei alle Rechtshandlungen und Rechtsgeschäfte im In- und Ausland vorzunehmen, Erklärungen aller Art abzugeben und entgegenzunehmen, sowie Anträge zu stellen, abzuändern und zurückzunehmen.

Insbesondere ist die Vertrauensperson befugt,

- über Vermögensgegenstände jeder Art zu verfügen
- Zahlungen und Wertgegenstände anzunehmen
- Verbindlichkeiten einzugehen
- mich im Geschäftsverkehr mit Kreditinstituten zu vertreten und hierbei insbesondere Willenserklärungen bezüglich meiner Konten, Depots und Safes abzugeben



3. Aufenthalts- und Wohnungsangelegenheiten

ja nein

Die Vertrauensperson ist befugt, meinen Aufenthalt zu bestimmen. Hierbei darf sie über meine freiheitsentziehende Unterbringung entscheiden und die dafür erforderliche Genehmigung des Betreuungsgerichts einholen. Die Vertrauensperson ist befugt, die Rechte und Pflichten aus dem Mietvertrag über meine Wohnung einschließlich einer Kündigung wahrzunehmen sowie meinen Haushalt aufzulösen. Sie ist befugt, einen neuen Wohnungsmietvertrag sowie einen Vertrag über die Überlassung von Wohnraum mit Pflege- oder Betreuungsleistungen abzuschließen und zu kündigen.

4. Post- und Fernmeldeverkehr

ja nein

Die Vertrauensperson darf die für mich bestimmte Post entgegennehmen und öffnen sowie über den Fernmeldeverkehr entscheiden. Sie darf alle hiermit zusammenhängenden Willenserklärungen abgeben.

5. Vertretung gegenüber Behörden und vor Gerichten

ja nein

Die Vertrauensperson ist in den zuvor von mir mit „ja“ angekreuzten Angelegenheiten befugt, mich bei Behörden, Versicherungen, Renten- und Sozialleistungsträgern zu vertreten. Sie ist auch befugt, mich in diesen Angelegenheiten gegenüber Gerichten zu vertreten sowie Prozesshandlungen aller Art vorzunehmen.

Ferner treffe ich folgende Regelungen:

Durch diese Vorsorgevollmacht soll eine vom Gericht angeordnete Betreuung vermieden werden. Die Vollmacht bleibt daher in Kraft, wenn ich nach ihrer Errichtung geschäftsunfähig geworden sein sollte. Falls trotz dieser Vollmacht die gerichtliche Bestellung eines Betreuers erforderlich sein sollte, bitte ich, die oben bezeichnete Vertrauensperson als Betreuer zu bestellen. Die Vollmacht ist nur wirksam, solange die bevollmächtigte Person die Vollmachtsurkunde besitzt und bei Vornahme eines Rechtsgeschäfts die Urkunde im Original vorlegen kann. Die Vollmacht gilt über den Tod hinaus.



**DGM**Deutsche Gesellschaft
für Muskelkranke e. V.

Beitrittserklärung

- Ich erkläre meinen Beitritt als Mitglied der Deutschen Gesellschaft für Muskelkranke e.V. (DGM).
 Ich bin Betroffene(r) Ich bin Angehörige(r) Ich bin Förderer Körperschaft
(Unternehmen/Verein)

Name _____ Vorname _____ Geburtsdatum _____

Straße, Hausnummer _____

PLZ, Wohnort (Firmensitz) _____ Land (wenn nicht D) _____

Telefon _____ Fax _____ E-Mail _____

Kurzdiagnose (für Beratungszwecke) _____

Jährlicher Mindestbeitrag für Mitglieder:

- 50,- € Betroffene und Angehörige
 50,- € Förderer
 200,- € Unternehmen / Vereine

Junge-Leute-Bonus

- Im Alter von 16 bis einschließlich 25 Jahren reduziert sich der Mitgliedsbeitrag auf 25,- €

Ich bezahle einen Zusatzbeitrag von

- 15,- € 25,- € 35,- € _____, _____ € zum jährlichen Beitrag.

Ich zeichne eine einmalige Spende von

- _____, _____ €

Ich bezahle per

- Lastschrift*
 Überweisung

Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e.V.
Gläuber-IdentNr.: DE10ZZZ00000041596
Mandatsreferenz (wird separat mitgeteilt)
Bank für Sozialwirtschaft Karlsruhe
IBAN: DE38 6602 0500 0007 7722 00
BIC: BFSWDE33KRL

SEPA-Lastschriftmandat: Ich ermächtige die Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e. V. Zahlungen von meinem Konto mittels Lastschrift einzuziehen. Zugleich weise ich mein Kreditinstitut an, die von der Deutschen Gesellschaft für Muskelkranke e. V. auf mein Konto gezogenen Lastschriften einzulösen.

Hinweis: Ich kann innerhalb von acht Wochen, beginnend mit dem Belastungsdatum, die Erstattung des belasteten Betrages verlangen. Es gelten die mit meinem Kreditinstitut vereinbarten Bedingungen.

Hinweis zum Datenschutz: Ihre Daten werden gespeichert. Sie werden ausschließlich für satzungsgemäße Zwecke verwendet und nicht an Dritte weitergegeben. Der Nutzung Ihrer Daten können Sie jederzeit per E-Mail widersprechen. Mehr zum Datenschutz finden Sie unter www.dgm.org/datenschutzerklaerung.

IBAN _____

Kreditinstitut _____ BIC _____

Datum _____ Unterschrift _____

* Sie helfen uns, Verwaltungskosten zu sparen, wenn Sie sich für den Bankeinzug entscheiden. Damit kommt ein noch höherer Anteil der Mittel direkt den Muskelkranken zugute. Danke!

Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e.V. DGM • Im Moos 4 • 79112 Freiburg
Tel.: 07665 9447-0 • Fax: 07665 9447-20 • E-Mail: info@dgm.org • Internet: www.dgm.org

Rückantwort

Bitte in einem frankierten Fensterumschlag zurücksenden.

Deutsche Gesellschaft
für Muskelkranke e.V.
Im Moos 4
79112 Freiburg

Absender

Name

Vorname

Straße

PLZ, Ort

Telefon

Datum Unterschrift



DGM

**Deutsche Gesellschaft
für Muskelkranke e. V.**

Bundesgeschäftsstelle

Im Moos 4

79112 Freiburg

Telefon 0 76 65/94 47-0

Telefax 0 76 65/94 47-20

E-Mail info@dgm.org

Internet www.dgm.org