

Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)



Die Amyotrophe Lateralsklerose

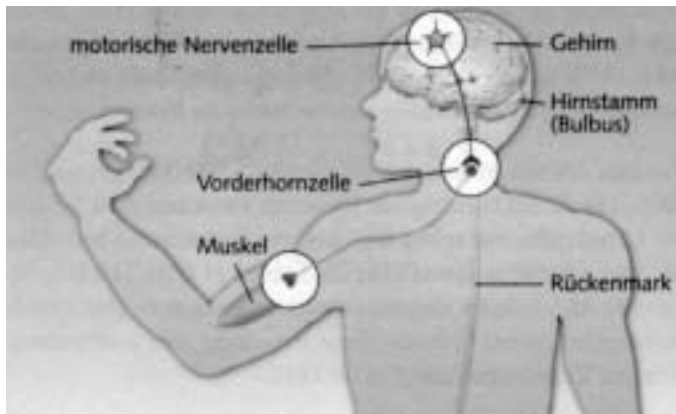
Die Amyotrophe Lateralsklerose ist eine sehr ernste Erkrankung des zentralen und peripheren Nervensystems. Sie ist seit mehr als hundert Jahren bekannt und kommt weltweit vor. Ihre Ursache ist, mit Ausnahme der seltenen erblichen Form bisher unbekannt. Die Abkürzung für Amyotrophe Lateralsklerose ist ALS. ALS hat nichts mit MS (Multiple Sklerose) zu tun, es handelt sich um zwei völlig unterschiedliche Erkrankungen.

Pro Jahr erkranken etwa ein bis zwei von 100 000 Personen an ALS. Die Krankheit beginnt meistens zwischen dem 50. und 70. Lebensjahr, nur selten sind jüngere Erwachsene betroffen. Männer erkranken etwas öfter als Frauen (1,6:1). Die Häufigkeit der ALS scheint weltweit leicht zuzunehmen. Das Fortschreiten der Krankheit ist bei den einzelnen PatientInnen sehr unterschiedlich, die Lebenserwartung ist verkürzt.

Die ALS betrifft ausschliesslich das motorische Nervensystem. Die Empfindung für Berührung, Schmerz und Temperatur, das Sehen, Hören, Riechen und Schmecken, die Funktionen von Blase und Darm und insbesondere die geistige Leistungsfähigkeit bleiben intakt. Das motorische System, das unsere Muskeln kontrolliert und die Bewegungen steuert, erkrankt sowohl in seinen zentralen (Gehirn, Hirnstamm und Rückenmark) wie in seinen peripheren Anteilen (Vorderhornzellen bzw. Motoneurone) (s. Abb. S. 4).

Die Erkrankung der Vorderhornzellen, die im Rückenmark liegen und deren Fortsätze zur Muskulatur verlaufen, führt zu Muskelschwund (Atrophie), zur Muskelschwäche (Paresen) und zu unwillkürlichen Muskelzuckungen (Faszikulationen). Wenn die im Hirnstamm liegenden motorischen Nervenzellen betroffen werden, ist die Sprach-, Kau- und Schluckmuskulatur geschwächt. Diese

Form der ALS nennt man auch Progressive Bulbärparalyse. Sind die im Rückenmark liegenden Vorderhornzellen erkrankt, entwickeln sich Muskelschwund und Schwäche an Armen und Beinen und auch in der Atemmuskulatur. Die Erkrankung des zentralen motorischen Systems, das heisst der Nervenzellen in der Hirnrinde und ihrer Verbindungen zum Rückenmark, führt sowohl zu einer Schwäche wie zu einer Erhöhung des Muskeltonus (spastische Lähmung). Hierbei besteht eine Steigerung der Reflexe, die die Ärztin oder der Arzt mit dem Reflexhammer nachweisen kann.



Symptome der ALS

Die ersten Symptome können bei den einzelnen Kranken an unterschiedlichen Stellen auftreten. Muskelschwund und Schwäche können sich zum Beispiel zunächst nur in der Hand- und Unterarmmuskulatur einer Körperseite zeigen, bevor sie sich auf die Gegenseite und auf die Beine ausdehnen. Seltener ist ein Beginn in der Unterschenkel- und Fussmuskulatur oder in der Oberarm-Schultermuskulatur. Bei einem Teil der Kranken treten erste Symptome im Bereich der Sprech-, Kau- und Schluckmuskulatur auf (Bulbärparalyse). Sehr selten äussern sich die ersten Symptome in Form von spastischen Lähmungen.

Schon in den Frühstadien der ALS wird häufig über unwillkürliche Muskelzuckungen (Faszikulationen) und schmerzhafte Muskelkrämpfe geklagt. In der Regel schreitet die Krankheit über Jahre gleichmässig langsam fort, dehnt sich auf weitere Körperregionen aus und bedeutet eine verkürzte Lebenserwartung. Sehr langsame Verläufe über zehn Jahre und mehr sind jedoch bekannt.

Familiäre Form der ALS

Die ALS ist in der Regel keine erbliche Erkrankung, sondern tritt sporadisch auf (häufige sporadische Form). In der überwiegenden Mehrzahl der Fälle ist damit die Befürchtung, dass Kinder einer Patientin oder eines Patienten später ebenfalls betroffen sein werden, nicht berechtigt. Dies gilt vor allem dann, wenn bisher keine Krankheitsfälle in der Familie vorgekommen sind. Die ALS ist auch nicht ansteckend.

Bei etwa fünf bis zehn Prozent der ALS-PatientInnen kommen weitere Krankheitsfälle in der Familie vor (seltene familiäre Form). In jüngster Zeit konnte bei einem Teil der Familien mit der erblichen Form der ALS der genetische Defekt auf dem Chromosom 21 nachgewiesen und genauer charakterisiert werden. Es handelt sich hierbei um eine Mutation im Gen der Superoxiddismutase 1 (SOD 1), einem Enzym, das für die Entgiftung bestimmter Stoffwechselprodukte verantwortlich ist. Auf welchem Weg dieser Enzymdefekt zum Krankheitsausbruch führt, ist bisher nicht abschliessend geklärt; möglicherweise führt die Mutation zu einer Funktionsänderung des Enzyms, die auf Motoneurone schädlich wirkt. Diese Mutation liegt weltweit nur bei etwa zehn Prozent der familiären ALS-PatientInnen vor, in der Schweiz sind bisher (2003) noch keine Fälle beobachtet worden. Möglicherweise stellt aber diese seltene Mutation einen wichtigen Zugang zum Verständnis der weit häufigeren sporadischen ALS dar. Für die übrigen

neunzig Prozent der familiären ALS-Fälle ist die Mutation noch nicht bekannt.

Sollten mehrere Familienmitglieder an einer ALS erkrankt sein, so empfiehlt sich eine genetische Beratung. Wegen der erheblichen Konsequenzen, die sich aus dem Resultat für PatientInnen und die Angehörigen ergeben, sollte erst nach eingehender Information und reiflicher Überlegung eine genetische Testung vorgenommen werden.

Wie wird die ALS diagnostiziert?

Zuständig für die Diagnosestellung ist eine Neurologin oder ein Neurologe (Nervenfachärztin oder -arzt). Am Anfang steht eine klinische Untersuchung, insbesondere muss die Muskulatur im Hinblick auf Muskelschwund und Kraft sowie Faszikulationen beurteilt werden. Ebenso ist eine Beurteilung von Sprache, Schluckakt und Atemfunktion wichtig. Die Reflexe müssen geprüft werden. Darüber hinaus müssen andere Funktionen des Nervensystems, die von der ALS üblicherweise nicht betroffen sind, untersucht werden, um ähnliche, aber ursächlich unterschiedliche Erkrankungen zu erkennen und um Fehldiagnosen zu vermeiden.

Eine wichtige Zusatzuntersuchung ist die Elektromyographie (EMG), die den Befall des peripheren Nervensystems beweisen kann. Ausführliche Untersuchungen der Nervenleitgeschwindigkeit geben weitere Aufschlüsse. Ausserdem sind Untersuchungen des Blutes, des Urins und bei der Erstdiagnostik meistens auch des Nervenwassers (Liquor) erforderlich. Verschiedene bildgebende Untersuchungen (Kernspintomographie oder Röntgenaufnahmen) gehören ebenfalls zur Diagnostik. Im Wesentlichen müssen durch die Zusatzdiagnostik andersartige, zum Beispiel entzündliche beziehungsweise immunologische Krankheitsprozesse ausgeschlossen werden, die der ALS sehr ähnlich sein können, aber unter Umständen besser behandelbar sind.

Wie wird die ALS behandelt?

Da die Ursache der ALS noch nicht bekannt ist, gibt es bislang auch keine ursächliche Behandlung, die die Krankheit zum Stillstand bringen oder heilen kann.

In den letzten Jahren wurde die Wirksamkeit verschiedener Medikamente, die den Verlauf der Erkrankung verzögern sollen, in aufwändigen Studien geprüft. Ein erstes Medikament bewirkt eine moderate Verlängerung der Lebenserwartung und ist inzwischen zur Therapie der ALS zugelassen. Dieses Medikament vermindert eine zellschädigende Wirkung des Nervenbotenstoffes Glutamat. Andere Medikamente befinden sich in unterschiedlichen Phasen der klinischen Prüfung und werden möglicherweise in den nächsten Jahren zugelassen. Die erste Verordnung dieser Medikamente sollte nach Möglichkeit durch eine in der Behandlung der ALS erfahrene neurologische Fachperson erfolgen.

Daneben steht eine Reihe von Behandlungsmassnahmen zur Verfügung, die die Symptome mildern und die Lebensqualität der Kranken bessern können. Ein wesentlicher Teil der Behandlung ist die Krankengymnastik. Die Übungen trainieren und aktivieren die vorhandenen Muskelfunktionen, verhindern Gelenk- und Muskelversteifungen (Spastik) und Krämpfe. Immer ist darauf zu achten, dass die Übungen der individuellen Leistungsgrenze angepasst werden. Die Patientin, der Patient darf nach der Krankengymnastik allenfalls angenehm ermüdet, jedoch nicht erschöpft sein. Sinnvoll sind zwei- bis dreimalige Anwendungen pro Woche unter fachlicher Anleitung, die durch tägliche Übungen zu Hause ergänzt werden. Schwimmen und Gymnastik im Wasser sind empfehlenswert. Ein intensives Krafttraining, das zu starker Ermüdung oder gar zu Muskelschmerzen führt, soll jedoch vermieden werden. Bei fortgeschrittener Erkrankung soll nicht zu spät entschieden werden, ob spezielle Hilfsmittel (zum Beispiel

Stock, Hand- und Beinschienen, Rollstuhl, Toilettenhilfe und anderes) in Anspruch genommen werden sollen.

Medikamente können helfen, den spastischen Muskeltonus zu vermindern und Muskelkrämpfe zu lindern, die Speichelsekretion zu verringern und Phänomene wie Zwangslachen und Zwangsweinen zu verbessern.

Bei Kau- und Schluckstörungen ist eine individuell angepasste Speisezubereitung notwendig. Passierte und breiige Kost kann günstiger sein als reine Flüssigkeit. Ist Schlucken nicht mehr möglich, beziehungsweise kommt es zum häufigen Verschlucken, so stehen gut entwickelte SONDENSYSTEME zur Verfügung, die entweder über die Nase in den Magen oder auch durch die Bauchwand in den Magen geführt werden können. Letztere (transkutane Magensonde, so genannte PEG) können heutzutage sehr schonend und ohne Gefährdung gelegt werden und stellen für viele PatientInnen eine grosse Erleichterung dar.

Bei beginnender Sprachstörung sind logopädische Übungen sinnvoll. Ist die Sprache unverständlich, so stehen verschiedene, insbesondere auch moderne elektronische Kommunikationshilfen zur Verfügung.

Bei Schwächung der Atemmuskulatur ist Atemgymnastik hilfreich. Geräte zum Absaugen von Schleim und Speiseresten aus Mund und Rachen können notwendig werden. Sauerstoffgaben über eine Nasensonde werden von den PatientInnen häufig als angenehm empfunden. Die Frage von technischen Atemhilfen, insbesondere von intermittierender Beatmung über eine Maske, gewinnt heute zunehmend an Bedeutung. In einem vertrauensvollen Gespräch zwischen PatientIn, Angehörigen und behandelnder Ärztin oder Arzt muss entschieden werden, ob auf solche technische Atemhilfen zurückgegriffen werden soll.

Für die Erkrankten ist es sehr hilfreich, wenn sie mit ihren Angehörigen, dem Pflegepersonal, Sozialarbeitenden und

ÄrztInnen offen über ihre Probleme und Ängste sprechen können. Auch den Angehörigen muss Gelegenheit zur Aussprache gegeben werden.

Zukunftsperspektiven

Weltweit wird sehr intensiv an der Erforschung der Ursachen der ALS gearbeitet. Auch in unserem Land gibt es ÄrztInnen, die in diesem Bereich wissenschaftlich aktiv sind und Kontakte zu den internationalen Forschergruppen pflegen. Über aussichtsreiche Ansätze wird in den Publikationen der SGMK berichtet.

Neueste therapeutische Überlegungen beschäftigen sich neben der oben genannten Beeinflussung des Glutamatstoffwechsels unter anderem mit dem Einsatz von so genannten Nervenwachstumsfaktoren, die für das Überleben von Nervenzellen notwendig sind. Die Hoffnung, dass in absehbarer Zeit weitere und wirksamere Behandlungsmethoden zur Verfügung stehen, die entweder direkt an der Ursache der Erkrankung oder in die Entwicklung der Symptomatik eingreifen, ist durchaus berechtigt. Hierfür sind jedoch gross angelegte Therapiestudien notwendig, für die die Kooperation der Betroffenen unbedingt erforderlich ist. Die Erkrankten selbst können auf diese Weise den Forschenden und ÄrztInnen helfen, den Ursachen der ALS auf die Spur zu kommen und wirkungsvolle Behandlungsmöglichkeiten zu entwickeln.

Die SGMK

Die Schweizerische Gesellschaft für Muskelkranke (SGMK) ist eine gemeinnützige, in der deutschen, rätoromanischen und italienischen Schweiz tätige Organisation, die die Interessen und Anliegen von Menschen mit einer Muskelkrankheit vertritt. Sie strebt eine Zukunft an, in der alle Menschen mit einer Muskelkrankheit bestmöglich leben können – selbstbestimmt und gleichgestellt.

Werden Sie Mitglied der SGMK

Menschen mit einer Muskelkrankheit und ihre Angehörigen haben mit vielerlei Erschwernissen zu leben. Der Beitritt zur SGMK bringt Ihnen nicht nur Hilfestellung bei der Bewältigung des Lebens, sondern auch die Vorteile der Zugehörigkeit zu einer Gemeinschaft von Gleichbetroffenen. Nicht betroffene Mitglieder bekunden mit ihrem Beitrag die Verbundenheit mit dem Schicksal von Menschen mit einer Muskelkrankheit.

Die SGMK ist auf möglichst viele Mitglieder angewiesen, damit sie ihre Ziele und Leistungen auch in Zukunft verwirklichen kann. Wir laden Sie deshalb ein, Mitglied zu werden. Sie erhalten dreimal im Jahr die Mitgliederzeitschrift INFO. Im Internet finden Sie gleichzeitig unter www.sgmk.ch die neusten Informationen über die laufenden Aktivitäten und Dienstleistungen der SGMK.

Ja, ich möchte Mitglied der Schweizerischen Gesellschaft für Muskelkranke (SGMK) werden:

Aktivmitgliedschaft Fr. 35.–

- Ich bin selber von einer Muskelkrankheit betroffen
- Ich bin Angehörige/r eines Menschen mit einer Muskelkrankheit

Passivmitgliedschaft Fr. 50.–

- Ich unterstütze die Ziele, Aufgaben und Leistungen der SGMK als Passivmitglied

Name / Vorname:

Strasse / Nr.:

PLZ / Wohnort:

Geburtsdatum:

Unterschrift:

Karte bitte einsenden an:

Schweizerische Gesellschaft
für Muskelkranke SGMK
Kanzleistrasse 80
8004 Zürich
Telefon: 01 245 80 30
Fax: 01 245 80 31
E-Mail: sgmk@sgmk.ch
www.sgmk.ch



Schweizerische Gesellschaft für Muskelkranke SGMK

Weitere Informationen

Schweizerische Gesellschaft für Muskelkranke SGMK

Geschäftsstelle:

Kanzleistrasse 80

8004 Zürich

Telefon: 01 245 80 30

Fax: 01 245 80 31

E-Mail: sgmk@sgmk.ch

www.sgmk.ch

Postcheck-Konto: 80-29554-4