

**Soziale Beziehungen, Lebensqualität und  
palliativmedizinische Versorgung von Patienten mit  
Amyotropher Lateralsklerose**

**Dissertation  
zum Erwerb des Doktors der Medizin  
an der Medizinischen Fakultät der  
Technischen Universität München**

**Philipp Gregor Valerian Keidel**

**2015**



**Klinik und Poliklinik  
für Psychosomatische Medizin und Psychotherapie der  
Technischen Universität München  
– Palliativmedizin –  
Direktor: Prof. Dr. Peter Henningsen**

**Soziale Beziehungen, Lebensqualität und palliativmedizinische Versorgung  
von Patienten mit Amyotropher Lateralsklerose**

**Philipp Gregor Valerian Keidel**

Vollständiger Abdruck der von der Fakultät für Medizin  
der Technischen Universität München zur Erlangung des  
akademischen Grades eines Doktors der Medizin genehmigten Dissertation.

Vorsitzender: Prof. Dr. Ernst J. Rummeny

Prüfer der Dissertation: Prof. Dr. Peter Henningsen

apl. Prof. Dr. Martin Sack

Die Dissertation wurde am 18.12.2015 bei der Technischen Universität  
München eingereicht und durch die Fakultät für Medizin  
am 16.11.2016 angenommen.

# Inhaltsverzeichnis

<b>1.</b>	<b>VERZEICHNIS DER ABKÜRZUNGEN</b>	<b>1</b>
<b>2.</b>	<b>VORWORT</b>	<b>2</b>
<b>3.</b>	<b>EINLEITUNG</b>	<b>4</b>
<b>4.</b>	<b>ZIELSETZUNG</b>	<b>6</b>
<b>5.</b>	<b>AMYOTROPHE LATERALSKLEROSE</b>	<b>7</b>
5.1.	DEFINITION	7
5.2.	EPIDEMIOLOGIE	7
5.3.	ÄTIOLOGIE	7
5.4.	PATHOGENESE	8
5.5.	KLINIK UND KLASSIFIKATION	10
5.6.	DIFFERENTIALDIAGNOSEN	12
5.7.	DIAGNOSTIK	13
5.8.	THERAPIE	14
5.8.1.	<i>Kausaltherapie</i>	14
5.8.2.	<i>Symptomatische und palliativmedizinische Therapie</i>	14
5.9.	PROGNOSE	16
<b>6.</b>	<b>PALLIATIVMEDIZINISCHE VERSORGUNG</b>	<b>17</b>
6.1.	SCHLÜSSELWÖRTER	17
6.2.	DIE HISTORISCHE ENTWICKLUNG VOM HOSPIZ ZUR MODERNEN PALLIATIVMEDIZIN	19
6.3.	PALLIATIVMEDIZINISCHE VERSORGUNG IN DEUTSCHLAND	22
6.3.1.	<i>Ambulante und stationäre Versorgungsmöglichkeiten</i>	22
6.3.2.	<i>Aktueller Stand der Versorgung</i>	24
6.4.	PALLIATIVMEDIZIN NICHT NUR FÜR TUMORPATIENTEN	27
<b>7.</b>	<b>METHODIK</b>	<b>28</b>
7.1	DIE INTERVIEWS	28
7.2	DIE FRAGEBÖGEN	29
7.3	THEMENBEREICHE	29
7.4	FRAGETECHNIK	30
7.5	VERTEILUNG UND RÜCKLAUF	30
7.6	DIE AUSWERTUNG	31
<b>8.</b>	<b>ERGEBNISSE</b>	<b>32</b>
8.1.	DAS KOLLEKTIV DER BEFRAGTEN	32
8.2.	DIE AUSWIRKUNGEN DER KRANKHEIT AUF DIE SOZIALEN BEZIEHUNGEN	34

8.3.	SYMPTOME – HAUPT-EINFLUSSFAKTOREN AUF DIE LEBENSQUALITÄT	43
8.4.	PALLIATIVMEDIZIN – INFORMATIONSSZAND UND BEDARF	52
<b>9.</b>	<b>DISKUSSION</b>	<b>57</b>
9.1.	DIE AUSWIRKUNGEN DER KRANKHEIT AUF DIE SOZIALEN BEZIEHUNGEN	57
9.2.	SYMPTOME – HAUPT-EINFLUSSFAKTOREN AUF DIE LEBENSQUALITÄT	60
9.3.	PALLIATIVMEDIZIN – INFORMATIONSSZAND UND BEDARF	64
9.4.	BEURTEILUNG DER METHODIK	67
<b>10.</b>	<b>ZUSAMMENFASSUNG UND SCHLUSSFOLGERUNGEN</b>	<b>68</b>
<b>11.</b>	<b>LITERATURVERZEICHNIS</b>	<b>72</b>
<b>12.</b>	<b>ABBILDUNGSVERZEICHNIS</b>	<b>82</b>
<b>13.</b>	<b>TABELLENVERZEICHNIS</b>	<b>84</b>
<b>14.</b>	<b>ANHANG</b>	<b>85</b>
14.1.	INFORMATIONSSCHREIBEN	85
14.2.	PATIENTENFRAGEBOGEN	89
14.3.	ANGEHÖRIGENFRAGEBOGEN	106
14.4.	ALS-FRS	113
14.5.	LEBENS-LAUF	114
<b>15.</b>	<b>DANK</b>	<b>116</b>

## 1. Verzeichnis der Abkürzungen

- AAPV Allgemeine ambulante Palliativversorgung
- ALS Amyotrophe Lateralsklerose
- ALSA ALS-Association
- ALS-FRS Amyotrophic Sclerosis Functional Rating Scale
- ALS-FTLD ALS mit Frontotemporaler Demenz
- BAG Bundesamt für Gesundheit
- BMI Body-Mass-Index
- DGM Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e.V.
- DGP Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin
- EAPC European Association for Palliative Care
- fALS familiäre Form der Amyotrophen Lateralsklerose
- FEV1 forciertes expiratorisches Volumen nach einer Sekunde
- FTLD Frontotemporale Demenz
- FUS-Gen Fused in sarcoma-Gen
- MDK Medizinischer Dienst der Krankenversicherung
- NIV Noninvasive Ventilation
- PLS Primäre Lateralsklerose
- PMA Progressive Muskelatrophie
- sALS Sporadische Form der Amyotrophen Lateralsklerose
- SAPV Spezialisierte ambulante Palliativversorgung
- TARDBP TAR-DNA-bindendes Protein
- TDP 43 TAR-DNA-bindendes Protein 43
- WHO World Health Organization

Im nachfolgenden Text wird bewusst auf *Gendering* verzichtet, das heißt, es gibt keine vollständigen Paarformulierungen, wie zum Beispiel *Ärzte und Ärztinnen* oder *der/die PatientIn*. Die Verwendung der maskulinen Form bei Personen- und Berufsbezeichnungen dient allein der Lesbarkeit und Übersichtlichkeit.

## 2. Vorwort

„Menschen mit Muskelerkrankungen haben kaum eine Lobby“. (Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e.V., 2015).

Im Sommer 2014 wurde diese Aussage zumindest für eine kurze Zeit weltweit außer Kraft gesetzt, als zunächst über das Internet und später auch über andere Medien zu der sogenannten *Ice Bucket Challenge*, *Eiskübelherausforderung* (Übers. des Verfassers), aufgerufen wurde. Zweck dieser Aktion war ein Spendenaufruf für die Erforschung und Bekämpfung einer speziellen Art der neuromuskulären Erkrankung, der Amyotrophen Lateralsklerose, kurz ‚ALS‘ genannt.

Die Aufgabe bei der oben genannten ‚Herausforderung‘ bestand darin, sich vor laufender Kamera einen Eimer kalten Wassers über den Kopf zu gießen, im Anschluss drei weitere Personen zu nominieren und dadurch aufzufordern ebenfalls an der Aktion teilzunehmen. Sie sollten sich innerhalb von 24 Stunden dieser Prozedur unterziehen sowie 10 Dollar beziehungsweise Euro spenden. Wollten sich die Nominierten dieser Herausforderung entziehen, so sollten sie stattdessen mindestens 100 Dollar oder Euro spenden.

Mit der *Ice Bucket Challenge* war auch das Ziel verbunden, durch den Kälteschock zumindest für einen kurzen Moment eine Lähmung nachempfinden zu können, welche ALS-Erkrankte tatsächlich unter Umständen über Jahre ertragen müssen.

Nicht nur viele amerikanische Prominente, auch deutsche Politiker, Schauspieler und Sportler nahmen an der *Ice Bucket Challenge* teil und verhalfen der Aktion in kürzester Zeit zu großer Popularität. Auch der Astrophysiker Stephen Hawking, der seit 50 Jahren an ALS leidet und sicherlich der bekannteste ALS-Patient unserer Zeit ist, unterstützte zusammen mit seiner Familie die Spendenaktion.

Nicht zuletzt durch unzählige unbekannte Teilnehmer konnte die amerikanische Gesellschaft für ALS-Betroffene, ALSA, innerhalb von wenigen Wochen Spenden in Höhe von 94 Millionen US-Dollar verzeichnen. Verglichen mit den Vorjahren erhielten auch in Deutschland die DGM, die ALS-Ambulanz der Charité Berlin und andere Organisationen ein Vielfaches an Spenden.

Die Tatsache, dass sich zumindest zu Beginn der spektakulären Aktion die meisten Medien bemühten, eine kurze Beschreibung der „*Krankheit hinter dem Eiskübel*“ (Ludolph, 2014) zu geben, führte dazu, dass zum ersten Mal einer breiteren Öffentlichkeit verdeutlicht wurde, um welche Art von Erkrankung es sich bei der ALS überhaupt handelt. Wie sehr das Interesse der Öffentlichkeit geweckt war, zeigte sich an der Zahl der Aufrufe der englischsprachigen Wikipedia-Seite zu ALS. Innerhalb weniger Tage stieg die Anzahl der Aufrufe von 3.000 auf 450.000 pro Tag (Wicks, 2014). Kritiker bemängeln aber, dass die weltweite Aktion, die vornehmlich über die sozialen Netzwerke wie *Facebook* und *Twitter* verbreitet wurde, schon bald ihre Ernsthaftigkeit eingebüßt habe. Damit sei auch das ursprüngliche Ziel verloren gegangen und die Eiswasserduschen hätten nur noch der reinen Belustigung gedient. Ein betroffener ALS-Patient äußerte sich dazu folgendermaßen:

*Ich würde auch gerne meine Arme erheben. Doch ich bin gelähmt, kann nicht sprechen, schreibe mit den Augen, leide unter ALS. Seit Wochen schaue ich auf lachende Menschen, die sich Eiswasser über den Kopf schütten. Was hat das mit ALS zu tun? Nichts. Es ist Symptom einer gestörten Öffentlichkeit (Mülder, 2014).*

Die *Ice Bucket Challenge* ist schon nach wenigen Wochen wieder aus den Medien, den sozialen Netzwerken und unseren Köpfen verschwunden. Es besteht jedoch die Hoffnung, dass zumindest einige Menschen für die Krankheit ALS und für die davon Betroffenen sensibilisiert wurden.

Für Mediziner und andere Wissenschaftler bleibt noch so lange eine Herausforderung bestehen, bis ALS geheilt werden kann.

Oder wie es die *Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke* formuliert:

*„Unsere Challenge ist noch nicht zu Ende“* (Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e.V., 2014).

### 3. Einleitung

Allen, die Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen betreuen, ist nicht erst seit der *Ice Bucket Challenge* bewusst, dass die Betroffenen noch mehr Unterstützung bekommen könnten und sollten.

Motiviert durch diese Erkenntnis initiierten Frau PD Dr. med. J. Anneser, Prof. Dr. med. G.D. Borasio und Frau Dr. med. A. Winkler PhD unter dem Dach der *Klinik und Poliklinik für psychosomatische Medizin und Psychotherapie* sowie der *Neurologischen Klinik und Poliklinik der Technischen Universität München* ein größeres Projekt mit dem Titel:

***Palliativmedizin (stationäre Angebote und spezialisierte ambulante Palliativversorgung) – eine sinnvolle Ergänzung zur bestehenden Versorgung von Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen?***

Dieses Projekt hat zum Ziel, für Betroffene einer neuromuskulären Erkrankung ein partnerschaftliches Behandlungskonzept zu entwickeln, bei dem sowohl der ärztliche Fachbereich Palliativmedizin als auch alle anderen bei der Versorgung der Patienten beteiligten Fachgebiete einbezogen sind. Damit soll den Patienten und ihren Angehörigen ein zeitgerechter und einfacherer Zugang zu palliativmedizinischer Versorgung geboten werden. Um dieses Ziel zu erreichen, gilt es die Möglichkeiten von stationärer palliativmedizinischer Behandlung und ambulanter Betreuung sowie die Vernetzung zwischen diesen zu fördern. Eine besondere Berücksichtigung kommt hierbei der Versorgung durch die Teams für *spezialisierte ambulante Palliativversorgung, SAPV-Teams*, zu. Begleitend dazu soll ausführliches Informationsmaterial für die Betroffenen selbst erarbeitet werden. Außerdem ist geplant, bedarfsgerechtes Schulungsmaterial für alle medizinischen Betreuer zu erstellen.

Folgende Abbildung (→ Abbildung 1) verdeutlicht die zeitliche Abfolge der geplanten Arbeitsschritte:



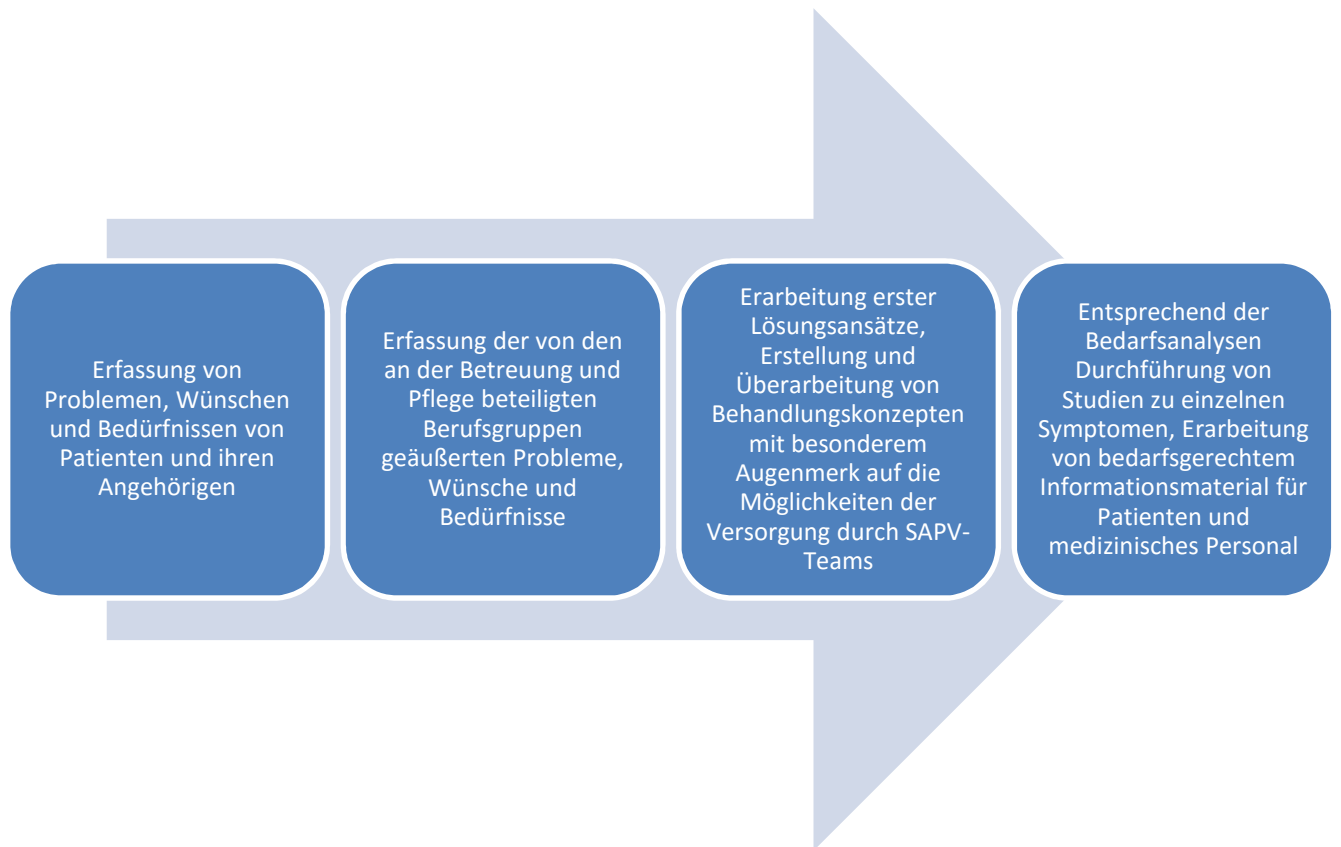


Abbildung 1: Geplanter Ablauf des Projektes

Innerhalb des großen Bereichs der neuromuskulären Erkrankungen wählten wir die Amyotrophe Lateralsklerose. Da sich die Initiatoren des Projektes schon seit langem mit dieser Erkrankung auseinandersetzen, sind bereits ein großer Erfahrungsschatz und ein hervorragendes Kontakt Netzwerk, bestehend aus Patienten, Angehörigen, Selbsthilfegruppen, Ärzten, Pflegern und Therapeuten vorhanden. Aus diesem Grund konnten wir bei unserer Befragung ein großes Patientenkollektiv erreichen und somit repräsentative Aussagen treffen.

## 4. Zielsetzung

Voraussetzung für die Realisierung des oben beschriebenen Projekts waren detaillierte Informationen von den Betroffenen. Diese zu sammeln (→ Kapitel 7) und festzuhalten war einer der Arbeitsaufträge für die vorliegende Abhandlung.

Aufgrund der dabei entstandenen immensen Datenmenge (→ Kapitel 8) werden hier ausschließlich die drei folgenden Bereiche behandelt: Die Auswirkungen der Krankheit auf die sozialen Beziehungen (→ Kapitel 9.1), Lebensqualität und ihre Einflussfaktoren (→ Kapitel 9.2) sowie Informationsstand und Bedarf bezüglich Palliativmedizin (→ Kapitel 9.3). Sämtliche gesammelten Daten werden allen an diesem Projekt Beteiligten zur Verfügung gestellt, sodass die hier noch nicht verwendeten Daten anderen Untersuchungen als Grundlage dienen. Um die Ergebnisse der Umfrage in einen weiteren sozialen und medizinischen Kontext zu stellen, hielten wir es für unerlässlich, sowohl die Erkrankung Amyotrophe Lateralsklerose an sich als auch das Konzept ‚Palliativmedizin/ palliativmedizinische Versorgung‘ näher zu beleuchten (→ Kapitel 5 und Kapitel 6).

## 5. Amyotrophe Lateralsklerose

### 5.1. Definition

Die Amyotrophe Lateralsklerose

*ist gekennzeichnet als die Kombination von Zeichen der Schädigung des oberen bzw. ersten und des unteren bzw. zweiten Motoneurons in einer oder mehreren Körperregionen. Dies kann je nach Lokalisation zu unterschiedlich progredienten Einschränkungen führen (Ludolph, 2012, ALS, S.254).*

Andere Bezeichnungen für die Erkrankung sind *myatrophische Lateralsklerose* und *Charcot-Krankheit*. Letztere ist benannt nach Jean-Martin Charcot, dem französischen Neurologen und Pathologen, der im Jahr 1877 die Krankheit zum ersten Mal beschrieb.

Eine weitere, besonders im englischsprachigen Raum recht häufig verwendete Bezeichnung für ALS ist *Lou Gehrig's Disease*. Dies geht auf den damals sehr berühmten amerikanischen Baseballspieler der New York Yankees Lou Gehrig zurück, der in den dreißiger Jahren des 20. Jahrhunderts an ALS erkrankte.

### 5.2. Epidemiologie

Die Inzidenz der ALS liegt weltweit zwischen 1,4 und 3/100.000 pro Jahr und die Prävalenz bei circa 3-8/100.000. Verantwortlich für die relativ niedrige Prävalenz ist die durchschnittlich kurze Lebenserwartung von nur zwei bis vier Jahren nach Diagnosestellung. Das Haupterkrankungsalter liegt zwischen 45 und 70 Jahren. Insgesamt sind deutlich mehr Männer betroffen, wobei das Verhältnis von Männern zu Frauen etwa 1,6 zu 1 beträgt.

*(Ludolph, 2012, Motoneuronenerkrankung) (Gleixner, Müller et al., 2011/12)*

### 5.3. Ätiologie

Circa 90-95% der ALS treten sporadisch auf, in der Kurzform sALS genannt. Eine positive Familienanamnese weisen somit nur circa 5-20% aller ALS-Erkrankten auf, wobei die "[...] *Penetranz dieser [autosomal-]dominant vererbten familiären Form (fALS) sehr variabel sein kann*" (Ludolph, 2012, Motoneuronenerkrankung, S.599).

## 5.4. Pathogenese

Die Pathogenese der ALS und die komplexen Mechanismen, die zu Störungen von neuronalen und nicht-neuronalen Zellen führen, sind noch weitgehend unbekannt. Insgesamt werden aber bis jetzt bereits 16 verschiedene Gendefekte für die fALS beschrieben.

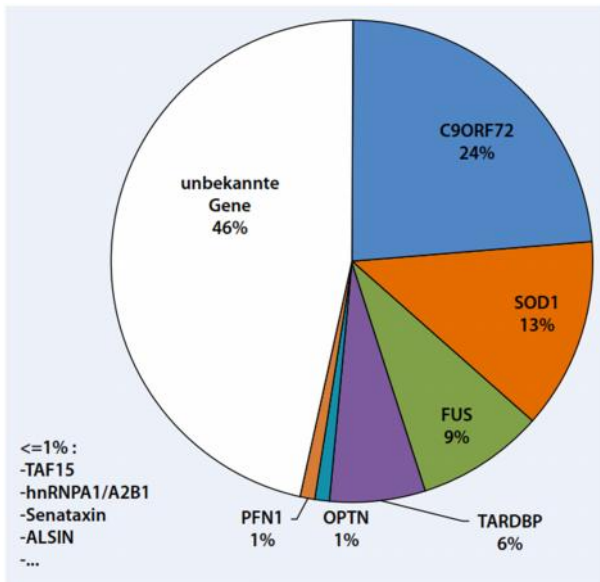
Bei etwa 10–20% der Patienten mit fALS liegt eine Mutation im Gen der Kupfer-Zink-Superoxiddismutase (Cu-Zn-SOD) vor, die sogenannte SOD1-Mutation.

Soweit man heute weiß, führt diese Mutation jedoch nicht zu einem Funktionsverlust des SOD1-Enzyms, sondern zu dem sogenannten *gain-of-function-Mechanismus*, das heißt zu einem toxischen Funktionsgewinn des mutierten Enzyms. In circa 5% der Fälle korreliert die ALS mit der Frontotemporalen Demenz, FTLD. Diese geht im Unterschied zur Alzheimer-Demenz mit Veränderungen der Persönlichkeitsmerkmale und des Sozialverhaltens einher. Sowohl bei Patienten mit ALS als auch bei Patienten mit FTLD wurden Mutationen im TARDBP-Gen gefunden. Dies ist ein Gen, welches das Protein TDP-43, das TAR-DNA-bindende Protein 43, kodiert. Man geht deshalb davon aus, dass *„es sich bei beiden Krankheitsbildern um die Pole eines sowohl klinisch als auch pathophysiologischen Kontinuums handelt.“* (Feneberg, Hübers et al., 2014, S. 239) Diese Genmutationen des TDP-43-Gens werden unter dem Begriff TDP-43-Proteinopathien zusammengefasst und treten in 4-6% der fALS und 0-2% der sALS auf. Neueste Forschungsergebnisse zeigen, dass die TDP-43-Proteine außerhalb des Zellkerns verklumpen und über eine molekulare Kettenreaktion zum schnellen Sterben der Nervenzelle führen. (Ling, Pletnikova et al., 2015) (Prudlo, 2009)

Unter europäischen Patienten sind bei etwa 25% der familiären Form, bei bis zu 10% der sporadischen Form der ALS und bei bis zu 11% der FTLD-Erkrankungen Mutationen im C9ORF72 zu finden, die zu einer pathologischen Repeat-Expansion führen. Das heißt, *„während Normalprobanden im Regelfall nicht mehr als circa 23 dieser Repeats aufweisen [...], können bei Patienten mit einer ALS oder FTD Expansionsen mit über 2000 Repeats beobachtet werden.“* (Hübers, Weishaupt et al., 2013; S.1216)

Als weitere Ursache für die familiäre Form der ALS wurden Mutationen im *fused in sarcoma-Gen*, dem FUS-Gen, identifiziert. Solche meist *Missense*-FUS-Mutationen treten in circa 6-10% aller fALS-Fälle auf und können auch mit einer ALS-FTLD assoziiert sein.

Wie die Abbildung 2 zeigt, existieren zusätzlich zu den schon bereits genannten Genmutationen noch eine Reihe weiterer Mutationen, die jedoch wohl nur für einen



geringen Anteil der fALS verantwortlich sind. Fast die Hälfte der ursächlichen Genmutationen sind allerdings noch unbekannt (→ Abbildung 2).

(Rosen, Siddique et al., 1993) (Kollewe, Andersen et al., 2008) (Kollewe und Petri, 2009) (Feneberg, Hübers et al., 2014) (Prudlo, 2009) (Paez-Colasante, Figueroa-Romero et al., 2015) (Hübers, Weishaupt et al., 2013)

Abbildung 2: Häufigkeit der wichtigsten ALS (amyotrophe Lateralsklerose)-Genmutationen in der Ulmer Kohorte familiärer ALS-Patienten

(Hübers, Weishaupt et al., 2013, S.1214)

Die meisten der Gen-Defekte werden bei der fALS autosomal dominant vererbt (→ Abbildung 3). Die folgende Abbildung zeigt außerdem, dass innerhalb dieser Gen-Defekte zahlreiche unterschiedliche Mutationen möglich sind.

Locus (Chromosom)	Gen	Anzahl von Mutationen	Vererbungsmodus	Phänotyp	Andere Charakteristika
ALS1 (21q22.1)	SOD1	Mindestens 166	Dominant – cp Dominant – icp Rezessiv De novo Mutation	ALS PMA PBP (selten) BFA (selten)	Kognitive Defizite (selten) Zerebelläre Ataxie Autonome Dysfunktion (selten) FTD (selten)
ALS2 (2q33.2)	ALS2	19	Rezessiv	Juvenile PLS, juvenile ALS oder infantile HSP	Unbekannt
ALS3 (18q21)	Nicht identifiziert	Keine	Dominant	ALS	Unbekannt
ALS4 (9q34)	SETX	9	Dominant	ALS	AOA2, zerebelläre Ataxie, motorische Neuropathie
ALS5 (15q21.1)	SPG11	12	Rezessiv	Juvenile ALS	Unbekannt
ALS6 (16q11.2)	FUS	42	Dominant – cp Dominant – icp De novo Rezessiv	ALS ALS – FTD	Parkinson-ähnlich, FTD
ALS7 (20p13)	Nicht identifiziert	Keine	Dominant	ALS	Unbekannt
ALS8 (20q13.3)	VAPB	3	Dominant	ALS, PBP oder PMA	Unbekannt
ALS9 (14q11.2)	ANG	17	Dominant – cp Dominant – icp?	ALS PBP oder ALS – FTD	Parkinson-ähnlich
ALS10 (1p36.2)	TARDBP	44	Dominant – cp Dominant – icp Rezessiv (selten)	ALS ALS – FTD	PSP; iPS FTD Chorea
ALS11 (6q21)	FIG4	10	Dominant	ALS PLS	CMT4J <sup>a</sup> Kognitive Defizite
ALS12 (10p15–p14)	OPTN	5	Dominant – cp Rezessiv	ALS	POAG <sup>a</sup>

AOA2 okulomotorische Apraxie Typ 2, CMT4J Charcot-Maine-Tooth-Erkrankung Typ 4 J, cp komplette Penetranz, BFA benigne fokale Amyotrophie, FTD frontotemporale Demenz, HSP hereditäre spastische Paraparese, icp inkomplette Penetranz, iPS idiopathisches Parkinson-Syndrom, PBP progressive Bulbärparalyse, PLS primäre Lateralsklerose, PMA progressive Muskelatrophie, POAG primäres Offenwinkelglaukom, PSP progressive supranukleäre Paralyse.<sup>a</sup>Klinische Charakteristika bei Patienten ohne ALS mit nicht ALS-assoziierten Mutationen.

Abbildung 3: ALS (Amyotrophe Lateralsklerose)-assoziierte Gene

(Hübers, Weishaupt et al., 2013, S.1217)

## 5.5. Klinik und Klassifikation

Anhand der klinischen Symptome unterscheidet man verschiedene Formen der Motoneuronenerkrankungen. Bei der ‚typischen‘ ALS sind sowohl Neuronen des ersten als auch des zweiten Motoneurons betroffen (→ Abbildung 4). Diese Form kann einen bulbären oder einen spinalen Beginn aufweisen. Ein reines Syndrom des oberen Motoneurons ist die primäre Lateralsklerose, PLS, mit den klinischen Symptomen Spastik und Steigerung der Muskeleigenreflexe. Die Progressive Muskelatrophie, PMA, ist dagegen ein Syndrom, bei dem zwar eine Beteiligung des zweiten Motoneurons, jedoch keine Beteiligung des ersten Motoneurons nachgewiesen werden kann.

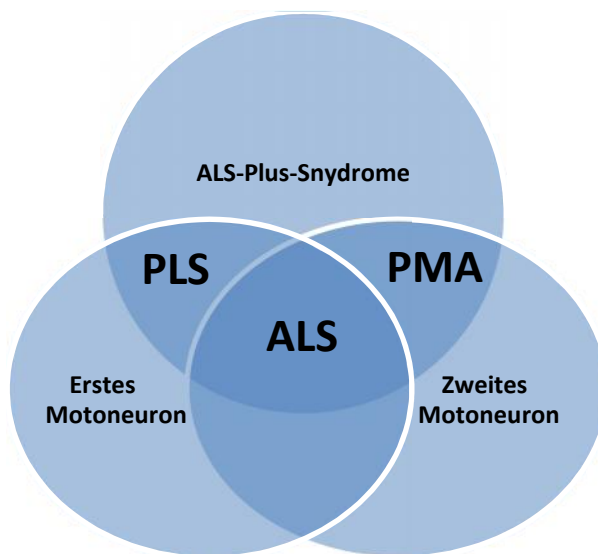


Abbildung 4: Phänotypische Formen der ALS

(Grehl, 2013)

Als ALS-Plus-Syndrome werden phänotypische Varianten der ALS bezeichnet, bei denen sich die ALS als Multisystemdegeneration darstellt. Bei solchen Syndromen kann eine ALS zum Beispiel mit extrapyramidalen Symptomen und Symptomen einer zerebellären Ataxie einhergehen. (Brooks, 2014) (McCluskey, Vandriel et al., 2014)

Erste Symptome wie belastungsunabhängige und spontan auftretende Muskelkrämpfe, Muskelfaszikulationen, vermehrte Erschöpfbarkeit oder Parästhesien können oft nur noch retrospektiv erkannt werden.

Bei Läsion des ersten, zentralen Motoneurons beginnt die Erkrankung meist an den Händen mit asymmetrischen spastischen Paresen, welche dann im weiteren Verlauf die Unterarme

und die Beine erfassen. Zuletzt sind meist die durch die Hirnnerven versorgten Gebiete betroffen. (Gleixner, Müller et al., 2011/12)

Die Läsion des zweiten, peripheren Motoneurons führt hingegen zu Muskelatrophie mit schlaffen Paresen, zu sicht- und tastbaren Faszikulationen sowie zu Krämpfen der Muskulatur.

Typische bulbäre Symptome sind Dysarthrie mit Artikulationsstörungen, Dysphagie, Sialorrhoe, Zungenatrophie mit Zungenfaszikulationen sowie der pseudobulbäre Affekt mit Zwangslachen und –weinen.

Im fortgeschrittenen Stadium kommt es durch Zwerchfellbeteiligung zu einer Lähmung der Atemhilfsmuskulatur. Dies führt zu einer chronisch-ventilatorischen Insuffizienz und letztlich zum Versterben durch Hyperkapnie. Bereits im Vorfeld sollte daher mit dem Patienten und seiner Familie die Möglichkeit einer nicht-invasiven oder invasiven Beatmung ausführlich besprochen werden. (Ludolph, 2012, Motoneuronenerkrankung) (Ludolph, 2012, ALS) (Gleixner, Müller et al., 2011/12)

Eine Studie des Krankenhauses Oststadt-Heidehaus bei Hannover aus dem Jahr 2009 zeigt, dass eine niedrige inspiratorische Vitalkapazität sowie ein geringes forciertes expiratorisches Volumen nach einer Sekunde, FEV<sub>1</sub>, keinen negativen Einfluss auf die Überlebenszeit haben. Der Nachweis einer Hyperkapnie mit einem Kohlendioxid-Partialdruck von über 45mmHg korreliert jedoch negativ mit der Überlebenszeit, das heißt, dass die Lebenserwartung deutlich sinkt. (Czudaj, Suchi et al., 2009)

Von einer einmal begonnenen Beatmung kann ein Patient aufgrund des Fortschreitens der Erkrankung normalerweise nicht wieder entwöhnt werden. Komplizierend kommt hinzu, dass Immobilisation und Beatmung zu rezidivierenden Infektionen der Atemwege bis hin zu schweren Pneumonien und zum Tod führen können.

Wie zuvor bereits erwähnt, gehen etwa 5% der ALS-Erkrankungen mit einer Frontotemporalen Demenz einher. Symptome dieser Form der Demenz können zunehmende Störungen im Wesen, im Verhalten und der Sprache sein. Die motorischen Defizite entwickeln sich bei den Patienten mit einer Frontotemporalen Demenz assoziierten ALS, ALS-FTLD, jedoch deutlich rascher als die dementiellen Einschränkungen. „Weitere 40% zeigen milde oder subklinische Zeichen eines Frontalhirnsyndroms mit exekutiver

*Dysfunktion, Verhaltens-, Affekt- und Sprachstörungen.*“ (Prudlo, 2009, S.25) (Dieterich, 2012) (Nass, Meister et al., 2012) (Ittner, Halliday et al., 2015)

Sensibilitätsstörungen, vegetative Symptome und Schmerzen werden nicht als typische Symptome der ALS angesehen.

Anhand des klinischen Bildes kann man grundsätzlich nicht zwischen der *sALS* und der *fALS* unterscheiden.

## 5.6. Differentialdiagnosen

Die Diagnose der ALS ist eine klinische, denn vor allem für die sporadische Form der ALS existieren keine spezifischen Marker.

Die folgende Tabelle 1 zeigt eine Reihe anderer Erkrankungen, die der ALS vor allem im Anfangsstadium symptomatisch ähneln und somit ausgeschlossen werden müssen.

Primär das 1. Motoneuron betreffende Erkrankungen	Primär das 2. Motoneuron betreffende Erkrankungen	Myopathien	Andere Erkrankungen mit Beteiligung der Motoneurone
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Spastische Spinalparalyse</li> <li>• Tropische spastische Paraparese (<i>Konzo disease</i>)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Benigne Faszikulationen (<i>Krampus-Syndrom</i>)</li> <li>• Toxische Neuropathien bei Quecksilber- oder Bleiintoxikationen</li> <li>• Radiatio induzierte Strahlenspätchäden</li> <li>• Postpoliosyndrom</li> <li>• Spinale Muskelatrophie (SMA): <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Distale SMA</li> <li>○ Unilaterale SMA</li> <li>○ Monomelische SMA</li> <li>○ Scapulo-peroneale SMA</li> <li>○ Spinobulbäre SMA (<i>Kennedy-Syndrom</i>)</li> </ul> </li> <li>• Fokale Amyotrophien</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Einschlusskörper-Myopathie</li> <li>• Muskeldystrophien</li> <li>• Adulte Polyglukosankörper-Erkrankung</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Radikuläre Läsionen</li> <li>• Hereditäre Ataxien</li> <li>• Vaskuläre oder zervikale Myelopathien</li> <li>• Neoplasien oder Missbildungen am kraniozervikalen Übergang</li> <li>• Multifokal-motorische demyelinisierende Neuropathien</li> <li>• Diabetes mellitus (Diabetische Amyotrophie)</li> <li>• Hyperparathyreoidismus</li> <li>• Hyperthyreose</li> <li>• Vitamin-B12-Mangel</li> <li>• Zustand nach Magenresektion</li> <li>• Paraneoplastische Syndrome</li> <li>• Lymphoproliferative Erkrankungen</li> <li>• Lues-Infektion</li> <li>• Prionenerkrankungen (zum Beispiel <i>Creutz-Feldt-Jakob</i>)</li> </ul>

Tabelle 1: Differentialdiagnosen der ALS

(Mattle und Mumenthaler, 2013) (Ludolph, 2012, Motoneuronenerkrankung) (Ludolph, 2012, ALS) (Grehl, 2013)



## 5.7. Diagnostik

Vor allem in frühen Krankheitsphasen kann es schwierig sein, die Amyotrophe Lateralsklerose zu diagnostizieren. Zu den Untersuchungen bei Verdacht auf ALS gehören:

Basisdiagnostik	Fakultative Diagnostik
<ul style="list-style-type: none"><li>• Ausführliche Eigen- und Familienanamnese</li><li>• Gewicht, BMI</li><li>• Klinisch-neurologische Untersuchung</li><li>• Laborchemische Basisuntersuchung:<ul style="list-style-type: none"><li>○ Blutbild, CRP, BSG, GOT, GPT, TSH</li><li>○ Creatinkinase, Kreatinin</li><li>○ Elektrolyte, Glukose</li><li>○ Vitamin B12, Homocystein, Folsäure</li><li>○ Immunelektrophorese</li><li>○ Luesserologie</li></ul></li><li>• Elektromyografie</li><li>• Elektroneurografie</li><li>• Spirometrie, BGA</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Liquordiagnostik</li><li>• Muskelbiopsie</li><li>• Neuropsychologische Testung</li><li>• MRT:<ul style="list-style-type: none"><li>○ spinal</li><li>○ kranial</li></ul></li><li>• Erweiterte laborchemische Untersuchung:<ul style="list-style-type: none"><li>○ ACE, Hexoaminidase A und B, ANA, Anti-DANN, Anti-MAG, Anti-Ach-R, Anti-Musk</li><li>○ Antikörper gegen Kaliumkanäle</li><li>○ Borrelien- und HIV-Serologie</li><li>○ Bence-Jones-Proteine</li></ul></li><li>• Knochenmarkbiopsie</li><li>• Schluckdiagnostik</li><li>• Genetische Diagnostik:<ul style="list-style-type: none"><li>○ C9ORF72-Gen</li><li>○ SOD1-Gen</li><li>○ FUS-Gen</li><li>○ TDP-43-Gen</li></ul></li></ul>

Tabelle 2: Diagnostik der ALS

(Gleixner, Müller et al., 2011/12) (Ludolph, 2012, ALS)

Aufgrund der Korrelation mit der Frontotemporalen Demenz sollten bei der Familienanamnese neben den neurodegenerativen Symptomen auch Demenzen und psychiatrische Erkrankungen erfragt werden.

Eine genetische Testung ist im Wesentlichen nur bei Patienten mit positiver Familienanamnese zu empfehlen und gelegentlich auch bei Patienten mit einem atypischen Verlauf der sporadischen Form der ALS. Eine genetische Testung bedarf jedoch einer eingehenden und ausführlichen Aufklärung des Patienten selbst und, wenn möglich, seiner gesamten Familie. (Ludolph, 2015, Leitlinie) (Grehl, 2013) (Hübers, Weishaupt et al., 2013)

Die 1998 entworfenen *El Escorial Kriterien* zur Diagnostik liegen mittlerweile in einer revidierten Fassung vor und spielen vor allem bei der Beurteilung von Patienten im Rahmen klinischer Studien eine Rolle. (Grehl, 2013)

## 5.8. Therapie

Die Therapie besteht zum einen aus der kausal orientierten, neuroprotektiven Behandlung und zum anderen aus den symptomatischen beziehungsweise palliativen Therapiemaßnahmen.

(Ludolph, 2012, ALS) (Kollewe und Petri, 2009)

### 5.8.1. Kausaltherapie

Als neuroprotektive Therapie ist nur für den Glutamatantagonisten Riluzol (®Rilutek) eine Wirksamkeit nachgewiesen. Gegenüber einem Placebo erhöhen zweimal täglich 50mg Riluzol jedoch lediglich die Wahrscheinlichkeit, das erste Therapiejahr zu überleben und bringen somit eine durchschnittliche Lebenszeitverlängerung von 3-4 Monaten. Den Verlauf der Krankheit kann Riluzol jedoch nicht zum Stillstand bringen und bessert auch nicht die Symptomatik. Die medikamentöse Behandlung mit Riluzol kann schon vor der endgültigen Diagnose einer ALS begonnen werden. Aufgrund der geringen Wirksamkeit von Riluzol ergibt die Behandlung jedoch lediglich im Rahmen eines palliativen Therapiekonzeptes Sinn.

(Kollewe und Petri, 2009) (Ludolph, 2012, ALS) (Miller, Mitchell et al., 2012)

### 5.8.2. Symptomatische und palliativmedizinische Therapie

Die symptomatischen und palliativmedizinischen Therapiemaßnahmen streben an, durch die Linderung der Symptome die Lebensqualität und die Autonomie eines Patienten zu erhalten.

(Bede, Borasio et al., 2011) (Borasio, Shaw et al., 2001) Es hat sich gezeigt, dass ein interdisziplinäres Team, bestehend aus verschiedenen Fachärzten, speziell geschultem Pflegepersonal, Ergotherapeuten, Physiotherapeuten, Psychotherapeuten und Sozialdienstmitarbeitern, die Prognose verbessern und die Lebensqualität erhöhen kann. (→ Kapitel 6) (Houde und Mangolds, 1999) (Borasio, Voltz et al., 2001) (Blatzheim, 2009) (Blackhall, 2012)

Nur durch die Zusammenarbeit der einzelnen Mitglieder des genannten Teams kann es auch gelingen, frühzeitig die den einzelnen Patienten besonders belastenden Symptome herauszufinden und ein entsprechendes Behandlungskonzept zu entwickeln. So sollten auch Symptome einer möglichen nächtlichen Hypoventilation erfragt werden. Zusätzlich kann durch Kohlendioxidmessungen im Blut geklärt werden, ob der Patient bereits nächtliche Hyperkapnien aufweist. Durch eine frühe nicht-invasive Beatmung, die sogenannte *Noninvasive Ventilation*, NIV, kann auch eine Verbesserung der Lebensqualität von hyperkapnischen ALS-Patienten erreicht werden. NIV verlängert wohl zudem auch die **Lebenszeit**. (Ahmed, Newcombe et al., 2015) (Schucher und Magnussen, 2007) (Siirala, Korpela et al., 2015) (Committee und Collaborators, 2015) (Czudaj, Suchi et al., 2009) (Bourke, Tomlinson et al., 2006)

Bei Patienten mit vorwiegend bulbären Symptomen ist die Therapiecompliance der NIV jedoch häufig reduziert, „da die Steuerungsfunktion des Kehlkopfes nicht mehr ausreichend funktioniert; man beobachtet gehäuft rhythmische Larynx- und Pharynxverschlüsse, die eine effektive Ventilation erschweren.“ (Schucher und Magnussen, 2007, S. 646)

Falls die Atemunterstützung durch eine nicht-invasive (Heim-)beatmung nicht oder nicht mehr möglich ist beziehungsweise den Patienten zu sehr belastet, sollte eine invasive Beatmung mittels Tracheostoma diskutiert werden. Hierbei müssen Patient und Angehörige allerdings unbedingt darüber informiert werden, dass es bei den meisten Patienten im Verlauf zu einem „*Locked-in-Syndrom mit vollständig fehlender Bewegungs- und Kommunikationsfähigkeit*“ (Schucher und Magnussen, 2007, S.647) kommen kann. Auch die immense Belastung der Angehörigen bei der Pflege eines invasiv beatmeten Patienten sollte angesprochen werden. Der Großteil der Patienten, die sich für eine Tracheotomie entschieden haben, scheint jedoch längerfristig mit dieser Entscheidung zufrieden zu sein, auch wenn die Angehörigen massiv belastet sind. (Kaub-Wittemer, Steinbüchel et al., 2003) (Cazzoli und Oppenheimer, 1996)

## 5.9. Prognose

Bei allen Patienten ist die Erkrankung – wenn auch in unterschiedlichem Tempo – unaufhaltsam progredient und es ergibt sich somit eine sehr schlechte Prognose.

Die 5-Jahres-Überlebensrate beträgt circa 20% bei einer mittleren Überlebenszeit von circa 3 Jahren nach Beginn der Symptomatik. 10 Jahre oder länger überleben nur circa 5-10% der Patienten. Eine besonders ungünstige Prognose besteht für Patienten in schon fortgeschrittenem Lebensalter, Patienten mit einem niedrigen BMI, Patienten mit bulbärer Symptomatik schon zu Beginn der Erkrankung sowie für Patienten mit einem primären Befall des Zwerchfells und dem frühzeitigen Auftreten einer Hyperkapnie. Im Vergleich dazu haben jüngere Patienten, Patienten mit einer hohen inspiratorischen Vitalkapazität und solche, bei denen nur das 1. Motoneuron betroffen ist, eine durchaus günstigere Prognose.

Grundsätzlich sollte man in Patientengesprächen voreilige Aussagen bezüglich des Krankheitsverlaufs und der Überlebenszeit vermeiden.

*(Ludolph, 2012, ALS) (Ludolph, 2012, Motoneuronenerkrankung) (Gleixner, Müller et al., 2011/12) (Louwerse, Visser et al., 1997)*

## 6. Palliativmedizinische Versorgung

### 6.1. Schlüsselwörter

Es gibt bisher keine einheitliche, allgemein anerkannte Definition und Abgrenzung von *Palliative Care/ Palliativmedizin* und es wird sie in absehbarer Zeit auch nicht geben.

Einer der Gründe hierfür ist, dass der gesamte Komplex unterschiedliche nationale und internationale Prägungen und Auslegungen erfahren hat und sich in einem dynamischen Prozess befindet.

Eine Rolle spielt auch die Vielzahl der beteiligten Berufs- und Interessensgruppen. Diese setzen unterschiedliche Schwerpunkte und füllen den Begriff inhaltlich entsprechend ihrer eigenen Wertesysteme.

Veränderungen in den sozialen, gesellschaftlichen und ökonomischen Gegebenheiten eines Landes, aber auch neue Forschungsergebnisse werden in Zukunft dafür sorgen, dass die Bedeutung des Palliativ-Konzepts sich auch weiterhin wandeln wird.

*Palliativmedizin, Palliative Care, palliativmedizinische Versorgung, Palliative-Care-Fachkräfte* sind relativ ‚junge‘ Begriffe und ihnen ist gemein, dass sie das Morphem ‚*palliativ*‘ beinhalten.

Laut Duden geht die Herkunft von ‚*palliativ*‘ auf das spätlateinische Verbum ‚*palliare*‘ (deutsch: *mit einem Mantel bedecken*) zurück (Duden, 2015). Eine Person, die friert, kann man in einen Mantel einhüllen, wärmen und auch (be-)schützen. Im übertragenen Sinn geht es also darum, jemandem Schutz, Wärme, Sicherheit und auch Schmerzlinderung zu geben.

Dementsprechend ist ***Palliative Care*** laut WHO

*[...] ein Ansatz zur Verbesserung der Lebensqualität von Patienten und ihren Familien, die mit Problemen konfrontiert sind, welche mit einer lebensbedrohlichen Erkrankung einhergehen. Dies geschieht durch Vorbeugen und Lindern von Leiden durch frühzeitige Erkennung, sorgfältige Einschätzung und Behandlung von Schmerzen sowie anderen Problemen körperlicher, psychosozialer und spiritueller Art (WHO, 2002).*

Das Konzept der ***Palliative Care*** beinhaltet also nicht-kurative pflegerische und ärztliche Maßnahmen, die anstreben, die Lebensqualität von Patient und Angehörigen möglichst lange zu erhalten oder gar zu verbessern. Dieses Ziel kann in vielen Fällen nur erreicht werden, wenn noch Vertreter anderer Berufsgruppen wie Seelsorger, Psychologen, Sozialarbeiter und verschiedenste Therapeuten wie Atem- und Physiotherapeuten zur

Betreuung hinzugezogen werden. In dieser globalen Bedeutung wird der englische Begriff *Palliative Care* auch häufig im deutschen Sprachraum gebraucht und kann in etwa gleichgesetzt werden mit dem deutschen Terminus **Palliativmedizinische Versorgung**. Die *Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin*, DGP, folgt in ihrer Beschreibung des Konzepts inhaltlich der WHO, jedoch verwendet die DGP den Begriff *Palliativmedizin* – und das nicht nur in ihrem Namen.

Palliativstationen in Krankenhäusern setzen häufig **Palliativmedizin** und **Palliative Care** von vornherein gleich und verwenden die beiden Begriffe gleichbedeutend nebeneinander.

„Herzlich Willkommen auf der Internetseite der Klinik und Poliklinik für Palliativmedizin!“ so begrüßt das Münchner Universitätsklinikum der Ludwig-Maximilians-Universität seine Besucher und fährt wenig später folgendermaßen fort: „[...] *Palliative Care* (deutsch: *Palliativmedizin*) bedeutet die umfassende Betreuung von Menschen mit einer unheilbaren, fortschreitenden und zum Tode führenden Erkrankung“ (Bausewein, 2015).

Der Anglizismus *Palliative Care* wird jedoch im Deutschen auch in einer engeren Definition verwendet und beschreibt damit das Arbeitsfeld der Palliativ-Pflegekräfte, der sogenannten **Palliative-Care-Fachkräfte**. Diese durchlaufen eine spezialisierte Ausbildung auf dem Gebiet der palliativen Pflege. Die körperliche Nähe bei der Pflege des Patienten bringt es mit sich, dass die Pflegekräfte auch die ersten Ansprechpartner für alle körperlichen und seelischen Nöte des Kranken sind.

**Palliativmedizin** wird in manchen Fällen nur als ein Teil des Gesamtkonzeptes *Palliative Care* verstanden. Ein Palliativmediziner ist somit einer von mehreren gleichberechtigten Partnern in einem interdisziplinären und multiprofessionellen Team, zu dem neben der Kerngruppe, bestehend aus Ärzten, Pflegepersonal und Sozialarbeitern, im Bedarfsfall auch Seelsorger, Psychologen und alle Arten von Therapeuten gehören können.

Im Folgenden werden die beiden deutschen Begriffe *Palliativmedizin* und *Palliativmedizinische Versorgung* in synonyme Bedeutung verwendet. Inhaltlich stützen sie sich auf die recht weit gefasste Erklärung der WHO.

## 6.2. Die historische Entwicklung vom Hospiz zur modernen Palliativmedizin

Hospize, der Name leitet sich vom lateinischen Substantiv ‚hospitium‘ (deutsch: Gastfreundschaft, Bewirtung) her, waren im Mittelalter Herbergen für Reisende, Arme, aber auch Kranke, die dort versorgt und, so gut es ging, auch gepflegt wurden. Die Bezeichnung *Hospiz* für eine Einrichtung, in der terminal kranke Patienten und Sterbende bis zu ihrem Tod betreut werden, findet sich jedoch erst gegen Ende des 19. Jahrhunderts im angelsächsischen Raum. (Stolberg, 2011)

Im Gegensatz dazu enthält das moderne Verständnis von Palliativmedizin viele der Inhalte und Ziele, die in der medizinischen Literatur seit dem Ende des 16. Jahrhunderts, wie zum Beispiel in der *cura palliativa* oder noch expliziter in der *euthanasia palliativa*, beschrieben wurden. Dies reicht, so Stolberg, „von der Wertschätzung für eine Leidensminderung bei Sterbenden als hochrangige ärztliche Aufgabe, das Streben nach einer persönlichen, individuellen Betreuung der Patienten, Würdigung der spirituellen Bedürfnisse und emotionalen Befindlichkeit [bis hin zur] Einbeziehung der Angehörigen“ (Stolberg, 2011, S.251).

Der Stellenwert dieser Ideale war jedoch von jeher in hohem Maße abhängig von den sozio-ökonomischen, gesellschaftlichen und medizinisch-wissenschaftlichen Gegebenheiten. Dies zeigte sich besonders deutlich in der ersten Hälfte des 20. Jahrhunderts, als sich, bedingt durch den raschen medizinischen und technischen Fortschritt, sämtliche Bereiche der Medizin veränderten. Bildgebende Verfahren wie Röntgen- und Ultraschall Diagnostik, Verbesserung der antibakteriellen Therapie durch die Entwicklung von Penicillin sowie die Weiterentwicklung aller operativen Verfahren bis hin zu Organtransplantationen sind nur einige Beispiele dafür. Beeindruckt durch diese Fortschritte entstand bei vielen Menschen ein Gefühl von medizinischer Allmacht. Gleichzeitig aber wurden *Sterben* und *Tod* marginalisiert und tabuisiert.

Die britische Krankenschwester und Ärztin Cicely Saunders leitete **1967** mit der Gründung des *St. Christopher's Hospice* in London die Entwicklung der modernen Hospizbewegung und heutigen Palliativmedizin ein und initiierte damit einen „*Perspektivwechsel von einer organzentrierten, technokratischen zu einer menschenorientierten, ganzheitlichen Medizin, die auch den psychosozialen und spirituellen Bereich aktiv in die Betreuung einbaut*“ (Borasio, 2014; S.193).

Als eine der Ersten erkannte sie, dass sich die medizinische Versorgung der damaligen Zeit fast ausschließlich an der Vorstellung von medizinischer und technischer Machbarkeit orientierte. Sie kämpfte dagegen an, dass „wegen einer Tabuisierung des Sterbens belastende Behandlungen oft unnötigerweise bis zum Schluss fortgesetzt wurden“ (Anneser, 2013; S.3).

Eng damit verbunden ist auch Saunders' Konzept von *Total Pain*, welches die Beeinflussung der Schmerzwahrnehmung durch psychische, soziale und spirituelle Faktoren umschreibt. Die umfassende Behandlung dieser Schmerzen, „*Total Care*“ (Thöns und Sitte, 2013, S.30), beinhaltet neben einer suffizienten medikamentösen Schmerztherapie somit auch alle anderen Therapieverfahren, die dem Patienten psychische, soziale und spirituelle Stabilität und Hilfe bieten können.

Der Begriff *Palliative Care* wurde zum ersten Mal von dem kanadischen Chirurgen und früheren Saunders-Schüler Balfour Mount verwendet, der **1975** im Royal Victoria Hospital in Montreal seine neue Krankenstation so benannte und so die erste Palliativstation schuf. (Thöns und Sitte, 2013)

In Zusammenarbeit mit der Deutschen Krebshilfe entstand **1983** an der Chirurgischen Klinik der Universitätsklinik Köln die erste deutsche Palliativstation mit fünf Palliativbetten. (Uniklinikum Köln, 2015)

**1986** wurde an das schon bestehende Altenheim *Haus Hörn* in Aachen das erste Hospiz in Deutschland mit 53 Betten angegliedert. (Haus Hörn GmbH, 2015)

Es vergingen allerdings noch weitere acht Jahre, bis **1994** in Köln die Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin gegründet wurde. Sie ist eine wissenschaftliche Fachgesellschaft, die es sich zur Aufgabe macht „*Ärzte und andere Berufsgruppen zur gemeinsamen Arbeit am Aufbau und Fortschritt der Palliativmedizin zu vereinen und auf diesem Gebiet die bestmögliche Versorgung der Patienten zu fördern*“ (Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin, 2015).

Der erste deutsche Lehrstuhl für Palliativmedizin entstand **1999** an der Universität Bonn. Die Firma *Mundipharma*, ein Pharmaunternehmen mit den Schwerpunkten Schmerztherapie, Onkologie, Rheumatherapie und Atemwege, finanziert diesen Lehrstuhl durch die sogenannte *Sackler-Stiftung*. (dpa, 1999)



Seit **2004** haben Fachärzte die Möglichkeit, die Zusatzbezeichnung ‚Palliativmedizin‘ zu erlangen.

**2007** wurde der Rechtsanspruch auf *spezialisierte ambulante Palliativversorgung* gesetzlich verankert. Seitdem haben

*... Versicherte mit einer nicht heilbaren, fortschreitenden und weit fortgeschrittenen Erkrankung bei einer zugleich begrenzten Lebenserwartung, die eine besonders aufwändige Versorgung benötigen, [...] Anspruch auf spezialisierte ambulante Palliativversorgung (SGB V, §37b).*

Seit **2009** ist die Palliativmedizin in ganz Deutschland Pflichtfach für alle Studierenden der Medizin.

## 6.3. Palliativmedizinische Versorgung in Deutschland

### 6.3.1. Ambulante und stationäre Versorgungsmöglichkeiten

Hausärzte und niedergelassene Fachärzte sind die Basis der ambulanten Palliativversorgung. Zusammen mit anderen „*Leistungserbringern der Primärversorgung*“ (Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin, 2009), wie Pflegediensten und ambulanten Hospizdiensten, bilden sie die *Allgemeine Ambulante Palliativversorgung*, die AAPV.

Sollte darüber hinaus noch Bedarf an weiteren, spezielleren therapeutischen Maßnahmen bestehen, „*sind die Strukturen der spezialisierten Palliativversorgung einzubeziehen*“ (Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin, 2009). Dies geschieht durch Teams für *spezialisierte ambulante Palliativversorgung*, sogenannte *SAPV-Teams*. Die Aufgaben dieser speziell geschulten Teams reichen von reiner Schmerztherapie über weiterführende Symptomkontrolle bis hin zu palliativpflegerischer Beratung. Auch gehört es zu ihren Hauptaufgaben, die Therapien und Behandlungsmaßnahmen aller beteiligten Fachdisziplinen zu koordinieren sowie zwischen diesen eine informative Vernetzung zu schaffen.

Gemeinsames Ziel der *allgemeinen* und *spezialisierten ambulanten Palliativversorgung* ist die Lebensqualität der Palliativpatienten zu erhalten, wenn möglich zu verbessern „*und ihnen ein menschenwürdiges Leben bis zum Tod in ihrer gewohnten Umgebung, in stationären Pflegeeinrichtungen bzw. stationären Hospizen zu ermöglichen*“ (Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin, 2009).

<b>Stationäre Versorgung</b>		
Bewahrung und Verbesserung der Lebensqualität Multidisziplinäre Betreuung unter Einbezug der Familie		
<b>Palliativmedizinischer Dienst (PMD)</b>  Betreuung auf der Station der jeweiligen anfordernden Abteilung im Akutkrankenhaus	<b>Palliativstation</b>  Betreuung auf eigener Palliativstation im Akutkrankenhaus	<b>Hospiz</b>  Betreuung in eigenständiger Pflegeeinrichtung
<p style="text-align: center;">Patienten mit lebensbedrohlichen Erkrankungen ohne Heilungschance mit akutmedizinischem Handlungsbedarf</p> <p style="text-align: center;">Symptomkontrolle Psychosoziale Unterstützung Planung der Weiterversorgung</p> <p style="text-align: center;">Durchschnittliche Aufenthaltsdauer von ca. 2 Wochen</p> <p>Versterben von ca. 50% der Patienten während des stationären Aufenthalts Entlassung von ca. 50% der Patienten nach Hause, in Hospiz- oder Pflegeeinrichtungen</p> <p style="text-align: center;">Betreuung durch multiprofessionelle Teams, bestehend aus Palliativmedizinern, Palliative-Care-Pflegepersonal, Sozialdienstmitarbeitern und diversen Therapeuten</p> <p style="text-align: center;">Häufig enge Zusammenarbeit mit SAPV-Teams zur weiteren Betreuung der Patienten</p>		<p style="text-align: center;">Symptomkontrollierte Patienten mit lebensbegrenzenden Erkrankungen und einer max. Lebenserwartung von 6 Monaten</p> <p style="text-align: center;">Bedarfsgerechte Pflege Ermöglichen eines würdevollen Sterbens</p> <p style="text-align: center;">Durchschnittliche Aufenthaltsdauer von ca. 1 Monat</p> <p style="text-align: center;">Versterben von nahezu 100% der Hospizpatienten</p> <p style="text-align: center;">Pflegepersonal und Hospizhelfer vor Ort Niedergelassene Ärzte, Therapeuten und Sozialdienst auf Anfrage</p> <p style="text-align: center;">Häufig enge Zusammenarbeit mit AAPV- und SAPV-Teams</p>

Abbildung 5: Stationäre Palliativversorgung

(Anneser, 2013)

Zusammenfassend ist es wichtig herauszustellen, dass – trotz der oben beschriebenen Unterschiede zwischen den verschiedenen Möglichkeiten der Palliativversorgung – die genannten Einrichtungen und Dienste nicht mit einander konkurrieren. Vielmehr sollen sie sich zu einem „Versorgungsnetzwerk“ (Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin, 2010, S.28) ergänzen – dem aktuellen Bedarf des Patienten und seiner Familie entsprechend.

### 6.3.2. Aktueller Stand der Versorgung

Seit 1983 in Köln die erste Palliativstation errichtet worden ist, hat sich die Palliativversorgung in Deutschland in allen Bereichen rasant entwickelt. So hat sich im Zeitraum von 1996 bis 2014 die Anzahl der Palliativstationen und stationären Hospize in Deutschland fast verzehnfacht (→ Abbildung 6).

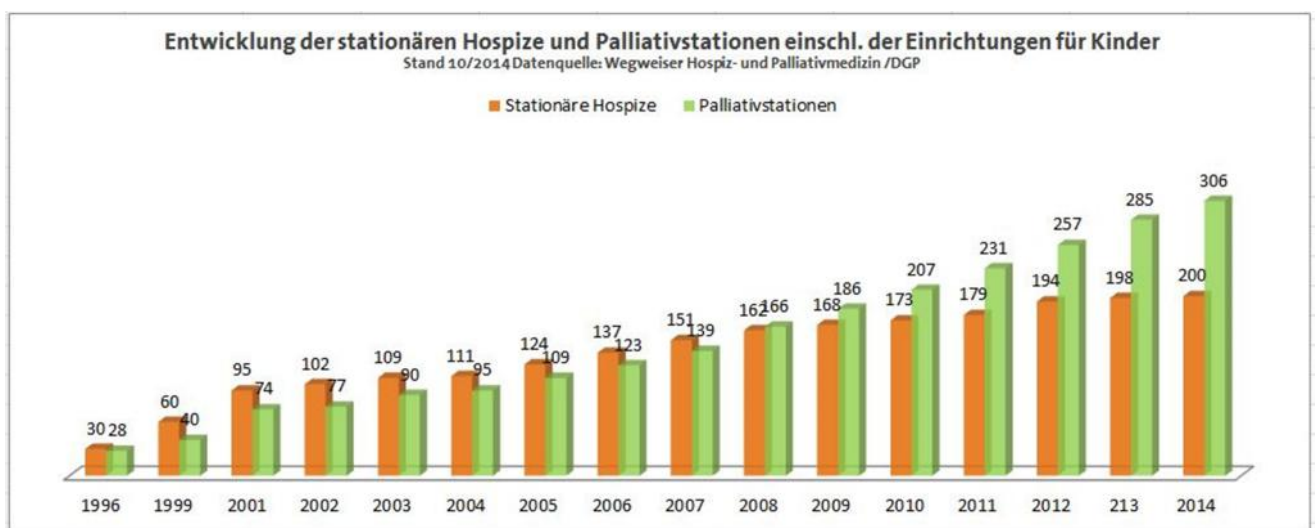


Abbildung 6: Entwicklung der stationären Hospize und Palliativstationen

(Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin, 2014)

Eine flächendeckende Versorgung ist aber noch nicht erreicht. Vor allem in ländlichen Gebieten gibt es oft noch große Lücken. So sagte Prof. Dr. med. Stefan Lorenzl, Chefarzt der Neurologie und Palliativmedizin am Lehrkrankenhaus der Ludwig-Maximilians-Universität in Agatharied und Professor für Palliative Care an der Paracelsus-Klinik Salzburg, in einem Interview mit der Süddeutschen Zeitung im Februar 2015 über die Situation in Bayern:

Zwischen München und Salzburg gibt es kein einziges Hospiz, da kann ich nicht von guter Versorgung reden. Gerade auf dem Land sind wir davon noch weit entfernt. Zudem ist der Bedarf sicher größer als bisher geschätzt, weil etliche Patientengruppen, etwa mit Schlaganfall oder Multipler Sklerose oder auch mit Herzinsuffizienz oder chronischen Lungenerkrankungen, noch gar nicht ausreichend ins Auge gefasst wurden (Scherf, 2015).

Die folgende Grafik verdeutlicht, dass nur wenige Ballungszentren in Bayern zufriedenstellend mit palliativmedizinischen Versorgungseinrichtungen ausgestattet sind, während andere Gebiete, wie zum Beispiel Ostbayern, über nur wenige Palliativbetten und kein einziges Hospiz verfügen.

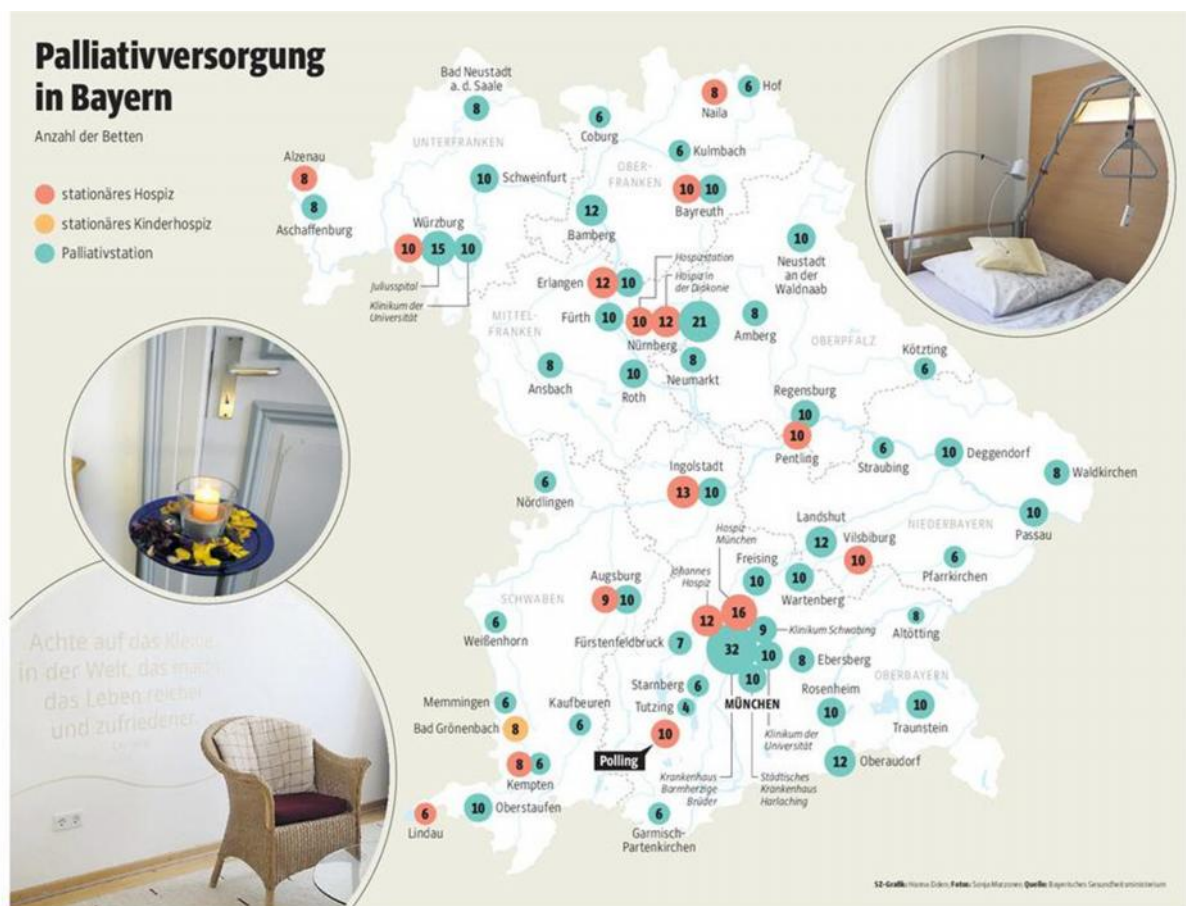


Abbildung 7: Palliativversorgung in Bayern

(Baier, 2015)

Die oben genannten Grafiken beziehen sich auf den Ist-Zustand. Jedoch wird aufgrund des demographischen Wandels die Häufigkeit altersbedingter Erkrankungen – allen voran die Altersdemenz – und damit die Zahl schwerkranker und

pflegebedürftiger Menschen künftig erheblich zunehmen. Der hierdurch weit erhöhte Pflegebedarf wird die Gesellschaft in Deutschland – und ebenso in vielen anderen Ländern – schon in nächster Zukunft vor eine große Herausforderung stellen.

#### 6.4. Palliativmedizin nicht nur für Tumorpatienten

*„Primäres Ziel der Palliativstation ist die Linderung **tumorbedingter** Symptome und die möglichst baldige Entlassung des Patienten wieder nach Hause“ (Charité Berlin, 2015).*

Es ist wohl vorwiegend historisch bedingt, dass Palliativmedizin und Hospizbewegung auch heute noch vor allem mit onkologischen Erkrankungen assoziiert werden.

Trotz der Tatsache, dass ‚nur‘ 25% aller Menschen in Deutschland an einer malignen Erkrankung versterben, sind fast 90% der Patienten auf Palliativstationen Tumorpatienten.

*(Borasio und Volkenandt, 2007) (Anneser, 2013)*

Obwohl in vielen Palliativeinrichtungen in zunehmendem Maße auch Patienten mit nicht-onkologischen Erkrankungen betreut werden, ist die Anzahl derer, die keinen Zugang zu palliativmedizinischer Versorgung haben, noch erheblich.

Zwar ist die Palliativmedizin als tragfähiges Behandlungskonzept für Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen allgemein anerkannt, in die tatsächliche Praxis des medizinischen Alltags hat sie jedoch bislang deutlich wenig Eingang gefunden.

*(Golla, Voltz et al., 2008)*

Ein *Cochrane-Review* aus dem Jahr 2009 zum Thema *Multidisziplinäre Versorgung von Erwachsenen mit Motoneuronenerkrankungen* begründet dies dadurch, dass bislang nur unzureichende Forschungsergebnisse vorlägen und die *„Wechselwirkungen zwischen Neurologie, Rehabilitation und Palliativmedizin untersucht werden sollten, um eine [optimale] Versorgung im Krankheitsverlauf von Motoneuronenerkrankungen sichern zu können“* (Ng, Khan et al., 2009; Conclusion; Übers. durch den Verfasser).

## 7. Methodik

*Palliativmedizin (stationäre Angebote und spezialisierte ambulante Palliativversorgung) – eine sinnvolle Ergänzung zur bestehenden Versorgung von Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen?*

Bei allen Überlegungen dazu, wie dieses Projekt (→ Kapitel 3 und Kapitel 4) umgesetzt werden kann, stand immer das Befinden der Befragten im Vordergrund.

Mit Rücksicht auf die teilweise schweren körperlichen Einschränkungen, unter denen ALS-Patienten leiden, wollten wir die Belastung für die Patienten und ihre Angehörigen möglichst gering halten. Deshalb schien uns ein Fragebogen mit wenigen offenen Fragen am sinnvollsten zu sein.

### 7.1 Die Interviews

Als Hauptgrundlage für den Inhalt des Fragebogens dienten Interviews, die wir mit fünf Betroffenen führten. Bei diesen Treffen waren drei der fünf Patienten bereits in ihrer Kommunikationsfähigkeit eingeschränkt.

Sie wurden von engen – an der Pflege beteiligten – Angehörigen begleitet, die uns die Dinge, die die Patienten äußern wollten, genauer übermittelten. Gleichzeitig trugen sie mit Ergänzungen und Erläuterungen Wesentliches zum Verständnis der Situation, in der sie sich zusammen mit dem Patienten befanden, bei. Entsprechend dem Charakter eines semistrukturierten Interviews wurden Patienten und Angehörige ermuntert, einzelne Punkte zu vertiefen, damit wir möglichst relevante, patientennahe Informationen zur Erstellung der Fragebögen zu erhielten. Wir bemühten uns die Gespräche möglichst so zu gestalten, dass diese weder bei den Patienten noch bei den Angehörigen zu unnötigen seelischen Belastungen führten. Die Gespräche wurden mit Einverständnis der Befragten aufgezeichnet. Um noch mehr über die pflegerischen und ärztlichen Aspekte einer ganzheitlichen Behandlung von Patienten mit einer neuromuskulären Erkrankung zu erfahren, führten wir – ergänzend zu den Interviews mit Patienten und Angehörigen – auch intensive Gespräche mit der Leitung des SAPV-Teams Oberhaching, Frau Katja Goudinoudis, und dem Oberarzt der Palliativstation Harlaching, Dr. med. Hans Pohlmann.



## 7.2 Die Fragebögen

Auf der Basis der oben genannten Interviews erfassten wir häufig genannte Items, erstellten Themenbereiche und formulierten im Anschluss Fragen hierzu. Für Patienten und Angehörige wurde je ein Fragebogen erstellt.

Der Fragebogen, der für den Patienten bestimmt war, umfasste sieben große Themenbereiche mit insgesamt 92 Fragen auf 15 Seiten.

Der mit sieben Seiten deutlich kürzere Angehörigenfragebogen beinhaltete 37 Fragen, unterteilt in ähnliche Themenbereiche wie der erst genannte Bogen.

## 7.3 Themenbereiche

Patient:	Angehörige:
Allgemeine Angaben zur Person	Allgemeine Angaben zur Person
Symptome und deren Behandlung	
Medizinische Betreuung	
Palliativmedizin	Palliativmedizin
Alltag und häusliche Situation	Alltag und häusliche Situation
Soziale Beziehungen und Familie	Soziale Beziehungen und Familie
Seelische Befindlichkeit	Seelische Befindlichkeit

Tabelle 3: Themenbereiche der Fragebögen

Um die funktionellen Fähigkeiten der Patienten besser einschätzen zu können, fügten wir in den Themenbereich *Alltag und häusliche Situation* den schon bestehenden und klinisch anerkannten Fragenkatalog, den *Amyotrophic Sclerosis Functional Rating Scale, den ALS-FRS*, ein. (*The ALS CNTF treatment study (ACTS) phase I-II Study Group, 1996*) (*Cedarbaum, Stambler et al., 1999*) (*Pfeffer, 2006*) (*Linke, Münch et al., 2009*)

Die beiden von uns erstellten Fragebögen (→ Kapitel 14.2 und 14.3) sowie der ALS-FRS (→ Kapitel 14.4) sind im Anhang aufgeführt.

## 7.4 Fragetechnik

Die Vielzahl der Fragen stellte für manche der Patienten eine sicherlich nicht unerhebliche Belastung dar. Da die Fragebögen jedoch versandt wurden, war es den Patienten möglich, diese – entsprechend ihrer aktuellen Verfassung – auch in mehreren Etappen eigenständig zu bearbeiten.

Wie bereits erwähnt, stellten wir jedoch wenig offene Fragen, die eine lange handschriftliche Antwort erforderten. Stattdessen konzentrierten wir uns auf geschlossene Fragen mit *Multiple-Choice*-Antworten, halboffene Fragen und *Rating-Scales*.

Da außerdem keinerlei zeitliches Limit zur Bearbeitung der Fragebögen gesetzt wurde, erschien uns der Umfang des Fragenkatalogs zumutbar.

## 7.5 Verteilung und Rücklauf

Sowohl bei der Verteilung der Fragebögen als auch beim Empfang der beantworteten Fragen wurde strikt auf die Wahrung der Anonymität geachtet.

Die Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e.V. übernahm die Versendung der Briefe an die nur ihr bekannten circa 225 Mitglieder mit Amyotropher Lateralsklerose.

Diesen Briefen hatten wir ein Anschreiben beigefügt, in dem wir die Empfänger ausführlich über unser Vorhaben informierten, mit ausdrücklichem Hinweis auf die Wahrung der Anonymität. Durch Beifügen eines standardisierten Rückumschlages war sichergestellt, dass kein Rückschluss auf den Absender gezogen werden konnte.

Die Antwortschreiben wurden nach ihrem zeitlichen Eingang von uns durchnummeriert.

## 7.6 Die Auswertung

Nach Erhalt der beantworteten Fragebögen wurden diese zur dauerhaften Verfügbarkeit vollständig eingescannt. Im Anschluss erfolgten eine manuelle Kodierung und Digitalisierung der Daten in Microsoft Excel 2010 und dem Statistikprogramm SPSS Version 20, 21 und 22 von IBM Statistics.

Bei der statistischen Auswertung berieten uns das *Institut für Medizinische Statistik und Epidemiologie* der *Technischen Universität München* und der unabhängige Statistiker Bernhard Ulm.

Zur Abbildung rein quantitativer Merkmale wurden Mittelwerte, Standardabweichungen, Spannweiten (Minimum und Maximum) sowie Ausreißer mittels SPSS berechnet und grafisch dargestellt. Qualitative Merkmale wurden in der gesamten Auswertung in absoluten und relativen Häufigkeiten angegeben.

Da die Daten nicht normalverteilt waren, wurden zur Analyse von Zusammenhängen Korrelationsanalysen nach Spearman verwendet. Der Korrelationskoeffizient *Rho* steht hierbei für die Stärke und Richtung des Zusammenhangs (→ Tabelle 4). Dieser kann Werte zwischen -1 und 1 annehmen. Ist der Wert nahe -1, besteht ein starker negativer Zusammenhang. Ein Wert um 1 bezeichnet einen starken positiven Zusammenhang. Liegt der Wert nahe 0, besteht kein Zusammenhang.

Rho	Korrelation
0 bis 0,1	Nullkorrelation
0,1 bis 0,3	geringe Korrelation
0,3 bis 0,7	mittlere Korrelation
0,7 bis 1	hohe Korrelation

Tabelle 4: Einteilung des Korrelationskoeffizienten Rho

Der p-Wert sagt aus, ob ein signifikanter Unterschied besteht. Die zweiseitigen Signifikanzniveaus wurden auf 0,05 und 0,01 festgelegt. Aufgrund des explorativen Charakters der Studie verzichteten wir auf eine Überprüfung der Alphafehler-Kumulierung mittels *Bonferroni-Korrektur*.

Vergleiche innerhalb der befragten Gruppen erfolgten mittels des *Wilcoxon-Mann-Whitney-Tests*, auch *Mann Whitney U Test* genannt. Dieser nicht-parametrische Rangsummentest untersucht die Tendenz und Signifikanz der Unterschiede und Übereinstimmungen zwischen zwei Gruppen, wobei eine Normalverteilung nicht vorausgesetzt wird.

## 8. Ergebnisse

### 8.1. Das Kollektiv der Befragten

Versandt wurden insgesamt 225 Bögen, von denen 183 an uns zurückgeschickt wurden. Dies entspricht einer Rücklaufquote von 81%. Hiervon waren 165 Patientenbögen und 141 Angehörigenbögen auswertbar. 22 Patientenbögen wurden unvollständig oder gar nicht ausgefüllt. Bei 42 Bögen wurde der Angehörigenfragebogen nicht mit zurückgeschickt oder nicht ausgefüllt. Zum Teil waren keine Gründe hierfür angegeben. Bei einigen Patienten waren keine Angehörigen vorhanden oder es bestand zum Erhebungszeitpunkt noch kein Pflegebedarf.

Vier Patienten gaben an, nicht an ALS erkrankt zu sein. So hatte Patient 87 ein Crampussyndrom, Patient 116 eine Multisystematrophie, Patient 169 eine Spastische Spinalparalyse und Patient 172 bereits seit Geburt eine Spinale Muskelatrophie. Da diese Patienten ebenfalls unter einem ähnlichen Symptomkomplex wie ALS-Betroffene leiden, entschieden wir uns, diese mit in die Studie aufzunehmen.

Das Patientenkollektiv teilte sich in 69 Frauen und 100 Männer. Bei den Angehörigen wurden 95 Frauen und 46 Männer in die Studie eingeschlossen.

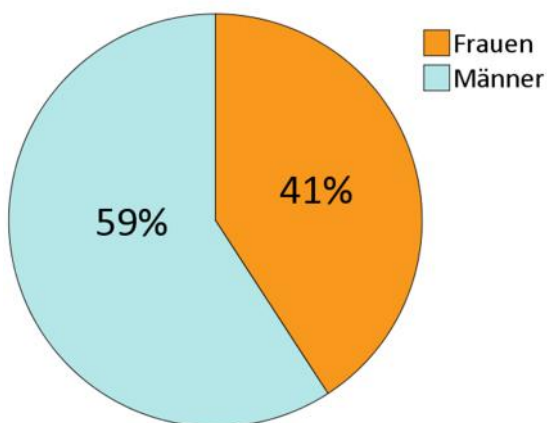


Abbildung 8: Geschlechterverteilung der Patienten

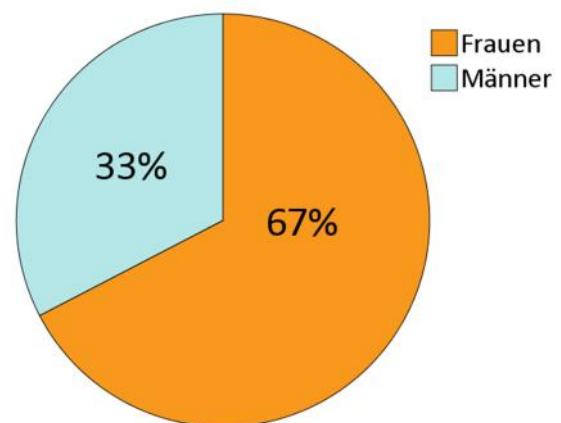


Abbildung 9: Geschlechterverteilung der Angehörigen

Das mittlere Alter bei den Frauen betrug 59 Jahre, das der Männer 66 Jahre. Das mittlere Alter des gesamten Patientenkollektivs war 63 Jahre. Bei den Angehörigen lagen das mittlere Alter der Männer mit 63 und das der Frauen mit 61 Jahren nah beieinander, was ein mittleres Alter der gesamten Angehörigen von 62,5 Jahren ergibt.

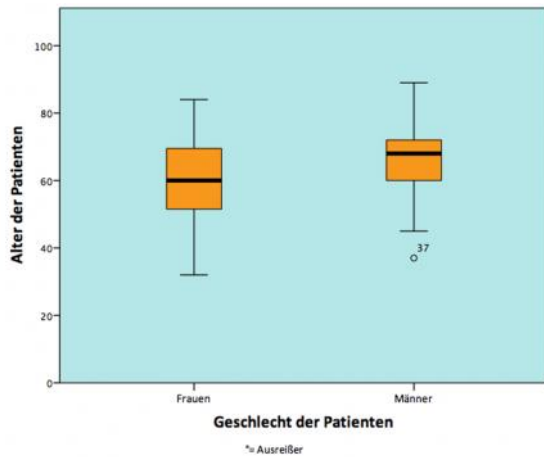


Abbildung 10: Altersverteilung der Patienten nach Geschlecht

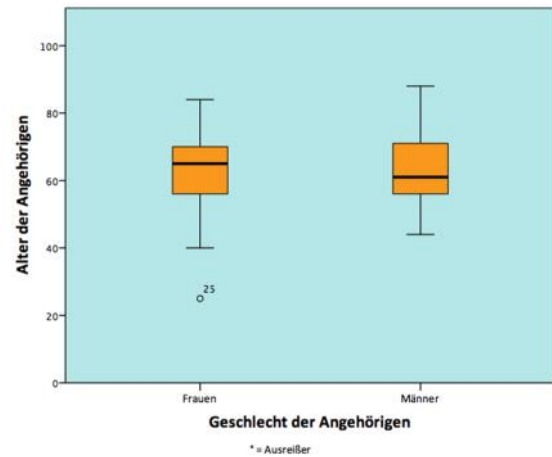


Abbildung 11: Altersverteilung der Angehörigen nach Geschlecht

Das mittlere Erkrankungsalter bei den Männern lag bei 58 Jahren, das der Frauen bei 51 Jahren. Im Gesamten ergibt sich ein mittleres Erkrankungsalter von 55 Jahren. Zum Zeitpunkt der Erhebung betrug die mittlere Erkrankungsdauer 7,6 Jahre, wobei die Frauen eine mittlere Erkrankungsdauer von 8,0 Jahren und die Männer von 7,3 Jahren hatten.

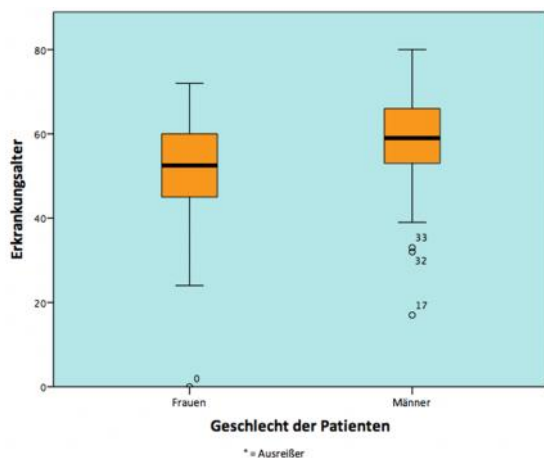


Abbildung 12: Erkrankungsalter nach Geschlecht

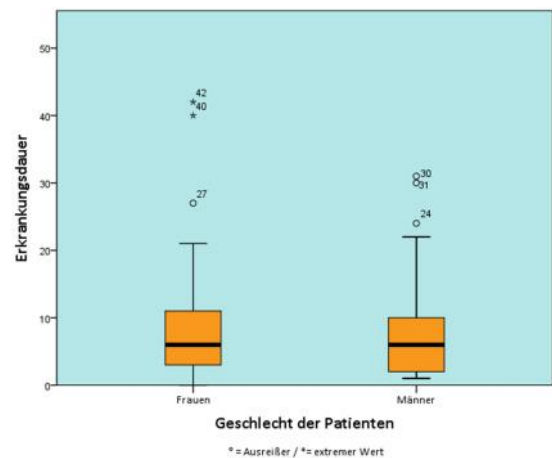


Abbildung 13: Erkrankungsdauer nach Geschlecht

## 8.2. Die Auswirkungen der Krankheit auf die sozialen Beziehungen

Um einschätzen zu können, welche Bedeutung die Betreuung durch die Angehörigen für die Patienten hat, wie sich die Erkrankung auf die sozialen Beziehungen der Patienten und der Angehörigen auswirkt und wie hoch die jeweilige Belastung ist, sollten Patienten und Angehörige vorgefertigte Aussagen bewerten. Dies erfolgte mittels Ratingscales, der sogenannten *Likert-Skala*, mit vorgegebenen Abstufungen von 0 [=trifft nicht zu] bis 10 [=trifft vollständig zu].

Die Tabellen 5 und 8 zeigen, dass alle Aussagen zur Betreuung eine hohe Zustimmung erhalten und innerhalb dieser Aussagen ein mittelmäßiger Korrelationskoeffizient nach *Spearman* besteht.

Die ‚*Belastung für die Angehörigen*‘ wird mit einem Mittelwert von 8,3(±2,3) eingeschätzt. Die ‚*Sorge, was die Zukunft für den Patienten und die Familie bringt*‘, hat einen Mittelwert von 7,6(±3,3). Die ‚*Befürchtung, dass die Angehörigen zu wenig Zeit haben*‘, erhält einen Mittelwert von 6,7(±3,5).

	Minimum	Maximum	Mittelwert	Standardabweichung
Wenn ich fremde Hilfe erhalte, komme ich damit gut zurecht	0	10	7,34	3,033
Meine Angehörigen sind mir eine besondere Stütze	0	10	8,90	2,398
Auf meine individuellen Wünsche und Anliegen wird oft eingegangen	0	10	8,39	2,152
Ich fühle mich insgesamt gut betreut	0	10	8,70	2,162
Das Verhältnis zwischen mir und meinen Angehörigen hat sich seit der Diagnose der Erkrankung verändert	0	10	4,66	3,830
Ich schätze die Belastung, die für meine Angehörigen durch meine Erkrankung entstanden ist, als hoch ein	0	10	8,31	2,962
Ich habe die Befürchtung, dass meine Angehörigen zu wenig Zeit für sich selbst haben	0	10	6,69	3,505
Manchmal habe ich Schuldgefühle, weil ich denke, durch meine Erkrankung eine Belastung für meine Angehörigen zu sein	0	10	6,43	3,617
Ich Sorge mich manchmal, was die Zukunft für mich und meine Familie bringen wird	0	10	7,59	3,283
Ich würde mir wünschen, dass die Ärzte auch mehr auf meine Angehörigen und deren Bedürfnisse eingehen	0	10	5,04	3,899
Seit der Diagnose sind die Kontakte zu meinen Freunden und Verwandten weniger geworden	0	10	4,77	3,756
Seit der Diagnose fällt es mir schwer, Kontakt zu Freunden und Verwandten aufzunehmen bzw. aufrechtzuerhalten	0	10	5,14	3,879
Die Beziehung zu bestimmten Personen ist intensiver geworden	0	10	7,05	3,421

Tabelle 5: Bewertung der Aussagen durch die Patienten

Die Angehörigen (→ Tabelle 6) schätzen ihre eigene Belastung mit einem Mittelwert von 5,8(±3,8) ein. Die ‚*Sorge, was die Zukunft für alle Beteiligten bringt*‘, wird mit einem

Mittelwert von 6,2(±4,1) bewertet. Der Mittelwert der Aussage bezüglich der ‚verfügbaren Zeit für die Angehörigen selbst‘ beträgt 5,5(±4,1).

	Minimum	Maximum	Mittelwert	Standardabweichung
Das Verhältnis zwischen mir und dem Erkrankten hat sich seit der Diagnose der Erkrankung verändert	0	10	<b>3,84</b>	3,642
Ich schätze die Belastung, die durch die Erkrankung für mich entstanden ist, als hoch ein	0	10	<b>5,77</b>	3,783
Manchmal habe ich das Gefühl, zu wenig Zeit für mich selbst zu haben	0	10	<b>5,51</b>	4,054
Hin und wieder habe ich Schuldgefühle, weil ich fürchte nicht genug für meinen Angehörigen zu tun	0	10	<b>3,56</b>	3,724
Ich Sorge mich manchmal, was die Zukunft für uns alle bringen wird	0	10	<b>6,21</b>	4,056
Ich würde mir wünschen, dass die Ärzte auch mehr auf mich, die anderen Angehörigen und unsere Bedürfnisse eingehen	0	10	<b>4,24</b>	3,878
Seit der Diagnose hat sich mein Kontakt zu Freunden und Verwandten reduziert	0	10	<b>4,09</b>	3,863

Tabelle 6: Bewertung der Aussagen durch die Angehörigen

Der Vergleich der Aussagen der Patienten mit denen der Angehörigen ergab die höchsten Korrelationen bei der Frage nach dem ‚Bedürfnis nach mehr Eingehen der Ärzte auf die Angehörigen‘, der Frage nach dem ‚Gefühl zu wenig Zeit zu haben‘ und der Frage nach den ‚sozialen Kontakten seit Beginn der Erkrankung‘ (→ Tabelle 7).

	Korrelation	P-Wert
[Patient]: Das Verhältnis zwischen mir und meinen Angehörigen hat sich seit der Diagnose der Erkrankung verändert [Angehörige]: Das Verhältnis zwischen mir und dem Erkrankten hat sich seit der Diagnose der Erkrankung verändert	<b>0,419</b>	0,000
[Patient]: Ich schätze die Belastung, die für meine Angehörigen durch meine Erkrankung entstanden ist, als hoch ein. [Angehörige]: Ich schätze die Belastung, die durch die Erkrankung für mich entstanden ist, als hoch ein	<b>0,400</b>	0,000
[Patient]: Ich habe die Befürchtung, dass meine Angehörigen zu wenig Zeit für sich selbst haben [Angehörige]: Manchmal habe ich das Gefühl, zu wenig Zeit für mich selbst zu haben	<b>0,516</b>	0,000
[Patient]: Manchmal habe ich Schuldgefühle, weil ich denke, durch meine Erkrankung eine Belastung für meine Angehörigen zu sein [Angehörige]: Hin und wieder habe ich Schuldgefühle, weil ich fürchte nicht genug für meinen Angehörigen zu tun	<b>0,243</b>	0,003
[Patient]: Ich Sorge mich manchmal, was die Zukunft für mich und meine Familie bringen wird [Angehörige]: Ich Sorge mich manchmal, was die Zukunft für uns alle bringen wird	<b>0,393</b>	0,000
[Patient]: Ich würde mir wünschen, dass die Ärzte auch mehr auf meine Angehörigen und deren Bedürfnisse eingehen [Angehörige]: Ich würde mir wünschen, dass die Ärzte auch mehr auf mich, die anderen Angehörigen und unsere Bedürfnisse eingehen	<b>0,567</b>	0,000
[Patient]: Seit der Diagnose sind die Kontakte zu meinen Freunden und Verwandten weniger geworden [Angehörige]: Seit der Diagnose hat sich mein Kontakt zu Freunden und Verwandten reduziert	<b>0,492</b>	0,000

Tabelle 7: Korrelation der Aussagen von Patienten und Angehörigen

Eine Korrelationsanalyse nach *Spearman* innerhalb der Aussagen der Patienten (→ Tabellen 8 und 9) ergab mit 0,730 den höchsten Korrelationskoeffizienten zwischen folgenden Aussagen: ‚*Seit der Diagnose sind die Kontakte zu meinen Freunden und Verwandten weniger geworden*‘ und ‚*Seit der Diagnose fällt es mir schwer, Kontakt zu Freunden und Verwandten aufzunehmen bzw. aufrechtzuerhalten*‘.

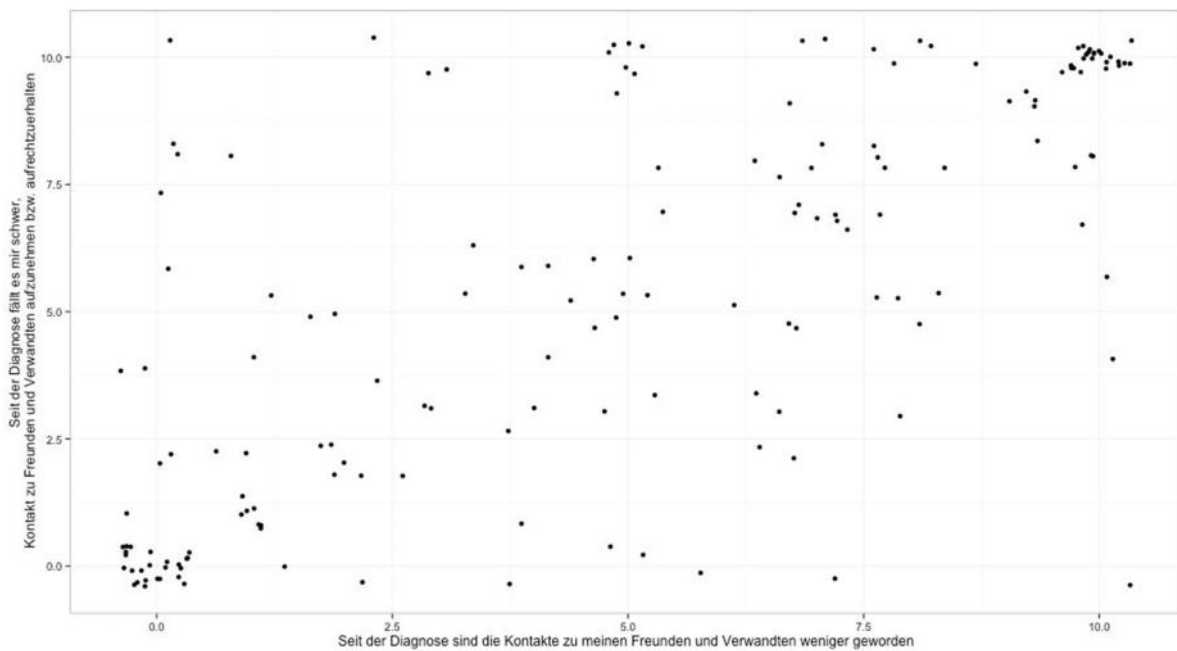


Abbildung 14: Korrelation der Patientenaussagen ‚*Seit der Diagnose fällt es mir schwer [...] und ‚Seit der Diagnose sind die Kontakte [...]*

Ebenfalls hohe Korrelationen von 0,659, 0,623 und 0,569 fanden sich zwischen den Aussagen ‚*Meine Angehörigen sind mir eine besondere Stütze*‘, ‚*Ich fühle mich insgesamt gut betreut*‘ und ‚*Auf meine individuellen Wünsche und Anliegen wird oft eingegangen*‘ (→ Abbildungen 15 bis 17).



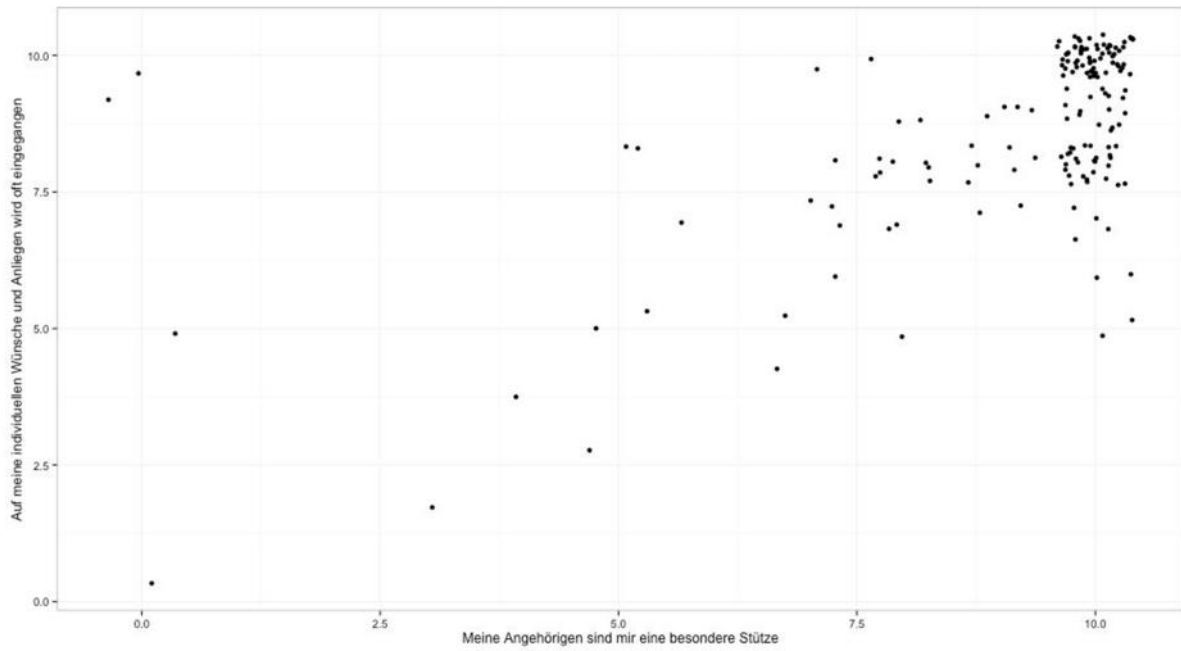


Abbildung 15: Korrelation der Patientenaussagen ‚Auf meine Wünsche [...]‘ und ‚Meine Angehörigen sind [...]‘

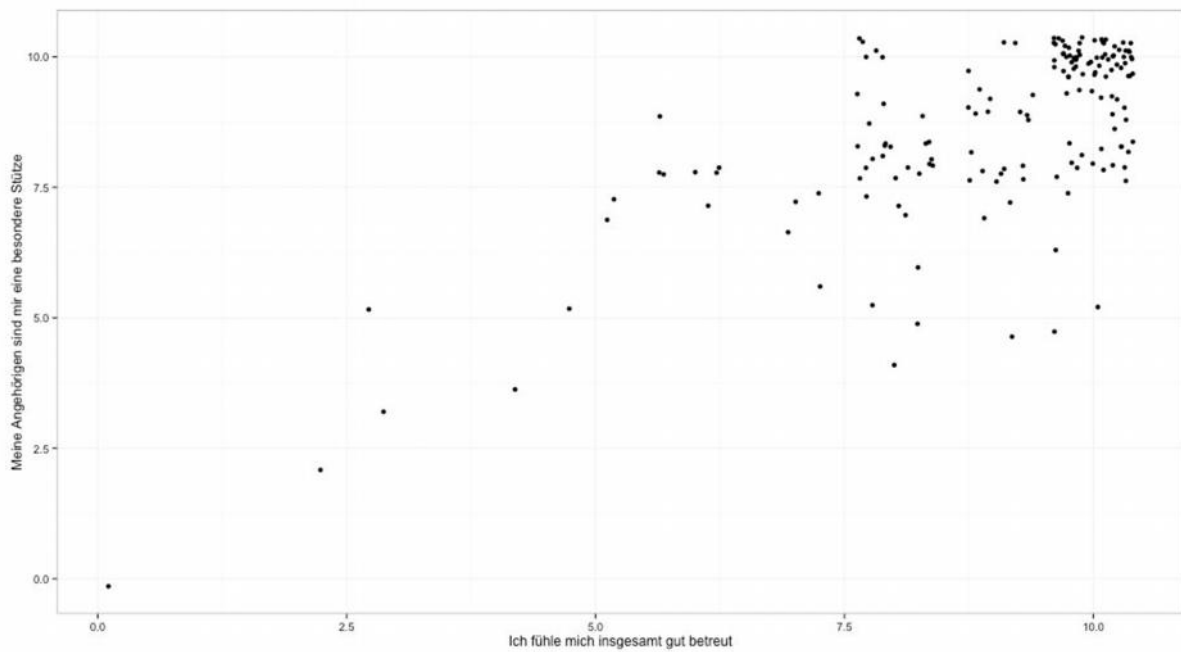


Abbildung 16: Korrelation der Patientenaussagen ‚Meine Angehörigen sind [...]‘ und ‚Ich fühle mich gut betreut‘

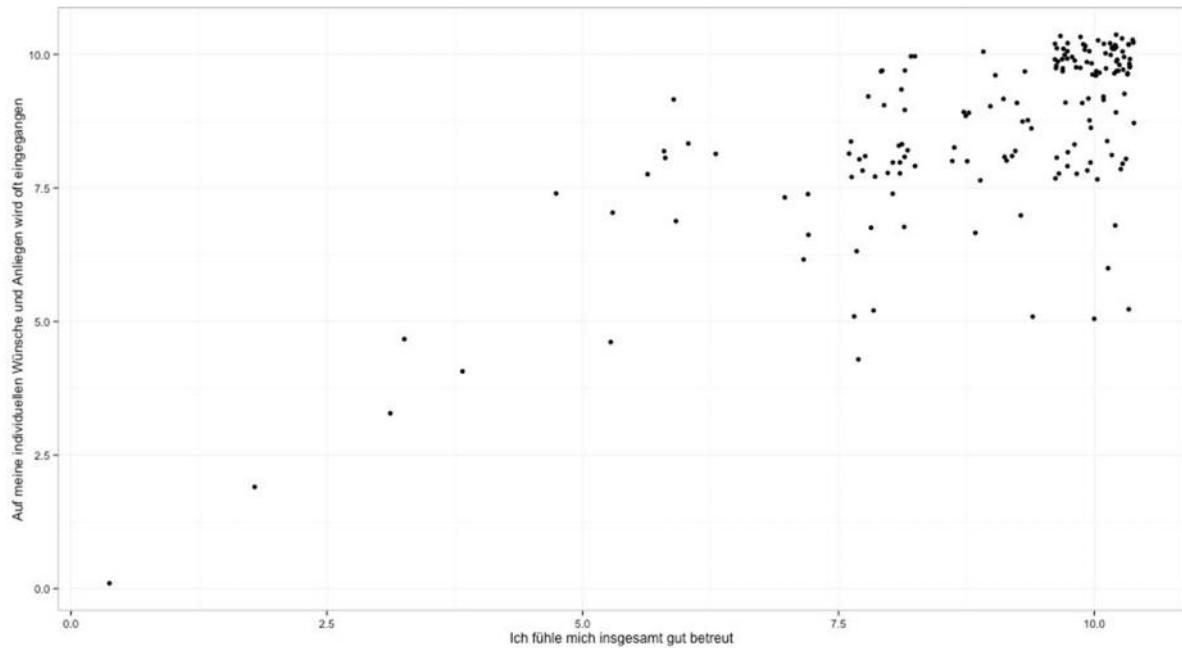


Abbildung 17: Korrelation der Patientenaussagen ‚Auf meine Wünsche [...] und ‚Ich fühle mich gut betreut‘

Ein – wenn auch mit 0,375 eher geringer – Zusammenhang zeigte sich zwischen den Variablen ‚Ich habe die Befürchtung, dass meine Angehörigen zu wenig Zeit für sich selbst haben‘ und ‚Manchmal habe ich Schuldgefühle, weil ich denke, durch meine Erkrankung eine Belastung für meine Angehörigen zu sein‘.

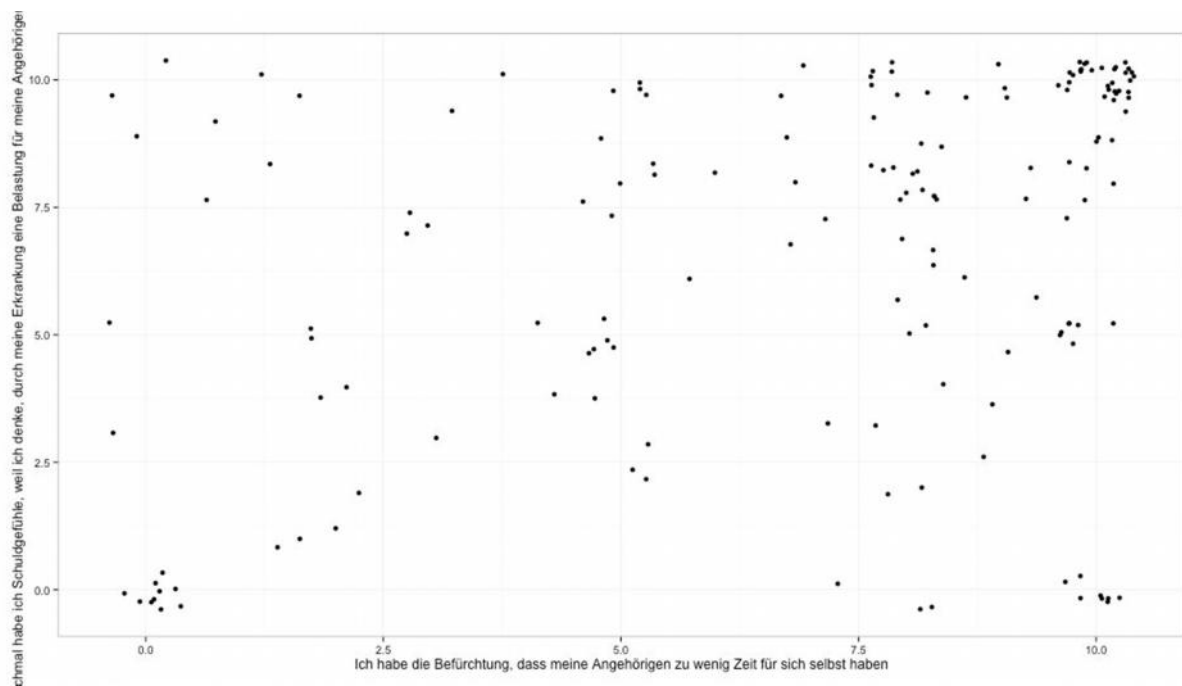


Abbildung 18: Korrelation der Patientenaussagen ‚Manchmal habe ich Schuldgefühle [...]‘ und ‚Ich habe die Befürchtung [...]‘

		Wenn ich fremde Hilfe erhalte, komme ich damit gut zurecht	Meine Angehörigen sind mir eine besondere Stütze	Auf meine individuellen Wünsche und Anliegen wird oft eingegangen	Ich fühle mich insgesamt gut betreut	Das Verhältnis zwischen mir und meinen Angehörigen hat sich seit der Diagnose der Erkrankung verändert	Ich schätze die Belastung, die für meine Angehörigen durch meine Erkrankung entstanden ist, als hoch ein	Ich habe die Befürchtung, dass meine Angehörigen zu wenig Zeit für sich selbst haben	Manchmal habe ich Schuldgefühle, weil ich denke, durch meine Erkrankung eine Belastung für meine Angehörigen zu sein	Ich Sorge mich manchmal, was die Zukunft für mich und meine Familie bringen wird	Ich würde mir wünschen, dass die Ärzte auch mehr auf meine Angehörigen und deren Bedürfnisse eingehen	Seit der Diagnose sind die Kontakte zu meinen Freunden und Verwandten weniger geworden	Seit der Diagnose fällt es mir schwer, Kontakt zu Freunden und Verwandten aufzunehmen bzw. aufrechtzuerhalten	Die Beziehung zu bestimmten Personen ist intensiver geworden
Wenn ich fremde Hilfe erhalte, komme ich damit gut zurecht	Kor	1,000	0,403**	0,421**	0,482**	-0,048	0,139	0,11	-0,095	-0,009	-0,047	-0,08	0,012	0,041
	Sig	.	0	0	0	0,542	0,074	0,157	0,221	0,905	0,544	0,303	0,882	0,604
	N	167	167	167	167	165	167	166	166	167	166	167	167	166
Meine Angehörigen sind mir eine besondere Stütze	Kor	0,403**	1,000	0,569**	0,623**	-0,001	0,386**	0,336**	0,224**	0,234**	0,194*	-0,031	0,077	0,179*
	Sig	0	.	0	0	0,986	0	0	0,004	0,002	0,012	0,687	0,322	0,021
	N	167	168	168	168	166	168	167	167	168	167	168	168	167
Auf meine individuellen Wünsche und Anliegen wird oft eingegangen	Kor	0,421**	0,569**	1,000	0,659**	-0,039	0,270**	0,276**	0,12	0,147	0,041	-0,08	-0,023	0,194*
	Sig	0	0	.	0	0,616	0	0	0,122	0,057	0,596	0,299	0,762	0,012
	N	167	168	169	169	167	169	168	168	169	168	169	169	168
Ich fühle mich insgesamt gut betreut	Kor	0,482**	0,623**	0,659**	1,000	0,011	0,238**	0,209**	0,098	0,088	0,013	-0,1	-0,044	0,127
	Sig.	0	0	0	.	0,887	0,002	0,007	0,206	0,256	0,864	0,198	0,566	0,1
	N	167	168	169	169	167	169	168	168	169	168	169	169	168
Das Verhältnis zwischen mir und meinen Angehörigen hat sich seit der Diagnose der Erkrankung verändert	Kor	-0,048	-0,001	-0,039	0,011	1,000	0,238**	0,267**	0,339**	0,235**	0,353**	0,361**	0,283**	0,203**
	Sig	0,542	0,986	0,616	0,887	.	0,002	0,001	0	0,002	0	0	0	0,009
	N	165	166	167	167	167	167	166	166	167	166	167	167	166
Ich schätze die Belastung, die für meine Angehörigen durch meine Erkrankung entstanden ist, als hoch ein	Kor	0,139	0,386**	0,270**	0,238**	0,238**	1,000	0,558**	0,375**	0,367**	0,377**	0,265**	0,275**	0,226**
	Sig	0,074	0	0	0,002	0,002	.	0	0	0	0	0	0	0,003
	N	167	168	169	169	167	169	168	168	169	168	169	169	168
Ich habe die Befürchtung, dass meine Angehörigen zu wenig Zeit für sich selbst haben	Kor	0,11	0,336**	0,276**	0,209**	0,267**	0,558**	1,000	0,405**	0,410**	0,477**	0,187*	0,285**	0,304**
	Sig	0,157	0	0	0,007	0,001	0	.	0	0	0	0,015	0	0
	N	166	167	168	168	166	168	168	168	168	167	168	168	167

\* Korrelation ist bei Niveau 0,05 signifikant (zweiseitig)

\*\* Korrelation ist bei Niveau 0,01 signifikant (zweiseitig).

Tabelle 8: Korrelation nach Spearman innerhalb der Aussagen der Patienten – Teil 1

		Wenn ich fremde Hilfe erhalte, komme ich damit gut zurecht	Meine Angehörigen sind mir eine besondere Stütze	Auf meine individuellen Wünsche und Anliegen wird oft eingegangen	Ich fühle mich insgesamt gut betreut	Das Verhältnis zwischen mir und meinen Angehörigen hat sich seit der Diagnose der Erkrankung verändert	Ich schätze die Belastung, die für meine Angehörigen durch meine Erkrankung entstanden ist, als hoch ein	Ich habe die Befürchtung, dass meine Angehörigen zu wenig Zeit für sich selbst haben	Manchmal habe ich Schuldgefühle, weil ich denke, durch meine Erkrankung eine Belastung für meine Angehörigen zu sein	Ich Sorge mich manchmal, was die Zukunft für mich und meine Familie bringen wird	Ich würde mir wünschen, dass die Ärzte auch mehr auf meine Angehörigen und deren Bedürfnisse eingehen	Seit der Diagnose sind die Kontakte zu meinen Freunden und Verwandten weniger geworden	Seit der Diagnose fällt es mir schwer, Kontakt zu Freunden und Verwandten aufzunehmen bzw. aufrechtzuerhalten	Die Beziehung zu bestimmten Personen ist intensiver geworden
Manchmal habe ich Schuldgefühle, weil ich denke, durch meine Erkrankung eine Belastung für meine Angehörigen zu sein	Kor	-0,095	0,224**	0,12	0,098	0,339**	<b>0,375**</b>	0,405**	1,000	0,552**	0,453**	0,232**	0,265**	0,270**
	Sig	0,221	0,004	0,122	0,206	0	0	0	.	0	0	0,002	0,001	0
	N	166	167	168	168	166	168	168	168	168	168	167	168	168
Ich Sorge mich manchmal, was die Zukunft für mich und meine Familie bringen wird	Kor	-0,009	0,234**	0,147	0,088	0,235**	0,367**	0,410**	0,552**	1,000	<b>0,493**</b>	0,200**	0,239**	0,377**
	Sig	0,905	0,002	0,057	0,256	0,002	0	0	0	.	0	0,009	0,002	0
	N	167	168	169	169	167	169	168	168	169	168	169	169	168
Ich würde mir wünschen, dass die Ärzte auch mehr auf meine Angehörigen und deren Bedürfnisse eingehen	Kor	-0,047	0,194*	0,041	0,013	0,353**	0,377**	0,477**	0,453**	<b>0,493**</b>	1,000	0,323**	0,306**	0,286**
	Sig	0,544	0,012	0,596	0,864	0	0	0	0	0	.	0	0	0
	N	166	167	168	168	166	168	167	167	168	168	168	168	168
Seit der Diagnose sind die Kontakte zu meinen Freunden und Verwandten weniger geworden	Kor	-0,08	-0,031	-0,08	-0,1	0,361**	0,265**	0,187*	0,232**	0,200**	0,323**	1,000	<b>0,730**</b>	0,125
	Sig	0,303	0,687	0,299	0,198	0	0	0,015	0,002	0,009	0	.	0	0,107
	N	167	168	169	169	167	169	168	168	169	168	169	169	168
Seit der Diagnose fällt es mir schwer, Kontakt zu Freunden und Verwandten aufzunehmen bzw. aufrechtzuerhalten	Kor	0,012	0,077	-0,023	-0,044	0,283**	0,275**	0,285**	0,265**	0,239**	0,306**	<b>0,730**</b>	1,000	0,136
	Sig	0,882	0,322	0,762	0,566	0	0	0	0,001	0,002	0	0	.	0,08
	N	167	168	169	169	167	169	168	168	169	168	169	169	168
Die Beziehung zu bestimmten Personen ist intensiver geworden	Kor	0,041	0,179*	0,194*	0,127	0,203**	0,226**	0,304**	0,270**	0,377**	0,286**	0,125	0,136	1,000
	Sig	0,604	0,021	0,012	0,1	0,009	0,003	0	0	0	0	0,107	0,08	.
	N	166	167	168	168	166	168	167	167	168	168	168	168	168

\* Korrelation ist bei Niveau 0,05 signifikant (zweiseitig)

\*\* Korrelation ist bei Niveau 0,01 signifikant (zweiseitig).

Tabelle 9: Korrelation nach Spearman innerhalb der Aussagen der Patienten – Teil 2

Auch innerhalb der Aussagen der Angehörigen erfolgte eine Korrelationsanalyse nach Spearman (→ Tabelle 10). Die Ergebnisse der Analyse waren bei allen Vergleichen signifikant von 0 verschieden. Der höchste Wert ergab sich mit einem Korrelationskoeffizienten von 0,823 zwischen den Fragen nach der ‚Belastung durch die Erkrankung‘ und dem ‚Gefühl zu wenig Zeit zu haben‘ (→ Abbildung 19).

		Das Verhältnis zwischen mir und dem Erkrankten hat sich seit der Diagnose der Erkrankung verändert	Ich schätze die Belastung, die durch die Erkrankung für mich entstanden ist, als hoch ein	Manchmal habe ich das Gefühl, zu wenig Zeit für mich selbst zu haben	Hin und wieder habe ich Schuldgefühle, weil ich fürchte nicht genug für meinen Angehörigen zu tun	Ich Sorge mich manchmal, was die Zukunft für uns alle bringen wird	Ich würde mir wünschen, dass die Ärzte auch mehr auf mich, die anderen Angehörigen und unsere Bedürfnisse eingingen	Seit der Diagnose hat sich mein Kontakt zu Freunden und Verwandten reduziert
Das Verhältnis zwischen mir und dem Erkrankten hat sich seit der Diagnose der Erkrankung verändert	Kor	1,000	<b>0,643**</b>	0,515**	0,576**	0,499**	0,514**	0,539**
	Sig		0,000	0,000	0,000	0,000	0,000	0,000
	N	164	164	164	163	163	162	164
Ich schätze die Belastung, die durch die Erkrankung für mich entstanden ist, als hoch ein	Kor	0,643**	1,000	<b>0,823**</b>	0,487**	<b>0,686**</b>	0,679**	0,658**
	Sig	0,000		0,000	0,000	0,000	0,000	0,000
	N	164	164	164	163	163	162	164
Manchmal habe ich das Gefühl, zu wenig Zeit für mich selbst zu haben	Kor	0,515**	<b>0,823**</b>	1,000	<b>0,454**</b>	0,631**	0,597**	0,668**
	Sig	0,000	0,000		0,000	0,000	0,000	0,000
	N	164	164	164	163	163	162	164
Hin und wieder habe ich Schuldgefühle, weil ich fürchte nicht genug für meinen Angehörigen zu tun	Kor	0,576**	0,487**	0,454**	1,000	<b>0,567**</b>	0,566**	0,449**
	Sig	0,000	0,000	0,000		0,000	0,000	0,000
	N	163	163	163	163	163	162	163
Ich Sorge mich manchmal, was die Zukunft für uns alle bringen wird	Kor	0,499**	<b>0,686**</b>	<b>0,631**</b>	0,567**	1,000	<b>0,682**</b>	0,569**
	Sig	0,000	0,000	0,000	0,000		0,000	0,000
	N	163	163	163	163	163	162	163
Ich würde mir wünschen, dass die Ärzte auch mehr auf mich, die anderen Angehörigen und unsere Bedürfnisse eingingen	Kor	0,514**	<b>0,679**</b>	0,597**	0,566**	<b>0,682**</b>	1,000	<b>0,650**</b>
	Sig	0,000	0,000	0,000	0,000	0,000		0,000
	N	162	162	162	162	162	162	162
Seit der Diagnose hat sich mein Kontakt zu Freunden und Verwandten reduziert	Kor	<b>0,539**</b>	0,658**	0,668**	0,449**	0,569**	0,650**	1,000
	Sig	0,000	0,000	0,000	0,000	0,000	0,000	
	N	164	164	164	163	163	162	164

\* Korrelation ist bei Niveau 0,05 signifikant (zweiseitig)

\*\* Korrelation ist bei Niveau 0,01 signifikant (zweiseitig)

Tabelle 10: Korrelation nach Spearman innerhalb der Aussagen der Angehörigen

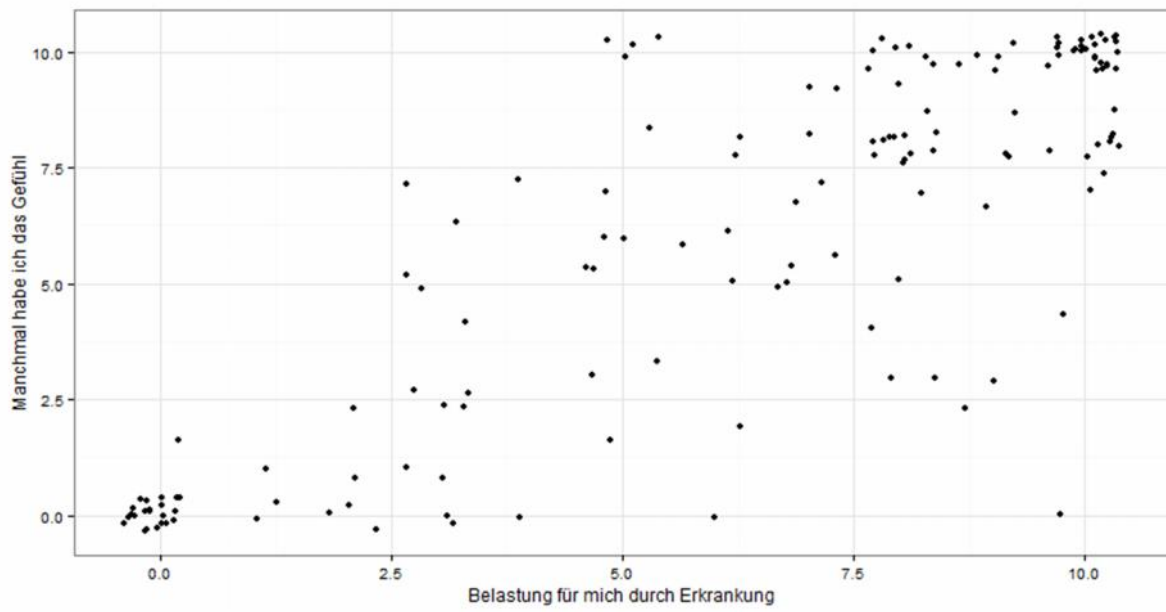


Abbildung 19: Korrelation der Angehörigenaussagen *„Ich schätze die Belastung für mich durch [...]“* und *„Manchmal habe ich das Gefühl zu wenig Zeit [...]“*

### 8.3. Symptome – Haupteinflussfaktoren auf die Lebensqualität

Ziel der Fragen zur Lebensqualität war es herauszufinden, wie Patienten und Angehörige ihre Lebensqualität beurteilen, welche Faktoren diese Beurteilung beeinflussen, wie sich die Einschätzung der eigenen Lebensqualität seit Beginn der Erkrankung verändert hat und ob die jeweilige Lebensqualität von Patient und Angehörigem miteinander korrelieren.

Patienten und Angehörige beurteilen die Lebensqualität vor der Erkrankung und auch die aktuelle Lebensqualität jeweils ähnlich (→ Tabelle 11 und Abbildung 20).

Der mittlere lineare Zusammenhang (→ Abbildung 21) der aktuellen Lebensqualität von Patienten und Angehörigen ist auf dem Niveau von  $p < 0,01$  zweiseitig signifikant. Jedoch der geringe Wert von 0,30 deutet auf eine eher als gering zu beurteilende Korrelation hin.

	Minimum	Maximum	Mittelwert	Standardabweichung
Lebensqualität der Patienten vor der Erkrankung	0	10	<b>7,92</b>	2,776
Lebensqualität der Patienten aktuell	0	10	<b>3,48</b>	2,619
Lebensqualität der Angehörigen vor der Erkrankung	0	10	<b>7,90</b>	2,361
Lebensqualität der Angehörigen aktuell	0	10	<b>4,06</b>	2,414

Tabelle 11: Mittelwerte der Lebensqualität von Patienten und Angehörigen

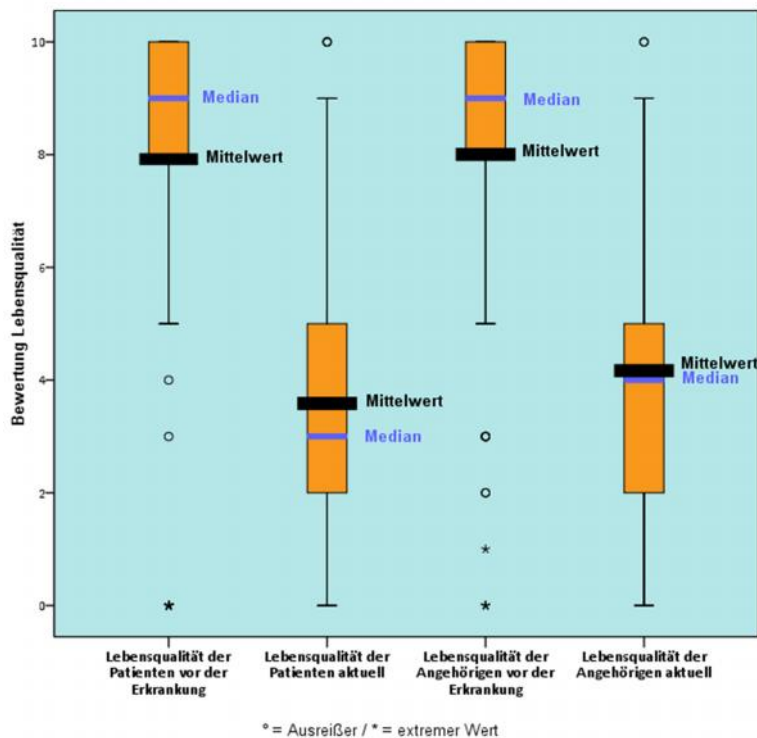


Abbildung 20: Median und Mittelwert der Lebensqualität von Patienten und Angehörigen

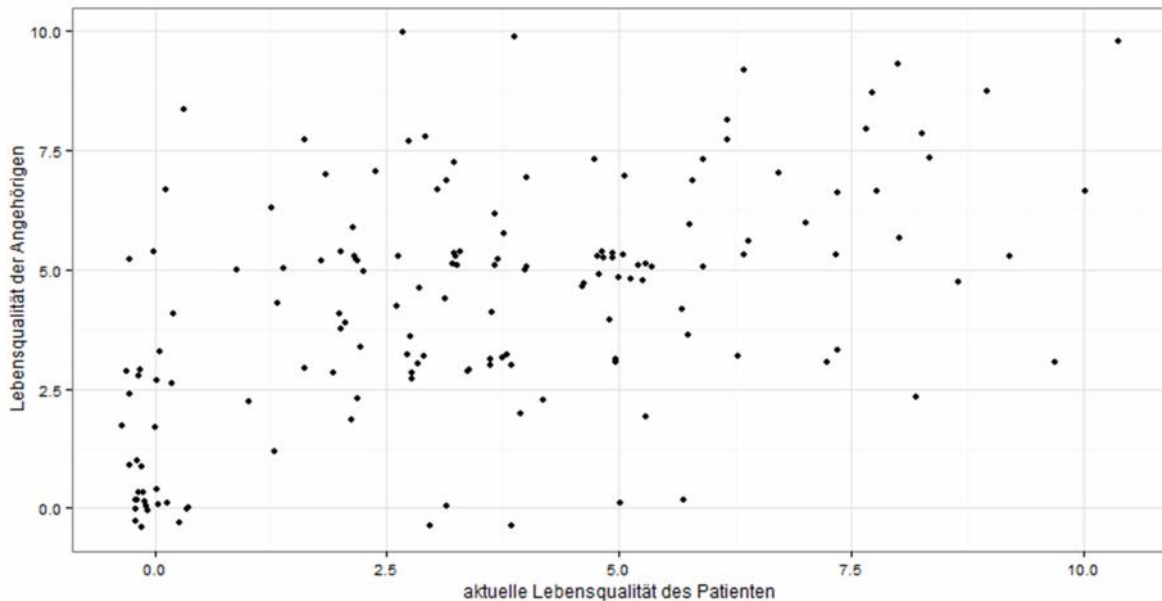


Abbildung 21: Korrelation aktuelle Lebensqualität von Patienten und Angehörigen

Wie zuvor in Kapitel 7.3 erwähnt, wurde zur Beurteilung der Alltagsfähigkeit der ALS-FRS verwendet. Je weniger Punkte ein Patient hierbei erreicht, desto eher ist seine Alltagsfähigkeit als schlecht einzuschätzen.

Es besteht ein auf dem Niveau  $p < 0,01$  statistisch zweiseitig signifikanter Zusammenhang zwischen der beim ALS-FRS erreichten Punktzahl und der aktuellen Lebensqualität des Patienten, jedoch ist dieser mit einem Korrelationskoeffizienten von 0,24 nur mäßig.

		ALS-FRS	Lebensqualität der Patienten aktuell	Lebensqualität der Angehörigen aktuell
<b>ALS-FRS</b>	Kor	1,000	<b>0,243**</b>	<b>0,184*</b>
	Sig	.	0,002	0,036
	N	176	165	130
** . Die Korrelation ist auf dem 0,01 Niveau signifikant (zweiseitig).				
* . Die Korrelation ist auf dem 0,05 Niveau signifikant (zweiseitig).				

Tabelle 12: Korrelation von ALS-FRS und aktueller Lebensqualität von Patienten und Angehörigen

Man kann anhand der Punktwolke (→ Abbildung 22) nur einen leichten Zusammenhang zwischen steigender Punktzahl beim ALS-FRS und steigender Lebensqualität erkennen. Einen ähnlich schwachen, statistisch signifikanten Zusammenhang von 0,21 weisen auch die Lebensqualität der Angehörigen und die Punktzahl beim ALS-FRS auf. Ebenso lässt die Punktwolke (→ Abbildung 23) keine weiteren Schlussfolgerungen zu.



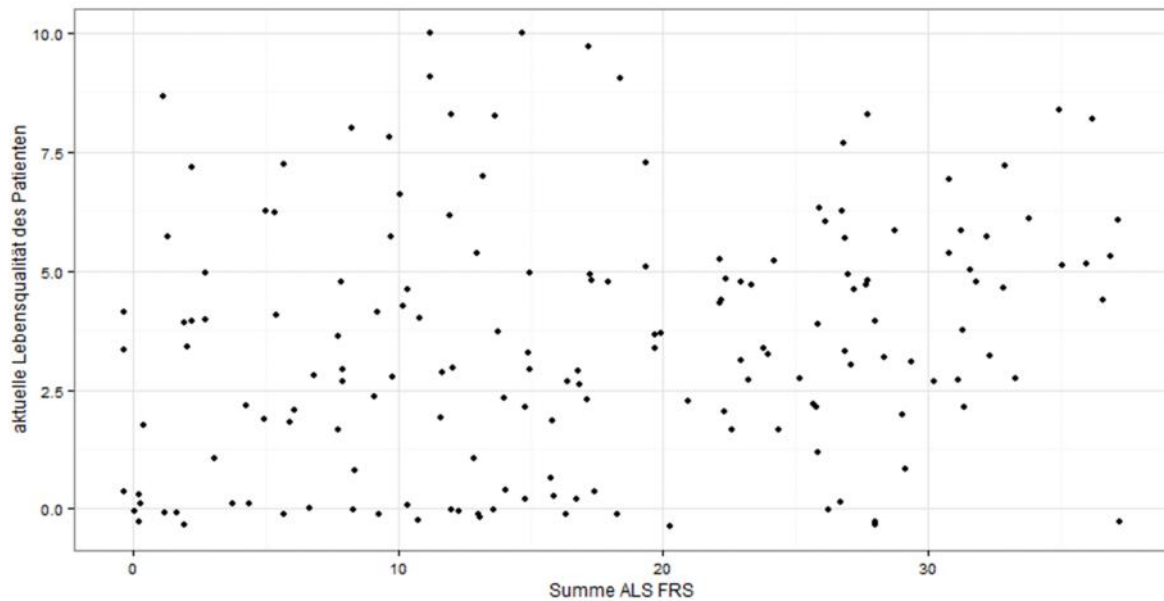


Abbildung 22: Zusammenhang zwischen ALS-FRS und aktueller Lebensqualität der Patienten

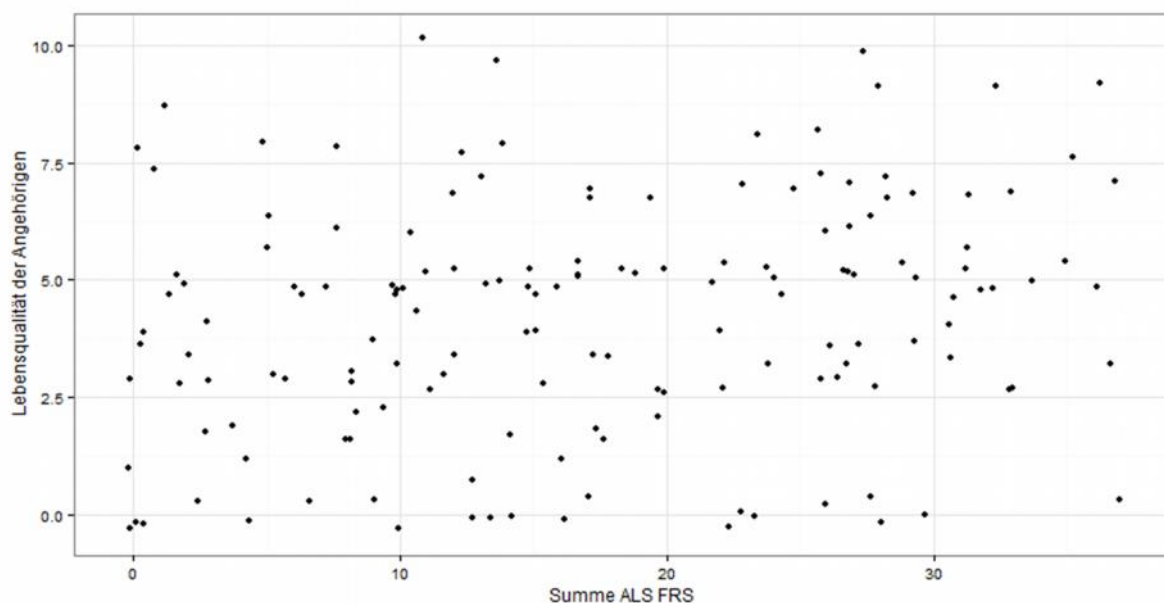


Abbildung 23: Zusammenhang zwischen ALS-FRS und aktueller Lebensqualität der Angehörigen

Um festzustellen, ob Zusammenhänge zwischen der Lebensqualität und den Symptomen der Krankheit bestehen, die wir im Patientenfragebogen mittels der *Likert-Skala* abgefragt hatten, wurden Gruppenvergleiche sowohl für die Patienten (→ Tabellen 13 und 14) als auch für die Angehörigen (→ Tabellen 15 und 16) mittels des *Mann Whitney U Tests* angestellt. Der Test lieferte signifikante Ergebnisse bei der Lebensqualität der Patienten und dem Vorhandensein der Symptome *Verschleimung* (→ Abbildung 24), *Sprechstörung* (→ Abbildung 25) und *Schmerzen* (→ Abbildung 26). Bei allen drei Symptomen lag der

Median der Lebensqualität der Patienten, die das jeweilige Symptom aufwiesen, mit  $p < 0,05$  signifikant unter dem der Patienten, die das Symptom nicht hatten.

Im Vergleich dazu korrelierten wir mittels der *Spearman-Korrelationsanalyse* die Belastung durch ein jeweiliges Symptom, die wir ebenfalls mittels der *Likert Skala* abgefragt hatten, mit der aktuellen Lebensqualität der Patienten und der Angehörigen (→ Tabellen 17 und 18).

Hier zeigte sich bei den Patienten die stärkste signifikante Korrelation bei den Symptomen *Probleme beim Schlucken* (→ Tabelle 17) und *übermäßiger Speichelfluss* (→ Tabelle 18).

Zwischen der Lebensqualität der Angehörigen und der Belastung der Patienten durch ein Symptom ergaben sich keine Korrelationen.

Das Symptom *Schmerzen* beeinflusst die Lebensqualität der Patienten signifikant. Das zeigt sowohl der *Mann Whitney U Rangsummentest* (→ Abbildung 26) als auch die *Spearman-Korrelationsanalyse* (→ Tabelle 18).

		Mittelwert	Median	Maximum	Minimum
<b>Muskelkrämpfe</b>	Nein	<b>3,9</b>	3,0	10	0
	Ja	<b>3,4</b>	3,0	9	0
<b>Muskelsteifheit</b>	Nein	<b>3,8</b>	4,0	10	0
	Ja	<b>3,4</b>	3,0	10	0
<b>Schwäche in Armen oder Beinen</b>	Nein	<b>3,9</b>	4,5	6	1
	Ja	<b>3,6</b>	3,0	10	0
<b>Probleme beim Schlucken</b>	Nein	<b>4,0</b>	4,0	10	0
	Ja	<b>3,3</b>	3,0	10	0
<b>Übermäßiger Speichelfluss</b>	Nein	<b>3,8</b>	3,5	10	0
	Ja	<b>3,3</b>	3,0	10	0
<b>Verschleimung</b>	Nein	<b>4,1</b>	4,0	10	0
	Ja	<b>3,1</b>	3,0	10	0
<b>Sprechstörungen</b>	Nein	<b>4,3</b>	4,0	10	0
	Ja	<b>3,1</b>	3,0	10	0
<b>Unkontrollierbares Lachen</b>	Nein	<b>3,7</b>	4,0	10	0
	Ja	<b>3,2</b>	3,0	10	0
<b>Unkontrollierbares Weinen</b>	Nein	<b>3,7</b>	4,0	9	0
	Ja	<b>3,2</b>	3,0	10	0
<b>Atemnot</b>	Nein	<b>3,9</b>	4,0	10	0
	Ja	<b>3,1</b>	3,0	9	0
<b>Schmerzen</b>	Nein	<b>4,0</b>	4,0	10	0
	Ja	<b>3,0</b>	3,0	10	0

Tabelle 13: Gruppenvergleich der Symptome mit aktueller Lebensqualität der Patienten

Vergleich von Symptom ...	p-Werte
<b>Muskelkrämpfe</b> mit aktueller Lebensqualität der Patienten	0,529
<b>Muskelsteifheit</b> mit aktueller Lebensqualität der Patienten	0,420
<b>Schwäche in Armen oder Beinen</b> mit aktueller Lebensqualität der Patienten	0,566
<b>Probleme beim Schlucken</b> mit aktueller Lebensqualität der Patienten	0,203
<b>Übermäßiger Speichelfluss</b> mit aktueller Lebensqualität der Patienten	0,244
<b>Verschleimung</b> mit aktueller Lebensqualität der Patienten	0,019
<b>Sprechstörungen</b> mit aktueller Lebensqualität der Patienten	0,003
<b>Unkontrollierbares Lachen</b> mit aktueller Lebensqualität der Patienten	0,234
<b>Unkontrollierbares Weinen</b> mit aktueller Lebensqualität der Patienten	0,161
<b>Atemnot</b> mit aktueller Lebensqualität der Patienten	0,065
<b>Schmerzen</b> mit aktueller Lebensqualität der Patienten	0,013

*Rot markiert: signifikant mit  $p < 0,05$*

Tabelle 14: Signifikanz des Gruppenvergleichs der Symptome mit aktueller Lebensqualität der Patienten

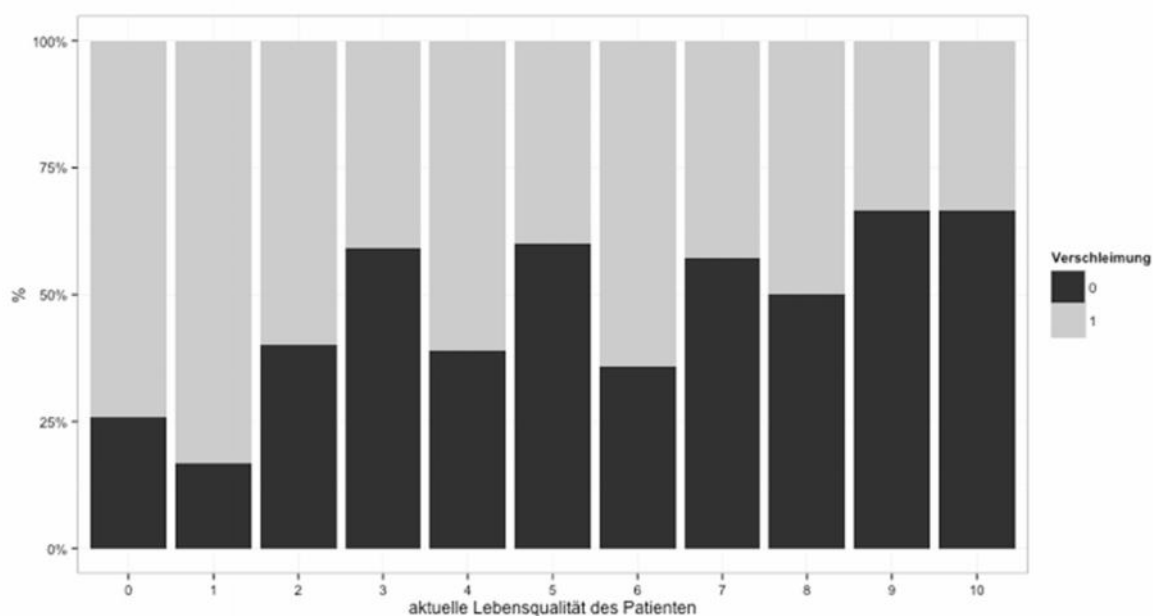


Abbildung 24: Zusammenhang zwischen aktueller Lebensqualität der Patienten und Verschleimung

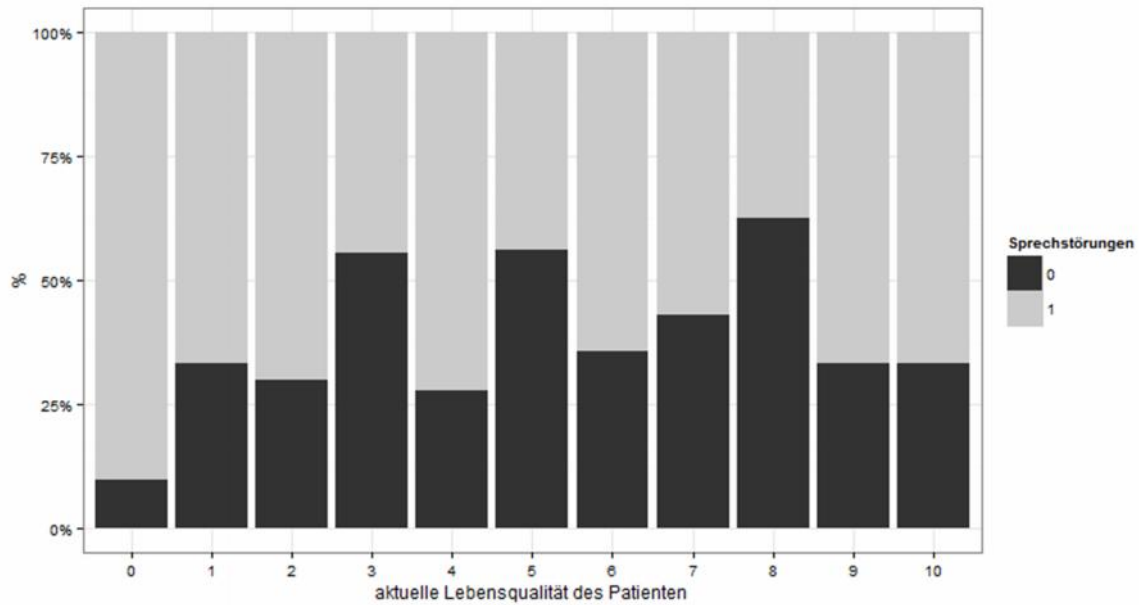


Abbildung 25: Zusammenhang zwischen aktueller Lebensqualität der Patienten und *Sprechstörungen*

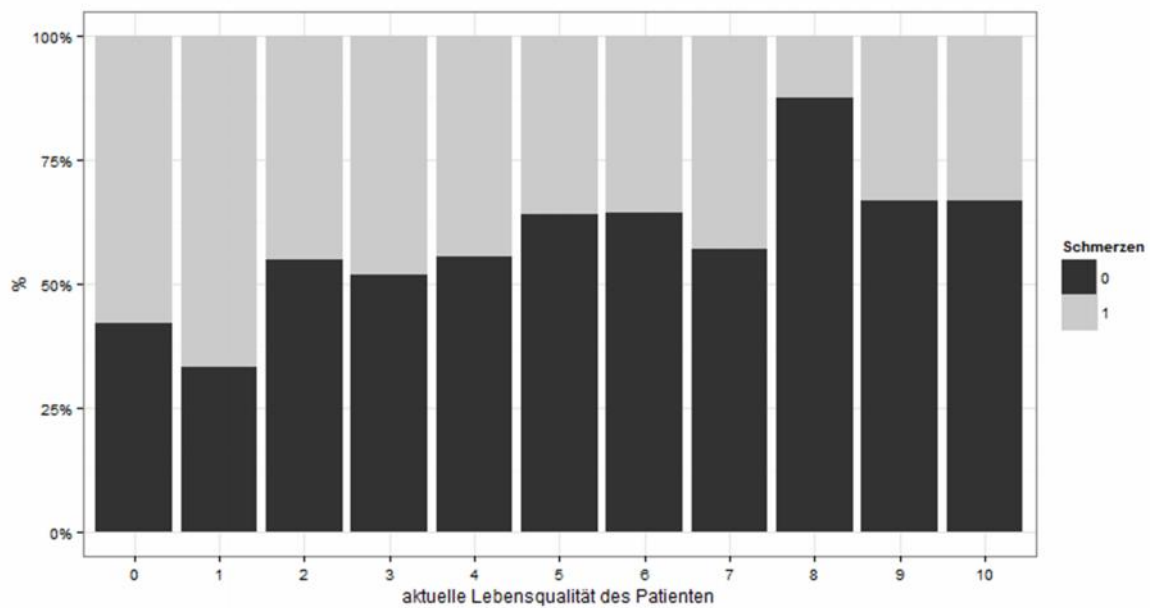


Abbildung 26: Zusammenhang zwischen aktueller Lebensqualität der Patienten und *Schmerzen*

Bei den Vergleichen zwischen der Lebensqualität der Angehörigen und den Symptomen der Patienten ergab sich ein signifikanter Unterschied mit  $p = 0,014$  nur bei der Variablen *Muskelsteifheit* (→ Tabellen 15 und 16; Abbildung 27). Die Angehörigen der Patienten mit

diesem Symptom hatten eine niedrigere Lebensqualität als die Angehörigen der Patienten, die dieses Symptom nicht aufwiesen.

		Mittelwert	Median	Maximum	Minimum
<b>Muskelkrämpfe</b>	Nein	4,2	4,0	8	0
	Ja	4,0	4,0	10	0
<b>Muskelsteifheit</b>	Nein	4,7	5,0	8	0
	Ja	3,6	3,0	10	0
<b>Schwäche in Armen oder Beinen</b>	Nein	5,6	6,0	8	3
	Ja	4,0	4,0	10	0
<b>Probleme beim Schlucken</b>	Nein	4,3	4,0	10	0
	Ja	3,9	4,0	10	0
<b>Übermäßiger Speichelfluss</b>	Nein	4,2	4,0	10	0
	Ja	3,9	4,0	10	0
<b>Verschleimung</b>	Nein	4,2	4,0	9	0
	Ja	4,0	4,0	10	0
<b>Sprechstörungen</b>	Nein	4,5	4,0	9	0
	Ja	3,8	4,0	10	0
<b>Unkontrollierbares Lachen</b>	Nein	4,0	4,0	9	0
	Ja	4,1	4,0	10	0
<b>Unkontrollierbares Weinen</b>	Nein	4,1	4,0	9	0
	Ja	4,0	4,0	10	0
<b>Atemnot</b>	Nein	4,2	4,0	9	0
	Ja	3,9	3,0	10	0
<b>Schmerzen</b>	Nein	4,1	4,0	8	0
	Ja	4,0	4,0	10	0

Tabelle 15: Gruppenvergleich der Symptome der Patienten mit aktueller Lebensqualität der Angehörigen

Vergleich von Symptom ...	p-Werte
<b>Muskelkrämpfe</b> des Patienten mit aktueller Lebensqualität der Angehörigen	<b>0,431</b>
<b>Muskelsteifheit</b> des Patienten mit aktueller Lebensqualität der Angehörigen	<b>0,014</b>
<b>Schwäche in Armen oder Beinen</b> des Patienten mit aktueller Lebensqualität der Angehörigen	<b>0,176</b>
<b>Probleme beim Schlucken</b> des Patienten mit aktueller Lebensqualität der Angehörigen	<b>0,595</b>
<b>Übermäßiger Speichelfluss</b> des Patienten mit aktueller Lebensqualität der Angehörigen	<b>0,552</b>
<b>Verschleimung</b> des Patienten mit aktueller Lebensqualität der Angehörigen	<b>0,552</b>
<b>Sprechstörungen</b> des Patienten mit aktueller Lebensqualität der Angehörigen	<b>0,188</b>
<b>Unkontrollierbares Lachen</b> des Patienten mit aktueller Lebensqualität der Angehörigen	<b>0,985</b>
<b>Unkontrollierbares Weinen</b> des Patienten mit aktueller Lebensqualität der Angehörigen	<b>0,678</b>
<b>Atemnot</b> des Patienten mit aktueller Lebensqualität der Angehörigen	<b>0,321</b>
<b>Schmerzen</b> des Patienten mit aktueller Lebensqualität der Angehörigen	<b>0,571</b>

*Rot markiert: signifikant mit  $p < 0,05$*

Tabelle 16: Signifikanz des Gruppenvergleichs der Symptome der Patienten mit aktueller Lebensqualität der Angehörigen

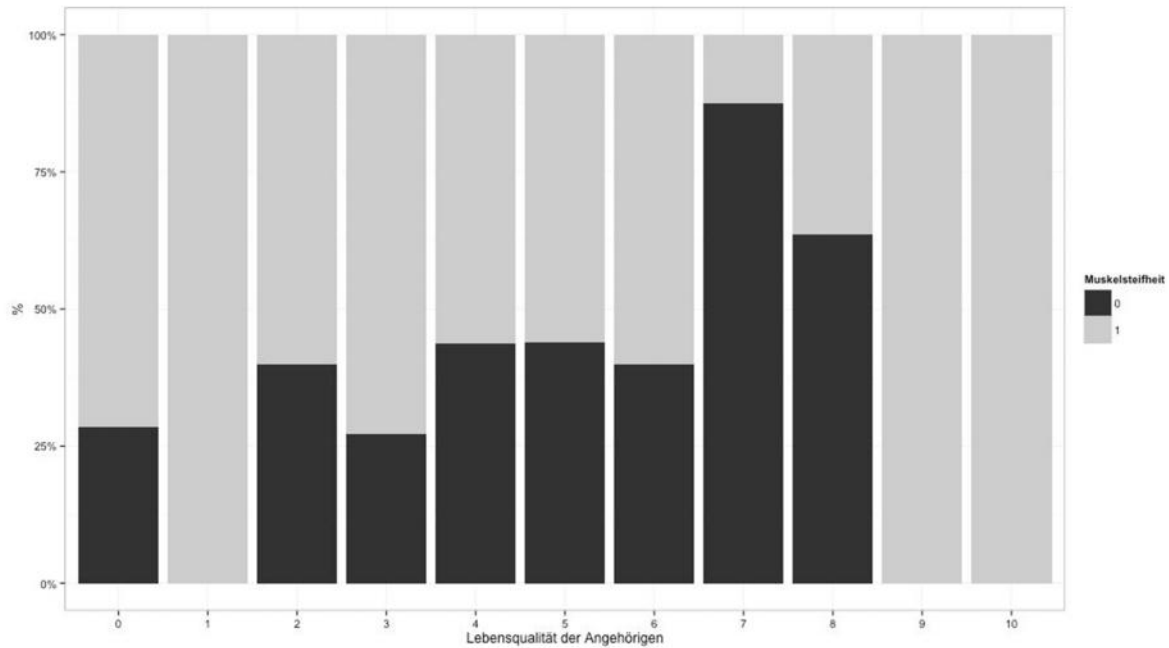


Abbildung 27: Zusammenhang zwischen aktueller Lebensqualität der Angehörigen und Muskelsteifheit des Patienten

			Lebensqualität der Patienten aktuell	Lebensqualität der Angehörigen aktuell	Belastung durch Symptom
<b>Muskelkrämpfe</b>	Lebensqualität der Patienten aktuell	Kor	1,000	0,307**	-0,244*
		Sig	.	0,000	0,015
		N	166	127	99
	Lebensqualität der Angehörigen aktuell	Kor	0,307**	1,000	0,028
		Sig	0,000	.	0,804
		N	127	132	79
<b>Muskelsteifheit</b>	Lebensqualität der Patienten aktuell	Kor	1,000	0,307**	-0,289**
		Sig	.	0,000	0,004
		N	166	127	99
	Lebensqualität der Angehörigen aktuell	Kor	0,307**	1,000	-0,018
		Sig	0,000	.	0,874
		N	127	132	78
<b>Schwäche in Armen oder Beinen</b>	Lebensqualität der Patienten aktuell	Kor	1,000	0,307**	-0,203*
		Sig	.	0,000	0,011
		N	166	127	155
	Lebensqualität der Angehörigen aktuell	Kor	0,307**	1,000	-0,053
		Sig	0,000	.	0,554
		N	127	132	125
<b>Probleme beim Schlucken</b>	Lebensqualität der Patienten aktuell	Kor	1,000	0,307**	-0,372**
		Sig	.	0,000	0,000139
		N	166	127	100
	Lebensqualität der Angehörigen aktuell	Kor	0,307**	1,000	-0,073
		Sig	0,000	.	0,518
		N	127	132	81

\*\* . Die Korrelation ist auf dem 0,01 Niveau signifikant (zweiseitig).

\* . Die Korrelation ist auf dem 0,05 Niveau signifikant (zweiseitig).

Tabelle 17: Zusammenhang zwischen Belastung durch die Symptome und aktueller Lebensqualität der Patienten und Angehörigen – Teil 1

			Lebensqualität der Patienten aktuell	Lebensqualität der Angehörigen aktuell	Belastung durch Symptom
<b>Übermäßiger Speichelfluss</b>	Lebensqualität der Patienten aktuell	Kor	1,000	0,307**	<b>-0,407**</b>
		Sig	.	0,000	0,000218
		N	166	127	78
	Lebensqualität der Angehörigen aktuell	Kor	0,307**	1,000	0,054
		Sig	0,000	.	0,680
		N	127	132	61
<b>Sprechstörungen</b>	Lebensqualität der Patienten aktuell	Kor	1,000	0,307**	<b>-0,237*</b>
		Sig	.	0,000	0,015
		N	166	127	104
	Lebensqualität der Angehörigen aktuell	Kor	0,307**	1,000	-0,091
		Sig	0,000	.	0,412
		N	127	132	84
<b>Unkontrollierbares Lachen</b>	Lebensqualität der Patienten aktuell	Kor	1,000	0,307**	-0,048
		Sig	.	0,000	0,761
		N	166	127	43
	Lebensqualität der Angehörigen aktuell	Kor	0,307**	1,000	0,060
		Sig	0,000	.	0,737
		N	127	132	34
<b>Unkontrollierbares Weinen</b>	Lebensqualität der Patienten aktuell	Kor	1,000	0,307**	-0,159
		Sig	.	0,000	0,292
		N	166	127	46
	Lebensqualität der Angehörigen aktuell	Kor	0,307**	1,000	0,297
		Sig	0,000	.	0,074
		N	127	132	37
<b>Atemnot</b>	Lebensqualität der Patienten aktuell	Kor	1,000	0,307**	-0,076
		Sig	.	0,000	0,535
		N	166	127	69
	Lebensqualität der Angehörigen aktuell	Kor	0,307**	1,000	0,096
		Sig	0,000	.	0,485
		N	127	132	55
		Sig	0,535	0,485	.
		N	69	55	73
<b>Schmerzen</b>	Lebensqualität der Patienten aktuell	Kor	1,000	0,307**	<b>-0,238*</b>
		Sig	.	0,000	0,040
		N	166	127	75
	Lebensqualität der Angehörigen aktuell	Kor	0,307**	1,000	-0,019
		Sig	0,000	.	0,884
		N	127	132	64

\*\* Die Korrelation ist auf dem 0,01 Niveau signifikant (zweiseitig).

\* Die Korrelation ist auf dem 0,05 Niveau signifikant (zweiseitig).

Tabelle 18: Zusammenhang zwischen Belastung durch die Symptome und aktueller Lebensqualität der Patienten und Angehörigen – Teil 2

## 8.4. Palliativmedizin – Informationsstand und Bedarf

Befragt nach dem Stand ihres Wissens bezüglich Palliativmedizin gaben 55% der Patienten an, dass sie über die Möglichkeiten der palliativmedizinischen Versorgung aufgeklärt worden seien. Von den Angehörigen hielten sich 53% über die genannten Möglichkeiten für informiert.

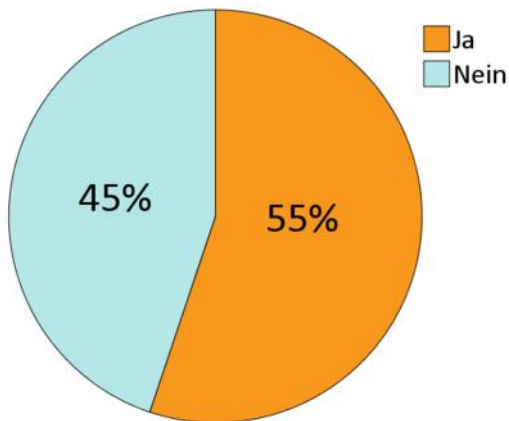


Abbildung 28: Wissen der Patienten bzgl. Palliativmedizin

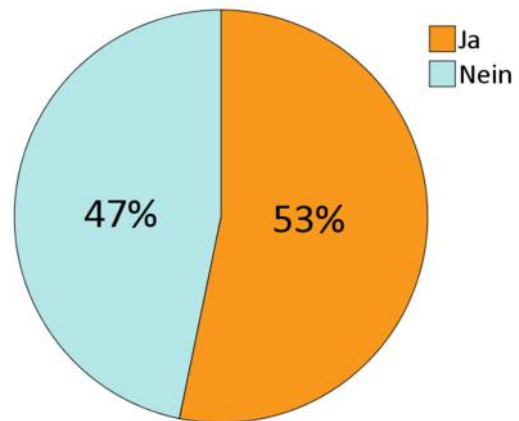


Abbildung 29: Wissen der Angehörigen bzgl. Palliativmedizin

63% der Patienten und 59% der Angehörigen wussten nicht, dass es Teams für *spezialisierte ambulante Palliativversorgung* gibt.

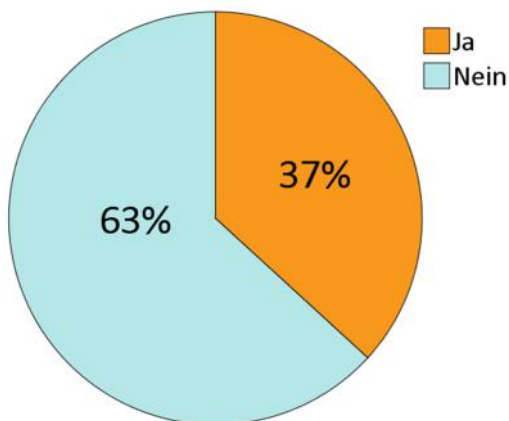


Abbildung 30: Wissen der Patienten bzgl. SAPV

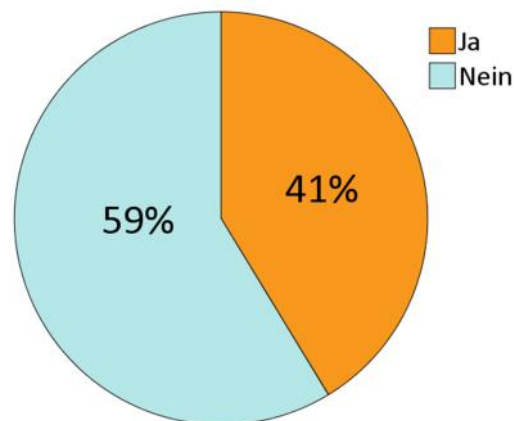


Abbildung 31: Wissen der Angehörigen bzgl. SAPV



43% der Patienten erhielten ihre Informationen zu Palliativmedizin von Ärzten. 30% der Betroffenen bezogen ihr Wissen aus Zeitschriften, Zeitungen oder dem Internet. 14% wurden von Verwandten oder Angehörigen auf die Möglichkeiten der palliativmedizinischen Versorgung aufmerksam gemacht.

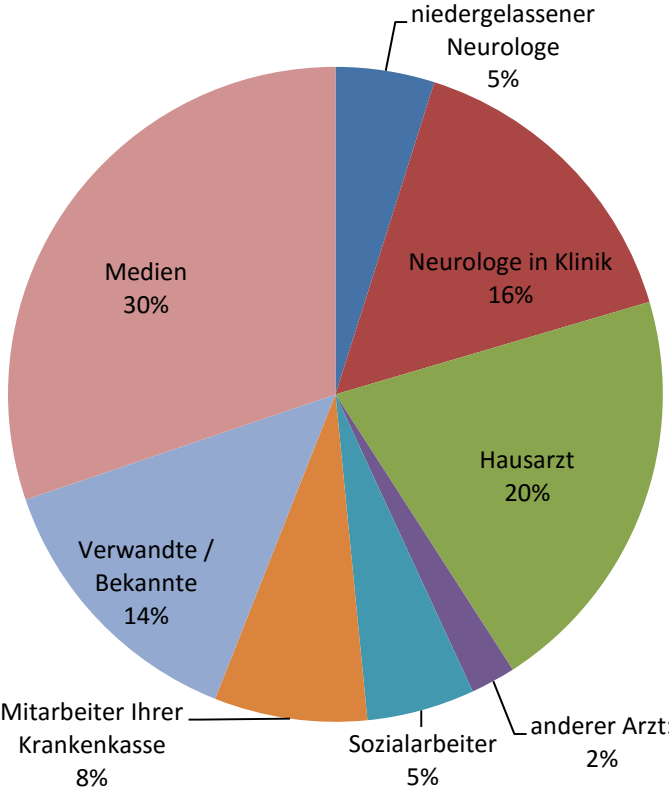


Abbildung 32: Informationsquellen bzgl. Palliativmedizin

Zum Erhebungszeitpunkt hatten 8% aller Patienten bereits eine stationäre Palliativversorgung und 10% eine ambulante Palliativversorgung beansprucht.

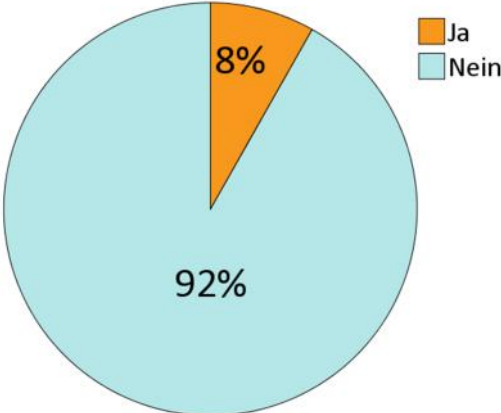


Abbildung 33: Inanspruchnahme stationärer Palliativversorgung

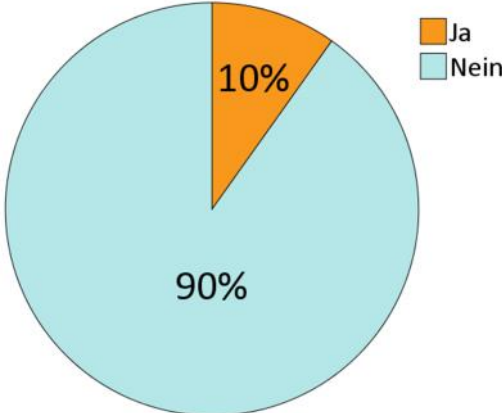


Abbildung 34: Inanspruchnahme ambulanter Palliativversorgung

Interesse an weiteren Informationen zur *spezialisierten ambulanten Palliativversorgung* bekundeten 79% der Patienten und 83% der Angehörigen.

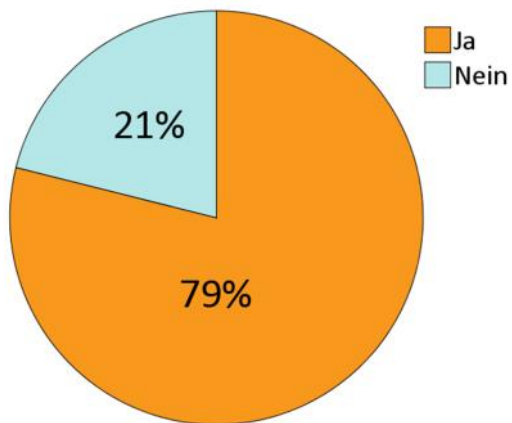


Abbildung 35: Interesse der Patienten an SAPV

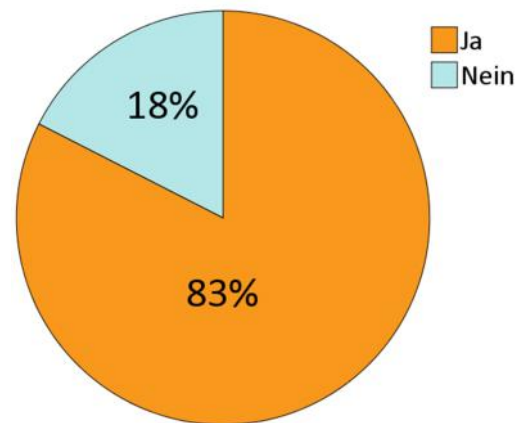


Abbildung 36: Interesse der Angehörigen an SAPV

An weiteren allgemeinen Informationen zu den Möglichkeiten der Palliativversorgung waren 85% aller Patienten interessiert.

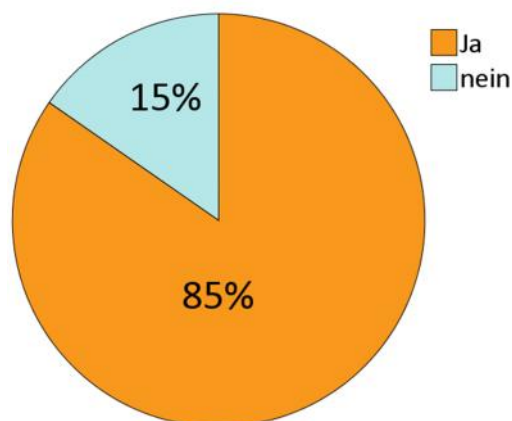


Abbildung 37: Interesse der Patienten an weiteren Informationen zur Palliativversorgung

Auf die Frage, an wen sie sich wenden würden um diese Informationen zu erhalten, wurde mit 28% am häufigsten der Hausarzt genannt. An zweiter Stelle lagen mit 26% Selbsthilfeorganisationen.

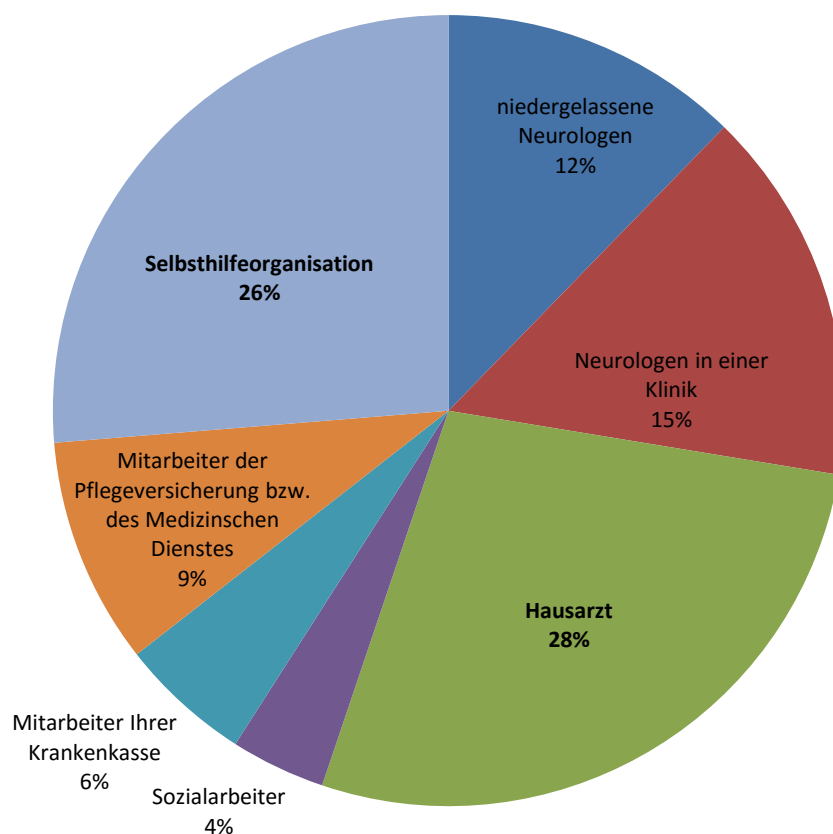


Abbildung 38: Mögliche Quelle für weitere Informationen bzgl. Palliativversorgung

Als das wichtigste Angebot einer ambulanten Palliativversorgung (→ Tabelle 19) wurde mit einem Mittelwert von 7,7(±3,3) die ‚Beratung, besonders bei schwierigen Fragen zur Pflege‘, angesehen.

Am wenigsten interessant für die Befragten erschien mit einem Mittelwert von 5,7(±3,9) die ‚Vermittlung von weiteren Helfern und eine enge Zusammenarbeit mit diesen‘.

	Minimum	Maximum	Mittelwert	Standardabweichung
Regelmäßige Hausbesuche nach Absprache	0	10	<b>6,18</b>	3,750
24-stündige Verfügbarkeit eines Arztes oder einer Pflegefachkraft in Rufbereitschaft	0	10	<b>7,07</b>	3,417
Beratung, besonders bei schwierigen Fragen zur Pflege	0	10	<b>7,66</b>	3,344
Begleitung für Sie und Ihre Angehörigen bei der Auseinandersetzung mit der schweren Erkrankung, mit Sterben und Tod	0	10	<b>6,48</b>	3,783
Koordination der medizinischen, krankengymnastischen und anderer spezieller Behandlungen, z. B. Schmerzpumpentherapie, Heimbeatmung	0	10	<b>7,15</b>	3,544
Erstellung eines individuellen Behandlungsplans mit ständiger Anpassung an Ihre Beschwerden, inklusive eines Notfallplans für Krisensituationen	0	10	<b>7,47</b>	3,544
Vermittlung und enge Zusammenarbeit mit weiteren Helfern, z. B. mit Seelsorgern und ambulanten Hospizdiensten	0	10	<b>5,73</b>	3,865

Tabelle 19: Interesse der Patienten an Angeboten der SAPV

## 9. Diskussion

### 9.1. Die Auswirkungen der Krankheit auf die sozialen Beziehungen

Die Auswertung ergab, dass sich ein Großteil der Patienten mit Amyotropher Lateralsklerose gut betreut fühlt, da auf ihre individuellen Anliegen und Wünsche im Großen und Ganzen eingegangen wird. Die meisten Patienten kommen gut damit zurecht, Hilfe anzunehmen und sehen dabei die Angehörigen als eine besondere Stütze an.

Was die Belastung der Angehörigen angeht, so schätzen die Patienten diese deutlich höher ein als die Angehörigen selbst.

Für Angehörige spielt der Faktor ‚Zeit‘ eine wichtige Rolle bei der Einschätzung ihrer eigenen Belastung. Diese wächst, sobald die Angehörigen glauben, zu wenig Zeit für sich selbst zu haben. Angehörige, die dieses Gefühl nicht haben, schätzen dagegen ihre eigene Belastung durch die Erkrankung nicht so hoch ein.

Dies deckt sich auch mit Ergebnissen einer Studie über traumatische Hirnschäden aus dem Jahr 2015 (*Kratz, Sander et al., 2015*), bei der ebenfalls das Fehlen einer freien Zeitgestaltung für die pflegenden Angehörigen als besonders belastend beschrieben wird.

Auch die Patienten selbst haben das Gefühl, dass die Belastung für ihre Angehörigen zunimmt, wenn diese nicht über ausreichend Zeit für sich selbst verfügen können. Ein Ziel aller an der Behandlung Beteiligten muss demnach sein, Angehörige von ALS-Patienten dahingehend zu beraten und – wenn möglich – zu unterstützen, sich eigene Freiräume zu schaffen. Damit die Angehörigen dieses Ziel überhaupt erreichen können, sollten alternative Betreuungsmöglichkeiten angeboten und gefördert werden.

Viele Patienten haben Schuldgefühle, weil sie befürchten, durch ihre Erkrankung eine Belastung für ihre Angehörigen zu sein. Die Befürchtung der Patienten, dass ihre Angehörigen nicht den nötigen zeitlichen Freiraum haben, korreliert jedoch nur gering mit diesen Schuldgefühlen (→ Abbildung 18).

Auch in einer französischen Studie aus dem Jahr 2006 (*Fussellier, 2006*) hatten die Patienten bei Verschlechterung der Symptomatik zunehmende Schuldgefühle und sie sahen sich selbst als eine Last für ihre Familie an.

Bezüglich der Abnahme der sozialen Kontakte verdeutlichen der Mittelwert und die Korrelation der Aussagen, dass Patienten und ihre Angehörigen die Situation in ähnlicher

Weise einschätzen (→ Tabelle 7). Wenn es einem Patienten seit der Diagnosestellung schwer fällt, von sich aus Kontakt zu Freunden und Verwandten aufzunehmen, dann reduzieren sich auch die zwischenmenschlichen Beziehungen (→ Tabelle 9).

Die Aussagen lassen aber nicht zwangsläufig die Folgerung zu, dass die Erkrankung grundsätzlich zu einer Abnahme der sozialen Kontakte führt. Viele Patienten geben beispielsweise an, die Beziehung zu bestimmten Personen sei intensiver geworden (→ Tabelle 8). In Übereinstimmung mit den Ergebnissen der Forschungsgruppe um Tramonti von 2014 (Tramonti, Barsanti et al., 2014) zeigt sich, dass vor allem der Zusammenhalt innerhalb der Familie deutlich enger wird, obwohl die Krankheit das Familienleben sehr stark beeinflussen kann.

Was ein intensiveres Eingehen der Ärzte auf die Belange und Nöte der Angehörigen anbelangt, so haben auch hier Angehörige und Patienten ähnliche Vorstellungen: Im Schnitt findet sich bei beiden Gruppen nur ein mäßiger Wunsch nach einer eingehenderen Betreuung (→ Tabellen 5 und 6). Um einen ganzheitlichen Behandlungsansatz zu erreichen, sollten laut Trail (Trail, Nelson et al., 2004) die Angehörigen dennoch schon frühzeitig in das Behandlungskonzept einbezogen werden. Es zeigte sich außerdem (Oh, An et al., 2015), dass das Risiko für die Angehörigen an einer Depression zu erkranken mit der Belastung durch die Krankheit steigt. Es sollte deshalb auch frühzeitig den Angehörigen emotionale und psychologische Unterstützung angeboten werden.

Diejenigen Angehörigen und Patienten, die sich um die Zukunft ihrer Familie sorgen, wünschen sich tendenziell eher, dass die Ärzte mehr auf die Angehörigen eingehen (→ Tabellen 9 und 10). Die Korrelation dieser Aussagen ist bei der Angehörigengruppe etwas deutlicher.

Insgesamt lässt sich feststellen, dass beide Gruppen große Sorgen haben, was die Zukunft für die Patienten und ihre Familien bringen wird.

#### Zusammengefasst:

- ▲ Aussagen von Patienten und Angehörigen zu psychosozialen Belastungsfaktoren tendieren meist in die gleiche Richtung.
- ▲ Da die Belastung bei den Angehörigen steigt, je weniger Zeit sie für sich haben, sollten sie dahingehend beraten werden, sich möglichst eigene Freiräume zu schaffen.
- ▲ Beide Gruppen haben im Schnitt nur ein mäßiges Interesse an einer intensiveren Betreuung der Angehörigen durch die behandelnden Ärzte.
- ▲ Um ein ganzheitliches Behandlungskonzept zu erreichen, sollte eine Unterstützung dennoch ausdrücklich angeboten werden.
- ▲ Patienten schätzen die durch ihre Erkrankung entstandene Belastung der Angehörigen höher ein als diese selbst.

## 9.2. Symptome – Haupteinflussfaktoren auf die Lebensqualität

Lebensqualität ist gemäß der WHO-Definition aus dem Jahr 1997 „die subjektive Wahrnehmung einer Person über ihre Stellung im Leben in Relation zur Kultur und den Wertsystemen, in denen sie lebt und in Bezug auf ihre Ziele, Erwartungen, Standards und Anliegen“ (Renneberg und Lippke, 2006; S.29). Jedes Individuum hat mithin seine eigene Vorstellung davon, was seine Lebensqualität ausmacht. Abhängig von Zeit, Ort und Situation ist sie ein jederzeit veränderliches Konzept.

(Steffen-Bürgi, 2007)

Wenn das Primärziel der Palliativmedizin ist, die Lebensqualität jedes schwerkranken Patienten und seiner Angehörigen zu erhalten und zu verbessern, dann ist es die erste Aufgabe der Palliativmedizin herauszufinden, welche persönlichen Bedürfnisse, Nöte und Wünsche das derzeitige Wohlbefinden des Patienten und das seiner Umgebung beeinflussen. Erst dann können Symptome wie Schmerzen, Atemnot oder Übelkeit optimal ‚kontrolliert‘ und der Patient sowie seine Angehörigen auf sozialer, psychischer und spiritueller Ebene unterstützt werden.

Dementsprechend war bei der Befragung besonderes Augenmerk darauf zu richten, wie Patienten und Angehörige ihre derzeitige Lebensqualität und die Lebensqualität vor Diagnosestellung bewerten.

Die Auswertung zeigt, dass beide Gruppen ihre Lebensqualität vor Beginn der Erkrankung fast gleich einschätzen. Die Lebensqualität zum Zeitpunkt der Befragung wird als deutlich niedriger angesehen, wobei auch hier die Einschätzungen beider Gruppen wieder nahe beieinander liegen (→ Tabelle 11). So bewerten sowohl die Patienten ihre Lebensqualität vor der Erkrankung mit  $7,9(\pm 2,8)$  als auch die Angehörigen mit  $7,9(\pm 2,4)$  recht hoch.

Die aktuelle Lebensqualität stufen die Patienten mit einem Wert  $3,5(\pm 2,6)$  etwas schlechter ein als die Angehörigen mit  $4,1(\pm 2,4)$ .

Die weitere Auswertung der Ergebnisse zeigt jedoch auch, dass innerhalb eines Patienten-Angehörigen-Paares die Antworten nur gering miteinander korrelieren (→ Abbildung 21).

Damit die Palliativmedizin zu einer Verbesserung der aktuellen Lebensqualität von ALS-Patienten beitragen kann, versuchten wir herauszufinden, welche Einschränkungen im Alltag und welche Symptome die Patienten und Angehörigen besonders belasten. Mit Hilfe des *Amyotrophic Sclerosis Functional Rating Scale* suchten wir deshalb nach Zusammenhängen



zwischen den Alltagsfähigkeiten und der jeweiligen Lebensqualität von Patient und Angehörigem. Vor der Auswertung erwarteten wir, dass vor allem Patienten mit einer niedrigen Punktzahl beim ALS-FRS ihre Lebensqualität auch entsprechend niedrig bewerten würden. Ein solches Ergebnis hätte mit Studien aus den Jahren 2003 und 2005 übereingestimmt, welche die Belastung der Angehörigen untersuchten (Hecht, Graesel et al., 2003) (Chiò, Gauthier et al., 2005). Diese waren zu dem Ergebnis gekommen, dass die Belastung von Angehörigen von ALS-Erkrankten – im Gegensatz zu Angehörigen von Patienten mit anderen chronischen Erkrankungen – proportional zu den durch die Erkrankung hervorgerufenen Einschränkungen und damit dem Schweregrad der Erkrankung steigt. Die Auswertung unserer Ergebnisse zeigt jedoch, dass sowohl bei den Patienten als auch bei den jeweiligen Angehörigen eine objektive Einschränkung der Leistungs- und Lebensfähigkeit nur einen geringen Einfluss auf die Gesamtbeurteilung ihrer Lebenssituation (→ Abbildungen 22 und 23) hat. Eine geringe Punktzahl beim ALS-FRS bedeutet somit nicht zwangsläufig eine schlechte Beurteilung der Lebensqualität. Zu ähnlichen Ergebnissen kamen auch Studien, welche im Jahr 2000 im *Neurology* (Simmons, Bremer et al., 2000) sowie 2005 im *Journal of the Neurological Sciences* (Lo Coco, Lo Coco et al., 2005) veröffentlicht wurden.

Um herauszufinden, ob und wie stark einzelne Symptome die Lebensqualität beeinflussen können, verglichen wir zunächst das Vorhandensein eines Symptoms mit der derzeitigen Lebensqualität von Patienten und Angehörigen. Für die Messung der derzeitigen Belastung durch einzelne Symptome wurde die *Likert-Skala* verwendet. Die darauf folgenden Korrelationsanalysen sollten Auskunft darüber geben, wie durch das Vorhandensein und die Ausprägung bestimmter Symptome die Lebensqualität von Patienten und Angehörigen besonders beeinträchtigt wird.

Auf diese Weise lassen sich aus der Gesamtheit der Symptome einzelne identifizieren, die die Lebensqualität offensichtlich negativ beeinflussen. Daraus lässt sich folgern, dass diese Symptome bei vielen Patienten derzeit bei Weitem noch nicht ausreichend kontrolliert sind. Wenn die Palliativmedizin ihr Hauptziel – nämlich das der Optimierung der Lebensqualität – auch bei ALS-Patienten erreichen will, dann müssen in Zukunft alle Anstrengungen unternommen werden, bei jedem Patienten die unterversorgten Symptome zu detektieren und die symptomatisch lindernde Versorgung zu optimieren.

Die Lebensqualität der Patienten wird am meisten durch das Vorhandensein der Symptome *Verschleimung*, *Sprechstörungen* und *Schmerzen* belastet (→ Tabellen 13 und 14; Abbildungen 24 bis 26). Besonders Patienten mit *Sprechstörungen* beurteilen ihre Lebensqualität eher negativ. Schon allein das Vorhandensein dieses Symptoms führt zu einer schlechteren Beurteilung der Lebensqualität. Es besteht zwar mit  $p < 0,05$  eine signifikante, jedoch nur geringe Korrelation (→ Tabelle 18) zwischen der Lebensqualität und dem Grad der Belastung, also wie stark diese Sprechstörung ausgeprägt ist.

Ebenso hängt die Lebensqualität der Patienten direkt mit der subjektiv empfundenen Belastung durch die bulbären Symptome *Probleme beim Schlucken* (Tabelle 17) und *vermehrter Speichelfluss* (→ Tabelle 18) zusammen. Auch die Ergebnisse der Arbeitsgruppe um da Costa Franceschini (*da Costa Franceschini und Mourão, 2015*) zeigen, dass die Abnahme der Lebensqualität bei Patienten mit bulbärer Symptomatik signifikant häufig direkt mit der Schwere der Dysarthrie und Schluckbeschwerden verbunden ist.

Auch das Symptom *Schmerzen* hat eine signifikante Auswirkung auf die Einschätzung der Lebensqualität durch die Patienten. Nicht nur die Tatsache, dass ein Patient Schmerzen verspürt (→ Abbildung 26) sondern auch in welcher Intensität er diese empfindet (→ Tabelle 18), wirkt sich negativ auf seine Beurteilung der Lebensqualität aus. Daraus lässt sich schließen, dass das Symptom *Schmerzen* im medizinischen Alltag ein oft unterschätztes und vernachlässigtes Symptom bei Patienten mit Amyotropher Lateralsklerose ist. Dies bestätigt auch eine Studie der Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg (*Hanisch, Skudlarek et al., 2015*) aus dem Jahr 2015.

Zwischen der vom Patienten empfundenen Ausprägung eines Symptoms und der Einschätzung der eigenen Lebensqualität durch die Angehörigen zeigt sich bei keinem einzigen Symptom ein signifikanter Zusammenhang (→ Tabellen 17 und 18).

Das Symptom *Muskelsteifheit* hat bei den Patienten selbst keinen Einfluss auf die Lebensqualität. Im Gegensatz dazu kann nur bei Vorhandensein von *Muskelsteifheit* eine signifikante, negative Beeinflussung der Lebensqualität der Angehörigen nachgewiesen werden (→ Tabelle 15 und Abbildung 27).

#### Zusammengefasst:

- ⤴ Die Lebensqualität sinkt nach Diagnosestellung bei Patienten und Angehörigen gleichermaßen.
- ⤴ Innerhalb eines Patienten-Angehörigen-Paares besteht bei der Beurteilung der Lebensqualität ein signifikanter, jedoch nur geringer Zusammenhang.
- ⤴ Patienten, deren körperliche Leistungsfähigkeit objektiv eingeschränkt ist, bewerten ihre Lebensqualität nicht zwangsläufig negativ.
- ⤴ Bei den untersuchten ALS-Patienten waren die Symptome *Verschleimung, Sprechstörungen, Atemnot* und *Schmerzen* sowie die *bulbären Symptome* besonders belastend.
- ⤴ Bei der Betreuung und Behandlung von ALS-Patienten sollte daher ein besonderes Augenmerk auf diese Symptome gelegt werden.

### 9.3. Palliativmedizin – Informationsstand und Bedarf

Für Außenstehende ist es kaum oder gar nicht nachvollziehbar, was es bedeutet, als Patient die Diagnose ‚ALS‘ zu erhalten.

Der Betroffene muss zunächst die Tatsache verinnerlichen, dass es keine Operationen oder keine anderen kurativen Maßnahmen zur Behandlung der Erkrankung gibt. Außerdem wird selbst eine kurze, vorsichtige Beschreibung dessen, was diese Krankheit ausmacht, den Patienten aufs Äußerste erschrecken.

Aus diesem Grund kommt gerade den ersten Arztgesprächen, an denen auch möglichst mindestens ein Angehöriger teilnehmen sollte, eine große Bedeutung zu.

Denn dabei könnte und sollte dem Patienten und seinen Angehörigen vermittelt werden, dass durch unterschiedlichste Palliativmaßnahmen *„praktisch alle Symptome der ALS gelindert werden können“* (Borasio und Voltz, 1998) und eine palliativmedizinische Versorgung grundsätzlich schon ab dem Zeitpunkt der Diagnosestellung erfolgen sollte, um unnötige Einschränkungen der Lebensqualität zu verhindern. Es muss jedoch unbedingt betont werden, dass Palliativmedizin nicht gleichzusetzen ist mit Sterbemedizin. (Borasio und Voltz, 1998)

Diesen Leitgedanken stehen aber folgende Resultate unserer Befragung gegenüber:

Nur gut die Hälfte der Patienten (circa 55%) und der Angehörigen (circa 53%) wusste zum Zeitpunkt der Befragung überhaupt, was unter Palliativmedizin zu verstehen ist (→ Abbildungen 28 und 29). Eine Hälfte der ‚informierten Gruppe‘ hatte ihre Informationen über die Medien bezogen beziehungsweise von Verwandten und Freunden erhalten. Die andere Hälfte war durch Ärzte informiert worden. Letzteres bedeutet aber auch, dass nur circa ein Viertel aller befragten ALS-Patienten von einem Arzt über die Möglichkeiten der palliativ-medizinischen Versorgung aufgeklärt worden war (→ Abbildung 32). Über die ambulanten Versorgungsmöglichkeiten durch APPV und SAPV wussten circa 37% der Patienten und unwesentlich mehr Angehörige, nämlich circa 41% der Befragten, Bescheid (→ Abbildungen 30 und 31).

Hieraus lässt sich folgern:

Bei Patienten und Angehörigen besteht ein immenses Informationsdefizit bezüglich der palliativmedizinischen Versorgung und der damit verbunden Möglichkeiten.

Zu ähnlichen Ergebnissen kam auch eine repräsentative Studie zum Thema „*Sterben in Deutschland – Wissen und Einstellungen zum Sterben*“, welche im Jahr 2012 veröffentlicht wurde. Diese entstand im Auftrag des *Deutschen Hospiz- und PalliativVerbands e.V.* und wurde von der *Forschungsgruppe Wahlen Telefonfeld GmbH* durchgeführt. Im Rahmen dieser Studie wurden 1044 erwachsene Personen telefonisch zu ihrem Wissen bezüglich Begriffen wie Hospiz und Palliativ befragt. „89%, die bereits vom Begriff Hospiz gehört haben, stehen nur 49% gegenüber, die vom Begriff Palliativ gehört haben. Und während 66% den Begriff Hospiz richtig zuordnen konnten, sind es im Vergleich dazu bei dem Begriff Palliativ nur 32%.“ (*Forschungsgruppe Wahlen Telefonfeld, 2012*)

Als zusätzlicher Beleg für das große Informationsdefizit kann auch die Tatsache dienen, dass bis zum Zeitpunkt unserer Befragung nur circa 8% der Patienten bereits eine stationäre und auch nur circa 10% eine ambulante Palliativversorgung überhaupt in Anspruch genommen hatten (→ Abbildungen 33 und 34).

Andererseits ergab unsere Untersuchung, dass sowohl bei den Patienten als auch bei den Angehörigen ein sehr großes Interesse an weiteren allgemeinen Informationen zur Palliativmedizin besteht (→ Abbildung 37). Nach Ansicht der meisten Befragten könnten der Hausarzt oder eine Selbsthilfeorganisation diese Informationen vermitteln (→ Abbildung 38). Dies bestätigt auch die schon oben genannte Studie des *Deutschen Hospiz- und PalliativVerbands e.V.*, nach der sich 33% der Befragten an ihren Hausarzt wenden würden, wenn sie weitere Informationen zu Palliativmedizin suchten. (*Forschungsgruppe Wahlen Telefonfeld, 2012*)

Ein ähnlich großes Interesse zeigt ein Großteil der bis dahin uninformierten Patienten und Angehörigen an *spezialisierter ambulanter Palliativversorgung* und wünscht sich weitere Informationen dazu (→ Abbildungen 35 und 36).

Was das Interesse an den durch die SAPV-Teams angebotenen Leistungen angeht, so ergibt sich, dass Patienten und Angehörige folgende Leistungen im Rahmen der *speziellen ambulanten Palliativversorgung* als besonders wichtig ansehen:

- Beratung zu schwierigen Fragen der Pflege
- Erstellung eines individuellen Behandlungsplanes inklusive eines Notfallplanes
- Koordination der diversen Behandlungen und Therapien

- Arzt oder Pflegefachkraft in 24-stündiger Rufbereitschaft

Relativ geringes Interesse bekundeten die Befragten an der Zusammenarbeit mit weiteren, das heißt über die Kerngruppe hinausgehenden Helfern, wie zum Beispiel Seelsorgern oder ambulanten Hospizdiensten (→ Tabelle 19).

**Zusammengefasst:**

- ⤴ Die Hälfte der Befragten weiß nicht, was man unter Palliativmedizin versteht.
- ⤴ Nur ein Viertel aller befragten ALS-Patienten ist von einem Arzt über die Möglichkeiten der palliativmedizinischen Versorgung aufgeklärt worden.
- ⤴ Grundsätzlich besteht großes Interesse an allgemeinen Informationen zu Palliativmedizin und zu ambulanter Versorgung.
- ⤴ Nur ein geringer Teil aller Patienten hat bisher eine ambulante oder stationäre palliativmedizinische Versorgung erfahren.
- ⤴ Die Patienten zeigen bei den angebotenen Leistungen der *SAPV* besonders großes Interesse an der *Beratung bei der Pflege* und der *Erstellung eines Notfallplanes*.

#### 9.4. Beurteilung der Methodik

Insgesamt sind die Ergebnisse der Befragung äußerst aussagekräftig, da 165 auswertbare Bögen – bei einer Gesamtzahl von circa 6.000 bis 8.000 Patienten mit Amyotropher Lateralsklerose in Deutschland – für ein vergleichsweise großes Patientenkollektiv stehen. Die beachtliche Rücklaufquote der Fragebögen von 81,33% zeigt außerdem, welchen hohen Stellenwert die meisten Befragten den behandelten Themen beigemessen haben.

Bewusst nahmen wir zur Erhebung der Lebensqualität keinen genormten Fragebogen, wie zum Beispiel den *McGill Quality of Life Questionnaire*, in unseren Fragenkatalog auf und verzichteten auch auf eine einführende Begriffserklärung. Wir waren und sind davon überzeugt, dass der Begriff *Lebensqualität* schon längst Eingang in den täglichen Sprachgebrauch gefunden hat und so jeder seine individuelle Vorstellung davon hat (→ Kapitel 9.2).

Durch die Wahl des Studiendesigns (→ Kapitel 7), welches keine Möglichkeit zulässt die Identität des Teilnehmers zu ermitteln, wollten wir den befragten Patienten und Angehörigen die Sicherheit vermitteln, dass ihre Privatsphäre unbedingt respektiert wird und sie gleichzeitig zu ehrlichen Antworten ermuntern.

Diese Anonymität konnten wir schaffen, indem nicht wir selbst die Bögen versandten, sondern die *Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke*. Nur die Mitarbeiter der DGM kannten die Mitgliederliste und somit die Empfänger unserer Fragebögen.

Auf diese Weise konnten wir zwar die Betroffenen davor schützen, dass sie nicht noch einmal durch schriftliche Rückfragen, Telefonate oder gar Hausbesuche erneuten Belastungen ausgesetzt wurden. Wir nahmen uns dadurch aber auch die Möglichkeit, Unklarheiten, die es hin und wieder vor allem in den frei formulierten Antworten gab, durch gezieltes Nachfragen auszuräumen.

Ferner ist davon auszugehen, dass manche Patienten auf Grund ihrer körperlichen Einschränkung nicht in der Lage waren, die Fragebögen selbst auszufüllen und ihre Antworten wahrscheinlich genau den Personen diktieren, von deren Hilfe sie abhängig waren. Vor allem Antworten im Bereich *Soziale Beziehungen* können auf diese Weise an Authentizität eingebüßt haben.

## 10. Zusammenfassung und Schlussfolgerungen

Die Amyotrophe Lateralsklerose ist eine neuromuskuläre Erkrankung mit einer Inzidenz von circa 3/100.000. (Ludolph, 2012, Motoneuronenerkrankung) (Gleixner, Müller et al., 2011/12) Trotz großer Forschungsfortschritte in den letzten Jahren ist die Pathogenese bis heute noch weitgehend unbekannt. Die Erkrankung führt zu fortschreitenden Lähmungen und häufig zum Verlust der Sprech- und Schluckfähigkeit. Eine überzeugende kausale Therapie existiert bis heute nicht, sodass die Symptomlinderung im Vordergrund steht.

Die Patienten versterben nach durchschnittlich 3-4 Jahren meist an Ateminsuffizienz oder rezidivierenden Pneumonien.

Das moderne Verständnis von Palliativmedizin enthält viele Inhalte und Ziele, die bereits seit dem Ende des 16. Jahrhunderts in der medizinischen Literatur immer wieder beschrieben worden sind. Als eigenständige Fachdisziplin der Medizin hat die Palliativmedizin aber erst in den 1960er und 1970er Jahren in England ihren Ursprung gefunden. Seither hat sie weltweit an Bedeutung gewonnen. Ziel der Palliativbewegung ist es, zu einem Umdenken weg von der rein technisch orientierten Medizin und hin zu einem Verständnis der Medizin zu führen, in dem der Mensch ganzheitlich betrachtet und entsprechend betreut wird.

Auch wenn in Deutschland Palliativmedizin oft fälschlicherweise mit der Behandlung von Tumorpatienten im Endstadium gleichgesetzt wird, sollten alle Patienten mit einer kausal nicht (mehr) therapierbaren Krankheit – bei entsprechendem Bedarf – Zugang zu palliativmedizinischer Versorgung erhalten.

Dies gilt selbstverständlich auch für Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen.

Die Erfahrungen im klinischen Alltag zeigen jedoch, dass besonders diese Patienten nicht genug Unterstützung erhalten.

Aus diesem Grund wurde ein größeres Projekt ins Leben gerufen, das sich zum Ziel gemacht hat, bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen, ihren Angehörigen und den betreuenden Ärzten den Bedarf an ergänzender palliativmedizinischer Behandlung zu erfassen und Wege für ein partnerschaftliches Modell zwischen Palliativmedizin, den Patienten und den bei der Versorgung dieser Patienten beteiligten Fachgebieten zu entwickeln.



Im ersten Teil dieses Projektes ging es darum, detaillierte Informationen von den Betroffenen einzuholen. Hierzu wurden zunächst ausführliche Interviews mit sieben Patienten und einem jeweiligen pflegenden Angehörigen über deren Belastungen und Wünsche im Zusammenhang mit der ALS-Erkrankung geführt. Die Tonaufnahmen wurden ausgewertet, wichtige Themen identifiziert und umfassende Fragebögen für ALS Patienten und die pflegenden Angehörigen erstellt.

Mit Hilfe der Fragebögen wollten wir erfahren, inwieweit die Krankheit Auswirkungen auf die sozialen Beziehungen und die Lebensqualität hat. Außerdem sollte der Bedarf an palliativmedizinischer Versorgung, insbesondere an SAPV-Betreuung, erfasst werden.

Mit Unterstützung der Deutschen Gesellschaft für Muskelkranke, DGM, wurden 229 Fragebogenpaare an ALS-Patienten verschickt. 183 Bögen wurden an uns zurückgesandt, was einer Rücklaufquote von 81,33% entspricht. Hiervon waren 165 Patienten- und 141 Angehörigenbögen auswertbar.

Bei insgesamt circa 6.000 bis 8.000 ALS-Patienten in Deutschland ist ein Studienkollektiv von 165 Patienten überaus repräsentativ. Zudem ist die hohe Rücklaufquote der Fragebögen ein sehr deutlicher Hinweis darauf, wie groß der Wunsch nach Unterstützung und Hilfe ist.

Die Auswertung ergab, dass die Auswirkungen der Krankheit auf die sozialen Beziehungen von ALS-Patienten und Angehörigen ähnlich bewertet werden. Im Durchschnitt zeigen beide Gruppen nur mäßiges Interesse an einer intensiveren Betreuung der Angehörigen durch die Ärzte, dennoch sollte diese ausdrücklich angeboten werden. Bei der Begleitung der Patienten sollte auch deren Sorge um die Belastung der pflegenden Angehörigen thematisiert werden. Viele Patienten haben Schuldgefühle. Sie gehen zudem davon aus, dass die Angehörigen zu wenig zeitlichen Freiraum haben. Die Angehörigen bestätigen, dass die persönliche Belastung steigt, wenn ihre eigene freie Zeitgestaltung aufgrund der Betreuung des Kranken nur noch sehr eingeschränkt möglich ist. Aus diesem Grund sollten alternative Betreuungsmöglichkeiten angeboten und gefördert werden, welche es den Angehörigen in ausreichendem Maße erlauben für sich selbst freie Zeiträume zu schaffen.

Die Lebensqualität sinkt nach Diagnosestellung bei Patienten und Angehörigen gleichermaßen und in erheblichem Ausmaß. Innerhalb eines individuellen Patienten-Angehörigen-Paares kann die Beurteilung jedoch divergieren. Beurteilt auf der Basis des ALS-

FRS bewerten Patienten, deren Leistungs- und Lebensfähigkeit objektiv eingeschränkt ist, die Lebensqualität nicht zwangsläufig als schlecht. Die physischen Hauptursachen für die Einschränkung der Lebensqualität sind bei ALS-Patienten und ihren Angehörigen die Symptome *Verschleimung, Sprechstörungen, Atemnot* und *Schmerzen* sowie die bulbären Symptome *Probleme beim Schlucken* und *vermehrter Speichelfluss*. Vor allem das Symptom *Schmerzen* ist bisher besonders stark bei der Therapie von ALS-Patienten vernachlässigt worden.

Die Kontrolle aller oben genannten Symptome sollte in Einzelstudien eingehend untersucht werden. Nur so kann in Zukunft eine Optimierung der Symptomlinderung und damit eine Verbesserung der Lebensqualität erreicht werden.

Die Hälfte der Befragten weiß nicht, was man unter Palliativmedizin versteht. Nur ein Viertel aller befragten ALS-Patienten ist von einem Arzt über die Möglichkeiten der palliativmedizinischen Versorgung aufgeklärt worden. Das Interesse an allgemeinen Informationen zu Palliativmedizin und speziell zu ambulanter Versorgung ist sehr groß. Obwohl seit dem Jahr 2007 jeder Patient einen Rechtsanspruch auf eine *spezialisierte ambulante Palliativversorgung* hat, haben nur 10% eine solche Betreuung bisher erfahren. Die Mehrzahl der Befragten würde jedoch – bei einem entsprechenden Angebot – spezialisierte, ambulante palliativmedizinische Unterstützung in Anspruch nehmen, was einen weiteren Ausbau des Versorgungsnetzes dringend erforderlich macht. Unter den vielen Möglichkeiten und Angeboten dieser spezialisierten Betreuung interessieren sich die Betroffenen vor allem für die Beratung bei schwierigen pflegerischen Fragen und der Erstellung eines individuellen Behandlungsplans, inklusive eines Notfallplans für Krisensituationen.

Bei der Weitergabe der Informationen über alle genannten palliativmedizinischen Versorgungsmöglichkeiten besteht ein immenses Defizit.

Speziell die Neurologen, die in vielen Fällen die ersten Gespräche mit den ALS-Patienten über die Erkrankung führen, aber auch die Hausärzte sollten diesbezüglich besser geschult werden. Hierbei sollte betont werden, dass Palliativmedizin nicht gleichzusetzen ist mit Sterbemedizin und schon von Beginn an Teil der Behandlung von ALS-Patienten sein sollte.

Grundsätzlich bleibt zu hoffen, dass durch die Aufnahme der Palliativmedizin in das Curriculum aller Mediziner ein Umdenken auch innerhalb der gesamten Ärzteschaft

stattfindet, denn

**„Palliativmedizin ist Aufgabe aller Ärzte“** (Anneser, 2013, S.11).

## 11. Literaturverzeichnis

§ 37b. Fünftes Buch Sozialgesetzbuch – Gesetzliche Krankenversicherung – (Artikel 1 des Gesetzes vom 20. Dezember 1988, BGBl. I S. 2477, 2482), das durch Artikel 5 des Gesetzes vom 23. Dezember 2014 geändert worden ist.

Ahmed, Rebekah M, Rowena E A Newcombe, Amanda J Piper, Simon J Lewis, Brendon J Yee, Matthew C Kiernan und Ron R Grunstein (2015). "Sleep disorders and respiratory function in amyotrophic lateral sclerosis." *Sleep Med Rev*.

Anneser, Johanna (2013). *Basics Palliativmedizin*. München, Urban & Fischer.

Baier, Tina (2015) "Ein letzter Schutzraum". *Süddeutsche Zeitung*. 11.02.2015. S. 43

Bausewein, Prof. Dr. Claudia (2015). "Herzlich Willkommen auf der Internetseite der Klinik und Poliklinik für Palliativmedizin!" von <http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Klinik-und-Poliklinik-fuer-Palliativmedizin/de/index.html> am 16.02.2015

Bede, Peter, G. D. Borasio, David Oliver, James Stodart, Leonard van den Berg, Zachary Simmons, Doiminic O Brannagáin und Orla Hardiman (2011). "Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: a review of current international guidelines and initiatives." *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 82(4) 413-418.

Blackhall, Leslie J (2012). "Amyotrophic lateral sclerosis and palliative care: where we are, and the road ahead." *Muscle Nerve* 45(3) 311-318.

Blatzheim, Kendra (2009). "Interdisciplinary palliative care, including massage, in treatment of amyotrophic lateral sclerosis." *J Bodyw Mov Ther* 13(4) 328-335.

Borasio, G D, R Voltz und R G Miller (2001). "Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis." *Neurol Clin* 19(4) 829-847.

Borasio, G. D. (2014). *Über das Sterben*. München, Dt. Taschenbuch-Verl.

Borasio, G. D., PJ Shaw, O Hardiman, AC Ludolph, ML Sales Luis und V Silani (2001). "Standards of palliative care for patients with amyotrophic lateral sclerosis: results of a European survey." *Amyotrophic Lateral Sclerosis* Vol. 2, No. 3, 159-164

Borasio, G. D. und M. Volkenandt (2007). "Palliativmedizin – weit mehr als nur Schmerztherapie." *Der Gynäkologe* 40(12) 941-946.

Borasio, G. D. und R. Voltz (1998). "Palliative Therapie bei amyotropher Lateralsklerose." *Akt Neurol* 25(03) 115-122.

Bourke, Stephen C., Mark Tomlinson, Tim L. Williams, Robert E. Bullock, Pamela J. Shaw und G. John Gibson (2006). "Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial." *The Lancet Neurology* 5(2) 140-147.

Brooks, Benjamin Rix (2014). "ALS-Plus — Where does it begin, where does it end?" *Journal of the Neurological Sciences* 345(1-2) 1-2.

Cazzolli, Pamela A. und Edward A. Oppenheimer (1996). "Home mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis: nasal compared to tracheostomy-intermittent positive pressure ventilation." *Journal of the Neurological Sciences* 139, Supplement(0) 123-128.

Cedarbaum, J M, N Stambler, E Malta, C Fuller, D Hilt, B Thurmond und A Nakanishi (1999). "The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. BDNF ALS Study Group (Phase III)." *J Neurol Sci* 169(1-2) 13-21.

Charité Berlin (2015). "Kriterien für die Aufnahme von Patienten auf die Palliativstation." von

[http://cccc.charite.de/angebote/unterstuetzende\\_angebote/palliativversorgung/palliativstation/](http://cccc.charite.de/angebote/unterstuetzende_angebote/palliativversorgung/palliativstation/) am 17.02.2015

Chiò, A, A Gauthier, A Calvo, P Ghiglione und R Mutani (2005). "Caregiver burden and patients' perception of being a burden in ALS." *Neurology* 64(10) 1780-1782.

Committee, DiPALS Writing und DiPALS Study Group Collaborators (2015). "Safety and efficacy of diaphragm pacing in patients with respiratory insufficiency due to amyotrophic lateral sclerosis (DiPALS): a multicentre, open-label, randomised controlled trial." *Lancet Neurol* 14(9) 883-892.

Czudaj, K. P., S. Suchi und B. Schönhofer (2009). "Physiologische Atmungsparameter und der Effekt der nicht invasiven Beatmung (NIV) bei Patienten mit amyotropher Lateralsklerose (ALS)." *Pneumologie* 63(12) 687-692.

da Costa Franceschini, Andressa und Lucia Figueiredo Mourão (2015). "Dysarthria and dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis with spinal onset: a study of quality of life related to swallowing." *NeuroRehabilitation* 36(1) 127-134.

Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e.V. (2014). "Ice Bucket Challenge for ALS." von <https://www.dgm.org/aktiv-werden/ice-bucket-challenge-als-2014> am 10.02.2015

Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e.V. (2015). von <https://www.dgm.org/ueber-uns> am 10.02.2015

Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin (2009). "Allgemeine ambulante Palliativversorgung." von <http://www.dgpalliativmedizin.de/allgemein/allgemeine-ambulante-palliativversorgung-aapv.html> am 17.02.2015

Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin (2009). "Spezialisierte ambulante Palliativversorgung." von <http://www.dgpalliativmedizin.de/allgemein/sapv.html> am 17.02.2015

Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin (2014). "Entwicklung der stationäre Hospize und Palliativstationen." von [http://www.dgpalliativmedizin.de/images/stories/Entwicklung\\_Palliativ\\_und\\_Hospiz\\_station%C3%A4r\\_1996-2014.JPG](http://www.dgpalliativmedizin.de/images/stories/Entwicklung_Palliativ_und_Hospiz_station%C3%A4r_1996-2014.JPG) am 11.02.2015

Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin (2015). "Ziele und Aufgaben der DGP." von <http://www.dgpalliativmedizin.de/diverses/wir-ueber-uns.html> am 16.02.2015

Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin, Deutscher Hospiz- und PalliativVerband, Bundesärztekammer (2010). Charta zur Betreuung schwerstkranker und sterbender Menschen.

Dieterich, M. (2012). "Frontotemporale Demenz und amyotrophe Lateralsklerose – zwei Enden eines phänotypischen Spektrums." Fortschr Neurol Psychiatr 80(06) 311-311.

dpa (1999) "Palliativ-Professur". Hamburger Abendblatt. 07.12.1999. 19

Duden (2015). von <http://www.duden.de/rechtschreibung/palliativ> am 09.02.2015

Feneberg, E., A. Hübers, J. H. Weishaupt, A. Ludolph und M. Otto (2014). "Genetik und Neurochemische Biomarker bei Amyotropher Lateralsklerose und Frontotemporaler Lobärdegeneration." Akt Neurol 41(04) 239-247.

Forschungsgruppe Wahlen Telefonfeld (2012). Ergebnisse einer repräsentativen Bevölkerungsbefragung zum Thema „Sterben in Deutschland – Wissen und Einstellungen zum Sterben“. Sterben und Tod kein Tabu mehr - Die Bevölkerung fordert eine intensivere Auseinandersetzung mit diesen Themen Deutscher Hospiz- und PalliativVerband e.V.

Fussellier, M (2006). "[Caring for a patient with amyotrophic lateral sclerosis: the patient's and the caregiver's experience]." Rev Neurol (Paris) 162 Spec No 24S209-204S214.

Gleixner, Christiane, Markus J. Müller und Steffen-Boris Wirth (2011/12). Neurologie und Psychiatrie. Breisach am Rhein, Med. Verl.- u. Informationsdienste: 226-228.

Golla, H., R. Voltz, S. Lorenzl und G. D. Borasio (2008). "Palliativmedizin bei neurologischen Erkrankungen." Zeitschrift für Palliativmedizin 9(03) 99-119.

Grehl, T. (2013). "Diagnostik und Therapie der amyotrophen Lateralsklerose (ALS)." Fortschr Neurol Psychiatr 81(10) 592-604.

Hanisch, Frank, Anika Skudlarek, Janine Berndt und Malte E Kornhuber (2015). "Characteristics of pain in amyotrophic lateral sclerosis." Brain Behav 5(3) e00296.

Haus Hörn GmbH (2015). "Vom Aachener Oratorium zum Haus Hörn." von <http://www.haus-hoern.de/wir-ueber-uns/geschichte/> am 16.02.2015

Hecht, Martin J, Elmar Graesel, Sebastian Tigges, Thomas Hillemacher, Martin Winterholler, Max-Josef Hilz, Dieter Heuss und Bernhard Neundörfer (2003). "Burden of care in amyotrophic lateral sclerosis." Palliat Med 17(4) 327-333.

Houde, S C und V Mangolds (1999). "Amyotrophic lateral sclerosis: a team approach to primary care." Clin Excell Nurse Pract 3(6) 337-345.

Hübers, A., J. H. Weishaupt und A. C. Ludolph (2013). "Genetik der amyotrophen Lateralsklerose." Der Nervenarzt 84(10) 1213-1219.

Ittner, Lars M., Glenda M. Halliday, Jillian J. Kril, Jurgen Gotz, John R. Hodges und Matthew C. Kiernan (2015). "FTD and ALS[mdash]translating mouse studies into clinical trials." Nat Rev Neurol advance online publication.

Kaub-Wittemer, Dagmar, Nicole von Steinbüchel, Maria Wasner, Gerhard Laier-Groeneveld und Gian Domenico Borasio (2003). "Quality of life and



psychosocial issues in ventilated patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers." J Pain Symptom Manage 26(4) 890-896.

Kollewe, K., P. M. Andersen, G. D. Borasio, O. Hardiman, P. N. Leigh, P. F. Pradat, V. Silani, B. Tomik und R. Dengler (2008). "Klinische Leitlinien zur Behandlung der Amyotrophen Lateralsklerose - " Nervenheilkunde 27(4) 302-316.

Kollewe, K. und S. Petri (2009). "Amyotrophe Lateralsklerose." Klinische Neurophysiologie 40(1)3-16.

Kratz, Anna L, Angelle M Sander, Tracey A Brickell, Rael T Lange und Noelle E Carlozzi (2015). "Traumatic brain injury caregivers: A qualitative analysis of spouse and parent perspectives on quality of life." Neuropsychol Rehabil 1-22.

Ling, Jonathan P, Olga Pletnikova, Juan C Troncoso und Philip C Wong (2015). "NEURODEGENERATION. TDP-43 repression of nonconserved cryptic exons is compromised in ALS-FTD." Science 349(6248) 650-655.

Linke, P., C. Münch, N. Borisow, T. Holm, A. Maier, J. S. Dullinger und T. Meyer (2009). "Amyotrophe Lateralsklerose-Functional Rating Scale-online." Akt Neurol 36(S 02) P810.

Lo Coco, Gianluca, Daniele Lo Coco, Viviana Cicero, Antonino Oliveri, Girolamo Lo Verso, Federico Piccoli und Vincenzo La Bella (2005). "Individual and health-related quality of life assessment in amyotrophic lateral sclerosis patients and their caregivers." J Neurol Sci 238(1-2) 11-17.

Louwerse, E. S., C. E. Visser, P. M. M. Bossuyt und G. J. Weverling (1997). "Amyotrophic lateral sclerosis: mortality risk during the course of the disease and prognostic factors." Journal of the Neurological Sciences 152, Supplement 1(0) s10-s17.

Ludolph, AC (2014). "Neurologieprof. Ludolph über das tödliche Nervenleiden und ALS-Forschung in Ulm " von <http://www.uni-ulm.de/home/uni-aktuell/article/als-die-krankheit-hinter-dem->

eiskuebelbrneurologieprofessor-ludolph-ueber-das-toedliche-nerve.html  
am 10.02.2015

Ludolph, Albert C. (2012). Motoneuronenerkrankung. Klinische Neurologie. Peter Berlit. Berlin u.a., Springer 598-607.

Ludolph, Albert C. (2015). Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie Amyotrophe Lateralsklerose (Motoneuronenerkrankungen). www.dgn.org, Kommission Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Neurologie

Ludolph, Albert C. (2012). Amyotrophe Lateralsklerose. Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie. Hans-Christoph Diener und Deutsche Gesellschaft für Neurologie. Stuttgart u.a., Thieme: 254-263.

Mattle, Heinrich und Marco Mumenthaler (2013). Neurologie. Stuttgart u.a., Thieme. 329-332.

McCluskey, Leo, Shannon Vandriel, Lauren Elman, Vivianna M Van Deerlin, John Powers, Ashley Boller, Elisabeth McCarty Wood, John Woo, Corey T McMillan, Katya Rascovsky und Murray Grossman (2014). "ALS-Plus syndrome: non-pyramidal features in a large ALS cohort." J Neurol Sci 345(1-2) 118-124.

Miller, Robert G, J D Mitchell und Dan H Moore (2012). "Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND)." Cochrane Database Syst Rev 3CD001447.

Mülder, Benedict Maria (2014). "Ich habe ALS - und finde das Spektakel verlogen." von <http://www.tagesspiegel.de/themen/reportage/ice-bucket-challenge-ich-habe-als-und-finde-das-spektakel-verlogen/10697076.html>  
am 10.02.2015

Nass, R. D., I. G. Meister, W. F. Haupt und G. R. Fink (2012). "ALS und frontotemporale Demenz – Fallbericht und Literaturübersicht." Fortschr Neurol Psychiatr 80(12) 711-719.

Ng, Louisa, Fary Khan und Susan Mathers (2009). "Multidisciplinary care for adults with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease." Cochrane Database Syst Rev(4) CD007425.

Oh, Juyeon, Ji Won An, Ki-Wook Oh, Seong-II Oh, Jung A Kim, Seung Hyun Kim und Jeong Seop Lee (2015). "[Depression and caregiving burden in families of patients with amyotrophic lateral sclerosis]." J Korean Acad Nurs 45(2) 202-210.

Paez-Colasante, Ximena, Claudia Figueroa-Romero, Stacey A Sakowski, Stephen A Goutman und Eva L Feldman (2015). "Amyotrophic lateral sclerosis: mechanisms and therapeutics in the epigenomic era." Nat Rev Neurol 11(5) 266-279.

Pfeffer, Adrian (2006). "Assessment: ALS Functional Rating Scale - Test bei amyotropher Lateralsklerose." physiopraxis 4 32-33.

Prudlo, J. (2009). "TDP-43-Proteinopathien: ALS und Frontotemporale Demenzen." Fortschr Neurol Psychiatr 77(S 01) S25-S27.

Renneberg, Babette und Sonia Lippke (2006). Lebensqualität. Gesundheitspsychologie, Springer Berlin Heidelberg: 29-33.

Rosen, Daniel R., Teepu Siddique, David Patterson, Denise A. Figlewicz, Peter Sapp, Afif Hentati, Deirdre Donaldson, Jun Goto, Jeremiah P. O'Regan, Han-Xiang Deng, Zohra Rahmani, Aldis Krizus, Diane McKenna-Yasek, Annarueber Cayabyab, Sandra M. Gaston, Ralph Berger, Rudolph E. Tanzi, John J. Halperin, Brian Herzfeldt, Raymond Van den Bergh, Wu-Yen Hung, Thomas Bird, Gang Deng, Donald W. Mulder, Celestine Smyth, Nigel G. Laing, Edwin Soriano, Margaret A. Pericak-Vance, Jonathan Haines, Guy A. Rouleau, James S. Gusella, H. Robert Horvitz und Robert H. Brown (1993). "Mutations in Cu/Zn superoxide dismutase gene are associated with familial amyotrophic lateral sclerosis." Nature 362(6415) 59-62.

Scherf, Martina (2015) "„Zwischen München und Salzburg gibt es kein einziges Hospiz"". Süddeutsche Zeitung. 11.02.2015. S.43

Schucher, B. und H. Magnussen (2007). "Beatmung bei chronisch ventilatorischer Insuffizienz." *Pneumologie* 61(10) 644-652.

Siirala, Waltteri, Jaana Korpela, Arno Vuori, Tarja Saaresranta, Klaus T Olkkola und Riku Aantaa (2015). "[Amyotrophic lateral sclerosis and respiratory insufficiency]." *Duodecim* 131(2) 127-135.

Simmons, Z., B.A. Bremer, R.A. Robbins, S.M. Walsh und S. Fischer (2000). "Quality of life in ALS depends on factors other than strength and physical function." *Neurology* 55(3) 388-392.

Steffen-Bürigi, Barbara (2007). Reflexionen zu ausgewählten Definitionen der Palliative Care. *Lehrbuch Palliative Care*. Cornelia Knipping. Bern, Huber: 30-38.

Stolberg, Michael (2011). Die Geschichte der Palliativmedizin medizinische Sterbebegleitung von 1500 bis heute. Frankfurt am Main, Mabuse-Verl.

The ALS CNTF treatment study (ACTS) phase I-II Study Group (1996). "The amyotrophic lateral sclerosis functional rating scale: Assessment of activities of daily living in patients with amyotrophic lateral sclerosis." *Archives of Neurology* 53(2) 141-147.

Thöns, Matthias und Thomas Sitte (2013). *Repetitorium Palliativmedizin*. Berlin u.a, Springer: 1-11.

Trail, Marilyn, Naomi Nelson, John N Van, Stanley H Appel und Eugene C Lai (2004). "Major stressors facing patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS): a survey to identify their concerns and to compare with those of their caregivers." *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 5(1) 40-45.

Tramonti, Francesco, Ilaria Barsanti, Paolo Bongioanni, Corrado Bogliolo und Bruno Rossi (2014). "A permanent emergency: a longitudinal study on families coping with amyotrophic lateral sclerosis." *Fam Syst Health* 32(3) 271-279.

Uniklinikum Köln (2015). "Unser Palliativzentrum " von  
<http://palliativzentrum.uk-koeln.de/zentrum-palliativmedizin> am  
16.02.2015

WHO (2002). "Definition von Palliative Care." übersetzt von Deutsche  
Gesellschaft für Palliativmedizin von  
[http://www.dgpalliativmedizin.de/allgemein/allgemeine-informationen-  
hintergruende.html](http://www.dgpalliativmedizin.de/allgemein/allgemeine-informationen-hintergruende.html) am 05.02.2015

Wicks, Paul (2014). "The ALS ice bucket challenge - can a splash of water  
reinvigorate a field?" Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener  
15(7-8) 479-480.

## 12. Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1: Geplanter Ablauf des Projektes.....	5
Abbildung 2: Häufigkeit der wichtigsten ALS (amyotrophe Lateralsklerose)- Genmutationen in der Ulmer Kohorte familiärer ALS-Patienten.....	9
Abbildung 3: ALS (Amyotrophe Lateralsklerose)-assoziierte Gene.....	9
Abbildung 4: Phänotypische Formen der ALS.....	10
Abbildung 5: Stationäre Palliativversorgung.....	23
Abbildung 6: Entwicklung der stationären Hospize und Palliativstationen.....	24
Abbildung 7: Palliativversorgung in Bayern.....	25
Abbildung 8: Geschlechterverteilung der Patienten.....	32
Abbildung 9: Geschlechterverteilung der Angehörigen.....	32
Abbildung 10: Altersverteilung der Patienten nach Geschlecht.....	33
Abbildung 11: Altersverteilung der Angehörigen nach Geschlecht.....	33
Abbildung 12: Erkrankungsalter nach Geschlecht.....	33
Abbildung 13: Erkrankungsdauer nach Geschlecht.....	33
Abbildung 14: Korrelation der Patientenaussagen ‚Seit der Diagnose fällt es mir schwer [...] und ‚Seit der Diagnose sind die Kontakte [...].....	36
Abbildung 15: Korrelation der Patientenaussagen ‚Auf meine Wünsche [...] und ‚Meine Angehörigen sind [...]‘	37
Abbildung 16: Korrelation der Patientenaussagen ‚Meine Angehörigen sind [...]‘ und ‚Ich fühle mich gut betreut‘ .....	37
Abbildung 17: Korrelation der Patientenaussagen ‚Auf meine Wünsche [...] und ‚Ich fühle mich gut betreut‘ ....	38
Abbildung 18: Korrelation der Patientenaussagen ‚Manchmal habe ich Schuldgefühle [...]‘ und ‚Ich habe die Befürchtung [...]‘ .....	38
Abbildung 19: Korrelation der Angehörigenaussagen ‚Ich schätze die Belastung für mich durch [...]‘ und ‚Manchmal habe ich das Gefühl zu wenig Zeit [...]‘ .....	42
Abbildung 20: Median und Mittelwert der Lebensqualität von Patienten und Angehörigen .....	43
Abbildung 21: Korrelation aktuelle Lebensqualität von Patienten und Angehörigen .....	44
Abbildung 22: Zusammenhang zwischen ALS-FRS und aktueller Lebensqualität der Patienten .....	45
Abbildung 23: Zusammenhang zwischen ALS-FRS und aktueller Lebensqualität der Angehörigen .....	45
Abbildung 24: Zusammenhang zwischen aktueller Lebensqualität der Patienten und Verschleimung .....	47
Abbildung 25: Zusammenhang zwischen aktueller Lebensqualität der Patienten und Sprechstörungen.....	48
Abbildung 26: Zusammenhang zwischen aktueller Lebensqualität der Patienten und Schmerzen .....	48
Abbildung 27: Zusammenhang zwischen aktueller Lebensqualität der Angehörigen und Muskelsteifheit des Patienten.....	50
Abbildung 28: Wissen der Patienten bzgl. Palliativmedizin .....	52

<i>Abbildung 29: Wissen der Angehörigen bzgl. Palliativmedizin .....</i>	<i>52</i>
<i>Abbildung 30: Wissen der Patienten bzgl. SAPV .....</i>	<i>52</i>
<i>Abbildung 31: Wissen der Angehörigen bzgl. SAPV .....</i>	<i>52</i>
<i>Abbildung 32: Informationsquellen bzgl. Palliativmedizin .....</i>	<i>53</i>
<i>Abbildung 33: Inanspruchnahme stationärer Palliativversorgung.....</i>	<i>53</i>
<i>Abbildung 34: Inanspruchnahme ambulanter Palliativversorgung.....</i>	<i>53</i>
<i>Abbildung 35: Interesse der Patienten an SAPV.....</i>	<i>54</i>
<i>Abbildung 36: Interesse der Angehörigen an SAPV.....</i>	<i>54</i>
<i>Abbildung 37: Interesse der Patienten an weiteren Informationen zur Palliativversorgung .....</i>	<i>54</i>
<i>Abbildung 38: Mögliche Quelle für weitere Informationen bzgl. Palliativversorgung .....</i>	<i>55</i>

## 13. Tabellenverzeichnis

<i>Tabelle 1: Differentialdiagnosen der ALS .....</i>	<i>12</i>
<i>Tabelle 2: Diagnostik der ALS .....</i>	<i>13</i>
<i>Tabelle 3: Themenbereiche der Fragebögen .....</i>	<i>29</i>
<i>Tabelle 4: Einteilung des Korrelationskoeffizienten Rho .....</i>	<i>31</i>
<i>Tabelle 5: Bewertung der Aussagen durch die Patienten.....</i>	<i>34</i>
<i>Tabelle 6: Bewertung der Aussagen durch die Angehörigen.....</i>	<i>35</i>
<i>Tabelle 7: Korrelation der Aussagen von Patienten und Angehörigen.....</i>	<i>35</i>
<i>Tabelle 8: Korrelation nach Spearman innerhalb der Aussagen der Patienten – Teil 1 .....</i>	<i>39</i>
<i>Tabelle 9: Korrelation nach Spearman innerhalb der Aussagen der Patienten – Teil 2 .....</i>	<i>40</i>
<i>Tabelle 10: Korrelation nach Spearman innerhalb der Aussagen der Angehörigen.....</i>	<i>41</i>
<i>Tabelle 11: Mittelwerte der Lebensqualität von Patienten und Angehörigen .....</i>	<i>43</i>
<i>Tabelle 12: Korrelation von ALS-FRS und aktueller Lebensqualität von Patienten und Angehörigen .....</i>	<i>44</i>
<i>Tabelle 13: Gruppenvergleich der Symptome mit aktueller Lebensqualität der Patienten.....</i>	<i>46</i>
<i>Tabelle 14: Signifikanz des Gruppenvergleichs der Symptome mit aktueller Lebensqualität der Patienten.....</i>	<i>47</i>
<i>Tabelle 15: Gruppenvergleich der Symptome der Patienten mit aktueller Lebensqualität der Angehörigen .....</i>	<i>49</i>
<i>Tabelle 16: Signifikanz des Gruppenvergleichs der Symptome der Patienten mit aktueller Lebensqualität der Angehörigen.....</i>	<i>49</i>
<i>Tabelle 17: Zusammenhang zwischen Belastung durch die Symptome und aktueller Lebensqualität der Patienten und Angehörigen – Teil 1 .....</i>	<i>50</i>
<i>Tabelle 18: Zusammenhang zwischen Belastung durch die Symptome und aktueller Lebensqualität der Patienten und Angehörigen – Teil 2 .....</i>	<i>51</i>
<i>Tabelle 19: Interesse der Patienten an Angeboten der SAPV.....</i>	<i>56</i>



## 14. Anhang

### 14.1. Informationsschreiben

**Befragung von Patienten und mit neuromuskulären Erkrankungen und deren Angehörigen zur detaillierten Erfassung und Analyse von Problemen, Wünschen und Bedürfnissen im Zusammenhang mit der Erkrankung, unter besonderer Berücksichtigung des palliativmedizinischen Aspekts**

---

#### Informationsblatt

---

**Philipp Keidel**

Doktorand an der TU München  
Palliativmedizinischer Dienst  
Klinik für Psychosomatische Medizin und Psychotherapie  
Ismaninger Str. 22  
81675 München

Tel.: **089/12013139**

Email: **TU.Studie@gmail.com**

**PD Dr. Johanna Anneser**

Fachärztin für Neurologie  
Palliativmedizinischer Dienst  
Klinik für Psychosomatische Medizin und Psychotherapie  
Ismaninger Str. 22  
81675 München

Tel.: 089/4140-6424

---

Sehr geehrte Patientin, sehr geehrter Patient, sehr geehrte Angehörige,

**hiermit möchten wir Sie bitten, an der im Folgenden vorgestellten Befragung teilzunehmen.**

Sie sind derzeit Patient/-in mit einer neuromuskulären Erkrankung oder Angehörige/-r dieses Patienten.

Um herauszufinden, welche **Probleme, Wünsche und Bedürfnisse Sie hinsichtlich der Erkrankung und deren Behandlung haben**, möchten wir Sie gerne zu diesen Themen befragen. Besondere Aufmerksamkeit legen wir hierbei auf die **palliativmedizinische Betreuung zuhause bzw. in der Klinik**.

**Unsere Fragen basieren auf zahlreichen Interviews, die wir im Vorfeld mit Patienten und deren Angehörigen geführt haben.**

Ihre Teilnahme an dieser Befragung ist **freiwillig**.

Der nachfolgende Text gibt Ihnen Antworten auf einige Fragen, die Sie sich wahrscheinlich zu unserer Studie stellen. Falls Sie noch weitere Fragen dazu haben, werden wir Ihnen diese gerne persönlich beantworten.

Bitte zögern Sie nicht, uns zu kontaktieren und alle Punkte anzusprechen, die Ihnen unklar sind.

## **1. Warum wird diese Studie durchgeführt?**

Das Projekt hat zum Ziel, bei Patienten und deren Angehörigen **die Zufriedenheit mit der bisher bestehenden Betreuung zu erfassen**. Gleichzeitig soll ein möglicher Bedarf an **zusätzlicher palliativmedizinischer Behandlung erfragt und Maßnahmen ausgearbeitet werden, die eine rasche Umsetzung der dabei erworbenen Erkenntnisse zugunsten aller Betroffenen ermöglichen**.

Insbesondere soll auch untersucht werden, welche Rolle hierbei die **stationäre palliativmedizinische Versorgung** sowie die Unterstützung durch die neu gegründeten **Teams der spezialisierten ambulanten Palliativversorgung (SAPV)** spielen könnten.

## **2. Was ist Palliativmedizin?**

Palliativmedizin ist nach der Definition der Weltgesundheitsorganisation und der Deutschen Gesellschaft für Palliativmedizin **„die aktive, ganzheitliche Behandlung von Patienten mit einer progredienten, weit fortgeschrittenen Erkrankung und einer begrenzten Lebenserwartung zu der Zeit, in der die Erkrankung nicht mehr auf eine kurative Behandlung anspricht und die Beherrschung von Schmerzen, anderen Krankheitsbeschwerden, psychologischen, sozialen und spirituellen Problemen höchste Priorität besitzt“**. Aus dieser Definition wird klar, dass das Aufgabenfeld der Palliativmedizin über Symptomkontrolle und Schmerztherapie weit hinausreicht. Vielmehr geht es um eine umfassende Betreuung des Patienten und der Angehörigen durch ein multidisziplinäres Team, zu dem neben Pflegepersonal und Ärzten auch Sozialarbeiter und Seelsorger sowie fallweise Psychologen, Atem- und Physiotherapeuten gehören.

### 3. Wie ist der Ablauf der Studie und was muss ich bei Teilnahme beachten?

Im Rahmen dieser Studie werden Sie anhand eines Fragebogens **zu Ihrem aktuellen Befinden und Ihren Beschwerden** befragt, um herauszuarbeiten, **welche Probleme, Wünsche und Bedürfnisse bei Ihnen und Ihren Angehörigen bestehen**. Einen wichtigen Bestandteil sollen - entsprechend dem Aufgabenbereich der Palliativmedizin - hierbei auch psychosoziale und spirituelle Bedürfnisse bilden.

Um einen genaueren Überblick über Ihre häusliche Versorgungsstruktur zu erhalten, möchten wir zusätzlich zu Ihrer Befragung **auch eine Befragung eines Ihrer Angehörigen durchführen**.

### 4. Was bedeutet die Teilnahme an der Studie für meine Behandlung?

Die Befragung findet **begleitend** zu Ihrer Behandlung und **unabhängig** von dieser statt. Die Ergebnisse der Studie können dazu beitragen, **in Zukunft die Qualität der Versorgung von Patienten mit ähnlichen Erkrankungen zu verbessern**.

### 5. Welche Risiken sind mit der Teilnahme an der Studie verbunden?

Mit der Teilnahme an der Studie sind **keine Risiken** verbunden.

### 6. Entstehen für mich Kosten durch die Teilnahme an der Befragung? Erhalte ich eine Aufwandsentschädigung?

Durch Ihre Teilnahme an dieser Studie entstehen für Sie **keine Kosten**. Leider können wir Ihnen **keine Aufwandsentschädigung** zukommen lassen.

### 7. Kann ich selbst meine Teilnahme an der Studie beenden?

Sie können **jederzeit**, auch ohne Angabe von Gründen, **Ihre Teilnahme beenden**, ohne dass Ihnen dadurch irgendwelche Nachteile entstehen.

## **8. Was geschieht mit meinen Daten?**

Mit der **Rückgabe des Fragebogens erklären Sie sich einverstanden**, dass Ihre Antworten elektronisch gespeichert und wissenschaftlich ausgewertet werden.

Der Fragebogen enthält Fragen zu medizinischen Befunden und persönlichen Daten. Ihre Antworten werden in **anonymisierter Form gespeichert** und **ausschließlich zu wissenschaftlichen Zwecken** genutzt. Anonymisiert bedeutet, dass **weder Ihr Name, noch Ihre Initialen** verwendet werden. Stattdessen verwenden wir einen zufällig zugewiesenen **Nummerncode**.

Außerdem sind Ihre Daten gegen unbefugten Zugriff gesichert und **werden nicht an Dritte weitergegeben**.

## **9. Was mache ich mit den ausgefüllten Fragebögen?**

Zusammen mit den Fragebögen wurde Ihnen ein bereits frankierter Umschlag mit Sichtfenster übergeben. Sie brauchen nach Ihrer Schreibe nur noch die ausgefüllten Fragebögen in diesen Umschlag stecken.

Dieses Anschreiben ist zum Verbleib bei Ihren Unterlagen gedacht.

## **10. An wen wende ich mich bei weiteren Fragen?**

Sie haben stets die Gelegenheit zum Gespräch mit denen auf Seite 1 genannten Ansprechpartnern, um weitere Fragen im Zusammenhang mit der Studie zu klären.

***Sehr geehrte Patientin, sehr geehrter Patient, sehr geehrte Angehörige,***

***unser Fragebogen wird 15 Seiten umfassen. Bitte lassen Sie sich nicht von vorherein davon abschrecken!***

***Sie werden sehen, dass Sie die Fragen in ca. 25-30 Minuten beantworten können.***

***Bitte denken Sie auch daran, dass Ihre Arbeit wesentlich dazu beiträgt, in Zukunft die Qualität der Versorgung von Patienten mit ähnlichen Erkrankungen zu verbessern.***

***Wir danken Ihnen im Voraus für Ihr Mitwirken bei diesem wichtigen Forschungsprojekt.***

*Ihr Studienteam*

## 14.2. Patientenfragebogen

**Befragung von Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen und deren Angehörigen zur  
detaillierten Erfassung und Analyse von Problemen, Wünschen und Bedürfnissen im  
Zusammenhang mit der Erkrankung, unter besonderer Berücksichtigung des palliativmedizinischen  
Aspekts**

---

Fragebogen: **Patient**

---

**Philipp Keidel**

Doktorand an der TU München

**Palliativmedizinischer Dienst**

Klinik für Psychosomatische Medizin und Psychotherapie

Ismaninger Str. 22

81675 München

Tel.: **089/12013139**

Email: **TU.Studie@gmail.com**

**PD Dr. Johanna Anneser**

Fachärztin für Neurologie

**Palliativmedizinischer Dienst**

Klinik für Psychosomatische Medizin und Psychotherapie

Ismaninger Str. 22

81675 München

Tel.: 089/4140-6424

---

**Sehr geehrte Patientin, sehr geehrter Patient,**

**zur Sicherheit Ihrer Daten werden alle Fragebögen dieser Erhebung absolut anonym ausgewertet.**

**Für den Fall, dass Sie mehrere Fragebogen-Sätze erhalten oder bereits erhalten haben, senden Sie**

**uns bitte nur **einen** ausgefüllt zurück.**

---

## Allgemeine Angaben

### Patient:

❖ **Welches Geschlecht haben Sie?**

weiblich       männlich

❖ **Wie alt sind Sie?**

\_\_\_\_\_Jahre

❖ **In welchem Bundesland leben Sie?**

\_\_\_\_\_

❖ **Welchen Familienstand haben Sie?**

ledig    verheiratet    mit Partner lebend    geschieden    verwitwet

sonstiges: \_\_\_\_\_

❖ **Welchen Beruf üben bzw. übten Sie aus?**

\_\_\_\_\_

❖ **Wie ist der Status Ihrer Beschäftigung?**

Vollzeit       Teilzeit       Hausfrau/-mann       arbeitslos

beurlaubt       berentet       berentet wegen ALS

❖ **Welchen Versicherungsstatus haben Sie?**

Privat       Allgemein       Selbstzahler

❖ **Sind Sie Mitglied einer Patienten-Selbsthilfeorganisation (z.B. Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke)?**

ja       nein

➤ Wenn ja, welcher?

\_\_\_\_\_

### Betreuender Angehöriger (falls vorhanden):

❖ **Welches Geschlecht hat der Ihnen am nächsten stehende Angehörige?**

weiblich       männlich

❖ **Welches Alter hat dieser Angehörige?**

\_\_\_\_\_Jahre

❖ **In welcher Beziehung steht er oder sie zu Ihnen?**

Ehepartner       Lebenspartner       Elternteil       Tochter

Sohn       Geschwister       Sonstige: \_\_\_\_\_

❖ **Welchen Beruf übt bzw. übte dieser Angehörige aus?**

\_\_\_\_\_

❖ **Wie ist der Status seiner Beschäftigung?**

Vollzeit       Hausfrau/-mann       arbeitslos       berentet

Teilzeit → zur Pflege

Beurlaubung → zur Pflege

## Erkrankung

❖ An welcher Erkrankung leiden Sie?

---

❖ Was waren die ersten Symptome der Erkrankung?

---

❖ Wann sind diese ersten Symptome aufgetreten?

Monat \_\_\_\_\_ Jahr \_\_\_\_\_

❖ In welchem Jahr wurde die Erkrankung das erste Mal diagnostiziert?

Monat \_\_\_\_\_ Jahr \_\_\_\_\_

❖ Wer erstellte diese erste Diagnose?

niedergelassener Neurologe

Neurologe in einer Klinik

Allgemeinarzt / Hausarzt

anderer Arzt: \_\_\_\_\_

❖ Welche anderen Erkrankungen haben Sie?

---

---

❖ Welche Medikamente nehmen Sie ein? Und wie oft? (Bitte alle Medikamente angeben!)

---

---

---

---

## Symptome und deren Behandlung

### ❖ An welchen der folgenden Symptome leiden Sie zur Zeit?

- Muskelkrämpfe
- Muskelsteifheit
- Schwäche in Armen und Beinen
- Probleme beim Schlucken
- Übermäßiger Speichelfluss
- Verschleimung
- Sprechstörungen
- Unkontrollierbares Lachen
- Unkontrollierbares Weinen
- Atemnot
- Schmerzen

Sonstige (bitte angeben):

- \_\_\_\_\_
- \_\_\_\_\_
- \_\_\_\_\_

### ❖ Inwieweit fühlen Sie sich durch folgende Symptome belastet/beeinträchtigt?

Bitte bewerten Sie mit Punkten von **0** bis **10**. So bedeutet z.B. **[0]** belastet/beeinträchtigt mich gar nicht und **[10]** belastet/beeinträchtigt mich sehr.

#### Muskelkrämpfe

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Überhaupt nicht belastend

extrem belastend

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Überhaupt nicht belastend

extrem belastend

#### Schwäche in Armen und Beinen

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Überhaupt nicht belastend

extrem belastend

#### Probleme beim Schlucken

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Überhaupt nicht belastend

extrem belastend

#### Übermäßiger Speichelfluss

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Überhaupt nicht belastend

extrem belastend

#### Verschleimung

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Überhaupt nicht belastend

extrem belastend



### Sprechstörungen

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Überhaupt nicht belastend

extrem belastend

### Unkontrollierbares Lachen

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Überhaupt nicht belastend

extrem belastend

### Unkontrollierbares Weinen

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Überhaupt nicht belastend

extrem belastend

### Atemnot

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Überhaupt nicht belastend

extrem belastend

### Schmerzen

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Überhaupt nicht belastend

extrem belastend

- ❖ **Fühlen Sie sich genügend über die Erkrankung und deren Behandlungsmöglichkeiten informiert?**

ja

nein

- ❖ **Wie zufrieden sind Sie mit der bisherigen Behandlung Ihrer Symptome?**

Bitte bewerten Sie mit Punkten von **0** bis **10**. So bedeutet z.B. **[0]** sehr unzufrieden und **[10]** sehr zufrieden.

### Muskelkrämpfe

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Sehr unzufrieden

sehr zufrieden

### Muskelsteifheit

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Sehr unzufrieden

sehr zufrieden

### Schwäche in Armen und Beinen

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Sehr unzufrieden

sehr zufrieden

### Probleme beim Schlucken

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Sehr unzufrieden

sehr zufrieden

### Übermäßiger Speichelfluss

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Sehr unzufrieden

sehr zufrieden

**Verschleimung**

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Sehr unzufrieden

sehr zufrieden

**Sprechstörungen**

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Sehr unzufrieden

sehr zufrieden

**Unkontrollierbares Lachen**

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Sehr unzufrieden

sehr zufrieden

**Unkontrollierbares Weinen**

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Sehr unzufrieden

sehr zufrieden

**Atemnot**

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Sehr unzufrieden

sehr zufrieden

**Schmerzen**

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Sehr unzufrieden

sehr zufrieden

❖ **Welche Symptome Ihrer Erkrankung werden Ihrer Meinung nach zur Zeit nicht ausreichend behandelt?**

---

---

❖ **Zu welchem Bereich würden Sie sich mehr Informationen wünschen?**

---

---

## Medizinische Betreuung

❖ **Welche verschiedenen medizinischen Fachrichtungen sind an Ihrer Behandlung beteiligt?**

- Allgemeinarzt / Hausarzt       Neurologe       Internist  
 Physiotherapeut       Atemtherapeut       Ergotherapeut  
 Sonstige: \_\_\_\_\_

❖ **Wie weit ist die kürzeste Entfernung zum nächsten Facharzt oder zur Klinik?**

ca. \_\_\_\_\_ km

❖ **Durch welchen Facharzt werden Sie zur Zeit hauptsächlich betreut?**

- niedergelassener Neurologe       Neurologe in einer Klinik  
 Allgemeinarzt / Hausarzt       anderer Arzt: \_\_\_\_\_

❖ **Wie oft suchen Sie Ihren Arzt in seiner Praxis auf?**

ca. \_\_\_\_\_ pro Woche      oder      ca. \_\_\_\_\_ pro Monat       gar nicht

❖ **Welches Verkehrsmittel benutzen Sie dann?**

- Privatauto als Fahrer       Privatauto als Beifahrer       Taxi  
 öffentliches Verkehrsmittel       Krankentransport  
 Sonstige: \_\_\_\_\_

❖ **Kommt dieser Arzt auch zu Ihnen nach Hause?**

ja       nein

❖ **Wie oft kommt der Arzt zu Ihnen nach Hause?**

ca. \_\_\_\_\_ pro Woche      oder      ca. \_\_\_\_\_ pro Monat

❖ **Wie schnell kann dieser Arzt bei Ihnen sein?**

in ca. \_\_\_\_\_ Minuten

❖ **Wer verschreibt Ihnen die täglichen Medikamente / Therapie (z.B. Physiotherapie)?**

- niedergelassener Neurologe       Neurologe in einer Klinik  
 Allgemeinarzt / Hausarzt       anderer Arzt: \_\_\_\_\_

❖ **Sind die betreuenden Ärzte für Sie ausreichend erreichbar?**

ja       nein

➤ Wenn **nein**, was sollte sich ändern?

\_\_\_\_\_

❖ **Haben Sie das Gefühl, dass Ihre Ärzte sich genügend Zeit für Sie und Ihre Anliegen nehmen?**

ja       nein

❖ **Haben Sie im Laufe Ihrer Erkrankung die behandelnden Ärzte ein- oder mehrmals gewechselt?**

ja       nein

➤ Wenn **ja**, welche Gründe gab es dafür?

\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

## Palliativmedizin

Palliativmedizin ist nach der Definition der Weltgesundheitsorganisation und der Deutschen Gesellschaft für Palliativmedizin „**die aktive, ganzheitliche Behandlung von Patienten mit einer progredienten, weit fortgeschrittenen Erkrankung und einer begrenzten Lebenserwartung zu der Zeit, in der die Erkrankung nicht mehr auf eine kurative Behandlung anspricht und die Beherrschung von Schmerzen, anderen Krankheitsbeschwerden, psychologischen, sozialen und spirituellen Problemen höchste Priorität besitzt**“. Diese Definition macht deutlich, dass das Aufgabenfeld der Palliativmedizin über Symptomkontrolle und Schmerztherapie weit hinausreicht. Vielmehr geht es um eine umfassende Betreuung des Patienten und der Angehörigen durch ein Team, zu dem neben Pflegepersonal und Ärzten auch Sozialarbeiter und Seelsorger sowie fallweise Psychologen, Atem- und Physiotherapeuten gehören.

- ❖ **Hat Ihnen früher schon einmal jemand erklärt, was man unter Palliativmedizin versteht?**
  - ja  nein
- **Wenn ja, wer?**
  - niedergelassener Neurologe  Neurologe in einer Klinik
  - Hausarzt  anderer Arzt: \_\_\_\_\_
  - Sozialarbeiter  Mitarbeiter Ihrer Krankenkasse
  - Verwandte/Bekannte  Sonstige: \_\_\_\_\_
- ❖ **Waren Sie schon einmal ambulant oder stationär in palliativmedizinischer Behandlung?**
  - ambulant und/oder  stationär
- ❖ **Welche der folgenden Therapieformen und Betreuungsangebote haben Sie aus dem großen Bereich der Palliativmedizin schon in Anspruch genommen?**
  - Keine
  - Schmerztherapie  psychologische Betreuung  Atemtherapie
  - Physiotherapie  Hilfestellung im sozialen Bereich  seelsorgerische Betreuung
  - Sonstige: \_\_\_\_\_
- ❖ **Wissen Sie, dass es ein Team für spezialisierte ambulante Palliativversorgung (ein sog. SAPV-Team) gibt, das Sie in bestimmten Krankheitsphasen zu Hause palliativmedizinisch betreuen und die Koordination der Helfer übernehmen kann?**
  - ja  nein
  - **Wenn ja, haben Sie diese häusliche Betreuung schon in Anspruch genommen?**
    - ja  nein
  - **Wenn nein, würde Sie diese häusliche Betreuung interessieren?**
    - ja  nein
- ❖ **Wären Sie grundsätzlich daran interessiert, Informationen über alle palliativmedizinischen Betreuungsmöglichkeiten zu erhalten?**
  - ja  nein
  - **An wen würden Sie sich wenden, um diese detaillierten Informationen zu erhalten?**
    - niedergelassener Neurologe  Neurologe in einer Klinik
    - Hausarzt  anderer Arzt: \_\_\_\_\_
    - Sozialarbeiter  Mitarbeiter Ihrer Krankenkasse
    - Mitarbeiter der Pflegeversicherung/ des Medizinischen Dienstes
    - Selbsthilfeorganisation z.B. VDK oder DGM
    - Sonstige: \_\_\_\_\_

- ❖ **Wie wichtig wären folgenden Angebote für Sie?**  
Bitte bewerten Sie mit Punkten von 0 bis 10. So bedeutet z.B. [0] interessiert mich gar nicht und [10] interessiert mich sehr.

**Regelmäßige Hausbesuche nach Absprache**

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Interessiert mich gar nicht interessiert mich sehr

**24-stündige Verfügbarkeit eines Arztes  
oder einer Pflegefachkraft in Rufbereitschaft**

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Interessiert mich gar nicht interessiert mich sehr

**Beratung, besonders bei schwierigen Fragen zur Pflege**

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Interessiert mich gar nicht interessiert mich sehr

**Begleitung für Sie und Ihre Angehörigen bei der  
Auseinandersetzung mit der schweren Erkrankung,  
mit Sterben und Tod**

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Interessiert mich gar nicht interessiert mich sehr

**Koordination der medizinischen,  
krankengymnastischen und anderer spezieller  
Behandlungen, z. B. Schmerzpumpentherapie,  
Heimbeatmung**

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Interessiert mich gar nicht interessiert mich sehr

**mit ständiger Anpassung an Ihre Beschwerden,  
inklusive eines Notfallplans für Krisensituationen**

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Interessiert mich gar nicht interessiert mich sehr

**Helfern, z. B. mit Seelsorgern und ambulanten  
Hospizdiensten**

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Interessiert mich gar nicht interessiert mich sehr

- ❖ **Besitzen Sie eine Patientenverfügung, Vorsorgevollmacht und/oder Betreuungsverfügung?**

Patientenverfügung  Vorsorgevollmacht  Betreuungsverfügung

- ❖ **Haben Sie das Gefühl bisher ausreichend über Patientenverfügung, Vorsorgevollmacht und/oder Betreuungsverfügung informiert worden zu sein?**

ja  nein

## Alltag und häusliche Situation

- ❖ **Wie viele Personen (außer Ihnen) leben in Ihrem Haushalt?**  
\_\_\_\_\_ Personen
- ❖ **Sind Sie an der Betreuung eines minderjährigen Kindes beteiligt?**  
 ja  nein
- ❖ **Wer macht bei Ihnen den Einkauf und andere Besorgungen, z.B. (Apotheke, Bank, etc.)?**  
\_\_\_\_\_
- ❖ **Wer bereitet Ihr Essen zu?**  
\_\_\_\_\_
- ❖ **Wer verrichtet die übrigen häuslichen Aufgaben, z.B. Waschen, Spülen, Putzen?**  
\_\_\_\_\_
- ❖ **Werden Sie in Ihren organisatorischen Anliegen, z.B. im Umgang mit Kranken- oder Pflegeversicherung oder der Organisation von Transporten von jemandem unterstützt?**  
 ja  nein  
➤ Wenn ja, von wem?  
\_\_\_\_\_
- Wenn nein, würden Sie sich zusätzliche Unterstützung wünschen?  
 ja  nein
- ❖ **Benötigen Sie Pflege?**  
 ja  nein
- ❖ **Wer leistet diese Pflege? [Es können mehrere Antworten angekreuzt werden]**  
 professioneller Pflegedienst  Angehörige(r) → wie viele? \_\_\_\_\_  
 Freunde / Bekannte  andere Personen: \_\_\_\_\_
- ❖ **In welche Pflegestufe sind Sie eingestuft?**  
 keine Pflegestufe  Stufe I  Stufe II  Stufe III
- ❖ **Finden Sie, dass der Medizinische Dienst der Krankenversicherung Sie korrekt eingestuft hat und die Leistungen für Sie ausreichend sind?**  
 ja  nein  
➤ Wenn nein, warum nicht?  
\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_
- ❖ **Sind Sie zufrieden mit den Leistungen Ihrer Krankenkasse?**  
 ja  nein  
➤ Wenn nein, was kritisieren Sie besonders bzw. was sollte dringend verbessert werden?  
\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_
- ❖ **Haben Sie Zusatzkosten für privat organisierte Krankenpflege, für welche weder die Krankenkasse noch die Pflegeversicherung aufkommen?**  
 ja, ca. \_\_\_\_\_ € pro Monat  nein

❖ **Sind Ihnen durch die Erkrankung andere finanzielle Belastungen entstanden, z.B. durch Umbauten oder Arbeitsausfall?**

ja                       nein

➤ Wenn **ja**, wodurch?

---

❖ **Welche Hilfsmittel/Geräte benutzen Sie? [Es können mehrere Antworten angekreuzt werden]**

Keine

Gehwagen

Rollstuhl

Pflegebett

Badewannenlift

Kommunikator

Heimbeatmungsgerät

Sonstige: \_\_\_\_\_

---

❖ **Wurden Sie ausreichend bei der Hilfsmittelwahl beraten?**

ja                       nein

➤ Wenn **ja**, von wem?

---

➤ Wenn **nein**, würden Sie sich hierbei mehr Unterstützung wünschen?

ja                       nein

❖ **Wurden Sie grundsätzlich über die diversen finanziellen Möglichkeiten informiert, die Ihnen und Ihrer Familie zustehen?**

ja                       nein

❖ **Wer, glauben Sie, kann Sie am besten dabei beraten?**

---

❖ **Wie beurteilen Sie Ihre alltäglichen Fähigkeiten?**

Verglichen mit der Zeit vor der Erkrankung, sind Ihnen Veränderungen aufgefallen ...

- 1. beim Sprechen**
- Keine Veränderung bzw. normaler Sprachfluss
  - Wahrnehmbare Sprachstörung
  - Oft nur verständlich bei Wiederholungen
  - Sprachen kombiniert mit Mimik und Gestik
  - Verlust der verständlichen Sprache
- 2. beim Speichelfluss**
- Keine Veränderung bzw. normaler Speichelfluss
  - Gering, aber eindeutig übermäßig; eventuell nächtlicher unkontrollierbarer Speichelfluss
  - Mäßig vermehrt; eventuell gering unkontrollierbarer Speichelfluss
  - Deutlich erhöht; etwas unkontrollierbarer Speichelfluss
  - Deutlich unkontrollierbarer Speichelfluss; Taschentuch ständig erforderlich
- 3. beim Schlucken von Nahrung**
- Normale Essgewohnheiten
  - Beginnende Essprobleme, gelegentliches Verschlucken
  - Änderung der Nahrungskonsistenz notwendig
  - Ergänzende Sondenernährung erforderlich
  - Keine Nahrungsaufnahme auf normalem Weg; ausschließlich Sondenernährung
- 4. bei der Handschrift**
- Normal, keine Veränderung
  - Langsam oder ungenau, alle Wörter sind lesbar
  - Nicht alle Wörter sind lesbar
  - Kann Stift halten, aber nicht schreiben
  - Kann Stift nicht halten
- 5. beim Schneiden von Essen und beim Gebrauch des Bestecks**
- a) Patienten ohne PEG**
- Normal
  - Etwas langsam und unbeholfen, aber keine Hilfe erforderlich
  - Kann das Essen meistens schneiden, aber langsam und unbeholfen; brauche teilweise Hilfe
  - Essen muss geschnitten werden; kann langsam alleine essen
  - Muss gefüttert werden
- b) Patienten mit PEG (Benützung der PEG)**
- Normal
  - Mit Schwierigkeiten, kann aber alle Handgriffe selbstständig ausführen
  - Teilweise Hilfe erforderlich beim An- und Abstöpseln
  - Kann den Pflegenden minimal unterstützen
  - Unfähig PEG selbst zu benutzen



- 6. beim Ankleiden und der Körperpflege**
- Normale Funktion
  - Mühsam, aber unabhängig und vollständig möglich
  - Zeitweise Hilfe oder Hilfsverfahren notwendig
  - Hilfspersonal erforderlich
  - Völlige Abhängigkeit von Hilfe
- 7. beim Umdrehen im Bett und Bettzeug richten**
- Normal
  - Etwas langsam und unbeholfen, aber ohne Hilfe möglich
  - Alleine möglich, aber mit großer Mühe
  - Kann die Aktivität beginnen, aber nicht alleine ausführen
  - Nicht möglich
- 8. beim Gehen**
- Normal
  - Beginnende Schwierigkeiten beim Gehen
  - Kann mit Unterstützung/Hilfsmittel gehen
  - Nicht gehfähig, aber anderweitiges Fortbewegen möglich (Rollstuhl)
  - Keine zielgerichtete Beinbewegung möglich
- 9. beim Treppensteigen**
- Normal
  - Langsam
  - Leichte Unsicherheit oder Ermüdung
  - Unterstützung nötig
  - Nicht möglich
- 10. bei der Atmung**
- Normal
  - Kurzatmigkeit bei minimaler Anstrengung (z.B. beim Gehen oder Sprechen)
  - Kurzatmigkeit in Ruhe
  - Intermittierende Heimbeatmung (z.B. nachts) nötig
  - Ständige Beatmung

## Soziale Beziehungen / Familie

Inwieweit treffen folgende Aussage für Sie zu?

Bitte bewerten Sie mit Punkten von 0 bis 10. So bedeutet [0] *trifft überhaupt nicht zu* und [10] *trifft völlig zu*.

- ❖ Wenn ich fremde Hilfe erhalte, komme ich damit gut zurecht.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Trifft überhaupt nicht zu trifft völlig zu

- ❖ Meine Angehörigen sind mir eine besondere Stütze.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Trifft überhaupt nicht zu trifft völlig zu

- ❖ Auf meine individuellen Wünsche und Anliegen wird oft eingegangen.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Trifft überhaupt nicht zu trifft völlig zu

- ❖ Ich fühle mich insgesamt gut betreut.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Trifft überhaupt nicht zu trifft völlig zu

- ❖ Das Verhältnis zwischen mir und meinen Angehörigen hat sich seit der Diagnose der Erkrankung verändert.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Trifft überhaupt nicht zu trifft völlig zu

- ❖ Ich schätze die Belastung, die für meine Angehörigen durch meine Erkrankung entstanden ist, als hoch ein.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Trifft überhaupt nicht zu trifft völlig zu

- ❖ Ich habe die Befürchtung, dass meine Angehörigen zu wenig Zeit für sich selbst haben.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Trifft überhaupt nicht zu trifft völlig zu

- ❖ Manchmal habe ich Schuldgefühle, weil ich denke, durch meine Erkrankung eine Belastung für meine Angehörigen zu sein.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Trifft überhaupt nicht zu trifft völlig zu

- ❖ Ich Sorge mich manchmal, was die Zukunft für mich und meine Familie bringen wird.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Trifft überhaupt nicht zu trifft völlig zu

- ❖ **Ich würde mir wünschen, dass die Ärzte auch mehr auf meine Angehörigen und deren Bedürfnisse eingehen.**

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Trifft überhaupt nicht zu trifft völlig zu

- ❖ **Seit der Diagnose sind die Kontakte zu meinen Freunden und Verwandten weniger geworden.**

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Trifft überhaupt nicht zu trifft völlig zu

- ❖ **Seit der Diagnose fällt es mir schwer, Kontakt zu Freunden und Verwandten aufzunehmen bzw. aufrechtzuerhalten.**

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Trifft überhaupt nicht zu trifft völlig zu

- ❖ **Die Beziehung zu bestimmten Personen ist intensiver geworden.**

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Trifft überhaupt nicht zu trifft völlig zu

## Seelische/ emotionale Befindlichkeit

- ❖ Welche Gefühle herrschen vor, wenn Sie über Ihre Krankheit nachdenken?

---

---

- ❖ Suchen Sie manchmal nach Gründen oder Erklärungen für Ihre Erkrankung?

ja  nein

- Wenn ja, wie sehen diese aus?

---

---

- ❖ Sprechen Sie mit Ihren Angehörigen und/oder Freunden über Ihre Krankheit und die damit verbundenen Probleme und Sorgen?

ja  häufig  eher selten  nein

- Wenn nein oder eher selten, inwieweit fehlt Ihnen diese Aussprache?

sehr  geht so  wenig  gar nicht

- ❖ Hilft Ihnen eine der Religionen bzw. eine Weltanschauung bei der Bewältigung Ihrer Situation?

ja  nein

- ❖ Haben oder hatten Sie Unterstützung durch einen Seelsorger?

ja  nein

- Wenn ja, hilft Ihnen oder hat Ihnen dieser Beistand geholfen?

ja  nein

- Wenn nein, würden Sie sich solch eine Unterstützung wünschen?

ja  nein

- ❖ Haben oder hatten Sie bereits Kontakt zu einem Psychotherapeuten/Psychologen?

ja  nein

- Wenn nein, können Sie sich vorstellen, die Hilfe eines Psychotherapeuten/ Psychologen selbst einmal in Anspruch zu nehmen?

ja  nein

- Wenn ja, ist oder war dieser Kontakt positiv für Sie?

ja  nein

- ❖ Wie schätzen Sie Ihre Lebensqualität vor der Erkrankung ein?

Bitte bewerten Sie mit Punkten von 0 bis 10. So bedeutet z.B. [0] *könnte nicht schlechter sein* und [10] *könnte nicht besser sein*

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Könnte nicht schlechter sein

könnte nicht besser sein

- ❖ Wie schätzen Sie Ihre Lebensqualität heute ein?

Bitte bewerten Sie mit Punkten von 0 bis 10. So bedeutet z.B. [0] *könnte nicht schlechter sein* und [10] *könnte nicht besser sein*

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Könnte nicht schlechter sein

könnte nicht besser sein

❖ **Wie schätzen Sie die Lebensqualität des Sie betreuenden Angehörigen heute ein?**

Bitte bewerten Sie mit Punkten von **0** bis **10**. So bedeutet z.B. **[0] könnte nicht schlechter sein** und **[10] könnte nicht besser sein**

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Könnte nicht schlechter sein

könnte nicht besser sein

❖ **Gibt es Dinge, die Ihnen heute wichtiger sind als vor der Diagnosestellung?**

ja  nein

➤ Wenn ja, welche?

---

---

❖ **Gibt es Dinge, die an Bedeutung verloren haben?**

ja  nein

➤ Wenn ja, welche?

---

---

❖ **Wünschen Sie sich eine intensivere seelische Betreuung durch Ihre behandelnden Ärzte?**

ja  nein

❖ **Welche weiteren Wünsche haben Sie an Ihre Ärzte?**

---

---

---

**Haben Sie diesen Fragebogen allein ausgefüllt oder hatten Sie Hilfe?**

- allein  mit geringer Unterstützung  
 das Ausfüllen hat jemand für mich übernommen

**Können Sie uns abschließend noch ungefähr angeben, wie viel Zeit Sie zum Ausfüllen dieses Fragebogens benötigt haben?**

ca. \_\_\_\_\_ Min

*Sehr geehrte Patientin, sehr geehrte Patient,*

*vielen herzlichen Dank dafür, dass Sie sich der Mühe unterzogen haben, diesen langen Fragebogen zu beantworten.*

*Sie haben damit für unser Anliegen, noch mehr auf Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen eingehen zu können, einen wertvollen Beitrag geleistet.*

*Falls Sie sich für unsere Auswertung der Patienten- und Angehörigenantworten interessieren, so teilen Sie uns dies bitte per E-Mail oder mit besonderer Post mit.*

*Mit freundlichen Grüßen*

*Ihr Studienteam*

### 14.3. Angehörigenfragebogen

**Befragung von Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen und deren Angehörigen zur  
detaillierten Erfassung und Analyse von Problemen, Wünschen und Bedürfnissen im  
Zusammenhang mit der Erkrankung, unter besonderer Berücksichtigung des palliativmedizinischen  
Aspekts**

---

**Fragebogen für den Angehörigen, der die meiste Zeit mit dem Patienten verbringt**

---

**Philipp Keidel**

Doktorand an der TU München

**Palliativmedizinischer Dienst**

Klinik für Psychosomatische Medizin und Psychotherapie

Ismaninger Str. 22

81675 München

Tel.: **089/12013139**

Email: **TU.Studie@gmail.com**

**PD Dr. Johanna Anneser**

Fachärztin für Neurologie

Palliativmedizinischer Dienst

Klinik für Psychosomatische Medizin und Psychotherapie

Ismaninger Str. 22

81675 München

Tel.: 089/4140-6424

---

**Sehr geehrte Angehörige, sehr geehrter Angehöriger,**

**zur Sicherheit Ihrer Daten werden alle Fragebögen dieser Erhebung absolut anonym ausgewertet.**

**Für den Fall, dass Sie mehrere Fragebogen-Sätze erhalten oder bereits erhalten haben, senden Sie**

**uns bitte nur **einen** ausgefüllt zurück.**

---

## Allgemeine Angaben

❖ **Welches Geschlecht haben Sie?**

weiblich       männlich

❖ **Wie alt sind Sie?**

\_\_\_\_\_ Jahre

❖ **In welchem Bundesland leben Sie?**

\_\_\_\_\_

❖ **Welchen Familienstand haben Sie?**

ledig    verheiratet    mit Partner lebend    geschieden    verwitwet

❖ **Welchen Beruf üben bzw. übten Sie aus?**

\_\_\_\_\_

❖ **Wie ist der Status Ihrer Beschäftigung?**

Vollzeit       Hausfrau/-mann       arbeitslos       berentet

Teilzeit → zur Pflege

Beurlaubung → zur Pflege

❖ **In welcher Beziehung stehen Sie zum Patienten?**

Ehepartner       Lebenspartner       Elternteil       Tochter

Sohn       Geschwister       Sonstige: \_\_\_\_\_

❖ **Leben Sie mit dem Patienten in einem gemeinsamen Haushalt?**

ja       nein

➤ Wenn **nein**, in welcher Entfernung befindet sich Ihre Wohnung?  
in ca. \_\_\_\_\_ km

❖ **Leiden Sie selbst unter einer Erkrankung, die Ihnen regelmäßig zu schaffen macht?**

ja       nein

➤ Wenn **ja**, welche und seit wann?

\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

➤ Sind Sie trotz Ihrer eigenen Erkrankung in der Lage, sich an der Pflege Ihres kranken Angehörigen zu beteiligen?

ja       nein

❖ **Sind Sie Mitglied einer Selbsthilfeorganisation?**

ja       nein

➤ Wenn **ja**, welcher?

\_\_\_\_\_

## Palliativmedizin

Palliativmedizin ist nach der Definition der Weltgesundheitsorganisation und der Deutschen Gesellschaft für Palliativmedizin „**die aktive, ganzheitliche Behandlung von Patienten mit einer progredienten, weit fortgeschrittenen Erkrankung und einer begrenzten Lebenserwartung zu der Zeit, in der die Erkrankung nicht mehr auf eine kurative Behandlung anspricht und die Beherrschung von Schmerzen, anderen Krankheitsbeschwerden, psychologischen, sozialen und spirituellen Problemen höchste Priorität besitzt**“. Diese Definition macht deutlich, dass das Aufgabenfeld der Palliativmedizin über Symptomkontrolle und Schmerztherapie weit hinausreicht. Vielmehr geht es um eine umfassende Betreuung des Patienten und der Angehörigen durch ein Team, zu dem neben Pflegepersonal und Ärzten auch Sozialarbeiter und Seelsorger sowie fallweise Psychologen, Atem- und Physiotherapeuten gehören.

❖ **Hat Ihnen früher schon einmal jemand erklärt, was man unter Palliativmedizin versteht?**

ja  nein

➤ Wenn **ja**, wer?

niedergelassener Neurologe

Neurologe in einer Klinik

Hausarzt

anderer Arzt: \_\_\_\_\_

Sozialarbeiter

Mitarbeiter Ihrer Krankenkasse

Verwandte/Bekannte

Sonstige: \_\_\_\_\_

❖ **Wissen Sie, dass es ein Team für spezialisierte ambulante Palliativversorgung (ein sog. SAPV-Team) gibt, das Sie in bestimmten Krankheitsphasen zu Hause palliativmedizinisch betreuen und die Koordination der Helfer übernehmen kann?**

ja  nein

➤ Wenn **ja**, haben Sie diese häusliche Betreuung schon in Anspruch genommen?

ja  nein

➤ Wenn **nein**, denken Sie, dass Sie diese Hilfe in bestimmten Situationen gerne in Anspruch nehmen würden?

ja  nein

❖ **An wen würden Sie sich wenden, um detaillierte Informationen zur Palliativversorgung zu erhalten?**

niedergelassener Neurologe

Neurologe in einer Klinik

Hausarzt

anderer Arzt: \_\_\_\_\_

Sozialarbeiter

Mitarbeiter Ihrer Krankenkasse

Mitarbeiter der Pflegeversicherung/ des Medizinischen Dienstes

Selbsthilfeorganisation z.B. VDK oder DGM

Sonstige: \_\_\_\_\_



## Häusliche und pflegerische Tätigkeit

- ❖ **Wie groß ist Ihr zeitlicher Aufwand für reine Haushaltsaufgaben im Haushalt des Erkrankten, wie z.B. Kochen, Putzen, Einkaufen?**

ca. \_\_\_\_\_ Stunden pro Tag

- ❖ **Wie viele Stunden pro Tag sind Sie mit der unmittelbaren Pflege des Kranken beschäftigt, wie z.B. Körperpflege, Medikamentengabe, Hilfestellung bei der Nahrungsaufnahme?**

ca. \_\_\_\_\_ Stunden pro Tag

- ❖ **Erhalten Sie für Ihre Pflegedienste eine finanzielle Entschädigung?**

ja  nein

- **Wenn ja, wie hoch ist dieser Betrag?**

ca. \_\_\_\_\_ € pro Monat

- **Wenn ja, finden Sie sich ausreichend für Ihren Einsatz entschädigt?**

ja  nein

- ❖ **Wie sehr belastet Sie die körperliche Anstrengung, die mit der Pflege verbunden sind?**

Bitte bewerten Sie mit Punkten von **0** bis **10**. So bedeutet z.B. **[0]** belastet mich gar nicht und **[10]** belastet mich sehr.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Belastet mich gar nicht

belastet mich sehr

- ❖ **Stehen Sie nachts auf, um dem Kranken Hilfe zu leisten?**

ja  nein

- **Wenn ja, wie oft?**

ca. \_\_\_\_\_ pro Nacht

- ❖ **Wer außer Ihnen leistet noch Pflege? [Es können mehrere Antworten angekreuzt werden]**

niemand

professioneller Pflegedienst  andere Angehörige

Freunde / Bekannte  andere Personen: \_\_\_\_\_

- ❖ **Haben Sie jemals praktische Tipps zur Pflege bekommen?**

ja  nein

- **Wenn ja, von wem?**

\_\_\_\_\_

- **Wenn nein, von wem, denken Sie, könnten Sie diese erhalten?**

\_\_\_\_\_

## Soziale Beziehungen / Familie

Inwieweit treffen folgende Aussage für Sie zu?

Bitte bewerten Sie mit Punkten von **0** bis **10**. So bedeutet **[0] trifft überhaupt nicht zu** und **[10] trifft völlig zu**.

- ❖ **Das Verhältnis zwischen mir und dem Erkrankten hat sich seit der Diagnose der Erkrankung verändert.**

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Trifft überhaupt nicht zu

trifft völlig zu

- ❖ **Ich schätze die Belastung, die durch die Erkrankung für mich entstanden ist, als hoch ein.**

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Trifft überhaupt nicht zu

trifft völlig zu

- ❖ **Manchmal habe ich das Gefühl, zu wenig Zeit für mich selbst zu haben.**

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Trifft überhaupt nicht zu

trifft völlig zu

- ❖ **Hin und wieder habe ich Schuldgefühle, weil ich fürchte nicht genug für meinen Angehörigen zu tun.**

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Trifft überhaupt nicht zu

trifft völlig zu

- ❖ **Ich Sorge mich manchmal, was die Zukunft für uns alle bringen wird.**

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Trifft überhaupt nicht zu

trifft völlig zu

- ❖ **Ich würde mir wünschen, dass die Ärzte auch mehr auf mich, die anderen Angehörigen und unsere Bedürfnisse eingehen.**

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Trifft überhaupt nicht zu

trifft völlig zu

- ❖ **Seit der Diagnose hat sich mein Kontakt zu Freunden und Verwandten reduziert.**

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Trifft überhaupt nicht zu

trifft völlig zu

## Seelische/ emotionale Befindlichkeit

- ❖ Welche Gefühle herrschen vor, wenn Sie an die Erkrankung Ihres Angehörigen denken?

---

---

- ❖ Welche Stimmungsäußerungen des Erkrankten, wie z.B. Reizbarkeit, Traurigkeit, Mutlosigkeit, belasten Sie besonders?

---

---

- ❖ Sprechen Sie mit dem Erkrankten, anderen Angehörigen und/oder Freunden über die Probleme und Sorgen, die sich für Sie persönlich aus der Erkrankung ergeben?

ja                       häufig                       eher selten                       nein

- Wenn nein oder eher selten, inwieweit fehlt Ihnen diese Aussprache?

sehr                       geht so                       wenig                       gar nicht

- ❖ Hilft Ihnen eine der Religionen bzw. eine Weltanschauung bei der Bewältigung Ihrer Situation?

ja                       nein

- ❖ Haben oder hatten Sie Unterstützung durch einen Seelsorger?

ja                       nein

- Wenn ja, hilft Ihnen oder hat Ihnen dieser Beistand geholfen?

ja                       nein

- Wenn nein, würden Sie sich solch eine Unterstützung wünschen?

ja                       nein

- ❖ Haben oder hatten Sie bereits Kontakt zu einem Psychotherapeuten/Psychologen?

ja                       nein

- Wenn nein, können Sie sich vorstellen, die Hilfe eines Psychotherapeuten/ Psychologen selbst einmal in Anspruch zu nehmen?

ja                       nein

- Wenn ja, ist oder war dieser Kontakt positiv für Sie?

ja                       nein

❖ **Wie schätzen Sie Ihre Lebensqualität vor der Erkrankung Ihres Angehörigen ein?**

Bitte bewerten Sie mit Punkten von **0** bis **10**. So bedeutet z.B. **[0] könnte nicht schlechter sein** und **[10] könnte nicht besser sein**

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Könnte nicht schlechter sein

könnte nicht besser sein

❖ **Wie schätzen Sie Ihre Lebensqualität heute ein?**

Bitte bewerten Sie mit Punkten von **0** bis **10**. So bedeutet z.B. **[0] könnte nicht schlechter sein** und **[10] könnte nicht besser sein**

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Könnte nicht schlechter sein

könnte nicht besser sein

❖ **Wie schätzen Sie die Lebensqualität des von Ihnen betreuten Angehörigen heute ein?**

Bitte bewerten Sie mit Punkten von **0** bis **10**. So bedeutet z.B. **[0] könnte nicht schlechter sein** und **[10] könnte nicht besser sein**

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

Könnte nicht schlechter sein

könnte nicht besser sein

❖ **Gibt es Dinge, die Ihnen heute wichtiger sind als vor der Diagnosestellung?**

ja  nein

➤ Wenn ja, welche?

---

---

❖ **Gibt es Dinge, die an Bedeutung verloren haben?**

ja  nein

➤ Wenn ja, welche?

---

---

*Sehr geehrte Angehörige, sehr geehrter Angehöriger,*

*mit dem Ausfüllen des Angehörigenfragebogens unterstützen auch Sie unsere Arbeit in wertvoller Weise. Dafür danken wir Ihnen ganz herzlich.*

*Falls Sie sich für unsere Auswertung der Patienten- und Angehörigenantworten interessieren, so teilen Sie uns dies bitte per E-Mail oder mit gesonderter Post mit.*

*Mit freundlichen Grüßen*

*Ihr Studienteam*

## 14.4. ALS-FRS

<p><b>1. Sprache</b></p> <p><b>4</b> Normaler Sprachfluss</p> <p><b>3</b> Wahrnehmbare Sprachstörungen</p> <p><b>2</b> Nur verständlich bei Wiederholungen</p> <p><b>1</b> Sprache kombiniert mit nonverbaler Kommunikation</p> <p><b>0</b> Verlust der verständlichen Sprache</p>	<p><b>6. Ankleiden und Körperpflege</b></p> <p><b>4</b> Normale Funktion</p> <p><b>3</b> Mühsam, aber unabhängig und vollständig möglich</p> <p><b>2</b> Zeitweise Hilfe oder Hilfsverfahren notwendig</p> <p><b>1</b> Hilfspersonal erforderlich</p> <p><b>0</b> Totale Abhängigkeit</p>
<p><b>2. Speichelfluss</b></p> <p><b>4</b> Normal</p> <p><b>3</b> Gering, aber eindeutig übermäßig; eventuell nächtliches Sabbern</p> <p><b>2</b> Mäßig vermehrt; eventuell geringes Sabbern</p> <p><b>1</b> Deutlich erhöht; sabbert etwas</p> <p><b>0</b> Deutliches Sabbern; Taschentuch ständig erforderlich</p>	<p><b>7. Umdrehen im Bett und Bettzeug richten</b></p> <p><b>4</b> Normal</p> <p><b>3</b> Etwas langsam und unbeholfen, aber ohne Hilfe möglich</p> <p><b>2</b> Alleine möglich, aber mit großer Mühe</p> <p><b>1</b> Kann die Aktivität beginnen, aber nicht alleine ausführen</p> <p><b>0</b> Hilflos</p>
<p><b>3. Schlucken</b></p> <p><b>4</b> Normale Essgewohnheiten</p> <p><b>3</b> Beginnende Essprobleme, gelegentliches Verschlucken</p> <p><b>2</b> Änderung der Nahrungskonsistenz notwendig</p> <p><b>1</b> Ergänzende Sondenernährung erforderlich</p> <p><b>0</b> Keine orale Nahrungsaufnahme (ausschließlich Sondenernährung)</p>	<p><b>8. Gehen</b></p> <p><b>4</b> Normal</p> <p><b>3</b> Beginnende Schwierigkeiten beim Gehen</p> <p><b>2</b> Geht mit Unterstützung/Hilfsmittel</p> <p><b>1</b> Nicht gehfähig, aber anderweitiges Fortbewegen möglich</p> <p><b>0</b> Keine zielgerichtete Beinbewegung möglich</p>
<p><b>4. Handschrift</b></p> <p><b>4</b> Normal</p> <p><b>3</b> Langsam oder schlampig, alle Wörter sind lesbar</p> <p><b>2</b> Nicht alle Wörter sind lesbar</p> <p><b>1</b> Kann Stift halten, aber nicht schreiben</p> <p><b>0</b> Kann Stift nicht halten</p>	<p><b>9. Treppensteigen</b></p> <p><b>4</b> Normal</p> <p><b>3</b> Langsam</p> <p><b>2</b> Leichte Unsicherheit oder Ermüdung</p> <p><b>1</b> Braucht Unterstützung</p> <p><b>0</b> Unmöglich</p>
<p><b>5a. Essen schneiden und Besteck gebrauchen</b> (bei Patienten ohne Gastrostomie)</p> <p><b>4</b> Normal</p> <p><b>3</b> Etwas langsam und unbeholfen, aber keine Hilfe erforderlich</p> <p><b>2</b> Kann das Essen meistens schneiden, aber langsam und unbeholfen; braucht teilweise Hilfe</p> <p><b>1</b> Essen muss geschnitten werden; kann langsam alleine essen</p> <p><b>0</b> Muss gefüttert werden</p>	<p><b>10. Atmung</b></p> <p><b>4</b> Normal</p> <p><b>3</b> Kurzatmigkeit bei minimaler Anstrengung (z.B. beim Gehen oder Sprechen)</p> <p><b>2</b> Kurzatmigkeit in Ruhe</p> <p><b>1</b> Intermittierende Unterstützung (z.B. nachts) bei der Atmung nötig</p> <p><b>0</b> Ständige Beatmung</p>
<p><b>5b. Essen schneiden und Besteck gebrauchen</b> (bei Patienten mit Gastrostomie)</p> <p><b>4</b> Normal</p> <p><b>3</b> Unbeholfen, kann aber alle Handgriffe selbstständig ausführen</p> <p><b>2</b> Teilweise Hilfe erforderlich bei Verschlüssen und Deckeln</p> <p><b>1</b> Kann den Pflegenden minimal unterstützen</p> <p><b>0</b> Unfähig diese Aufgabe auszuführen</p>	<p><b>= Summe</b> (Maximalpunktzahl 40)</p>

## 14.5. Lebenslauf

### Persönliche Daten

---

Name: Keidel  
Vornamen: Philipp Gregor Valerian  
Geburtsdatum: 11.03.1985  
Staatsangehörigkeit: Deutsch

### Arbeitserfahrung

---

Seit 05/2016                      Arzt in Weiterbildung  
im **Städtischen Klinikum München Bogenhausen**  
Fachbereich **Notfallzentrum**

04/2015 – 04/2016                Arzt in Weiterbildung  
im **Krankenhaus Barmherzige Brüder – München**  
Fachbereich **Interdisziplinäre Intensivmedizin**

08/2014 – 03/2015                Arzt in Weiterbildung  
im **Krankenhaus Barmherzige Brüder – München**  
Fachbereich **Allgemein- und Viszeralchirurgie**

04/2013 – 07/2014                Arzt in Weiterbildung  
im **Klinikum Fürstfeldbruck**  
Fachbereich **Kardiologie und Herztransplantation**

### Zusatzbezeichnung

---

30.05.2016                      Anerkennung zum Führen der **Zusatzbezeichnung Notfallmedizin**

### Praktische Ausbildung

---

04/2012 – 07/2012                **Klinikum Bogenhausen München**  
Abteilung für Gastroenterologie

12/2011 – 04/2012                **Krankenhaus der Barmherzigen Brüder München**  
Abteilung für Allgemein- und Viszeralchirurgie

08/2011 – 12/2011                **Rotkreuzklinikum München**  
Abteilung für Anästhesie

## Universitäre Ausbildung

---

12/2012	Approbation
11/2012	Zweiter Abschnitt der Ärztlichen Prüfung
WS 08/09 – WS12/13	Hauptstudium an der <b>Technischen Universität München</b>
09/2008	Erster Abschnitt der Ärztlichen Prüfung
WS 06/07 – SS 08	Humanmedizin an der <b>Ruprecht-Karls-Universität Heidelberg/ Medizinische Fakultät Mannheim</b>

## Schulische Ausbildung

---

1995 – 2004	Ignaz-Günther-Gymnasium Rosenheim
-------------	-----------------------------------

## 15. Dank

Mein ganz besonderer Dank gilt Frau PD Dr. med. Johanna Anneser.

Sie hat mich für die Palliativmedizin sensibilisiert.

Zudem konnte ich während sämtlicher Phasen der Anfertigung dieser Arbeit auf ihre kompetente, vielfältige und uneingeschränkte Hilfe zählen.

Ein Dankeschön geht auch an die übrigen Initiatoren des Projekts, Herrn Prof. Dr. med. G.D. Borasio und Frau Dr. med. A. Winkler PhD, für ihre wertvollen Anregungen.

Meine Eltern und mein Bruder Felix haben mich immer vorbehaltlos und liebevoll unterstützt. Dafür danke ich ihnen sehr.

Besonders herzlich bedanken möchte ich mich bei allen Patienten und ihren Angehörigen, die das beschwerliche Ausfüllen der umfangreichen Fragebögen auf sich genommen und damit die Grundlage für die vorliegende Arbeit und das Gesamtprojekt geschaffen haben.