



## Einleitung

Geschätzte Damen und Herren, liebe Kolleginnen und Kollegen  
Vor meinem Beginn des Referates möchte ich Ihnen mitteilen, dass dieses Referat, in unserem Bestreben der ALS-Vereinigung und auch speziell aus meiner persönlichen Sicht als Betroffener, ein sehr wichtiges ist.

Warum?

Gerade weil Sie sozusagen an der Front mit ALS Betroffenen Menschen zu tun haben. Oft erlebe ich bei meinen Referaten, dass speziell Ärzte und Neurologen wenig bis gar nichts betreffend Hilfsmittelbeschaffung und Rente kennen.

Gerne stelle ich Ihnen ALS aus medizinischer und betroffenen Sicht vor.

- Krankheitsbild ALS
- Bedeutung der Diagnose
- Krankheitsverläufe

- In einem zweiten Teil wird Herr Unteregger, seit 4 ½ Jahren selber an ALS erkrankt, über sich und das Leben mit ALS und die damit verbundenen Schwierigkeiten und eben die tausend Abschiede berichten. Abschliessend möchte ich kurz die vor bald zwei Jahren gegründete ALS-Vereinigung vorstellen und am Schluss soll Zeit für Fragen bleiben.



## Was ist ALS (Grundlagen)

ALS ist die Abkürzung für amyotrophe Lateralsklerose. Diese Bezeichnung steht für:

A = Fehlen, Schwund

Myo = Muskel

Trophisch = den Wachstumszustand eines Gewebes betreffend

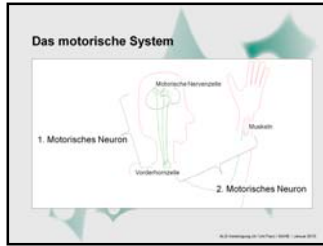
Lateral = seitlich (vom Rückenmark)

Sklerose = Verhärtung (des seitlichen Rückenmarks)

ALS ist eine zurzeit unheilbare, chronische Erkrankung des zentralen Nervensystems. Die Krankheit führt zu Muskellähmungen und Muskelschwund am ganzen Körper einschliesslich der Atemmuskulatur. Erstmals wurde ALS 1869 von dem französischen Neurologen Jean-Martin Charcot in Paris beschrieben. ALS wird daher häufig auch als **Maladie du Charcot** bezeichnet. Weitere Bezeichnungen sind **Motor Neuron Disease (MND)** und **Lou Gehrig's Disease**.

Betroffen ist derjenige Teil des Nervensystems, der für die willkürliche Steuerung der Skelettmuskulatur verantwortlich ist. Bei ALS handelt es sich also um eine Schädigung der motorischen Nervenzellen (motorische Neurone, Motoneurone) im Gehirn und Rückenmark.

Obwohl dies bestimmt den meisten hier Anwesenden bestens bekannt ist, möchte ich anhand dieser Folie, sehr vereinfacht aufzeigen, was bei der ALS betroffen ist und eigentlich passiert:



## Das motorische System

Die **Nervenzelle im Gehirn**, einschliesslich ihres Nervenfortsatzes (Axon), nennt man **erstes motorisches Neuron**. Der Nervenfortsatz des ersten motorischen Neurons hat Kontakt mit **motorischen Nervenzellen im Rückenmark**, die als **zweites motorisches Neuron** bezeichnet werden. Die Nervenzellen im Rückenmark stellen durch lange Nervenfortsätze die **Verbindung zur Muskulatur** her.

Bei der ALS sind beide motorische Neurone, d.h. das erste und das zweite Motoneuron, erkrankt. Dabei kommt es zu einem Untergang der einzelnen motorischen Nervenzellen.

Eine Störung der motorischen Neurone stellt sich daher dem Patienten in erster Linie als Muskelschwäche (Kraftminderung, Parese), Muskelschwund (Atrophie) oder Steifigkeit (Spastik) dar. Eine Schädigung des **ersten Motoneurons** kann zu einer unkontrollierten Steigerung der Muskelspannung führen, die der Patient als Spastik empfindet.

Durch die Schädigung des **zweiten Motoneurons** wird die Aktivierung der Muskulatur durch das Nervensystem vermindert. In der Folge entstehen eine Parese und eine Atrophie. Sehr charakteristisch für die ALS ist das Nebeneinanderbestehen all dieser motorischen Symptome. So sind bei der ALS zum Beispiel eine Reflexsteigerung bzw. erhaltene Muskeleigenreflexe in paretischen Muskelgruppen nachweisbar.



## Das motorische System

ALS ist eine Erkrankung des zentralen Nervensystems. Die Nerven im Hirn und Rückenmark steuern die Muskulatur. Bei ALS sterben sowohl die Nerven im Hirn wie die im Rückenmark ab. Dadurch erhalten die Muskeln keine Impulse mehr.

Die Folge: Muskelschwund.

Je nach Krankheitsverlauf sind in unterschiedlicher Reihenfolge die Muskeln der Extremitäten betroffen, des Kau- und Schluckbereichs, des Atemzentrums. Es ist ein langsam fortschreitender Lähmungsprozess. Intelligenz und Fühlvermögen bleiben dabei erhalten.



## Symptome der amyotrophen Lateralsklerose (ALS)

Der Beginn der Erkrankung stellt sich in der überwiegenden Zahl als eine Muskelschwäche dar. Dabei kann sich diese Kraftminderung je nach der zuerst betroffenen Muskelpartie völlig unterschiedlich zeigen.

Grundsätzlich ist zwischen dem Krankheitsbeginn an den Extremitäten, dem **spinalen Krankheitsbeginn** und einer weniger häufigen Verlaufsform zu unterscheiden, die mit Sprech- oder Schluckstörungen beginnt, dem **bulbären Krankheitsbeginn**. An der bulbären Verlaufsform der ALS leiden zu Beginn etwa 20 bis 30% der Patienten.

Bei der **spinalen Form** kann die Krankheit durch eine Ungeschicklichkeit der Hände z.B. beim Rasieren oder Schreiben etc. auffallen. Dies ist bei circa 40% der Betroffenen der Fall.

Beginnt die Krankheit an der unteren Extremität (in weiteren 40% der Fälle) wird meistens eine Gangunsicherheit oder eine Schwäche der Beine bemerkt. Außerdem kann sich der Krankheitsbeginn aber auch als Atrophie oder Spastik zeigen. Typische Beschwerden sind außerdem auch Muskelkrämpfe.

Auf diese beiden Formen, die **spinale und die bulbäre**, komme ich gleich noch zu sprechen.

Wichtig ist, dass der spinalen und der bulbären Verlaufsform – so verschieden die Beschwerden der Patienten auch sind – die gleiche Ursache zugrundeliegt.

Die Körperwahrnehmung, die sensiblen Funktionen, die Kontrolle von Stuhl und Urin, aber auch, und das ist mir immer wieder ganz wichtig, zu betonen, die **kognitiven Fähigkeiten** bleiben in der Regel intakt.



## Verlauf der amyotrophen Lateralsklerose

Der Verlauf der ALS ist bei jedem Patienten unterschiedlich. So ist eine Vorhersage der einzelnen Beschwerden und des zeitlichen Auftretens der Symptome nicht möglich. Der Krankheitsverlauf der ALS und vor allem die individuellen Beschwerden werden wesentlich von der erstbefallenen Muskelregion bestimmt. Die Beschwerden beginnen in der Regel in einer isolierten Muskelregion, z.B. mit einem Muskelabbau der kleinen Handmuskeln oder Faszikulationen.

Charakteristisch ist das Ausbreiten der Symptomatik auf benachbarte Muskelregionen, z.B. vom Arm auf die gleichseitige Schulter oder den anderen Arm. Dabei folgt die Ausbreitung der motorischen Symptomatik offensichtlich einem bestimmten Muster, dessen Grundlage derzeit nicht bekannt ist. Die Geschwindigkeit der Symptomausbreitung kann viele Monate oder nur wenige Wochen betragen. Bedingt durch die Atrophie oder durch die Spastik kommt es zu einer fortschreitenden Lähmung der betroffenen Extremität.

Bei Befall der Beinmuskulatur bedeutet dies eine zunehmende Gehstörung, die bis zur Notwendigkeit von Gehstützen und schlussendlich eines Rollstuhls führt.

Ein Befall der Armmuskulatur schränkt wiederum andere Tätigkeiten des Patienten ein. So werden alle Verrichtungen, die mit Armen und Händen ausgeführt werden, wie Heben, Tragen, Schreiben, Schneiden, Essen, Körperpflege erschwert. Im weiteren Krankheitsverlauf werden in der Regel alle Extremitäten, d.h. Arme und Beine betroffen sein.

Wie bereits gesagt, beginnt die Erkrankung bei einer geringeren Zahl der Patienten mit einer sogenannten **Bulbärsymptomatik**. Bei der überwiegenden Zahl der Patienten treten die bulbären Symptome in einem späteren Krankheitsstadium zusätzlich zu der Extremitätenschwäche auf. Bei der bulbären Symptomatik handelt es sich um eine Störung der Muskulatur, die von den Hirnnerven versorgt werden. Dazu gehören die Zungen-, Rachen- und Gaumenmuskulatur.

Der bulbäre Verlauf führt zu einer **Dysarthrophonie** (Sprechstörung) und einer **Dysphagie** (Schluckstörung).

Bedingt durch die Störung der Rachen- und Zungenmuskulatur kommt es zu Kau- und Schluckstörungen. Eine beeinträchtigte Boluskontrolle sowie insuffiziente pharyngeale Bewegungen führen dazu, dass bestimmte Nahrungsmittel, insbesondere sehr feste oder dünnflüssige Nahrung, nicht mehr richtig geschluckt werden können. Dies birgt die grosse Gefahr einer Aspiration!

Darauf komme ich später, bei der Therapie, nochmals zurück.

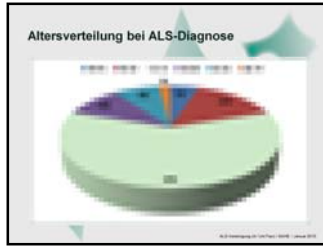
Mit der Lähmung der Gesichtsmuskulatur, die ebenfalls zum Krankheitsbild gehören kann und der Dysphagie, kommt es auch zum Entweichen des Speichels, was als sehr unangenehm für die Betroffenen erlebt wird.

Insgesamt verursacht die Bulbärsymptomatik schwerste Belastungen für den Erkrankten und die Angehörigen.

Betroffen wird im Verlauf, selten auch als Krankheitsbeginn, auch die Atmung. Eine Schwäche der Atemmuskulatur kann vor allem im fortgeschrittenen Krankheitsverlauf zu einer lebensbedrohlichen Situation werden und stellt eine häufige Todesursache der ALS dar.

Die mittlere Überlebenszeit nach Diagnosestellung beträgt **3 bis 5 Jahre**. Etwa 10% der Patienten haben einen langsamen Verlauf der ALS mit Überlebenszeiten von mehr als 5 Jahren. Bei einem sehr geringen Teil der Patienten sind Verläufe von mehr als 10 Jahren bekannt.

Ein prominenter an ALS erkrankter, ist der Astrophysiker Steven Hawking. Er wurde 1942 geboren und erkrankte 1962 im Alter von 20 Jahren an ALS. Seit 1985 wird er, komplett gelähmt, nach einer Tracheotomie (Luftröhrenschnitt) unterstützt beatmet.



## Häufigkeit der ALS

Die meisten Erkrankten erhalten die Diagnose ALS zwischen ihrem 51. und 55. Lebensjahr. Es gibt aber auch viel jüngere Betroffene und ebenso auch ältere.

ALS kann jeden Menschen treffen. Männer sind eineinhalb Mal häufiger betroffen als Frauen.



## Ursachen der ALS

Die Ursache für die Schädigung der Nervenzellen ist bis heute unbekannt. Verschiedene Theorien über die Ursache von ALS liegen weltweit vor.

Folgende Thesen existieren:

Eine **Autoimmunerkrankung**. Das heisst in diesem Fall, dass das Immunsystem eines Körpers beginnt, die körpereigenen Nervenbestandteile zu bekämpfen.

Überbeanspruchung durch sportliche Aktivitäten (**Übersäuerung!**)

Eine Vergiftung durch körpereigene Stoffe. Der körpereigene Botenstoff **Glutamat** kann bei einer zu hohen Konzentration im Körper zu Zellschädigungen führen. Er ist für die Signalübertragung von einer Nervenzelle auf die andere verantwortlich.

Ein Giftstoff, der mit der Nahrung aufgenommen wird.

Familiäre ALS

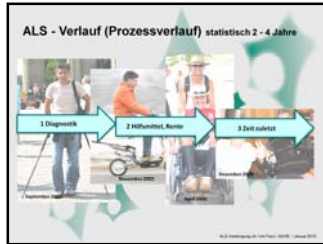
Bis heute hat keine dieser Thesen Klarheit geschaffen!!!



In der Schweiz gibt es auf 100'000 Menschen ca. **2-3** Neuerkrankungen pro Jahr, also ungefähr **200** von ALS betroffene Menschen, dabei spricht man von der **Inzidenz**. Ebenso viele sterben jedes Jahr an ALS.

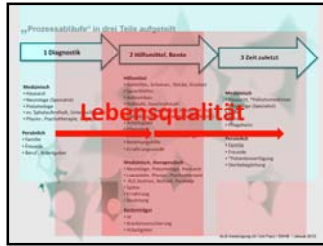
Die **Prävalenz** beträgt ca. **700**, das heisst, so viele Menschen leben in der Schweiz mit ALS.

Vergleicht man dies mit MS, sind die Zahlen der Inzidenz, also der jährlichen Neuerkrankungen, nicht so unterschiedlich, sie liegen nämlich bei 5-6 Neuerkrankungen pro 100'000, dies führt jedoch, durch die viel längere Lebenserwartung nach der Diagnosestellung, zu einer Prävalenz von ca. 10'000 MS-Kranken in der Schweiz.



Ich vergleiche den Prozessverlauf von ALS mit einem Eishockey-Match mit drei Dritteln.

- Das erste Drittel ist der so genannte diagnostische Teil.
- Im zweiten Drittel geht es um den Hilfsmittelteil wie Rente und andere Hilfsmittel
- und im letzten Drittel geht es um die Zeit zuletzt



Schaut man sich diese drei Prozessteile etwas detaillierter an, so ist erkennbar, dass sich grundsätzlich die oft zitierte Lebensqualität über alle drei Drittel verteilt.

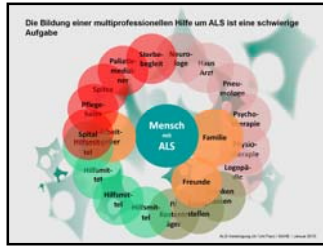
So ist es enorm wichtig, dass die Diagnose von ALS möglichst früh gestellt werden kann. Es gibt Betroffene denen Gelenke operativ versteift werden und oder gewisse Rückenoperationen über sich ergehen lassen müssen.

Gerade im Großraum Zürich ist dies schon oft passiert.

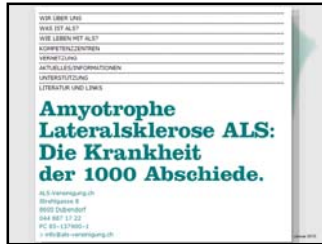
Natürlich ist eine solche niederschmetternde Diagnose äußerst brutal, doch je früher man sich für den Verlauf rüsten kann, je besser ist die Lebensqualität beeinflussbar. Selbst im letzten Drittel, dem palliativen Teil, kann meines Erachtens immer noch eine Lebensqualität entsprechend erhalten werden.







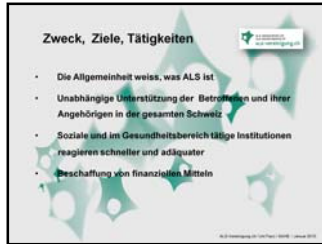
So müssten sich diese Meteoriten in sich überlappend (koordiniert) um den Menschen und seine Angehörigen bilden.



## ALS-Vereinigung.ch

Die ALS-Vereinigung wurde im Sommer 2007 von Esther Jenny und Thomas Unteregger gegründet. Frau Jenny verlor ihren Mann an ALS und erlebte in dieser Zeit, dass umfassende Informationen über diese Krankheit nirgends vorhanden waren und dass sie sich um sämtliche Belange rund um ALS selber kümmern musste. Thomas Unteregger erlebte dies als Betroffener genau so. Aus diesen Gründen schlossen sich die beiden zusammen und gründeten in sehr kurzer Zeit die ALS-Vereinigung.





## Ziel und Zweck der Vereinigung

sind, an Amyotropher Lateralsklerose erkrankte Menschen und ihre Angehörigen **umfassend zu unterstützen**. Die ALS-Vereinigung vernetzt von ALS Betroffene miteinander und vermittelt wertvolle Informationen über Pflege und Betreuung, Entlastung und Beschaffung von Hilfsmitteln, behindertengerechten Umbau von Haus oder Wohnung. Die ALS-Vereinigung.ch berät Betroffene in rechtlichen, behördlichen und administrativen Belangen und vermittelt neueste medizinische Informationen. Dabei arbeitet sie eng mit anderen Fachstellen und Organisationen im Gesundheitswesen und Sozialbereich zusammen.

Im letzten Jahr konnte eine sehr umfassende **Website** der Vereinigung aufgeschaltet werden mit ganz vielen nützlichen Informationen und nach dem ersten Geschäftsjahr beträgt die Mitglieder- Gönner- und Spenderzahl fast 200!

Das Hauptziel der Vereinigung ist, wirklich **direkt** die Betroffenen zu unterstützen, also an der Basis zu arbeiten. So hat nun die ALS-Vereinigung im Januar 2009 das Projekt „ALS-First-Help“ gestartet. Dabei handelt es sich um eine Direkthilfe für ALS-Betroffene und ihre Angehörigen, bei der eine erfahrene Pflegefachfrau in einem Erstberatungsgespräch zu Hause die individuelle Situation und die Bedürfnisse der Betroffenen erfasst.

Weitere Projekte sind:

die dringend notwendige Aufklärungsarbeit bei IV-Stellen

Weiterbildungen für Spitex

Aufbau und Unterstützung von bestehenden Selbsthilfe-, Angehörigen- und Verwitwetengruppen

Ebenfalls sind wir am Erarbeiten von Broschüren mit den wichtigsten Informationen über ALS, speziell für ältere Betroffene und Angehörige, die keinen Zugriff zum Internet haben

um nur einige aufzuzählen.

Gerne lade ich Sie ein, einen Blick auf die sehr umfassende Website zu werfen. Zudem haben wir auch Flyer der Vereinigung mitgebracht.

## Unsere Vision

- ALS führt nicht mehr mit Ihrer unerbittlichen Gradlinigkeit und Konsequenz in den Tod



**ALS**



**Besten Dank für Ihre Aufmerksamkeit!**

ALS  
ALS-Verwaltung AG  
Hauptstrasse 10  
3000 Bern  
T +41 31 313 1111  
E info@als-verwaltung.ch

ALS-Verwaltung AG | 1007 Postfach | 3000 Bern | Januar 2019