

# ALS-Care bei amyotropher Lateralsklerose

**Pflegerische Probleme machen einen Grossteil der Betreuung bei Menschen mit amyotropher Lateralsklerose (ALS) aus und können ärztliche Ressourcen stark binden. Erfahrungen an grossen ALS-Zentren zeigen den Gewinn an kontinuierlicher Betreuungsqualität mit einer ALS-spezialisierten Nurse, die Betreuungsprozesse koordiniert. Die multiprofessionelle Versorgung führt laut Studien zu einer längeren Lebensdauer und besserer Lebensqualität. Sie entspricht zudem der Strategie des Bundes im Umgang mit seltenen Krankheiten.**



Bea Goldman

von **Bea Goldman**

**E**ine Betreuung von ALS-Betroffenen, welche neben der Symptomkontrolle auch die Bewältigung der Erkrankung auf körperlicher, emotionaler und sozialer Ebene umfasst, ist personell, finanziell und zeitlich aufwändig, erfordert ein Bekenntnis zum therapeutischen Bündnis aller Beteiligten, echtes Interesse am Wesen der ALS und eine holistische Herangehensweise. Erfahrungen an grossen ALS-Zentren zeigen den Gewinn an kontinuierlicher Betreuungsqualität mit einer ALS-spezialisierten, koordinierenden Nurse. Diese moderne Form der Betreuung basiert auf einer gemeinsamen Zielvereinbarung, Evaluation und Neuanpassung mit dem Betroffenen und seinen Angehörigen, die Ausdruck einer individuellen Betreuung auf Augenhöhe ist. ALS-Nurses (ALS-spezialisierte Pflegefachfrauen) sind in der ALS-Betreuung sehr oft mit dem psychischen Leiden der Betroffenen konfrontiert und herausgefordert. Hoffnungslosigkeit ist diesbezüglich ein unterschätztes Phänomen und auch das höhere Suizidrisiko, ganz besonders dann, wenn Freitod-Organisationen vorhanden sind. ALS-Betroffene brauchen deshalb besondere Fürsorge und Begleitung.

## **BAG-Strategie für seltene Krankheiten**

Das Bundesamt für Gesundheit (BAG) publizierte im Oktober 2014 (1) die nationale Strategie zu seltenen Erkrankungen und schlägt unter anderem die Schaffung von Referenzzentren für Krankheiten oder Krankheitsgruppen vor:

«So soll die Diagnose innert nützlicher Frist gestellt und eine qualitativ gute Versorgung über den gesamten Krankheitsverlauf sichergestellt werden. Die für Patientinnen und Patienten und ihre Angehörigen verfügbaren Ressourcen sollen unterstützt und verstärkt werden, und die Patientinnen und Patienten sollen in adminis-

trativen Belangen sozioprofessionelle Unterstützung erhalten. Ausserdem soll eine aktive und gezielte Beteiligung der Schweiz an der internationalen Forschung gefördert werden.»

Diese Verlautbarung wurde am St. Galler Kantonsspital entsprechend dem Chronic-Care-Modell (CCM) (2) mit folgenden Elementen umgesetzt.

Die Betreuung dient der:

- Unterstützung des Selbstmanagements der Patienten;
- Unterstützung klinischer Entscheidungen unter Einbezug evidenzbasierter Leitlinien;
- Schaffung strukturierter Arbeitsabläufe, die die tägliche Patientenversorgung erleichtern;
- Schaffung klinischer Informationssysteme;
- Einbettung des Care-Modells ins Gemeinwesen.

## **Interdisziplinarität und die Rolle der ALS-Nurses**

In die Praxis umgesetzt bedeutet dies die Notwendigkeit einer interdisziplinären Organisationsstruktur, anhand der festgelegt ist, wer mit wem und wie zusammenarbeitet.

Interdisziplinarität gilt heute als Goldstandard in der Versorgung ALS-Betroffener. Sie geht einher mit einer besseren Lebensqualität für die Betroffenen und auch einer längeren Lebensdauer (3, 4).

Ein Bekenntnis zum therapeutischen Bündnis aller Teammitglieder unter dem therapeutischen Lead eines ALS-interessierten Neurologen ist eine Grundvoraussetzung einer funktionierenden holistischen ALS-Versorgung.

Das Aufkommen von interdisziplinären Versorgungseinheiten, wie die von der Schweizerischen Muskelgesellschaft geförderten Muskelzentren, und vermehrte Anstrengungen in der Patienten- und Fachpersonen-education und Öffentlichkeitsarbeit tragen langsam

**Die ALS-Nurse:**

- koordiniert das Klinikteam,
- erklärt dem Betroffenen die Erkrankung und stellt Informationsmaterial zur Verfügung,
- leistet emotionalen und psychologischen Support und bespricht Patientenverfügungen,
- lehrt Patienten die funktionellen Fähigkeiten zu maximieren und Lebensqualität zu erhalten,
- unternimmt ein Assessment des allgemeinen medizinischen Status, einschliesslich der Respiration und des Gewichts,
- evaluiert die Medikation,
- schlägt eine Einbindung in Selbsthilfegruppen vor,
- bespricht die Pflege und schlägt Anpassungsmassnahmen beim Fortschreiten der Erkrankung vor,
- handelt als Link zwischen therapeutischen und medizinischen Fachpersonen und klinisch Forschenden,
- koordiniert die häusliche Betreuung und alternative Pflegeoptionen,
- schult externe Dienstleister (z. B. Spitex, Pflegeinstitutionen)
- leistet Öffentlichkeitsarbeit zum Bereich ALS-Edukation,
- engagiert sich in der Pflegeforschung zum Thema Lebensqualität und Patientenzufriedenheit,
- nimmt eine Fürsprecherfunktion für Patienten mit ALS ein.

Früchte. Dies zeigt sich in einem grösserem Bekanntheitsgrad, einer besseren Vernetzung von Fachpersonen und nicht zuletzt in einem höheren Spendenaufkommen, was wiederum die Finanzierung von ALS-Nurses und Forschungsprojekten ermöglicht.

**ALS-Nurses**

Prof. Hiroshi Mitsumoto, Leiter des grössten amerikanischen ALS-Zentrums in New York, sieht die ALS-Nurses als «the Heart and Soul of an ALS Clinic», als unabding-

bare Voraussetzung für eine funktionierende Versorgungseinheit für ALS-Betroffene.

Der Aufgabenbereich einer ALS-Nurse ist vielschichtig (Advanced Nursing Practice Level) und umfasst teilweise auch ärztliche Tätigkeiten. In den grossen angelsächsischen Zentren stammen ALS-Nurses praktisch ausnahmslos aus der Intensivpflege und haben meist eine höhere Fachbildung und/oder sind im Counseling-Training geschult (Beratungskompetenzen). Im ALS-Standardwerk «Amyotrophic Lateral Sclerosis» wird die Verantwortlichkeit einer ALS-Nurse im Sinne einer Coordinating Nurse (5) wie folgt beschrieben.

**Wissensdefizite und ärztlich-medizinischer Fokus**

Aber wie steht es in der Schweiz mit der Verbreitung von ALS-spezifischem Fachwissen?

Im Pflegebereich konnte es bis vor einigen Jahren als inexistent bezeichnet werden. Mehrere Gründe mögen dafür verantwortlich sein. Beispielsweise gab es bis vor Kurzem kaum deutschsprachige ALS-Pflegeliteratur oder auch Patienteninformationsmaterial.

Erklärbar ist dies durch die Seltenheit der Erkrankung, eine grosse Heterogenität in der Ausprägung, sodass die Kumulation von pflegerischem (Erfahrungs-)Wissen erschwert ist. Daneben dominiert der Hauptfokus auf der ärztlich-medizinischen ALS-Behandlung (6), und Pflegeliteratur ist deshalb kaum vorhanden.

Besonders bei seltenen Erkrankungen ist medizinische und pflegerische Expertise aber abhängig von den Fallzahlen, was wiederum für eine Betreuung in spezialisierten Zentren spricht und auch eine Voraussetzung ist für Forschung in diesem Bereich. Deshalb muss es auch langfristig Aufgabe dieser Zentren sein, niederschwellig Wissen weiterzugeben und auf allen Ebenen für die Vernetzung von Fachpersonen besorgt zu sein. Allerdings kosten Edukation und Training und erfordern bei immer grösser werdendem Spardruck alternative Unterstützungsmöglichkeiten für diese Muskelzentren. In der Schweiz setzen sich die Gesellschaft für Muskelkranke und der Verein ALS Schweiz gezielt für Patienten-, Angehörigen- und Fachpersonenedukation ein. Ohne diese Partner gäbe es noch grössere Versorgungslücken und keine ALS-Forschung in der Schweiz.

**Komplexe Betreuung und Fürsorge**

Die Betreuung von ALS-Patienten ist herausfordernd, da sich die Betroffenen in einer psychischen Ausnahme-/ Extremsituation befinden. Je mehr Betroffene eine ALS-Nurse betreut, desto grösser ist ihr Erfahrungsschatz, und das Handlungsrepertoire erweitert sich, was wiederum wichtig ist bei so vielen unterschiedlichen Verlaufsformen. Gemäss einer nicht publizierten Erhebung bei 21 ALS-Betroffenen im Jahre 2004 geben Angehörige an, dass Fachkompetenz und Empathie die wichtigsten Erwartungen an Fachpersonen eines Muskelzentrums sind.

**Pflege: ALS-Krankheitsphasen**

Aus ärztlicher Sicht werden bei der ALS drei Stadien beschrieben: die Diagnose-, Therapie- und Sterbephase (5). Aus langjähriger pflegerischer Sicht sind bei allen ALS-Betroffenen sechs Phasen in unterschiedlicher Dauer und Ausprägung erkennbar (Kasten).

**Kasten:**

**ALS: Phasen der Krankheit und Ausdruck des Betroffenen**

Diagnosephase	Erleichterung, Schock, Orientierungslosigkeit, Angst, Depression, Inkohärenzgefühle, Hoffnungslosigkeit, Gefühle der Sinnlosigkeit, Suizidgedanken
Bewältigungsphase	Eventuell zweite Meinung einholen, Evaluation und Wertung von Informationen, Hinterfragen, Suche nach Halt, Hilfe und Unterstützung, Strategie- und Entscheidungsfindung, Neuorientierung, Ignorieren, Verneinen
Therapiephase	Informationsevaluierung, Planung und Organisation, Support, Vorausschauen, ev. Aktivismus oder Rückzug
Carpe-diem-Phase	Adaptierte Situation, Lebenspläne/Projekte werden vorgezogen oder adaptiert, Geniessen, in den Tag, ins Heute leben lernen, Vertiefen von Beziehungen, Lebensfreude, «... eigentlich gehts mir gut ...»
Späte Phase	Mehr Anpassungen nötig, oft Beginn von Atemproblemen, grössere körperliche Einschränkungen, mehr Hilfe/Veränderungen in der Lebensführung sind nötig, Suche nach Spiritualität, Unterstützung/Entlastungsplanung
Sterbephase	Information über die Phase, intensivere Begleitung/Betreuung nötig, Hilfe neu organisieren, Palliativpflege

Nach der Diagnose werden sich Betroffene bewusst, dass nichts mehr so sein, wird wie es einmal war, dass man nicht nur krank ist, sondern auch noch mit dem eigenen vorzeitigen Sterben konfrontiert wird, und was dies für das eigene Umfeld bedeuten kann. Es ist eine unvorstellbare physische Herausforderung, die immer auch ein psychisches Leiden hervorruft (7).

Seelisches und «geistiges» Leiden wird von ALS-Betroffenen oft als sehr viel gravierender empfunden als die körperlichen Beschwerden (7).

**Seelisches Leiden** (8) kann sich äussern in: Wut, Verzweiflung, Suizidalität, Verlassenheit (von Gott), Scham, Schuld, Trauer, Angst, Depression, Isolation, Hilflosigkeit, Machtlosigkeit, Ablehnung, Verneinung, Verweigerung, Hoffnungslosigkeit, Verlust von Lebenssinn.

«**Geistiges**» Leiden (8) kann sich äussern als Langeweile, in mangelnden Aufgaben, Sinnlosigkeit, einem Rollenwechsel, Orientierungslosigkeit und Strukturverlust.

Gemäss einer Umfrage unter 2500 englischen Pflegenden ist für 90 Prozent der Befragten seelische Leidenslinderung ein wichtiger Aspekt in der Pflege, und gleichzeitig sehen sich die Pflegenden gefangen im Erkennen der Not, im Umgang mit den beschränkten Ressourcen, dem Wissensdefizit und der Unsicherheit (9). Neben vielen andern Aspekten sind in der Pflegeberatung kognitive Einschränkungen (10) und die Hoffnungslosigkeit des Betroffenen die grössten Herausforderungen.

**Hoffnungslosigkeit und Hoffnung:**

Hoffnungslosigkeit innerhalb nicht physischen Leidens ist kaum erforscht und ein unterschätztes Problem bei ALS-Betroffenen (11). Hoffnungslosigkeit ist stärker mit Suizidalität verknüpft als eine Depression (12). Das könnte auch erklären, warum die meisten ALS-Betroffenen nach der Diagnose EXIT beitreten, etwas, das sie oft in Gesprächen mit Pflegenden äussern. In der Betreuung ausserordentlich erschwerend ist die Fixierung der Erkrankten auf eine kurative, nicht in der Realität verankerte Hoffnung auf Therapie, die für die Krankheitsadaptation unter Umständen hinderlich sein kann.

Aber was können wir als Pflegende überhaupt bieten: Wir können keine Hoffnung geben, aber eine respektvolle Beratung. Studien zeigen, dass der Verarbeitungsprozess erschwert ist, wenn Pflegende respektlose und emotional kalt vorgebrachte Information geben oder die Situation verniedlichen. Auch die Angabe von entmutigenden medizinischen Fakten ohne eine Perspektive für den Betroffenen oder etwas, woran sich dieser festhalten kann, erschweren den Verarbeitungsprozess (13).

**Ressourcen**

ALS-Betroffene reflektieren angesichts ihrer verkürzten Lebenserwartung vermehrt über den Sinn des Lebens und die Bedeutung von Hoffnung. (14) Ausserdem findet sich bei ALS-Betroffenen eine höhere Selbsttranszendenz als in der Kontrollgruppe. Unklar ist jedoch, ob die höhere Selbsttranszendenz auch eine höhere Empfänglichkeit für Spiritualität bedeutet (15).

Entgegen landläufiger Vorstellung gelten viele ALS-Betroffene als resilient. Gemäss einer Untersuchung von Wasner (16) fanden sich folgende Charakteristika resilienter ALS-Patienten:

- Sie lösen ihre Probleme aktiv;
- sie finden ihren Lebenssinn trotz oder angesichts der Erkrankung;
- sie nehmen eine spirituelle/religiöse Haltung ein;
- sie sind altruistisch;
- sie haben das Gefühl, keine Bürde zu sein;
- sie haben enge und supportive Beziehungen;
- sie haben ein funktionierendes, stabiles Umfeld;
- sie nehmen an Supportgruppen teil.

Damit zeigt sich, dass unheilbar krank zu sein nicht heisst, ein hoffnungsloses Leben zu führen, es ist «vielmehr eine Entwicklung, eine Bewegung von kurativer Hoffnung zu einem Leben mit Hoffnung, welche das Leben erträglich macht» (17).

**Hoffungsverlauf bei ALS-Betroffenen**

Angepasst an Krankheitsphasen kann bei ALS-Betroffenen oft ein Hoffungsverlauf beobachtet werden, der dem Hoffnungsfokus eines onkologischen Patienten ähnelt und dort auch beschrieben wurde (Abbildung, 18)

Wir können uns daher nur darum bemühen, Möglichkeiten zu schaffen, die dem Betroffenen Raum geben, über die eigene Hoffnung zu sprechen, sodass die Bereitschaft wächst, sich im Verlauf an die Herausforderungen im jeweiligen Krankheitsstadium anzupassen und innerlich zu wachsen. Das setzt allerdings voraus, dass wir als Pflegende selbst Unterstützung und Edukation erhalten, belastbar sind und die eigene Fähigkeit zur Introspektion entwickeln, sodass wir ein positives Denkerüst nutzen können und den Willen, uns mit der Hoffnungsthematik auseinanderzusetzen.

In diesem Sinne unterstützend und hilfreich sind die Hoffungsfragen der amerikanischen Hausärztesellschaft (20) und der sinnzentrierten Psychotherapie nach Wong (19).

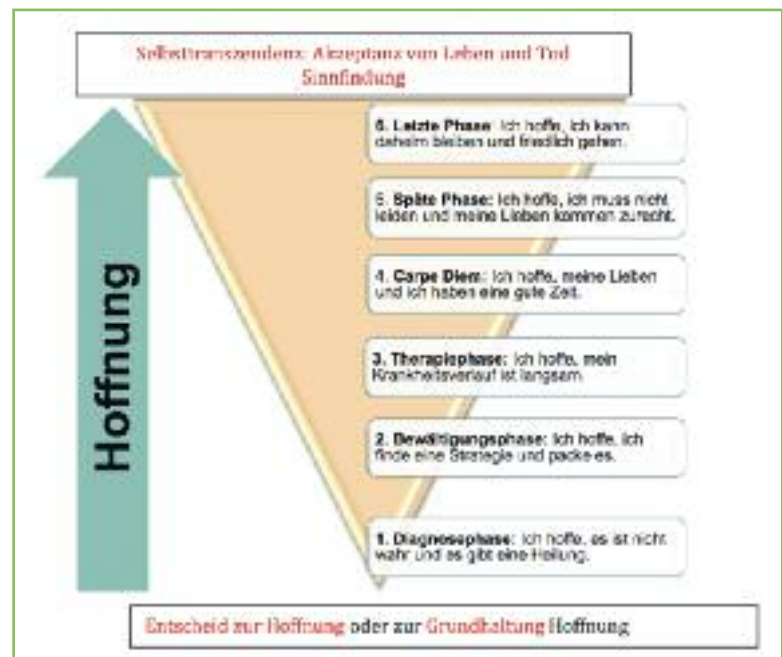


Abbildung: Hoffungsverlauf bei ALS-Betroffenen

*Korrespondenzadresse:*  
*Bea Goldman, MSc,*  
*Pflegfachfrau Intensivpflege*  
*ALS Care*  
*Koordinatorin/Study Nurse*  
*Muskelzentrum/ALS clinic*  
*Kantonsspital St. Gallen*  
*Greithstrasse 20*  
*9007 St. Gallen*  
*E-Mail: bea.goldman@kssg.ch*

**Webadressen:**

[www.muskelzentrum.sg.ch](http://www.muskelzentrum.sg.ch)  
[www.muskelkrank.ch](http://www.muskelkrank.ch)  
[www.als-schweiz.ch](http://www.als-schweiz.ch)  
[www.als-stiftung.ch](http://www.als-stiftung.ch)  
[www.palliative.ch](http://www.palliative.ch)  
[www.charite.de](http://www.charite.de)

**Literatur:**

1. <http://www.bag.admin.ch/themen/medizin/13248/>
2. Wagner EH, Austin BT, Von Korff M.: Organizing care for patients with chronic illness. *The Milbank quarterly*. 1996; 74(4) S 511–44. <http://www.hausarztmedizin.uzh.ch/ChronicCare.html>
3. Corcia P, Meininger V.: Management of amyotrophic lateral sclerosis. *Drugs* 2008. 68(8) 1037–48.
4. Van den Berg JP et al.: Multidisciplinary ALS care improves quality of life. *Neurology* 2005. 65 (8) S 1264–1267.
5. Mitsumoto H, Przedborski G, Gordon PH.: Amyotrophic Lateral Sclerosis. Taylor & Francis Group 2006. S 609.
6. Steinhilber KE, Christakis NA, Clipp EC, McNeilly M, McIntyre L, Tulsky JA.: Factors considered important at the End of Life by Patients, Family, Physicians and other Care Providers. *The Journal of the American Medical Association* 2000; 284 (19) S 2476–2482.
7. Oliver D, Borasio GD, Johnston W.: Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis: From Diagnosis to Bereavement. Oxford University Press 2014.
8. [http://endlink.lurie.northwestern.edu/religion\\_spirituality/pain.cfm#Spiritual%20Pain/Spiritual%20Suffering](http://endlink.lurie.northwestern.edu/religion_spirituality/pain.cfm#Spiritual%20Pain/Spiritual%20Suffering)
9. McSherry W and Jamieson S.: An online survey of nurses' perceptions of spirituality and spiritual care. *Journal of Clinical Nursing* 2011; 20 (11–12) S 1757–1767.
10. Strong M.: Consensus criteria for the diagnosis of frontotemporal cognitive and behavioural syndromes in amyotrophic lateral sclerosis Amyotrophic Lateral Sclerosis. 2009. 10. 131–46.
11. Borasio JD, Bromberg M, Del Bene ML, Mitsumoto H.: (2006) Psychosocial care for patients with ALS and their caregivers. p. 762 In: Mitsumoto H, Przedborski S, Gordon PH (2006) Amyotrophic Lateral Sclerosis. New York: Taylor & Francis Group.
12. McLeod JE, Clarke DM.: A review of psychosocial aspects of motor neuron disease. *Journal of the Neurological Sciences* 2007. 258 4–10.
13. Koopmeiners L, Post-White J, Gutknecht S, et al.: How healthcare professionals contribute to hope in patients with cancer. *Oncology Nursing Forum* 1997; 249 1507–1513.
14. NHS 2011 national End of Life Care Programme. End of life care in longterm neurological conditions. S 25. [www.endoflifecareforadults.nhs.uk](http://www.endoflifecareforadults.nhs.uk)
15. Fegg M et al.: Meaning in life with patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Am Lat Skler*. 2010; 11 (5) 460–474.
16. Wasner M.: Resilience among patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) and their caregivers. *Schweizer Archiv für Neurologie und Psychiatrie* 2008; 159. 500–505.
17. Benzein E, Norberg A, Saveman BI.: *Palliative Medizin* 2001; 15(2). S 117–26.
18. Herth K.: Fostering Hope in Terminally ill Patients. *J Adv Nurs*. 1990 15(11). 1250–9.
19. Wong P.: *The Human Quest for Meaning*. 2012; 2nd ed.
20. The Hope questions for a formal spiritual assessment in a medical interview. <http://www.aafp.org/aafp/2001/0101/p81.pdf> S. 87.

**Merksätze:**

- Ein Bekenntnis zum therapeutischen Bündnis aller Teammitglieder unter dem therapeutischen Lead eines ALS-interessierten Neurologen ist eine Grundvoraussetzung einer funktionierenden holistischen ALS-Versorgung.
- Der Aufgabenbereich einer ALS-Nurse ist vielschichtig und umfasst teilweise auch ärztliche Tätigkeiten.
- Die Betreuung von ALS-Patienten ist herausfordernd, da sich die Betroffenen in einer psychischen Ausnahme-/Extremisituation befinden.
- Entgegen landläufiger Vorstellung gelten viele ALS-Betroffene als resilient.