

Stefan Lorenzl, München

Palliativmedizin bei neurodegenerativen Erkrankungen

Die Möglichkeiten werden noch zu wenig genutzt

■ IN DER SPÄTPHASE neurologischer Erkrankungen steht die Symptomkontrolle im Vordergrund. Ziel dabei ist, das mit der Krankheit verbundene Leid zu lindern und die Würde und den Respekt vor der Patientenautonomie zu wahren. Allerdings ist die Anwendung palliativmedizinischer Maßnahmen bei neurodegenerativen Erkrankung noch unzureichend.

Foto: Sebastian Kaulitzki / Shutterstock.com

Einer der Hauptgründe für diese Defizite liegt sicher darin, dass der Verlauf der meisten dieser Erkrankungen schwer einschätzbar ist. Nur für wenige neurodegenerative Erkrankungen gibt es Leitlinien zur Behandlung in der Palliativphase. Die einzige bisher in der Palliativmedizin häufiger beschriebene neurodegenerative Erkrankung ist die amyotrophe Lateralsklerose (ALS).

Es gibt allerdings eine Reihe anderer neurodegenerativer Erkrankungen, bei denen die Betroffenen mit schwer belastenden Symptomen zu ringen haben und die mit einer deutlich verkürzten Lebenserwartung verbunden sind. Das gilt z. B. für die Parkinsonerkrankung und in noch viel höherem Maß für die atypischen Parkinsonsyndrome. Die Huntingtongerkrankung erfordert aufgrund der Erblichkeit zusätzliche psychologische und soziale Hilfestellungen für den Patienten und die Angehörigen.

Ziel des vorliegenden Artikels ist es, beispielhaft mit der palliativen Versorgung einiger neurodegenerativer Erkrankungen vertraut zu machen und Wege der Symptomkontrolle zu zeigen.

Symptomfassung bei Patienten mit neurodegenerativen Erkrankungen

Zwei Problembereiche entwickeln sich – anders als bei Tumorerkrankungen – im Verlauf fast aller neurodegenerativen Erkrankungen: die erschwerte Kommunikation und die kognitiven Einschränkungen der Patienten. Die Sprech- oder Sprachstörungen treten nicht selten gemeinsam mit kognitiven Einschränkungen bis hin zur Demenz auf und erschweren die Kommunikation mit dem Patienten bis hin zur Unmöglichkeit. Symptome wie Schmerzen, aber auch die möglichen Folgen medizi-

nischer Behandlungen wie Halluzinationen, können von diesen Patienten nicht ausreichend artikuliert werden.

Grundlage jeder Symptomerfassung ist die medizinische neurologische Untersuchung; bei eingeschränkter Kommunikation muss diese mit validierten Skalen zur Symptomerfassung und -beurteilung kombiniert werden. Einige der im Folgenden erwähnten Skalen wurden speziell an die Bedürfnisse älterer Menschen oder Menschen mit kognitiven Einschränkungen angepasst.

- Die „Memorial Symptom Assessment Scale“ (MSAS) erfasst 32 physiologische und psychologische Symptome in den drei verschiedenen Dimensionen Intensität, Häufigkeit und Belastung.
- Die „Rotterdam Symptom Checklist“ (RSCL) ist ein Instrument, mit dem psychologische und physiologische Aspekte der Lebensqualität bestimmt werden können.

Ein großer Nachteil dieser beiden Instrumente besteht darin, dass sie für den Routinegebrauch im klinischen Alltag zu langwierig sind.

- Die „Edmonton Symptom Assessment Scale“ (ESAS) ist eine patientenbezogene visuelle Symptomskala, die gerade bei neurodegenerativen Erkrankungen gut angewendet werden kann [1].
- Das „Disability Distress Assessment Tool“ (DisDAT) identifiziert Stressfaktoren bei Menschen mit schweren Verständigungsproblemen [2]. DisDat ist auf der Beobachtung aufgebaut, dass Menschen ihr eigenes „Vokabular“ haben, mit dem sie Stressfaktoren ausdrücken. Diese Ausdrucksformen müssen nicht notwendigerweise spezifisch sein. Unter Verwendung eines „Distress



Foto: privat

Priv.-Doz. Dr. med.
Stefan Lorenzl,
München

Priv.-Doz. Dr. med.
Stefan Lorenzl,
Facharzt für Neurologie,
Palliativmedizin,
Interdisziplinäres
Zentrum für Palliativ-
medizin und Neuro-
logische Klinik,
Klinikum der LMU,
Campus Großhadern

Passport“ werden die Reaktionsweisen des Patienten kategorisiert und in Bereiche eingeteilt, wenn der Patient offensichtlich keine Beschwerden hat und wann er gestresst ist. Für die Einschätzung werden Lautäußerungen, der allgemeine Habitus, Bewegungen und die (Schon-) Haltung herangezogen.

Amyotrophe Lateralsklerose

Die ALS ist eine progredient verlaufende unheilbare neurodegenerative Erkrankung. Sie bedingt eine Muskelschwäche und damit einhergehend eine fortschreitende Behinderung und den Tod nach einer medianen Überlebenszeit von fünf Jahren. Die ALS ist für viele Palliativmediziner die neurodegenerative Modellerkrankung, auch weil sie bereits von Cicely Saunders behandelt wurde und daher palliative Methoden und Gedanken bereits seit Langem Anwendung finden. ALS-Patienten werden regelmäßig auf Palliativstationen und in Hospizen aufgenommen, obwohl auch bei dieser Erkrankung die Erkrankungstrajektorien schwer bestimmbar sind und von vielen Faktoren abhängen [3]. Die häufigsten Aufnahmekriterien von ALS-Patienten auf unsere Palliativstation sind:

- klinische Zeichen der respiratorischen Insuffizienz,
- respiratorische Schwäche, die keine Entscheidungsfindung hinsichtlich einer nicht invasiven Beatmung erfordert,
- Unfähigkeit zur Nahrungsaufnahme, die eine Entscheidungsfindung hinsichtlich der Anlage einer perkutanen endoskopischen Gastrostomie (PEG) erfordert,
- körperliche Schmerzen oder psychosoziale Probleme und deren Behandlung,
- rasch fortschreitende (über zwei bis drei Monate) Lähmungen in zwei Körperregionen.

Eine Besonderheit unter den ALS-Patienten sind diejenigen, bei denen sich eine frontotemporale Demenz entwickelt, weil das häufig mit weiteren neuropsychologischen Auffälligkeiten verbunden ist und für Betreuer wie Angehörige eine große Herausforderung darstellt [4]. Die Überlebenszeit in dieser Patientengruppe ist kürzer. Mitunter hat das seine Gründe in verminderter Compliance und daraus resultierenden Stürzen, Aspirationspneumonien oder anderweitigen Verletzungen. Die Entscheidung über eine Beatmung oder das Verfassen einer Patientenverfügung sind oft nicht möglich.

Frühe Anzeichen einer respiratorischen Insuffizienz sind morgendliche Kopfschmerzattacken und eine vermehrte Tagesmüdigkeit. Spätestens bei Vorliegen dieser Symptome sollte man sich über

eine nicht invasive Beatmung Gedanken machen. Häufig wird übersehen, dass bei Patienten mit Beatmung eine jährliche Influenza- und Pneumokokkenimpfung durchgeführt werden muss, um schwerwiegende Pneumonien zu verhindern. Bereits früh sollte man auch über Tracheotomie und invasive Beatmung mit dem Patienten sprechen. In Deutschland nutzen vergleichsweise wenig ALS-Patienten die Möglichkeit einer nicht invasiven Beatmung.

Wenn trotz nicht invasiver Beatmung und bei Ablehnung der invasiven Beatmung Dyspnoe besteht, sollten Opioide und Benzodiazepine eingesetzt werden. Bislang gibt es keine Untersuchung, die zeigt, dass Opioide die Lebenszeit von ALS-Patienten signifikant verkürzen. Die Opioiddosen, die bei ALS-Patienten verwendet werden, sind generell niedriger als bei Tumorpatienten [5]. Opioide sind bei ALS sehr effektiv in der Behandlung von Schmerzen und Dyspnoe, teilweise auch bei Muskelkrämpfen, und haben lange vor der terminalen Phase der Erkrankung ihren Stellenwert.

Die Sialorrhoe kann anfangs mit oralen Medikamenten wie Amitriptylin oder mit transdermal (Pflaster) applizierbarem Scopolamin behandelt werden. Die Injektion von Botulinumtoxin A oder B in die Speicheldrüsen ist wie die Bestrahlung der Drüsen eine effektive Methode zur Speichelreduktion. Allerdings sollte darauf geachtet werden, dass die Speichelproduktion nicht komplett versiegt, weil sonst Schäden an den Zähnen und der Mundschleimhaut entstehen können.

Bronchiale Verschleimung, die im Verlauf der Erkrankung auftreten kann, ist ebenfalls sehr schwierig zu behandeln, insbesondere wenn der Hustenstoß bereits vermindert ist. Manuell unterstützte Hustentechniken und mechanische In- und Exsufflationsgeräte wie der CoughAssist können hilfreich sein.

Die Lebensqualität wird entscheidend von psychologischen und existenziellen Faktoren bestimmt [6]. Die Prävalenz von Depressionen variiert in verschiedenen Studien. Zur Therapie können sowohl Serotoninwiederaufnahmehemmer als auch trizyklische Antidepressiva verwendet werden. Dem Amitriptylin ist der Vorzug zu geben, wenn gleichzeitig Sialorrhoe, Schlaflosigkeit oder ein pseudobulbärer Affekt besteht. Der pseudobulbäre Affekt, der sich meist in pathologischem Weinen, seltener Lachen äußert, wurde traditionell mit Amitriptylin oder Fluvoxamin behandelt. Neuere Erkenntnisse zeigen, dass eine Kombinationstherapie mit Dextromethorphan und Chinidin erfolgreich sein kann.

Eine ausgeprägte Spastik, die durch die Degeneration der oberen Motoneurone verursacht wird,

- Beatmete Patienten sollten jährlich gegen Pneumokokken und Influenza geimpft werden.

Rechtzeitig an die Patientenverfügung denken!

Aufgrund der zu erwartenden sprachlichen und kognitiven Einschränkungen sollte bei neurodegenerativen Erkrankungen bereits in einer frühen Phase eine Patientenverfügung oder Vorsorgevollmacht verfasst und regelmäßig erneuert werden.

- Entwickelt sich bei ALS eine frontotemporale Demenz, ist dies eine besondere Herausforderung für Betreuer und Angehörige.

Tab. 1: Therapie ausgewählter Symptome in der Endphase der amyotrophen Lateralsklerose

Symptom	Therapie (Höchstdosis)
Spastik	<ul style="list-style-type: none"> ■ Baclofen p. o. (30 mg) ■ Tizanidin p. o. (24 mg) ■ Midazolam i. v., s. c. (60 mg/Tag)
Dyspnoe	<ul style="list-style-type: none"> ■ Nicht invasive Beatmung ■ Tracheotomie und Beatmung ■ Opioide und Benzodiazepine
Sialorrhoe	<ul style="list-style-type: none"> ■ Amitriptylin i. v., s. c. (20 mg/Tag) ■ Scopolaminpflaster ■ Botulinumtoxin A oder B
Bronchiale Hypersekretion	<ul style="list-style-type: none"> ■ CoughAssist ■ Abklopfen, Massagewesten ■ Clarithromycin p. o., i. v. (500 mg/Tag)
Schmerzen	<ul style="list-style-type: none"> ■ Tilidin p. o. (600 mg/Tag) ■ Metamizol i. v., s. c. (5000 mg/Tag) ■ Amitriptylin i. v., s. c. (20 mg/Tag) ■ Tetrahydrocannabinol p. o. (20 mg/Tag) ■ Morphin/L- Polamidon p. o., i. v., s. c.

kann neben der Schwierigkeit, Bewegungen zu koordinieren, zu ausgeprägten Schmerzen führen. Pharmakologische Behandlungsmöglichkeiten umfassen Baclofen und Tizanidin. Dantrolen ist bei der ALS aufgrund der möglichen Ateminsuffizienz kontraindiziert. Physiotherapie ist wichtig, um den Bewegungsradius zu erhalten und Kontrakturen vorzubeugen. Die häufigen Krämpfe bei der ALS sind mit Chininsulfat gut zu behandeln, allerdings muss an mögliche Nebenwirkungen wie Herzrhythmusstörungen (QT-Zeitverlängerungen), Agranulozytose oder Thrombozytopenie gedacht werden; in höheren Dosen kann ein Tinnitus auftreten. Alternativ kann ein Behandlungsversuch mit Levitiracetam oder Carbamazepin erfolgen.

Da Schlafprobleme bei der ALS multiple Ursachen haben können, ist vor Beginn einer medikamentösen Therapie zu klären, ob nächtliche Hypoventilation, Angst oder eine Depression mitverursachend sind. Pharmakologische Behandlungsmöglichkeiten sind generell Zopiclon, Flurazepam und Chloralhydrat.

Eine Tracheotomie ist lebensverlängernd, verhindert aber nicht das Fortschreiten der Erkrankung. Daher sollten einige ethische Überlegungen vor diesem Eingriff angestellt werden. Die Patienten benötigen nach der Trachostomaanlage häufig lange Krankenhausaufenthalte und zu Hause einen 24-Stunden-Pflegedienst oder werden in speziellen Pflegeeinrichtungen für Langzeitbeatmete

untergebracht. Langzeitbeatmung ist mit einer großen Belastung für die pflegenden Angehörigen verbunden und mit einer signifikanten Verminderung ihrer Lebensqualität [7].

In Abhängigkeit von der Grundpersönlichkeit besteht eine erhöhte Suizidgefahr. Die stationäre Aufnahme von ALS-Patienten nach Suizidversuchen auf der Palliativstation und die gemeinsame Erarbeitung des künftigen Weges sind wichtige Aufgaben der Palliativmedizin.

Huntingtonerkrankung

Die autosomal dominant vererbte Huntington-Erkrankung ist durch die Trias aus choreatiformen Bewegungen, psychiatrischen Auffälligkeiten und Demenz charakterisiert. Auch bei dieser Erkrankung besteht derzeit keine kausale Therapiemöglichkeit, sodass die Behandlung rein palliativ ist und auf Erhalt der Lebensqualität von Patient und Angehörigen und insbesondere der betroffenen, aber noch nicht erkrankten Familienmitglieder zielt.

Durch die präsymptomatische genetische Untersuchungen können Personen identifiziert werden, die das Risiko der Erkrankung tragen. Der Testzeitpunkt und die Zeit danach sind sehr kritisch, weil viele Betroffenen suizidgefährdet sind; eine intensive psychologische Betreuung, teilweise auch stationär, kann notwendig werden. Das Festlegen von Therapieentscheidungen wie Wiederbelebungsmaßnahmen oder die Anlage einer PEG-Sonde sind intensiv zu diskutieren und am besten in einer Patientenverfügung zu erfassen.

Mit dem Fortschreiten der Erkrankung sind die choreatiformen Bewegungsstörungen, die als unwillkürliche Bewegungen imponieren, stark beeinträchtigend. Zusätzlich zu der Einschränkung der willkürlichen Bewegungsfähigkeit verursachen diese Überbewegungen nicht selten auch Angst und Stress, sodass Benzodiazepine und atypische Neuroleptika indiziert sein können. Psychotische Episoden sind mit Quetiapin therapierbar. Die demenzielle Entwicklung lässt sich durch Cholinesteraseinhibitoren nicht beeinflussen, es werden eher negative Effekte beobachtet. Die Depression kann mit Serotoninwiederaufnahmehemmern oder trizyklischen Antidepressiva behandelt werden.

In der Terminalphase tritt häufig eine respiratorische Insuffizienz auf, die von Infektionen (hauptsächlich der Atemwege) begleitet wird. Die Myoklonien können dann besonders ausgeprägt sein und man kann zusätzlich zur Therapie mit Benzodiazepinen (vorzugsweise Midazolam s. c.) die kontinuierliche Gabe von Levitiracetam erwägen.

■ Cholinesterasehemmer sind bei Demenz im Rahmen der Huntington-Erkrankung nicht wirksam.

Demenzen

Die Ursachen für die verschiedenen Formen der Demenz sind unterschiedlich, aber mit fortschreitender demenzieller Entwicklung ergeben sich ähnliche Symptome sowie ethische und professionelle Entscheidungsnotwendigkeiten (z. B. Anlage einer Ernährungssonde, Wiederbelebung und die Behandlung von Infekten). Wie bei den anderen neurodegenerativen Erkrankungen stehen auch hier im Vordergrund der palliativen Betreuung die Würde und die Lebensqualität sowie ein möglichst beschwerdefreier Krankheitsverlauf.

Belastend für das Umfeld sind insbesondere die Verhaltensveränderungen wie das Umherwandern, Psychosen, Agitationen und Schlafstörungen. Bei plötzlich auftretenden Verhaltensänderungen muss immer auch an Infektionen, Schmerzen oder eine Blasenentleerungsstörung als Ursache gedacht werden.

Zur symptomatischen Therapie von Verhaltensänderungen werden regelmäßig Olanzapin oder Risperidon eingesetzt. Vorsicht ist bei Patienten mit Lewykörperchen-Demenz geboten, weil diese auf Neuroleptika sehr sensibel mit akut verminderter Vigilanz und schweren Parkinsonsyndromen reagieren können.

Schwierigkeiten bei der Nahrungs- und Flüssigkeitsaufnahme können eine Verweigerungshaltung („schlechter Geschmack“) darstellen, aber auch Folge von Apraxie oder unangenehmen Schluckstörung sein. Ernährungssonden zeigen im fortgeschrittenen Stadium einer Demenz keine Besserung der Erkrankung und erhöhen sogar das Risiko für Pneumonie oder Verletzung, wenn der demente Mensch versucht, die PEG-Sonde selbstständig zu entfernen. Daher ist von der Anlage einer PEG-Sonde bei fortgeschrittener Demenz abzuraten.

Die Aufnahme schwer dementer Patienten in Krankenhäuser ist meist nur mit einer Verschlechterung des Allgemeinzustandes verbunden und sollte vermieden werden. Angst, Depressionen, zunehmende Verwirrtheit und nosokomiale Infektionen erhöhen die Mortalität.

In der Terminalphase einer Demenz sind die häufigsten Symptome Dyspnoe, Fieber, Schmerzen oder Obstipation. Alle diese Symptome können zufriedenstellend zu Hause oder im Pflegeheim nach palliativmedizinischen Maßgaben behandelt werden [8]. Der Routinegebrauch von Antibiotika (vor allem bei asymptomatischen Harnwegsinfekten) ist nicht sinnvoll. Generell sollte bei fortgeschrittener Demenz die symptomatische Behandlung von Infektionen mit Analgetika und Antipyretika einer Antibiotikatherapie vorgezogen werden.

Tab. 2: Therapie ausgewählter Symptome in der Endphase der Huntingtonenerkrankung

Symptom	Therapie (Höchstdosis)
Chorea	■ Levitiracetam p. o., i. v. (3000 mg/Tag) ■ Midazolam i. v., s. c. (60 mg/Tag)
Dyspnoe	■ Opioide und Benzodiazepine
Psychiatrische Probleme	■ Quetiapin (200 mg/Tag)

Tab. 3: Therapie ausgewählter Symptome in der Endphase demenzieller Erkrankungen

Symptom	Therapie (Höchstdosis)
Infekte, Fieber	■ Physikalische Kühlung ■ Antipyretika und Analgetika, z. B. Metamizol (5 g/Tag)
Dyspnoe	■ Opioide und Benzodiazepine
Psychiatrische Probleme	■ Quetiapin (200 mg/Tag) ■ Melperon (200 mg/Tag) ■ Prothipendyl (400 mg/Tag)

Parkinsonerkrankung und atypische Parkinsonsyndrome

Die Parkinsonerkrankung und die atypischen Parkinsonsyndrome wie die progressive supranukleäre Blickparese (PSP), die multiple Systematrophie (MSA) und die kortikobasale Degeneration (CBD) sind zusammengenommen häufiger als die ALS und haben in der Regel einen längeren Krankheitsverlauf. Auch für diese Erkrankungen gibt es keine kausale Therapie, obwohl die Parkinsonerkrankung über viele Jahre gut medikamentös symptomatisch behandelt werden kann.

Im fortgeschrittenen Stadium der Erkrankungen treten aufgrund des Rigors und der Hypokinesie und der fortschreitenden Degeneration der Neurone des Vagusnerven Schluckstörungen auf. Es gibt bislang keine Studienevidenz, die eine Verlängerung der Lebenszeit oder eine Verbesserung der Lebensqualität nach Anlage einer PEG-Sonde bei Parkinsonpatienten zeigen würde. Die Gefahr der Aspiration ist bei Eintreten dieser Symptome deutlich erhöht [9]. Der Beginn der Dysphagie soll einen prognostisch prädiktiven Wert haben, weil die Lebenszeit danach auf 15–24 Monate begrenzt sein soll. Diese Zahl berücksichtigt allerdings nicht Patienten, denen bereits vorher eine PEG-Sonde gelegt wurde. Die PEG-Anlage bleibt somit eine individuelle Entscheidung, die mit dem Patienten und seinen Angehörigen diskutiert werden muss, da einzelne Patienten sehr wohl von einer PEG-Anlage profitieren können. Der Vorteil einer Ernährungssonde bei Parkinsonerkrankung liegt darin, dass fast alle Medikamente zur Behandlung der Erkrankung auch

■ Von der Anlage einer PEG-Sonde ist bei fortgeschrittener Demenz abzuraten.

Tab. 4: Therapie ausgewählter Symptome in der Endphase der Parkinsonerkrankung

Symptom	Therapie (Höchstdosis)
Akinese/Rigor	<ul style="list-style-type: none"> ■ Amantadin i. v. (600 mg) ■ Apomorphin s. c. (6 mg/h) ■ Midazolam i. v., s. c. (60 mg/Tag)
Nächtliche Halluzinationen	<ul style="list-style-type: none"> ■ Quetiapin p. o. (100 mg/Tag)
Sialorrhoe	<ul style="list-style-type: none"> ■ Amitriptylin i. v., s. c. (20 mg/Tag) ■ Scopolaminpflaster
Bronchiale Hypersekretion	<ul style="list-style-type: none"> ■ Clarithromycin p. o., i. v. (500 mg/Tag)
Schmerzen	<ul style="list-style-type: none"> ■ Tilidin p. o. (600 mg/Tag) ■ Metamizol i. v., s. c. (5000 mg/Tag) ■ Amitriptylin i. v., s. c. (20 mg/Tag) ■ Tetrahydrocannabinol p. o. (20 mg/Tag) ■ Morphin/L-Polamidon p. o., i. v., s. c.

über eine PEG-Sonde applizierbar sind, was die Behandlung in fortgeschrittenen Phasen entscheidend vereinfacht. Frauen mit einer PSP lehnen die Anlage einer PEG häufiger ab als Männer.

In der Spätphase kann es notwendig werden, die Dosis der Parkinsonmedikamente aufgrund von vermehrt auftretenden Halluzinationen oder Psychosen zu reduzieren. Mit der Dosisreduktion sollte man bei den Anticholinergika beginnen; dann sind Amantadin, COMT-Hemmer und Dopaminagonisten zu reduzieren bzw. abzusetzen. Die symptomatische Therapie kann mit niedrigen Dosen atypischer Neuroleptika erfolgen.

Um in der Spätphase der Erkrankung dem Rigor und der damit einhergehenden Versteifung entgegenzuwirken, können lang wirksame Dopaminagonisten wie Pramipexol retard oder Rotigotin eingesetzt werden. Letzteres hat den Vorteil, dass es als Pflaster appliziert werden kann, aber den Nachteil von ausgeprägtem Juckreiz. Die Anwendung einer kontinuierlichen Apomorphingabe in diesem Stadium ist bislang nicht untersucht, birgt aber die Gefahr von Überbewegungen und damit einhergehend dramatischem Gewichtsverlust. Auch die kontinuierliche Gabe von Midazolam s. c. hat positiven Einfluss auf den Rigor.

Im Vergleich zu der relativ langen Lebensphase eines Parkinsonpatienten leben Patienten mit einem atypischen Parkinsonsyndrom wesentlich kürzer. Die mediane Überlebenszeit von Patienten mit einer PSP beträgt sechs Jahre, mit einer MSA 9,5 Jahre und mit einer CBD sieben Jahre.

Häufige Symptome in der Spätphase dieser Erkrankungen gleichen denjenigen bei Parkinsonerkrankung, sprechen allerdings nicht oder geringer auf dopaminerge Medikation an. Ein ausge-

prägter Rigor kann bei damit verbundener generalisierter Gelenksteifheit gut mit Benzodiazepinen (Lorazepam oder Midazolam kontinuierlich s. c.) behandelt werden. Allerdings dürfen Benzodiazepine nicht bei Patienten mit CBD angewendet werden, da diese regelmäßig paradoxe Reaktionen mit Schlafverlust und Halluzination zeigen. Myoklonien treten bei PSP und CBD auf und sollten mit Antiepileptika wie Levetiracetam oder im Falle der PSP auch mit Benzodiazepinen behandelt werden.

Vermehrte Speichelproduktion oder bronchiale Hypersekretion (häufiger bei atypischen Parkinsonsyndromen) beeinträchtigen das Schlucken und führen zu rezidivierenden Aspirationspneumonien [10]. Die Therapie mit Anticholinergika (Amitriptylin i. v. oder s. c., 10–20 mg/Tag; Scopolamin transdermal) zeigt häufig nicht den gewünschten Erfolg. Bei ausgeprägter bronchialer Hypersekretion kann der bereits erwähnte CoughAssist angewendet werden oder experimentell eine kontinuierliche Therapie mit Makrolidantibiotika (z. B. zweimal täglich 250 mg Clarithromycin [11, 12]).

Ein häufig übersehenes Problem in der Endphase der Erkrankungen sind Schmerzen. Ursachen für Schmerzen sind ausgeprägte Steifheit, Rigor oder dystone Muskelspasmen, aber auch ausgeprägte Obstipation (die auch den Rigor oder eine Spastik verstärken kann) und Hypokinese. Ungefähr 60–85% der Patienten leiden an muskuloskeletalen oder neuropathischen Schmerzen oder einem zentralen Schmerzsyndrom [13].

Wenn diese Symptome nicht ausreichend ursächlich behandelt werden können, müssen Analgetika auf der Basis der WHO-Empfehlung eingesetzt werden. Dabei ist zu bemerken, dass die Anwendung von Opioiden bei Parkinsonpatienten neben positiven Einflüssen auf Dyskinesien auch vermehrt Bradykinese, Rigor und Fatigue zur Folge haben kann. Allerdings reichen nach unseren Erfahrungen niedrigpotente Opioide (z. B. Tilidin) häufig aus. Zusätzlich sind aber auch Metamizol und Cannabinoide wirkungsvoll. Zentrale Schmerzsyndrome oder primär sensorische Phänomene (z. B. Mundbrennen) können mit Amitriptylin s. c. (10–20 mg/Tag) effektiv behandelt werden.

Änderung des Therapieziels und Sterbephase

Mit der Änderung des Therapieziels ist keineswegs das Beenden jeglicher Therapie gemeint, sondern vielmehr eine Wendung von rein lebensverlängernden Ansätzen hin zu Maßnahmen, die hauptsächlich die Lebensqualität verbessern und das Sterben zulassen.

■ Ungefähr 60–85% der Parkinsonpatienten leiden in der terminalen Phase an muskuloskeletalen oder neuropathischen Schmerzen oder einem zentralen Schmerzsyndrom.

Bei Fortschreiten der Erkrankung mit zunehmender Bettlägerigkeit gewinnt die hausärztliche und pflegerische Betreuung neue Dimensionen. Häufig ist in dieser Phase der Hausarzt der einzige behandelnde Arzt, wenn eine Versorgung des Patienten im gewohnten Umfeld möglich sein soll. Im Gegensatz zu Tumorpatienten gibt es keine Daten über den bevorzugten Sterbeort von Patienten mit neurodegenerativen Erkrankungen. Für Parkinsonpatienten zeigte eine kürzlich veröffentlichte Studie, dass die Zahl der zu Hause sterbenden Patienten in England mit 9% (im Vergleich zu 17% der Normalbevölkerung) gering ist [14]. Diese Zahl ist noch niedriger, wenn man bedenkt, dass im Vergleich dazu 36% in Altenheimen und 55% in Krankenhäusern sterben. Die Zahlen in Deutschland dürften ähnlich sein.

Erschreckend an dieser Studie war die relativ hohe Zahl von Patienten, die in ihrer letzten Lebenswoche in ein Krankenhaus gebracht wurden, nämlich 51%. Daher stellt sich die Frage, ob die Aufnahme in ein Krankenhaus, insbesondere in den letzten Lebenstagen, nicht vermeidbar ist.

Noch zu selten werden die Patienten in der Terminalphase ihrer Erkrankung auf Palliativstationen aufgenommen, da wenige Palliativstationen mit der Behandlung von neurologischen Patienten, abgesehen von Patienten mit ALS, Erfahrungen haben. Die weitere Verlegung in ein Hospiz kann sich schwierig gestalten, weil – im Gegensatz zu Patienten mit Tumorerkrankungen – die Zeitspanne bis zum Lebensende oft nicht einschätzbar ist.

Auch die Dienste von Hospizhelfern werden für Menschen mit neurodegenerativen Erkrankungen und deren Familien in Deutschland im Gegensatz zu angloamerikanischen Ländern noch viel zu wenig in Anspruch genommen. Aber gerade hier können die ehrenamtlichen Mitarbeiter die Angehörigen entlasten. Die sich in den letzten Jahren entwickelnde spezialisierte ambulante Palliativversorgung (SAPV) kann hier ebenfalls wertvolle Dienste leisten.

Bei allen Hilfsangeboten, die derzeit zur Verfügung stehen, darf nicht vergessen werden, dass die pflegenden Angehörigen, die über Jahre viel Zeit und Kraft für die schwierige Aufgabe der Betreuung verwendet haben, nach dem Tod des Patienten häufig plötzlich sozial isoliert dastehen. Eigene Bedürfnisse wurden konsequent vernachlässigt und können oftmals nicht neu definiert werden. Es ist wichtig, aus der Rolle des Betreuers wieder herauszufinden. Viele Selbsthilfegruppen sehen einen Teil ihrer Aufgabe darin, die Angehörigen verstorbener Patienten zu betreuen.

Literatur

- 1 Bruera E, Kuehn N, Miller MJ, Selmsler P, Macmillan K. The Edmonton Symptom Assessment System (ESAS): a simple method for the assessment of palliative care patients. *J Palliat Care* 1991 Summer; 7(2):6–9
- 2 Regnard C, Reynolds J, Watson B, Matthews D, Gibson L, Clarke C. Understanding distress in people with severe communication difficulties: developing and assessing the Disability Distress Assessment Tool (DisDAT). *J Intellect Disability Res* 2007; 51(4): 277–292
- 3 Van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E et al. Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. *Neurology* 2005; 65:1264
- 4 Strong M. The syndromes of frontotemporal dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* 2008; 9: 323–338
- 5 Mitsumoto H, Bromberg M, Johnston W et al. Promoting excellence in end-of-life care in ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, Volume 6, Issue 3 September 2005, pages 145–154
- 6 Oliver D, Campbell C, O'Brien T, Sloan R, Sykes N, Tallon C, Taylor-Horan J. Medication in the last days of life of MND/ALS – A study from Specialist Palliative Care providers in the UK. *ALS* 2009 10 (Suppl 1):13
- 7 Bourke SC, Tomlinson M, Willims TL, Bullock RE, Shaw PJ, Gibson GJ. Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomized controlled trial. *Neurology: The Lancet* 2006; 5: 140–147
- 8 Shega JW, Levin A, Hougham GW et al. Palliative Excellence in Alzheimer Care Efforts (PEACE): A Program Description. *Journal of Palliative Medicine*, Volume 6, Number 2, 2003, © Education Development Center, Inc.
- 9 Nath U, Ben-Shlomo Y, Thomson RG, Lees AJ, Burn DJ. Clinical features and natural history of progressive supranuclear palsy: a clinical cohort study. *Neurology* 2003; 60: 910–916
- 10 Papapetropoulos S, Singer C, McCorquodale D, Gonzalez J, Mash DC. Cause, seasonality of death and co-morbidities in progressive supranuclear palsy (PSP). *Parkinsonism Relat Disord* 2005; 11: 459–463
- 11 Rubin BK, Henke MO. Immunomodulatory activity and effectiveness of macrolides in chronic airway disease. *Chest* 2004; 125: 705–785
- 12 Shimizu T, Shimizu S, Hattori R, Gabazza EC, Majima Y. In vivo and in vitro effects of macrolide antibiotics on mucus secretion in airway epithelial cells. *Am J Respir Crit Care Med* 2003; 168: 581–587
- 13 Waseem S, Gwinn-Hardy K. Pain in Parkinson's disease. Common yet seldom recognized symptom is treatable. *Postgrad Med* 2001; 110: 33–34, 39–40
- 14 Snell K, Pennington S, Lee M, Walker R. The place of death in Parkinson's disease. *Age Ageing* 2009; 38: 617–619

*Priv.-Doz. Dr. med. Stefan Lorenz
Facharzt für Neurologie, Palliativmedizin
Interdisziplinäres Zentrum für Palliativmedizin
und Neurologische Klinik,
Klinikum der LMU, Campus Großhadern
Marchioninistraße 15, 81377 München
E-Mail: Stefan.Lorenz@med.uni-muenchen.de*

Fazit für die Praxis

- Die palliative Versorgung von Patienten mit neurodegenerativen Erkrankungen gewinnt gerade aufgrund verbesserter medizinischer Behandlung und Symptomkontrolle an Bedeutung.
- Bereits früh im Verlauf sollte mit dem Patienten und den Angehörigen besprochen werden, ob lebensverlängernde Maßnahmen gewünscht werden und was für den Patienten Lebensqualität bedeutet. Entscheidungen sollten vor dem Hintergrund der Patientenautonomie, Würde und Lebensqualität getroffen werden.
- Palliative und kurative Versorgung sind kein Widerspruch zu lebensverlängernden Therapien und sollten bereits zu Beginn der Erkrankung gemeinsam angewendet werden.
- Die häusliche Versorgung der Patienten im Rahmen der SAPV sowie die Aufnahme auf eine Palliativstation oder in ein Hospiz sollten häufiger in Anspruch genommen werden.