

Wenn die Muskeln an Kraft verlieren

Leben mit ALS
(Amyotropher Lateralsklerose).
Ein Ratgeber für Betroffene und
deren Angehörige.

Mit bester Empfehlung:

Arztstempel

Ein Service von

ZENTIVA
EIN SANOFI - UNTERNEHMEN

Vertrieb: Winthrop Arzneimittel GmbH, Potsdamer Straße 8, D-10785 Berlin

329609-026173

ZENTIVA
EIN SANOFI - UNTERNEHMEN



Was ist ALS?

Die Amyotrophe Lateralsklerose (ALS) gehört zur Gruppe der neurodegenerativen Erkrankungen wie z. B. Morbus Parkinson oder Alzheimer-Demenz. ALS ist jedoch die schwerste dieser Erkrankungen und bislang sehr selten. In Deutschland sind ca. 3.000 - 4.000 Patienten von ALS betroffen. Aufgrund des seltenen Auftretens dauert es im Durchschnitt 1-1,5 Jahre von Beginn der Symptome bis zur Diagnosestellung. Das Durchschnittsalter des Krankheitsbeginns liegt bei etwa 58 Jahren. Nur selten sind jüngere Erwachsene betroffen. Die ALS ist nicht ansteckend.

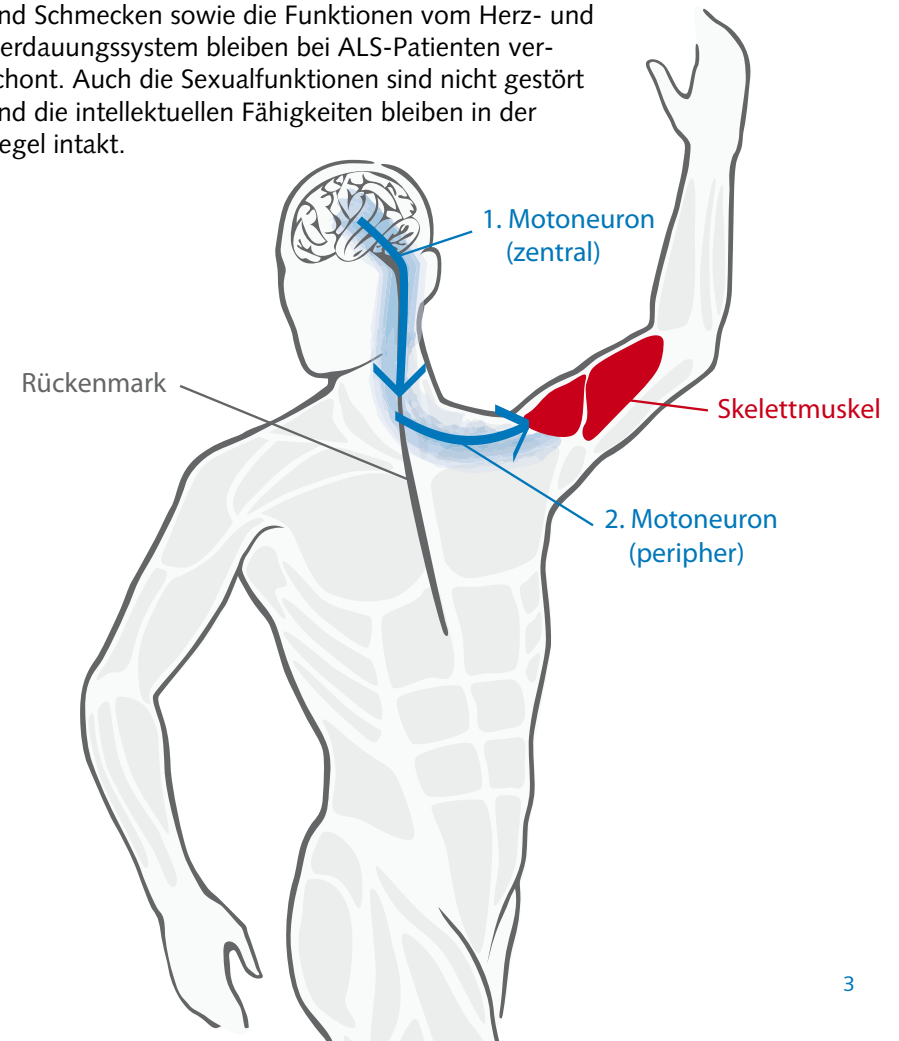
Die betroffenen Patienten erfahren bei vollständiger geistiger Integrität ein fortschreitendes Nachlassen ihrer Muskelkraft und somit eine stetig zunehmende Schwächung ihres Bewegungsapparates. Sowohl an die Betroffenen als auch an ihre Angehörigen und Freunde stellt die Amyotrophe Lateralsklerose außerordentliche Anforderungen. Denn obwohl die Erkrankung der medizinischen Fachwelt seit über 130 Jahren bekannt ist, ist sie bis heute nicht heilbar.

Je nach Verlauf und Fortschreiten der Krankheit beträgt die mittlere Überlebenszeit der ALS-Patienten nach Diagnosestellung zwischen 3 und 5 Jahren. Es gibt aber auch Erkrankte, die 10 Jahre und mehr die ALS beherrschen. Der bekannteste Fall dürfte derzeit der Physiker Stephen Hawking sein, der schon seit 1963 an ALS erkrankt ist.



ALS ist eine chronische, fortschreitende Erkrankung des zentralen und peripheren Nervensystems, bei der die motorischen Nervenzellen (Motoneuronen) im Gehirn und Rückenmark geschädigt sind.

Dabei ist nur derjenige Teil des Nervensystems betroffen, der für die Muskelbewegungen verantwortlich ist. Die Sensibilität für Berührung, Schmerz und Temperatur, das Sehen, Hören, Riechen und Schmecken sowie die Funktionen vom Herz- und Verdauungssystem bleiben bei ALS-Patienten verschont. Auch die Sexualfunktionen sind nicht gestört und die intellektuellen Fähigkeiten bleiben in der Regel intakt.



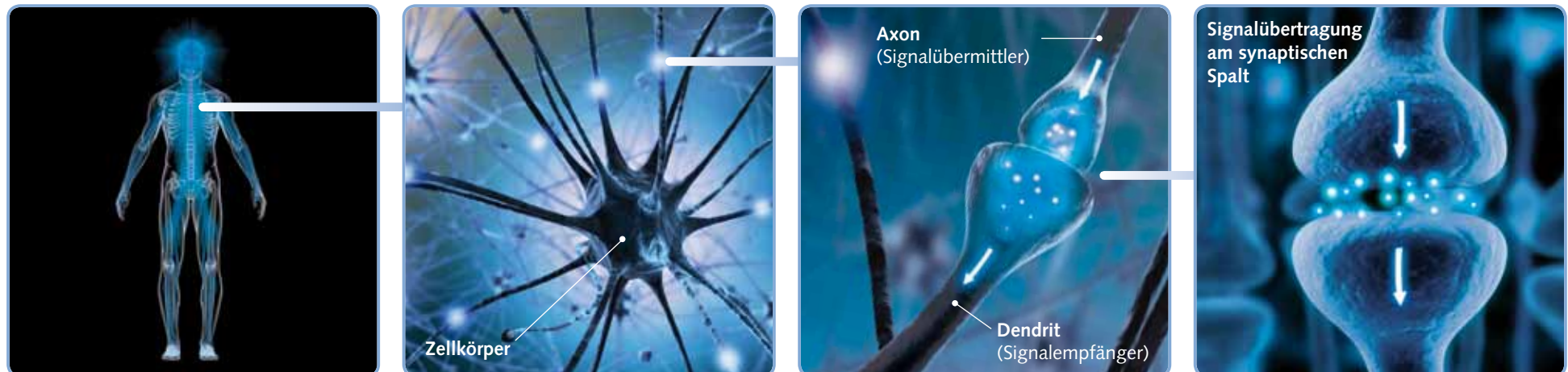
Reine Nervensache

Die Basis des Nervensystems bilden hochspezialisierte Nervenzellen, deren Hauptzweck das Übermitteln von Informationen, in Form von Nervenimpulsen, von einem Teil des Körpers zum nächsten ist. Nervenimpulse werden dadurch übertragen, indem das Axon als Signalübermittler die chemischen Botenstoffe (Neurotransmitter) an die Nervenenden transportiert. Sogenannte Dendriten empfangen auf dem gegenüberliegenden Nerv im synaptischen Spalt die Signale und leiten sie blitzschnell weiter.

Die Steuerung und Koordination von Muskelbewegungen erfolgt durch komplexe und komplizierte physiologische Vorgänge. Gruppen sogenannter motorischer Nervenzellen (Motoneuronen) sind dafür verantwortlich, gezielt Muskelgruppen zu erregen. Diese ziehen sich daraufhin zusammen (Kontraktion), was zu Bewegungen von Körperteilen führt.

Eine strenge Hierarchie der Nervenzellen sorgt normalerweise für einen koordinierten Ablauf einer Bewegung. Übergeordnete Motoneuronen befinden sich im Gehirn, und zwar in der Hirnrinde, im sogenannten motorischen Kortex. Von hier ziehen lange Nervenfortsätze (Axone) bis ins Rückenmark.

Signale rasen in Blitzgeschwindigkeit durchs Nervennetzwerk



Bei der Amytrophen Lateralsklerose sind die Motoneuronen im motorischen Kortex sowie im Rückenmark erkrankt. In aller Regel über einen sehr langen, oftmals viele Jahre dauernden Zeitraum sterben diese Nervenzellen allmählich ab (Degeneration). Bei ALS wird zuviel von dem Neurotransmitter Glutamat freigesetzt, der zunehmend die Nervenzellen schädigt. Der Untergang der Motoneuronen macht sich für den Betroffenen zunächst sehr unterschiedlich bemerkbar:

Wenn das periphere Neuron betroffen ist, treten *Muskelschwäche* (Parese), *Muskelschwund* (Atrophie) und unwillkürliches *Muskelzucken* (Faszikulieren) auf. Sind die Nervenbahnen im Hirnstamm befallen, ist die *Sprach-, Kau- und Schluckmuskulatur* geschwächt. Die Erkrankung des zentralen motorischen Systems (Hirnrinde und Verbindung zum Rückenmark) führt zur *Muskelsteife* (spastische Lähmung).

Die genauen Abläufe beim Untergang der Motoneuronen sind bis heute unbekannt. Nur bei weniger als 5% der ALS-Patienten lässt sich eine familiäre Häufung der Erkrankung beobachten und somit eine erbliche Komponente vermuten.

Was kommt auf den ALS-Patienten zu?

So unerklärlich die Ursachen der ALS sind, so unterschiedlich können die ersten Anzeichen und der Krankheitsverlauf sein.

Häufig bleiben die Frühstadien der ALS unbemerkt. Es können Jahre vergehen, bevor der Patient mit ersten Beschwerden den Arzt aufsucht. Hinzu kommt, dass aufgrund der Seltenheit der Krankheit und der Erstsymptome, die auch auf andere Erkrankungen zutreffen könnten, eine frühzeitige Diagnosestellung häufig nicht sofort erfolgt.

In der Regel sind Symptome von Muskelschwäche oder -schwund erste Anzeichen für eine ALS. Diese können in den *oberen Extremitäten* wie Händen oder Unterarmen auftreten und äußern sich in Muskelkrämpfen, Muskelzucken, zunehmender Kraftminderung und Ungeschicklichkeit.

Beginnt die Krankheit in den *unteren Extremitäten*, wird meistens eine Schwächung oder Steifheit der Beine wahrgenommen, die mit fortschreitender Gangunsicherheit einhergeht.

Charakteristisch für die ALS beginnen die Beschwerden in einer isolierten Muskelpartie und breiten sich dann auf benachbarte Muskelregionen aus, beispielsweise vom Arm auf die gleichseitige Schulter oder den anderen Arm. Das Fortschreiten der Krankheit kann wenige Wochen oder auch viele Monate betragen.

Meistens erst im späteren Krankheitsstadium macht sich eine zunehmende *Beeinträchtigung der Zunge sowie der Schlund- und Gaumenmuskulatur* bemerkbar, die sich in Kau- und Schluckstörungen äußert. ALS-Kranke haben dann Schwierigkeiten, dünnflüssige oder zu feste Nahrung zu sich zu nehmen.

Die Einschränkung der Sprechmuskulatur führt zu *erschwerter Artikulation* bis hin zur Unfähigkeit, verbal zu kommunizieren, worunter alle Patienten besonders leiden, da es sie mehr und mehr vom alltäglichen Umfeld isolieren kann.

Die *Atmung* als lebenswichtige Körperfunktion ist bei der Mechanik des Atemvorgangs durch die Atemmuskulatur und den Zustand der Lunge bestimmt, der Brustkorb und das Zwerchfell werden durch die Skelettmuskulatur versorgt. Vor allem im fortgeschrittenen Krankheitsstadium kann die geschwächte Atemmuskulatur zu lebensbedrohlichen Situationen führen. Hierbei kann eine künstliche Beatmung erforderlich werden.

Die ALS beeinträchtigt die Betroffenen in den Hauptsymptomfeldern *Bewegung, Atmung, Kommunikation* und *Ernährung*.



Wie wird ALS behandelt?

Das oberste Ziel jeder therapeutischen Maßnahme ist, die Selbstständigkeit und Lebensqualität der Betroffenen so lange wie möglich zu erhalten.

Trotz zahlreicher aufwendiger Studien zur Prüfung der Wirksamkeit von Arzneimitteln, die den Krankheitsverlauf verzögern sollen, ist ein bahnbrechender Durchbruch nicht in greifbarer Nähe. Das einzig zur Verfügung stehende Medikament, das eine Lebensverlängerung von einigen Monaten nachgewiesen hat, ist Riluzol. Der Wirkstoff vermindert eine zellschädigende Wirkung des Nervenbotenstoffes Glutamat. Bei frühzeitigem Beginn mit der medikamentösen Therapie mit Riluzol ist der Effekt auf die Lebensverlängerung am größten.

Wichtig ist, dass ALS-Patienten frühzeitig in spezialisierten sogenannten Neuro-Muskulären-Zentren behandelt werden, in denen Fachärzte und Physiotherapeuten eine optimale Behandlung und Versorgung der Patienten sicherstellen. Das nächste, wohnortnahe Neuro-Muskuläre-Zentrum ist unter www.dgm.org im Internet zu finden.

Daneben stehen zahlreiche *symptomorientierte Behandlungsmethoden* zur Verfügung, die die Symptome lindern und die Lebensqualität der Patienten bessern können.

Dazu gehören in erster Linie *physiotherapeutische Maßnahmen*, die die Mobilität der geschwächten Bewegungsmuskulatur fördern können.

Auch durch spezielle Hilfsmittel kann dem Patienten geholfen werden, trotz Muskelschwäche manche Tätigkeiten wieder auszuüben.



Wichtig ist, die individuelle Belastungsgrenze des Patienten nicht zu überschreiten. Intensives Krafttraining soll vermieden werden, Schwimmen und Gymnastik im Wasser sind empfehlenswert.

Ein frühzeitiges *Training der Atemmuskulatur* verbessert und schult die Atem-, Stimm- und Schluckfunktion und gehört ebenfalls zu den Behandlungsschwerpunkten.

Bei Sprach- und Schluckstörungen sind Logopädie und *Sprachtherapie* von großer Bedeutung, um die Kommunikation im Alltag des Patienten zu optimieren.

In vertrauensvollen Gesprächen mit Patienten, Angehörigen und behandelndem Arzt sollte je nach Stadium der Erkrankung entschieden werden, ob, wann und welche speziellen Hilfsmittel wie Atem-, Kommunikations- oder Gehhilfen zum Einsatz kommen.

In den Neuro-Muskulären-Zentren wird auch Hilfestellung bei der Beantragung von Fördermaßnahmen z. B. Pflegestufen oder die Beschaffung von Rollstühlen oder sonstigen Hilfsmaterialien gegeben.



