



Definition

Die ALS (Amyotrophische Lateralsklerose) ist eine rasch fortschreitende, tödlich endende Lähmungserkrankung. Es handelt sich nach der Alzheimer-Demenz und der Parkinson-Krankheit um die dritthäufigste neurodegenerative Erkrankung des Menschen. Aus weitgehend ungeklärter Ursache kommt es zu einem Untergang motorischer Nervenzellen in Rückenmark und Gehirn, die auch als Motoneurone bezeichnet werden.

Hintergrund

Das untere Motoneuron ist mit seinem Zelleib im Hirnstamm oder im Vorderhorn des Rückenmarks lokalisiert und entsendet seinen Fortsatz als peripherer Nerv zum Muskel (gr. myo). Wird dieser vom kranken Motoneuron nicht mehr „ernährt“ (gr. trophein), resultiert ein Schwund des Muskels, eine Amyotrophie. Dem unteren Motoneuron vorgeschaltet ist ein oberes Motoneuron, das bei der ALS ebenfalls erkrankt. Tatsächlich sind es natürlich viele tausend Neurone, die Rede ist hier vom Bauplanprinzip. Das obere Motoneuron liegt mit seinem Zelleib in der Hirnrinde und entsendet seinen Fortsatz kurzstreckig bis zum unteren Motoneuron des Hirnstamms, oder langstreckig als sog. Pyramidenbahn zum unteren Motoneuron im Vorderhorn des Rückenmarks. Degeneriert die Pyramidenbahn, die im Rückenmark seitlich verläuft, kann bei der Autopsie seitlich (lat. lateralis) eine Verhärtung (gr.

Rückenmarkserkrankung ALS <G 12.2>

amyotrophe Lateralsklerose

skleros) getastet werden, da sich narbenähnliches Ersatzgewebe gebildet hat.

Häufigkeit, Symptome, Ursachen

Die Häufigkeit der Erkrankung liegt im Saarland bei ca. 60, in Deutschland insgesamt bei ca. 5-6.000 Fällen überwiegend in höherem Lebensalter.

Die ALS beginnt entweder mit einer Sprech- und Schluckstörung oder (häufiger) mit einer Schwäche der Arm- und Beinmuskulatur. Mitunter gehen sichtbare Zuckungen an der Muskeloberfläche oder Muskelkrämpfe voraus. Meist beginnt die Schwäche an einer Hand oder an einem Fuß, um sich von dort auszubreiten. Gefühlsstörungen fehlen. Der Behinderungsgrad nimmt rasch zu, so dass die Patienten vierteljährlich von einer Verschlechterung berichten.

Die Ursachen der ALS sind unbekannt. Lediglich in 5% der Fälle konnten familiäre Zusammenhänge festgestellt werden; bei 20%

dieser Fälle wurden krankheitsverursachende Gene gefunden, die die Forschung seit 1993 nachhaltig befähigt haben.

Diagnostik

Die Diagnose wird überwiegend durch Anamnese und körperliche Untersuchung gestellt. Hilfsmittel sind die Elektrodiagnostik, insbesondere die Elektromyographie, sowie Labor und bildgebende Verfahren. Selten kommen molekulargenetische Untersuchungen hinzu. Die ALS ist keine Ausschlussdiagnose, setzt sich also aus positiven Diagnosekriterien zusammen, die erfüllt sein müssen. Dies ist in frühen Krankheitsstadien allerdings nicht immer gegeben.

Therapie

ALS-Patienten versterben nach durchschnittlich drei bis fünf Jahren an einer Schwäche der Atemmuskulatur. Es gibt aber auch längere Verläufe, selten jedoch über zehn Jahre hinaus, wie im Fall des berühmten englischen Kosmologen Stephen Hawking aus Cambridge (Jahrgang 1942), der 20-jährig an einer ALS erkrankte. Ohne Hilfsmittelversorgung hätte auch er die Erkrankung nicht mehr als vier Jahrzehnte überlebt. Gegen Ende der Erkrankung können die Patienten nicht mehr sprechen, nicht mehr schlucken, sich kaum mehr bewegen und nicht mehr aus eigener Kraft atmen.

Ursächlich wird die ALS mit dem Glutamatantagonisten Riluzol behandelt, der aber leider nur eine marginale Wirkung auf den Krankheitsverlauf hat. Entscheidend sind einige symptomatische und unterstützende Therapien, darunter die Versorgung mit einer Magensonde (PEG), elektronische Kommunikationshilfen und die nicht-eingreifende Maskenbeatmung. Diese wirkt lebensverlängernd um durchschnittlich 18 Monate und Lebensqualität verbessernd. Ein qualvolles Ersticken im Finalstadium kann fast immer verhindert werden.

Die ALS ist eine besonders schwerwiegende Erkrankung innerhalb der Neurologie und stellt hohe Anforderungen an Patient, Angehörige, Ärzte und Pflegepersonal. ALS-Spezialambulanzen tragen dazu bei, die Situation der ALS-Patienten und ihrer Angehörigen entscheidend zu verbessern.

Motoneuronambulanz
 (ALS, hered. spast. Paralyse):
 PD Dr. U. Dillmann,
 Dr. med F. Pour-Ebrahim
 Tel. (06841) 16-24138

