

Aus der Neurologischen Klinik und Poliklinik
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München
(Direktor: Prof. Dr. Dr. h.c. Th. Brandt)

Verlauf und palliativmedizinische Behandlung in der Terminalphase
bei Patienten mit Amyotropher Lateralsklerose

Dissertation
zum Erwerb des Doktorgrades der Medizin
an der Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Christian Neudert
aus Memmingen
2004

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. med. G.D. Borasio

Mitberichterstatter: Priv. Doz. Dr. W. Weber
Prof. Dr. N. Nedopil

Mitbetreuung durch den
promovierten Mitarbeiter:

Dekan: Prof. Dr. med. Dr. h.c. K. Peter

Tag der mündlichen Prüfung: 04. März 2004

*Du sollst mich in meinem Sterben nicht alleine
lassen.*

Emanuel Levinas

Inhaltsverzeichnis

Inhaltsverzeichnis.....	4
A 1 Einleitung	6
A 1.1 Die Amyotrophe Lateralsklerose.....	6
A 1.1.1 Epidemiologie und Klinik	6
A 1.1.2 Prognose	7
A 1.1.3 Pathogenese	7
A 1.1.4 Therapieansätze	7
A 2.1 Ausgangssituation dieser Untersuchung	9
A 2.2 Die Fragestellungen dieser Untersuchung.....	10
B Untersuchte Personen und Methoden	11
B 1 Untersuchte Personen	11
B 1.1 Patienten	11
B 1.2 Hauptpflegepersonen der Patienten	12
B 2 Methoden.....	13
B 2.1 Retrospektive Analyse der Krankenakten	13
B 2.2 Das Telefoninterview	13
B 2.3 Statistische Auswertung	14
C Ergebnisse.....	17
C 1 Das Telefoninterview	17
C 2 Patienten	18
C 2.1 Geschlecht und Sterbealter der Patienten	18
C 2.2 Alter der Patienten bei Beginn der Erkrankung	18
C 2.3 Die Erkrankungsdauer	18
C 2.4 Die Verteilung der Verlaufsformen der ALS	20
C 3 Pflegepersonen.....	21
C 3.1 Hauptpflegepersonen der Patienten	21
C 3.2 Verhältnis von Pflegeperson zu Patient.....	21
C 3.3 Die Geschlechterverteilung der Pflegepersonen	22
C 4 Die Terminalphase.....	23
C 4.1 Die Todesursache der Patienten	23
C 4.2 Die Dauer der akuten Sterbephase	23
C 4.3 Der Sterbeort der Patienten	24
C 4.4 Der Bewusstseinszustand beim Sterben	25
C 4.5. Die Symptome der letzten 24 Stunden	26
C 4.6 Die Art und Weise des Sterbevorgangs.....	26
C 4.7 Das Verhältnis der Patienten zu lebensverlängernden Maßnahmen	28
C 4.8 Die Beatmungssituation in der Terminalphase.....	28
C 4.8.1 Die angewendeten Beatmungsformen und deren Anwendungsdauer	28
C 4.8.2 Bewertung der Beatmung durch die Angehörigen	29
C 4.8.3 Gründe für den Verzicht auf Beatmaßmaßnahmen	30
C 4.9 Ernährungssituation in der Terminalphase.....	30
C 4.9.1 Art und Dauer der Ernährungsform.....	30
C 4.9.2 Bewertung der Ernährungshilfen durch die Angehörigen.....	31
C 4.9.3 Gründe für den Verzicht auf Ernährungshilfen	31
C 4.10 Die medikamentöse Therapie in der Terminalphase	31
C 4.10.1 Morphin	31
C 4.10.2 Benzodiazepine.....	32
C 4.10.3 Sauerstoff.....	33

C 4.10.4 Medikamente allgemein	33
C 5 Begleiterkrankungen.....	34
D Diskussion	35
D 1 Methodenkritik	35
D 2 Diskussion der Ergebnisse	38
D 2.1 Der Sterbeort	38
D 2.2 Die Pflegepersonen.....	38
D 2.3 Die Todesursache	38
D 2.4 Die Dauer der akuten Sterbephase	39
D 2.5 Der Bewusstseinszustand beim Sterben.....	40
D 2.6 Die Symptome des Sterbevorgangs.....	40
D 2.7 Das Verhältnis der Patienten zu lebensverlängernden Maßnahmen	43
D 2.8 Die Beatlungsmaßnahmen bei der ALS	44
D 2.9 Die Sauerstoffgabe in der Terminalphase der ALS.....	45
D 2.10 Die Ernährungsmaßnahmen bei der ALS.....	46
D 2.11 Benzodiazepine	46
D 2.12 Morphin	47
D 3 Ausblick.....	49
E Zusammenfassung	50
F Literaturverzeichnis	52
G Danksagung	59
H Lebenslauf	60

A 1 Einleitung

Beinahe alle an einer amyotrophen Lateralsklerose (ALS) erkrankten Patienten entwickeln im Verlauf ihrer Erkrankung Zeichen einer Atempumpenschwäche. Daher äußern diese Patienten fast ausnahmslos die Angst vor dem Erstickungstod. Die klinische Erfahrung deutete jedoch auf einen überwiegend friedlichen Tod bei der ALS hin. Über die Sterbephase gab es bis zur Erstveröffentlichung der vorliegenden Ergebnisse, in einer allgemeinen ALS Population noch keine systematisch gewonnenen Daten. Die bis dahin vorhandenen Daten wurden alle an Patienten erhoben, die in spezialisierten Palliativ-Care Stationen starben oder von dort engmaschig betreut wurden [O'Brien 1992, Oliver 1996]. Das besondere Augenmerk der Patientenversorgung im Sinne von „Palliative Care“ liegt in erster Linie auf der gezielten Symptomkontrolle und somit der Linderung von Leiden. Im Terminalstadium einer Erkrankung stehen nicht mehr die kurative Behandlung und die Verlängerung von Leben im Vordergrund. Das Hauptziel der palliativen Behandlung richtet sich ganz auf die Schaffung von Lebensqualität [Doyle 1994]. Damit ist die Situation dieser von O'Brien und Oliver untersuchten, bevorzugt symptomkontrollierten ALS-Patienten nicht mit einer allgemein medizinisch versorgten ALS-Patientengruppe zu vergleichen. Vor der Formulierung der Fragestellung folgt eine Übersicht zur Amyotrophen Lateralsklerose.

A 1.1 Die Amyotrophe Lateralsklerose

A 1.1.1 Epidemiologie und Klinik

Die amyotrophe Lateralsklerose ist die häufigste degenerative Erkrankung des motorischen Nervensystems des Erwachsenen [Brooks 1996]. Ihre Prävalenz wird mit etwa 6-8 je 100000 Einwohner angegeben. Die Inzidenz beträgt 1,5-2 pro 100 000 Einwohner und Jahr, mit leicht steigender Tendenz [Brooks 1996]. In etwa 80 % der Fälle tritt die Erkrankung zwischen dem 40.-70. Lebensjahr auf. Die Inzidenz nimmt mit dem Alter zu. Die untere Altersgrenze der Erstmanifestation ist 20 Jahre [Gubbay 1985]. Männer sind im Verhältnis 1,5 zu 2-mal häufiger betroffen als Frauen [Jerusalem 1994]. Die ALS tritt in Europa in bis zu 95 % der Fälle sporadisch auf. Etwa 5 % der Erkrankungen folgen einem meist autosomal dominanten Erbgang [Swash 1992].

Bei der ALS gehen vornehmlich die Motoneurone unter. Dies sind die Nervenzellen, welche die gesamte Willkürmuskulatur steuern. Die hauptsächlich betroffenen Bereiche des Nervensystems sind die motorische Hirnrinde (Betz'sche Pyramidenzellen), die Branchial- oder kaudalen Hirnnerven sowie die Pyramidenbahn und die Vorderhörner des Rückenmarkes. Die okulomotorischen Hirnnervenkerne [Iwata 1979] und der Nucleus Onuf [Mannen 1977] sind sehr selten befallen. Somit bleiben die äußeren Augenmuskeln sowie die Schließmuskeln des Enddarmes fast immer intakt.

Am betroffenen Patienten führt dieses Absterben von Nervenzellen zu dem kombinierten Auftreten von peripheren (schlaffen) und zentralen (spastischen) Lähmungen [Güldenbergs 1994]. Durch die abnehmende bis fehlende Innervation kommt es zu einem sichtbaren neurogenen, verlaufsabhängigen Schwinden der quergestreiften Muskulatur in den Extremitäten, dem Rumpf, dem Nacken sowie der Gesichts-, Sprech-, Kau-, Schluck- und Atempulmuskulatur. Die Ausbreitungsrichtung dieser Symptome erfolgt meist von distal nach proximal. Da die höheren Hirnleistungen und die sensorischen Systeme nur sehr selten mit betroffen sind [Güldenbergs 1994], kann es bei der ALS im Extremfall, wenn alle Willkürmuskeln des Patienten gelähmt sind, zu einer Art Locked-in-Syndrom führen. Dies

bedeutet, dass der Patient unfähig ist, sich bei erhaltenem Bewusstsein und intellektueller Leistungsfähigkeit sprachlich oder durch Bewegungen spontan verständlich zu machen.

Aufgrund der Erstsymptomatik werden zwei Verlaufsformen der Erkrankung unterschieden. Beginnen die Beschwerden in den Sprech-, Schluck-, Gesichts- oder Atemmuskeln spricht man von der bulbären Form der ALS. Sind anfänglich die Muskeln der Gliedmaßen betroffen, wird das als extremitätenbetonte Verlaufsform der ALS bezeichnet. Nur selten kommt zu den motorischen Ausfällen ein dementieller Abbau [Güldenbergs 1994].

A 1.1.2 Prognose

Die ALS verläuft kontinuierlich progredient und infaust. Todesursache ist in der Regel eine zunehmende respiratorische Insuffizienz [Wiestler 1994]. Die mittlere Überlebenszeit wird je nach Verlaufsform mit 3,3 Jahren bei der extremitätenbetonten Variante und bei Patienten mit einer anfänglich bulbären Symptomatik oder einer Mitbeteiligung der Atemmuskulatur mit 2 - 2,5 Jahren [Jokelainen 1977] angegeben. Zirka 20 % der Erkrankten überleben 5 Jahre und etwa 10 % 10 Jahre und länger [Mortara 1984]

A 1.1.3 Pathogenese

Die zugrundeliegende Ätiologie und die pathologischen Prozesse sind bis heute noch weitgehend unbekannt. Bei der Untersuchung von möglichen Risikofaktoren der Erkrankung haben epidemiologischen Studien noch immer - bis auf das Alter des Patienten [Brooks 1996] - keine eindeutigen Zusammenhänge bestätigen können. Die wahrscheinlichste Hypothese scheint eine, aus genetischen und umweltmedizinischen Einflüssen bestehende, multifaktorielle Genese zu sein [Brooks 1996]. In erster Linie werden als Ursache derzeit diskutiert eine Autoimmunhypothese [Schwartz 2001; Angelov 2003], eine exzitatorisch - über Glutamat vermittelte - Ursache [Heath 2002], eine via oxidativen Stress ausgelöste [Beal 2002] und eine genetische Komponente [Przedborski 2003].

A 1.1.4 Therapieansätze

Bei der ALS wurde bislang eine Vielzahl von Substanzen (über 50) in kontrollierten Studien ohne wesentlichen Erfolg untersucht [Mitsumoto 1995]. Riluzol, ein Glutamatantagonist mit einem komplexem Wirkmechanismus [Doble 1996], ist das bisher einzige zugelassene Medikament bei der ALS. Mit diesem Präparat wurden zwei Studien über die Dauer von je 18 Monaten, mit insgesamt ca. 1000 Patienten durchgeführt. Dabei zeigte sich eine signifikante, wenn auch geringe dosisabhängige Verlängerung der Lebenserwartung von ca. drei Monaten [Bensimon 1994; Lacomblez 1996] für den Beobachtungszeitraum von 18 Monaten.

Trotz Fehlen einer kurativen Therapie ist bei der ALS ein therapeutischer Nihilismus nicht angebracht. Für ALS-Patienten gibt es ein weites Spektrum an palliativen (symptomlindernden und lebensqualitätssteigernden) Maßnahmen [Borasio 1998b]. Nach der aktuellen Definition der WHO von 2002 ist Palliativmedizin ein Ansatz zur Verbesserung der Lebensqualität von Patienten und deren Familien, die mit den Problemen konfrontiert sind, die mit einer lebensbedrohlichen Erkrankung einhergehen, durch Vorbeugen und Lindern von Leiden, durch frühzeitiges Erkennen, untdelige Einschätzung und Behandlung von Schmerzen sowie anderen belastenden Beschwerden körperlicher, psychosozialer und spiritueller Art [Sepulveda 2002].

Die symptomatische Behandlung der ALS beginnt demzufolge mit der Aufklärung des Patienten. Eine unzureichende Aufklärung kann verunsichern und Ängste auslösen. Alle Aspekte der Erkrankung sollten mit dem Patienten und den Angehörigen offen besprochen werden. Dies verlangt eine große Empathie seitens des Arztes und sollte stufenweise im

Verlauf erfolgen, wobei die positiven Aspekte (unterschiedlich schnelle Verläufe, z. T. über viele Jahre, keine Beeinträchtigung der intellektuellen Fähigkeiten) zu betonen sind. Die vorhandenen Behandlungsmöglichkeiten sollten in den Vordergrund gestellt werden, zumal praktisch alle Symptome der ALS einer palliativen Therapie zugänglich sind.

Dem auffälligsten Symptom der ALS, der Muskelschwäche, sollte mit regelmäßiger Gymnastik - nie bis zur Erschöpfung - und der rechtzeitigen Verschreibung notwendiger Hilfsmittel begegnet werden. So kann die Unabhängigkeit und Bewegungsfreiheit der Patienten so lange als möglich erhalten werden.

Eine Sprachstörung kann zum vollständigen Verlust der Kommunikationsfähigkeit führen. Elektronische Kommunikationshilfen sind in Spätstadien notwendig, häufig ist jedoch eine einfache Alphabettafel über lange Zeit ausreichend.

Eine beispielhafte palliative Therapiemöglichkeit ist die perkutane endoskopische Gastrostomie (PEG). Diese wird bei fortgeschrittenen Schluckproblemen, welche die Patienten stark belasten, eingesetzt. In dieser Phase der Erkrankung dauert die Einnahme der Mahlzeiten unter Umständen mehrere Stunden pro Tag. Zudem beleiten teilweise die Nahrungsaufnahme ausgeprägtes Verschlucken und daraus resultierende Atemnotattacken. Bei der Anlage einer PEG wird ein verschließbarer Kunststoffschlauch mit Hilfe eines Gastroskopes durch Magen- und Bauchwand gelegt und dauerhaft befestigt. Über diese unter der Kleidung nicht sichtbare Sonde ist die Versorgung des Patienten mit Flüssigkeit und Kalorien gewährleistet. Die Häufigkeit des Verschluckens und die Zeitdauer der Nahrungsaufnahme können so herabgesetzt werden. Der Einsatz einer PEG kann somit die Lebensqualität der Betroffenen erhöhen [Mazzini 1995]. Darüber hinaus ist es dem Erkrankten in Abhängigkeit von seiner Schluckstörung weiterhin möglich zu essen, wovon und wie viel er will.

Ein weiteres Beispiel für eine palliative Maßnahme ist die intermittierende, nicht invasive Heimbeatmung über eine Nasen- oder Nasen-Mundmaske. Das technische Gerät hierfür besteht aus einer elektrisch betriebenen Luftpumpe und einer individuell angepassten Nasenmaske. Dieser Apparat wird zur Linderung der vor allem im Liegen ausgeprägten Folgen der Atempumpenschwäche eingesetzt. Wesentliche Symptome der dauerhaften Minderbelüftung der Lunge, die schon lange vor dem Tod des Patienten auftreten können, sind unter anderem Ein- und Durchschlafstörungen, Alpträume, erhöhte Tagesmüdigkeit, morgendliche Kopfschmerzen sowie Erstickungs- und Todesängste [Winterholler 1997]. Die Atemnot und deren Folgen stellen damit eine wesentliche Beeinträchtigung der Lebensqualität von ALS-Patienten dar.

Zur Linderung der oben genannten Beschwerden der respiratorischen Globalinsuffizienz wird der Betroffene, über eine einfach auf- und absetzbare Nasenmaske, mit Raumluft beatmet. Diese Beatmungshilfe verbessert in der Regel den Nachtschlaf deutlich, vermindert die Tagesmüdigkeit, verlängert das Leben und verbessert die Lebensqualität [Aboussouan 1997; Schlamp 1998] sowie die kognitive Leistungsfähigkeit [Newsom-Davis 2001]. Die primäre Indikation der intermittierenden nicht invasiven Heimbeatmung ist die Symptomlinderung und somit die Verbesserung der Lebensqualität dieser Patienten.

Im späteren Stadium wird eine Entscheidung über eine Tracheostomie notwendig werden. Hierbei wird der Patient statt über Nasenmaske über eine Kanüle, die über einen Luftröhrenschnitt direkt unter dem Kehlkopf in die Luftröhre eingebracht wird, beatmet. Wichtigstes Kriterium für diese Indikation ist die subjektive Lebensqualität des Patienten. Die oft geäußerte Angst, eine Beatmung sei ein unumkehrbarer Schritt, ist unbegründet. Auch nach Beginn einer Dauerbeatmung über Luftröhrenschnitt hat der Patient jederzeit das Recht, seine Einwilligung in diese Maßnahme zurückzuziehen. Der Arzt ist dann verpflichtet, diesem

Wunsch zu folgen und durch entsprechende Palliativmaßnahmen dem Patienten einen Tod ohne Qual zu ermöglichen [Borasio, 1996].

Die Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke (DGM, Im Moos 4, 79112 Freiburg, Tel. 07665-94470) steht ALS-Patienten mit Beratung durch erfahrene Sozialarbeiterinnen zur Seite, verteilt Informationsmaterial zur Erkrankung, organisiert Gesprächskreise und gibt einen ALS-Rundbrief heraus.

A 2.1 Ausgangssituation dieser Untersuchung

Patienten mit einer ALS leiden an einer fortschreitenden Erkrankung bislang unbekannter Ätiologie, für die es keine Heilung gibt. Sie erleben, fast immer bei klarem Bewusstsein, den Verfall und die zunehmende Schwäche ihrer Willkürmuskulatur einschließlich der Atem-, Sprech- und Schluckmuskeln. Dies führt bei beinahe allen Patienten im Verlauf ihrer Erkrankung zu Symptomen einer respiratorischen Insuffizienz [Borasio 1998b].

Bei Fortschreiten der Schwäche der Muskeln der „Atempumpe“ erleidet eine sehr große Anzahl der Betroffenen Erstickungsanfälle. Derartige Attacken konfrontieren die Patienten sowie deren pflegende Angehörige unmittelbar mit dem Sterben [Ventafridda 1990]. Daher sprechen die Patienten oder deren Angehörige in der Motoneuronsprechstunde im Klinikum Großhadern in der Regel Ängste vor dem Erstickungstod an.

Die Ängste vor dem Tod und/oder dem Verlust eines geliebten Menschen stellen zwei der schwersten seelischen Belastungen im menschlichen Leben dar [Parkes 1973; Woof 1998]. Die bei der ALS im fortschreitenden Krankheitsverlauf auftretenden Atemnotattacken setzen bei den Betroffenen und deren Angehörigen unmittelbar Verlust- wie auch Todesängste frei [Ventafridda 1990]. Erschwerend hat der ALS Patient und sein Umfeld durch das rasche Fortschreiten der Erkrankung nur ein begrenztes Maß an Zeit, diese Extremsituation zu verarbeiten. Wie eine Untersuchung an ALS Patienten gezeigt hat, stellen psychologische Belastungen ein erhöhtes relatives Mortalitätsrisiko dar [McDonald 1994]. Um dies zu vermindern und die Lebensqualität von Patienten und deren Angehörigen zu verbessern, ist es unter anderem notwendig, die oben genannten Fragen der Patienten bezüglich der Terminalphase ihrer Erkrankung rechtzeitig und ausreichend zu beantworten [Saunders 1994].

Wie jedoch von Patienten häufig berichtet, sind Ärzte vielfach unsicher hinsichtlich der Aufklärung, des Verlaufs sowie der medizinischen Behandlung der Sterbephase von unheilbaren Erkrankungen wie der ALS [Bulkin 1988; Andrae 1994; McCue 1995]. Zum Teil führt dies zu einer unzureichenden Aufklärung und Nichteinleiten von palliativen Therapiemaßnahmen [Ganzini 1999].

Zur Aufklärung über die Terminalphase der ALS stehen dem Hausarzt, die eigene - häufig geringe - klinische Erfahrung, einzelne anekdotische Sterbeberichte und sehr wenige systematische Untersuchungen zur Verfügung. Diese Studien betrafen, bis zur Veröffentlichung der eigenen Ergebnisse, jedoch Patienten, die in englischen Hospizen oder unter deren fachlicher Mitbetreuung gestorben waren [O'Brien 1992; Oliver 1996]. In der exemplarischen Studie von O'Brien zeigte sich, dass 94% der dortigen Patienten mit ALS friedlich starben. Bei 58% der Betroffenen kam es zu einer „raschen“ Verschlechterung der Symptome, die innerhalb von nur 24 Stunden zum Tode führte. Die häufig auftretenden Beschwerden wie Schmerzen, Dyspnoe und Schlaflosigkeit waren in etwa 80% der Fälle mit Opiaten gut behandelbar. Im Gegensatz dazu ist es in Deutschland dem überwiegenden Teil der ALS-Patienten nicht möglich, zum Sterben in ein Hospiz aufgenommen oder von dort betreut zu werden. In Deutschland stehen derzeit etwa 6,4 Hospiz-Betten pro 1000000 Einwohner zur Verfügung, in England dagegen 54 pro 1000000 Einwohner [Klaschik 2000].

Außerdem nehmen nur etwa 40 % aller deutschen Hospize Patienten mit neurologischen Erkrankungen auf [Klaschik 2000]. Die Patienten werden hierzulande in der Terminalphase überwiegend ambulant durch den Hausarzt betreut. Daher war die Gültigkeit der von O'Brien gewonnenen Daten, die fast ausschließlich an optimal symptomkontrollierten Hospizpatienten erhoben wurden, durch eine Untersuchung aus einem entsprechenden allgemeinen medizinischen Umfeld zu prüfen.

A 2.2 Die Fragestellungen dieser Untersuchung

Auf Grund der klinischen Erfahrung und den bisherigen Arbeiten über die Terminalphase der ALS ergaben sich für diese Untersuchung folgende Fragen:

1. Woran und wie sterben die Patienten?
2. Wie häufig tritt der Erstickungstod bei der ALS auf?
3. Wo sterben die Patienten? Wenn in Krankenhaus oder Hospiz/Palliativstation, was ist die Indikation für die Aufnahme in diese Einrichtungen?
4. Wie lange dauert die akute Verschlechterung, die zum Tode der Patienten führt?
5. Wie ist der Bewusstseinszustand der Patienten beim Sterben?
6. a. Wie viele Patienten gebrauchen Palliativmaßnahmen wie eine Beatmungs- und/oder Ernährungshilfe und wie gut lindern diese die vorhandenen Beschwerden? Wie lautet jeweils die Indikation für diese Maßnahmen?
b. Wie beurteilen die Hauptpflegepersonen diese Maßnahmen?
c. Wenn diese Maßnahmen nicht eingesetzt werden, warum nicht?
7. a. Welche Angst und Atemnot lindernden Medikamente - insbesondere Opiate und Benzodiazepine - nehmen die Patienten mit einer ALS in der Sterbephase ein?
b. Wie ist die symptomlindernde Wirkung dieser Substanzen und in welcher Dosierung werden sie in den letzten 24 h eingenommen?
c. Wie beurteilen die Hauptpflegepersonen diese medikamentöse Therapie?
d. Wenn diese Medikamente nicht eingesetzt werden, warum nicht?
8. Aus den Untersuchungspunkten sechs und sieben ergibt sich immer die Frage nach der Haltung der Patienten und ihrer Angehörigen zu lebensverlängernden Maßnahmen.

Die entsprechend diesen Fragen gewonnenen Daten sollen die Aufklärung der ALS-Patienten und deren Behandlung bezüglich der Terminalphase verbessern helfen, um diesen Patienten als auch ihren Angehörigen die Angst vor dem Ersticken zu nehmen und so deren Lebensqualität zu steigern.

B Untersuchte Personen und Methoden

B 1 Untersuchte Personen

B 1.1 Patienten

Zur Auswahl der Studienpatienten wurden die Akten von 202 verstorbenen Patienten mit einer Motoneuronenerkrankung gesichtet. All diese Patienten hatten sich ein oder mehrere Male in der Spezialambulanz für Motoneuronenerkrankungen der Neurologischen Poliklinik des Klinikums Großhadern in München vorgestellt. Für die Untersuchung wurde der Zeitraum von Januar 1995 bis März 1999 ausgewählt. Die Datenerhebung durch das Telefon erfolgte von Januar 1998 bis März 1999.

Voraussetzung für die Aufnahme in diese Studie war die ausreichend dokumentierte Diagnose einer „wahrscheinlichen“ oder „gesicherten“ ALS entsprechend den El Escorial-Kriterien der World Federation of Neurology [Brooks 1994]. In der Tabelle 1.1 sind die Diagnosekriterien zusammengefasst.

Tabelle 1.1: Die El Escorial Diagnosekriterien der ALS

Grad der Diagnose- sicherheit der ALS	Diagnosekriterien
Gesichert	Schädigungen des oberen Motoneurons (OMN) und des unteren Motoneurons (UMN) auf der bulbären und zwei spinalen Ebenen oder Beteiligung des OMN und UMN auf drei spinalen Ebenen
Wahrscheinlich	Schädigungen des OMN und UMN auf zwei Ebenen, wobei die Zeichen des OMN kranial von denen des UMN liegen müssen.
Möglich	Schädigungen des OMN und UMN auf einer Ebene oder nur Zeichen des OMN auf zwei Ebenen, oder die Zeichen des UMN rostral der des OMN
Verdacht auf	Zeichen des UMN auf zwei Ebenen ohne Beteiligung des OMN

In der Neurologischen Klinik/Motoneuronambulanz im Klinikum Großhadern gehörten zur Sicherung der Diagnose neben einer genauen Anamneseerhebung und einer eingehenden klinisch-neurologischen Untersuchung folgende Zusatzuntersuchungen:

- Die Elektromyographie von je zwei Kennmuskeln pro Extremität und eine periorale und linguale Ableitung.
- Die Neurographie der großen Nerven der Extremitäten sowohl sensibel wie motorisch, inklusive F-Wellen.
- Eine Liquorpunktion mit Bestimmung der Zellzahl, des Eiweißes, der IgG, der oligoklonalen Banden und der Antikörper gegen Lyme und Lues.
- Laborchemische Untersuchungen mit Bestimmung der Schilddrüsenwerte, der Anti-GM1-Antikörper sowie einer Immunelektrophorese.
- Bei Fehlen von bulbären Symptomen zum Ausschluss eines die Medulla oder Halsmark einengenden Prozesses eine Magnetresonanztomographie oder Computertomographie des cranio-cervikalen Übergangs.

Zum Einschluss in diese Studie machte das Erstauftreten der Symptome im bulbären Bereich oder an den Extremitäten keinen Unterschied.

Von den 202 möglichen Patienten erfüllten 179 die vorgegebenen Kriterien.

B 1.2 Hauptpflegepersonen der Patienten

Bei den Besuchen der Patienten in der Motoneuronambulanz wurden regelmäßig der Name, die Adresse und die Telefonnummer der Hauptpflegepersonen erfragt. Die Identifikation der pflegenden Angehörigen war in den meisten Fällen durch die Krankenakten möglich. Die Pflegepersonen wurden telefonisch endgültig identifiziert und befragt. Anrufzeiten für den Erstkontakt und die Terminvereinbarung zum Interview waren von 9:30 h bis 12:00 h und von 14:00 h bis 19:00 h. Bei Nichterreichen wurden pro Person über eine gesamte Dauer von je sechs Wochen mindestens zwölf Anwahlversuche an sechs verschiedenen Wochentagen einschließlich Samstag und Sonntag unternommen. Zur gleichmäßigen Verteilung der Anrufe wurden jeweils mindestens fünf Versuche am Vor- und Nachmittag unternommen.

Hinsichtlich der 179 in die Untersuchung eingeschlossenen Patienten wurde versucht, die Personen zu eruieren, die Sterbephase und Tod des Erkrankten miterlebt hatten. Als Voraussetzung für die Teilnahme an dieser Studie sollte die entsprechende Person die deutsche Sprache ausreichend beherrschen sowie ihr Einverständnis zur Befragung geben.

Von 121 Patienten war es möglich die Angehörigen und/oder die Krankenschwester beziehungsweise den Arzt zu ermitteln, die den Erkrankten in seiner Terminal- und/oder Sterbephase betreut hatten. Alle telefonisch Befragten wurden ausdrücklich und mehrfach auf die Freiwilligkeit des Interviews hingewiesen.

Im Folgenden wird das Wort „Terminalphase“ wiederholt gebraucht. Im eigentlichen Sinn bedeutet dieser Begriff die Endphase einer Erkrankung, an der „Grenze des Lebens“. Diese Zeitspanne dauert nach den klinischen Erfahrungen ein bis mehrere Tage [Jonen-Thielemann 1997]. Die Terminalphase beinhaltet auch die eigentliche Sterbephase. Wir setzen als Beginn der akuten Sterbephase den Zeitpunkt, an dem rückblickend erstmals der Tod des Patienten als unmittelbar bevorstehend angenommen wurde. Dieser Zustand „in extremis“, in dem der Mensch im Sterben liegt und der Tod absehbar ist, dauert in der Regel nur Stunden [Jonen-Thielemann 1997]. Von den ausgewählten Patienten starben drei nicht in diesem Stadium. Diesen drei Erkrankten war es noch möglich, sich vollständig selbst zu versorgen. Zur Vereinfachung steht „Terminalphase“ neben ihrer eigentlichen Bedeutung, in diesen Fällen nur für die akute Sterbezeit „in extremis“.

B 2 Methoden

B 2.1 Retrospektive Analyse der Krankenakten

Die Daten über den Beginn der Erkrankung, das Erstsymptom, die Diagnosesicherheit, das Geburtsdatum, das Geschlecht, die Begleiterkrankungen und den betreuenden Hausarzt wurden aus den in der Neurologischen Klinik in Großhadern aufbewahrten Akten in einer retrospektiven Analyse gewonnen. Diese Informationen wurden in einen standardisierten Fragebogen eingetragen und mit den im Telefoninterview erhobenen Daten verglichen. Bei eventuellen Unklarheiten, vor allem hinsichtlich der Todesursache und der Medikamente, wurde zusätzlich der betreuende Haus- oder Klinikarzt befragt.

B 2.2 Das Telefoninterview

Ein Großteil der Daten dieser Untersuchung wurde über das Telefon gewonnen. Als Leitstruktur für das strukturierte Telefoninterview diente ein zweiseitiger Fragebogen. Ein Exemplar dieses Bogens befindet sich am Ende dieses Kapitels. Dieser enthielt neben den oben angeführten Daten Angaben über die Krankheitsdauer, den zeitlichen Verlauf und die Symptome des Sterbens und den Sterbeort. Ebenso wurden erfragt die Aufnahmegründe in ein Krankenhaus, eine Palliativstation oder ein Pflegeheim und der dortige Verlauf der Erkrankung. Ermittelt wurden weiter die Medikamente, die der Patient bis zum Tod eingenommen hatte, insbesondere Morphin, Benzodiazepine und Sauerstoff, sowie deren Wirksamkeit. Abgefragt wurden außerdem, ob die Anlage einer PEG erfolgte, gegebenenfalls deren Verträglichkeit, die Beatmungssituation, bei Einsatz von Beatmungshilfen deren Wirksamkeit und die Frage, ob der pflegende Angehörige erneut dem Einsatz von PEG bzw. Beatmung zustimmen würde. Die vermutete Todesursache wurde von den Angehörigen erfragt, jedoch immer durch ärztliche Äußerungen (Arztbrief, Totenschein) bestätigt. Die einleitenden Sätze sowie die Bitte um die Teilnahme an dieser Studie und der Hinweis auf die Freiwilligkeit der Befragung waren vorformuliert.

Der zeitliche Rahmen für ein Interview betrug von Seiten des Untersuchers mindestens 90 Minuten. Um dies auch auf der Seite der Befragten zu gewährleisten, waren die gewählten Anrufzeiten für die eigentliche Datenerhebung von 9:00h bis 10:45h und von 14:30h bis 17:00h, um den Abend nicht zu stören. War das nicht möglich, so wurde ein für die Befragten günstigerer Termin vereinbart.

Der Untersucher befand sich während des Interviews alleine in einem Raum. Die befragten Angehörigen wurden gebeten, sich in einen durch Dritte nicht gestörten Raum zurückzuziehen. Mit dieser örtlichen Vorgabe wurde versucht, den möglichen Einfluss auf ein Gespräch durch zuhörende Personen zu vermindern [Harris 1982]. War das nicht einzuhalten, wurde ein entsprechender Termin vereinbart.

B 2.3 Statistische Auswertung

Alle über die Aktenauswertung und das Telefoninterview gewonnenen Daten wurden verschlüsselt und in eine Microsoft Access™ Datenbank übertragen. Die statistische Auswertung erfolgte über die Software SPSS™ Version 11.0. Die verwendeten statistischen Tests waren neben beschreibender Statistik bei ordinalen Daten zur Feststellung von linearen Zusammenhängen, der Maßkorrelationskoeffizient nach Spearman und bei metrischen, normalverteilten Daten der Maßkorrelationskoeffizient nach Pearson [Lorenz 1992]. Zum Vergleich zweier ordinal skalierte Datenreihen wurde der verteilungs-unabhängige Mann-Whitney-U-Signifikanztest eingesetzt [Lorenz 1992]. Die jeweilige Testart wird im Ergebnisteil mit angegeben. Das Signifikanzniveau p wurde mit mindestens 0,05 festgesetzt. Lag die Irrtumswahrscheinlichkeit unter diesem Wert, wurde sie gesondert angegeben.

Fragen an die betreuende Person beim Tod eines ALS-Patienten

Seite 1

Allgemeine Angaben:

Name:

Geburtsdatum:

Erkrankungsbeginn:

Tel. der Angehörigen:

Ausbruchsort:

Dauer der Erkrankung (Monate):

Alter des Patienten (Jahre):

Verhältnis der betreuenden Person zum Verstorbenen:

Adresse des HA und Tel.:

Todesdatum:

Angaben vollständig **ja** **Wie ist der Patient gestorben?**

1. im Schlaf nicht im Schlaf im Koma
 2. friedlich mäßig gelitten qualvoll
 bei einer Reanimation

3. Todesursache:

Wo ist der Patient gestorben?

- 3.a zu Hause 3.b im Krankenhaus
 3.c im Hospiz 3.d in einer Intensivstation
 3.e Pflegeheim

zu 3 b – e: wann aufgenommen ?

Aufnahmegründe?

Therapie bei Aufnahme?

Verlaufsbeschreibung?

Therapie im Verlauf?

Zur medizinischen Situation:

1. Welche Medikamente bekam der Patient in der Terminalphase?

- | | | |
|-----|--------|-------------|
| 1.a | Dosis? | Indikation? |
| 1.b | Dosis? | Indikation? |
| 1.c | Dosis? | Indikation? |
| 1.d | Dosis? | Indikation? |
| 1.e | Dosis? | Indikation? |
| 1.f | Dosis? | Indikation? |

Fragen an die betreuende Person beim Tod eines ALS-Patienten

Seite 2

1. Bekam der Patient Morphin? **ja** **nein** Verabreichungsart?
Indikation?
Wie war die Wirkung? bzw. NW?

Wenn kein Morphin - warum ?

2. Bekam der Patient Benzodiazepine? **ja** **nein** Verabreichungsart?
Indikation?
Wie war die Wirkung? bzw. NW?

Wenn keine Benzodiazepine - warum?

3. Hatte der Patient eine PEG? **nein** **ja** seit wann?

Indikation?

Wurde sie gut vertragen **ja** **nein**
Warum ja/nein?-Benefit?

Wenn kein PEG - warum?

Wenn die PEG-Anlage erneut anstünde, würden Sie wieder zustimmen? **ja** **nein**
Warum ja/nein?

4. War der Patient beatmet? **nein** **ja** seit wann?

Indikation?

Welche Art der Beatmung?

Machte der Pat. damit gute Erfahrungen? **ja** **nein**
Warum ja/nein? -Benefit?

Wenn keine Beatmung - warum?

Wenn die Beatmung erneut anstünde, würden Sie wieder zustimmen? **ja** **nein**
Warum ja/nein?

5. Hatte der Patient Begleiterkrankungen? **nein** **ja**
Welche?

Beschreibung der Sterbephase im Detail:

Anmerkungen:

C Ergebnisse

C 1 Das Telefoninterview

Nicht immer konnte die Hauptpflegeperson per Telefon erreicht werden. In 9 Fällen lebte der hauptsächlich pflegende Angehörige inzwischen nicht mehr; 15 weitere Angehörige waren unbekannt verzogen und weitere 34 Angehörige trotz bekannter sowie gültiger Telefonnummer und Adresse telefonisch in der beschriebenen Weise nicht zu erreichen. Insgesamt konnte bei 121 Patienten der Angehörige und/oder die Krankenschwester beziehungsweise der Arzt ermittelt werden, die den Erkrankten in seiner Terminal- und/oder Sterbephase betreut hatten.

Einer der Patienten starb durch einen geplanten Suizid mit Zyankali. Hier wurde der Tod des Patienten von keiner weiteren Person miterlebt. Die Art und Weise des Todes durch eine Vergiftung mit Zyankali ist in der Literatur jedoch genau beschrieben [Heintz 1990; Benaissa 1995]. Da sonst alle relevanten Daten dieses Patienten bis wenige Stunden vor dessen Tod zu erhoben werden konnten, wurde dieser Patient in die Untersuchung mit aufgenommen.

Von den 121 telefonisch erreichten Pflegepersonen verweigerte keine das Interview. Die Rücklaufquote der Befragung betrug somit 100 %. In 107 Fällen fand das Interview bei dem Erstkontakt statt. Bei den Übrigen wurde um die zeit- und örtlichen Vorgaben einhalten zu können ein erneuter Termin vereinbart. Bei 119 Patienten war es möglich die Angehörigen zu ermitteln, die den Erkrankten in seiner Terminalphase betreut hatten. Von diesen hatten 107 unmittelbar die Sterbephase und den Tod miterlebt. In den übrigen Fällen waren zehn Krankenschwestern oder -pfleger Zeugen der unmittelbaren Sterbephase und bei drei Patienten der zuständige Arzt. Hierbei waren zur Vervollständigung der Daten zwei Interviews notwendig. Da 58 der betroffenen Patienten vom Autor während der Terminalphase mitbetreut wurden, konnten wesentliche Daten bei diesen schon vor ihrem Tod erhoben werden. Daher ergab sich eine sehr unterschiedliche Zeitdauer für die einzelnen Interviews, die von sieben bis 113 Minuten über einen Median von 43 Minuten reichte.

Die seelisch belastenden Themen des Interviews lösten bei einem großen Teil der Befragten starke Affektbewegungen aus. Mindestens 23 (19 %) (dreizehn Frauen und zehn Männer) der Angehörigen weinten ein oder mehrfach während des Telefongesprächs. Trotz wiederholter Hinweise auf die Möglichkeit das Interview jederzeit abbrechen zu können, beendete keiner der Befragten das Interview vor Beantwortung aller Fragen. Zudem bedankten sich, mit Ausnahme der beruflichen Pflegekräfte und Ärzte, alle Studienteilnehmer dafür, über die Auswirkungen der schweren Erkrankung ihres Partners auf ihr Leben und über den Tod eines nahe stehenden Menschen gesprochen haben zu dürfen.

C 2 Patienten

C 2.1 Geschlecht und Sterbealter der Patienten

Von den 121 untersuchten Patienten waren 50 (41,3%) weiblichen und 71 (58,7%) männlichen Geschlechts. Das mittlere erreichte Alter der Patienten betrug 62,7 Jahre mit einem Median von 64,0 Jahren bei einer Standardabweichung von 10,7. Der jüngste Patient starb mit 27 Jahren, der Älteste mit 86 Jahren. Das Sterbealter der betroffenen Frauen lag mit 64,4 um genau drei Jahre über dem der Männer, der Unterschied war jedoch statistisch nicht signifikant. Die genaue Verteilung von Sterbealter und Geschlecht ist in Tabelle 2.1 aufgeführt. Das Geschlecht der Patienten hatte keinen Einfluss auf die Art und Weise des Sterbevorganges.

Tabelle 2.1: Sterbealter der Patienten in Jahren

Geschlecht der Patienten	Anzahl der Patienten	Mittelwert (Jahre)	Median (Jahre)	Min. (Jahre)	Max. (Jahre)	Standardabweichung
männlich	71	61,4	63,0	27	81	11,5
weiblich	50	64,4	64,5	32	86	9,5
Insgesamt	121	62,7	64,0	27	86	10,7

C 2.2 Alter der Patienten bei Beginn der Erkrankung

Das mittlere Alter bei Auftreten der Erstsymptome betrug 59,6 Jahre und war normalverteilt, bei einer Standardabweichung von 11,2. Der jüngste Patient war bei Beginn der Symptomatik 25, der älteste 84 Jahre. Die Tabelle 2.2 zeigt die Anzahl der Patienten nach jeweiligen Ausbruchsalter und Geschlecht geordnet.

Tabelle 2.2: Geschlecht und Alter bei Beginn der Erkrankung

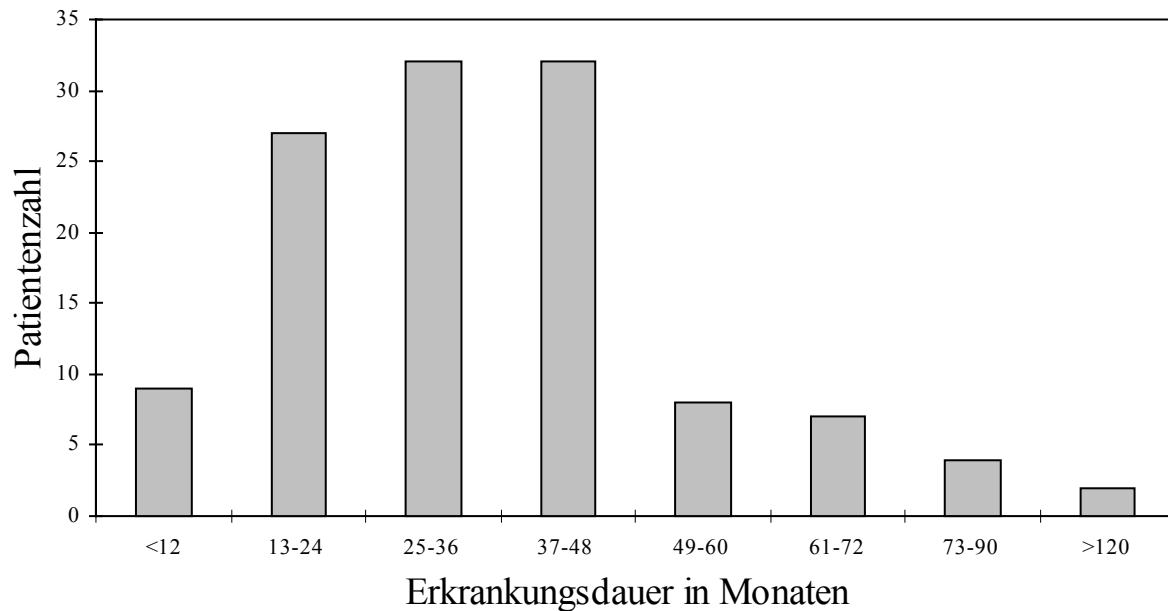
Alter der Patienten bei Krankheitsbeginn	Geschlecht der Patienten	
	männlich (%)	weiblich (%)
jünger als 40	7 (5,8)	2 (1,7)
von 40 bis 49	6 (5,0)	2 (1,7)
von 50 bis 59	23 (19,0)	15 (12,4)
von 60 bis 69	24 (19,8)	20 (16,5)
von 70 bis 79	10 (8,3)	10 (8,3)
älter als 80	1 (0,8)	1 (0,8)
gesamt	71 (58,7)	50 (41,3)

C 2.3 Die Erkrankungsdauer

Die mittlere Überlebensdauer der Patienten ab Auftreten des Erstsymptoms war 36,4 Monate. Die kürzeste Überlebensspanne waren sieben und die längste 131 Monate. Der Median betrug 34 Monate bei einer Standardabweichung von 20,4. Die Grafik zeigt die genaue Verteilung

der Überlebensdauer. Das Geschlecht der Patienten hatte keinen statistisch signifikanten Einfluss auf die Dauer der Erkrankung. Die Erkrankungsdauer der 50 Frauen betrug 36,6 Monate (Standardabweichung 15,2), die der 71 Männer 36,3 (Standardabweichung 23,5).

Diagramm 2.3: Die Verteilung der Erkrankungsdauer



Das Alter bei Ausbruch der Erkrankung war mit der Überlebensdauer statistisch signifikant korreliert. Die Überlebensdauer nimmt mit zunehmendem Alter bei Erkrankungsausbruch ab. In der Regressionsanalyse ergibt sich ein Maßkorrelationskoeffizient nach Pearson von -0,21 bei einem p von 0,05. Die altersentsprechende Verteilung der Überlebensdauer ist in der Tabelle 2.3 dargestellt.

Tabelle 2.3: Das Patientenalter bei Ausbruch der Erkrankung mit zugehörigen Überlebenszeiten

Alter der Patienten in Jahren	Anzahl der Patienten (%)	mittlere Erkrankungsdauer in Monaten	Minimum in Monaten	Maximum in Monaten	Standardabweichung SD
< 40	9 (7,4)	59,4	26	123	29,9
40 - 49	8 (6,6)	49,0	11	131	36,7
50 - 59	38 (31,4)	33,5	7	73	14,4
60 - 69	44 (36,3)	36,9	7	87	17,5
70 - 79	20 (16,6)	27,1	10	46	11,1
> 79	2 (1,7)	20,0	13	27	9,9
insgesamt	121	36,4	7	131	20,4

C 2.4 Die Verteilung der Verlaufsformen der ALS

Bei 84 (69,4 %) Patienten begann die Erkrankung in den Armen oder Beinen. Davon waren 54 männlichen und 30 weiblich Geschlechts.

37 (30,6 %) Patienten hatten die ersten Beschwerden im bulbären Bereich. Davon waren 20 Betroffene Frauen und 17 Männer. Für das Geschlecht der Patienten und den Ort des Erstsymptoms ergab sich kein statistischer Zusammenhang. Ebenso hatte die Verlaufsform der ALS keinen Einfluss auf die Art und Weise des Sterbevorganges und die Erkrankungsdauer. Das mittlere Erkrankungsalter dieser Gruppen ist in Tabelle 2.4 dargestellt.

Tabelle 2.4: Häufigkeit und Erkrankungsalter der Patienten je nach Ausbruchsort der ALS

Erstsymptomatik der Erkrankung	Anzahl der Patienten (%)	mittleres Alter in Jahren	Min. in J.	Max. in J.	Standardabweichung SD
bulbär	37 (30,6)	63,14	33	84	10,1
an den Extremitäten	84 (69,4)	58,07	25	80	11,4
Insgesamt	121 (100)	59,62	25	84	11,2

C 3 Pflegepersonen

C 3.1 Hauptpflegepersonen der Patienten

Die Hauptpflege der 67 Patienten, die zu Hause gestorben waren, leisteten in 66 Fällen von Verwandte oder Bekannte. Einem der Angehörigen wurde durch die Einrichtung einer Krankenhausersatzpflege ein Großteil der Pflege abgenommen. Hier stand dem Patienten am Tag und in der Nacht jeweils mindestens acht Stunden eine professionelle Pflegekraft zur Verfügung. 47 Erkrankte verstarben in einem Krankenhaus oder auf einer Palliativstation. Die Aufenthaltsdauer in diesen Einrichtungen blieb mit 6,2 Tagen im Mittel in der Regel unter zwei Wochen und betrug im Höchstfall 26 Tage (vergleiche auch Tabelle 4.3.1). Daher kann bei einer mittleren Erkrankungsdauer von 36 Monaten davon ausgegangen werden, dass die Hauptpflege auch in diesen Fällen von Verwandten oder Bekannten übernommen wurde. Die verbleibenden sieben Patienten waren in einem Pflegeheim gestorben. Von diesen wurden zwei Patienten erst zwei Tage vor ihrem Tod in das Pflegeheim aufgenommen, so dass der wesentliche Anteil der Pflege von Verwandten oder Bekannten getragen wurde. Fünf der Patienten waren länger als drei Wochen vor ihrem Tod in ein Pflegeheim aufgenommen worden. Davon übersiedelten zwei mit ihren Ehepartnern, die weiterhin die Hauptpflege übernahmen. Außerdem wurde in einem dieser Fälle die Hauptpflege in der Terminalphase wegen ihrer räumlicher Nähe von den Verwandten weitergeführt. Bei den verbleibenden zwei Patientinnen, die keine Angehörigen hatten, welche die Pflege hätten übernehmen können, wurde die Versorgung von professionellen Pflegekräften übernommen. Eine detaillierte Aufschlüsselung der Hauptpflegepersonen folgt im nächsten Abschnitt.

C 3.2 Verhältnis der Pflegeperson zum Patienten

Der überwiegende Teil der Hauptpflege der Patienten wurde in 82 (67,8 %) Fällen von einem Ehepartner und in 25 Fällen (20,1 %) von einem leiblichen Kind übernommen. Die Tabelle 3.2.1 zeigt die verschiedenen Beziehungsgrade der Hauptpflegeperson zum Patienten sowie deren Geschlecht auf.

Tabelle 3.2.1: Die Beziehung der Hauptpflegeperson zum Patienten

Beziehung der Pflegeperson zum Patienten	Anzahl (%)	geschlechtsbezogene Bezeichnung der Pflegeperson
Ehepartner	82 (67,8)	57 Ehefrauen und 26 Ehemänner
Kind	25 (20,1)	16 Töchter und 9 Söhne
Lebensgefährtin	1 (0,8)	Freundin
Eltern	3 (2,5)	2 Mütter und 1 Vater
Geschwister	4 (3,3)	3 Schwestern und 1 Bruder
Verwandter 2. oder 3. Grades	1 (0,8)	Cousine (Krankenschw.)
Freunde	3 (2,5)	2 Freundinnen 1 Freund
keine	2 (1,7)	Krankenschwestern
Gesamt	121 (100)	121

C 3.3 Die Geschlechterverteilung der Pflegepersonen

Die Geschlechterverteilung der Pflegepersonen ergab 38 Männer zu 83 Frauen (1 : 2,18) und die Verteilung der Geschlechter der Patienten betrug 71 Männer zu 50 Frauen (1,42 : 1).

Die Wahrscheinlichkeit, von einer Frau gepflegt zu werden, ist unabhängig vom Geschlecht des Patienten bei einem Rangkorrelationskoeffizient nach Spearman von $-0,62$ mit einem $p < 0,001$ statistisch signifikant erhöht. Das Geschlecht oder der Verwandtschaftsgrad der Pflegeperson hatte keinen Einfluss auf die Art und Weise des Sterbeprozesses.

C 4 Die Terminalphase

C 4.1 Die Todesursache der Patienten

Als Todesursache wurde von den behandelnden Ärzten laut Arztbrief oder Totenschein im Einzelnen angenommen:

- 99 (81,8%) der Patienten verstarben an einer respiratorischen Insuffizienz,
- 8 (6,4 %) an einer Pneumonie,
- 8 (6,6%) an einem akuten Herzversagen,
- 2 (1,7%) an den Folgen eines Tumorleidens,
- 1 (0,8 %) durch Suizid (Zyankalivergiftung, gerichtsmedizinisch gesichert),
- 3 (2,4 %) an anderen Ursachen (Mesenterialinfarkt, intrakranielle Blutung als Folge eines leichten Schädel-Hirn-Traumas unter Marcumartherapie sowie akutes Nierenversagen).

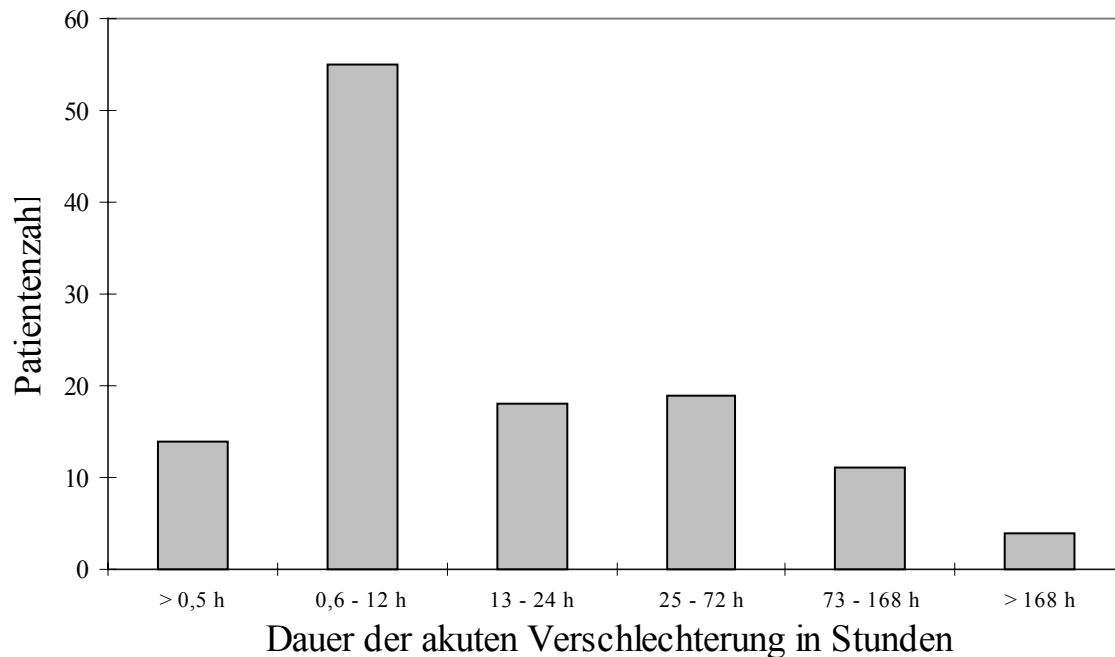
Insgesamt starben 107 Patienten (88,4 %) an pulmonalen Komplikationen der ALS. Bei einem Patienten wurde eine Autopsie durchgeführt. Der Befund ergab eine milde Gastritis und unterstützte die Verdachtsdiagnose Tod durch Atemversagen. Ein Patient stellte sein Rückenmark zu wissenschaftlichen Untersuchungen zur Verfügung.

C 4.2 Die Dauer der akuten Sterbephase

Die Daten über die Dauer der akuten Verschlechterung, die zum Tode führte, sind Schätzwerte der Angehörigen und/oder des medizinischen Personals. Bei den Patienten, die vom Untersucher betreut wurden, liegen aufgrund des regelmäßigen und ereignisnahen Patientenkontaktes zuverlässige Angaben über die Sterbephase der Patienten vor. Der statistische Vergleich dieser Gruppe mit den übrigen Patienten ergab jedoch bezüglich dieser Zeiten keinen signifikanten Unterschied.

Die Dauer der akuten Verschlechterung, die zum Tode führte, lag bei 87 Patienten (72 %) im Bereich von 24 Stunden oder kürzer. In dem Diagramm 3.2 ist die Zeitdauer der akuten Verschlechterung, die dann zum Tod des Patienten führte, angegeben. Von den vier Patienten (3,3 %), deren zum Tode führender Zustand länger als 168 h (sieben Tage) dauerte, erlitt einer der Betroffenen 16 Tage vor dem Tod ein leichtes Schädelhirn-Trauma unter Marcumartherapie mit nachfolgender intrazerebraler Blutung. Diese wurde operativ entlastet, und es wurde eine Intubation über fünf Tage notwendig, die jedoch acht Tage vor dem Tod abgesetzt werden konnte. Bei einem weiteren Patienten mit multiplen Leber-Metastasen eines Colonkarzinoms trat acht Tage vor dem Tod eine zunehmende Bewusstseinsintrübung auf, die in ein laborchemisch gesichertes Leberausfallkoma mündete. Ein Patient nahm bewusst die letzten neun Tage seines Lebens keine Nahrung mehr zu sich und reduzierte seine Flüssigkeitszufuhr auf etwa 500 ml pro Tag. Ein Patient hatte in den letzten 14 Tagen seines Lebens zunehmende, auch unter Gabe von extremen Dosen des Muskelrelaxans Dantrolen, nicht beherrschbare schmerzhafte Muskelkrämpfe. Von allen untersuchten Patienten starben 68 (56%) in der Zeit von 20:00 Uhr bis 8:00 Uhr.

Diagramm 4.2: Dauer der zum Tode führenden akuten Verschlechterung



C 4.3 Der Sterbeort der Patienten

Von den Patienten in dieser Untersuchung starben

- 67 (55,4 %) zu Hause,
- 27 (22,3 %) auf einer internistischen Allgemeinstation,
- 9 (7,4 %) auf einer Intensivstation,
- 11 (9,1 %) auf einer Palliativstation und
- 7 (5,8 %) in einem Pflegeheim.

Die mittlere Aufenthaltsdauer der Patienten in einem Krankenhaus inklusive Intensiveinheit oder einer Palliativstation betrug 6,2 Tage. Die Tabelle 4.3 zeigt die Dauer des Aufenthaltes der Patienten in den entsprechenden Einrichtungen im Detail.

Tabelle 4.3.1: Die Dauer des Aufenthaltes in den entsprechenden Einrichtungen

Sterbeort	Anzahl der Patienten	mittlere Aufenthaltsdauer in d	Min. in d	Max. in d	Standardabweichung SD
Krankenhaus	27	5,9	1	26	5,4
Intensivstation	9	4,3	1	15	4,3
Palliativstation	11	8,3	1	20	6,1
Pflegeheim	7	306,4	2	834	305,5
insgesamt	54	45,1	1	834	144,8

Die Indikation für die Aufnahme der Patienten ins Pflegeheim war deren nicht mehr ausreichend gewährleistete häusliche Pflege.

Die Aufnahmegründe für die Krankenhauseinweisung der Patienten sind in Tabelle 3.3.2 zusammengefasst. In elf Fällen wurden die Erkrankten vom Notarzt in die Klinik gebracht. In den übrigen Fällen veranlasste der Hausarzt oder Neurologe die Überweisung ins Krankenhaus.

Tabelle 4.3.2: Gründe der Aufnahme der Patienten in ein Krankenhaus oder eine Intensivstation.

Aufnahmegrund	Anzahl der Patienten	Aufnahmegrund	Anzahl der Patienten
PEG-Anlage	6	Pneumonie	6
Entlastung der Pflegepersonen (respite care)	10	akuter Verlauf einer Begleiterkrankung	3
akute Atemnotattacken	6	Reanimation	5

Der Grund für die Übernahme des Patienten auf eine Palliativstation war in drei Fällen die Entlastung der pflegenden Angehörigen, bei fünf Patienten stand die palliative Symptomkontrolle im Vordergrund, bei zwei Betroffenen war es der Sterbewunsch und in einem Fall die Anlage einer PEG.

Für eine Beziehung zwischen Sterbeort sowie Art und Weise des Sterbens der Patienten fand sich kein statistisch signifikanter Zusammenhang.

C 4.4 Der Bewusstseinszustand beim Sterben

Der Bewusstseinszustand der Patienten beim Sterben wurde für diese Untersuchung wie folgt eingeteilt:

- „wach“: Der Patient kommunizierte eindeutig bis mindestens fünf Minuten vor seinem Tod mit seiner Umgebung.
- „schlafend“: Der Patient legte sich auf eigenen Wunsch zum Mittags- oder Nachtschlaf nieder oder wurde hingelegt und verstarb dann im Schlaf.
- „komatös“: Der Patient äußerte keinen Wunsch zu schlafen und fiel, wobei Atmung und Pulsschlag noch wahrnehmbar waren, in einen von seinen Angehörigen sowie behandelnden Ärzten nicht erweckbaren Zustand - und/oder der Patient erlangte sein Bewusstsein nach einer Reanimation nicht mehr zurück.

Von den untersuchten Patienten starben 33 (27,3 %) in wachem, 75 (62 %) in schlafendem, davon 27 (36%) im Nachtschlaf und 13 (10,7 %) in komatösem Zustand.

Bei der statistischen Untersuchung werden die Patienten aufgrund des nicht zu bestimmenden Anteils der komatösen Patienten in der Schlaf-Gruppe sowie deren niedriger Fallzahl nur in wach und nicht wach unterschieden. Für die Wahrscheinlichkeit, im Schlaf oder Koma friedlicher als wach zu sterben, ergibt sich ein Spearmanscher Rangkorrelationskoeffizient von 0,3 bei einem $p < 0,001$.

C 4.5. Die Symptome der letzten 24 Stunden

Die Angehörigen gaben an, dass die Patienten vor allem Lufthunger, Unruhe, Angst, Verschlucken und Husten als Beschwerden in den letzten Lebensstunden beklagten. In Tabelle C 4.5 sind die Häufigkeiten der Symptome aufgelistet.

Tabelle C 4.5: Die Symptome der letzten 24 Stunden

Symptome	Anzahl der Patienten (%)	
Dyspnoe	24	(19,8 %)
Unruhe und Angst	10	(8,3 %)
Unwillkürliches Verschlucken durch Speichel oder Bronchialschleim	9	(7,4 %)
Hustenanfälle	5	(4,1 %)
Diffuse Schmerzen	2	(1,7 %)

C 4.6 Die Art und Weise des Sterbevorgangs

Bei 120 Patienten lag das Telefoninterview mit mindestens einer Person vor, die den Sterbevorgang unmittelbar miterlebt hatte. In 107 Fällen war ein Angehöriger Zeuge der Sterbephase, in zehn die betreuende Krankenschwester oder -pfleger und bei drei Patienten der zuständige Arzt. In dem Fall der Selbsttötung wurde auf den Sterbebericht verzichtet, da die Wirkung der Substanz (Zyankali), die zur Selbsttötung eingesetzt wurde, bekannt und gut dokumentiert ist (vergleiche Abschnitt B 2.1). Von den drei Patienten die im Klinikum Großhadern gestorben waren, gab es zusätzlich krankenhauseigene Sterbeberichte. In weiteren 27 Fällen lag ergänzend ein ärztlicher Bericht über den Sterbevorgang vor. 58 der Erkrankten wurden vom Untersucher bis zum Tod betreut. In diesen Fällen lagen detaillierte Aktennotizen über die Terminal- und Sterbephase von zum Teil mehreren Angehörigen und oder Pflegekräften vor. Bei der Einzelauswertung der ärztlichen Berichte im Vergleich zur Gesamtauswertung war kein statistisch signifikanter Unterschied in den untersuchten Parametern festzustellen.

Die „Qualitäten“ beim Sterben werden im Einzelnen unterschieden in:

- „friedlich“: Bei dem Patienten zeigten sich keinerlei Unruhe, keine Symptome von Atemnot, Hunger sowie Durst, und er äußerte keine Erstickungsangst oder Schmerzen.
- „mäßig gelitten“: Bei dem Patienten fanden sich keine Hinweise auf Hunger, Durst oder Symptome von starker Atemnot, jedoch Anzeichen von leichten bis mäßigen Ängsten und Unruhe. Die in dieser Untersuchung berichteten Symptome waren Husten und Verschleimung, begleitet von einer milden intermittierenden Dyspnoe, Angst sowie Unruhe.
- „qualvoll“: Bei dem Patienten zeigte sich starke Unruhe, er äußerte starke Ängste sowie starke Schmerzen. Symptome einer starken Atemnot, von Hunger oder Durst wurden nicht berichtet. Die in dieser Untersuchung angegebenen Beschwerden waren Angst, Panikattacken sowie Schmerzen durch Muskelkrämpfe.
- „nach Reanimation“: In allen Fällen wurde eine cardiopulmonale Reanimation mit Intubation, Herzdruckmassage und intensiver medikamentöser Therapie durchgeführt. Bei keinem der Patienten setzten die Vitalfunktionen wieder ein. Die maximale Reanimationsdauer betrug 47 Minuten. Alle reanimierten Patienten wären ohne den Wiederbelebungsversuch unter die Kategorie friedlicher Tod eingeordnet worden.

- „Suizid“: Der Patient hatte sich über die Gesellschaft für humanes Sterben eine Zyankalikapsel besorgt und diese dann eingenommen.

Keiner der Patienten zeigte Hinweise auf einen akuten Erstickungstod. In 107 (88,4 %) Fällen wurde ein friedlicher Sterbevorgang beschrieben. Nur bei einem Betroffenen (0,8 %) wurde eine qualvolle, durch die ALS bedingte, präfinale Sterbephase beobachtet. Dieser Patient litt, auch unter Gabe von hohen Dosen des Muskelrelaxans Dantrolen, an nicht beherrschbaren schmerzhaften Muskelkrämpfen, die bis zwei Tage vor dem Tod anhielten. Der eigentliche Sterbevorgang war dann unter Gabe von Benzodiazepinen und Morphin in hoher Dosierung friedlich.

Als „mäßig gelitten“ werden folgende Beschwerden der Patienten beim Sterben eingestuft. Es werden jeweils kurz die Symptome der einzelnen Patienten oder Patientinnen beschrieben:

1. Wiederholtes Verschlucken von eigenem Speichel mit kurzen Hustenattacken bis kurz vor dem Tod. Die Einnahme von prophylaktisch bereitgestelltem Morphin sowie Benzodiazepinen wurde von der Patientin verweigert.
2. Das wiederholte Einsetzen von schüttelfrostartigen Krämpfen, die medikamentös von den zuständigen Ärzten, nicht behandelbar waren. Dabei war die Patientin fieberfrei und bei klarem Bewusstsein.
3. Das Auftreten von einer Verschleimung bei einer Lungenentzündung, welche nur durch wiederholtes Absaugen behandelt wurde, ohne das Morphin oder Sedativa eingesetzt wurden.
4. Das Einsetzen einer Tachycardie ca. 5 Minuten vor dem Tod. Dies wurde von einem kurzzeitigen Stöhnen begleitet. Unmittelbar darauf verstarb der Patient.
5. Entwicklung von Husten- und Würgeattacken während eines der regelmäßig notwendigen Versuche Bronchialschleim abzusaugen. Am Sterbetag wurde der Patient nach einem Absaugeversuch bewusstlos, und nach einigen Minuten hörte das Herz auf zu schlagen.
6. Das Auftreten von Hustenattacken und Unruhe aufgrund einer tracheopulmonalen Verschleimung, in den letzten Minuten des Lebens.

Da der Freitod und die Reanimationsversuche nur indirekt mit der Grunderkrankung in Verbindung zu bringen sind, ist eine Einteilung und Bewertung dieser Sterbevorgänge von unserer Seite nicht vorgenommen worden. Die Tabelle 4.6 zeigt die genaue Aufteilung der Art und Weise des Sterbevorgangs der Patienten.

Tabelle 4.6: Die Art und Weise des Sterbens der Patienten

Art und Weise des Sterbens	Anzahl der Patienten (%)
friedlich	107 (88,4)
mäßig gelitten	6 (5)
qualvoll	1 (0,8)
nach einem Reanimationsversuch	6 (5)
Suizid	1 (0,8)
insgesamt	121 (100)

C 4.7 Die Einstellung der Patienten zu lebensverlängernden Maßnahmen

Bei 81 Patienten wurden die wesentlichen Anteile der Aufklärung über die Terminalphase der Erkrankung in der Motoneuronambulanz in Großhadern durchgeführt. Bei diesen Patienten konnte deren Haltung zu lebensverlängernden Maßnahmen in der Klinik festgestellt werden. In den restlichen 40 Fällen war das Telefoninterview die Grundlage der Auswertung. Beim Vergleich dieser beiden Gruppen konnte kein statistisch signifikanter Unterschied in der Verteilung der Angaben gefunden werden.

Von den untersuchten Patienten äußerten nach Aktenlage und Angaben der Hauptpflegeperson:

- acht (6,6 %) wiederholt den Wunsch nach aktiver Sterbehilfe. Von diesen Patienten nahm sich einer das Leben (vergleiche Abschnitt B2.2) Außerdem unternahmen drei weitere Patienten erfolglose Suizidversuche (einer dieser Patienten konnte seine Pistole nicht mehr laden und halten; eine weitere Erkrankte hatte nicht mehr genug Kraft in den Fingern, sich Schlaftabletten aus dem Blister der Packung zu drücken; der dritte Patient versuchte sich mit Strom aus der Steckdose das Leben zu nehmen). Ein Patient verweigerte die letzten beiden Wochen seines Lebens konsequent jede feste Nahrung. Mindestens drei weitere Patienten hatten Kontakt mit der Gesellschaft für humanes Sterben aufgenommen und sich so Anweisungen und Gift (Zyankali) für eine Selbsttötung verschafft, ohne dies jedoch einzusetzen. Strikt abgelehnt wurde von dieser Patientengruppe zudem der Einsatz von lebensverlängernden Maßnahmen wie eine Intubation, die Anlage eines Tacheostomas und die maschinelle Beatmung;
- 35 (28,9 %) mehrfach den Wunsch, sterben zu dürfen und sprachen sich gegen den Einsatz von lebensverlängernden Maßnahmen aus;
- 40 (33,1 %) sich eindeutig gegen den Einsatz von lebensverlängernden Maßnahmen wie oben beschrieben, nicht jedoch einen Sterbewunsch;
- 38 (31,4 %) keinen Sterbewunsch und hatten bis zu ihrem Tod keine eindeutige Meinung gegenüber intensivmedizinischen Maßnahmen geäußert.

C 4.8 Die Beatmungssituation in der Terminalphase

C 4.8.1 Die angewendeten Beatmungsformen und deren Anwendungsdauer

Zum Zeitpunkt des Todes waren 81 (66,9 %) aller Patienten nicht beatmet worden. In 28 Fällen wurde eine Beatmung bis zum Tod durchgeführt. Von diesen Patienten wurden 21 über eine Nasenmaske heimbeatmet. Die Aufschlüsselung sowie die Anwendungszeit der eingesetzten Beatmungsmethoden ist in Tabelle 4.8.1 dargestellt. Die tägliche Dauer der Heimbeatmung schwankte zwischen zwei Stunden in der Nacht und 24 Stunden. Wegen der unzureichenden Dokumentation der Zeiten für die Heimbeatmung und ihres häufig bedarfsorientierten Einsatzes können Mittelwerte hier nicht berechnet werden.

Tabelle 4.8.1: Art und Dauer der Beatmung zum Zeitpunkt des Todes

Art der Beatmung	Anzahl der Patienten (%)	Dauer im Mittel in d	Min. in d	Max. in d	Standardabweichung SD
Heimbeatmung über Nasenmaske	21 (17,4 %)	247	14	1490	319
Heimbeatmung über Tracheostoma	4 (3,3 %)	561	2	1695	767
Intubation	3 (2,5 %)	6,3	2	8	1,5
Insgesamt	28 (23,2 %)	256,8	2	1695	398

In der letzten Lebenswoche wurden sechs weitere Patienten vorübergehend intubiert. Diese Patienten wurden entweder auf eigenen Wunsch oder auf den der Angehörigen wieder extubiert. Keiner der neun insoweit befragten Angehörigen von intubierten Patienten würde, wenn er erneut über die Intubation eines Angehörigen zu entscheiden hätte, dieser Maßnahme wieder zustimmen. Die Anlage eines Tracheostomas war bei zwei weiteren Erkrankten geplant. Diese verstarben jedoch vor dem Anlagetermin.

Außer diesen 21 Patienten, die bis zu ihrem Tod heimbeatmet waren, gebrauchten fünf weitere in ihren letzten sechs Lebensmonaten zeitweise diese Beatmungsform. Von diesen setzten zwei Patienten die Heimbeatmung über Nasenmaske wegen der Luft, die beim Beatmen in den Magen gelangte, wieder ab. Bei zwei weiteren Patienten kam es so zu ausgeprägten Beklemmungen durch die Maske, dass diese Behandlung wieder abgebrochen werden musste. Ein Erkrankter hatte eine ausgeprägte Septumdeviation, so dass es unter der Nasenmaske zu einer starken Irritation der Nasenschleimhaut kam.

Bei einem der Patienten mit Beklemmungen durch die Nasenmaske wurde in der letzten Lebenswoche ein Versuch mit einem Unterdruckbeatmungsgerät durchgeführt. Dieser Patient wünschte bei Ausbleiben einer suffizienten Wirkung dieser Maßnahme die endgültige Beendigung der Atemunterstützung.

C 4.8.2 Bewertung der Beatmung durch die Angehörigen

Die Heimbeatmung über Nasenmaske wurde von 18 Angehörigen als äußerst positiv bewertet. Linderung der Dyspnoe, Abnahme der Tagesmüdigkeit sowie Verbesserung des Nachtschlafes und des allgemeinen Wohlbefindens wurde von all diesen Befragten angegeben. Zwei der Angehörigen erwähnten neben positiver Bewertung der Beatmung über die Maske störende Nebenwirkungen. Dies war in einem Fall die Luft, die beim Beatmen wiederholt in den Magen des Beatmeten gedrückt wurde. Bei dem anderen Patienten kam es im Krankheitsverlauf zu einer ausgeprägten, nicht beherrschbaren Verschleimung, so dass der Betroffene bis zu 20-mal an einem Tag abgesaugt werden musste. An nicht beeinträchtigenden Nebenwirkungen wurden Druckstellen an der Nase durch die Atemmaske, Reizung der Nasenschleimhäute sowie Schwierigkeiten mit der Abdichtung der Maske angegeben.

Die Heimbeatmung über ein Tracheostoma wurde von einem Angehörigen trotz des hohen pflegerischen Aufwandes als sehr positiv bewertet. Eine weitere Pflegeperson bewertete die Beatmung über das Tracheostoma als eingeschränkt positiv aufgrund der zum Teil sehr starken Schleimbildung, die sich als therapieresistent erwies. Ein weiterer Patient wurde in einer Notfallsituation ohne die Möglichkeit der entsprechenden Aufklärung tracheotomiert und beatmet. Dieser Betroffene bestand auf die Entwöhnung vom Respirator. Bei einem weiteren Erkrankten wurde acht Tage vor dem Tod ein Tracheostoma in einer vergleichbaren Situation ohne die Einwilligung des Patienten angelegt. Dieser Patient bestand zwei Tage

nach Anlage erfolgreich auf der Entfernung seines Tracheostomas. Er lebte noch sechs Tage mit wiederverschlossenem Tracheostomaschnitt und wurde daher nicht in die Gruppe der beim Tod beatmeten Patienten aufgenommen. Die Angehörigen dieser Patienten bewerteten diesen Eingriff als sehr negativ und würden für sich selbst diese Maßnahme strikt ablehnen.

Von den interviewten Hauptpflegepersonen würden 19 (90 %) einer erneuten Heimbeatmung über Nasenmaske für ihren Partner zustimmen. Zwei der Befragten würden eine abermalige Beatmung in dieser Form nicht wieder bejahen. Die Gründe der Ablehnung waren zum einen die tracheobronchiale Verschleimung und zum anderen die Aerophagie.

Einer der Angehörigen würde eine Beatmung seines Partners über Tracheostoma wiederholt bejahen. Die drei übrigen Angehörigen würden dieser Beatmungsform nicht wieder zustimmen. In zwei Fällen war das Gegenargument der Angehörigen die Unfreiwilligkeit der Anlage und in einem Fall die ausgeprägte, den Patienten sehr belastende Verschleimung.

Die drei Angehörigen der intubierten Patienten sowie die neun der vorübergehend oder der bis zum Tode intubierten Patienten würden, erneut vor die Entscheidung einer Intubation ihres Partners gestellt, ihre Einwilligung zu dieser Maßnahme verweigern, da sie als sinnlos und leidensverlängernd eingestuft wurde.

C 4.8.3 Gründe für den Verzicht auf Beatlungsmaßnahmen

Als Gründe für den Verzicht auf die Beatmung gaben die pflegenden Angehörigen in acht Fällen das Fehlen von Atemnot an. 38 (31,4 % von allen Patienten) der Erkrankten verweigerten diese Maßnahme primär aus Angst vor einer Lebens- und somit Leidensverlängerung. Bei sechs der betroffenen ALS-Patienten war eine Anpassung der Nasenmaske anatomisch/technisch nicht möglich. In fünf weiteren Fällen wurde die Heimbeatmung aufgrund von Nebenwirkungen wieder abgesetzt. Fünf Patienten fanden die Heimbeatmung „zu technisch“ und „zu aufwendig“ und lehnten sie deshalb ab. Bei zehn der Betroffenen wurde aufgrund des raschen Verlaufs keine Indikation gestellt. Drei Erkrankte hatten ein tiefes Misstrauen gegenüber stationären Aufenthalten in Krankenhäusern und waren trotz Zeichen einer respiratorischen Insuffizienz auf keinen Fall bereit gewesen, zur Anpassung einer Nasenmaske in ein Krankenhaus zu gehen. Ein Betroffener hatte Angst, dass, wenn er irgendwann bei fortgeschrittener Lähmung trotz Beatmung sterben wollte, ein Dritter - insbesondere sein Ehepartner - das Beatmungsgerät abschalten müsste. Um dies niemandem zumuten zu müssen, verzichtete er auf den Gebrauch der Heimbeatmung.

C 4.9 Ernährungssituation in der Terminalphase

C 4.9.1 Art und Dauer der Ernährungsform

Von den untersuchten Patienten wurden 33 (27 %) mit einer perkutanen endoskopischen Gastrostomie (PEG) versorgt. Die PEG-Sonde lag im Mittel 198 Tage, bei einer Standardabweichung von 192. Der kürzeste Zeitraum betrug sechs Tage und der längste 1008 Tage. Bei zwei Patienten musste die Sonde aufgrund einer auch antibiotisch nicht beherrschbaren Infektion der Einstichstelle wieder entfernt werden. Vier Patienten wünschten die Anlage einer PEG, verstarben aber vor dem geplanten Eingriff. In fünf weiteren Fällen war die PEG-Anlage geplant. Diese wurde aber vom zuständigen Anästhesisten aufgrund der eingeschränkten Vitalkapazität und des dadurch deutlich erhöhten Eingriffsrisikos abgelehnt. Eine Patientin erlitt während der Gastroskopie zur PEG-Anlage - in Vollnarkose - einen Herzstillstand. Ein weiterer Patient wurde in den letzten zwei Tagen seines Leben über eine nasogastrale Sonde ernährt. Eine parenterale Ernährung wurde bei zwei Patienten für fünf bzw. 63 Tage durchgeführt.

Die Indikation zur PEG und zur Nasensonde waren in allen Fällen zum Teil mit schweren Attacken von Atemnot einhergehende Schluckbeschwerden. Für 32 der Erkrankten war nach Angabe der befragten Pflegeperson der fortschreitende Gewichtsverlust das zweite wesentliche Motiv für die Anlage einer PEG gewesen.

C 4.9.2 Bewertung der Ernährungshilfen durch die Angehörigen

Zwei Angehörige gaben an, dass die jeweiligen Erkrankten die Sonde in erster Linie als leidensverlängernd empfanden. Eine weitere Pflegeperson berichtete von wiederholt aufgetretenen starken Schmerzen um die Einstichstelle. Diese drei Patienten sowie deren Angehörige empfanden keinen Nutzen durch die PEG. In den übrigen 30 Fällen wurden das Wegfallen des Verschluckens bei der Nahrungsaufnahme und die Verkürzung der Essenszeit sowie eine Verlangsamung des Gewichtsverlustes von Patienten und Angehörigen als sehr positiv bewertet. Von diesen Patienten gaben 3 im Anschluss an die PEG-Anlage für etwa eine Woche dauernde Schmerzen um die Einstichstelle an. An langfristigen Nebenwirkungen gab ein Patient wiederholte, mit Antibiotika gut behandelbare, Infektionen an. Bei Fünf weiteren Erkrankten gelangte wiederholt Sondennahrung in die Lunge. Zudem klagten sie über den eintönigen Geschmack der Flüssigkost.

Von den interviewten Hauptpflegepersonen würden 30 (91 % der Gruppe mit den Patienten, die eine PEG erhielten) einer erneuten PEG-Anlage für ihren Partner zustimmen. Drei der Befragten würden die wiederholte Anlage einer PEG aus oben genannten Gründen (Leidensverlängerung und Schmerzen) nicht wieder bejahen.

C 4.9.3 Gründe für den Verzicht auf Ernährungshilfen

Da 38 Patienten zumindest noch Breikost essen konnten, bestand in diesen Fällen aus Sicht der Angehörigen keine Indikation zu einer PEG-Anlage. Strikt abgelehnt wurde diese Maßnahme von 30 Erkrankten wegen ihrer Angst die PEG könnte sich lebensverlängernd auswirken. Weitere sechs Betroffene verweigerten die Zustimmung zu einer PEG aufgrund der Ablehnung von invasiven Maßnahmen sowie in drei Fällen zusätzlich aufgrund eines tiefen Misstrauens gegen Krankenhäuser.

C 4.10 Die medikamentöse Therapie in der Terminalphase

C 4.10.1 Morphin

Von den untersuchten Patienten wurden 33 (27,3 %) mit Morphin behandelt. Die Dauer der Verabreichung war im Mittel sechs Tage, mit einer Standardabweichung von 8,8. Das Minimum betrug einen Tag, das Maximum 52 Tage. Insgesamt erhielten 24 Patienten Morphin für ein bis fünf Tage. Vier Patienten wurden damit länger als zehn Tage behandelt. Die Verabreichung erfolgte in 19 Fällen subcutan, in fünf intravenös, in sieben oral und in je einem Fall rektal sowie transdermal. Aufgrund der zu kleinen Fallzahl der nicht friedlich gestorbenen Patienten konnte der Einfluss von Morphin auf die Art und Weise des Sterbens statistisch nicht aufgearbeitet werden. Von den sechs Patienten, deren Tod unter „mäßig gelitten“ eingeordnet wurde, erhielt nur ein Erkrankter Opiode. Diese wurden erst am Sterbetag als Hautpflaster verordnet und blieben ohne wesentliche Wirkung.

Das Morphin wurde den Erkrankten zum Teil von den Angehörigen in Rücksprache mit dem behandelnden Arzt verabreicht. Bei zwei Patienten war es aufgrund einer ungenügenden Dokumentation nicht mehr möglich, die gegebene Dosis genau zu ermitteln. Daher gingen in die statistische Auswertung nur die Werte von 31 Patienten ein. Bei der Berechnung der mittleren Tagesdosis wurde die orale Äquivalenzdosis verwendet.

Da das Morphin häufig einschleichend gegeben wurde, nahmen wir zur Auswertung die mittlere Tagesdosis am Tag vor dem Tod oder Todestag. Der so für alle Darreichungsformen ermittelte Mittelwert war 90 mg/die, mit einem Minimum von 10 mg und einem Maximum von 360 mg. Die Standardabweichung betrug 101. Die mittlere Tagesdosis des subkutan verabreichten Morphins betrug 35 mg pro Tag. Die geringste gegebene Tagesdosis war 5 mg subkutan, die höchste 120 mg intravenös. Die Indikation war in 25 Fällen die akute Atemnot und in acht Fällen standen Schmerzen im Vordergrund, bei in der Terminalphase zusätzlich auftretender Atemnot. Bei den Patienten, die unter Schmerzen litten, war die mittlere verabreichte Tagesdosis 208 mg. Wurde das Morphins primär wegen der Atemnot verordnet, wurden im Mittel pro Tag 48 mg appliziert. Dieser Dosisunterschied kann nach dem Mann-Whitney-U-Test trotz der kleinen Fallzahl bei einem $p = 0,002$ als statistisch signifikant angesehen werden.

Zwölf Patienten verweigerten aus Angst vor Nebenwirkungen (Benommenheit und Suchtpotential) die Einnahme des vom behandelnden Arzt verordneten Morphins. In mindestens vier Fällen verweigerte der Hausarzt die Verordnung von Morphin aus Angst eine Abhängigkeit zu erzeugen. Zwölf Erkrankte gaben keine Atemnot an. Von den verbleibenden 58 Patienten verstarb der überwiegende Teil so rasch oder im Schlaf, dass sich in der Sterbephase eine Indikation für die Gabe von Morphin nicht mehr ergab.

Bei der Bewertung der Wirkung des Morphins gaben 30 von 33 (90,9 %) der Angehörigen eine gute Linderung der Beschwerden der Erkrankten, bei gut erträglichen Nebenwirkungen, an. In zwei Fällen wurde eine gute Symptomlinderung angegeben, bei jedoch ausgeprägten Nebenwirkungen, wie andauernder Schläfrigkeit und hartnäckiger Verstopfung. Ein Angehöriger konnte nur eine geringe Wirkung ohne wesentliche Nebenwirkungen feststellen. Dieser Patient erhielt an seinem letzten Lebenstag ein Fentanyl®-Hautpflaster, welches bekanntlich erst nach einer Anflutungszeit von mehreren Stunden wirkt.

C 4.10.2 Benzodiazepine

Von den Patienten nahmen 39 (32,2 %) Benzodiazepine ein. Sie wurden im Mittel 120 Tage mit einer Standardabweichung von 241 eingenommen. Die kürzeste Einnahmezeit betrug einen Tag, die längste 1400. Insgesamt erhielten 22 Patienten Benzodiazepine für ein bis fünf Tage. Sechs Patienten wurden damit länger als zehn Tage behandelt.

Diese Mittel wurden in fünf Fällen oral als Tablette oder Tropfen, bei 32 Erkrankten sublingual als Tavor expidet® und bei zwei Patienten intravenös verabreicht. Da die Benzodiazepine in der Regel als vom Patienten selbst gesteuerte Bedarfsmedikation verordnet wurden und zudem mehrere nicht direkt vergleichbare Wirkstoffe dieser Substanzklasse eingenommen wurden, kann eine einheitlichen mittleren Tagesdosis nicht berechnet werden. Für das am häufigsten verwendete Präparat Lorazepam (Tavor expidet®) war die minimale Tagesdosis 0,5 mg und die Höchstdosis 7,5 mg.

Die Indikation für die Benzodiazepine war in 28 Fällen Angst aufgrund von akuten Atemnotattacken, in weiteren sechs Fällen waren Schlafprobleme bei in der Terminalphase zusätzlich auftretenden Angstattacken vorherrschend und in fünf Fällen wurde es bei akuten Erregungszuständen gegeben.

Vier Patienten verweigerten aus Angst vor Nebenwirkungen (Benommenheit, Beeinträchtigung des Bewusstseins) die Einnahme eines vom Hausarzt verordneten Benzodiazepins. Bei 16 Patienten linderte das Morphin die Atemnot, so dass keine Angst oder Unruhe mehr auftrat. Bei 14 Patienten wurde mit Neuroleptika eine ausreichende Beruhigung erzielt. Bei den restlichen 48 Betroffenen wurde keine Indikation zur Behandlung von

Ängsten gestellt, wobei mindestens 17 der Erkrankten nie behandlungsbedürftige Ängste äußerten.

Zur Wirkung der Benzodiazepine gaben 33 von 39 (84,6 %) Angehörigen eine gute Linderung der Angst und Schlafstörung bei nur geringen Nebenwirkungen an. In sechs Fällen wurde eine gute Symptomlinderung, bei jedoch ausgeprägten Nebenwirkungen wie andauernder Schläfrigkeit und Suchtentwicklung angegeben.

C 4.10.3 Sauerstoff

Von den untersuchten Patienten nahmen 46 (38 %) bei Bedarf Sauerstoff über eine Sauerstoffbrille. Die Dauer der Therapie mit Sauerstoff war im Mittel 39 Tage mit einer Standardabweichung von 77. Das Minimum betrug hierbei einen Tag, das Maximum 335 Tage. Die tägliche Anwendungsdauer schwankte zwischen 30 Minuten und 24 Stunden. Aufgrund der unzureichenden Dokumentation der Zeiten für die Sauerstoffgabe sowie ihres sehr stark bedarfsorientierten Einsatzes, ist eine Berechnung von Mittelwerten der Dauer nicht möglich gewesen. Aus diesen Gründen war es ebenso nicht möglich, einen Mittelwert für die pro Minute gegebene Sauerstoffmenge zu errechnen. Die Indikation zur Sauerstofftherapie war in allen 46 Fällen akute Atemnot.

Als Gründe für den Verzicht auf die Gabe von Sauerstoff gaben die pflegenden Angehörigen in 8 Fällen das Fehlen von Atemnot an. Bei 50 Patienten konnten sich die Angehörigen an Gründe für den Nichteinsatz von Sauerstoff nicht mehr erinnern. 16-mal wurde diese Maßnahme von den Erkrankten aus Angst vor einer Lebens- und somit Leidensverlängerung verweigert. Bei zwei Patienten war eine Gabe von Sauerstoff nicht möglich, da diese über eine, durch Sauerstoff verursachte, Irritation der Nasenschleimhaut klagten. Trotz der Ablehnung von lebensverlängernden Maßnahmen wurden 21 dieser Patienten mit Sauerstoff behandelt. Von diesen Patienten lagen 13 in einem Krankenhaus oder Hospiz.

Bei der Bewertung der Wirkung von Sauerstoff gaben etwa 71 % der Angehörigen der Patienten, die Sauerstoff erhielten, eine gute Linderung der Atemnot ihrer Partner an. Über das Auftreten von nennenswerten Nebenwirkungen wurde nicht berichtet. Ein Erkrankter gab die Austrocknung der Nasenschleimhäute durch den Gebrauch der Sauerstoffbrille an; aufgrund der subjektiven Linderung der Atemnot habe er die Therapie trotzdem fortgeführt. In acht Fällen wurde bei unwesentlichen Nebenwirkungen eine mäßige Symptomlinderung angegeben. Fünf Angehörige gaben an, der jeweilige Betroffene habe keine Wirkung durch die Sauerstoffgabe bemerkt.

C 4.10.4 Medikamente allgemein

Wegen der schwerwiegenden ALS-Symptome und insbesondere der Schluckstörungen wurden in vielen Fällen Medikamente in der Sterbephase nicht mehr eingenommen. Eine arterielle Hypertonie oder Fettstoffwechselstörung im Angesicht des Todes zu behandeln, sahen viele Patienten und deren Angehörige als nebensächlich an. Des Weiteren wurde, da mehr als die Hälfte der Patienten zu Hause starb, ein Teil der Medikamente in der Sterbephase von den Patienten oder deren Angehörigen selbständig abgesetzt. Aus diesen Gründen waren exakte Häufigkeiten der Einnahme und ebenso genaue Dosierungen von einzelnen Medikamenten in vielen Fällen nicht feststellbar. In die Auswertung gingen nur die ausreichend dokumentierten Präparate ein. Die folgenden Werte sind daher nur als untere Grenzwerte anzusehen. Antidepressiva und Neuroleptika wurden von jeweils etwas mehr als 10 % der Patienten in der Sterbephase eingenommen. Nicht opioidhaltigen Schmerzmittel, Mukolytika sowie Laxantien wurden jeweils von etwas mehr als 15 % der Patienten gebraucht.

C 5 Begleiterkrankungen

Nach Durchsicht der Krankenakten und den Auskünften der Angehörigen lagen bei 84 (69,4 %) der Patienten keine relevanten Begleiterkrankungen vor. Fünf (4,1 %) Betroffene litten an Diabetes mellitus Typ IIb, neun (7,2 %) an einer arteriellen Hypertonie, fünf (4,1 %) an einer koronaren Herzerkrankung, drei (2,5 %) an einer Herzinsuffizienz, sechs (4,9 %) an Herzrhythmusstörungen, drei (2,5 %) an einem malignen Tumor und drei (2,5 %) an einer ausgeprägten Demenz. Bei sechs (4,9 %) Patienten war ein Zustand nach Myocardinfarkt bekannt.

D Diskussion

Die bis zur Erstveröffentlichung der eigenen Daten im Juli 2001 vorliegenden Untersuchungen über die Terminalphase der ALS betrafen ausschließlich Patienten, die in einem Hospiz gestorben oder von einer derartigen Einrichtung in der Sterbephase betreut worden waren [O'Brien 1992; Oliver 1996]. In diesen ALS-Patientengruppen fand sich ein überwiegend friedlicher Tod. Diese Beobachtung bestätigte sich in der vorliegenden Untersuchung auch an überwiegend ambulant betreuten Patienten und wird durch eine vergleichbare Studie an 1014 amerikanischen ALS-Patienten bestätigt [Mandler 2001].

D 1 Methodenkritik

In den Phasen vor der Akzeptanz des nahenden Todes durch eine unheilbare Erkrankung steigt die Prävalenz für Depressionen, Angsterkrankungen und Selbstmord [Vachon 1993]. Um in diesen häufig von Vermeidungsstrategien geprägten Prozess [Jarrett 1992] nicht störend einzugreifen, wurde zur Beantwortung der in der Einleitung formulierten Fragen über die Sterbephase der ALS eine retrospektive Untersuchungsform gewählt. Eine prospektive Untersuchung, in einer überwiegend nicht geschützten häuslichen Situation, hätte möglicherweise störend in die schützenden Verdrängungsprozesse der Erkrankten und deren Angehörigen eingreifen können. Zudem hätte auch die Möglichkeit der Weigerung der Angehörigen, an einer prospektiven Studie teilzunehmen, zu einer nicht kalkulierbaren Verzerrung der Ergebnisse führen können.

Ob die retrospektiv erfassten Daten der 202 im Untersuchungszeitraum konsekutiv gestorbenen Patienten der Motoneuronambulanz Großhadern eine repräsentative Patientenstichprobe darstellen, kann nicht eindeutig festgestellt werden. Von allen Patienten erfüllten 23 (11,4 %) die Einschlusskriterien nicht, da entweder keine Krankenakte oder keine Hauptpflegeperson vorhanden war, eine Sprachbarriere vorlag oder die Diagnose der ALS in der Motoneuronambulanz in Großhadern nicht eindeutig gesichert werden konnte. Das Erreichen der Hauptpflegeperson per Telefon war nicht immer möglich. In 24 (11,9 %) Fällen war der hauptsächlich pflegende Angehörige inzwischen nicht mehr am Leben oder unbekannt verzogen und weitere 34 (16,8 %) Angehörige waren telefonisch trotz wiederholter Versuche nicht zu erreichen. Insgesamt konnte von 121 Patienten der Angehörige und/oder die Krankenschwester beziehungsweise der Arzt ermittelt werden, der den Erkrankten in seiner Terminal- und/oder Sterbephase betreut hatte. Dies entsprach 59,9 % aller von Januar 1995 bis März 1999 verstorbenen Patienten, die von der Motoneuronambulanz Großhadern betreut wurden.

Dieser daraus folgende mögliche systematische Fehler und der, der durch die Nichterreichbarkeit eines Teils der Angehörigen entstanden sein könnte, war nicht vermeidbar. Die demographischen Daten wie Erkrankungsdauer, -form und -alter, Verteilung der Geschlechter sowie Todesursache der Patienten in dieser Studie, stimmen mit den in der Weltliteratur angegebenen Daten weitgehend überein [Gubbay 1985; O'Brien 1992; Jerusalem 1994; Brooks 1996; Mandler 2001]. Aufgrund dieser Ergebnisse kann die vorliegende Patientengruppe als repräsentativer Querschnitt eingeschätzt werden.

Bei der Beobachtung zurückliegender Ereignisse sind weitere systematische und zufällige Fehlern möglich. Dazu gehören Erinnerungsverzerrungen und eine euphemistische Umschreibung und Verklärung des Todes eines nahe stehenden Menschen [Corr 1999]. Vergleicht man die Datensätze der Patienten, die vor der Datenerhebung gestorben waren, mit denen, die während der Datenerfassung starben, ergab sich kein statistischer Zusammenhang zwischen dem Zeitpunkt der Datenerfassung und der Art und Weise des Sterbens. Ebenso war

die von den Pflegepersonen angegebene Zeitdauer der akuten Sterbephase unabhängig von der Länge der Zeit seit dem Tod. Das bedeutet, dass der Tod der Patienten nicht als friedlicher oder kürzer dauernd beschrieben wurde, wenn der Todeszeitpunkt mit bis zu drei Jahren deutlich vor der Datenerhebung lag.

Bei Nichtvorliegen eines im Voraus erstellten Untersuchungsplanes und Fragenkataloges ergibt sich bei retrospektiven Untersuchungen zwangsläufig eine zum Teil unvollständige Dokumentation. Dies kann zu Datenverlusten und/oder -verzerrungen führen [Lorenz 1992]. In der vorliegenden Untersuchung wurden 58 (48 %) der untersuchten Patienten über die gesamte Terminalphase vom Untersucher mitbetreut. In diesen Fällen lag eine detaillierte Aufzeichnung der Sterbephase aus erster Hand durch direkten Patienten-, Angehörigen- sowie Hausarztkontakt vor. Beim statistischen Vergleich dieser Gruppe mit der der nicht vom Untersucher betreuten Patienten ergaben sich jedoch keine signifikanten Unterschiede oder Zusammenhänge.

In der vorliegenden Studie wurde zur Datengewinnung ein strukturiertes Telefoninterview eingesetzt und durch die Auswertung der dazugehörigen Krankenakten ergänzt. Das Telefon bietet eine einfache Möglichkeit, mit möglichst vielen Menschen in Verbindung zu treten [Comer 1995]. Dies wurde auch in der vorliegenden Studie mit dem Erreichen von 68 % aller für die Untersuchung in Frage kommenden Patientenangehörigen bestätigt. Da ein Telefongespräch jederzeit beendet werden kann, ist ein hohes Maß an Freiwilligkeit auf Seite der Befragten gewährleistet.

Die Sensitivität und Spezifität einer Befragung über das Telefon steht einem direkten Gespräch nicht nach [Wells 1988; Simon 1993]. Die Anonymität des Telefons macht auch die Beantwortung von unangenehmeren Fragen leichter, was sich in Untersuchungen über die Wirksamkeit von Psychotherapie mittels Telefon gezeigt hat [Mermelstein 1991]. Dieser Umstand könnte sich in dieser Untersuchung, bei dem hohen emotionalen Gehalt der Fragen, als vorteilhaft erwiesen haben. Das Wegfallen der direkten Beobachtung durch den Fragenden und der Aufenthalt in der vertrauten Umgebung könnte dazu beigetragen haben, dass keiner der befragten Angehörigen - trotz starker Gefühlsäußerungen (binahe 1/5 der Interviewpartner weinte) - das Interview vorzeitig abbrach.

Das Sprechen über die Sterbephase und den Tod von Mitmenschen belastet den Untersucher sowie den Befragten stark [Woof 1998]. Die ein- oder beidseitige Überlastung der Interviewpartner senkt die Validität von Beobachtungsergebnissen [Foster 1986]. Um dies zu vermeiden, stand dem Untersucher pro Interview mindestens eineinhalb Stunden Zeit ohne Störung zur Verfügung. Auch für den Befragten wurde auf ein ausreichendes Maß an Zeit geachtet.

Eine weitere mögliche Quelle von Fehlern, die sich aus dem Sprechen über die Sterbephase und den Tod eines Menschen ergeben, sind Vermeidungsstrategien. In einer Untersuchung an AIDS-Patienten und deren Ärzten zeigte sich, dass beide beteiligten Gruppen versuchten, das Ansprechen dieses Themas zu vermeiden [Curtis 1997]. Dies kann zu einem bewussten oder unbewussten Vorenthalten von Informationen von seiten des Interviewpartners führen. Dem entgegen steht die Tatsache, dass kein Befragter das Interview ablehnte oder vorzeitig abbrach. Zudem wurde von allen Interviewten jeweils der gesamte Fragebogen beantwortet.

In dem schon bestehenden Verhältnis der Angehörigen der 58 vom Untersucher betreuten Patienten, liegt eine weitere Fehlerquelle, der „Beobacherverzerrungseffekt“ [Shuller 1980]. Dieser Gefahr wurde mit dem genauen Einhalten des strukturierten Interviews begegnet. Der statistische Vergleich dieser Untergruppen ergab keine signifikant voneinander abweichenden Ergebnisse. Durch genaues Abfragen anhand eines strukturierten Fragebogens wurde zudem versucht, die Versuchsfehlerstreuung gering zu halten [Lorenz 1992].

Eine andere Fehlerquelle stellt der „Beobachterdrift“ [O’Leary 1973] dar. Hierbei können sich die Beurteilungskriterien auf Seiten der Beobachter, bei langen Untersuchungszeiträumen - in dieser Studie über mehr als ein Jahr - unmerklich verändern. Dieser möglichen Fehlerquelle wurde mit der Einhaltung des strukturierten Interviews und einem ausreichenden Zeitmaß pro Befragung begegnet.

Es besteht ein großer Bedarf an gesicherten Daten für die palliativmedizinische Betreuung von neurologischen Patienten. Vor allem in der Terminalphase ist die Durchführung von prospektiven Studien häufig aus ethischen Gründen nicht möglich. In Anlehnung an die Arbeiten mit vergleichbaren Fragestellungen bei ALS-Patienten [O’Brien 1992; Oliver 1996], stellte die Datenerhebung mittels Telefoninterviews und retrospektiver Analyse von Krankenakten eine valide und vertretbare Untersuchungsform dar.

D 2 Diskussion der Ergebnisse

D 2.1 Der Sterbeort

Der Wunsch, in der vertrauten Umgebung zu Hause oder im Altersheim sterben zu dürfen, wurde von den Patienten in unserer Ambulanz regelmäßig geäußert. Der mögliche Verlust der vertrauten Umgebung gehört in der Terminalphase zu den am häufigsten geäußerten Ängsten von ALS-Patienten [Parkes 1973]. Der bei zunehmender Muskelschwäche ständig fortschreitende Funktionsverlust des eigenen Körpers wird unter anderem als Grund für die ausgeprägte Angst vor Kontrollverlust der ALS-Patienten dargestellt [Moore 1993]. Nach den Ergebnissen einer entsprechenden Studie, liegt hierin auch der Grund für den Wunsch der ALS-Patienten, in der vertrauten – unter anderem besser kontrollierbaren – Umgebung sterben zu dürfen [Moore 1993]. Zudem scheint auch die Lebensqualität der in der Sterbephase zu Hause gepflegten Patienten signifikant höher zu sein als die der vergleichbaren Patienten im Krankenhaus [Ventafridda 1989; Wanzer 1989]. Bei den von uns untersuchten Patienten war es für etwa 2/3 möglich, in der vertrauten Umgebung zu sterben. Dieser Prozentsatz entspricht einer vergleichbaren amerikanischen Studie über eine ALS-Datenbank, was somit auf eine repräsentative Verteilung der Sterbeorte in der eigenen Untersuchung hinweist [Mandler 2001]. Im Vergleich dazu sterben heute in Deutschland mehr als 70 % aller Menschen in Krankenhäusern [Sandegathe-Huseboe 2000]. Damit liegen die ALS-Patienten, wenn man den Tod in der vertrauten Umgebung als Ideal ansieht, deutlich über dem bundesdeutschen Durchschnitt.

Hinsichtlich der nicht zu Hause Verstorbenen ist anzumerken, dass diese entweder wegen einer akuten Zunahme von Beschwerden oder zur Entlastung der pflegenden Angehörigen in ein Krankenhaus oder Hospiz aufgenommen worden waren. Der Wunsch der Patienten war es, nach Verbesserung oder Stabilisierung der medizinischen Situation, wieder nach Hause zurück zu kehren. Von allen Patienten unserer Studie wollten nur zwei bewusst nicht zu Hause sterben und ließen sich daher zum Sterben in ein Hospiz aufnehmen. Die Qualität des Sterbens war in unserer Untersuchung zu Hause nicht schlechter als in den übrigen Einrichtungen, inklusive des Hospizes. Daher sollte dem Wunsch des Patienten zu Hause seine letzten Stunden verbringen zu dürfen, so gut es geht, entsprochen werden. Im Zeitalter knapper materieller Ressourcen ist auch der Kostenfaktor, der wie Ventafridda berechnet hat, mit einem Verhältnis von 1:6 deutlich zu Gunsten der zu Hause Gepflegten spricht, nicht zu unterschätzen [Ventafridda 1989].

D 2.2 Die Pflegepersonen

In der BRD benötigen etwa 1,1 Millionen in Privathaushalten lebende Menschen regelmäßig Hilfe. In 77 % (860 000) wird diese Hilfe durch eine Hauptpflegeperson geleistet. In gut vier von fünf Fällen ist dies eine Frau (Ehefrau, Tochter, Schwiegertochter) [Helmstaedher 1997]. Diese Beobachtung wird auch in der vorliegenden Studie bestätigt. Die Hauptpflege wurde in beinahe 68 % von Frauen übernommen. Aufgrund der soziokulturellen Traditionen scheint die Pflege von Kranken oder Bedürftigen in unserem Kulturkreis eine vornehmlich „weibliche Aufgabe“ zu sein.

D 2.3 Die Todesursache

Wie in anderen Untersuchungen von ALS-Patienten [Howard 1989; O'Brien 1992; Mandler 2001] ist die respiratorische Insuffizienz auch in der vorliegenden Patientenserie mit 81 % die häufigste Todesursache. Somit weist die Frage der Patienten nach dem Erstickungstod bei

oberflächlicher Betrachtung in die Richtung der wesentlichen Todesursache bei der ALS. Die in der Medizin gebräuchliche exakte Definition des Erstickens beschreibt eine akute Unfähigkeit zu atmen durch Verlegung oder Stenose der Atemwege [McDonough 1994]. Im Sinne der Patienten, die das Sterben im qualvoll erlebten Zustand der Atemnot fürchteten, ist in der vorliegenden Studie, ebenso wie in den früher untersuchten ALS-Patientenkollektiven, kein Patient erstickend gestorben [O'Brien 1992]. Dennoch hat unserer Erfahrung nach beinahe jeder ALS-Patient die Angst, an seiner Erkrankung zu ersticken. Bei ersten Anzeichen von Atembeschwerden sollte der Patient unverzüglich über den am häufigsten vorkommenden Sterbevorgang bei der ALS informiert werden.

In der Sterbephase fällt der an einer ALS erkrankte Patient in der Regel in einen durch Hyperkapnie induzierten Schlaf. Dieser kann dann bei deutlich herabgesetzter Empfindlichkeit der Kohlendioxid-Rezeptoren in ein hyperkapnisches Koma übergehen. Mit dem Aussetzen des Ansprechens des Atemzentrums auf das Kohlendioxid (CO₂), dem physiologischen Hauptatemstimulus, hört dann der Patient in der tiefen Bewusstlosigkeit des Komas einfach auf zu atmen [Schönhofer 1998]. Die Aufklärung über diese Vorgänge löst bei den Erkrankten - unserer Erfahrung nach - eine enorme Erleichterung aus. Aus diesen Gründen ist, wie O'Brien vorschlägt, der Begriff des Erstickens im Patientengespräch strikt zu meiden oder, wenn in den Gedanken des Patienten vorhanden, auszuräumen [O'Brien 1992]. Dieser sehr emotional aufgeladene und äußerst bedrohliche Terminus gibt die häufigste Todesursache bei der ALS - die respiratorische Insuffizienz - nicht richtig wieder. In jedem Fall ist hinsichtlich dieses Themas eine ausführliche und wiederholte Aufklärung der Patienten und ihren Angehörigen unerlässlich [Borasio 1997; Schönhofer 1998].

Sterben bedeutet einen fortschreitenden Funktionsverlust aller unserer Organsysteme, inklusive des Atmungsorgans. In einer Untersuchung von 1754 Patienten mit einer Tumorerkrankung leiden 23,9 % in der Terminalphase an Atemnot. Keiner dieser Patienten wies jedoch eine Lungen- oder Pleurabeteiligung beziehungsweise eine Herzerkrankung auf [Reuben 1986]. Das bedeutet, Atemnot ist ein häufiges Symptom des sterbenden Menschen. Daher erscheint es im Aufklärungsgespräch über das Sterben besonders wichtig den im natürlichen Verlauf des Sterbens auftretenden Lufthunger und auch die Atemnot zu beschreiben. Hiervon klar und nachdrücklich zu differenzieren ist der qualvolle Erstickungstod.

Bei 7 Patienten (5,8%) der vorliegenden Patientengruppe wurde ein plötzlicher Herztod als Todesursache angenommen. Keiner dieser Betroffenen wies jedoch eine positive Anamnese für ein kardiales Leiden auf. Eine subklinische Mitbeteiligung der Funktionen des autonomen Nervensystems ist bei der ALS bekannt [Pisano 1996; Druschky 1999]. Ähnliche Ergebnisse zeigten sich in der Untersuchung von Mandler. In dessen Studie wurde in 4 % der Fälle eine cardialen Todesursache der ALS-Patienten angenommen [Mandler 2001]. Ob bei ALS-Patienten die Wahrscheinlichkeit eines plötzlichen Herztodes erhöht ist, sollte Gegenstand einer zukünftigen Untersuchung sein.

D 2.4 Die Dauer der akuten Sterbephase

ALS-Patienten haben weiter Angst vor einer lange dauernden Sterbephase. Die Angst vor dem Tod als solche scheint nicht so groß zu sein wie die Angst vor einem langen qualvollen Tod, dem man ohnmächtig ausgeliefert ist [Bulkin 1988]. Die Dauer der akuten Verschlechterung in dieser Untersuchung ist ein Schätzwert. In etwa 50% der Fälle wurde er retrospektiv von den Angehörigen angegeben, wodurch sich ein systematischer Fehler ergeben könnte. Bei Schätzung einer definierten Zeitdauer durch Normalpersonen ergeben sich in einer Studie Schwankungen bis zu 50 % [Aschow 1985]. Bei dem Anteil der ALS-Patienten, die unter Aufsicht im Krankenhaus verstarben oder deren Tod durch eine

professionelle Pflegekraft beobachtet wurde, und bei den Patienten, bei denen der Untersucher der primär versorgende Arzt war, lagen wesentlich genauere Zeitangaben bezüglich der Sterbephase vor. Eine statistische Auswertung dieser Zeitspannen und der von Angehörigen beurteilten Zeiträume ergab jedoch keinen signifikanten Unterschied. Somit kann man bei diesen Daten von realen Werten ausgehen. Zudem entsprechen die Zeitangaben über die Dauer der akuten Verschlechterung weitgehend denen der Studie von O'Brien [O'Brien 1992]. Man kann also den ALS-Patienten, die an keiner wesentlichen Begleiterkrankung leiden, gut begründet mitteilen, dass die Zeit der akuten Verschlechterung oder die Sterbephase in beinahe 2/3 der Fälle unter 24 Stunden andauert und bei weniger als 5 % eine Sterbephase von über 7 Tagen beobachtet wird. Bei letzterer Patientengruppe war in der Mehrzahl jeweils eine weitere schwerwiegende Erkrankung die Ursache für die lange Sterbephase.

D 2.5 Der Bewusstseinszustand beim Sterben

Der Wunsch schlafend sterben zu dürfen wurde von den ALS-Patienten in unserer Klinik häufig ausgesprochen. Bei den hier untersuchten Patienten war es nicht immer möglich, den Zustand schlafend oder komatös zu unterscheiden. Da dem durch Hyperkapnie induzierten Koma in der Regel der hyperkapnische Schlaf vorausgeht, ergab sich für den einzelnen Patienten daraus klinisch jedoch kein Unterschied.

Die vorliegenden Ergebnisse über den Bewusstseinszustand beim Sterben, decken sich weitgehend mit denen von Witzel [Witzel 1971; Witzel 1973]. Die dort untersuchten 110 sterbenden Patienten erhielten, mit der von uns untersuchten Patientengruppe vergleichbar häufig Sedativa. Von den Patienten der Studie von Witzel waren 70 % bis mindestens 24 h vor ihrem Ableben bei klarem Bewusstsein. Von diesen waren 26,4 % bis 15 Minuten vor ihrem Tod wach und geistig klar. Die Ergebnisse der eigenen Studie entsprechen mit 72,7 % im Schlaf oder im Koma Verstorbenen und 27,3 % bis kurz vor dem Tod wachen und bewussten Erkrankten denen von Witzel. Sie können daher als verlässlich angesehen werden.

Die Wahrscheinlichkeit, im Schlaf oder Koma friedlicher als bei wachem Bewusstsein zu sterben, ist in der vorliegenden Untersuchung signifikant erhöht. Auch wenn der Rangkorrelationskoeffizient unter 0,75 liegt und die Zufallskomponente bei dem Ergebnis überwiegen könnte, nehmen wir aufgrund des niedrigen p-Wertes und der relativ hohen Fallzahl ein systematisches Ergebnis an. Von den Patienten starben 68 (56%) in der Zeit von 20:00 Uhr bis 8:00 Uhr. Hier könnte angeführt werden, dass die Aufmerksamkeit der Pflegepersonen wegen des Nachtschlafs geringer ist als am Tage. Daher könnte der Anteil der friedlichen Sterbevorgänge in dieser Zeit höher liegen, weil eventuelle Leidensphasen nicht bemerkt wurden. Dem gegenüber steht die Beobachtung, dass die Angehörigen in dieser Untersuchung zum Zeitpunkt des Todes ihres Partners immer wach gewesen waren.

D 2.6 Die Symptome des Sterbevorgangs

Für die Qualitäten des Sterbens finden sich nur schwer objektive Kriterien. Zur Bestimmung des Begriffes des friedlichen Todes haben wir uns an jene von Weismann gehalten [Weismann 1972]. Dieser beschreibt den friedlichen oder „guten“ Tod als denjenigen, den wir uns selbst aussuchten, wenn wir die Wahl hätten. In diesem Sinne wurde auch die Frage nach der Art und Weise des Sterbens an die Angehörigen der ALS-Patienten gestellt. Der Versuch einer Unterteilung der verschiedenen Sterbequalitäten wird im Folgenden näher erläutert.

Cohen klassifizierte in einer Untersuchung die verschiedenen Verläufe des Sterbens von nieren-insuffizienten Patienten, die freiwillig die Dialyse beendeten [Cohen 1995]. Die hierbei beschriebenen Qualitäten des Sterbens sind in einer fünfstufigen Skala angeordnet,

von „keine Beschwerden“ bis „dauernde Beschwerden ohne Möglichkeit der Linderung“. Aufgrund der Komplexität des Untersuchungsgegenstandes wurde in der vorliegenden Arbeit versucht, die Fragen so einfach wie möglich zu halten. Und zudem stellten die Patienten nur die Frage nach einem friedlichen Tod an sich und nicht nach einer möglichen Graduierung eines leidvollen Sterbeprozesses. Daher wurde der Sterbevorgang von „friedlich“ über „mäßig gelitten“ nach „qualvoll“ in nur drei Stufen eingeteilt. Da der Freitod durch Zyankali und die Reanimationsversuche nur indirekt mit der Grunderkrankung in Verbindung zu bringen sind, wurde eine Bewertung dieser Sterbevorgänge in der vorliegenden Untersuchung nicht vorgenommen, wobei ein friedlicher Sterbevorgang in diesen Fällen weitgehend auszuschließen ist.

In Cohens Untersuchung ist bei der Beurteilung der Sterbequalität auch die Dauer des Sterbevorganges eingegangen. Hierbei entsprach einem „guten Tod“, wenn der Patient innerhalb von sieben Tagen nach Beendigung der Dialyse gestorben war. Dies traf bei sieben von elf Erkrankten zu. Im Vergleich dazu wurde in der vorliegenden Arbeit nur bei 3,3 % ein Sterbevorgang von mehr als sieben Tagen beobachtet. Bei Cohen ging weiter noch die soziale Einbindung der Erkrankten in die Sterbequalität ein. Der Tod in Begleitung wird dort als gut, der einsame als schlecht eingestuft. Alle ALS-Patienten in der vorliegenden Untersuchung - bis auf den Patienten der Selbstmord beging - wurden in ihrer Sterbephase von Angehörigen oder professionellen Pflegekräften begleitet.

Eine wesentliche Frage ist, wie zuverlässig beobachteten die Angehörigen das Ausmaß des Leidens der Patienten in der Terminalphase. Für das Maß von Leid oder Leiden gibt es bislang keine objektiven Parameter. Eine Beurteilung dieser Qualität ist nur indirekt durch die Beobachtung von Symptomen wie zum Beispiel Schmerz, Atemnot oder Angst möglich. Die Qualität der Beurteilung dieser Parameter durch Angehörige ist unter anderem Gegenstand einer Studie über die Terminalphase von 262 Patienten. In dieser Studie nahmen die Angehörigen die Schmerzen und Atemnot der Patienten statistisch signifikant deutlicher wahr als die betreuende Krankenschwester oder der Hausarzt [Wilkes 1984]. In der Arbeit von Ganzini über 100 ALS-Patienten und deren Angehörige beurteilen die Pflegepersonen ebenfalls sehr präzise das Ausmaß des Leidens ihrer kranken Angehörigen [Ganzini 1998]. Somit sind Angehörige gut begründet als empfindlicher, wenn auch subjektiver Maßstab bei der Beurteilung des Sterbens ihrer Partner anzusehen. Wenn unter Sicht-, Hör- und/oder Körperkontakt den Angehörigen keine wesentlichen Symptome, die auf ein Leiden hingewiesen haben könnten, aufgefallen sind, wurde ein qualvoller Tod von den Untersuchern ausgeschlossen.

Bei allem Bemühen, den ALS-Patienten einen friedlichen Tod zu ermöglichen, darf nicht vergessen werden, dass auch bei sogenannten Normalpatienten nicht immer eine leidensfreie Sterbephase zu beobachten ist. Hierzu im Vergleich einige Studien über die Sterbephase von verschiedenen Patientengruppen mit ähnlichen Fragestellungen.

Exton-Smith untersuchte die Sterbephase von 220 Patienten in einer internistisch-geriatrischen Abteilung. Die untersuchten Personen waren 80 Männer und 140 Frauen mit einem mittleren Alter von 80 Jahren. Von diesen hatten in der Sterbephase 7,7 % Beschwerden wie Übelkeit und Erbrechen, Atemnot und Erstickungsangst sowie ausgeprägte Furcht vor dem Verlassenwerden. 13,6 % der Patienten litten unter nicht linderbaren Schmerzen. Die restlichen 78,7 % hatten eine friedliche Sterbephase [Exton-Smith 1961].

Hinton beschreibt die Sterbephase von 102 Patienten, von denen 71 auf einer internistischen Station starben. 16 % der Untersuchten hatten bis zum Tod andauernde Beschwerden wie Übelkeit, Schmerzen und Dyspnoe [Hinton 1963].

Lichter und Hunt untersuchten die letzten 48 Lebensstunden von 200 Patienten, die vom Te Omanga Hospice in Neu Seeland betreut wurden. Von allen Untersuchten starben 40 % zu Hause. 8,5 % der Patienten litten bis zu ihrem Tod an Atemnot, Unruhe, Schmerzen, Blutungen oder Erbrechen [Lichter 1990].

Ventafridda untersuchte 120 Krebspatienten, die in einem Hospiz betreut wurden. 63 Patienten litten bis zu ihrem Tod an Symptomen wie Dyspnoe (33 Patienten), Schmerzen und Erbrechen, die nur durch eine vollständige Sedierung der Patienten zu kontrollieren waren [Ventafridda 1990].

In der ebenfalls retrospektiven Untersuchung von O'Brien an einem vergleichbaren ALS-Patientenkollektiv, starben von 124 Patienten 113 in einem Hospiz. In 94% der Fälle wurde ein friedlicher Sterbevorgang berichtet. Hier ist anzumerken, dass 89% aller Erkrankten Morphin, 64% Phenothiazine, 66% Anticholinergika und 60% Benzodiazepine erhielten [O'Brien 1992].

Auch in der 2001 publizierten amerikanischen Studie von Mandler findet sich bei 1014 ALS-Patienten ein Anteil von 90.7 % friedlich Verstorbener [Mandler 2001].

In Zusammenschau der Literatur reicht die Spanne der friedlichen Sterbevorgänge von 47,5% ohne sedierende Maßnahmen, bis 94% unter der medizinischen Betreuung eines stationären Hospizes. In der vorliegenden Untersuchung wurde in 88,4 % der Fälle ein friedlicher Sterbevorgang beobachtet. Dieses Ergebnis bestätigte sich nachgerade in der vergleichbaren, aber zahlenmäßig größeren US-amerikanischen Patientenserie [Mandler 2001]. Es ergab sich, und dies ist wesentlich, bei O'Brien und in der eigenen Studie bei keinem der untersuchten ALS-Patienten auch nur ein Hinweis auf einen akuten Erstickungstod. Der Patient, der in der eigenen Studie als qualvoller Sterbevorgang eingeordnet wird, litt, bis etwa 36 Stunden vor dem Tod an nicht beherrschbaren schmerzhaften Muskelkrämpfen. Danach war er aufgrund der hohen Morphin- und Neuroleptikadosis stark sediert. Das letzte bewusste Erleben dieses Kranken war von dieser schweren Symptomatik überschattet. Daher stufen wir den Tod trotz des dann friedlichen Sterbevorgangs als qualvoll ein. Zeichen eines Erstickungstodes fanden sich auch hier nicht.

Auch wenn der eigentliche Sterbevorgang der von uns untersuchten Patienten überwiegend friedlich war, kam es in den letzten 24 Lebensstunden der Patienten doch wiederholt zu Symptomen wie Lufthunger, Angst, Unruhe, Husten, Verschlucken und zu Schmerzen. Diese Beschwerden konnten bis auf 7 Fälle medikamentös oder durch eine intensive psychosoziale Betreuung weitgehend gelindert werden. Bei der Bewertung dieser Zahlen muss immer in Betracht gezogen werden, dass in einem nicht unerheblichen Teil der Tod so rasch und unerwartet eintrat, dass keine palliative Behandlung mehr eingeleitet werden konnte. Außerdem ist es nicht immer möglich, selbst unter hochwertiger palliativmedizinischer Betreuung eine ausreichende Symptomlinderung in den letzten Lebensstunden zu erreichen [Lichter 1990]

Nach Lage der aktuellen Literatur und den eigenen Ergebnissen folgend, scheint der Erstickungstod bei ALS-Patienten in der Regel nicht vorzukommen. Außerdem zeichnet sich für ALS-Erkrankte ein überdurchschnittlich häufig friedlicher Sterbevorgang ab, vergleicht man deren Terminalphase mit der von anderen Patientengruppen.

D 2.7 Das Verhältnis der Patienten zu lebensverlängernden Maßnahmen

Bei einer chronisch fortschreitenden Erkrankung, die sicher zum Tod des von ihr Betroffenen führt, erscheint das Auftreten von Sterbewünschen und das Ablehnen von lebensverlängernden Maßnahmen nicht überraschend. Bei unheilbaren Erkrankungen mit schwerwiegenden Symptomen kann der Tod für Patienten und deren Angehörige auch die Erlösung von zum Teil nicht vorstellbarem Leid darstellen [McCue 1995]. Unter diesem Gesichtspunkt interpretieren wir auch, dass sich 62% der Patienten gegen den Einsatz von lebensverlängernden Maßnahmen aussprachen. Dieser Aspekt ist von ärztlicher Seite besonders bei der Einleitung von intensivmedizinischen Maßnahmen wichtig. Insbesondere die Durchführung einer Reanimation erscheint in der Terminalphase einer ALS sehr fragwürdig. In dieser Untersuchung blieben alle diese Maßnahmen erfolglos. Zudem wären alle reanimierten Patienten ohne die Wiederbelebungsmaßnahmen friedlich verstorben. Die unentschlossene Haltung fast eines Drittels der Patienten gegenüber intensivmedizinischen Maßnahmen kann auch als Teil einer vom Patienten als notwendig empfundenen Verdrängungsstrategie des eigenen Todes interpretiert werden [Wool 1988; Jarrett 1992]. Diese Beobachtung bestätigt sich in einer Untersuchung von Hospiz-Patienten. In dieser verdrängten 26 % der Befragten phasenweise ihren bevorstehenden Tod [Fife 1994].

In der vorliegenden Studie äußerten außerdem etwas mehr als ein Drittel der Patienten wiederholt Sterbewünsche, jedoch nur etwa 7 % einen eindeutigen Wunsch nach aktiver Sterbehilfe durch Dritte. Diese Beobachtung deckt sich nicht mit den Ergebnissen von Ganzini, wo von 100 ALS-Patienten 56 einen von Dritten unterstützten Suizid für sich in Betrachtung zogen [Ganzini 1998]. Noch gegensätzlichere Ergebnisse finden sich in einer aktuellen Studie aus den Niederlanden. Hier kamen von über 270 untersuchten ALS-Patienten 17 % durch Euthanasie und 3 % durch ärztlich assistierten Suizid zu Tode [Veldink 2002].

Dieser Unterschied mag unter anderem darauf beruhen, dass in Nordamerika und den Niederlanden die Patientenautonomie stärker als in Deutschland ausgebildet ist [Borasio 1998a]. Zudem besteht eine gesetzlich geregelte, größere Freiheit in der Wahl einer individuellen Behandlung, im äußersten Fall auch zum Tode. Des Weiteren zeigen Untersuchungen über Arzt-Patienten-Kommunikation, dass auf Patientenseite vorhandene Sterbewünsche nicht immer dem behandelnden Arzt direkt mitgeteilt werden [Curtis 1997]. Auch ist das Äußern von Sterbewünschen bzw. Einfordern von Euthanasie, aufgrund der jeweiligen Gesetzeslage in den USA und den Niederlanden, in einem juristisch gesicherten Rahmen möglich. Diese Tatsache verstärkt wahrscheinlich ein zugrunde liegendes methodisches Problem. Die amerikanische Untersuchung war primär auf die Haltung der Patienten gegenüber dem unterstützten Suizid hin ausgelegt und die niederländische Studie sollte in erster Linie die Häufigkeit von Euthanasie und ärztlich unterstützten Suizid erfassen. Die Ergebnisse der eigenen Studie sind dagegen als Nebenbefunde erhoben worden.

Die eigenen Ergebnisse hinsichtlich der Haltung gegenüber lebensverlängernden Maßnahmen decken sich vielmehr mit einer Untersuchung von Exton aus London über die Terminalphase von 220 Patienten in einer geriatrischen Abteilung [Exton 1961]. In ihr äußern 5% der Patienten nachdrücklich den Wunsch sterben zu dürfen. Dieser internationale Datenvergleich macht die große Spannweite innerhalb dieses Themas deutlich. Diese kann von einer möglichen Verdrängung der Sterbewünsche bis zum vielleicht zu raschen und kritiklosen Erfüllen dieser Anliegen reichen. Die Zahlen aus der amerikanischen und niederländischen Studie könnten auch auf die Schwierigkeit oder Unfähigkeit eines medizinischen Systems hinweisen, einen schwerkranken Patienten psychologisch, spirituell und existentiell bei schwerwiegenden Entscheidungen zu unterstützen [McCormack 1998].

Als Konsequenz für den klinischen Alltag erscheinen zum einen der Aufbau einer stabilen und vertrauensvollen Patienten-Arzt-Beziehung sowie eine hochwertige palliativmedizinische Betreuung, die den ganzen Patienten erfasst, unabdingbar.

Interessanterweise ließen sich 21 der 83 Patienten, die sich gegen lebensverlängernde Maßnahmen aussprachen, mit Sauerstoff behandeln und eine PEG-Sonde anlegen. Sauerstoff und PEG-Sonde wurden von dieser Patientengruppe allem Anschein primär als symptomlindernd und nicht als lebensverlängernde Maßnahmen angesehen, was auch der medizinischen Realität entspricht.

D 2.8 Die Beatmungsmaßnahmen bei der ALS

Bei einer Erkrankung, die unter anderem zu einer Lähmung der Atemmuskulatur führt, nehmen Beatmungsmaßnahmen eine zentrale Stellung ein. Ein Drittel aller untersuchten Patienten wurde während der Erkrankung vorübergehend beatmet, ein Viertel aller Betroffenen bis zum Tod. Dass 75% der Betroffenen und deren Angehörige die hauptsächlich angewendete nicht-invasive Heimbeatmung positiv bewerten, entspricht den Ergebnissen aus anderen Studien [Schlamp 1998, Schreiber 1999].

In der Untersuchung von Schlamp an Patienten mit ALS zeigte die Heimbeatmung über Nasenmaske in 71 % der Fälle eine gute bis hervorragende Linderung der Dyspnoe und der nächtlichen Hypoventilation. Die beobachteten Komplikationen waren Undichtigkeit der Maske, Druckstellen im Maskenbereich und Unterbrechung der Beatmung wegen Pseudohypersalivation [Schlamp 1998]. Dies entspricht weitgehend den in der vorliegenden eigenen Arbeit beobachteten Wirkungen und Nebenwirkungen.

Auch die von den Angehörigen in der eigenen Studie häufig angegebene Verbesserung der Schlafqualität, der Abnahme des nächtlichen Erwachens und die Verbesserung der Stimmung, nach regelmäßigem Einsatz der Heimbeatmung wurden in einer Untersuchung von Schreiber schon beschrieben [Schreiber 1999].

Die von Aboussouan beobachtete Lebensverlängerung durch die nicht invasive Heimbeatmung [Aboussouan 1997] war anhand der hier erhobenen Daten nicht festzustellen. Nach gängiger Literatur führt die Heimbeatmung vor allem bei Dyspnoe in der Frühphase der Erkrankung zu einer deutlichen Verbesserung der Lebensqualität [Moss 1993; Schönhofer 1998; Polkey 1999]. Trotz der überwiegend positiven Resonanz und der leichten Nebenwirkungen der Heimbeatmung, ist die Indikation zu deren Einsatz nur wohlüberlegt zu stellen. Insbesondere ist auf das soziale Umfeld und dessen Belastbarkeit zu achten [Schönhofer 1998; Polkey 1999]. Diese Maßnahme, insbesondere über Tracheostoma, kann eine extreme psychische und physische Bürde, vor allem für die Pflegepersonen, darstellen [Biniek 1994; Kaub-Wittmer 1998]. Außerdem kann die invasive Beatmung zu einem „verlängerten Sterben“ oder sogar zu einem „Locked-in-Syndrom“ ähnlichen Bild führen [Cazzolli 1996; Cazzolli 1998; Schönhofer 1998]. Als besonders problematisch erweist sich unter diesen Gesichtspunkten die Anlage eines Tracheostomas bei akut lebensbedrohlichen Symptomen [Kaub-Wittmer 1998; Cazzolli 1998]. Hier muss in der Regel, vor allem in der Terminalphase, ohne Einwilligung des Patienten gehandelt werden. So können eventuell alle oben angeführten negativen Begleitumstände der Heimbeatmung auftreten. Um dies zu vermeiden, muss wiederholt ausführlich und alle möglichen Konsequenzen darstellend zu diesem Thema aufgeklärt werden. Im Besonderen sollte im Patientengespräch auf die mögliche Lebensverlängerung bei zunehmender Behinderung eingegangen werden [Polkey 1999].

Bezüglich der Patientenautonomie ebenfalls von hoher Bedeutung ist die in Akutsituationen wiederholt gegen den Willen des Patienten durchgeführte Intubation. In unserer Untersuchung

bestanden 2/3 der intubierten Patienten ausdrücklich auf ihrer Extubation. Das entspricht 100 % der Betroffenen, die zu diesem Zeitpunkt noch wach und bewusstseinsklar waren. Hier scheint ebenfalls eine ausdrückliche und wiederholte Aufklärung über die Terminalphase, insbesondere über die Beatmungsmöglichkeiten und ihre Konsequenzen auch für das Umfeld notwendig [Borasio 1996; Winterholler 1997; Polkey 1999]. Insbesondere scheint sich auch die Notwendigkeit von Richtlinien für Ärzte zu ergeben, um ungerechtfertigte medizinische Interventionen in der Terminalphase zu vermeiden [Moss 1993].

Da etwa 2/3 aller Patienten aus Angst vor einer Lebens- und somit Leidensverlängerung Beatungsmaßnahmen grundsätzlich ablehnten, sollten die genauen Wünsche der Patienten schriftlich in einer Patientenverfügung niedergelegt werden [Schönhofer 1998]. Mit Hilfe dieses Dokumentes kann die Selbstbestimmung des Patienten, auch in Notfallsituationen, gewahrt werden.

D 2.9 Die Sauerstoffgabe in der Terminalphase der ALS

Etwas mehr als ein Drittel der hier untersuchten Patienten erhielt in der Terminalphase Sauerstoff. Nach einer Untersuchung über amerikanische ALS-Patienten wurde in der Terminalphase in etwa 52,6 % der Fälle Sauerstoff verabreicht [Mandler 2001]. Auf dem Hintergrund der Hypothese des Todes durch ein hyperkapnisches Koma bei der ALS könnte man die Sauerstoffgabe zur Verbesserung der Atemsituation als fragwürdig ansehen [Kellogg 1964]. Schönhofer berichtet über eine bei ALS-Patienten notwendig werdende Beatmungspflicht nach einer Gabe von nur 0,5 l Sauerstoff (O₂) über Nasensonde. Die physiologische Grundlage hierfür ist, dass eine Sauerstoffgabe den zentralen Atemtrieb weiter senkt und somit zu einem rascheren Einsatz des hyperkapnisches Koma führen kann [Schönhofer 1997]. Dies würde bedeuten, dass eine Behandlung mit Sauerstoff unter Umständen zu einer unwillkürlichen Verkürzung des Lebens des jeweiligen Patienten führen könnte.

Auf der anderen Seite besteht bei dem ALS-Patienten meist eine chronische Hyperkapnie und Hypoxämie. Dabei kommt es, entsprechend der Anpassung der Kohlendioxyd(CO₂)-Chemo-rezeptoren zu einer Abnahme ihrer Empfindlichkeit [Schönhofer 1994]. Bei vorsichtiger Gabe von Sauerstoff (z. B. 0,5 bis 1 l pro Minute) kann jedoch eine suffiziente Entlastung der Atempumpe erreicht werden. Dies führt vor allem zu einer Abnahme der Dyspnoe und Agitation [Schönhofer 1998]. Ähnliches beschreibt auch Bruera bei Patienten mit einer tumorbedingten Dyspnoe. In dieser placebokontrollierten Studie konnte die Sauerstoffsättigung und Dyspnoe signifikant durch O₂-Gabe verbessert werden [Bruera 1993]. Dies bestätigt sich auch in der vorliegenden Studie in der positiven Bewertung der O₂-Gabe durch etwa ¾ der Angehörigen. Die in der eigenen Untersuchung zudem häufig angegebene Verbesserung des Nachtschlafes durch O₂ ist folgendermaßen erklärbar. Die Toleranz gegenüber der CO₂ Konzentration im Blut nimmt durch den erhöhten O₂-Partialdruck (Pa) zu. Damit führt dieser erhöhte PaCO₂ zu einem konsekutiven Schlaf im Sinne einer CO₂-Narkose bei jedoch ausreichender Oxygenierung. Bei gut erhaltener Nierenfunktion kann der dadurch entstehende Säureüberschuß metabolisch, zumindest partiell, gut kompensiert werden [Schönhofer 1998].

Auf dem Hintergrund der Beobachtungen von Schönhofer und Bruera steht mit der niedrigdosierten Sauerstoffgabe ein potentes Mittel zur Linderung von Angst und Dyspnoe zur Verfügung [Bruera 1993; Schönhofer 1998]. Auch scheint die Akzeptanz von Sauerstoff wegen der leichten Applizierbarkeit hoch zu sein. In der vorliegenden Studie ließen sich 21 Patienten trotz der Ablehnung von lebensverlängernden Maßnahmen mit Sauerstoff erfolgreich symptomlindernd behandeln.

D 2.10 Die Ernährungsmaßnahmen bei der ALS

Das häufige und zum Teil mit Atemnotsattacken sowie Angst einhergehende Verschlucken und der fortschreitende Gewichtsverlust wurde von den Patienten und deren Angehörigen als sehr belastend empfunden. Mit der PEG steht den Patienten eine Maßnahme zur Verfügung, die die Beschwerden des Verschluckens langfristig lindert und zudem eine ausreichende Versorgung mit Flüssigkeit und Kalorien gewährleistet [Mathus-Vliegen 1994; Mazzini 1995]. Über ein Viertel der in der eigenen Studie untersuchten Patienten wurde mit dieser Ernährungshilfe versorgt. Entsprechende Vergleichsdaten über die Häufigkeit des Einsatzes dieser Maßnahme liegen bislang noch nicht vor. Die aufgetretenen Nebenwirkungen wie Infektionen der Inzisionsstelle oder Aspirationspneumonien entsprechen den Beobachtungen aus anderen Studien. Nach Meinung von Park sind diese jedoch als gering einzustufen [Park 1992], da sie keinen negativen Effekt auf die Langzeiterfolge dieser Maßnahme haben [Mazzini 1995]. Eine Verringerung des Risikos einer Aspirationspneumonie durch die PEG wurde bislang nicht beobachtet [Cogen 1989].

Nach unserer Befragung wünschten neun weitere Patienten den Einsatz dieser Ernährungshilfe. Die Gründe für die Nichtanlage waren der vorzeitige Tod oder ein vom zuständigen Anästhesisten festgestelltes unvertretbares OP-Risiko, aufgrund der eingeschränkten Vitalkapazität. Um dies zu vermeiden und die PEG optimal nutzen zu können, sollte, sobald diätetische Maßnahmen und kontrolliertes Schlucktraining erfolglos bleiben, eine PEG angelegt werden [Park 1992].

Andere Ernährungshilfen wie eine nasogastrale Sonde oder eine intravenöse Ernährung wurden nur in Einzelfällen angewendet. Nach den Ergebnissen von Park ist die PEG der Nasensonde in jedem Fall überlegen [Park 1992]. Eine nasogastrale Sonde sollte nur zur kurzfristigen Überbrückung einer akut aufgetretenen Schluckstörung angelegt werden.

Insgesamt ist die PEG eine sichere Methode, den Patient vor Hunger und Durst zu bewahren. Zudem verringert sich die Häufigkeit des Verschluckens und es scheint eine Gewichtsstabilisation möglich. Ihren größten Nutzen entfaltet sie bei rechtzeitiger Anlage. Dies sollte bei Auftreten von entsprechenden Symptomen berücksichtigt werden und frühzeitig in die Patientenberatung einfließen [Norris 1985].

D 2.11 Benzodiazepine

Benzodiazepine werden bei der ALS in erster Linie zur Behandlung der chronischen Angst vor Atemnot und im Akutfall zur Durchbrechung der durch plötzliche Atemnot ausgelösten Angstattacke eingesetzt [Borasio 1998b]. Auch in der eigenen Untersuchung waren Angst und Erregungszustände in 85% der Fälle die Indikation für deren Einsatz. Als Mittel der ersten Wahl hat sich am ehesten Lorazepam durchgesetzt. Es ist im Akutfall als schleimhautgängiges, sofortwirkendes Tavor expidet® und als Dauermedikation in verschiedenen gastrointestinal resorbierbaren Tabletten verfügbar. Zudem wirkt es nur sehr gering atemdepressiv. Ein weiterer Vorteil von Tavor expidet® ist, dass es vom Patienten als selbst gesteuerte orale Bedarfsmedikation eingenommen werden kann. Dies bewirkt den vorliegenden Ergebnissen zufolge, eine deutliche Reduktion der Angst vor den Atemnotsattacken.

In der Arbeit von O'Brien erhielten 60 % der dort untersuchten ALS-Patienten Benzodiazepine [O'Brien 1992]. Über die Wirksamkeit, die Akzeptanz und die Indikation von Benzodiazepinen bei Atemnot gibt es bislang nur wenige Untersuchungen. Hierin und in der Angst der behandelnden Ärzte, eine Atemdepression zu erzeugen, liegt wahrscheinlich ein wesentlicher Grund, dass in der eigenen Patientenserie nur knapp einem Drittel Benzodiazepine verordnet wurden. Auf der anderen Seite ist unklar, wie genau und

nachdrücklich von Patientenseite vor allem das Symptom Angst dem behandelnden Arzt geschildert wird [Angell 1982]. Außerdem ist zu berücksichtigen, dass ein Teil der Patienten aus Furcht vor Nebenwirkungen die Einnahme der verordneten Benzodiazepine verweigerte. Zudem wurden etwas mehr als 10 % der Patienten Neuroleptika verabreicht, die zumindest eine anxiolytische Wirkung aufweisen.

Aufgrund der guten Bewertung der Wirkung der Benzodiazepine von allen Angehörigen bei einer Nebenwirkungsrate von unter 15% sollten die Patienten und deren Angehörige frühzeitig über diese Substanzgruppe aufgeklärt und im Bedarf unverzüglich damit versorgt werden.

D 2.12 Morphin

Ein weiteres für die Patienten wesentliches Medikament ist Morphin, das vor allem Atemnot und Schmerzen lindern hilft. Diese Substanz ist nach Dame Cicely Saunders das Hauptmedikament bei Schmerzen oder Dyspnoe sowie anderen belastenden Symptomen in den letzten Lebenstagen einer unheilbaren Erkrankung [Saunders 1994]. Es kann zudem oral, subcutan oder intravenös verabreicht werden und verursacht bei umsichtigem Einsatz keine relevanten Nebenwirkungen [Zenz 1991]. In unserer Studie wurden etwas mehr als ein Viertel aller Patienten mit Morphin behandelt. Im Vergleich dazu erhielten ALS-Patienten in zwei Untersuchungen aus Großbritannien zu 88 % [O'Brien 1992], beziehungsweise zu 97 % [Oliver 1998] Morphin. Die Gründe für diesen Unterschied sind mannigfaltig.

Aus Angst vor einer möglichen Abhängigkeit haben immerhin 10 % der Patienten und 4 Ärzte, die Einnahme beziehungsweise Verordnung von Morphin verweigert. Diese Angst ist nachgewiesenermaßen irrational. Das Suchtpotential von starken Opioiden in der Palliativtherapie liegt unter 0,1 %. [Miller 1978; Porter 1980]. Auch die von ärztlichen Kollegen wiederholt vorgebrachte Sorge der lebensgefährlichen Atemdepression treten nur bei etwa einem Prozent der Patienten, die intravenös hochdosiert Opiode erhielten, auf [Miller 1978]. In der bei den ALS-Patienten in der Regel niedrigen Dosis, ist dies ein im klinischen Alltag praktisch nicht existierendes Problem. Gegen dieses Vorurteil hilft nur gezielte Aufklärung der Patienten und eine stetige Fortbildung der behandelnden Ärzte.

In der BRD wurden im Jahr 1997 pro 1 Million Einwohner 13 kg Morphin zur Schmerztherapie verbraucht. In Großbritannien wurden dagegen pro Jahr 24 kg und in Dänemark sogar 80 kg verabreicht [WHO 1997]. Dieser wohl soziokulturell bedingte Unterschied kann nur durch die gezielte Wahl des Hausarztes und/oder die Anbindung an eine Spezialambulanz ausgeglichen werden.

In Deutschland haben nur 26 % aller Ärzte ein Rezept für Betäubungsmittel und weniger als 20 % aller Ärzte verschreiben Morphin [Lindena 1994]. Die betäubungsmittelrechtlichen Formalien in der BRD sind sicherlich auch ein möglicher Hinderungsgrund für die mangelhafte Verordnung von Morphin. Hiergegen hilft dem Patienten nur die gezielte Arztwahl.

Häufig schämen sich Patienten, Angst vor Schmerzen oder anderen schweren Symptomen öffentlich zuzugeben. Zudem wollen sie den Arzt schonen und nicht als um Medikamente bittender Quälgeist dastehen [Angell 1982]. Da Atemnot und Schmerzen Angst auslösen, kann von ärztlicher Seite aus diesem Grund die Indikation für Benzodiazepine und Morphin häufig nicht gestellt werden. Die wiederholt fehlende Schmerzdiagnosestellung und dementsprechende Nicht-Behandlung zeigte sich auch in einer Untersuchung von 100 ambulant betreuten ALS-Patienten [Ganzini 1999]. Dem kann durch den Aufbau einer tragfähigen Arzt-Patienten-Beziehung und durch ein gezieltes Nachfragen zur Diagnosefindung von ärztlicher Seite begegnet werden.

Gegenüber all diesen Hinderungsgründen für die Morphinverordnung und -einnahme, steht der von Oliver und O'Brien geführte Nachweis, dass mit Opioiden eine wirkungsvolle und sichere symptomlindernde Therapie bei ALS-Patienten möglich ist [O'Brien 1992; Oliver 1998]. Diese Behandlung sollte den Erkrankten nicht vorenthalten werden. Um auch in Deutschland eine optimale Versorgung der ALS-Patienten mit Morphin zu gewährleisten, ist die gezielte Anamnese und Diagnosestellung durch den Arzt, die umfassende Aufklärung aller Beteiligten und die entsprechende Arztwahl der Patienten von grundlegender Bedeutung.

Ein weiterer Unterschied zu den englischen Arbeiten zur Terminalphase bei ALS ist die Indikation für Morphin. Bei Oliver waren in 76 % Schmerzen neben Dyspnoe die Indikation für Morphin [Oliver 1998], bei O'Brien 57 % [O'Brien 1992] und bei Newrick 65 % [Newrick 1985]. In der vorliegenden Studie waren Schmerzen nur bei weniger als 10 % der Patienten eine Indikation für Morphin, wobei insgesamt nur 24 (19,8 %) der Patienten in der Terminalphase Schmerzen angaben. Dies könnte an einer noch nicht ausreichenden Empfindlichkeit der deutschen Ärzte gegenüber Symptomen, die eine Morphingabe notwendig machen, liegen. Außerdem wurden alle britischen Patienten von einem Hospiz betreut, was einen hohen palliativmedizinischen Standard bedeutet. Nach Dame C. Saunders haben 40 % aller Patienten im Finalstadium ihrer Erkrankung Schmerzen [Saunders 1981]. Deren Ursache bleibt oft unbekannt und Schmerzmittel helfen bei einem Teil der Patienten nicht. Bei dieser Art von Schmerzen sei, diesen Autoren folgend, Krankengymnastik eine hervorragende Prävention. Vielleicht mag der hohe Anteil der Patienten in der vorliegenden Studie, die bis zum Tode krankengymnastisch behandelt wurden, auch ein Grund für die niedrige Inzidenz von Schmerzen in unserer Patientengruppe sein.

Die mittlere verabreichte Tagesdosis von Morphin war bei O'Brien 30 mg pro Tag [O'Brien 1992] bei Oliver 69 mg [Oliver 1998] und in der eigenen Arbeit 90 mg orales Morphinäquivalent. Die Erklärung für diesen Unterschied dürfte im Wesentlichen in der unterschiedlichen Dauer des Untersuchungszeitraums liegen. Die eigenen Werte bezogen sich nur auf die letzten 24 h. In einer Subanalyse von 50 ALS-Patienten ermittelte Oliver einen vergleichbaren Wert von 115 mg für die letzten 24 Lebensstunden [Neudert 2001].

Die Gabe von Morphin und Benzodiazepine hatte in der vorliegenden Untersuchung keinen statistisch signifikanten Einfluss auf die Art und Weise des Sterbens. Dies erklärt sich durch die geringe Fallzahl in der Gruppe der Patienten, die nicht friedlich starben. Aus diesem Grund ist kein statistischer aussagekräftiger Test möglich. Um dies im Einzelnen zu klären, ist eine Studie mit deutlich größeren Fallzahlen nötig. Dennoch ist anzumerken, dass von den sechs Patienten die in der Sterbephase mäßig litten, nur einer Morphin erhielt.

D3 Ausblick

Die Art und Weise des Sterbens eines Menschen ist eine der intensivsten Erinnerungen seiner Hinterbliebenen [Saunders 1994; McCue 1995]. Daraus ergibt sich - auch gegenüber den Hinterbliebenen - eine wesentliche Verpflichtung des Arztes: Dieser sollte so gut als möglich die Voraussetzung schaffen, das Sterben dem jeweiligen Menschen so zu ermöglichen, wie dieser es sich wünscht und zu ertragen fähig ist [Weissman 1972]. Gelingt dies, wird ein wesentlicher Teil zur Erhaltung der Würde des Patienten und dessen Angehörigen geleistet. Dann kann auch das Denken und Erinnern an den Tod positiv besetzt werden und bei der Verarbeitung des Todes von geliebten Mitmenschen und auch der eigenen Sterblichkeit helfen [Suchmann 1988].

How people die remains in the memories of those who live on *Dame Cicely Saunders*

E Zusammenfassung

Beinahe alle ALS Patienten entwickeln im Verlauf ihrer Erkrankung Symptome einer respiratorischen Insuffizienz. In diesem Zusammenhang wird von den Betroffenen regelhaft die Angst vor dem Erstickungstod geäußert. Bis zur Erstveröffentlichung der eigenen Ergebnisse gab es nur wenige Daten über die Terminalphase der ALS. Diese betrafen ausschließlich Patienten, die in einem Hospiz gestorben sind oder von einer derartigen Einrichtung in der Sterbephase betreut wurden [O'Brien 1992; Oliver 1996]. Mit der Absicht, diese Erstickungsängste zu entkräften, führten wir eine retrospektive Studie über den Verlauf der Terminalphase der ALS durch.

Dazu sichteten wir die Unterlagen und/oder Akten von 202 Patienten der Motoneuronambulanz an der Neurologischen Klinik der Universität München, die mit einer wahrscheinlichen oder sicheren ALS von Januar 1995 bis März 1999 gestorben waren. In 121 Fällen war es möglich, ein strukturiertes Telefoninterview mit der Hauptpflegeperson der Patienten durchzuführen. Die gestellten Fragen konzentrierten sich - jeweils aus Sicht der Hauptpflegeperson - auf die Symptome und den Grad des Leidens sowie des Bewusstseins in der Sterbephase, den Sterbeort, das Verhältnis zu lebensverlängernden Maßnahmen und die Palliativmaßnahmen, die in der Sterbephase angewendet wurden. Insbesondere wurde nach Medikamenten, vor allem nach Opiaten und Benzodiazepinen, wie auch nach Ernährungshilfen und Beatmungsmaßnahmen gefragt.

Von den 121 Patienten waren 50 weiblichen und 71 männlichen Geschlechts. Das mittlere Sterbealter war 62,7 Jahre (27-86) und die mittlere Erkrankungsdauer betrug 36,4 Monate (7-131). Bei 84 Betroffenen begann die Erkrankung an den Extremitäten und bei 37 bulbär. Von den Hauptpflegepersonen waren 83 Ehepartner/Lebensgefährte, 25 Kinder, acht Verwandte und zwei Bekannte oder Freunde der Patienten sowie drei Krankenschwestern.

Zu Hause oder in einem Pflegeheim starben 74 Patienten. Die übrigen 47 Erkrankten verstarben in einem Krankenhaus oder einer Palliativstation. Zwei Patienten haben sich bewusst zum Sterben in eine Palliativeinrichtung aufnehmen lassen. Die Todesursache war in 99 Fällen eine respiratorische Insuffizienz. Jeweils acht Patienten verstarben an einer Lungenentzündung und Herzversagen sowie zwei an einem Tumorleiden. Einer der Erkrankten beging Selbstmord. Bei den restlichen Patienten hatte der Tod verschiedene andere Ursachen. Der Tod trat bei 33 Erkrankten in wachem, bei 75 in schlafendem und bei 13 in komatösem Zustand ein. Symptome der letzten 24 Stunden waren bei 24 Patienten Dyspnoe, bei zehn Unruhe und Angst, bei neun Verschlucken von Speichel oder Bronchialschleim, bei fünf Hustenanfälle und in zwei Fällen diffuse Schmerzen. Diese Beschwerden wurden bis auf sieben Fälle suffizient palliativmedizinisch gelindert. Kein Patient unserer Studie ist erstickt und 107 (88,4%) der Kranken starben friedlich. Sechs Patienten litten mäßig in der Sterbephase und einer der Kranken starb qualvoll. Eine Reanimation wurde erfolglos bei sechs Patienten durchgeführt und es kam zu einem Suizid.

Aktive Sterbehilfe wurde wiederholt von acht Erkrankten gewünscht. Von diesen Patienten nahm sich einer tatsächlich das Leben und drei weitere unternahm je einen erfolglosen Suizidversuch. Ferner äußerten 35 Betroffene mehrfach Sterbewünsche und sprachen sich zudem, wie 40 weitere Patienten, deutlich gegen lebensverlängernde Maßnahmen aus. Die verbleibenden 39 Untersuchten gaben keine Sterbewünsche oder Stellungnahmen zu möglichen intensivmedizinischen Schritten an.

Ohne Beatmungsmaßnahme bis zum Tod blieben 81 (66,9%) Erkrankte. In 21 Fällen wurde über Nasenmaske und viermal über Tracheostoma eine Heimbeatmung angewendet. Die mittlere Beatmungsdauer betrug 297 Tage (2-1695). Bei weiteren fünf Patienten wurde diese

Maßnahme wegen Nebenwirkungen nur vorübergehend gebraucht. Das Tracheostoma wurde von zwei Angehörigen und die Nasenmaske von 20 Pflegepersonen als positiv bewertet. Intubationen wurden neunmal vorgenommen, wovon sechs auf ausdrücklichen Patientenwunsch wieder rückgängig gemacht wurden. Keiner der Hauptpflegenden würde, erneut vor die Wahl gestellt, einer Intubation zustimmen.

Mit einer PEG versorgt wurden 33 (27%) Patienten im Mittel über 192 Tage (6-1008). An Nebenwirkungen traten zweimal schwere Infektionen auf, die zur Sondenentfernung führten. Einmal kam es bei der Anlage der Sonde zu einem Herzstillstand. Eine erneute Zustimmung zu dieser Ernährungshilfe würden 30 (91%) der Angehörigen geben. Verweigert wurde das erneute Einverständnis zur PEG-Anlage in sechs Fällen. Die Gründe - aus Sicht der Angehörigen - waren zu gleichen Teilen zum einen die Nebenwirkungen und zum anderen die durch diese Maßnahme herbeigeführte Lebens- und somit Leidensverlängerung

Morphin wurde von 33 (27%) Patienten über eine mittlere Dauer von sechs Tagen (1-52) eingenommen. Die mittlere Dosis für ein orales Dosisäquivalent betrug pro Tag 90 mg (10-360 mg). Die Hauptindikationen waren Atemnot (in 25 Fällen) und Schmerzen. Aus Angst vor Nebenwirkungen verweigerten zwölf Patienten sowie vier Ärzte den Einsatz von Morphin. Eine gute symptomlindernde Wirkung bei geringen Nebenwirkungen wurde dem Präparat von 30 Hauptpflegenden bestätigt. Benzodiazepine wurden in 39 Fällen eingesetzt. Die mittlere Anwendungszeit betrug 120 Tage (1-1400). Bei 29 Patienten war die Angst vor Atemnot die Hauptindikation. Aufgrund der Angst vor unerwünschten Wirkungen lehnten vier Erkrankte die Einnahme von Benzodiazepinen ab. Ein sehr guter palliativer Effekt dieser Substanzgruppe wurde von 33 Angehörigen bemerkt.

Insgesamt sind etwa 90% der untersuchten ALS-Patienten friedlich gestorben, die Mehrzahl davon im Schlaf. Kein ALS-Patient ist erstickt, und die Dauer der akuten zum Tode führenden Verschlechterung betrug bei 2/3 der Erkrankten unter 24 Stunden. Dies ist im Vergleich mit anderen Studien an Normalpatienten, in denen die Spanne der friedlichen Sterbevorgänge von 47,5% ohne sedierende Maßnahmen bis 94% unter den medizinischen Bedingungen eines stationären Hospizes reicht, als deutlich überdurchschnittlich anzusehen.

Wenn eingesetzt, wurden PEG, die nicht-invasive Heimbeatmung, Morphin und Benzodiazepine von den Hauptpflegepersonen in den meisten Fällen als hochwirksame palliative Therapien angesehen. ALS-Patienten sollten demnach, spätestens beim ersten Auftreten von Atemschwierigkeiten, über den natürlicherweise gutartigen Verlauf der Sterbephase aufgeklärt werden. Zudem sind die Betroffenen über die gute Wirksamkeit von palliativen Maßnahmen zu informieren. So können wirkungsvoll die unberechtigten Ängste vor den Erstickungstod bei den Patienten und deren Angehörigen zerstreut und die Lebensqualität aller von der ALS Betroffenen verbessert werden.

F Literaturverzeichnis

- Aboussouan LS, Khan SU, Meeker DP, Stelmach K, Mitsumoto H (1997) Effect of noninvasive positive-pressure ventilation and survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Intern Med* 127: 450-3
- Andrae M (1994) Facing death. Physician's difficulties and coping strategies in cancer care. Med. Dissertation Nr. 395, Umeå Universität. Zitiert nach Husebø S, Klaschik E. (2000) *Palliativmedizin*, 2. Auflage, Springer, Berlin: pp 364-5
- Angell M (1982) The quality of mercy. *N Engl J Med*, 320: 98-9
- Angelov DN, Waibel S, Guntinas-Lichius O, Lenzen M, Neiss WF, Tomov TL, Yoles E, Kipnis J, Schori H, Reuter A, Ludolph A, Schwartz M (2003) Therapeutic vaccine for acute and chronic motor neuron diseases: Implications for amyotrophic lateral sclerosis. *Proc Natl Acad Sci U S A* 100: 4790-5
- Aschow J (1985) On the perception of time during prolonged temporal isolation. *Human Neurobiology* 4: 41-52
- Beal MF (2002) Oxidatively modified proteins in aging and disease. *Free Radic Biol Med* 32:797-803
- Benaissa ML, Hanston P, Bismuth C, Band FJ (1995) Mercury oxycyanide and mercuric dyanide poisoning: two cases. *Intensive Care Med* 21: 1051-3
- Binieck R, Humpke T, Topper R (1994) Heimbeatmung bei neurologischen Erkrankungen. Umfrage bei 62 Patienten. *Nervenarzt* 65: 536-41
- Borasio GD (1996) Beendigung der Beatmung bei Patienten mit amyotropher Lateralsklerose: medizinische, juristische und ethische Aspekte. *Med Klinik* 91 (Suppl 2): 51-2
- Borasio GD, Büttner U (1998) Motoneuron-Erkrankungen. In: Brandt T, Dichgans J, Diener HC (Hrsg.) *Therapie und Verlauf neurologischer Erkrankungen*. Kohlhammer, Stuttgart: 928-31
- Borasio GD, Gelinas DF, Yanagisawa N (1998a) Mechanical ventilation an amyotrophic lateral sclerosis: a cross-cultural perspective. *J Neurol* 245 (Suppl 2): 7-12
- Borasio GD, Pongratz DE (1997) Gedanken zur Aufklärung bei amyotropher Lateralsklerose. *Nervenarzt* 68: 1004-7
- Borasio GD, Voltz R (1998b) Palliative Therapie bei amyotropher Lateralsklerose (ALS). *Aktuel Neurol* 25: 115-22
- Brooks BR (1994) World Federation of Neurology El Escorial Criteria for Diagnosis of ALS. *J Neurol Sci* 124 (Suppl): 96-107
- Brooks BR (1996) Clinical epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis. *Neurol Clin* 14: 399-420
- Bruera E, de Stoutz N, Velasco-Leiva A, Schoeller T, Hanson J (1993) Effects of oxygen on dyspnea in hypoxaemic terminal-cancer patients. *Lancet* 342: 13-4
- Bulkin W, Lukashok H (1988) Rx for dying: The case for hospice. *N Engl J Med* 318: 376-8
- Cazzolli PA, Canton OH, Oppenheimer EA (1998) Use of nasal and tracheostomy positive pressure ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: Changing patterns and outcomes. *Neurology* 50 (Suppl 1): 417

- Cazzolli PA, Oppenheimer EA (1996) Home mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis: nasal compared to tracheostomy-intermittent positive pressure ventilation. *Journal Neurol Sci*, 139 (Suppl): 123-8
- Cogen R, Weinreb J (1989) Aspiration pneumonia in nursing home patients fed via gastrostomy tubes. *Am J Gastroenterology* 84: 1509-12.
- Cohen LM, McCue JD, Germain M, Kjellstrand CM (1995) Dialysis discontinuation: A "good" death? *Arch Intern Med* 155: 42-7
- Comer RJ (1995) Klinische Untersuchung, klinische Urteilsbildung und klinische Diagnose. In: Comer RJ *Klinische Psychologie*. Spektrum, Akad. Verlag, Heidelberg: p 176
- Corr CA (1999) The challenge of palliative medicine. In: Doyle D, Hanks GWC, MacDonald N. (eds.) *Oxford Textbook of Palliative Medicine*. Second Edition. Oxford University Press: p 36
- Curtis JR, Patrick DL (1997) Barriers to communication about end-of-life care in AIDS patients. *J Gen Intern Med* 12: 736-41
- Doble A (1996) The pharmacology and mechanism of action of riluzole. *Neurology* 47: 233-41
- Doyle D (1994) Standards und Ausbildung in der Palliativmedizin. In: Klaschik E, Nauck F. (Hrsg) *Palliativmedizin heute*. Springer, Berlin, Heidelberg, New York, Tokio.
- Druschky A, Spitzer A, Platsch G, Claus D, Feistel H, Druschky K, Neundorfer B (1999) Cardiac sympathetic denervation in early stages of amyotrophic lateral sclerosis demonstrated by 123I-MIBG-SPECT. *Acta Neurol Scand* 99: 308-14
- Exton-Smith AN (1961) Terminal illness in the aged. *Lancet* ii: 305-8
- Fife BL (1994) The conceptualization of meaning in illness. *Social Science and Medicine* 38: 309-16
- Foster SL, Cone JD (1986) Design and use of direct observation. In: Ciminero AR, Calhoun KS, Adams HE. (eds.) *Handbook of behavioural assessment*. 2nd ed., New York: Wiley
- Ganzini L, Johnston WS, Hoffmann WF (1999) Correlates of suffering in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 52: 1434-40
- Ganzini L, Johnston WS, McFarland BH, Tolle SW, Lee MA (1998) Attitudes of patients with amyotrophic lateral sclerosis and their care givers towards assisted suicide. *N Engl J Med* 339: 967-73.
- Gubbay SS, Kahana E, Zilber N, Cooper G, Pintov S, Leibovitz Y (1985) Amyotrophic lateral sclerosis: a study of its presentation and prognosis. *J Neurol* 232: 295-300
- Güldenbergl V, Zierz S, Dengler R, Jerusalem F (1994) Klinik und Differentialdiagnose. In: *Amyotrophe Lateralsklerose*. Dengler R, Zierz S, Jerusalem F. (Hrsg.) Georg Thieme Verlag Stuttgart: p 37
- Harris FC, Lahey BB (1982) Subject reactivity in direct observation assessment: A review and critical analysis. *Clin Psychol Rev* 2: 523-38
- Heath PR, Shaw PJ (2002) Update on the glutamatergic neurotransmitter system and the role of excitotoxicity in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 26:438-58
- Heintz B, Bock TA, Kierdorf H, Sieberth HG (1990) Cyanid-Intoxikation: Behandlung mit Hyperoxygenation und Natriumthiosulfat. *Dtsch Med Wochenschr* 115: 1100-3

- Helmstaedher C, Jonas I, Nakielski H (Hrsg.) (1997) Hilfe und Pflege im Alter zu Hause. Kuratorium Deutsche Altershilfe: 9
- Hinton JM (1963) The physical and mental distress of the dying. *Quarterly Journal of Medicine* 32: 1-21. Zitiert nach: Saunder C (1994) Pain and impending death. In: Wall PD, Melzack R (eds.) *Textbook of pain*. Edinburgh, Churchill Livingstone: pp 861-8
- Howard RS, Wiles CM, Loh L (1989) Respiratory complications and their management in motor neuron disease. *Brain* 112: 1155-70
- Husebø S, Klaschik E (2000) Der Augenblick des Todes – und die Rechte des Sterbenden. In: Husebø S, Klaschik E *Palliativmedizin*, 2. Auflage, Springer, Berlin: pp 364-5
- Iwata M, Hirano A (1979) Current problems in the pathology of amyotrophic lateral sclerosis: In: Zimmermann HM. (ed.) *Progress in neuropathology*. vol 4. Raven Press, New York: pp 277-98
- Jarrett SR, Ramirez AJ, Richards MA, Weinman J (1992) Measuring coping in breast cancer. *J Psychosom Res* 36: 593-602
- Jerusalem F (1994) Klassifikation, Terminologie und Epidemiologie. In: *Amyotrophe Lateralsklerose*. Dengler R, Zierz S, Jerusalem F (Hrsg.) Georg Thieme Verlag Stuttgart: pp 3-5
- Jokelainen M (1977) Amyotrophic lateral sclerosis in Finland. II. Clinical characteristics. *Acta Neurol Scand* 56: 194-204
- Jonen-Thielemann I (1997) Die Terminalphase. In: *Lehrbuch der Palliativmedizin*. Aulbert E, Zech D (Hrsg.) Schattauer Verlag, Stuttgart: pp 678-86
- Kaub-Wittmer D, von Steinbüchel N, Wasner M, Borasio GD (1998) A cross-sectional study on the quality of life of ventilated ALS Patients and their caregivers in Germany. *Journal of Neurology* 246 (Suppl 1): 88
- Kellogg RH (1964) Central chemical regulation of respiration. In: Fenn WO, Rahn H. (eds.) *Handbook of physiology. Respiratory*, vol. 1, sec 3. American Physiological Society, Washington, DC, pp 507-34
- Klaschik E, Nauck F, Radbruch L, Sabatowski R (2000) *Palliativmedizin – Definitionen und Grundzüge*. *Internist* 41: 606-11
- Lacomblez L, Bensimon G, Leigh PN, Guillet P, Meininger V (1996) Dose-ranging study of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis/Riluzole Study Group II. Lancet* 347: 1425-31
- Leigh PN, Schwartz MS (1995) Motor neuron disease: The clinical syndrome. In: Leigh PN, Swash M. (eds.) *Motor Neuron Disease: Biology and Management*. Springer, London: pp 1-5
- Lichter I, Hunt E (1990) The last 48 hours of life. *Palliativ Care* 6: 7-15
- Lindena G, Müller S, Zenz T (1994) Opioidverschreibung durch niedergelassene Ärzte. *Schmerz* 8: 228-34
- Lorenz RJ (1992) *Grundbegriffe der Biometrie*. 3. Auflage, Stuttgart: Fischer
- Mandler RN, Anderson FN, Miller RG, Clawson L, Cudkovicz, Del Bene M, and the ALS C.A.R.E. Study Group (2001) The ALS Patient Care Database: Insight into End-of-Life Care in ALS. *ALS and other motor neuron disorders* 2: 203-8

- Mannen T, Iwata M, Toyokura M, Nagashima K (1977) Preservation of a certain motoneurone group of the sacral cord in amyotrophic lateral sclerosis; its clinical significance. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 40: 464-9
- Mathus-Vliegen LMH, Louwse LS, Merkus MP, Tytgat GNS, de Jong JMPV (1994) Percutaneous endoscopic gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis and impaired pulmonary function. *Gastrointest Endosc* 40: 463-9
- Mazzini L, Corra T, Zaccala M, Mora G, Del Piano M, Galante M (1995) Percutaneous endoscopic gastrostomy and enteral nutrition in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 242: 695-8
- McCormack P (1998) Quality of life and the right to die: an ethical dilemma. *J Adv Nurs* 28: 63-9
- McCue JD (1995) The naturalness of dying. *JAMA* 273: 1039-43
- McDonald ER, Wiedenfeld SA, Hillel A, Carpenter CL, Walter RA (1994) Survival in amyotrophic lateral sclerosis; The role of psychological factors. *Arch Neurol* 51: 17-23
- McDonough JT (ed.) (1994) *Stedman's concise medical dictionary*. Williams and Wilkins, Baltimore: p 186
- Mermelstein HT, Holland JC (1991) Psychotherapy by telephone: A therapeutic tool for cancer patients. *Psychosomatics* 32: 407-12
- Miller RR, Jick H (1978) Clinical effects of meperidine in hospitalized medical patients. *J Clin Pharmacol* 18: 180-9
- Mitsumoto H (1995) New therapeutic approaches: rationale and results. In: Leigh PN, Swash M. (eds.) *Motor Neuron Disease: Biology and Management*. Springer, London: pp 419-41
- Moore MK (1993) Dying at home: a way of maintaining control for the person with ALS/MND. *Palliative Medicine* 7 (Suppl 2): 65-8
- Mortara P, Chio A, Rosso MG, Leone M, Schiffer D (1984) Motor neuron disease in the province of Turin, Italy 1966-1980. *J Neurol Sci* 66: 165-73.
- Moss AH, Casey P, Stocking CB, Roos RP, Brooks BR, Siegler M (1993) Home ventilation for amyotrophic lateral sclerosis patients: outcomes, costs, and patient family, and physicians attitudes. *Neurology* 43: 438-43
- Neudert C, Oliver D, Wasner M, Borasio GD (2001) The course of the terminal phase in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 248: 612-6
- Newrick PG, Langton-Hewer R (1984) Motor neurone disease: Can we do better? A study of 42 patients. *BMJ* 189: 539-42
- Newrick PG, Langton-Hewer R (1985) Pain in motor neuron disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 48: 839-40
- Newsom-Davis IC, Lyall RA, Leigh PN, Moxham J, Goldstein LH (2001) The effect of non-invasive positive pressure ventilation (NIPPV) on cognitive function in amyotrophic lateral sclerosis (ALS): a prospective study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 71: 482-7
- Norris FH, Smith RA, Denys EH (1985) Motor neurone disease: towards better care. *BMJ* 291: 259-62
- O'Leary KD, Kent R (1973) Behaviour modification for social action: Research tactics and problems. In: Hamerlynck LA, Handy LC, Mash EJ. (eds.) *Behaviour change: Methodology, concepts, and practise*. IL, Research Press

- O'Brien T, Kelly M, Saunders C (1992) Motor neurone disease: a hospice perspective. *BMJ* 304: 471-3
- Oliver D (1996) The quality of care and symptom control - the effects on the terminal phase of ALS/MND. *J Neurol Sci* 139 (Suppl): 134-6
- Oliver D (1998) Opioid medication in the palliative care of motor neurone disease. *Palliative Medicine* 12: 113-5
- Park RHR, Allison MC, Lang J, Spence E, Morris AJ, Danesh BJZ, Russell RI, Mills PR (1992) Randomised comparison of percutaneous endoscopic gastrostomy and nasogastric tube feeding in patients with persisting neurological dysphagia. *BMJ* 304: 1406-9
- Parkes CM (1973) Attachment and autonomy at the end of life. In: Gosling R. (ed.) *Support, innovation and autonomy*. Tavistock, London: pp 151-66
- Pisano F, Miscio G, Mazzuero G, Lanfranchi P, Colombo R, Pinelli P (1996) Decreased heart rate variability in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 18: 1225-31
- Polkey MI, Lyall RA, Davidson AC, Leigh PN, Moxham J (1999) Ethical and clinical issues in the use of home non-invasive mechanical ventilation for the palliation of breathlessness in motor neuron disease. *Thorax* 54: 367-71
- Porter J, Jick J (1980) Addiction is rare in patients treated with narcotics. *N Engl J Med*, 302: 123
- Reuben DB, Mor V (1986) Dyspnea in terminally ill patients. *Chest* 89: 234-6
- Sandgathe-Husebø S (2000) Palliativmeizin in der Geriatrie – Wie alte, schwerkranke Menschen leben und sterben. In: Husebø S, Klaschik E, Palliativmedizin, 2. Auflage, Springer, Berlin: p 338.
- Saunders C (1994) Pain and impending death. In: Wall PD, Melzack R (eds.) *Textbook of pain*. Edinburgh, Churchill Livingstone: pp 861-8
- Saunders C, Walsh TD, Smith M (1981) Hospice care in motor neuron disease. In: Saunders C, Summers DH, Teller N. (eds.) *The Living Idea*. Edward Arnold London: pp 126-47
- Schlamp V, Karg O, Abel A, Schlotter B, Wasner M, Borasio GD (1998) Nicht-invasive intermittierende Selbstbeatmung (ISB) als Palliativmaßnahme bei amyotropher Lateralsklerose. *Nervenarzt* 69: 1074-82
- Schönhofer B, Köhler D (1994) Ventilatorische Insuffizienz und hyperkapnische Kompensation infolge chronisch belasteter „Atempumpe“. *Dtsch Med Wochenschrift* 119: 1209-14
- Schönhofer B, Köhler D (1997) Hyperkapnie. *Intensivmedizin* 34: 501-12
- Schönhofer B, Köhler D (1998) Therapeutische Strategien der ventilatorischen Insuffizienz bei amyotropher Lateralsklerose (ALS). Möglichkeiten und Grenzen. *Nervenarzt* 69: 312-9
- Schreiber H, Wiedemuth-Catrinescu U, Sperfeld A, Ludolph AC, Wollinsky KH (1999) Influence of intermittent noninvasive nasal ventilation (NNV) on the quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). *J Neurol* 246 (Suppl 1): 87
- Schwartz M (2001) Harnessing the immune system for neuroprotection: therapeutic vaccines for acute and chronic neurodegenerative disorders. *Cell Mol Neurobiol* 21:617-27
- Sepulveda C, Marlin A, Yoshida T, Ullrich A (2002) Palliative Care: The World Health Organization's perspective. *J Pain Symptom Manage* 24: 91-6

- Shuller DY, McNamara (1980) The use of information derives from norms and from a credible source to counter expectancy effects in behavioral assessment. *Behav Assess* 2: 183-96
- Simon GE, Rrevicki D, VonKorff M (1993) Telephone assessment of depression severity. *J psychiat Res* 27: 247-52
- Suchmann AL, Matthews DA (1988) What makes the patient-doctor relationship therapeutic? Exploring the connexional dimension of medical car. *Ann Intern Med* 118: 125-30
- Swash M, Leigh N (1992) Criteria for diagnosis of familial amyotrophic lateral sclerosis. *Neuromusc Disord* 2: 7
- Tuker T, Layzer R, Miller RG, Chad D (1991) Subacute, reversible motor neuron disease. *Neurology* 41: 1541-4
- Vachon MLS (1993) Emotional problems in palliative medicine: patient, family and professional. In: Doyle D, Hanks G, MacDonald N. (eds.) *The Oxford Textbook of Palliative Medicine*, Oxford, Oxford University Press: pp 577-605
- Veldink JH, Wokke JH, van der Wal G, de Jong JMV, van den Berg LH (2002) Euthanasia and physician-assisted suicide among patients with amyotrophic lateral sclerosis in the Netherlands. *N Engl J Med* 346:1638-44
- Ventafriida V, De Conno F, Vigano A, Ripamonti C, Gallucci M, Gamba A (1989) Comparison of home and hospital care of advanced cancer patients. *Tumori* 75: 619-25
- Ventafriida V, Ripamonti C, De Conno F, Tamburini M, Cassileth BR (1990) Symptom prevalence and control during cancer patients' last days of life. *Journal of Palliative Care* 6: 7-11
- Wanzer SH, Federman DD, Adelstein SJ, Cassel CK, Cassem EH, Cranford RE, Hook EW, Lo B, Moertel CG, Safar P, Stone A, van Eys J (1989) The physician's responsibility toward hopelessly ill Patients. *N Engl J Med* 320: 884-9
- Weismann AD (1972) *On dying and denying: A psychiatric study of terminality*. Behavioral Publications Inc., New York: pp 32-41
- Wells KB, Burnam MA, Leake B, Robins LN (1988) Agreement between face-to-face and telephone administered version of the depression section of the NIMH Diagnostic Interview Schedule. *J Psychiat Res* 22: 207-20
- WHO (1997) *Cancer pain relief, with a guide to opioid availability*. World Health Organisation, Geneva
- Wiestler OD, Vajtai I, Wolf HK (1994) Pathologische Anatomie. In: *Amyotrophe Lateralsklerose*. Dengler R, Zierz S, Jerusalem F. (Hrsg.) Georg Thieme Verlag Stuttgart: pp 25-7
- Wilkes E (1984) The "quality of life". In: Doyle D. (ed.) *Palliative care: The management of far advanced illness*. Charles Press, Philadelphia: pp 9-19
- Winterholler M, Claus D, Bockelbrink A, Borasio GD, Pongratz D, Schrank B, Toyka KV, Neundorfer B (1997) Empfehlungen der bayerischen Muskelzentren in der DGM zur Heimbeatmung bei neuromuskulären Erkrankungen Erwachsener. *Nervenarzt* 68: 351-7
- Witzel L (1971) Das Verhalten von sterbenden Patienten. *Medizinische Klinik* 66: 557.
- Witzel L (1973) Der Sterbende als Patient. *Medizinische Klinik* 68: 1378

- Woof R, Nyatanga B (1998) Adapting to death, dying and bereavement. In: Faulk C, Carter Y, Woof R. (eds.) Handbook of palliative care. Blackwell Science Ltd: pp 74-87
- Wool MS (1988) Understanding denial in cancer patients. *Advances in Psychosomatic Medicine* 18: 37-53
- Zenz M (1991) Morphine myths: sedation, tolerance, addiction. *Postgrad Med J* 67 (Suppl 2): 100-2

G Danksagung

Herrn Prof. Dr. med. Dr. h.c. Th. Brandt FRCP, Direktor der Neurologischen Klinik, gebührt großer Dank für die großzügig gewährte akademische Freiheit und das von ihm geschaffene positive und medizinische Forschung fördernde Klima an seiner Klinik.

Mein allerherzlichster Dank gilt Herrn Prof. Dr. med. Gian Domenico Borasio für die herausragende wissenschaftliche Förderung und engagierte Betreuung in freundschaftlicher Atmosphäre. Insbesondere bedanke ich mich für die begeisterte Einführung in die Palliativmedizin.

Meiner Kollegin Frau Dr. med. Johanna Anneser danke ich ganz besonders für die gewährte Freundschaft, die im Max-Planck-Institut für Psychiatrie in München geknüpft wurde und die maßgeblichen Anteil an meiner Hinwendung zur Neurologie hatte. In Dankbarkeit denke ich auch an meine beiden weiteren Kollegen Herrn Dr. med. Patrick Weydt und Frau Dr. med. Sonja Horstmann. Alle drei bereicherten mich durch einen lebhaften Gedankenaustausch und intellektuelle Anregungen sowie durch das von ihnen außergewöhnlich positiv gestaltete Arbeitsklima in der Motoneuronambulanz im Klinikum Großhadern.

Frau Maria Wasner, MA danke ich für die stete Hilfsbereitschaft und die Unterstützung bei der Erhebung der Daten sowie die hervorragende Zusammenarbeit.

Für die Unterstützung bei der statistischen Auswertung bin ich meinem Kollegen Herrn Dr. med. Walter Swoboda und Herrn K.-H. Schmid aus dem IBE Großhadern sehr dankbar.

In tiefer Dankbarkeit bin ich meinen Patienten und ihren Angehörigen verbunden, die ihr Schicksal in Freundlichkeit und Demut getragen haben und mir so wahren Mut zeigten.

H Lebenslauf

Persönliche Daten

Name: Christian Otto Neudert
Adresse: Gilmstraße 74, 81377 München
Geburtstag und -ort: 19. Juli 1964 in Memmingen
Familienstand: verheiratet, zwei Kinder

Beruf

07.1997 - 12.1998: Arzt im Praktikum an der Neurologischen Klinik des Klinikums Großhadern, der Ludwig-Maximilians-Universität München, Direktor Prof. Dr. Dr. h.c. Th. Brandt
01.01.1999: Approbation
01.1999 - 12.1999: Assistenzarzt an der Neurologischen Klinik des Klinikums Großhadern, der Ludwig-Maximilians-Universität München, Direktor Prof. Dr. Dr. h.c. Th. Brandt
12.1999 - 12.2001: Assistenzarzt an der Neurologischen Klinik der Ernst-Moritz-Arndt Universität Greifswald, Direktor Prof. Dr. Ch. Kessler
12.2001 - 06.2002: Assistenzarzt an der Neurologischen Klinik des Klinikums Großhadern, der Ludwig-Maximilians-Universität München, Direktor Prof. Dr. Dr. h.c. Th. Brandt
07.2002 - 03.2003 Assistenzarzt an der Fachklinik für Psychiatrie der Johanna-Odebrecht-Stiftung in Greifswald, Chefarzt Dr. J. Zimmermann
seit 04.2003 Assistenzarzt an der Neurologischen Klinik des Klinikums Großhadern, der Ludwig-Maximilians-Universität München, Direktor Prof. Dr. Dr. h.c. Th. Brandt

Berufsausbildung

09.1984 - 04.1989: Musikstudium am Richard-Strauss-Konservatorium der Stadt München mit Hauptfach Violoncello
04.1991 - 03.1997: Studium der Humanmedizin an der Ludwig-Maximilians-Universität München
28.05.1997: Ärztliche Prüfung

Schulbildung

09.1970 - 07.1974: Grundschule
09.1974 - 06.1984: mathematisch-naturwissenschaftliches/musisches Gymnasium
29.06.1984: Abitur