

---

# ALS und andere neurologische Erkrankungen im palliativen Kontext

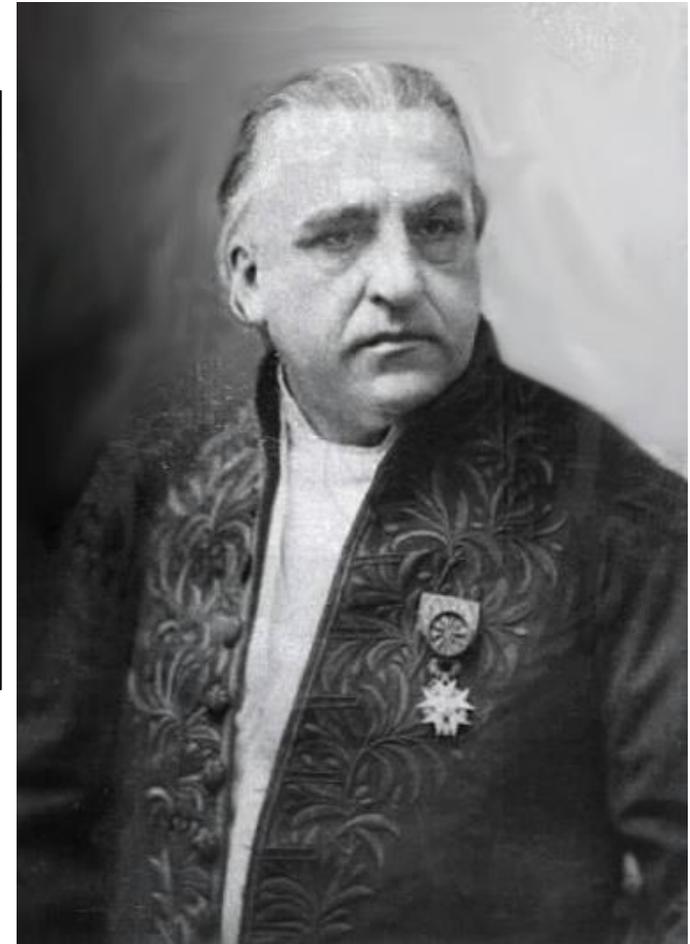
Univ.-Prof. Dr. med. Stefan Lorenzl, Dipl. Pall. Med. (Univ. Cardiff)

---

Paracelsus Medizinische Privatuniversität, Salzburg  
und  
Krankenhaus Agatharied, Deutschland  
Klinik und Poliklinik für Palliativmedizin LMU, München

# Jean-Martin Charcot (1825-1893)

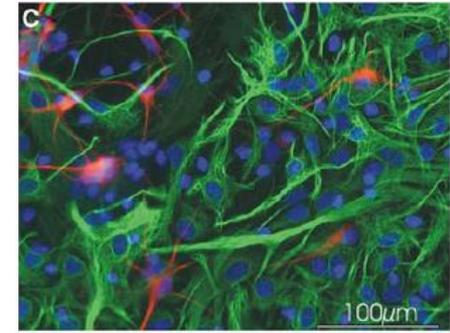
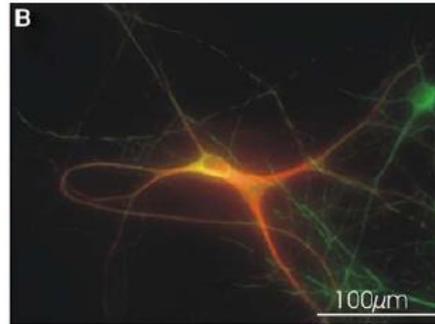
Mémoire  
Après avoir décrit les altérations <sup>microscopiques</sup> des centres propres à  
la Sclérose latérale amyotrophique, il s'agit maintenant  
d'animer le tableau en vous montrant quel est l'ensemble  
de symptômes qui, pendant la vie, se rattache à  
ces lésions.  
J'espère et ai, toujours, que cet ensemble <sup>symptomatique</sup>  
est assez frappant, assez caractéristique, pour <sup>qu'on puisse</sup> le  
distinguer aisément de celui qui résulte de l'atrophie  
littérale à la Sclérose latérale amyotrophique. Il me va  
faire également, je l'espère, à travers une ligne de  
démarcation tranchée avec la Sclérose latérale



# Pathophysiologie der ALS

## Motoneuronverlust bei der ALS

*Anstieg des intrazellulären  
Calciums  
Mitochondriale Schädigung  
Proteinaggregation  
Apoptose*



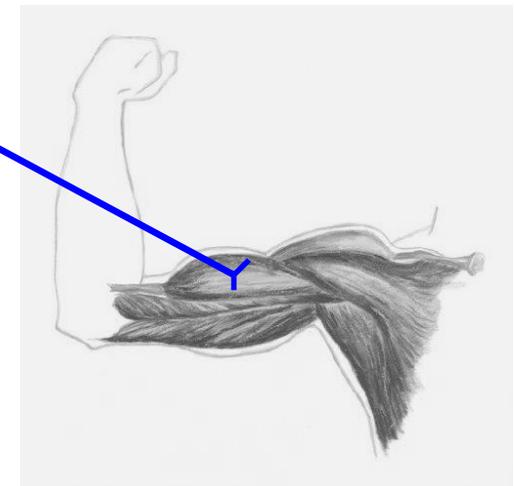
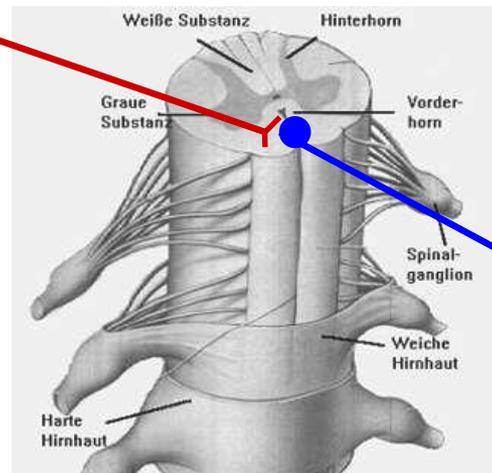
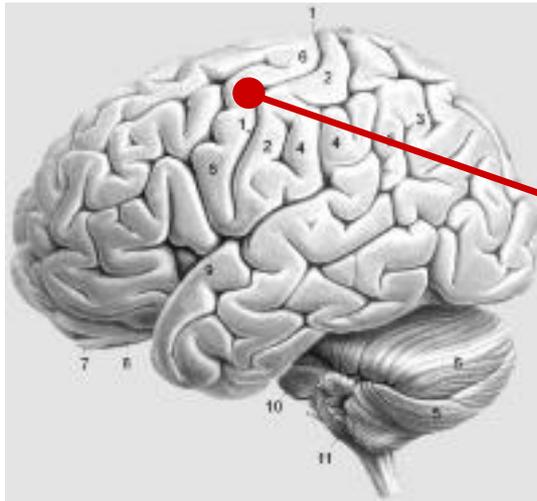
Freie Sauerstoffradikale ↑

Entzündungsmediatoren ↑

Glutamatwiederaufnahme ↓

Wachstumsfaktoren ↓

# Klinik der ALS



**1. (zentrales) motorisches Neuron**

**2. (peripheres) motorisches Neuron**

# Klinik der ALS

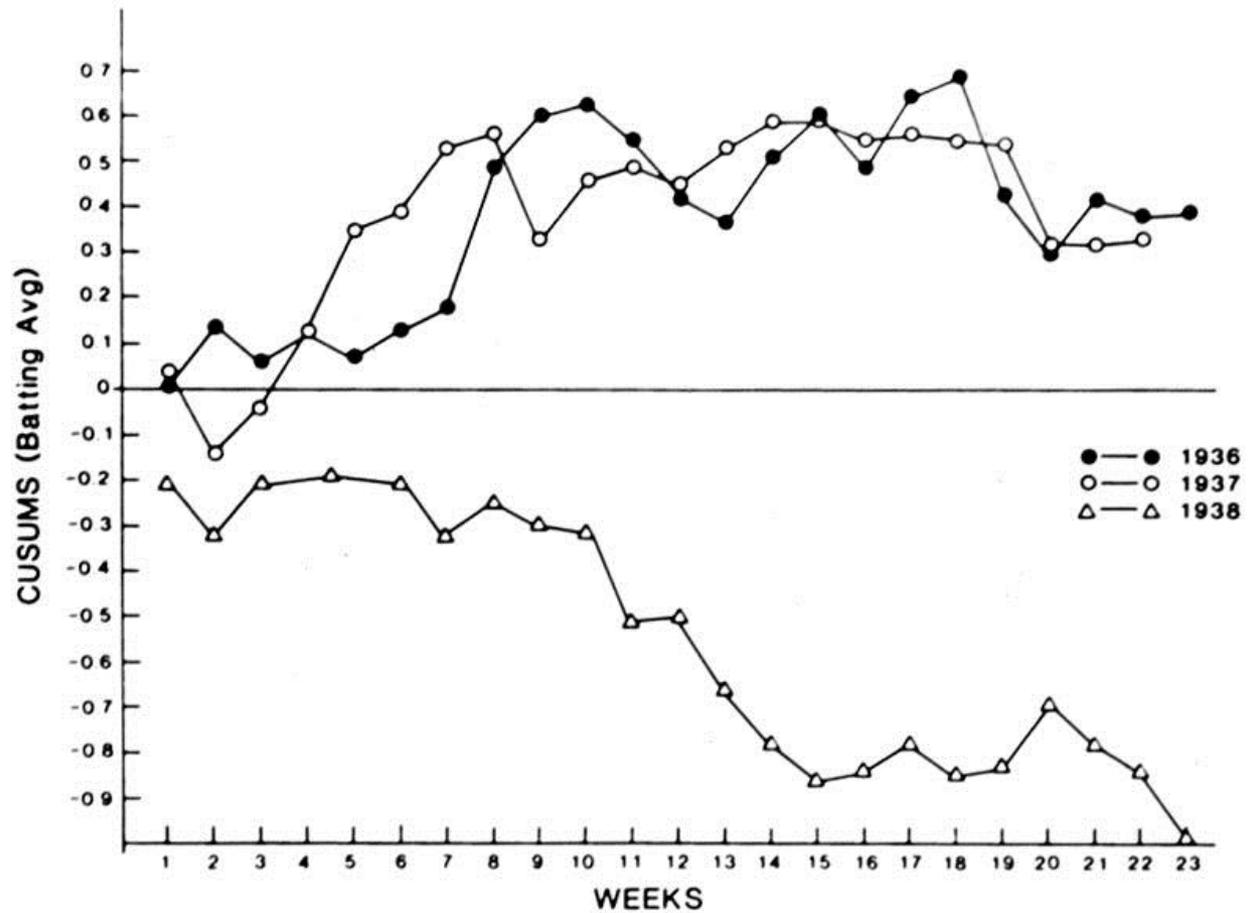
---

## 1. motorisches Neuron

## 2. motorisches Neuron

- Spastik, Reflexe $\uparrow$
- Pseudobulb. Affekt
- Schwäche, Atrophie
- Faszikulationen, Crampi
- Dysarthrie, Dysphagie, Gewichtsabnahme
- Dyspnoe, Verschleimung,
- Depression, Schlafstörungen
- Muskuloskelettale Schmerzen, Obstipation

# Lou Gehrig

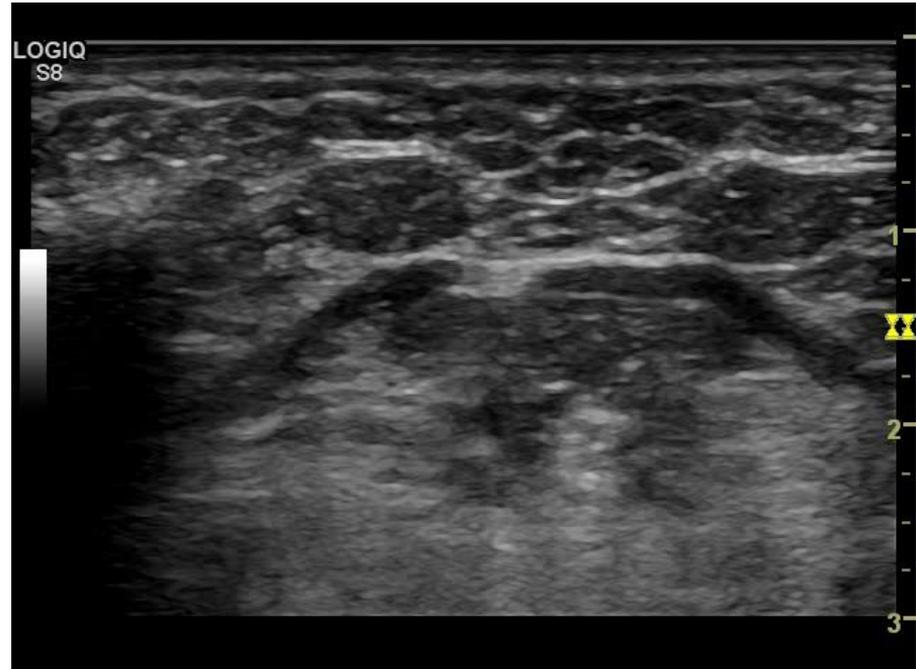
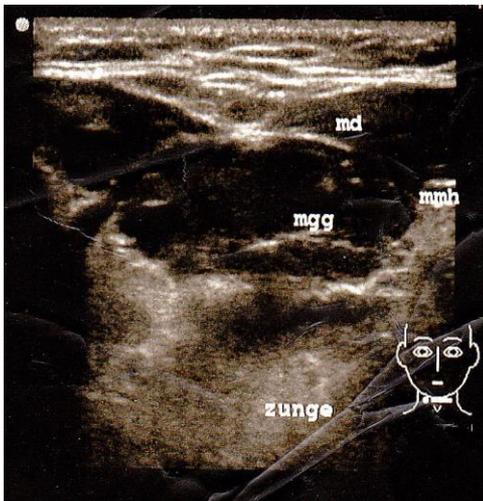


# Livide Verfärbung der Beine

---



# Zungensonographie



**Zunge**

**mgg = Musculus genioglossus**

**mmh = Musculus mylohyoideus**

**md = Musculus digastricus venter anterior**

# Therapie der Amyotrophen Lateralsklerose

---

- Riluzol, 2 x 50 mg tgl.

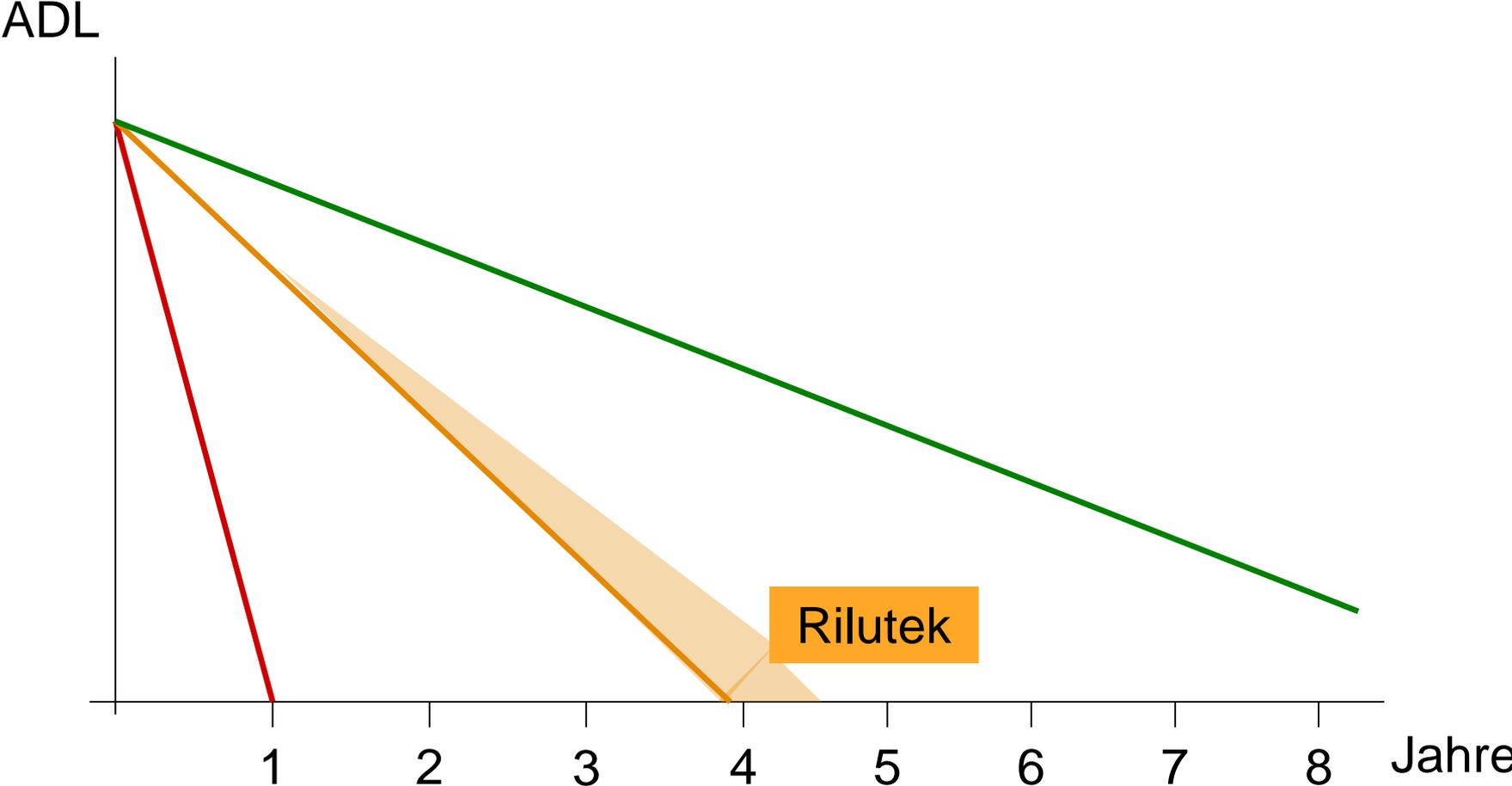
- keine Evidenz für:

Vitamine, Testosteron, Antioxidantien wie Coenzym Q10 und Gingkoextrakte, intravenöse Immunglobulin-Therapie, Cyclosporine, Tripeptide, Neurotrophe Faktoren, Ceftriaxon, Kreatin, Minocyclin, VEGF und Stammzellen.

- Folgende Studien erbrachten keinen therapeutischen Effekt (8 Jahre):

N-Acetylcystein, Brain-derived neurotrophic factor (BDNF); Buspiron, Celecoxib, Ciliary neurotrophic factor (CNTF) (2 Studien), Creatinin (3 Studien) Cyclosporin, Dextromethorphan; Gabapentin, Glial-derived neurotrophic factor (GDNF), Indinavir, Interferon beta-1a; Insulin-like growth factor (IGF-1), Lamotrigin (2 Studien), Minocyclin, Nimodipin, ONO-2506; Oxandrolon, Pentoxifyllin, Riluzol und Selegilin, TCH-346, Topiramid; Verapamil, Vitamin E (2 Studien), Xaliproden, Arimocloamol, Ceftriaxon, Edaravon, IGF-1 Polypeptid, Natrium Phenylbutyrat, Tamoxifen, Thalidomid (abgebrochen wegen schwerwiegender unerwünschter Ereignisse), Celastrol, Copaxone, IGF-1 – Verabreichung über virale Vektoren, Memantine, NAALADase-Hemmer; Nimesulid, Ritonavir und Hydroxyurea, Scriptaid, Talampanel, Trehalose

# Verlauf



# Symptomkontrolle

- Schluckstörung
- Spastik
- Speichelfluss
- Verschleimung
- Pseudobulbärer Affekt
- Dyspnoe

# Spastik

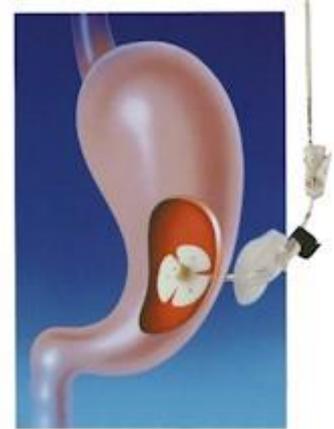
---

- Bei manchen Patienten dominierendes Symptom
- Bei Gehfähigkeit: Physiotherapie *ohne Pharmaka*
- Bei Gehunfähigkeit oder Schmerzen:
  - Baclofen 10-80 mg tgl. p.o.
  - Tizanidin 6-24 mg tgl. p.o.
  - Tetrazepam 100-200 mg tgl. p.o.
  - Memantin, Dantrolen, Gabapentin
  - ***Dronabinol***
  - Botulinum-Toxin (falls lokal)
  - Baclofen-Pumpe intrathekal



# Schluckstörung

- Logopädisches Schlucktraining, Schlucktechniken
- Diätberatung, Nahrungskonsistenz verändern
  - breiige/pürierte Speisen
  - Andickungsmittel für Getränke
- hochkalorische Nahrung
- PEG-Sonde
  - Indikation: Verschlucken, Gewicht  $\downarrow$   $>10\%$ , Ermüdung b. Essen
  - Dysphagie  $\Rightarrow$  Schwäche  $\uparrow$  Fatigue  $\uparrow$  Verschleimung  $\uparrow$  LQ  $\downarrow$  LE  $\downarrow$
  - PEG  $\Rightarrow$  Ernährungsstatus  $\uparrow$  LQ  $\uparrow$  LE  $\uparrow$
  - FVC  $< 50\%$ : NIV-Unterstützung (*Gregory et al, Neurology 2001*)  
oder radiologische Gastrostomie (*Chio et al, JNNP 2004*)



# Schluckstörung II (PEG)

---

- Indikation regelhaft bei Bulbärparalyse (wenn vom Patienten gewünscht!)
- frühe Aufklärung im Beisein der Angehörigen
- Jede PEG-Sonden-Anlage muss begleitet werden

# Pseudohypersalivation

---

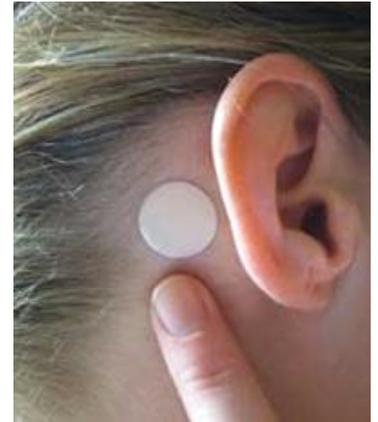


# Medikamentöse Therapie

---

## Medikamente

- Amitriptylin (Saroten®) 10-150 mg p.o.  
verteilt auf 2 – 3 Tagesdosen von 20 -50 mg
- Scopoderm TTS® 1-2 Pflaster alle 3d
- Atropintropfen (2 %-Lösung) 6-24 gtt p.o. 3 x tgl  
(Tagesdosis von 0,25 – 0,75 mg 3 x Tag)
- Glycopyrrolat (Robinul®) 0,2-0,4 mg s.c. 3x tgl  
(1,2 mg ad 50 ml NaCl über 24 h i.v. oder s.c.)



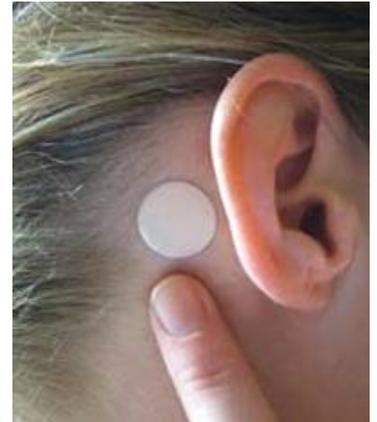
# Scopolaminlösung

---

## Scopolaminlösung

0,0075 g Scopolaminbromid

Aqua conservans ad 250.00 g



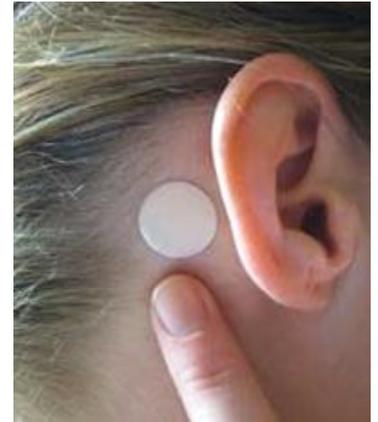
Tagesdosis 4 x 3 bis 4 x 8 ml (1 ml = 30 µg)

Lichtgeschützt über 3 Monate haltbar.

# Medikamente II

---

- Betablocker: z.B. Metoprolol  
(cave Hypotension)
- Sormodren (2-4 mg / Tag)
- Mukolytika: z.B. Ambroxol, ACC: nur, wenn  
der Patient noch abhusten kann!



# Botulinumtoxin

---

## Gabe von Botulinum-Toxin, vorzugsweise Typ A

in die Gl. submandibularis und Gl. parotis.

Botulinumtoxin A: bis zu 250 iU

Botulinumtoxin B: bis zu 1000 iU



→ Petracca et al., 2015: Parkinson > ALS

# Strahlentherapie

---

## Möglichkeit der fraktionierten Bestrahlung mit 7-8 Gy.

Gute Erfahrungen mit Patienten mit Amyotropher Lateralsklerose:

- Bestrahlung Gl. submandibularis et parotis.
- Gleichwertig gute Erfahrungen bei PD und ALS

*Harriman et al, J Otolaryngol 2001*

*Andersen et al, J Neurol Sci 2001*

*aktuelle Übersicht bei Hawkey et al., Laryngoscope 2016*



# Operative Verfahren

---

- transtympane Neurectomie
- Ligation des Ductus der Gl. Parotis
- Exzision der Gl. Submandibularis

**Sämtliche operative Verfahren sind obsolet!**

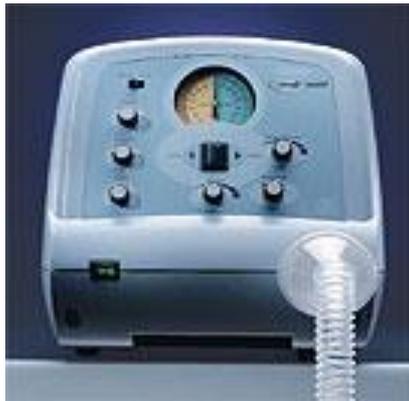
# Nicht-medikamentöse Therapie

---

- Inhalation
- Atemgymnastik
- Absaugen

# nicht-medikamentöse Therapie

- „*high frequency chest wall oscillation*“
- Intrapulm. Perkussion:  
z.B. Alveola P4®
- Mechan. In-Exsufflator  
z.B. Cough Assist®



# Pseudobulbärer Affekt

---

- Pathologisches Weinen, Lachen, Gähnen
- Inadäquat, ohne Affekt, unkontrollierbar
- Sozial stigmatisierend, bei 50 % bereits bei Krankheitsbeginn
- Stresssituation auch für Angehörige
- Therapie:
  - Amitriptylin (50-75 mg tgl.) oder Fluvoxamin (100 mg tgl.)
  - Serotoninwiederaufnahmehemmer, Z. B. Citalopram (10- 40 mg tgl.)
  - Dextromethorphan+Chinidin (Nuedextra®), *seit 2013 in Europa zugelassen*  
(*Panitch et al, Ann Neurol 2006, Brooks et al, Neurology 2004*)

# Dyspnoe I

---

- **Atemnotattacke bei Verschlucken:** *Tavor expidet s.l.*
  
- **Symptome der chronischen Hypoventilation:**
  - Durchschlafstörung, vermehrte Alpträume
  - Tagesmüdigkeit
  - frühmorgendliche Kopfschmerzen, Schwindel
  - Konzentrationsstörung
  - bronchiale Verschleimung
  - Dyspnoe beim Sprechen
  - Gewichtsverlust
  - Verwirrtheit

# Dyspnoe II

## nicht-invasive Heimbeatmung

---



- Verbesserung der Lebensqualität und Lebensverlängerung gesichert  
(*Bourke et al., 2003; Mustfa et al., 2006*)
- **Kein Einfluss** auf ALSFRS oder Atemmuskelschwäche  
(*Leigh et al., 2006*)
- **Früher Beatmungsbeginn** ( $FVC \geq 65\%$ ) → verlängertes Überleben im Vergleich zu Beginn der NIB bei  $FVC < 65\%$   
(*Lechtzin et al., 2007*)
- Optimaler Zeitpunkt des Beginns und geeignete Lungenfunktionsparameter als Indikatoren noch Gegenstand der Diskussion  
→ Tracheostoma, mechanische Dauerbeatmung ?

# Dyspnoe III

## Palliative Therapie

---

- Symptomkontrolle mit Opioiden (po, iv, sc)  
(z. B. Morphintropfen 2 %, alle 4 Std. 2-4 gtt)
- Phenothiazine (z.B. Levomepromazin 2 –10 mg /24 h)
- ***cave: kein Melperon (Eunerpan®)!***
- Benzodiazepine (z. B. Midazolam, beginnend mit 10 mg / 24 h sc)
- auch in der palliativen Phase oft noch „Sauerstoffgabe“ über Nasensonde
- intensive Mundpflege

# Opioids bei ALS

---

## **Orales Morphine**

**mittlere Dosis:**

**96 mg/24 hrs**

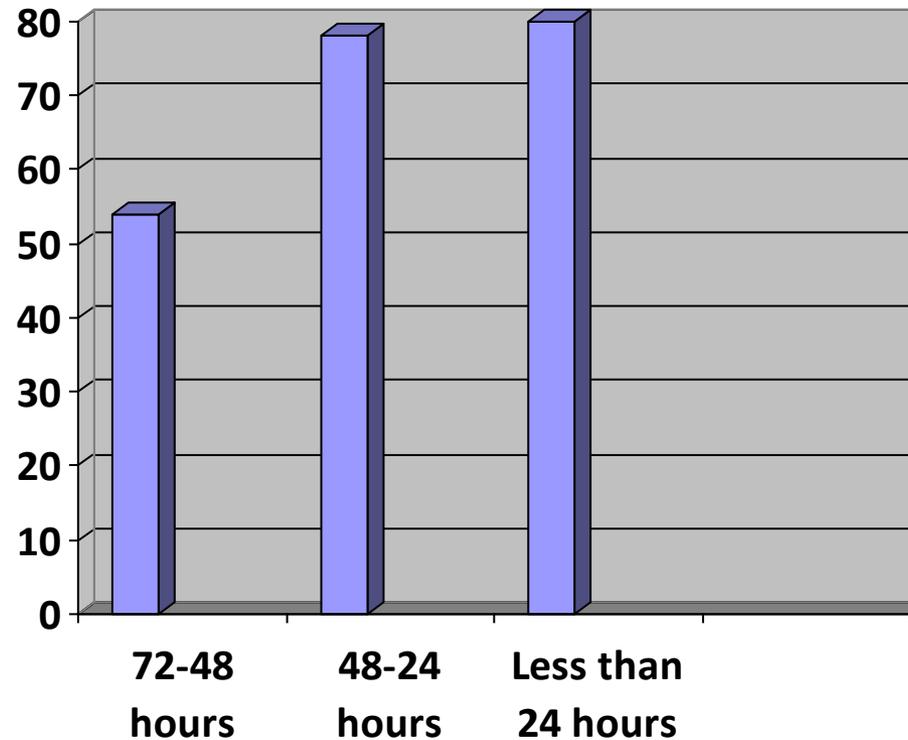
**mittlere Anwendungsdauer:**

**95 Tage**

Oliver 1998

# Opioide in den letzten 3 Lebenstagen von ALS-Patienten

Mittlere  
Morphindosis  
in  
mg / 24 hours



Stunden vor dem Versterben



# Terminale Phase

---

- Frühzeitige Information über Terminalphase!
- Frühzeitige Vorsorge (Patientenverfügung, Vorsorgevollmacht)
- **Tod in 88-98% friedlich (nächtliche CO<sub>2</sub>-Narkose)**  
(Neudert et al, J Neurol Sci 2001; Mandler et al, ALSMND 2001)  
oder **autonome Insuffizienz (plötzlicher Herztod)**  
(Baltadzhieva et al., 2005; Merico und Cavinato, 2011)
- Häufige Indikation für Palliativstation / Hospiz
- 50% sterben zu Hause → Spezialisierte ambulante Palliativversorgung (SAPV)

# Spirituelle Ressourcen

---

„ ... Ich weiß, dass es hart ist, eine Bewegung nach der anderen zu verlieren aber viel härter wäre mir, wenn ich den Bezug zu meinem Gott verlöre.“

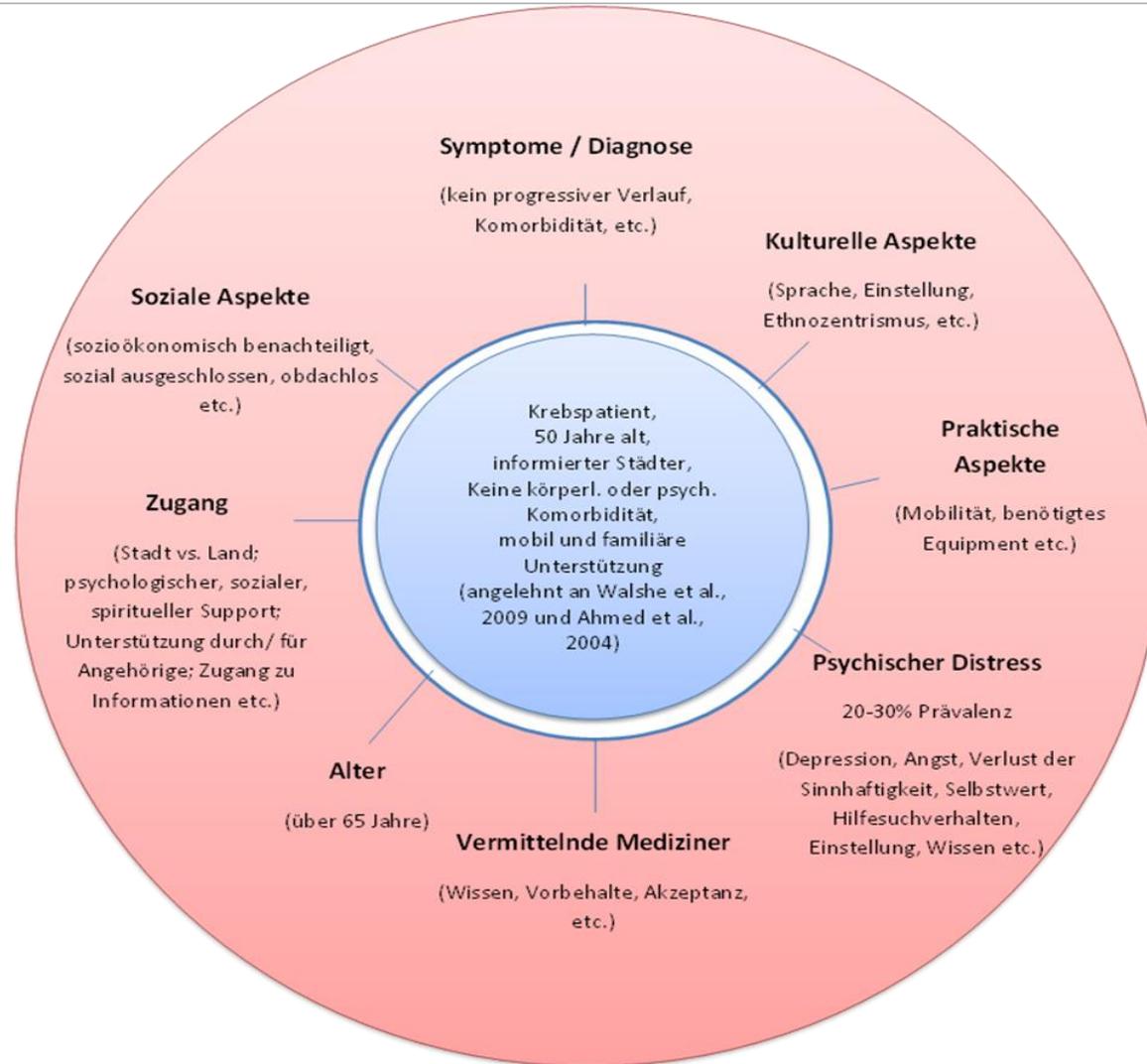
Patientin, 46 Jahre, seit 1 Jahr ALS, familiäre Form



„Today I  
consider myself  
the luckiest man  
on the face of  
the earth.“

(Lou Gehrig  
1939)

# Prototyp eines klassischen Palliative Care Rezipienten im Kontrast zu Merkmalen, die den Zugang erschweren



nach Ahmed et al., 2004

# Epidemiologie der Parkinsonsyndrome

	PD (1817)	MSA (1900-1989)	PSP (1963)	CBS (1967)	DLB (1981)
jährliche Inzidenz / 100,000	12	0.5	1.2	?	6-8 % der Dementen
Mittleres Erkran- kungsalter	59	54	63	60	75
Mittlere Überlebens- zeit (Jahre)	<b>15</b>	<b>8</b>	<b>5</b>	<b>6</b>	<b>8</b>
Vererbungs- risiko	15%	0	<1%	0	~20%

# 5-Jahresüberlebensrate von Tumorerkrankungen

---

Prostatakarzinom: 91,2 %

Mammakarzinom: 85,3 %

Gebärmutterhalskarzinom: 64,9 %

Dickdarmkarzinom: 64,6 %

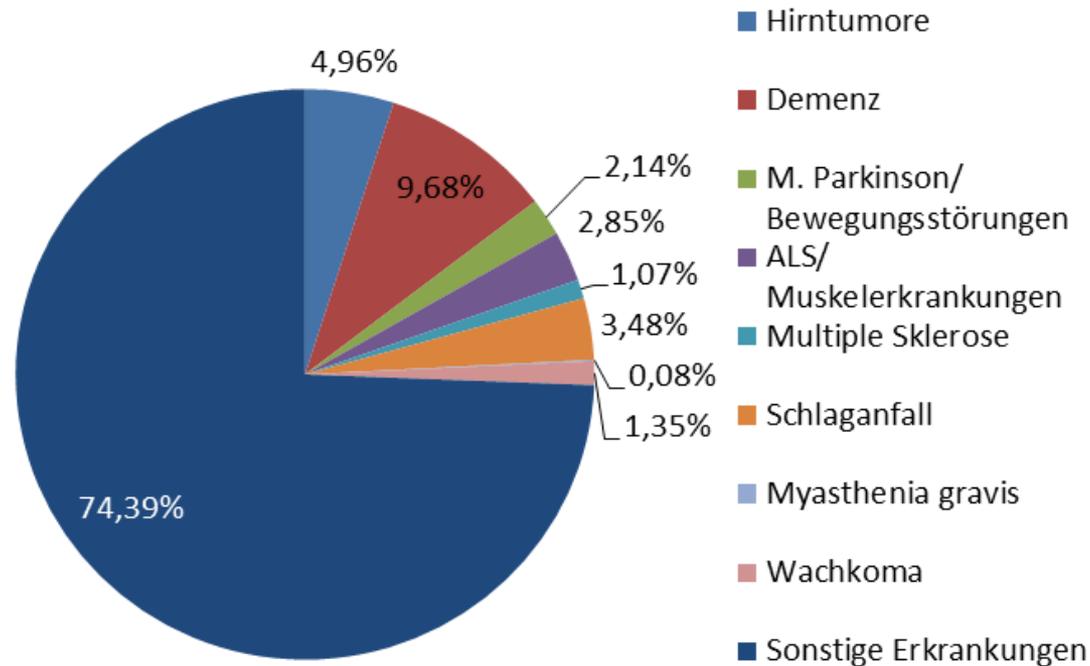
Enddarmkarzinom: 62,1 %

Leukämie: 53,6 %

Magenkarzinom: 31,6 %

Daten aus CONCORDE-2, 2014

# Menschen mit neurologischen Erkrankungen in der österreichischen Palliativversorgung April 2016 – März 2017



# Grundannahmen der Palliative Care

---

- Akzeptanz der Endlichkeit des Lebens
- Jeder Mensch ist Experte für die eigene Lebensqualität
- Palliative Care ist fachlich fundiert, umfassend, individuell und kreativ

„Der **„Palliative-Care“-Philosophie** liegt ein humanitärer Ansatz zugrunde, der sich nach Finlay/Jones (1995) nicht wesentlich von den Grundsätzen „guter“ pflegerischer und medizinischer Praxis unterscheidet.“  
(Pleschberger, 2001)

## KASUISTIK

# „Advance Care Planning“ bei fortschreitender Multisystematrophie

Ein 78-jähriger Patient mit fortschreitender **Multisystematrophie bei kortikobasilärer Degeneration** und Z.n. fulminanter Lungenembolie wird von seinem Hausarzt palliativmedizinisch behandelt mit gemeinsamer Festlegung von Behandlungsgrenzen.

**D**er Patient wird in erheblich reduziertem Allgemeinzustand bei Z.n. fulminanter Lungenembolie ansprechbar und orientiert zur weiteren palliativen und geriatrischen Betreuung.

dikation bei Schmerzen angeordnet. Rezidivierende heftige Dyspnoeanfälle erfordern eine zunehmende Sedierung und Gabe von starken Opioiden.



chen und entsprechend zu dokumentieren. Absprachen bezüglich Akut- und Notfallsituationen sollten in einem Notfallbogen mit konkreten Anweisungen für den

# Fallvignette 1

---





Schreiber\_Ap



## Fallvignette 2

---





# Schwere Depression mit initialem Suizidwunsch

Ein bisher gesunder Patient äußert nach Erstdiagnose einer Parkinsonerkrankung einen dringenden Todeswunsch und die Absicht, Suizid zu begehen.

**E**in 55-jähriger Patient stellt sich in Begleitung seiner Ehefrau und seiner erwachsenen Tochter in der psychiatrischen



gelingt es, seine Einwilligung in eine antidepressive Behandlung zu erreichen; im Verlauf einer sechswöchigen pharmakologi-

# Die Debatte rund um das Thema Sterbehilfe

🏠 **Frankfurter Allgemeine** ☰

Sterbehilfe

## Der Tod ist etwas für Fachleute

Zum Lebensende fragen Sie Ihren Arzt oder Apotheker: Die Befürworter des ärztlich assistierten Suizids wollen das Sterben erleichtern. Dass sie auch das Gesundheitssystem sanieren wollen, sagen sie nicht.

20.10.2014, von OLIVER TOLMEIN



© DPA 

Wird der Tod durch die Sterbehilfe zum Gegenstand von Kosten-Nutzen-Rechnungen?

**P**olitische Debatten verlaufen selten geradlinig. Auch zielstrebige Akteure, wie beispielsweise Bundesgesundheitsminister Hermann Gröhe, können deren Dynamik nur schwer kontrollieren. Die Kontroverse um die Frage, ob Beihilfe zum Suizid gänzlich oder in bestimmten Ausprägungen verboten



# „Eine kurze Reise in die Schweiz ...“

---

Laufzeit: 1h 30' - VPS: 01:00

Eine kurze Reise in die Schweiz  
(A Short Stay In Switzerland)



Julie Walters als Dr. Anne Turner (Copyright SRF/Digital Rights Group)

# Warum Sterbehilfe?

---

- keine Therapie mehr möglich (am Anfang bin ich in Studien eingeschlossen worden)
- Last für Angehörige (emotional und finanziell)
- unerträgliche Symptome (Schmerzen!)
- Notwendigkeit der Unterbringung im Pflegeheim (MS)
- Verlust des Lebenssinns

# Mitbetreuung der Angehörigen

---

- jahrelange aufopfernde Pflege
- konsequente Vernachlässigung eigener Bedürfnisse
- soziale Isolation
- Neudefinition der eigenen Rolle



# Daten von Dignitas 2011-2013

	n	%
Patienten	72	
Alter bei AS (MW $\pm$ SD in Jahren)	68,8 $\pm$ 10,9; Min 41. Max 93	
Geschlecht (weiblich)	36	50,0%
Dignose		
PD	34	47,2%
PSP	17	23,6%
MSA	17	23,6%
CBS	4	5,6%
Herkunftsland		
Deutschland	30	41,7%
Großbritannien	21	29,2%
USA	6	8,3%
Frankreich	4	5,6%
Kanada	3	4,2%
Australien/Schweiz/Spanien	2	2,8%
Portugal/Tschechien	1	1,4%
Tage zwischen Gesuch und AS (MW $\pm$ SD)	167,8 $\pm$ 272,6	
Begleitung durch Familie/Freunde bei AS	64	88,9%
Vorangegangene Suizidversuche	10	13,9%
Bewohner eines Pflegeheims	13	18,1%
Kinder (ja)	49	68,00%

# Daten von Dignitas 2011-2013

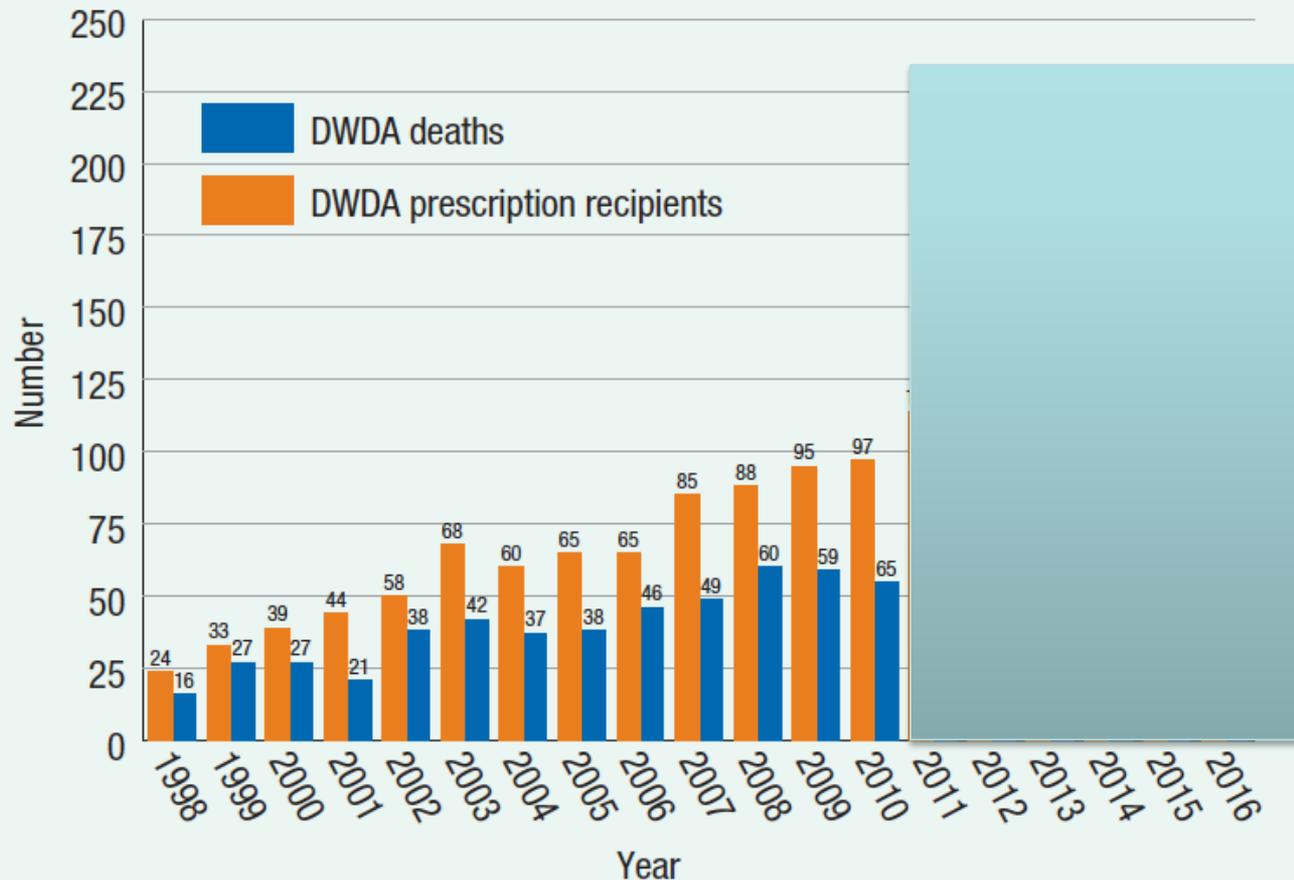
---



**Butzhammer et al. DGN 2014**

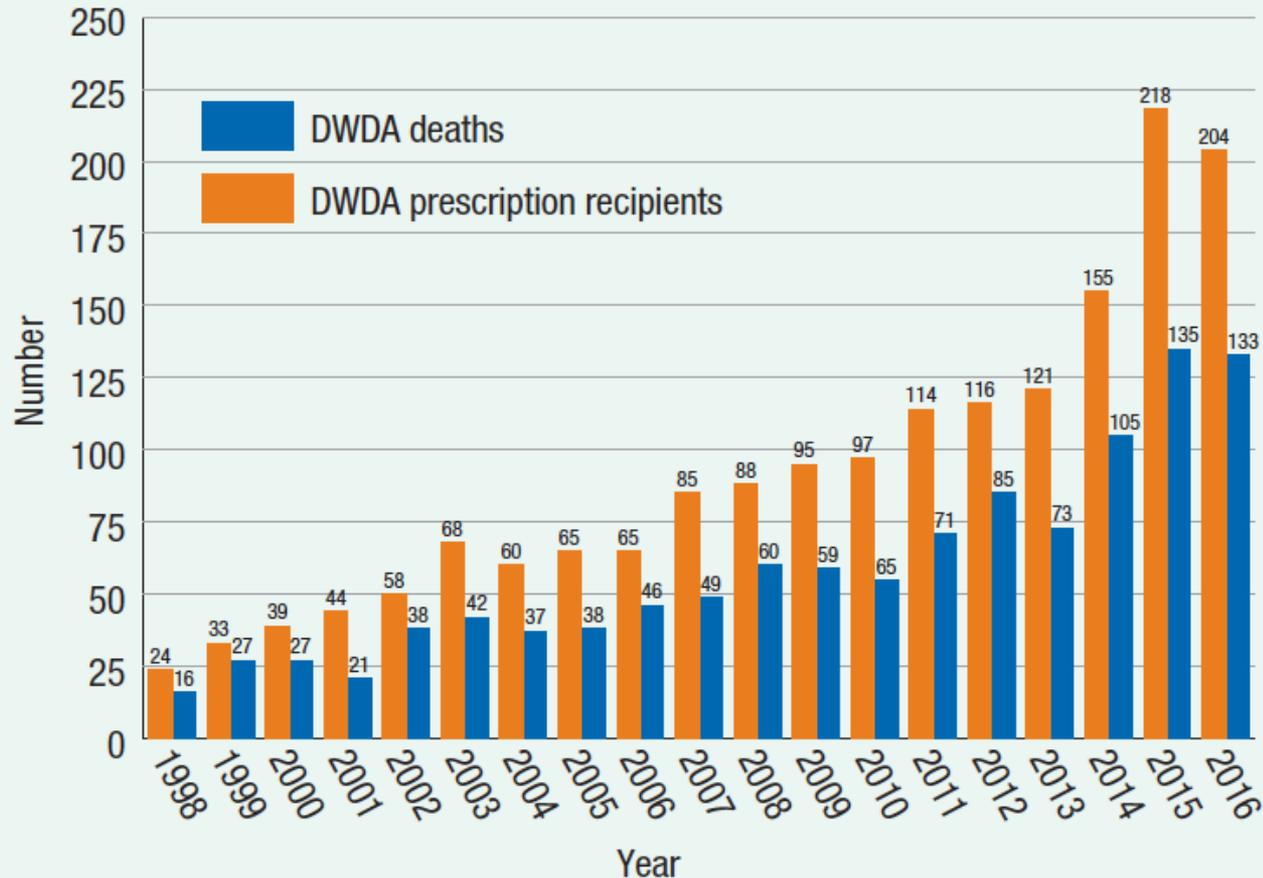
# Die Oregon story ...

Figure 1: DWDA prescription recipients and deaths\*, by year, Oregon, 1998–2016



# Die Oregon story ... continued

Figure 1: DWDA prescription recipients and deaths\*, by year, Oregon, 1998–2016





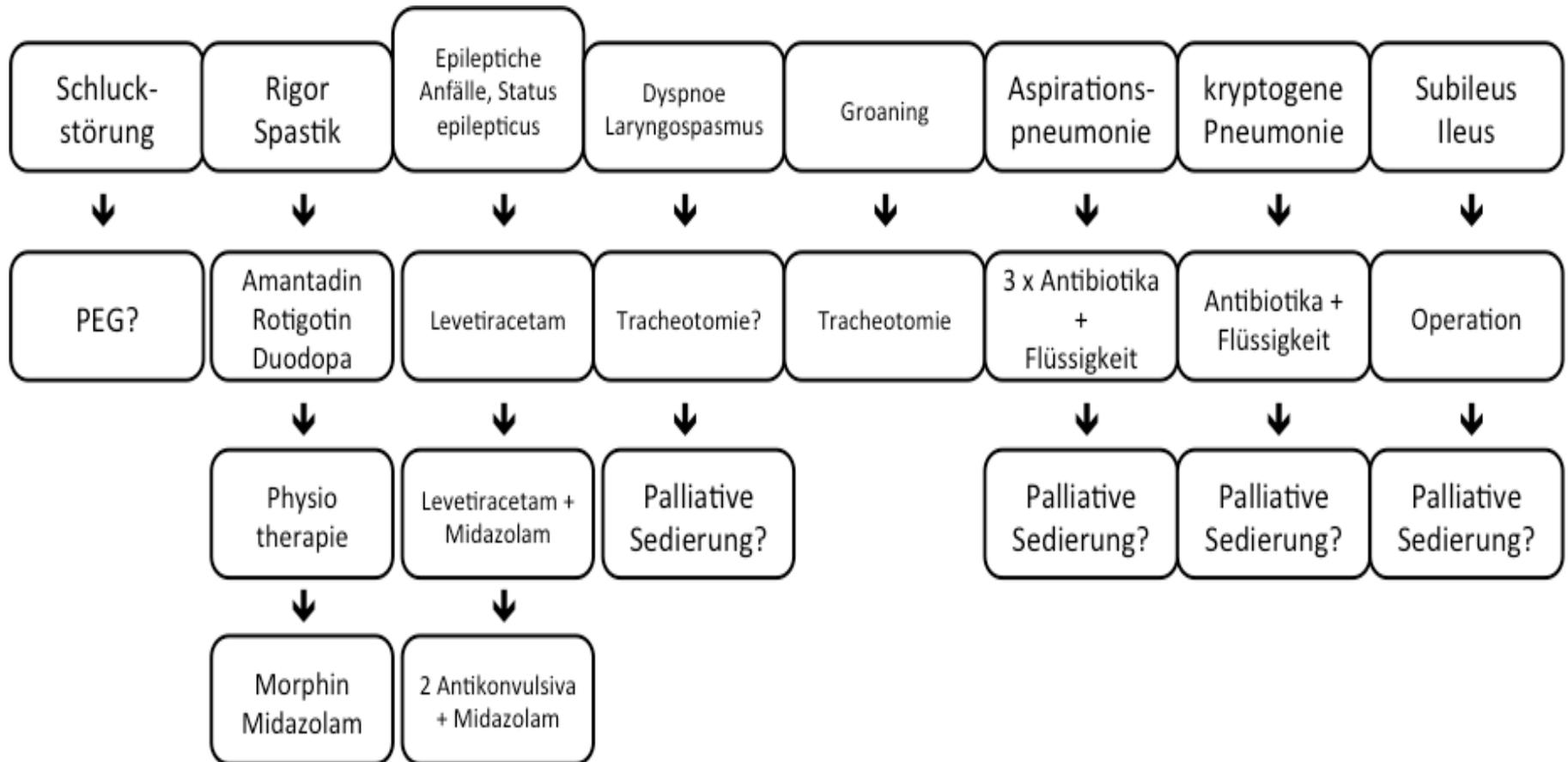
## Urteil in Leipzig

# "In extremen Ausnahmesituationen" haben Deutsche Recht auf Sterbehilfe

In Deutschland dürfen nach einem Urteil des Bundesverwaltungsgerichts Schwerkranke in "extremen Ausnahmefällen" zukünftig Sterbehilfe erhalten. Patientenschützer kritisierten die Entscheidung.

Schwer kranke Menschen können zukünftig Anspruch auf Medikamente zur schmerzlosen Selbsttötung haben. "In extremen Ausnahmesituationen" dürfe ihnen dies nicht verwehrt werden, entschied das Bundesverwaltungsgericht in Leipzig. (Az: 3 C 19.15)

# Symptomkontrolle in der fortgeschrittenen Phase





**CLaSP**  
Care for Late Stage Parkinsonism

This study will evaluate the needs and provision of care for patients in the late stages of Parkinsonism and their carers in several European countries. This will be done through an in-depth assessment of patients and carers, interrogation of national and regional databases, and assessment and outcome of management strategies in six European countries. We will compare the effectiveness and cost of different health and social care systems, and carry out a trial comparing assessment by a specialist with management suggestions, guidance and access to telephone advice to that of usual care.

A systematic literature review of the evidence for effective management strategies, analysis of the study data, and evaluation of change in outcomes following specialist review will provide the basis for recommendations in the management of late stage Parkinsonism. In addition, the project will produce a platform for the assessment of patients with late stage Parkinsonism, their current treatment and care provision, as well as guidelines on the management of this late disease phase.

The results may also provide a model for the research on better management of other chronic neurological disorders and age-related disorders in various health-care systems.

**Total Funding:** To Be Finalised \*  
**Start Date:** 2014  
**Duration:** 3 years  
**Coordinator:** Anette Schrag  
 T: +44 20 7794 0500  
 E: a.schrag@ucl.ac.uk



**Project Partners:**



COORDINATOR | ANETTESCHRAG

-  **Anette Schrag**, University College London, United Kingdom
-  **Richard Dodel**, University of Marburg, Germany
-  **Joaquim Ferreira**, University of Lisbon, Portugal
-  **Per Odin**, University of Lund, Sweden
-  **Bas Bloem**, University of Nijmegen, The Netherlands
-  **Stefan Lorenz**, University of Munich, Germany
-  **Wassilos Meissner**, University of Bordeaux, France

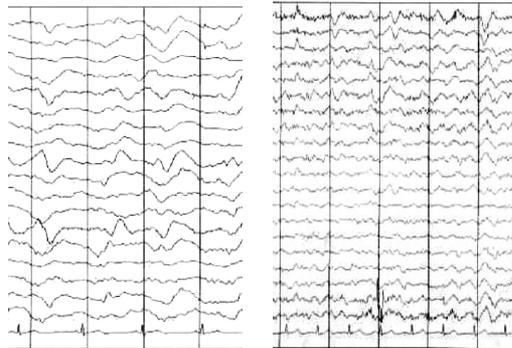
# Der nicht-konvulsive Status epilepticus (NKSE)

---

■ Ununterbrochene oder intermittierende klinische epileptische Aktivität **ohne** Konvulsionen,

die mindestens für 30 Minuten anhält

und im Elektroenzephalogramm epilepsietypische Potentiale zeigt.



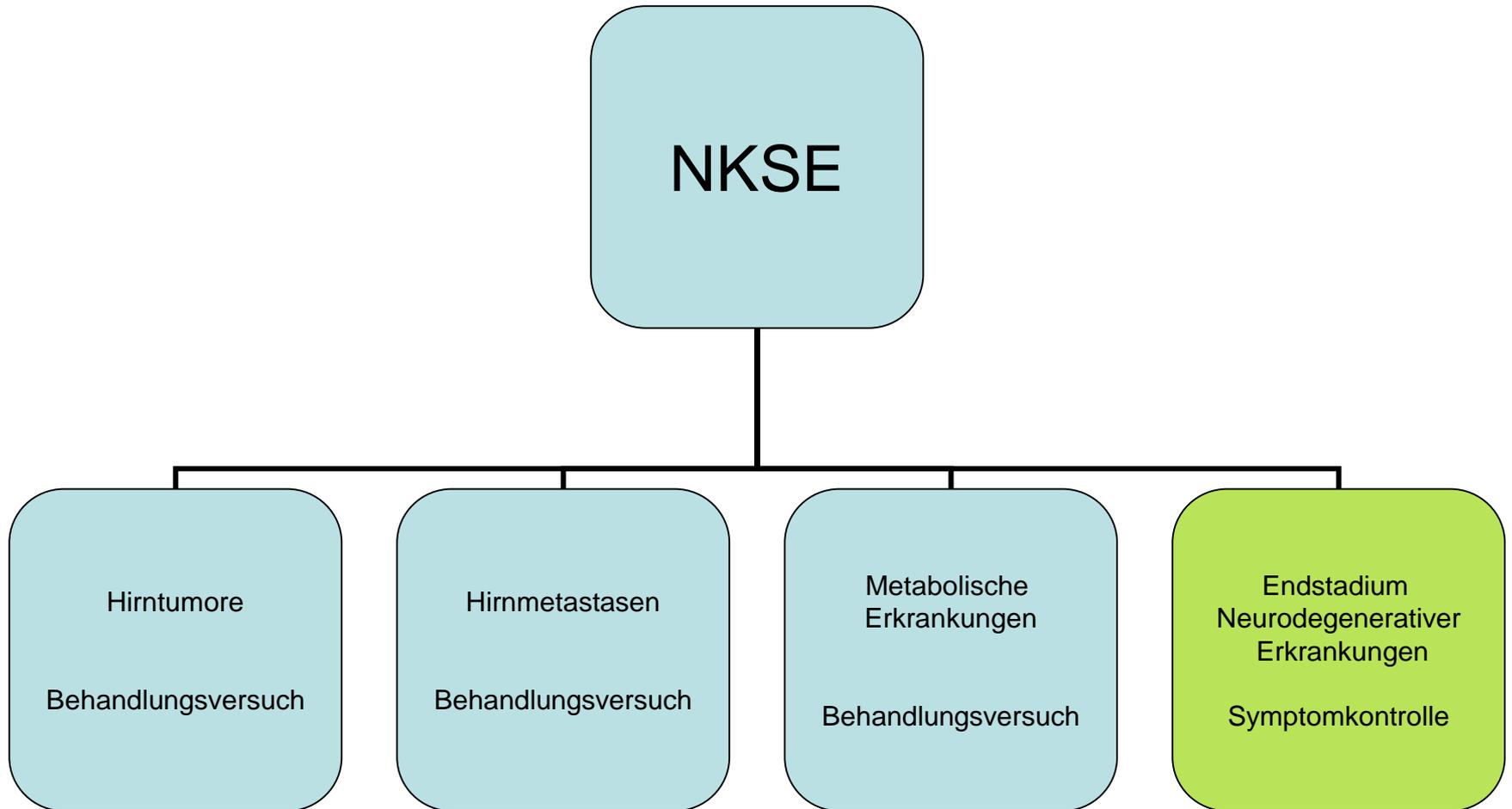
# NKSE – epidemiologische Daten

---

- bei ca. 20 % der Patienten mit Hirntumoren oder Hirnmetastasen (2007: 19 %)
- | Unbekannte Inzidenz bei anderen malignen Erkrankungen (2007: 5 %)
- | hohe Letalität: 88 –100 %

# Therapie des NKSE nach Grunderkrankungen

---



# Therapiewunsch der Betroffenen?

---

- | In der Patientenverfügung häufig Verzicht auf lebensverlängernde Maßnahmen
- Therapie mit potential schadenden Substanzen  
(z. B. Herzrhythmusstörungen)
- Verlängerung des Leidenszustandes (für die Angehörigen)

# Befragung von Patienten und Angehörigen - Voraussetzungen

---

<b>Patient</b>	<b>Angehörige</b>
Patientenverfügung mit Verzicht auf lebensverlängernde Maßnahmen	Kenntnis der Grunderkrankung Kenntnis der Patientenverfügung
Onkologische Erkrankung	
Bereits erlebter epileptischer Anfall	mit-erlebter epileptischer Anfall
Alter > 18 Jahre	Alter > 18 Jahre

# Basisdaten der Patienten und Angehörigen

---

<b>Patienten n = 15</b>	<b>Angehörige n = 20</b>
Glioblastom n = 11	Ehepartner n = 10
Astrozytom n = 1	Lebensgefährte n = 1
Hirnmetastasen bei: - MammaCA n = 2 - LarynxCA n = 1	Kinder n = 6 alleine n = 3
Alter: 41 – 72 Jahre	
M : W = 9 : 6	

# Ergebnisse Interviewfragen - Patienten

- Wie häufig haben Sie einen epileptischen Anfall erlebt? 2 – 27
- Haben antikonvulsive Medikamente in der Vergangenheit geholfen?
- Wissen Sie, was ein nicht-convulsiver epileptischer Status ist?
- Hatten Sie bereits einen NKSE?
- Behandlungswunsch des NKSE bei einer 1 : 10 Aussicht auf Erfolg?
- Möchten Sie auf eine Intensivstation verlegt werden?

ja	nein
15	0
9	6
4	11
15	0
0	15

# Ergebnisse Interviewfragen - Angehörige

- Wie häufig haben Sie einen epileptischen Anfall erlebt? 5 – 17
- Haben antikonvulsive Medikamente in der Vergangenheit geholfen?
- Wissen Sie, was ein nicht-convulsiver epileptischer Status ist?
- Hatte Ihr(e) Angehörige(r) bereits einen NKSE?
- Behandlungswunsch des NKSE bei einer 1 : 10 Aussicht auf Erfolg?
- Möchten Sie auf eine Intensivstation verlegt werden?

ja	nein
20	0
2	18
2	18
20	0
0	20

# ZUSAMMENFASSUNG

---

- | Angehörige und Patienten wollen auch bei geringer Aussicht auf Therapieerfolg einen Behandlungsversuch bei NKSE.
- | Eine Therapieeskalation mit Aufenthalt auf einer Intensivstation wird beiderseits abgelehnt.
- Die Therapie des NKSE auch in der fortgeschrittenen Phase der Erkrankung wird nicht als Widerspruch zum Verzicht auf lebensverlängernde Maßnahmen gesehen.
- Prospektive Studie notwendig, eventuell Aufnahme in die Patienteverfügung.

# Status epilepticus

Wirkstoff	Applikation	Dosis	Maximale Rate
Lorazepam	intravenös	0,05–0,1 mg/kg KG (meist 4 mg) einmalig wiederholbar	2 mg/min.
	sublingual	2,5 mg (wenn schlucken noch möglich) zweimalig wiederholbar	
Midazolam	subkutan, intramuskulär, intravenös, intranasal	10 mg (fraktioniert in 2,5 mg Schritten), 5 mg bei Älterenach 10 min. einmalig wiederholbar	
Diazepam	Intravenös	0,1 mg/kg (meist 5–10 mg) nach 10 min. einmalig wiederholbar bis 20 mg	5 mg/min.
	rektal	10 mg, 5 mg bei Älteren	
Clonazepam	intravenös	1 mg als Bolus einmalig nach 5 min. wieder- holbar	0,5 mg/min.
<b>Phase II (etablierter Status epilepticus)</b>			
Levetiracetam	intravenös, subkutan	30–60 mg/kg/KG	1,5–6 mg/kg/min.
Valproat	intravenös	30 (15–30) mg/kg	3–6 mg/kg/min.
Phenytoin	intravenös	18 (15–20) mg/kg/KG	50 mg/min. (bei Älteren oder kardial Vorer- krankten 20 mg/min.)
Lacosamid	intravenös, subkutan	200–400 mg	Über Zeitraum von 3–5 min.
Phenobarbital	intravenös	10 (10–20) mg/kg/KG	100 mg/min.

# Neue Versorgungsstrukturen für neuropalliative Patienten

---

Patienten mit neurodegenerative Erkrankungen profitieren oft von einer Pflege zu Hause durch nahe Angehörige → SAPV (spezialisierte ambulante Palliativversorgung)

Verknüpfung neurologischer/neuropalliativer Expertise mit SAPV Team

TELEMEDIZIN -- TELEKONSIL

# Mobile Palliative Care Teams in unserer Telemedizinstudie

---



# 24/7 Telekonsultation



Neurologie KH  
Agatharied



SAPV Team

Neurologischer  
Patient





# Ausrüstung Studienzentrale Agatharied

---



- nicht ans Kliniknetz angeschlossen
- Pallidoc



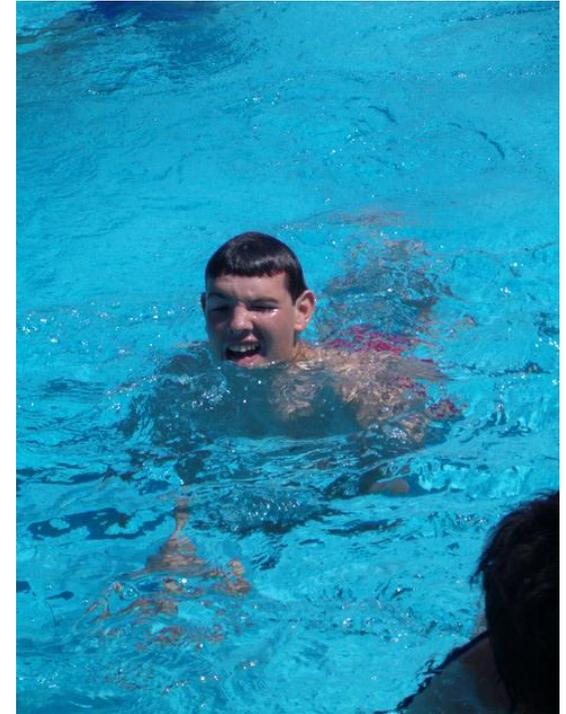
# Beispiel Telekonsil





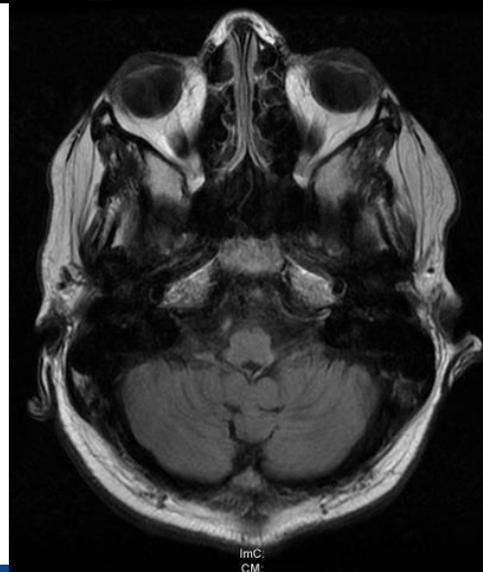
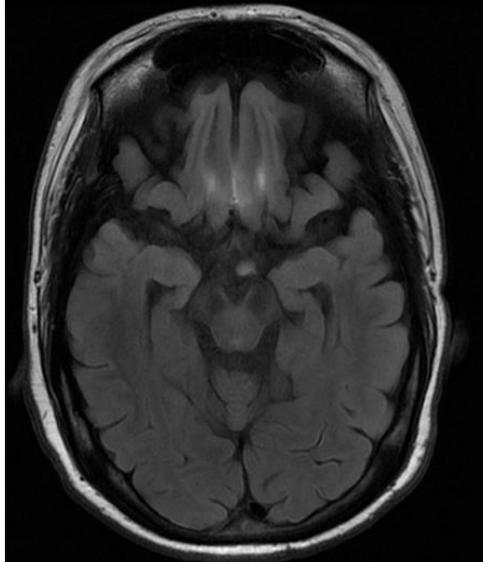
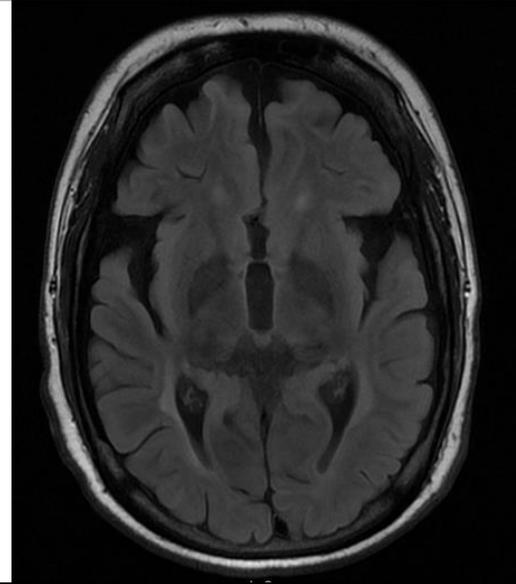
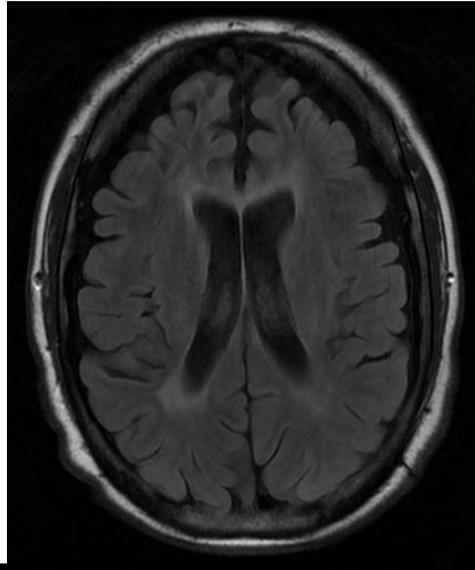
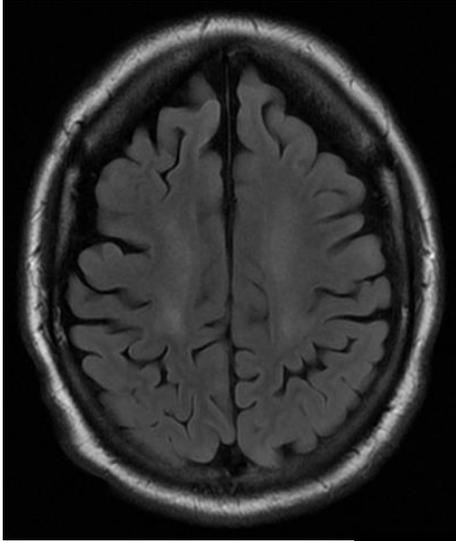
# Darf oder muss Simon sterben?

---



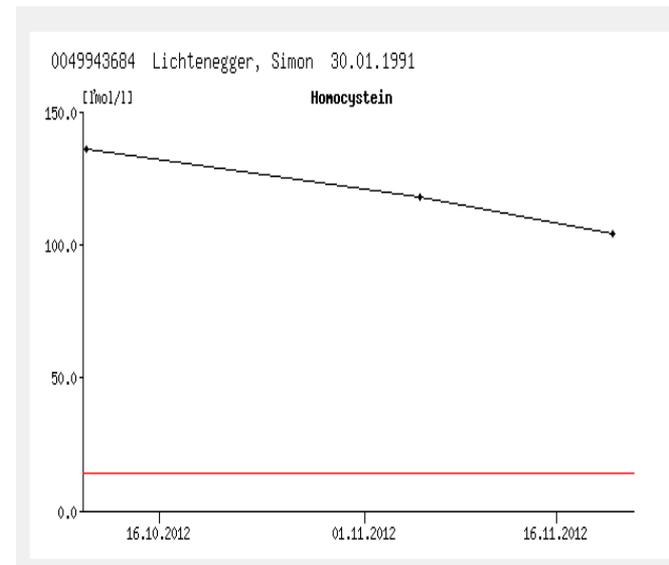
- 
- “behinderter Autist” (22 Jahre) mit Hyperhomocysteinämie (180 mg/dl):  
Zunehmende Gangstörung, epileptische Anfälle (Orfiril) – Status (Patient komatös), unruhig, schreiend
  - Aufnahme auf Neurologie in 9/2012: Simon ist wach bis komatös.
  - Mutter sehr besorgt: Antikonvulsiva hätten alles schlechter gemacht: Wechsel auf Levetiracetam, Phenytoin, Lamotrigin, ...
  - Befund: wach – komatös, Spontanbewegungen aller Extremitäten, kurze verbale Äußerungen, oft nicht adäquat, mit PEG versorgt, Beinvenenthrombose rechts.
  - Diagnostik MRT, EEG, EMG/NLG, LP, Serum, Genetik?

# Bildgebung



# Zusatzdiagnostik

- EEG: multiregionale epileptogene Läsionen, unter Therapie dann  $\delta$ -Sopor
- Labor: Homocystein  $\uparrow\uparrow\uparrow$   
MMA regelrecht
- Aminosäurescreening o.p.B.
- Liquor: regelrechter Befund
- EMG/NLG: axonale, beinbetonte PNP



- 
- Fixierung im Einzelzimmer wegen Schreien und Unruhe
  - keine deutlich Besserung der Symptomatik
  - Therapie: Vitamin B12 + Folsäure
  - Leichte Reduktion des Homocysteinwerte auf 130 mg/dl innerhalb von 4 Wochen
  - Hautzellenentnahme für Genetik
  - Mutter als Betreuerin möchte die Beendigung lebenserhaltender Maßnahmen (PEG entfernen)
  - Verlegung auf die Palliativstation

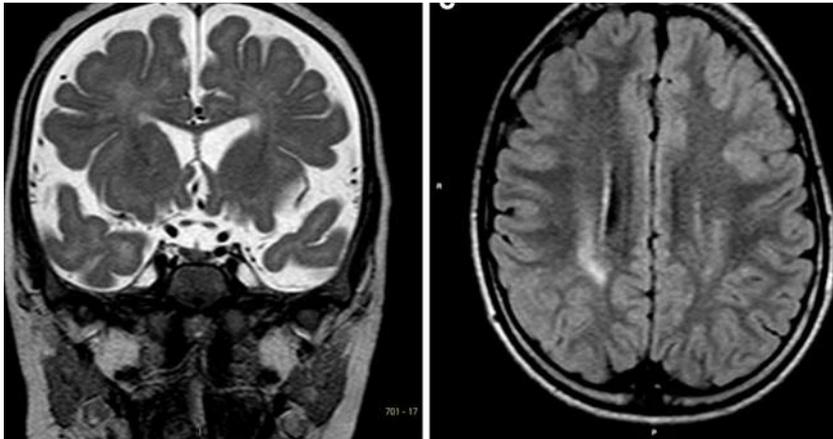
# Aufnahme Palliativstation

---

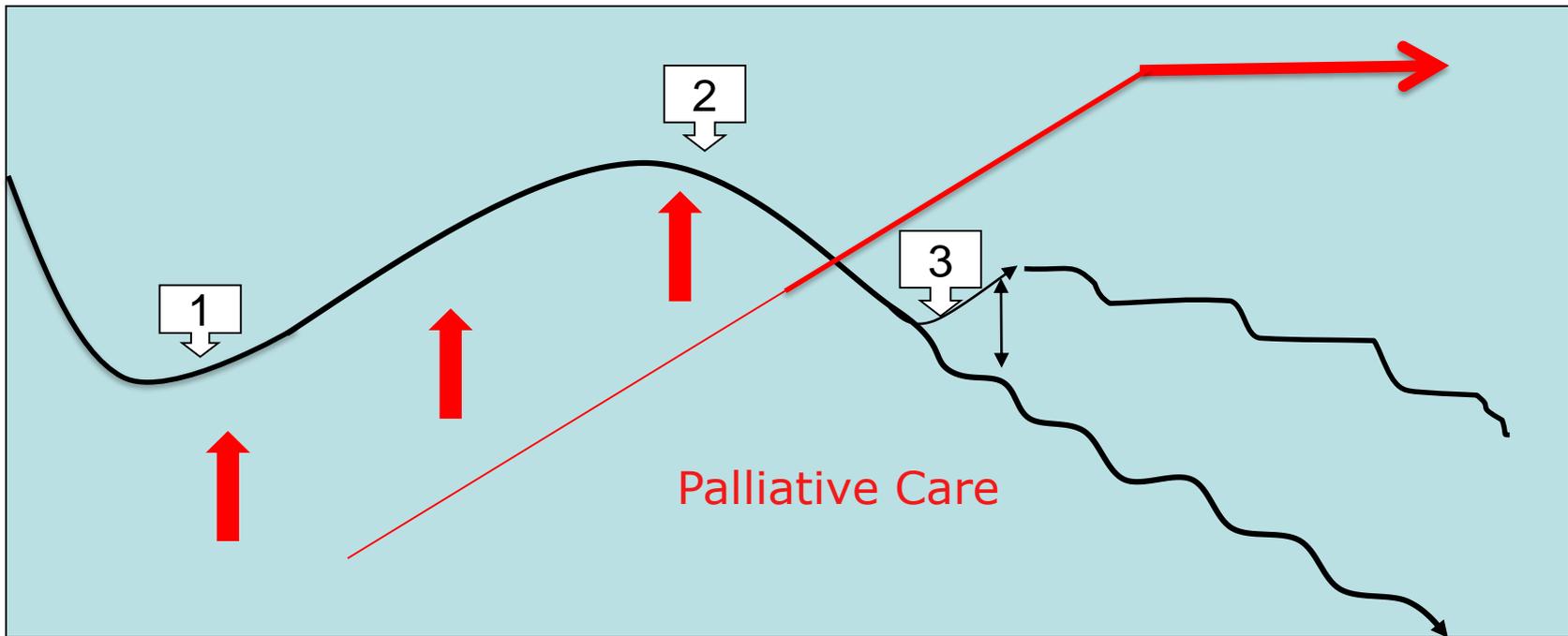
- Einzelzimmer, keine Fixierung
- Unruhe, Schmerzen hauptsächlich in den Beinen: Therapie Morphin, Pregabalin (autistische Berührungängste?)
- Ernährungsumstellung via PEG + Hydroxycobalamin
- Mutter drängt auf Entfernung der PEG (Betreuerin)
- Ethikkommission: Verlaufsbeobachtung, Wiedereinbestellung und bei fehlender Besserung Entfernung der PEG
- Entlassung ins Pflegeheim 10/2012

# Die Auflösung ...

- Hautzellen wachsen endlich nach 4 Monaten an (Speziallabor in Wien und der Schweiz bei Prof. Brian Fowler): cbIE-Defekt!
- Isolierter Methylierungsdefekt:  
(Methionin-Synthase-Reduktase = cbIE)  
Homocystein wird nicht abgebaut

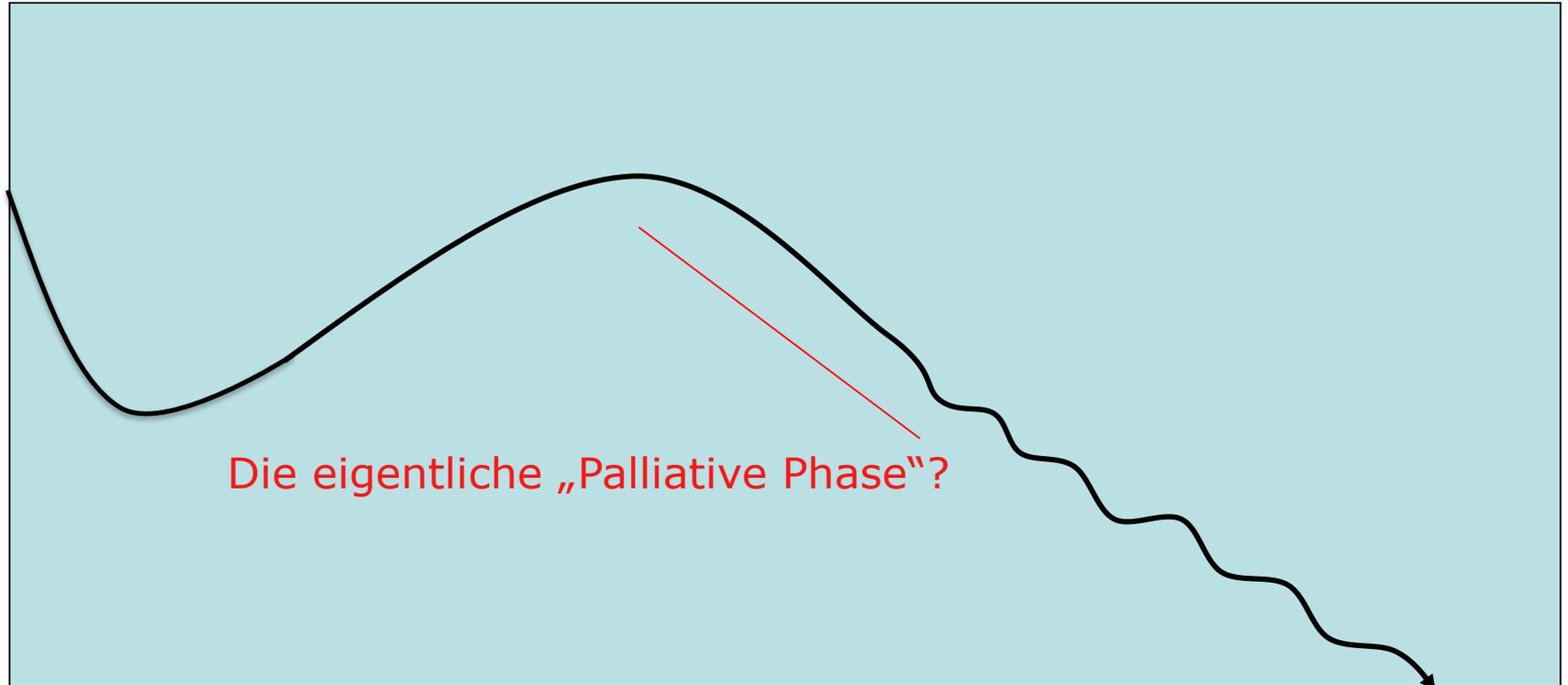


# Dynamische Palliative Care

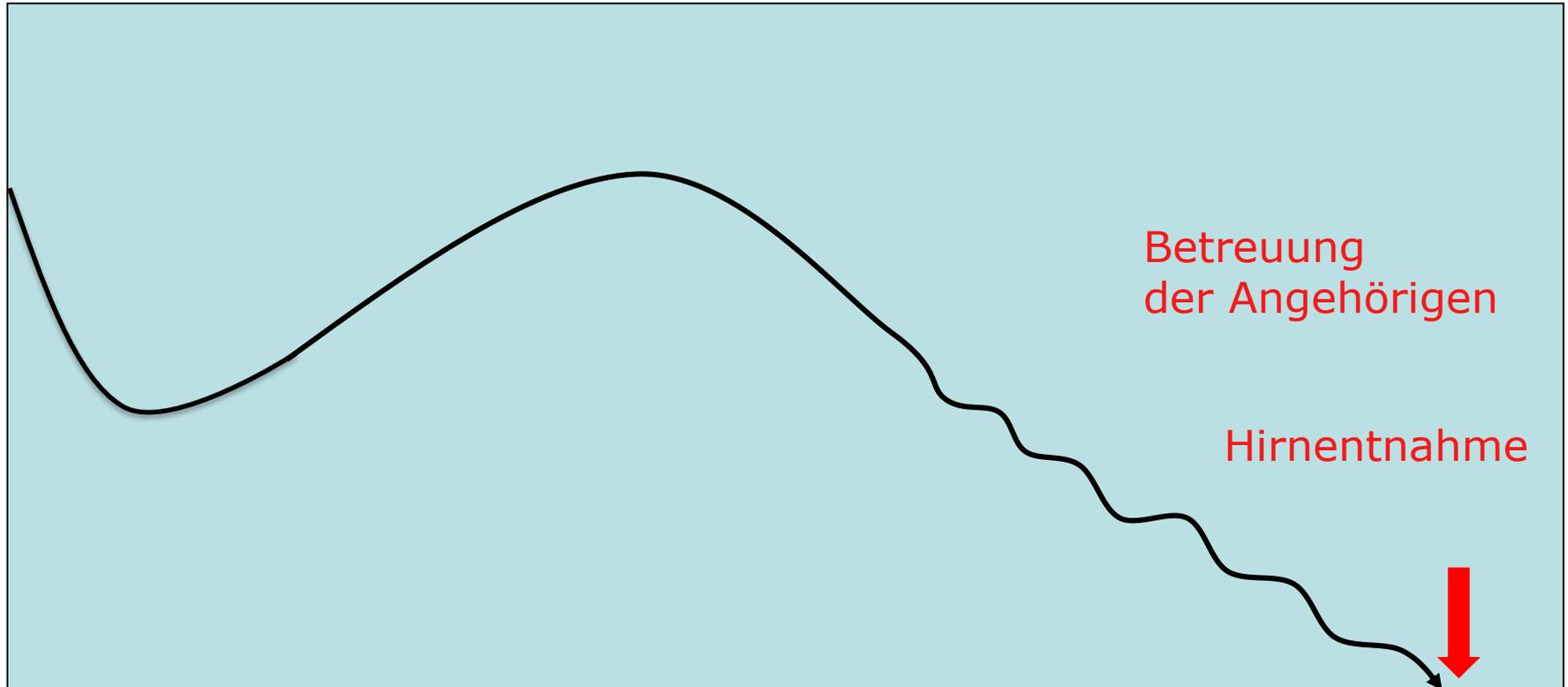


# Palliative Care – wann?

---



# Palliative Care – Aufgaben nach dem Tod



# Schlussfolgerungen

---

- Palliative Care soll nicht auf onkologische Patienten begrenzt sein
- Krankheitstrajektoren und Würde beachten (Dignity therapy)
- „Best Supportive Care“ vor „Palliative Care“
- Sterben ist häufig eine Verzichtentscheidung
- Care auch für die Angehörigen („Respite Care“)
- Evaluation neuer Versorgungsmethoden
- Kooperationen von Neurologie und Palliative Care notwendig!

# Danke für Ihre Aufmerksamkeit!

Arbeitsgruppe „Palliative Care für Neurologische Erkrankungen“

Carmen Richinger  
Christian Schmotz  
Christiane Weck  
Katharina Lex  
Georg Nübling  
Johannes Bükki  
Janine Rabe  
Christine Knauseder  
Stefan Lorenzi

