

# Atemprobleme bei Patienten mit amyotropher Lateralsklerose: therapeutische Optionen

*Neuromuskuläre Erkrankungen bedürfen häufig eines speziellen respiratorischen Managements. Im besonderen Masse gilt dies für die amyotrophe Lateralsklerose. Stellungnahme der Arbeitsgruppe für Heimventilation.*

A. Knoblauch, M. Gugger, R. Keller, S. Eyhmüller, M. Baumberger, J.W. Fitting, und die Arbeitsgruppe für mechanische Heimventilation<sup>a</sup> LLS/SGP<sup>b</sup>

## Einführung

Die Arbeitsgruppe für Heimventilation ist eine ständige Institution der Lungenliga Schweiz und der Schweizerischen Gesellschaft für Pneumologie. Sie wurde 1985 von PD Dr. Rodolphe de Haller ins Leben gerufen. Als damaliger Präsident der Lungenliga Schweiz legte er zusammen mit Rolf Sutter, dem Direktor des SVK (Schweizerischer Verband für Gemeinschaftsaufgaben der Krankenversicherer) den Grundstein für die Finanzierung der Heimbeatmung. Diese steckte damals in ihren Anfängen, setzte eine Tracheotomie voraus und nur Visionäre konnten ahnen, dass daraus innert zweier Jahrzehnte eine der segensreichsten internmedizinischen Therapien werden würde. Die Arbeitsgruppe für Heimventilation, deren erster Präsident Jean-Claude Chevrolet war, legte Qualitätsstandards fest, schrieb Richtlinien [1] und übte vertrauensärztliche Funktion gegenüber dem Kostenträger, dem SVK, aus. Die praktische Bedeutung dieses Sachverhaltes lag damals wie heute darin, dass jede Indikation zur Heimventilation von einem Mitglied der Arbeitsgruppe bezüglich Konformität mit den Richtlinien begutachtet und gebilligt werden muss, um die Kostenübernahme durch den SVK auszulösen. Eine wichtige Folge der Überprüfung der Indikationen ist die Tatsache, dass jede fragwürdige oder neuartige Indikation in die Arbeitsgruppe einfließt und mit dem Verordner ausdiskutiert wird.

Wegen problematischer Erfahrungen, die an verschiedenen Schweizer Zentren mit invasiv langzeitbeatmeten Patienten mit amyotropher Lateralsklerose (ALS) gemacht wurden, beschäftigte sich die Arbeitsgruppe für Heimventilation seit ihrer Gründung wiederholt mit der Frage der Beatmung von Patienten mit ALS. Gesuche um Kostenübernahme häuften sich in

den letzten Jahren, weshalb das Thema «Atemprobleme bei amyotropher Lateralsklerose» von den Mitgliedern als Haupttraktandum an der Jahresversammlung 2000 in Luzern besprochen wurde. Ziel der Besprechung war, unseren Schweizer Patienten mit ALS (jährlich etwa 75 neue Fälle) bezüglich Atemprobleme eine optimale Betreuung zukommen zu lassen. Die Arbeitsgruppe wollte damit in die respiratorische Palliation dieser schweren Erkrankung das Element der Qualität einbringen und möglichst landesweit garantieren helfen. In diesem Sinne wird das Protokoll der Referate und Diskussionen an dieser Stelle zusammengefasst und veröffentlicht.

Nicht Thema dieser Stellungnahme ist die invasive Beatmung im Frühstadium der Erkrankung, z.B. im Rahmen einer Pneumonie, wenn eine Entwöhnung noch möglich ist.

## Pulmonales Risk Management

Patienten mit ALS erleiden eine progrediente Schwäche der Atemmuskulatur. Folgen sind atemmechanisches Versagen und Tod im Rahmen einer Pneumonie. Wiederholt beschäftigte sich die Arbeitsgruppe mit ALS-Patienten, die im Rahmen eines ventilatorischen Versagens notfallmässig invasiv beatmet wurden und wegen des fortgeschrittenen Leidens nicht mehr entwöhnt werden konnten. Da eine unter Notfallbedingungen durchgeführte Intubation keine Zeit lässt dem Patienten zu erklären, dass möglicherweise keine Entwöhnung mehr möglich ist, kann daraus eine zeitlich unbegrenzte und totale Abhängigkeit von Beatmungsgerät und Pflege entstehen, eine Situation, die weder Betroffene noch Angehörige je gewöhnt haben oder zu bewältigen imstande sind. Die Arbeitsgruppe empfiehlt den betreuenden

<sup>a</sup> F. Bacchetto, K. Bloch, O. Brändli, J.-P. Janssens, L. Junier, J. Nielsen, M. Pfister, T. Rochat, M. Solèr, J. Wacker, W. Karrer, J. Hammer, F. Michel, M. Pons, W. Bauer

<sup>b</sup> Lungenliga Schweiz / Schweizerische Gesellschaft für Pneumologie

Korrespondenz:  
Dr. med. A. Knoblauch  
Fachbereichsleiter Pneumologie  
Kantonsspital  
CH-9007 St.Gallen  
[anknoblauch@kssg.ch](mailto:anknoblauch@kssg.ch)

Ärzten deshalb dringend mit Patienten und Angehörigen rechtzeitig das Vorgehen in dieser Situation abzusprechen. Konfrontiert mit der Tatsache, dass die Krankheit dazu führt, dass im Endstadium Sprechen, Schlucken und Atmen nicht mehr möglich sind und nur noch minimale Bewegungen ausgeführt werden können (z.B. mit den Augen), entscheiden sich, in der Erfahrung der Mitglieder dieser Arbeitsgruppe, weitaus die meisten ALS-Patienten für eine Palliation ohne lebensverlängernde invasive Beatmung. Ist die oben erwähnte Situation mit dem über seine Krankheit und Prognose orientierten Patienten sorgfältig und wiederholt vorbesprochen, wird, wenn das dem Wunsch des Patienten entspricht, auf die invasive Beatmung verzichtet und es kann ein würdevolles und friedliches Sterben stattfinden. Eine schriftliche Patientenverfügung kann in dieser Situation von grossem Nutzen sein. Im folgenden werden die prophylaktischen und palliativen respiratorischen Behandlungsmöglichkeiten inklusive nichtinvasive Beatmung besprochen. Anschliessend wird auf die Problematik der invasiven Langzeitbeatmung bei ALS-Patienten eingegangen.

## Respiratorisches Monitoring

Die regelmässige Messung von respiratorischen Parametern dient der Verlaufsbeobachtung und ermöglicht es, rechtzeitig prophylaktische Massnahmen zu ergreifen und damit vermeidbaren respiratorischen Komplikationen vorzubeugen. Die folgenden Messparameter sind bei Patienten mit ALS von Nutzen:

### Tabelle 1. Respiratorische Prophylaxe bei ALS-Patienten.

Incentive Spirometry (z.B. morgens und abends 10 mal, dazwischen 1 Minute Pause).

Mechanische Insufflation bis zur totalen Lungenvolumenkapazität durch Zweitperson (z.B. mit Ambubeutel oder Beatmungsgerät) [21], z.B. 2–3mal täglich. Hält Lunge und Thorax leicht dehnbar (compliant).

Assistiertes Husten:

«Air stacking» (Luftanhäufen): mehrmaliges Einatmen ohne auszuatmen (Glottisschluss). Das Einatmen erfolgt spontan, durch Insufflation mit einem Ambubeutel oder durch glossopharyngeale Atmung [22, 23]. Husten-Assistenzgeräte [24] (z.B. Emerson Cough-Assist-Insufflator-Exsufflator).

Erlernen der glossopharyngealen Atmung (Froschatmung).

Druck einer Hilfsperson auf Abdomen.

Absaugvorrichtung.

Pneumokokken- und Grippeimpfung.

**Vitalkapazität (VK):** Die VK erlaubt es, die Wahrscheinlichkeit einer Hyperkapnie abzuschätzen. Das Hyperkapnierisiko steigt, sobald die VK unter 60% des Sollwertes absinkt und ist sehr hoch bei Werten unter 30% des Sollwertes. Sinkt die VK unter 1,5 Liter, genügt die Inspiration nicht, um einen wirksamen Hustenstoss zu generieren. Das Unterschreiten dieses Schwellenwertes sollte Anlass geben, assistierte Hustentechniken zu instruieren [2].

**Maximale Insufflationskapazität:** Das maximale Volumen, das mit geschlossener Glottis gehalten und danach ausgeatmet werden kann, und zwar nach Insufflation von Luft mit einem Ambubeutel oder einem mechanischen Ventilator. Bei erhaltener bulbärer Funktion kann dieser Wert hoch bleiben (2–3 Liter), auch wenn die VK wegen Befalls der Atemmuskulatur sehr tiefe Werte aufzeigt. Ein wirksamer assistierter Hustenstoss ist dann möglich [3].

**Husten Peak Flow:** Der Peak Flow wird während eines Hustenstosses gemessen. Es bedarf eines unassistierten Husten Peak Flows von >160 L/min, um einen wirksamen Hustenstoss zu generieren. ALS-Patienten, die im stabilen Zustand unter 270 L/min messen, laufen Gefahr, anlässlich von respiratorischen Infekten unter 160 L/min zu fallen und sollten bezüglich assistierter Hustentechniken instruiert werden [4].

**Maximale respiratorische Drucke (PE max und PI max):** Der maximale statische expiratorische (PE max) und der maximale statische inspiratorische Druck (PI max) dienen der Früherfassung der Schwäche der respiratorischen Muskulatur, wenn die VK noch normal ist. Die Methode versagt im fortgeschrittenen Stadium der Erkrankung, wenn das Mundstück nicht mehr luftdicht im Mund gehalten werden kann. Der nasale inspiratorische Druck beim Schnupfen (Sniff Nasal Inspiratory Pressure «SNIP») ist ein sensitiver Marker der respiratorischen Muskelschwäche, der sowohl früh wie spät im Verlauf gemessen werden kann, weil er nicht von einem luftdichten Halten des Mundstückes abhängig ist [5].

**Blutgase:** Die pulsoxymetrisch gemessene Sauerstoffsättigung (SaO<sub>2</sub>) und sofern vorhanden das endexpiratorische PCO<sub>2</sub> (PetCO<sub>2</sub>) sollten regelmässig gemessen und bei abnormen Werten mittels arterieller Blutgasanalyse bestätigt werden [2].

**Nächtliche Pulsoxymetrie:** Es empfiehlt sich regelmässige Messungen vorzunehmen, beispielsweise 6monatlich bei VK <60%, und bei Hypoventilationssymptomen oder Tageshypoxämie respektive Tageshyperkapnie [2, 4].

**Tabelle 2. Palliative respiratorische Massnahmen bei amyotropher Lateralsklerose.****Sialorrhoe**

Scopolaminbutylbromid (Buscopan®) Supp. à 10 mg, ein- bis mehrmals täglich. Auch subkutan ein- bis mehrmals täglich 1 ml à 20 mg. Maximal 100 mg/Tag.

Amitriptylin (Saroten® Retard), Kapseln à 25 mg, 50 mg. Schon 25 mg können genügen, individuell anpassen.

Trihexyphenidyl (Artane®), Tabletten à 2 mg, 5 mg, Atropin-verwandt, jedoch weniger Nebenwirkungen. Initialdosis 1 mg, individuell anpassen. Bei älteren Patienten Delir möglich

Scopolamin (Scopoderm® TTS-Pflaster), 1 Pflaster für 3 Tage (Cave: Patienten darauf aufmerksam machen, dass das Medikament nicht gegen Reisekrankheit eingesetzt wird, wie es auf dem Packungsprospekt steht). Bei älteren Patienten Delir möglich, vor allem, wenn gleichzeitig andere Psychopharmaka eingenommen werden. In diesem Fall Pflaster entfernen und mit 1 mg-weise Physostigmin i.v. oder s.c. antagonisieren. Erhältlich in Apotheken mit internationalen Beziehungen oder via Spitalapotheken.

Bei nicht-ALS-Patienten mit medikamentös nicht beherrschbarer Sialorrhoe wurde mit Erfolg die einseitige Parotisbestrahlung durchgeführt (3–30 Gray in 3–10 Fraktionen [25]).

Botulinum-Toxin-A-Injektion in den Speicheldrüsen kann die Speichelproduktion bis zu 6 Monaten wirksam reduzieren [26–28].

**Zäher Schleim**

Propranolol (Inderal®) und Metoprolol (Lopresor® oder Beloc®) [29]. Dosis muss eintitriert werden.

**Dysphagie**

Weiche Nahrung; pürierte Nahrung mit einem grosslumigen Röhrchen einsaugen. Beratung und Instruktion in einer spezialisierten Schlucksprechstunde.

Scopolamin (Scopoderm® TTS, Anwendung s. oben) supprimiert Speichelproduktion, wodurch weniger häufig geschluckt werden muss.

Perkutan-endoskopisch eingelegte Gastrostomiesonde (PEG-Sonde) [30]. Möglichst einlegen solange die Vitalkapazität über 50% des Sollwertes ist. Verhindert das Verschlucken, aber nicht die Aspirationspneumonie. Soll das Risiko der Aspirationspneumonie vermindert werden oder liegt endoskopisch eine Ösophagitis vor: Cisaprid (Prepulsid®) durch die PEG-Sonde geben, Suspension 3–4 × 5–10 mg (3–4 × 5–10 mL) [31].

auch: Nifedipin 10 mg, Myotomie des M. cricopharyngeus; konservative Laryngektomie [32], laryngeale Diversion [33] (Tracheotomie plus Anastomose der proximalen Trachea mit dem Ösophagus).

**Akute Atemnot**

Stufe	Massnahmen	«Dosis»
1	Anwesenheit einer Person	permanent solange Attacke währt
2	Oberkörper hoch	permanent solange Attacke währt
3	Fenster öffnen, Sauerstoff	1 L/min bei COPD, sonst 2 L/min
4	Morphinsulfat (Morphin)	ohne Morphin-Vorbehandlung: 5 mg s.c. mit Morphin-Vorbehandlung: 10 mg s.c., Wiederholung alle 1–4 Stunden oder oral (Tropfen werden von Mundschleimhaut aufgenommen): Tropfen Morphin 2% ohne Morphin-Vorbehandlung: 10 mg = 10 Tropfen mit Morphin-Vorbehandlung: 20 mg = 20 Tropfen Sukzessive Tropfen ersetzen durch MST continuus® oder Durogesic TTS® oder
	Morphinsulfat (Sevredol®)	Supp. à 10 mg oder Supp. à 20 mg
5	Lorazepam (Temesta® expidet)	1–2,5 mg sublingual oder
	Midazolam (Dormicum®)	2,5 mg s.c. auch 1–2,5 mg langsam i.v. Für die terminale Phase als Dauertropf: Schlaf initiieren mit Midazolam Bolus: 1 mg i.v. alle 10 Min. bis Patient schläft, Schlaf erhalten mit Midazolam Infusion: 25 mg Midazolam in 250 mL NaCl 0,9%. Dosierung: beginnen mit 1 mg/h (10 mL/h der Infusionslösung), steigern damit Schlafzustand erhalten bleibt. Auf Wunsch zwischendurch aufwachen lassen (2–3 Stunden vor Besuch Infusion stoppen usw.), Dauerkatheter.

**Zwangslachen / -weinen**

Amitriptylin (Saroten®) 25–75 mg auf die Nacht.

Levodopa (Madopar®), Tizanidin (Sirdalud®).

**Dysarthrie**

Logopädische Schulung. Elektronische Kommunikationshilfen.

modifiziert nach J.P. Sieb, F. Jerusalem, J. Fresmann. Symptomatische Therapie bei amyotropher Lateralsklerose. Dtsch med Wschr 1987;112:769–72.

## Prophylaktische respiratorische Massnahmen

Prophylaktische Massnahmen dienen der Sekretmobilisation und dem Erhalt der Thorax- und Lungencompliance (Tab. 1). Atemphysiotherapeutische Massnahmen stehen im Vordergrund und können sehr früh im Verlauf, z.B. nach Diagnosestellung, begonnen werden.

## Palliative Therapie (exklusive Beatmung) (Tab. 2)

Weil respiratorische Beschwerden [6], insbesondere Atemnot, bei ALS häufig sind, beherrscht viele ALS-Patienten die Angst terminal zu ersticken. Die Angst ist nicht berechtigt. Das quälende «Verschlucken» von Nahrung wegen bulbär bedingten Schluckschwierigkeiten kann zuerst durch konservative Massnahmen, wie Schlucktraining und spezielle Aufbereitung der Nahrung, später durch die rechtzeitige Einlage einer PEG (perkutane endoskopische Gastrostomie)-Sonde verhindert werden. Wichtiger, der Tod des Patienten mit ALS ist kein dramatisches Ereignis mit Erstickungs- und Todesangst. Der Patient mit ALS stirbt rasch, friedlich und ohne Erstickungsgefühl. Es ist von grösster Wichtigkeit, dass dieses, aus Erfahrung mit vielen Patienten gewonnene Wissen, beim ALS-Patienten deponiert wird. Die Erfahrung des S. Christopher Hospice in London liefert zu diesem Thema wertvolle Informationen [10]. Von den 124 in der Studie verfolgten Patienten mit ALS starben 106 (94%) einen ruhigen Tod<sup>3</sup>, 101 (89%) hatten als Hauptmedikation Opiate (im Durchschnitt 30 mg Morphinsulfataequivalent/Tag), 72 (64%) hatten Phenothiazine, 75 (66%) Anticholinergika, 68 (60%) hatten Benzodiazepine. Der Tod erfolgte praktisch immer rasch, innert Stunden bis Tagen im Rahmen eines respiratorischen Versagens. Die Autoren schreiben (sinn-gemäss): «Nicht selten haben Patienten Ängste, die sich auf falsche oder ungenaue Vorstellungen über die Umstände ihres bevorstehenden Todes beziehen. Das typische klinische Bild, das dem Tod vorausgeht, ist eine plötzliche und rasche Verschlechterung im Rahmen eines respiratorischen Versagens. Kein Patient erstickte. Der Begriff «Ersticken» sollte in diesem Zusammenhang nicht mehr gebraucht werden»<sup>4</sup>. In ihrer Erfahrung sprechen Atemnot, Schmerzen und Schlafstörungen auf Opiate sehr gut an und sollten deshalb symptomgesteuert verordnet werden und nicht dem Spätstadium vorbehalten sein: «... der kluge Gebrauch von Opiaten ermöglicht in jedem Stadium der Krankheit eine ausgezeichnete Palliation, ohne den Verlauf oder die Dauer des

Leidens zu beeinflussen [14]». Und im begleitenden Editorial steht, die Publikation bestätige, «dass die grosszügige Gabe von Opiaten sicher, nicht suchtauslösend und wirksam sei [7]». Der Hinweis, dass Morphin in dieser Situation nicht suchtauslösend sei, hat mit der Beobachtung zu tun, dass auch bei frühzeitig im Verlaufe verabreichten Opiaten, keine suchtbedingte sondern lediglich eine symptombedingte Dosissteigerung notwendig ist.

Die Möglichkeit einer palliativen nichtinvasiven Beatmung wie sie heute zunehmend eingesetzt wird, hat bei Ärzten weitherum dazu geführt, dass als erste Massnahme zur Linderung von Beschwerden die Beatmung erwähnt wird. Es ist für die Lebensqualität der ALS-Kranken aber entscheidend, dass die betreuenden Ärzte die ganze Palette von palliativen Massnahmen kennen und einsetzen, unabhängig davon, ob eine nichtinvasive Beatmung zum therapeutischen Plan hinzugefügt wird (Tab. 2).

## Nichtinvasive und invasive Beatmung

Die nichtinvasive Beatmung ist heute eine etablierte palliative Therapie von ALS-bedingten Beschwerden. Die Schlafqualität wird verbessert, die Dyspnoe vermindert und es gelingt, die zu Beginn nächtlichen, später auf den Wachzustand übergreifenden Hypoventilationszustände zu beheben. Über den besten Zeitpunkt der Installation einer nichtinvasiven Beatmung kann zur Zeit keine gültige Aussage gemacht werden. Die Indikation wird deshalb symptomgesteuert gestellt: schlechte Schlafqualität mit Unruhe und Angstträumen, Tagesmüdigkeit und exzessive Tagesschläfrigkeit und Kopfschmerzen. Von Bedeutung ist, dass die Partialinsuffizienz in der arteriellen Blutgasanalyse oder nächtliche Enttächtigungen in der Puls-oxy-metrie einen Mangel an Ventilation bedeuten und deshalb nicht primär mit Sauerstoff behandelt werden sollen. Die nichtinvasive Beatmung kann auch frühzeitig (z.B. nach einem ersten bronchialen Infekt) als Prophylaxe von Atemwegsinfekten eingesetzt werden und ermöglicht dem Patienten mit vorwiegendem Befall der Zwerchfelle den Schlaf im Liegen. Die neueste Literatur liefert Hinweise, dass die nichtinvasive Ventilation bei ALS eine Lebensverlängerung bewirkt, ohne indessen den tödlichen Ausgang zu verhindern [8, 9].

Die Mitglieder der Arbeitsgruppe sind überzeugt, dass die nichtinvasive Beatmung die Lebensqualität bei gut selektionierten Patienten verbessern kann. Bei bulbärem Befall ist sie allerdings häufig nicht möglich. Die Arbeitsgruppe ist der Meinung, dass für die Indikationsstellung einer nichtinvasiven Beatmung und zu deren Einschulung eine Hospitalisation an

<sup>3</sup> «we're settled during this dying phase»

<sup>4</sup> «Not infrequently, patients have anxieties based on inaccurate and misleading information, usually concerning the mode of death. The most typical clinical picture preceding death is one of a sudden and rapid deterioration due to respiratory failure ... No Patient in this series choked to death. The term choking ... must be abandoned».



einem Zentrum mit Erfahrung mit dem ganzen Spektrum, sowohl der respiratorischen wie der neurologischen Palliation, zwingend gefordert werden muss. Wenn nicht schon erfolgt, muss dort in sorgfältig an die Problematik heranführenden Gesprächen die palliative Natur der Beatmung werden. Das bedeutet, dass wiederholt deutlich gemacht wird, dass der Zeitpunkt kommen kann, wo diese Form der Beatmung versagt und auf eine andere Therapie übergegangen werden muss, in der Regel eine medikamentöse Palliation, zum Beispiel mit Morphin.

**Die invasive mechanische Beatmung via Tracheostoma** ermöglicht ein Leben über das terminale respiratorische Versagen hinaus, verhindert die Aspiration und ermöglicht die Evakuierung von Sekret. Der Patient, der das will, muss wissen, dass er tetraplegisch sein wird, dass er weder schlucken noch sprechen oder sich bewegen kann, wenngleich die Augenbewegungen häufig einige Jahre erhalten bleiben. Er kommt bei voller geistiger Präsenz in eine «locked-in»-Situation, ist vollständig abhängig von der Pflege, von der Funktionstüchtigkeit des Atemgerätes und von der Durchgängigkeit der Luftwege. Aufwändige elektronische Systeme können in gewissen Fällen eine langsame Kommunikation ermöglichen. Moss [10] berichtete 1993, dass im nördlichen Teil des Staates Illinois von 335 Patienten mit ALS 19 (5,4%) invasiv beatmet würden. Letztere erfordern im Durchschnitt pro Patient und Tag 9 Stunden Pflege durch Familienangehörige, und zusätzlich 15 Stunden pro Tag durch externes Pflegepersonal. Pro Patient wurden 3,5 Pfle-gende benötigt. Die Kosten beliefen sich auf \$ 153 000 bis \$ 366 000 pro Jahr, je nachdem, ob die Patienten zu Hause oder in Institutionen betreut wurden. Die Erfahrung zeigt zudem, dass bei diesen Patienten das Betreuungsteam einem raschen Wechsel unterliegt. Eine Untersuchung an nordamerikanischen ALS-Patienten mit invasiver Langzeitbeatmung ergab allerdings, dass 88% sich freuen zu leben und 80% würden sich erneut für eine Langzeitbeatmung entscheiden [11].

Am Kantonsspital Genf konstituierte sich unter dem Namen «VINCRE» (Ventilation à domicile des Insuffisants Neuromusculaires Chroniques Respiratoires Evaluation) eine Kommission, welche Ärzten, die neuromuskuläre Patienten mit Atemproblemen betreuen, beratend beisteht. Diese Gruppe, bestehend aus Berufsleuten mit spezieller Erfahrung in der Betreuung heimventilierter Patienten, hat in einer internen Stellungnahme gedankliche Vorarbeit geleistet, um auf Fragen rund um das Thema «invasive Ventilation via Tracheostoma bei ALS und anderen neuromuskulären Erkrankungen» mit einem Konzept reagieren zu können,

das den Konsens der Beteiligten widerspiegelt [12]. «VINCRE» empfiehlt, dass man ALS-Patienten über die Möglichkeit der invasiven Beatmung orientiert und gleichzeitig auf die schweren Probleme, die sie mit sich bringt, hinweist. Zieht ein Patient eine invasive Beatmung in Betracht, dann ist zunächst zu prüfen, ob er selbst und sein Umfeld, d.h. in der Regel die Familie, die langfristigen menschlichen Ressourcen für eine möglicherweise an Jahren nicht bestimmbare Belastung dieser Grössenordnung besitzen, und ob die notwendigen Strukturen überhaupt verfügbar sind (Familie? Heim? Betreuungsteam? Fachzentrum?). Erst wenn diese Unterlagen erarbeitet sind, sollte zusammen mit dem Patienten ein endgültiger Entscheid gefällt werden. In der Stellungnahme der Genfer Arbeitsgruppe steht: «Im allgemeinen wird deshalb die Diskussion dahin tendieren, von einer invasiven Langzeitbeatmung abzuraten<sup>5</sup>». Die an der Jahrestagung 2000 der Arbeitsgruppe für Heimventilation geäusserten Voten zeigten, dass die Mitglieder der Arbeitsgruppe in ihren Gesprächen mit Betroffenen eine ähnliche Strategie einhalten, das heisst äusserste Zurückhaltung gegenüber der Installation einer invasiven Beatmung üben. Diese Haltung fällt um so leichter, als, wie oben erwähnt, ausgezeichnete palliative Instrumente zur Verfügung stehen. Letzteres zu wissen ist für die Patienten ebenso wichtig wie für den betreuenden Arzt.

An einigen Zentren, v.a. in den USA, wird die Langzeitbeatmung von ALS-Patienten weniger pessimistisch beurteilt. In der Tat entwickeln einzelne Patienten unter dem Druck der Krankheit einen ausserordentlichen Lebenswillen und führen, dank aufopfernder Pflege, ein Leben mit Lebensqualität und sogar segensreichem Wirken [13]. Zurückhaltend äussern sich britische Autoren (sinngemäss): «Es bestehen zwar keinerlei Richtlinien in Grossbritannien, die vorschreiben, ob die mechanische Ventilation mit Patienten mit ALS besprochen werden muss, jedoch scheint ein ungeschriebener Konsens zu bestehen, der der palliativen Pflege mehr Gewicht beimisst als einer aggressiven Lebenserhaltung<sup>6</sup>» [14]. Atypisch verlaufende Krankheitsverläufe bedürfen einer speziellen Evaluation. Dazu gehören Patienten mit sehr langsamem Verlauf und Patienten mit vorwiegendem Befall der Atemmuskulatur. Die Mitglieder der Arbeitsgruppe sind sich darin einig, dass ein informierter Patient mit dem «typischen» rasch progredienten Verlauf, sich für eine invasive Behandlung entscheiden kann, und dass sein Wille respektiert werden muss, sofern diese Therapie technisch und bezüglich Betreuung überhaupt möglich ist.

<sup>5</sup> «En règle générale, la discussion tendra donc à déconseiller une ventilation invasive à long terme.»

<sup>6</sup> «Although there is no formal standard in Britain that dictates whether or not mechanical ventilation should be discussed with ALS patients, there appears to be an unwritten consensus that places more emphasis on palliative care than on aggressive life support.»

## Abbruch der Beatmung

Wenn eine nichtinvasive Beatmung nicht mehr toleriert wird und die Eskalation zur invasiven Beatmung vom Patienten ausgeschlossen wurde oder wenn der invasiv beatmete Patient zum Ausdruck bringt, dass die Fortsetzung der Therapie für ihn eine unzumutbare Verlängerung seines Leidens bedeutet, dann erfolgt das weitere Vorgehen nach den Prinzipien der passiven Sterbehilfe, wie sie in den «Richtlinien für die Sterbehilfe» der «Schweizerischen Akademie der Wissenschaften» festgelegt sind [15]. Sie umfassen die Unterlassung oder das Nichtfortsetzen von Medikationen oder von technischen Massnahmen inklusive die Beatmung. Der abrupte oder sukzessive Abbruch der Beatmung wird von palliativen Massnahmen begleitet wie sie in Tabelle 2 beschrieben sind (z.B. Sauerstoff, Morphin, Benzodiazepine) [16–20].

## Information

Die Informationspraxis ist weltweit sehr unterschiedlich. In den USA wird aggressiv über die Natur der Krankheit informiert, in Japan dagegen wird häufig davon ausgegangen, dass die Eröffnung der schlechten Prognose dem Patienten schadet. In Europa herrscht bezüglich Informationspraxis ein Nord-Südgefälle [23]. Man kann davon ausgehen, dass ebenso heterogen über die Möglichkeit der invasiven Langzeitbeatmung informiert wird. Zunehmender Internetzugang und das Beispiel bekannter Persönlichkeiten (der Physiker Stephen Hawking und der Schauspieler Christopher Reeves), lassen aber die Frage nach der invasiven Langzeitbeatmung häufiger aufkommen. Die Mitglieder der Arbeitsgruppe sind der Meinung, dass eine umfassende Information mit Besprechung der Vor- und Nachteile der einzelnen Massnahmen, inklusive invasive Langzeitbeatmung, die Regel sein sollte, dass jedoch ein dem Individuum angepasstes Vorgehen notwendig ist, und dass hier Raum sein muss für die Einschätzung des behandelnden Arztes, was seinem Patienten zumutbar ist. Gelegentlich mag es sogar sinnvoll sein, in einem ersten Schritt die Realisierbarkeit einer invasiven Beatmung mit Angehörigen und Hausarzt abzuklären. Entscheidend ist, dass die Gespräche rechtzeitig stattfinden, nämlich bevor in einer akuten Situation Weichen gestellt werden, die das Schicksal des Betroffenen in eine von ihm und von den Angehörigen nicht gewünschte Richtung lenken.

## Quintessenz

- Patienten mit amyotropher Lateralsklerose werden im Verlauf motorisch schwächer, ein Prozess, der besonders die Atemmuskulatur betrifft. Das Atemversagen führt schliesslich zur Pneumonie, welche die häufigste Todesursache ist. Die respiratorische Palliation ist eine anspruchsvolle und gleichzeitig sehr dankbare Aufgabe

## Verdankung

Wir danken PD Dr. Kai Rösler von der Neurologischen Klinik am Inselspital in Bern und Dr. Markus Weber von der Neurologischen Klinik des Kantonsspitals St.Gallen für die Durchsicht des Manuskripts, sowie Frau R. Müller-Birrer für die sorgfältige Arbeit am Manuskript.

## Empfohlene Literatur

Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, et al. Practice parameter: The care of the Patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review). *Neurology* 1999;52:1311–23.

Polkey MI, Lyall RA, Davidson AC, et al. Ethical and clinical issues in the use of home non-invasive mechanical ventilation for the palliation of breathlessness in motor neurone disease. *Thorax* 1999;54:367–71.

## Literatur

- 1 Richtlinien für die mechanische Heimventilation. Schweiz Med Wochenschr 1996;126:2191-6.
- 2 Bach JR. Amyotrophic lateral sclerosis: predictors for prolongation of life by noninvasive respiratory aids. Arch Phys Med Rehabil 1995;76:828-32.
- 3 Kang SW, Bach JR. Maximum insufflation capacity. Chest 2000;118:61-5.
- 4 Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest 2000;118:1390-6.
- 5 Fitting JW, Paillex R, Hirt L, Aebischer P, Schluemp M. Sniff nasal pressure: a sensitive respiratory test to assess progression of amyotrophic lateral sclerosis. Ann Neurol 1999;46:887-93.
- 6 O'Brien T, Kelly M, Saunders C. Motor neurone disease: a hospice perspective. BMJ 1992;304:471-3.
- 7 Forbes H, Norris. Motor neurone disease. BMJ 1992;304:459-60.
- 8 Kleopa KA, Sherman M, Neal B, Romano GJ, Heimann-Patterson T. Bipap improves survival and rate of pulmonary function decline in patients. Journal of the Neurological Sciences 1999;164:82-8.
- 9 Schlamp V, Karg O, Schlotter B, Wasner M, Borasio GD. Nichtinvasive intermittierende Selbstbeatmung (ISB) als Palliativmassnahme bei amyotropher Lateralsklerose. Nervenarzt 1998;69:1074-82.
- 10 Moss AH, Casey P, Stocking CB, Roos RP, Brooks BR, Siegler M. Home ventilations for amyotrophic lateral sclerosis patients: outcomes, costs, and patient, family and physician attitudes. Neurology 1993;43:438-43.
- 11 Moss AH, Oppenheimer EA, Casey P, Cazzolli PA, Roos RP, Stocking CB, et al. Patients with amyotrophic lateral sclerosis receiving long-term mechanical ventilation. Advance care planning and outcomes. CHEST 1996;110:249-55.
- 12 Groupe VINCRE: JC Chevolet, A Kohler, D Bertrand, C Bader, P Bourqui, C Degive, M Estade, JW Fitting, CA Haenggeli, JP Janssens, A Kato, J Nielsen, A Mauron, A Panchaud, JM Rossi, R Sztajzel, F Vingerhoets. Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA) et Ventilation Mécanique à Domicile. 1996.
- 13 Abramson N. Quality of Life: Who Can Make the Judgment? Am J Med 1996;100:365-6.
- 14 Silani V, Borasio GD. Honesty and hope: announcement of diagnosis in ALS. Neurology 1999;53:37-42.
- 15 Schweizerische Akademie der Medizinischen Wissenschaften. Medizinisch-ethische Richtlinien der Schweizerischen Akademie der medizinischen Wissenschaften. 1989.
- 16 Gilligan T, Raffin TA. Withdrawing life support: extubation and prolonged terminal weans are inappropriate. Crit Care Med 1996;24:352-3.
- 17 Wilson WC, Smedira NG, Fink C, McDowell JA, Luce JM. Ordering and administration of sedatives and analgesics during the withholding and withdrawal of life support from critically ill patients. JAMA 1992;267:949-53.
- 18 Truog RD, Burns JP. To breathe or not to breathe. J Clin Ethics 1994;5:39-41.
- 19 Campbell ML. Case studies in terminal weaning from mechanical ventilation. Am J Crit Care 1993;2:354-8.
- 20 Campbell ML, Nelson LJ, Hoyt JW. Health Care Ethics Forum 94: perspectives on withholding and withdrawal of life-support. AACN Clin Issues 1994;5:353-9.
- 21 Bach JR. In: Guide to the Evaluation and Management of Neuromuscular Disease. Nutrition and gastrointestinal concerns. Hanley & Belfus, INC./Philadelphia 1999:26-31.
- 22 Bach JR. In: Guide to the Evaluation and Management of Neuromuscular Disease. Mechanical Insufflation-Exsufflation (MI-E). Philadelphia: Hanley & Belfus, INC;1999:107-9.
- 23 Bach JR. Update and Perspectives on Noninvasive Respiratory Muscle Aids. Part 1: The Inspiratory Aids. CHEST 1994;105:1230-40.
- 24 Bach JR. Mechanical Insufflation-Exsufflation. Comparison of Peak Expiratory Flows With Manually Assisted and Unassisted Coughing Techniques. CHEST 1993;104:1553-62.
- 25 Robinson ACR, Khoury GG, Robinson PM. Role of irradiation in the suppression of parotid secretions. The Journal of Laryngology and Otology 1989;103:594-5.
- 26 Reichel G. Botulinum-Toxin-A-Therapie bei Sialorrhö. Akt Neurologie 1999;26:325-6.
- 27 Pal PK, Calne DB, Calne S, Tsui JKC. Botulinum toxin A as treatment for drooling saliva in PD. Neurology 2000;54(1):244-7.
- 28 Giess R, Naumann M, Werner E, Riemann R, Beck M, Puls I, et al. Injections of botulinum toxin A into the salivary glands improve sialorrhoea. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2000;69(1):121-3.
- 29 Newall AR, Orser R, Hunt M. The control of oral secretions in bulbar ALS/MND. Journal of the Neurology Sciences (Suppl) 1996;139:43-4.
- 30 Patel PH, Eapen T. Risk Factors for Pneumonia After Percutaneous Endoscopic Gastrostomy. J Clin Gastroenterol 1990;12(4):389-92.
- 31 Sartori S, Trevisani L, Nielsen I, Gilli G, Donati D, Malacarne P. Prevention of aspiration pneumonia during long-term feeding by percutaneous endoscopic gastrostomy: might cisapride play any role? Support Care Cancer 1994;2:188-90.
- 32 Hawthorne M, Gray R, Cottam C. Conservative laryngectomy: An effective treatment for severe aspiration in motor neurone disease. The Journal of Laryngology and Otology. 1987;101:283-5.
- 33 Carter GT, Johnson ER, Bonekat HW, Liebermann JS. Laryngeal Diversion in the Treatment of Intractable Aspiration in Motor Neuron Disease. Arch Phys Med Rehabil 1992;73:680-2.