

Druckversion



Url: http://www.focus.de/gesundheit/ratgeber/gehirn/als/amyotrophe-lateralsklerose_aid_26915.html

29.05.07, 20:44

[Drucken](#)

Amyotrophe Lateralsklerose

Auf der Spur der geheimnisvollen Krankheit

Von FOCUS-Online-Autorin Daniela Fürst

Eine Virus- oder Autoimmunerkrankung? Forscher fahnden nach den Ursachen der Amyotrophen Lateralsklerose (ALS), unter der der Astrophysiker Stephen Hawking leidet.

In Deutschland machte die Krankheit im vergangenen Jahr Schlagzeilen, als der ehemalige Wolfsburger Fußball-Bundesliga-Profi Krzysztof Nowak im Alter von 29 Jahren daran starb. Neben dem Astrophysiker Stephen Hawking litt auch der deutsche Maler und Bildhauer Jörg Immendorff an der heimtückischen Erkrankung. Obwohl er sich kaum noch bewegen konnte, war er täglich im Atelier. Er gab seinen Assistenten Anweisungen, sie malten dann nach seinen Vorgaben. Immendorff nutzte seine Popularität, um die seltene Krankheit bekannter zu machen. Mit einer eigenen Stiftung unterstützte er die Erforschung von ALS.



Der verstorbene Maler Immendorff

Fachliche Beratung: Dr. Thomas Meyer, Leiter der ALS-Ambulanz der Berliner Charité,
Dr. Günter Kirn, Chefarzt für Neurologie an der Wicker-Klinik in Bad Wildungen

Wenn Nervenzellen sterben

Das menschliche Gehirn steuert über Nervenbahnen die Bewegungen der einzelnen Körperteile. Die Signale werden vom Gehirn über das Rückenmark bis in den Muskel weitergeleitet.

Bei ALS-Patienten schrumpfen diese Nervenbahnen und lösen sich regelrecht auf. Die Kontrolle über die Muskulatur geht allmählich verloren. Die betroffenen Muskelgruppen verkümmern, weil sie nicht mehr benutzt werden.



Physiker und Bestsellerautor Stephen Hawking

Die Diagnose ALS kommt leider immer noch einem Todesurteil gleich. Die heimtückische Krankheit gilt als nicht heilbar und schreitet in rasantem Tempo voran. Die meisten Patienten sterben innerhalb von Monaten oder wenigen Jahren – häufig weil die Atemmuskulatur aussetzt.

Stephen Hawking, der schon seit mehr als 40 Jahren mit dieser Krankheit lebt, ist eine absolute Ausnahme. Er leidet an der so genannten juvenilen Verlaufsform, bei der die Überlebensprognosen deutlich besser sind. 20 bis 30 Jahre sind bei dieser Form die Regel. Hinzu kommt, dass Hawking seit 1985 beatmet und künstlich am Leben erhalten wird. „Doch nicht jeder kann ein kopfgesteuertes Leben ohne Körperlichkeit führen“, sagt Dr. Thomas Meyer, Leiter der ALS-Ambulanz der Berliner Charité. „Die meisten Patienten halten das nicht aus.“

In Deutschland leiden etwa 6000 Menschen an ALS. Pro Jahr erkranken weltweit etwa zwei von 100 000 Menschen neu an dieser lebensbedrohlichen Krankheit. Zum Vergleich: Bei Multipler Sklerose sind es etwa fünf von 100 000. Meist treten die ersten Symptome zwischen dem 40. und 70. Lebensjahr auf. Männer sind etwas häufiger betroffen als Frauen.

Wie die Krankheit entsteht

Mediziner rätseln über die Ursachen der Amyotrophen Lateralsklerose. Dabei gibt es verschiedene Entstehungstheorien.

(1) Virusinfektion

So könnte ALS durch ein Virus ausgelöst werden oder die Folge einer anderen Viruserkrankung sein. Bei einigen ALS-Patienten wurden vermehrt Antikörper gegen den Polio-Erreger nachgewiesen, der Kinderlähmung auslöst.



Physiker und Bestsellerautor Stephen Hawking

(2) Autoimmunerkrankung

Forscher diskutieren darüber hinaus eine schwere Störung des Immunsystems. Während die körpereigene Abwehr normalerweise Eindringlinge von außen – wie Viren oder Bakterien – bekämpft, attackiert sie hierbei eigene Zellen.

(3) Glutamat vergiftet Nervenzellen

Bei ALS-Patienten lassen sich erhöhte Mengen des körpereigenen Botenstoffs Glutamat nachweisen. Dieser Stoff ist wichtig für die Signalübertragung von einer Nervenzelle zur anderen. Wird zu viel von diesem Stoff gebildet, werden die Nervenzellen regelrecht vergiftet. Ob diese Stoffe auch von außen, beispielsweise über die Nahrung, in den Körper gelangen können, ist noch nicht geklärt.

(4) Gendefekt

Es gibt auch Hinweise auf einen Gendefekt. Bei jedem zehnten Betroffenen häuft sich die Krankheit in der Familie.

(5) Doping

Ein Zusammenhang mit Doping scheint ebenfalls möglich. Immer wieder erkranken Spitzensportler an ALS.

Muskelschwäche und Atemnot

Bei jedem Patienten verläuft die Krankheit anders, doch häufig beginnt die Amyotrophe Lateralsklerose mit einer Muskelschwäche der Hände.

Die Patienten können Gegenstände nicht mehr richtig festhalten oder hochheben. Es kommt zu Muskelzuckungen und Krämpfen bis hin zur Lähmung ganzer Muskelgruppen.

Die Beschwerden breiten sich allmählich über Arme, Beine, Rumpf, Kopf und Hals aus. Die Betroffenen können nur noch kleinere Mengen essen, da sie Probleme beim Schlucken haben. Auch den Speichel fließt oft unkontrolliert aus dem Mund. Das Sprechen fällt den Patienten zunehmend schwer, und im weiteren Verlauf der Krankheit geht die Sprachfähigkeit meist vollständig verloren. Werden die Muskeln angegriffen, die für die Atmung zuständig sind, ist die Lungenfunktion beeinträchtigt. Es kommt zu Atemnot.

Dennoch sind nicht alle Muskelgruppen betroffen. Die Blasen- und Darmmuskulatur sind ebenso wenig beeinträchtigt wie die Sexualfunktionen. Die Fähigkeit zum Denken bleibt erhalten. Auch hören, sehen, schmecken und fühlen können die Patienten problemlos.

Das Tragische an der Krankheit: Die Patienten erleben ihren körperlichen Verfall bei vollem Bewusstsein. „Das Paradoxe an ALS ist, dass nur die Nervenbahnen, die für die Übertragung motorischer Signale verantwortlich sind, geschädigt werden. Die sensorischen Signale kommen ungestört ans Ziel“, sagt Dr. Günter Kirn, Chefarzt für Neurologie an der Wicker-Klinik in Bad Wildungen. Ein Patient kann also beispielsweise seinen Arm nicht mehr bewegen, spürt aber, wenn er am Arm berührt wird.

Große Verwechslungsgefahr

Selbst für Spezialisten ist es schwierig, die Amyotrophe Lateralsklerose zu erkennen. Denn die Krankheit verläuft bei jedem Patienten anders. Die Verwechslungsgefahr mit anderen Krankheiten, die ähnliche Symptome aufweisen, ist groß.

Zunächst prüft der Arzt die Reflexe. Wenn das Beklopfen der Muskulatur oder Kältereize Zuckungen der Haut auslösen, besteht ein erster Verdacht auf ALS. Danach kommen weitere Diagnoseverfahren zum Einsatz.

(1) Messung der Muskelströme (Elektromyographie)

Mit diesem Verfahren wird die elektrische Muskelaktivität gemessen. Dazu werden Spezialnadeln (Nadelelektroden) in verschiedene Stellen des Körpers gestochen – an betroffenen Muskelgruppen ebenso wie an beschwerdefreien Partien. Sie erzeugen elektrische Reize. Anhand der Reaktion der Muskeln kann

der Arzt feststellen, ob die Krankheit von den Nerven oder den Muskeln ausgeht. Bei ALS ist die Muskelaktivität stark erhöht.

(2) Messung der Nervenleitgeschwindigkeit (Elektro-neurographie)

Dem Patienten werden mit Elektroden auf der Haut von Armen und Beinen minimale Elektroschläge zugefügt. Die Nervenbahnen werden gereizt, und der Arzt kann messen, wie lange ein Reiz braucht, um eine bestimmte Strecke im Körper zurückzulegen. Bei ALS ist die Nervenleitgeschwindigkeit im Unterschied zu anderen Erkrankungen normal.

(3) Transkranielle Magnetstimulation

Mit dieser Methode lassen sich Veränderungen bestimmter Nervenbahnen nachweisen. Der Arzt hält eine handteller-große Spule auf den Kopf des Patienten und gibt magnetische Impulse. Aus der Reizantwort der Arme und Beine erkennt der Arzt, ob die Nervenbahnen gestört sind. Bei ALS ist dies der Fall.

(4) Analyse des Nervenwassers (Liquorpunktion)

Mit einer Kanüle entnimmt der Arzt in Höhe der Lendenwirbelsäule eine Flüssigkeit, die das Rückenmark umspült, das so genannte Nervenwasser. Dieses kann dann auf spezifische Veränderungen oder Entzündungen untersucht werden. Andere Erkrankungen wie Multiple Sklerose können so ausgeschlossen werden.

(5) Nerven- oder Muskelbiopsie

Der Arzt macht einen kleinen Hautschnitt an der Wade und entnimmt eine winzige Gewebeprobe aus dem Muskel oder dem Hautnerv. Unter dem Mikroskop wird diese Probe auf Veränderungen in der Muskelstruktur oder der Nerven untersucht. Lässt sich dabei ein Schwund von Gewebefasern erkennen, ist dies ein Anzeichen für ALS.

(6) Computertomographie und Magnetresonanztomographie

Bei der Computertomographie tasten Röntgenstrahlen den Körper Schicht für Schicht ab. Auf einem Monitor können die einzelnen Schichten dann als Querschnittbild dargestellt werden. Bei der Magnetresonanztomographie werden statt Röntgenstrahlen Magnetwellen eingesetzt. Mit diesen beiden Verfahren ist ein Schwund der Hirnrinde und der Nervenbahnen nachweisbar. Der Arzt schließt dadurch Tumore aus.

Heilung gibt es nicht

„Es geht darum, die Symptome zu kontrollieren und zu lindern“, sagt Dr. Thomas Meyer. „Heilung gibt es nicht.“ Die Therapie richtet sich nach dem Stadium der Krankheit.

Am Anfang stehen Krankengymnastik und Logopädie. Mit speziellen Übungen sollen die noch funktionsfähigen Muskeln gestärkt werden. Mit Sprechübungen wird die Sprachfähigkeit so lange wie möglich trainiert. Schluckübungen sorgen dafür, dass die Patienten länger normale Nahrung zu sich nehmen können. Wenn sie nicht mehr schlucken können, muss eine Magensonde gelegt werden.



Physiker und Bestsellerautor Stephen Hawking

Atemtherapie unterstützt die eigenständige Atmung und verhindert Lungenentzündungen. Kann der Patient nicht mehr ausreichend atmen, ist die Zufuhr von Sauerstoff unentbehrlich. Dafür gibt es spezielle Atemmasken, die vor allem nachts unterstützend zum Einsatz kommen. Reicht dies nicht mehr aus, kann ein Luftröhrenschnitt gemacht werden, um die Beatmung künstlich fortzusetzen. Dies geht allerdings nicht gegen den Willen des Patienten, weil dies eine künstliche Verlängerung des Lebens bedeutet.

Der Maler Jörg Immendorff hatte sich für diesen Weg entschieden. Er hatte auch alternative, sehr umstrittene Therapieversuche gestartet. So ließ er sich im vergangenen Jahr in China mit embryonalen Stammzellen behandeln. „Unwirksam und ungeeignet“, urteilt Dr. Meyer, sein behandelnder Arzt an der Berliner Charité. „Die kurzzeitige Besserung hat nur wenige Tage angehalten, ein reiner Placebo-Effekt.“

Ein wirksames Medikament wurde bisher noch nicht gefunden. Nur der Wirkstoff Riluzol bekämpft die erhöhte Glutamatkonzentration im Körper und verzögert so das Absterben von Nervenzellen. Die Überlebensdauer der Patienten kann damit um zwei bis drei, in Ausnahmefällen um neun Monate verlängert werden. Am wirksamsten lassen sich Schmerzen bekämpfen: mit Medikamenten, aber auch mit Stromanwendungen, warmen Bädern, Sauna und Massagen.

Rückhalt der Familie

„Die einzige Hilfe, die es gibt, ist, jemanden an seiner Seite zu haben, der einem hilft, mit dieser Krankheit umzugehen“, sagt Rolf Janiak, Chef des Landesverbands Bayern der Deutschen Gesellschaft für Muskelkranke.

Selbsthilfegruppen bieten Gesprächskreise für Betroffene und Angehörige an, leisten aber auch Unterstützung in ganz praktischen Fragen wie: Welches Hilfsmittel ist für mich sinnvoll? Wo kann ich das bekommen? Welche Kosten übernehmen die Krankenkassen?

In allen Stadien der Krankheit geht es darum, dem Patienten ein selbstbestimmtes Leben zu ermöglichen. Am Anfang sind Greifhilfen, Geh- und Stehhilfen, später Rollstühle wichtige Hilfsmittel. Wenn die Patienten nicht mehr sprechen können, brauchen sie Kommunikationshilfen wie Schreib- und Buchstabentafeln. Können die Patienten ihre Hände und Arme nicht mehr bewegen, kommen elektronische Kommunikations- und Steuerungsmittel zum Einsatz. Diese Geräte können sprachliche Standardsituationen speichern und wiedergeben. So kann der Patient mittels Knopfdruck ganze Sätze über einen Lautsprecher erklingen lassen. Es gibt auch die Möglichkeit, per Fernbedienung Lampen an- und auszuschalten, einen CD-Spieler oder Fernseher zu bedienen, Fenster zu öffnen oder Seiten eines Buches umzublättern.

Mittlerweile gibt es sogar Geräte, die sich durch die Bewegung der Augenmuskeln steuern lassen. Sie sind die letzte Möglichkeit für vollständig Gelähmte, mit ihrer Umwelt zu kommunizieren. Diese Geräte basieren auf der so genannten „EyeGaze-Technologie“. Durch das bloße Anschauen von visuellen Schaltflächen auf einem Monitor kann künstliche Sprache ausgegeben, ein Text geschrieben, ein Telefon oder ein Computer bedient werden.

Ärzte und Selbsthilfegruppen raten Betroffenen und Angehörigen, frühzeitig Kontakt zu Sterbehospizen aufzunehmen und sich um eine Patientenverfügung zu kümmern. Darin können Patienten festschreiben, wie lange sie den Einsatz lebenserhaltender Intensivmedizin wünschen und wann die Apparate abgeschaltet werden sollen.

Weiterführende Links:

www.dng.org (Deutsche Gesellschaft für Nervenkrankheiten)

www.dmg.org (Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke)

www.als-site.de,

www.lateralsklerose.info,

www.immendorff-initiative.de

www.nowak-stiftung.de

[Drucken](#)

Fotos: Dieter Eikelpoth, dpa (3)

Copyright © 2007 by [FOCUS Online GmbH](#)