



## :: Amyotrophe Lateralsklerose



Diese Empfehlungen sind von der in Orphanet publizierten französischen Leitlinie aus dem Jahr 2007 abgeleitet. Sie wurden durch Orphanet Deutschland übersetzt und in Zusammenarbeit mit dem Wissenschaftlichen Beirat für Seltene Neurologische und Psychiatrische Krankheiten (Prof. Ludger Schöls, Universitätsklinikum Tübingen) überarbeitet.

**Synonyme:** Charcot-Krankheit, ALS, Lou-Gehrig-Krankheit, Motoneuron-Krankheit

**Definition:** Die ALS ist die häufigste Motoneuron-Krankheit des Erwachsenenalters. Sie ist gekennzeichnet durch fortschreitenden Untergang der zentralen (vom Kortex zum Rückenmark oder zum Hirnstamm führenden) und peripheren (vom Rückenmark oder Hirnstamm zum Muskel führenden) Motoneurone.

**Mehr erfahren Sie unter:**

[Kurzbeschreibung der Krankheit bei Orphanet](#)

### Menu

#### Merkblatt für den Rettungsdienst

#### Empfehlungen für die Notfallambulanz

**Synonyme**

**Notfallsituationen**

**Pathophysiologie**

**Medikamenten-Wechselwirkungen**

**Notfälle**

**Anästhesie**

**Häufig verschriebene langfristige Therapien**

**Präventionsmaßnahmen**

**Vermeidung von Gefahren**

**Zusätzliche Maßnahmen und Krankenseinweisung**

**Besonderheiten der medizinischen Versorgung vor Einweisung ins Krankenhaus**

**Organspende**

**Weitere Informationen**

# Merklblatt für den Rettungsdienst

## Ruf zu einem Patienten mit Amyotrophe Lateralsklerose

### Synonyme

- ▶ ALS
- ▶ Charcot-Krankheit
- ▶ Lou-Gehrig-Krankheit
- ▶ Motorneuron-Krankheit

### Pathophysiologie

- ▶ fortschreitender Untergang der zentralen und peripheren Motorneurone

### Notfälle

**Bei Notfällen ist wegen der Gefahr eines Pneumothorax die nächste Notfallambulanz aufzusuchen**

- ▶ Atemnot (Schädigung der Atemmuskulatur, Bronchopneumonie, Lungenembolie, Atelektase)
- ▶ Schluckstörung (Verschlucken)
- ▶ Probleme in Verbindung mit einer Gastrostomie-Sonde

### Häufig verschriebene langfristige Therapien

- ▶ Riluzol (Neuroprotektion)

### Vermeidung von Gefahren

- ❗ – der Kranke oder sein Umfeld müssen einer Intubierung zustimmen (existierende schriftliche Anweisungen, Vertrauensperson).

### Besonderheiten der medizinischen Versorgung vor Einweisung ins Krankenhaus

- ▶ falls notwendig, medizinisch überwachter Transport, in halb sitzender Stellung unter Sauerstoff oder mit nicht-invasiver Beatmung, je nach Zustand der Atmung
- ▶ keine schleimlösenden Expektorantien verabreichen
- ▶ Aerosole, Atem-Bewegungstherapie, Breitspektrumantibiotika
- ▶ Scopolamin s.c. oder Beta-Blocker zur Therapie der Verschleimung
- ▶ den Patienten nach Stabilisierung in ein spezialisiertes Referenzzentrum einweisen

### Weitere Informationen:

- ▶ Besuchen Sie die Orphanet-Website unter <http://www.orpha.net/> und geben Sie den Namen der Krankheit in das Suchfeld ein. Auf der Übersichtsseite der Krankheit wählen Sie im Menu <Zusatzinformationen> den Link <Expertenzentren>. Schränken Sie die Suchabfrage auf das gewünschte Land ein.

# Empfehlungen für die Notfallambulanz

## Notfallsituationen

### 1. Atembeschwerden

Die Atemprobleme sind meist direkt auf die primäre Schädigung der Atemmuskulatur zurückzuführen, aber auch nach begleitenden auslösenden Faktoren muss systematisch gesucht werden: Lungenembolie, Bronchopneumonie, obstruktive Ventilationsstörung, Atelektase.

#### ▶ Notfalldiagnostik

- Überprüfung der Atemfunktion in der Notfallambulanz:
  - Transkutane Messung der Sauerstoffsättigung
  - arterielle Blutgasanalyse (so schnell wie möglich durchführen)
  - Röntgen-Thorax (so schnell wie möglich durchführen)
- Suche nach ernstesten Symptomen:
  - Ziehen über dem Brustbein
  - paradoxe Atmung
  - Zyanose
  - klinische Zeichen einer Hyperkapnie (Aufmerksamkeitsstörungen, Schweißausbrüche, Kopfschmerzen).
- Diagnose des Auslösers:
  - Messung der D-Dimere
  - Thorax-CT (bei ausgeprägter Orthopnoe evtl. unmöglich)
  - Echo-Doppler der unteren Gliedmaßen

#### ▶ Sofortige therapeutische Maßnahmen

- Bei akuter Ateminsuffizienz
  - Den Patienten in eine halb sitzende Stellung bringen und
  - die durch Schluckstörung und Speichelstase bedingte Obstruktion der Bronchien vermindern.
  - Auslösende Ursachen behandeln: Verschlucken, Lungenembolie, bronchiale Superinfektion
  - Wenn Sauerstoff durch eine Nasensonde zugeführt wird, soll dessen Fluss nach dem jeweiligen pCO<sub>2</sub>-Wert (arterielle Blutgasanalyse und Sauerstoffsättigung) eingestellt werden.
  - Wenn immer möglich, eine nicht-invasive Beatmung in Betracht ziehen
  - Falls nötig, kleine Dosen Morphin einsetzen, um den Atemrhythmus zu regulieren
  - Bei einer Verschlechterung muss die Entscheidung für eine Intubierung mit dem Patienten oder seinem Umfeld abgesprochen werden (vorherige Verfügungen, Vertrauensperson).

### Kriterien für die Beatmung von Patienten mit ALS [Konsens-Konferenz, 2005]

#### Klinische Kriterien

Nachts oder am Tag auftretende Symptome einer alveolären Hypoventilation: Dyspnoe, Orthopnoe, fragmentierter Schlaf, Schnarchen, nächtliche Apnoen, abruptes Aufwachen mit dem Gefühl des Erstickens, Schläfrigkeit am Tage, Mattigkeit, morgendliche Kopfschmerzen, ungeklärte kognitive Verschlechterung

#### Paraklinische Kriterien

Eines der folgenden Kriterien:

- ▶ paCO<sub>2</sub> > 45 mmHg
- ▶ Vitalkapazität < 50 % oder PI max. und SNIP < 60 %
- ▶ Anomalien bei nächtlicher Sauerstoffmessung
- ▶ SpO<sub>2</sub> < 90 % in mehr als 5 % der nächtlichen Aufzeichnungen, ohne Vorliegen eines obstruktiven Schlaf-Apnoe-Syndroms
- ▶ und/oder SpO<sub>2</sub> < 89 % während mehr als 5 aufeinander folgender Minuten

- Bei bronchialer Obstruktion
  - Breitspektrumantibiotika verwenden
  - Hilfe bei der Expektoration durch eine individuell angepasste Atem-Bewegungstherapie (assistiertes Husten),
  - Wiederholte Sitzungen mit Inhalation von Aerosolen, Behandlung der Schluckstörungen
  - Scopolamin niedrig dosiert, (3-4 Mal täglich ¼ bis ½ Ampulle subkutan) kann helfen, die Schleimmengen zu verringern.
  - Beta-Blocker bei dickflüssigem bronchialen Auswurf, falls keine Kontraindikationen vorliegen und die Dosierung der Herzfunktion angepasst wird.

## 2. Schluckstörung

### ▶ Sofortige therapeutische Maßnahmen

- Im Fall von Verschlucken
  - Freilegen der oberen Atemwege, Heimlich-Manöver im akuten Stadium
  - Den Patienten und die Angehörigen beruhigen
  - Sauerstofftherapie
  - Bei Angstzustand 5 mg Morphin subkutan
  - Im weiteren Verlauf Röntgen-Thorax und bei Aspiration Gabe von Breitspektrumantibiotika
- Wenn eine orale Nahrungsaufnahme nicht möglich ist
  - Abhängig vom klinischen Bild und vom Befund der Blutelektrolyte durch subkutane oder intravenöse Zufuhr von Flüssigkeit für eine ausreichende Hydrierung sorgen
  - Als Zwischenlösung vor einer eventuellen Gastrostomie-Sonde eine Nasen-Magensonde legen. Eine zu schnelle erneute Nahrungsaufnahme vermeiden (weniger als 500 cc in 24 Std. an den ersten beiden Tagen)

## 3. Probleme in Verbindung mit der Gastrostomie-Sonde

### ▶ Sofortige therapeutische Maßnahmen

- Bei Entzündung des Umfeldes der Gastrostomie-Sonde
  - Lokale Antiseptika
  - Bei Anzeichen einer systemischen Infektion: Parenterale Antibiotikatherapie,
  - Chirurgische Drainage bei Wandabszessen
- Blockierte Gastrostomie-Sonde
  - Die Sonde leicht kneten, um den Pfropf zu zerkleinern
  - Mit großkalibriger Spritze lauwarmes Wasser in die Sonde eingeben
  - Wenn dies nicht hilft, 2 ml Wasserstoffperoxid in die Sonde injizieren. Evtl. ½ Stunde einwirken lassen und dann erneut versuchen, die Verstopfung zu lösen.
  - Als letzte Möglichkeit die Sonde austauschen
- Herausgerissene Gastrostomie-Sonde:

#### **Dies ist ein Notfall, da sich das Stoma in wenigen Stunden verschließt !**

- In die Öffnung der Gastrostomie eine Harnsonde einführen, ohne den Luftsack aufzupumpen, die Sonde fixieren und so schnell wie möglich die gastroenterologische Abteilung verständigen.

## 4. Verdauungsbeschwerden

Verdauungsbeschwerden können zu beträchtlicher Verschlechterung des Allgemeinzustandes führen, da der ausgeweitete Dickdarm die Bewegung des Zwerchfells einschränken und damit die Dyspnoe verstärken kann.

### ▶ Sofortige therapeutische Maßnahmen

- Osmotisch wirkende Medikamente, leichte Laxantien oder Einläufe

## Medikamenten-Wechselwirkungen

- ▶ Bei Verschreibung von Riluzol gibt es keine Kontraindikation, und es sind keine besonderen Vorkehrungen nötig.

## Anästhesie

- ▶ Zuerst immer die Atemfunktion überprüfen (Blutgase, Vitalkapazität)
- ▶ Curare und Atemdepressiva vermeiden
- ▶ lokale Anästhesie bevorzugen
- ▶ Bei Ateminsuffizienz birgt eine teilweise Vollnarkose ohne Intubierung (Neuroleptische Analgesie) das Risiko einer Atemverschlechterung während des Eingriffs und danach.
- ▶ Die Entscheidung für eine Notfallintubierung muss vorab mit dem Patienten und der Familie besprochen werden.
- ▶ Ein Eingriff unter Vollnarkose mit Intubierung bei einem ateminsuffizienten Patienten birgt das Risiko, dass der Patient nach der Op nicht extubiert und seine Beatmung nicht beendet werden kann. Diese Möglichkeit muss mit dem Patienten und der Familie besprochen werden.

## Zusätzliche Maßnahmen und Krankenseinweisung

- ▶ Die Kommunikationssysteme des Patienten seinen verbalen und motorischen Möglichkeiten anpassen (zum Beispiel Klingel oder Muskelschalter, der mit der Klingel verbunden ist).
- ▶ Die eigenen Geräte des Patienten verwenden (Stimmsynthese, Buchstabenbrett oder Piktogramme...)
- ▶ Bei Schluckbeschwerden:
  - Das Pflegepersonal muss über die Maßnahmen bei Schluckstörungen aufgeklärt werden, um ein Verschlucken zu verhindern: Sitzende Position, der Rücken so gerade wie möglich, Schlucken mit nach unten geneigtem Kopf, mit dem Kinn auf dem Brustbein.
  - Anpassung der Nahrung: Angereicherte Nahrung, veränderte Struktur, Nahrungsergänzungsmittel, Verdickung der Flüssigkeiten, geliertes Wasser
- ▶ Für eine regelmäßige Verdauung sorgen, um einer Obstipation vorzubeugen.

## Organspende

 – Das Spenden von Organen ist bei dieser Krankheit nicht kontraindiziert.

## Literatur

- ▶ Verdon R, Dargère S. Complications infectieuses de la gastrostomie percutanée endoscopique. Nutri Clin métabol 2000 ;14 :149-152.
- ▶ Ludolph AC. 135th ENMC International Workshop: Nutrition in Amyotrophic Lateral Sclerosis 18-20 of March 2005, Naarden, The Netherlands. Neuromuscul Disord 2006;8: 530-538
- ▶ Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosis and clinical care of patients and relatives. Eur J Neurol 2005;12:921-938.
- ▶ Couratier P, Desport JC, Antonini MT, Mabrouk T, Perna A, Vincent F, Melloni B. Prise en charge nutritionnelle et respiratoire des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique (SLA). Rev Neurol 2004 ;160 :243-250.
- ▶ Desport JC, Couratier P. Evaluation de l'état nutritionnel lors de la sclérose latérale amyotrophique. Rev Neurol 2006 ;162 :4S173-4S176.
- ▶ Perez T. Sclérose latérale amyotrophique (SLA): évaluation des fonctions ventilatoires. Rev Neurol 2006;162:4S188-4S194

Diese Empfehlungen sind von der in Orphanet publizierten französischen Leitlinie aus dem Jahr 2007 abgeleitet. Sie wurden durch Orphanet Deutschland übersetzt und in Zusammenarbeit mit Prof. Ludger Schöls an die Situation in Deutschland angepasst.

Die Original-Leitlinie wurde erstellt von: Meiniger V, Pradat P-F, Corcia P, Bagou G, Droin L. Sclérose latérale amyotrophique. Orphanet Urgences 2009, [https://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/Urgences\\_ScleroseLateraleAmyotrophique-frPro106.pdf](https://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/Urgences_ScleroseLateraleAmyotrophique-frPro106.pdf)

Datum der Fertigstellung: [2014]

[http://www.orpha.net/data/patho/DE/Emergency\\_Amyotrophe-Lateralsklerose-dePro106.pdf](http://www.orpha.net/data/patho/DE/Emergency_Amyotrophe-Lateralsklerose-dePro106.pdf)

©Orphanet Deutschland