

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

**Lebensqualität von heimbeatmeten Patienten
mit amyotropher Lateralsklerose (ALS)
und ihren Angehörigen**

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

vorgelegt von
Dagmar Kaub-Wittemer
aus Frankfurt/Main

München 2006

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität
München

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

Mitberichterstatter: Priv. Doz. Dr. K. Adelhard
Priv. Doz. Dr. A. M. Möller-Leimkühler

Dekan: Prof. Dr. med. Dr. Reinhardt

Tag der mündlichen Prüfung: 22.06.2006

*Das Bewusstsein unserer
Sterblichkeit macht unser Dasein
erst menschlich.*

Max Frisch

Inhaltsverzeichnis

A Einleitung	1
A 1 Die Amyotrophe Lateralsklerose.....	1
A 1.1 Epidemiologie und Klinik	1
A 1.2 Prognose	3
A 1.3 Pathogenese.....	3
A 1.4 Therapieansätze.....	3
A 2 Ausgangssituation dieser Untersuchung	6
A 3 Fragestellungen und Aufbau dieser Untersuchung	9
B Methoden.....	11
B 1 Patienten und Angehörige.....	11
B 1.1 Patienten	11
B 1.2 Angehörige.....	11
B 2 Der Fragebogen (Erhebungsinstrument).....	11
B 2.1 Fragebogen für den Patienten (Farbe grün)	12
B 2.2 Fragebogen für den Angehörigen (Farbe blau)	17
B 3 Statistische Auswertung.....	17
C Ergebnisse	19
C 1 Rücklauf der Fragebögen und Diagnosesicherung.....	19
C 2 Patienten	21
C 2.1 Bearbeitung des Fragebogens.....	21
C 2.2 Demographische Daten, Art und Dauer der Beatmung	21
C 2.3 Zeitintervall von der Diagnosestellung bis Beatmungsbeginn	22
C 2.4 Aufklärung der Patienten	23
C 2.5 Die Beatmungssituation.....	24
C 2.6 Psychosoziale Aspekte.....	27
C 3 Angehörige	30
C 3.1 Hauptpflegepersonen der Patienten	30
C 3.2 Die Aufklärung der Angehörigen.....	30
C 3.3 Psychosoziale Aspekte.....	31
C 4 Vorteile und Nachteile der Heimbeatmung und ihre Auswirkung auf die Lebensqualität	34
C 4.1 Die Vorteile der Heimbeatmung	34
C 4.2 Nachteile der Heimbeatmung.....	37
C 4.3. Empfehlung zur Heimbeatmung.....	39

C 5 Lebensqualität	41
C 5.1. Freiburger Fragebogen zur Krankheitsverarbeitung (FKV)	41
C 5.2 Münchner Lebensqualitätsdimensions-Liste (MLDL)	42
C 5.3 Fragebogen zur Erfassung des situativen Gefühlszustandes (POMS)	44
C 6 Einschätzung der Lebensqualität	46
C 6.1: Patient: Einschätzung der Lebensqualität auf einer NAS.....	46
C 6.2: Angehörige: Einschätzung der Lebensqualität auf einer NAS	47
D Diskussion	49
D 1 Methodenkritik	51
D 2 Diskussion der Ergebnisse	53
Beatmung	54
Spiritualität	56
Sexualität	59
Belastung der Angehörigen.....	60
Selbsthilfeorganisationen	62
Aufklärung	63
Lebensqualität.....	64
E Zusammenfassung	69
F Literaturverzeichnis	73
G Tabellen- und Abbildungsverzeichnis	87
H Anhang	89
I Danksagung.....	91
K Lebenslauf.....	93

A Einleitung

Menschen, die an einer amyotrophen Lateralsklerose (ALS) erkrankt sind, versterben in der Regel an den Folgen einer respiratorischen Insuffizienz (Wiestler 1994). Jedoch entstehen lange vor dem Tod Symptome, welche die Lebensqualität der Patienten deutlich beeinträchtigen können. Aufgrund derzeit fehlender kurativer Behandlungsmethoden stellt die palliative Therapie einen Schwerpunkt in der Betreuung dieser Patienten dar. Das Hauptziel der palliativen Behandlung richtet sich auf den Erhalt bzw. auf die Verbesserung von Lebensqualität (Doyle 1994). Dies hat zur Folge, dass ein besonderes Augenmerk nicht nur in der Erforschung weiterer medizinischer Therapiemöglichkeiten und ihrer Wirkung liegt, sondern auch auf die Auswirkungen möglicher Behandlungsmethoden in puncto Lebensqualität. In der hier vorgestellten Studie sollen die Auswirkungen der nicht-invasiven Beatmung über Maske, sowie der Beatmung über Tracheostoma auf die Lebensqualität der Patienten und der sie betreuenden Angehörigen untersucht und dargestellt werden. Zunächst soll eine Einführung in das Krankheitsbild einen Überblick verschaffen, um dann in der Folge die sich ergebende Fragestellung und deren Bearbeitung zu erläutern.

A 1 Die Amyotrophe Lateralsklerose

A 1.1 Epidemiologie und Klinik

Die amyotrophe Lateralsklerose (ALS) ist eine degenerative Erkrankung des zentralen Nervensystems im Erwachsenenalter mit dem Leitsymptom einer muskulären Schwäche (Brooks 1996). Es handelt sich hierbei um eine kombinierte Degeneration des oberen (=zentralen) und unteren (=peripheren) Motoneurons.

In über 90% der Fälle tritt die Erkrankung sporadisch auf, 5-10% zeigen einen autosomal dominanten Erbgang mit sehr variabler Penetranz. Nur bei 2% lässt sich eine Mutation der Kupfer-Zink-Superoxid-Dismutase (SOD1) auf Chromosom 21 (Rosen et al, Natur 1996) nachweisen.

Die Inzidenz liegt bei 1,5-2 pro 100.000 Einwohner und Jahr mit leicht steigender Tendenz (Brooks 1996). Die Prävalenz beträgt 6-8 pro 100 000 Einwohner. Dies bedeutet, dass in Deutschland bei derzeit 50-60 Millionen Einwohnern etwa 3-4.000 Menschen an ALS erkrankt sind. Das mittlere Erkrankungsalter liegt bei 55-60 Jahren, 10 % sind über 70 Jahre alt, 10% jünger als 40 Jahre. Die bisherige Altersuntergrenze liegt nach einer Untersuchung von Gubbay und Kollegen bei 20 Jahren (Gubbay 1985). Im Mittel erkranken Männer etwas häufiger als Frauen mit einem Verhältnis 2:1,5 (Jerusalem 1994).

Pathologisch findet sich ein Verlust und eine Degeneration von peripheren Motoneuronen (spinal und im Bereich der caudalen motorischen Hirnnerven) mit axonalen Schwellungen, sowie von zentralen Motoneuronen im Motorcortex (Betzsche Pyramidenzellen) mit Pyramidenbahnen und Vorderhörnern. Ausgenommen bleiben in der Regel die Hirnnervenkerne der Okulomotorik (Iwata et al 1979) und der Nucleus Onuf (Mannen et al 1977), sodass die Funktion der äußeren Augenmuskeln und des Enddarms mit Schließmuskel nur selten betroffen sind. Auch Störungen des vegetativen Systems, der Sensibilität und der höheren Hirnleistung werden nur selten beobachtet (Güldenbergs 1994). Daher kann bei der ALS im Extremfall, wenn alle Willkürmuskeln des Patienten gelähmt sind, eine Art "Locked-in-Syndrom" entstehen. Dies bedeutet, dass der Patient unfähig ist, sich bei erhaltenem Bewusstsein und intellektueller Leistungsfähigkeit sprachlich oder durch Bewegungen spontan verständlich zu machen.

Je nach Beginn der Symptome werden zwei Varianten unterschieden. Die sogenannte bulbäre Verlaufsform beginnt mit Beschwerden in den Sprech-, Schluck-, Gesichts- oder Atemmuskeln, von der etwa 20 % der Patienten betroffen sind. Sie tritt etwas häufiger bei Frauen in höherem Lebensalter auf und hat eine schlechtere Prognose (Jokelainen 1977). Sind anfänglich die Muskeln der Gliedmaßen betroffen, wird das als extremitätenbetonte Verlaufsform der ALS bezeichnet (Güldenbergs 1994).

A 1.2 Prognose

Es handelt sich um eine langsam progrediente Erkrankung mit unterschiedlicher Geschwindigkeit. Die durchschnittliche Lebenserwartung liegt bei 3-5 Jahren. Mit einer anfänglich bulbären Verlaufsform oder einer Beteiligung der Atemmuskulatur wird diese mit nur zwei bis zweieinhalb Jahren angegeben (Jokelainen 1977). Zirka 20 % der Erkrankten überleben 5 Jahre und etwa 10 % der Patienten leben 10 Jahre und länger (Mortara 1984, Turner 2003). Todesursache ist in der Regel eine zunehmende respiratorische Insuffizienz aufgrund der Parese des Zwerchfells und der Atemhilfsmuskulatur (Wiestler 1994).

A 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 epidemiologische 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, Beal 2000, Al-Chalabi 2000). In erster Linie werden als mögliche Ursachen derzeit 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) diskutiert.

A 1.4 Therapieansätze

Bisher wurden über 50 Substanzen in kontrollierten Studien untersucht, ohne dass ein wesentlicher Erfolg gezeigt werden konnte (Mitsumoto 1995). Das einzige bisher zugelassene Medikament ist Riluzol, ein Glutamatantagonist mit einem komplexem Wirkmechanismus (Doble 1996). Mit diesem Präparat wurden zwei Studien über die Dauer von je 18 Monaten mit insgesamt ca. 1.000 Patienten durchgeführt. Dabei zeigte sich eine wenn auch signifikant geringe, dosisabhängige Verlängerung der Lebenserwartung von ca. drei

Monaten (Paillisse 2005; Lacomblez 1996) für den Beobachtungszeitraum von 18 Monaten.

Trotz Fehlen einer kurativen Therapie gibt es für ALS-Patienten ein weites Spektrum an palliativen (symptomlindernden und lebensqualitätssteigernden) Maßnahmen (Borasio 1998b). Das Ziel der Palliativmedizin ist die Verbesserung der Lebensqualität von Patienten und ihren Familien, wenn diese mit einer lebensbedrohlichen Erkrankung konfrontiert sind. Dies geschieht durch Prävention und Linderung von Leiden durch Früherkennung, professionelle Untersuchung, Behandlung von körperlichen Symptomen sowie durch die Mitbehandlung von Problemen psychosozialer und spiritueller Natur (WHO 2002).

Am Anfang der palliativen Behandlung steht die Aufklärung des Patienten und seiner Angehörigen, um Unsicherheiten und Ängsten vorzubeugen. Hierbei sollten alle Aspekte der Erkrankung offen besprochen werden, wobei positive Bereiche, wie z.B. der individuelle Verlauf über z.T. viele Jahre sowie die fehlende Veränderung im Bereich der kognitiven / intellektuellen Leistungsfähigkeit betont werden sollten. Wichtig hierbei ist auf das breite Behandlungs- und Unterstützungsangebot einzugehen. Regelmäßige Krankengymnastik sowie die Verschreibung von Hilfsmitteln zur Unterstützung der progredienten Muskelschwäche ermöglichen den Patienten lange Zeit eine weitgehende Selbständigkeit. Der Verlust der verbalen Kommunikation durch eine progrediente Dysarthrie (Sprechstörung) kann durch eine elektronische Kommunikationshilfe gelindert werden.

Bei fortgeschrittenen Schluckproblemen, welche die Patienten und Angehörigen stark belasten, sollte frühzeitig über die Anlage einer perkutanen endoskopischen Gastrostomie (PEG) gesprochen werden. Zu diesem Zeitpunkt kann die Einnahme der Mahlzeiten unter Umständen mehrere Stunden pro Tag für den Patienten, aber auch für die helfenden Angehörigen, in Anspruch nehmen. Die Gefahr sich zu verschlucken nimmt ebenfalls zu und Patienten erleben dies häufig als Atemnotattacken mit Erstickungsangst. Die PEG stellt eine Maßnahme dar, die die Beschwerden des Verschluckens langfristig lindert und zudem eine ausreichende Versorgung mit Kalorien und Flüssigkeit gewährleistet (Mathus-Vliegen 1994, Mazzini 1995). 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. Trotz Sonde ist es dem Patienten je nach Ausmaß seiner Schluckstörung möglich, weiterhin zu essen, wenn er möchte. Mazzini et al konnten außerdem zeigen, dass sich die Lebensqualität durch die Anlage der PEG verbessern ließ (Mazzini 1995). Jedoch konnte eine Verringerung des Risikos einer Aspirationspneumonie durch die Anlage einer PEG bislang nicht gezeigt werden (Cogen 1989). Auch eine Verlängerung der Lebenszeit durch die Anlage einer PEG konnte bisher nicht sicher nachgewiesen werden (Forbes 2004). Andererseits scheinen sich Patienten, die sich für eine PEG entschieden haben, insgesamt eine proaktive Einstellung hinsichtlich medizinischen Maßnahmen zu zeigen (Albert 2001).

Zur Behandlung der Symptome der respiratorischen Insuffizienz stehen dem Patienten eine nicht-invasive Beatmung über Nasen- oder Nasen-Mund-Maske als rein palliative Maßnahme sowie eine Dauerbeatmung über ein Tracheostoma als lebensverlängernde Therapie zur Verfügung.

Die nicht-invasive Beatmung wird in der Regel mit Hilfe eines Gerätes, das aus einer elektrisch betriebenen Luftpumpe und einer individuell angepassten Maske besteht, durchgeführt. Dadurch wird die fehlende Muskelkraft, insbesondere des Zwerchfells, ersetzt und die Lunge mit Raumluft belüftet. Durch die Beatmung, die in der Regel zuhause durchgeführt wird, kommt es zu einem deutlichen Rückgang der durch die Hypoventilation entstehenden Symptome (Schlamp 1998). Wesentliche Symptome der dauerhaften Minderbelüftung der Lunge, die gegebenenfalls lange vor dem Tod des Patienten auftreten können, sind unter anderem Ein- und Durchschlafstörungen, Albträume, 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, so dass die primäre Indikation der intermittierenden, nicht invasiven Heimbeatmung die Symptomlinderung und somit eine mögliche Verbesserung der Lebensqualität dieser Patienten darstellt. Auch die kognitive Leistungsfähigkeit wird unter Beatmung verbessert (Newsom-Davis 2001).

Bei zunehmender Dyspnoe und zunehmender Dauer der Beatmung bis zu 24 Stunden pro Tag wird eine Entscheidung über die Einleitung einer Tracheostomie notwendig. 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 irreversibler 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).

A 2 Ausgangssituation dieser Untersuchung

Patienten, die an einer ALS erkranken, 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 nahezu allen Patienten im Verlauf ihrer Erkrankung zu Symptomen einer respiratorischen Insuffizienz (Borasio 1998b). Möglichst frühzeitig nach Diagnosestellung sollten Patient und Angehörige daher mit der Thematik der respiratorischen Insuffizienz, ihrer Symptome und der Prognose der Erkrankung vertraut gemacht werden.

Bei Fortschreiten der Muskelschwäche der „Atempumpe“ berichten die Patienten u.a. über Schlafstörungen, Tagesmüdigkeit und depressive Stimmung als klinische Zeichen einer nächtlichen Hypoventilation (Bockelbrink 1991) im Rahmen der respiratorischen Insuffizienz. Häufig kann die durch Minderbelüftung der Lunge entstehende Verschleimung nicht mehr effektiv abgehustet werden. Eine sehr große Anzahl der Betroffenen berichtet daher über Erstickungsanfälle. Derartige Attacken konfrontieren die Patienten sowie deren pflegende Angehörige unmittelbar mit dem Sterben (Ventafridda 1990). In diesem Zusammenhang, d.h. spätestens wenn erste Symptome der respiratorischen Insuffizienz (Shermann 1994, Bockelbrink 1991, Melo 1999) entstehen, werden in der Motoneuronsprechstunde der Neurologischen Klinik der

Ludwig-Maximilians Universität, München, ausführliche Gespräche über die Terminalphase der Erkrankung geführt. Hierbei werden die Möglichkeiten der Heimbeatmung sowie die medikamentöse Therapie der Atemnot besprochen. Eine individuelle Strategie soll entwickelt werden, um adäquat und im Sinne des Patienten auf eventuell eintretende ventilatorische Notfälle vorbereitet zu sein. Zudem wird ein Kontakt zur Deutschen Gesellschaft für Muskelerkrankung (DGM) zur Beratung und Unterstützung in der häuslichen Versorgung, geeigneter Rehabilitationseinrichtungen und Beatmungszentren in Wohnortnähe vermittelt.

Bereits in den 70er Jahren wurde eine Heimbeatmung in spezialisierten Zentren, wie z.B. in der Stiftung Pfennigparade, München, für Poliopatien ermöglicht.

Mit der Entwicklung kleiner, sicherer, mobiler und einfach zu bedienender Beatmungsgeräte wurden in den vergangenen 20 Jahren die technischen Voraussetzungen für eine Beatmung im häuslichen Bereich ermöglicht (Kinneer 1994). Seit Beginn der 80er Jahre des vergangenen Jahrhunderts kam die Möglichkeit der nicht-invasiven Beatmung über eine Maske hinzu, so dass die Zahl der neuromuskulär erkrankten Heimbeatmeten in den folgenden Jahren rasch zunahm (Winterholler 1997).

1998 konnten in einer Studie von Schlamp bei über 70% der Patienten eine gute bis exzellente Symptomkontrolle durch den Einsatz der nicht-invasiven Beatmung über Maske gezeigt werden (Schlamp 1998). Eingeschlossen wurden 24 ALS-Patienten mit Symptomen der nächtlichen Hypoventilation (Bockelbrink 1991), die einer intermittierenden Selbstbeatmung (ISB) mittels volumenkontrollierter, inspiratorischer Überdruckbeatmung über Nasen- oder Nasenmund-Maske zugeführt wurden. Der Behandlungserfolg wurde anhand folgender Kriterien während der Beatmung und auch im beatmungsfreien Intervall beurteilt: Besserung des Nachtschlafes, Verringerung der Kopfschmerzen und/oder der Tagesmüdigkeit, Verbesserung von Antrieb und Allgemeinbefinden, Verringerung dyspnoeischer Episoden. Eine deutliche Symptomlinderung durch die nicht-invasive Beatmung berichten auch Cazzolli (1996) bei 25 ALS-Patienten, die meist 20-24 Stunden pro Tag beatmet wurden. Bereits 1989 konnte auch Howard einen palliativen Erfolg

durch eine nicht-invasive Negativ- und Positivdruck-Beatmung bei 11 Patienten mit Motoneuronerkrankung zeigen (Howard 1989). Ebenso wurde in anderen Studien (Aboussouan 1997, Bach 1995, Kleopa 1999, Pinto 1995, Sherman 1994) von einer Verlängerung der Lebenszeit durch die nicht-invasive Beatmung bei Patienten mit ALS berichtet. Auf eine mögliche Auswirkung auf die Lebensqualität wurde jedoch meist nicht eingegangen. Aufgrund dieser Ergebnisse gilt heute die nicht-invasive Beatmung als palliativmedizinischer Standard in der Betreuung von Patienten mit einer Motoneuronerkrankung/ALS (Lyll 2000).

Ein Teil der ALS-Patienten wird über ein Tracheostoma beatmet, wenn die Spontanatmungsintervalle auf wenige Stunden pro Tag begrenzt sind oder die nasale Beatmung durch Maskenundichtigkeit oder zu hohe Beatmungswiderstände insuffizient ist (Laier-Groeneveld 1994). Theoretisch ist eine Dauerbeatmung über Maske möglich, jedoch wird die Praktikabilität bei einer Beatmungsdauer über 18 Stunden pro Tag kontrovers diskutiert (Robert 1993, Bach 1993, Cazzoli 1996). Bei vorliegender Bulbärparalyse erschweren oder verhindern die progrediente Dysphagie sowie der fehlende Mundschluss eine Fortführung oder Einleitung der Maskenbeatmung. Außerdem ist der Patient häufig durch die Schwäche der oberen Extremitäten nicht mehr in der Lage, die Maske selbständig anzulegen. Trotz klarer formeller Indikationen zur invasiven Beatmung (Schönhofer 1998) sollte die Indikation bei ALS-Patienten sehr individuell und unter Berücksichtigung des Krankheitsverlaufes gestellt werden. Da unter suffizienter Beatmung das Fortschreiten der Erkrankung und damit die progrediente Tetraparese nicht beeinflusst werden kann, entwickeln manche Patienten unter invasiver Beatmung ein sog. „Locked-in-Syndrom“. Die Patienten sind dabei trotz klarem Bewusstsein nicht mehr in der Lage sich motorisch zu äußern und mit der Umwelt in Kontakt zu treten. Ein Sterben zu einem dem individuellen natürlichen Krankheitsverlauf entsprechenden Zeitpunkt wird unter suffizienter Beatmung, einer Ernährung über PEG und Behandlung von Komplikationen (z.B. Infektionen) verhindert. Aufgrund der zu diesem Zeitpunkt deutlich eingeschränkten Kommunikationsfähigkeit des Patienten kann dieser seinen Willen nicht mehr adäquat äußern und somit eine mögliche Therapieänderung nicht mehr herbeiführen. Trotz dieser sehr komplexen Situation können durchaus Indikation, Krank-

heitsverlauf und Wille des Patienten im Einzelfall eine elektive Einleitung einer invasiven Beatmung rechtfertigen (Bradly 2005). Dies setzt eine kompetente Betreuung des Patienten voraus. Durch frühzeitige Aufklärung und wiederholte Gespräche bzgl. des Patientenwillens, welcher durch eine Patientenverfügung und Vorsorgevollmacht festgelegt werden sollte, ist eine individuelle, der Patientenautonomie entsprechende Behandlung und Betreuung möglich.

A 3 Fragestellungen und Aufbau dieser Untersuchung

Auch wenn die Beatmung zu einer guten Symptomkontrolle und einer möglichen Lebensverlängerung führt, scheint damit nicht selbstverständlich eine Verbesserung der Lebensqualität (LQ) verbunden zu sein. Das Ziel dieser Untersuchung war, ein klareres Bild der Lebensqualität in der häuslichen Umgebung des Patienten und seiner Angehörigen zu erstellen. Aufgrund der zu erwartenden, eher kleinen Patientenzahl einerseits und der Möglichkeit einer deutschlandweiten Untersuchung andererseits wurden sehr umfassende Fragebögen für den Patienten und den ihn pflegenden Angehörige entwickelt. Die Einbeziehung der pflegenden Angehörigen durch einen eigenen Untersuchungsbogen erschien vor dem Hintergrund eines ganzheitlichen Betreuungskonzeptes dringend notwendig. Des Weiteren sollte ein möglicher Unterschied der Beatmungsart und ihre Auswirkung auf die LQ untersucht werden.

Es wurden demographische, krankheitsbezogene, soziologische Fragen sowie validierte Fragebögen zur Lebensqualität getrennt für den Patienten und den pflegenden Angehörigen zusammengestellt. Die Fragebögen können im Anhang im Einzelnen eingesehen werden.

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

- Wann, von wem und wie wurde der Patient/Angehörige über die Erkrankung und ihren Verlauf, insbesondere die Terminalphase aufgeklärt?
- Welche Art der Beatmung (nicht-invasiv über Maske oder invasiv über Luströhrenschnitt) wurde eingeleitet?
- Wann und unter welchen Umständen wurde die Beatmung eingeleitet?

- Gibt es Entscheidungen über den weiteren Verlauf der Beatmung und würde der Patient die jeweilige Beatmung wieder wählen?
- Welche Auswirkung hat die Heimbeatmung auf das persönliche und soziale Umfeld des Patienten und seiner Angehörigen?
- Welche Auswirkung hat die Heimbeatmung auf die Angehörigen, auf deren persönliches und soziales Umfeld, ihre Gesundheit und möglicherweise auf ihre Berufstätigkeit ?
- Welche Unterstützung bieten Selbsthilfegruppen für wen?

B Methoden

B 1 Patienten und Angehörige

B 1.1 Patienten

Eingeschlossen wurden alle Patienten mit einer diagnostizierten Amyotrophen Lateralsklerose (ALS) in der Situation der Heimbeatmung. Heimbeatmung wurde hier definiert als entweder nicht invasive Beatmung über eine Maske oder invasive Beatmung über ein Tracheostoma, welche jeweils in der häuslichen Umgebung durchgeführt wurde.

B 1.2 Angehörige

Als Angehörige war die Person gemeint, die zum Zeitpunkt der Befragung den engsten Kontakt zu dem Patienten oder der Patientin hatte und die die Hauptverantwortung für die häusliche Pflege trug.

B 2 Der Fragebogen (Erhebungsinstrument)

Zwei voneinander getrennte und farblich unterschiedlich gestaltete, krankheitsspezifische Fragebögen für Patienten (grün) und Angehörigen (blau) wurden entwickelt und zum überwiegenden Teil über die Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke verschickt. Zusätzlich wurden eine pulmologische Klinik, die u.a. ALS-Patienten mit einer Heimbeatmung versorgt, sowie zwei neuromuskuläre Zentren (Motoneuronambulanz der Neurologische Universitätsklinik Würzburg, Motoneuronambulanz der Neurologischen Klinik der Ludwig-Maximilians-Universität, München), welche ALS-Patienten mit Heimbeatmung direkt betreuen, gebeten an der Studie teilzunehmen.

Beide Fragebögen wurden mit einer individuellen Fragebogennummer, einem Anschreiben und einem frankierten Rückumschlag versehen. Zudem wurde jedem Fragebogen ein Extrablatt für zusätzliche Angaben sowie eine Einwilligungserklärung zur Verwertung der Daten im Rahmen der Untersuchung beigelegt. Patienten und Angehörige konnten freiwillig Ihre Adresse und Telefonnummer angeben, um evtl. entstehende Nachfragen zu ermöglichen.

Eine spezielle Telefonverbindung mit Anrufbeantworter für Nachfragen wurde eingerichtet und auch im Verlauf der Untersuchung für Rückfragen, insbesondere durch die Angehörigen, bei unklaren Fragestellungen genutzt.

Die Patienten und Angehörigen wurden gebeten, die Fragebögen unabhängig voneinander auszufüllen. Sollte der Patient nicht mehr in der Lage sein, seinen Fragebogen selbständig auszufüllen, wurde darum explizit gebeten, dass eine möglichst unabhängige Person ihn hierbei unterstützt.

Beantwortete Fragebögen wurden getrennt von den Angaben zur Person mit Adresse und Telefonnummern aufbewahrt und ausgewertet.

B 2.1 Fragebogen für den Patienten (Farbe grün)

B 2.1.1 Demographische, krankheitsbezogene und psychosoziale Daten

Der Fragebogen des Patienten enthielt 584 Items und wurde in 18 Untereinheiten aufgeteilt. In Teil A, B und C wurden allgemeine demographische Daten sowie Angaben zur Erkrankung und Art der Beatmung (nicht invasiv über Maske =M, invasiv über ein Tracheostoma =T) erfragt. In Teil D und E sollte der Patient Angaben über Symptome vor der Beatmung und zum Zeitpunkt der Umfrage sowie deren Auswirkungen auf das Wohlbefinden beantworten. Die Umstände zu Beginn der Beatmung sowie die Symptome seit der Beatmung und die aktuellen Betreuungsumstände konnten aus den Antwortteilen F bis I zusammengefasst werden. Zudem wurden Informationen zur Pflegesituation (J), zur häuslichen (K) und beruflichen (L) Situation sowie zur Freizeitgestaltung (M) und des sozialen Umfeldes (N) erbeten.

Zusätzlich wurden drei validierte Fragebögen zur Lebensqualität eingebunden:

B 2.1.2 Freiburger Fragebogen zur Krankheitsverarbeitung (FKV)

Der Freiburger Fragebogen zur Krankheitsverarbeitung (FKV, Fragebogen O) (Muthny, 1989 und 1996) ist ein im deutschsprachigen Raum häufig eingesetzter Fragebogen zur Messung der Krankheitsbewältigung. In ihm wird ein breites Spektrum an Krankheitsverarbeitungsmodi auf den Ebenen von Kognition, Emotion und Verhalten erfasst. Dabei wurden fünf Skalenbenennungen, wie der Tabelle B2.1.2 zu ersehen, verwendet. Der FKV wurde in der

35-Item-Kurzfassung verwendet (FKV-LIS, Fünfer-Skala von 1=gar nicht bis 5=sehr stark zutreffend), für die eine Konsistenz zwischen $r = .68$ und $r = .77$ vorliegt. Die inhaltliche Validität wurde auf Grund theoretischer Coping-Konstrukte und den von verschiedenen Autoren als relevant erachteten Dimensionen der Krankheitsverarbeitung entwickelt. Die Konstruktvalidität ist durch die weitgehend faktorenanalytisch begründete Skalenbildung an gemischten Stichproben chronisch Kranker gewährleistet. Die Skalen des FKV-LIS wurden anhand von Ergebnissen an über 900 Patienten gebildet (Muthney, 1992).

Tabelle B 2.1.2: Innere Konsistenz der Skalen des FKV-LIS (Muthney, 1992)

Skalenbenennung	Cronbach`s α (n=947)
F1: „Depressive Verarbeitung“	0,77
F2: „Aktives problemorientiertes Coping“	0,73
F3: „Ablenkung und Selbstaufbau“	0,71
F4: „Religiosität und Sinnsuche“	0,68
F5: „Bagatellisierung und Wunschdenken“	0,73

Die Testauswertung erfolgte mittels einer eigens programmierten Excel-Syntax. Dabei wurde, der Anweisung entsprechend, aus der Addition der jeweiligen Itemwerte der Skalenmittelwerte (Summenscore dividiert durch Itemanzahl) gebildet.

In der standardisierten Instruktion wurde der Belastungsfokus auf die Erkrankung definiert:

Im Folgenden geht es darum, festzustellen, wie Sie auf Ihre Krankheit reagieren, wie Sie damit umgehen, wie Sie damit fertig werden. Kreuzen Sie bitte für jeden der folgenden Begriffe an, wie stark er auf Sie zutrifft.

Eine Selbstevaluation der Verarbeitungsbemühungen wurde wie folgt erbeten:

Was hat Ihnen am meisten geholfen, um mit der Krankheit fertig zu werden? Bitte tragen Sie die Nummer der entsprechenden Begriffe ein (nach der Reihenfolge ihrer Bedeutung für Sie, d.h. auf Platz 1 das, was Ihnen am meisten geholfen hat, usw.): 1. Nummer: ..., 2. Nummer: ..., 3. Nummer: ...;

B 2.1.3 Münchner Lebensqualitätsdimensionen-Liste (MLDL)

Die Münchner Lebensqualitätsdimensionen-Liste (MLDL, Fragebogen P) ist ein krankheitsübergreifendes Instrument zur dimensionalen Erfassung der Zufriedenheit mit einzelnen Lebensqualitätsbereichen. Sie umfasst eine Liste von 19 Items, die verschiedene Dimensionen der Lebensqualität charakterisieren und die der Patient anhand einer 11-stufigen Ratingskala bezüglich seiner Zufriedenheit beurteilen soll (von 0=sehr unzufrieden bis 10=sehr zufrieden). Zudem können diese Items auch zur Erfassung der Wichtigkeit des Wunsches nach Veränderung der Lebensbereiche eingesetzt werden. Auch eine Darstellung der Überzeugung hinsichtlich Veränderung der Lebensbereiche wird ermöglicht.

Der Befragte erhielt folgende standardisierte Instruktion:

Im Folgenden geht es darum, festzustellen, wie zufrieden Sie mit verschiedenen Bereichen Ihres Lebens **in der vergangenen Woche einschließlich heute** waren. Kreuzen Sie bitte jeweils das Kästchen unter der Zahl an, die am ehesten für Sie zutrifft.

Die 19 Items werden zu den folgenden vier Subskalen zusammengefasst:

1. Psyche: Wohlbefinden, Selbstwerteinschätzung, Anerkennung, Entspannung
2. Körper (Physis): Gesundheit, körperliche und geistige Leistungsfähigkeit, medizinische Behandlung, Umgang mit der Krankheit.
3. Alltagsleben: Beruf, Finanzen, Wohnung, Freizeit, Selbständigkeit.
4. Sozialleben: Ehe/Partner, Sexualleben, Familie, Freunde, die Unterstützung durch das Umfeld.

Die Münchner Lebensqualitätsdimensionen-Liste wurde von Heinisch und Kollegen entwickelt und validiert (Heinisch 1991). Die Überprüfung des MLDL bei gesunden und kranken Personengruppen zeigte, dass der Fragebogen verständlich formuliert und in relativ kurzer Zeit auszufüllen war. Bei gesunden Probanden ist die Dimension Alltagsleben eher an Dimensionen, die das psychische und physische Wohlbefinden betreffen gekoppelt, als bei kranken Personen (Bullinger, 2000). Psychometrisch konnten zufriedenstel-

lende interne Konsistenzen (Cronbach's α) der Subskalen ermittelt werden, so dass die Reliabilität mit einer Summenkonsistenz zwischen $r=.85$ und $r=.96$ angegeben werden konnte (Bullinger, Kirchberger, Steinbüchel, 2000). Die Testauswertung erfolgte mittels einer eigens hierfür programmierten Excel-Syntax.

B 2.1.4 Fragebogen zur Erfassung des situativen Gefühlszustandes (Profile of Mood States, POMS)

Der Fragebogen zur Erfassung des situativen Gefühlszustandes (Profile of Mood States, POMS Fragebogen Q) ist ein Test, der als Eigenschaftswörterliste konstruiert ist. Die ursprüngliche Version wurde 1957 in den USA auf der Grundlage von 100 Eigenschaftswörterlisten erstellt. Die Autoren ermittelten eine Itemreduktion auf rationaler und statistischer Ebene. Durch Berechnungen weiterer Datensätze entschlossen sich die Autoren für eine 4-Faktoren-Struktur mit den Skalen:

1. Niedergeschlagenheit: Mit dieser Skala werden depressive Stimmungen erfasst, z.B. Gefühle der Minderwertigkeit, Hilflosigkeit, Verzweiflung, Entmutigung.
2. Müdigkeit: Müdigkeit, Trägheit und Lustlosigkeit
3. Tatendrang: Tatkraft, Aktivität, Fröhlichkeit und Lebhaftigkeit.
4. Missmut: Schlechte Laune, Gereiztheit und Zorn.

Biehl und Kollegen übertrugen 1975 den POMS in die deutsche Sprache (Biehl, 1975). Eine Evaluation der deutschen Form und Faktorenanalyse erfolgte 1979 an der Universität Mannheim. Es konnte ein hohes Maß an Übereinstimmung zwischen der amerikanischen und der deutschen Testform gezeigt werden. Der Konsistenz-Koeffizient zur Bestimmung der Zuverlässigkeit des POMS liegt zwischen $r=.87$ und $r=.95$.

Tabelle B 2.1.4: Innere Konsistenz des POMS (CIPS 1981)

	Cronbach`s α
Niedergeschlagenheit (N)	0,95
Müdigkeit (M)	0,94
Tatendrang (T)	0,93
Missmut (MI)	0,87

In einer Arbeit von Bullinger 1990 wurde gezeigt, dass sich gute faktorielle Validitäten und Korrelationen des POMS mit Skalen zur Lebensqualität empirisch nachweisen lassen, so dass dieser Fragebogen in verschiedenen Bereichen der medizinischen und psychologischen Forschung häufig seinen Einsatz findet (Bullinger, 1990). Das Verfahren gilt bezüglich seiner Validität durch z.B. therapiebegleitende Studien mit unterschiedlichen Kriterien und vielen Untersuchungen zur konvergenten und divergenten Validität mit alternativen Verfahren als abgesichert.

Auf einer fünfstufigen Ratingskala (von 0=“überhaupt nicht“ bis 4=„sehr stark“) wird der Proband gebeten, die am besten dem Gefühlszustand entsprechende Wertung abzugeben. Hierbei erhielt der Proband folgende standardisierte Instruktion:

Sie finden nachstehend eine Liste von Worten, die verschiedene Gefühle oder Gefühlszustände beschreiben. Bitte lesen Sie sorgfältig jedes einzelne Wort und kreuzen Sie dann in der entsprechenden Spalte das Kästchen an, das am besten Ihrem Gefühlszustand **in der vergangenen Woche einschließlich heute** entspricht.

Die Auswertung umfasst eine Ergebnistabelle mit Rohwerten und Mittelwerten für alle Skalen mittels einer eigens programmierten Excel-Syntax. Für Verfahren, die situative Zustandsbilder (states) erfassen, ist ein interindividueller Vergleich (z.B. Normangaben) weniger sinnvoll, weil diese Verfahren zeitlich inkonsistent sind und intraindividuell instabile Merkmale zu messen beanspruchen.

B 2.1.4 Abschließende Stellungnahme

In einer abschließenden Stellungnahme (Fragebogen R) wurde der Patient gebeten, Vor- und Nachteile der Heimbeatmung sowie mögliche positive oder negative Auswirkung der Heimbeatmung auf das Wohlbefinden zu benennen. Zum Schluss sollte auf einer numerischen Skala (von 0=sehr schlecht bis 10 =sehr gut) die eigene Lebensqualität und die des Angehörigen bewertet werden.

B 2.2 Fragebogen für den Angehörigen (Farbe blau)

Dieser Fragebogen enthält 274 Items, die neben allgemeinen Angaben (Fragebogen A), Fragen zur Beatmung und Aufklärung (B) sowie zur pflegerischen (C), häuslichen (D) und beruflichen (E) Situation abfragen. Auswirkungen auf die Partnerschaft, aber auch auf das private Leben des Angehörigen wurden in den Fragebögen F und G erhoben. Analog zum Patienten-Fragebogen, wurden MLDL (H) und POMS (I) sowie die abschließende Stellungnahme zur Heimbeatmung (J) eingebunden. Als letztes wurde der Angehörige gebeten auf der numerischen Skala sowohl seine eigene Lebensqualität als auch die des Patienten zu beurteilen.

B 3 Statistische Auswertung

Alle über die Fragebögen gewonnenen Daten wurden anonymisiert und in eine Microsoft Access™ und Excel™ Datenbank übertragen. Dabei wurden je zwei Datensätze (Beatmung über Maske bzw. Tracheostoma) für Patienten und die Angehörigen angelegt. Die Einwilligungserklärung und Adressen der Teilnehmer wurden davon getrennt aufbewahrt und nur in Einzelfällen für Rückfragen eingesetzt. Die statistische Auswertung erfolgte über Excel™ und SPSS™.

In Abhängigkeit vom Skalenniveau und den Verteilungscharakteristika der erhobenen Daten kamen sowohl parametrische als auch parameterfreie Verfahren zum Einsatz.

Als deskriptive Parameter wurden Lokalisations- (arithmetisches Mittel, Median) und Dispersionsparameter (Standardabweichung, Minimum/

Maximum) ermittelt. In der Ergebnisdarstellung wurden hierfür die gebräuchlichen Abkürzungen verwendet: Mittelwert (M), Median (Md), Standardabweichung (s), Anzahl (n).

Zur Überprüfung von Unterschiedshypothesen bei intervallskalierten Daten wurden T-Test-Vergleiche der Stichprobenmittelwerte (bei zwei verbundenen bzw. unverbundenen Stichproben) vorgenommen (Bortz, 1999; Sachs, 1999). Dieser dient als parametrischer Test für den Vergleich zweier Mittelwerte stetiger Verteilung.

Bei ordinalskalierten Daten wurde der U-Test nach Mann-Whithney (zwei unabhängige Stichproben) und Wilcoxon (zwei abhängige Stichproben) verwendet. Beim Wilcoxon-Mann-Whithney-Test wird untersucht, ob zwei unabhängige Gruppen aus der selben Population stammen oder nicht. Dieses Verfahren ist empfindlicher gegenüber Medianunterschieden.

Die Überprüfung von Zusammenhangshypothesen fand mit Hilfe der Pearson-Korrelation und Spearmans Rangkorrelation statt (Lorenz, 1992). Der Maßkorrelationskoeffizient nach Pearson wird zwischen zwei mindestens intervallskalierten Variablen berechnet, die einer normalverteilten Grundgesamtheit entstammen. Der Rangkoerrelationskoeffizient nach Spearman hingegen setzt lediglich ordinalskalierte Variablen voraus, die auch nicht-normalverteilten Grundgesamtheiten entspringen können (Zöfel, 1992).

Zur Überprüfung der Häufigkeitsverteilung, also bei Variablen mit nominalem Skalenniveau, wurde der Chi-Quadrat-Test eingesetzt. Dieser Test prüft, ob sich die gegebene (beobachtete) Verteilung von der theoretischen (erwarteten) Verteilung signifikant unterscheidet und in welchen Feldern diese Unterschiede gegebenenfalls begründet liegen.

Das Signifikanzniveau p wurde mit mindestens 0,05 festgesetzt. Lag die Irrtumswahrscheinlichkeit unter diesem Wert, wurde sie gesondert angegeben.

C Ergebnisse

C 1 Rücklauf der Fragebögen und Diagnosesicherung

Von 102 versendeten Fragebogenpaaren wurden 52 Paare (Patient und Angehörige) sowie ein einzelner Fragebogen eines tracheotomierten Patienten zurück gesendet. Dies entspricht einer Rücklauftrate von 52%. Eine eigene Sicherung der Diagnose einer „wahrscheinlichen“ oder „gesicherten“ ALS entsprechend den El Escorial-Kriterien der World Federation of Neurology (Brooks 1994) konnte aufgrund der Patientenverteilung und Anonymisierung der erhobenen Daten nicht erhoben werden. Sie sind aber aufgrund der Fragen zur Grunderkrankung, Symptome und Aufklärung des Patientenfragebogens als relativ gesichert anzusehen. Die dabei detailliert beschriebenen Symptome entsprechen der Diagnose ALS in allen Fällen.

In Tabelle C 1.1 sind die Diagnosekriterien zusammengefasst.

Tabelle C 1.1: Die El Escorial Diagnosekriterien der ALS (Brooks 1994)

Grad der Diagnosesicherheit 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 des OMN
Verdacht auf	Zeichen des UMN auf zwei Ebenen ohne Beteiligung des OMN

Tabelle C 1.2: Erste Symptome, durch wen aufgeklärt, Beatmungszeit

	Maske (n=32)	Tracheostoma (n=21)
Erste Symptome der Erkrankung	23 Paresen der Extremitäten 3 bulbäre Symptome 3 respiratorische S. 3 sonstige (allg. Schwäche, Leistungsabfall, Muskelkrankheit)	16 Paresen der Extremitäten 2 bulbäre Symptome 3 respiratorische S.
Von wem wurden Sie über die Diagnose aufgeklärt	13 von einem Neurologen 10 in einer Klinik 2 von einem Facharzt 1 von einem Pulmologen 3 durch Selbstinformation 3 machten keine Angaben	8 von einem Neurologen 12 in einer Klinik 1 durch Selbstinformation
Beatmungsmonate	13,8 (1-52)	34,6 (1-108) p=0,01

C 2 Patienten

C 2.1 Bearbeitung des Fragebogens

In der Gruppe der tracheotomierten Patienten (T) erhielten 57% (12/21) Hilfe von Pflegepersonen bzw. anderen Angehörigen beim Ausfüllen der Fragebögen. Bei fünf Patienten wurde der Fragebogen mit Hilfe des Ehepartners ausgefüllt.

Fast 30% der Angehörigen der nicht-invasiv beatmeten Patienten (M) halfen bei der Beantwortung der Fragen. Drei weitere Patienten gaben an, dass sie sowohl durch die Ehepartner als auch durch weitere Angehörige (z.B. Sohn, Tochter oder Bruder) unterstützt wurden. 13 (M) bzw. 10 (T) Patienten (32 bzw. 41%) wurden von Angehörigen, die nicht die direkte Pflegeperson darstellten, bzw. von anderen Pflegepersonen unterstützt.

28% (M) bzw. 19% (T) der Patienten waren in der Lage, die Fragen selbständig zu beantworten.

C 2.2 Demographische Daten, Art und Dauer der Beatmung

Von den 52 untersuchten Patienten wurden 32 nicht-invasiv beatmet (M), 21 waren tracheotomiert (T). Es zeigte sich eine Dominanz der männlichen Patienten in der Gruppe der tracheotomierten Patienten mit 91% (19/21 Pat.). Im exakten Test nach Fisher fand sich zwar ein grenzwertiger Trend mit $p=0,097$, jedoch konnte mittels Chi-Quadrat-Test kein signifikanter Unterschied in der Geschlechtsverteilung beider Gruppen (T+M) herausgearbeitet werden. Die Altersverteilung mit im Mittel 60 Jahre (M) und 61,6 Jahre (T) entsprach dem typischen Erkrankungsalter. Die jüngsten Patienten waren 46 Jahre (M) bzw. 47 (T), die ältesten 74 Jahre (M) und 82 Jahre (T) alt.

72 % (Maske) bzw. 76% (Tracheostoma) der Patienten zeigten eine Extremitäten betonte Verlaufsform, 10-20% einen bulbären Beginn der Symptomatik. Bei 71%(M) bzw. 95%(T) der Patienten wurde die Diagnose von einem Neurologen oder in einer Klinik gestellt. (Siehe dazu Tabelle C 1.2)

Zum Zeitpunkt der Untersuchung waren alle Patienten mindestens einen Monat beatmet.

Mit Ausnahme eines Patienten (mit 9 Std./Tag) gaben alle tracheotomierten Patienten und 6% der Patienten mit Maskenbeatmung an, über 24 Std. beatmet zu werden. Bei den nicht-invasiv beatmeten Patienten lag die mittlere Beatmungszeit in der Nacht bei 6,95 Std. mit einer Verteilung zwischen weniger als einer Stunde bis maximal 13 Stunden. Während des Tages lag die Beatmungszeit im Mittel bei 2,92 Std. und maximal bei 11 Stunden. 81% (26 Pat.) aller über eine Maske beatmeten Patienten beatmeten sich über Nacht. Jedoch gaben 53% (17 Pat.) der nicht-invasiv beatmeten Patienten an, dass sie sich sowohl nachts als auch am Tage beatmen würden. Von 13 der 17 Patienten wurde die reine Beatmungsdauer in Stunden in der Nacht höher oder gleich lang wie am Tage angegeben.

88% der Masken beatmeten Patienten verwendeten eine reine Nasenmaske und 9% eine kombinierte Nasen-Mund-Maske.

Die Gesamtdauer der Beatmung (von der Einleitung bis zum Zeitpunkt der Untersuchung) unterschied sich in beiden Gruppen (Mittelwert: M: 13,8 Monate, T: 34,6 Monate; Median: M: 7,5, T: 31 Monate) signifikant mit $p=0,01$. Die minimale Beatmungszeit betrug in beiden Gruppen (M+T) ein Monat, der Maximalwert lag bei den mit Maske beatmeten Patienten bei vier Jahren und vier Monaten, bei den invasiv beatmeten Patienten bei neun Jahren.

Tabelle C 2.2: Demographische Daten und Beatmungszeit seit Einleitung der Beatmung

	Maske (n=32)	Tracheostoma (n=21)
Alter (Jahre)	60,0 (46-74)	61,6 (47-82)
Geschlecht	23m (72%)	19m (91%)
Beatmungsmonate	13,8 (1-52)	34,6 (1-108) $p=0,01$

C 2.3 Zeitintervall von der Diagnosestellung bis Beatmungsbeginn

Die mittlere Zeitspanne zwischen Diagnosestellung und Beatmungsbeginn betrug bei den Patienten mit invasiver Beatmung über Tracheostoma 19,2

Monate. Bei einem dieser Patienten wurde mit der Einleitung der invasiven Beatmung auch erstmals die Diagnose der ALS gestellt. Die längste Phase zwischen Diagnosestellung und invasiver Beatmung betrug drei Jahre und drei Monate.

Bei den mit einer Maske beatmeten Patienten fand sich eine mittlere Zeitspanne von 14,3 Monaten von Diagnosestellung bis zur Einleitung der Beatmung, bei drei Patienten traf die Einleitung der Beatmung mit der Diagnosestellung zusammen. Die längste Phase ohne Beatmung ab Diagnosestellung betrug fünf Jahre.

Ein Patient wurde zunächst ein Jahr über Maske beatmet, bis die Beatmung über ein Tracheostoma erfolgte. Dieser Patient gab an, dass er ca. fünf Monate vor Diagnosestellung an Symptomen litt und der Beginn der Maskenbeatmung mit der Diagnosestellung zusammentraf. Zum Zeitpunkt der Befragung war er bereits 11 Monate tracheotomiert.

C 2.4 Aufklärung der Patienten

Es zeigte sich ein signifikanter Unterschied ($p < 0,001$) zwischen beiden Gruppen bezüglich der Aufklärung zur Ateminsuffizienz bei ALS vor der Einleitung der Beatmung. Nur 33% der invasiv beatmeten Patienten (T) im Gegensatz zu 91% der nicht-invasiv beatmeten Patienten (M) wurden über die Beteiligung der Atemmuskulatur im Verlauf der Erkrankung informiert. 81% der tracheotomierten Patienten wurden beatmet, ohne dass vorher eine diesbezügliche Entscheidung vom Patienten getroffen werden konnte. Aber auch 34% der nicht-invasiv beatmeten Patienten (M) beklagten eine mangelhafte Aufklärung zum Thema Atemnot bei ALS.

81% der über eine Maske beatmeten Patienten wurden über die Möglichkeit einer Beatmung als Behandlungsoption bei respiratorischer Insuffizienz informiert, jedoch nur 25% der tracheotomierten Patienten ($p = 0,004$). Insgesamt wurde nur mit etwa einem Viertel (T: 24%, M: 25%) aller Patienten überhaupt über die Sterbephase bei ALS gesprochen.

C 2.5 Die Beatmungssituation

Zur klinischen Einschätzung der Beatmungssituation wurden die Patienten gebeten, möglicherweise vorhandene Probleme zu schildern. Ebenfalls sollten Krankenhausaufenthalte seit Beginn der Beatmung dokumentiert werden.

C 2.5.1 Symptome bzw. Beschwerden seit Beginn der Beatmung

Die Patienten sollten Symptome und Beschwerden auf einer Skala (von 0=gar nicht bis 3=sehr stark zutreffend) einzuordnen. Die Werte 0= gar nicht und 1=kaum bzw. 2=häufig“ und 3=sehr stark wurden bei der Auswertung jeweils zu einem Wert zusammengefasst. Etwa ein Drittel der mit einer Maske beatmeten Patienten beschrieben Abgeschlagenheit, Schlafbedürfnis, Angstzustände, Appetitlosigkeit Gliederschmerzen, Nervosität und vermehrtes Schwitzen als häufige bis sehr stark auftretende Symptome, durch die sie sich beeinträchtigt fühlten. Kopfschmerzen, Konzentrations- und Sehstörungen, Schwindelgefühle, kurze Bewusstlosigkeit oder Ödeme traten eher weniger auf. Das Gefühl der Atemnot wurde vor allem bei Anstrengung (24/32) und beim Verschlucken (15/32) als häufig bis sehr stark auftretend und belastend beschrieben. Insgesamt fünf Patienten (M) gaben an, dass sie seit der Beatmung einmalig an einer Atemwegsinfektion gelitten hätten.

In der Gruppe der tracheotomierten Patienten wurden Abgeschlagenheit, Schlafbedürfnis und auch die depressive Verstimmung von bis zu 50% der Patienten als belastendes Symptom genannt. Atemnot verspürten diese Patienten insbesondere unter Anstrengung. Hingegen gaben sie im Vergleich zu den nicht-invasiv beatmeten Patienten vermehrte Atemwegsinfektionen an: ein Patient litt seit Beginn der Beatmung vier mal, sieben Patienten litten zweimal und ein Patient litt einmal unter einer Infektion der Atemwege.

Tabelle C 2.5.1: Symptome/Beschwerden seit Beginn der Beatmung

	Maske (n=32) gar nicht - kaum/ häufig - sehr stark (keine Angaben)	Tracheostoma (n=21) gar nicht - kaum/ häufig - sehr stark (keine Angaben)
Kopfschmerzen	23/5 (4)	17/1 (3)
Abgeschlagenheit	16/ 13 (3)	9/ 10 (2)
Schlafbedürfnis	16/ 13 (3)	10/ 9 (2)
Konzentrationsstörungen	25/3 (4)	16/2 (3)
Depressive Verstimmung	20/8 (4)	11/7 (3)
Angstzustände	19/ 10 (3)	13/6 (2)
Appetitlosigkeit	17/ 11 (4)	13/3 (2)
Nervosität, Zittern	18/ 12 (2)	15/2 (4)
Vermehrtes Schwitzen	19/ 10 (3)	14/4 (3)
Gliederschmerzen	18/ 11 (3)	14/5 (2)
Sehstörungen	24/4 (4)	16/2 (3)
Schwindelanfälle	25/4 (3)	18/0 (3)
Kurze Bewusstlosigkeit	27/2 (3)	18/0 (3)
Ödeme	24/5 (3)	16/2 (3)

C 2.5.2 Derzeitige Beatmungssituation und mögliche Probleme

In einem weiteren Schritt sollten die Patienten mögliche Nebenwirkungen, die während der Beatmung auftreten, bewerten. Die zur Auswahl gestellten Items wurden im Vorfeld empirisch aus den Erfahrungsberichten der Spezialambulanz der Neurologischen Klinik der Ludwig-Maximilians-Universität, München zusammengetragen. In der Auswertung wurden die Antworten „gar nicht“ und „kaum“ sowie „häufig“ und „sehr stark“ zu jeweils einer Bewertungseinheit zusammengefasst.

Bei den mit einer Maske beatmeten Patienten standen folgende Probleme im Vordergrund: 62,5% gaben häufige bis sehr starke Probleme mit trockener Mundschleimhaut an, 50% litten wiederholt unter Blähungen. Druckstellen durch die Maske wurden von 37% bemängelt. Undichtigkeit der Maske, Hautveränderungen, Rückenschmerzen, Kieferbeeinträchtigungen und Panikattacken traten seltener auf.

Die Daten der invasiv beatmeten Patienten (T) konnten aufgrund meist fehlender Angaben nicht bewertet werden. Wenn Probleme beschrieben wurden, imponierten hierbei die Blähungen.

Tabelle C 2.5.2: Symptome/Beschwerden während der Beatmung

	Maske (n=32) gar nicht - kaum/ häufig - sehr stark (keine Angaben)	Tracheostoma (n=21) gar nicht - kaum/ häufig - sehr stark (keine Angaben)
Undichte Maske	22/8 (2)	2/1 (19)
Druckstellen	20/ 12 (0)	5/0 (16)
Hautveränderungen	26/4 (2)	5/0 (16)
Kieferbeeinträchtigung	27/3 (2)	3/0 (18)
Rückenschmerzen	24/6 (2)	6/0 (15)
Blähungen	15/ 16 (1)	4/ 3 (14)
Panikattacken	26/5 (1)	8/1 (12)
geschwollene Schleimhaut	25/5 (2)	6/0 (15)
Trockene Schleimhaut	11/ 20 (1)	5/1 (15)

C 2.5.3 Krankenhausaufenthalte seit Beginn der Beatmung

Als Gründe für wiederholte Krankenhausaufenthalte, in der Regel zwei bis drei mal seit Beginn der Beatmung, wurden im wesentlichen Kontrolluntersuchungen der Beatmung in einer Lungenfachklinik oder eine Pneumonie angegeben.

C 2.6 Psychosoziale Aspekte

Unter den psychosozialen Aspekten wurden Fragen zur Pflegeversicherung, möglichen Zusatzkosten für die Betreuung, die Anbindung an Selbsthilfeorganisationen und deren Bedeutung, aber auch berufliche und private Veränderungen erhoben.

C 2.6.1 Pflegeversicherung

56% (M) bzw. 95% (T) der Patienten waren zum Zeitpunkt der Befragung in die Pflegestufe 3 oder 3 Härtefall eingestuft, 4 Patienten (3M, 1T) machten hierzu keine Angaben. Ein Patient aus der Gruppe der mit Maske beatmeten Patienten erhielt keine Leistungen aus der Pflegeversicherung, machte jedoch keine Angaben bezüglich eventueller Zusatzkosten.

C 2.6.2 Zusatzkosten/Pflegezeit durch Angehörige

Die Patienten wurden gebeten, Zusatzkosten für evtl. privat organisierte Krankenpflege anzugeben, welche nicht von der Krankenkasse oder Pflegeversicherung übernommen wurden. Hierbei zeigte sich, dass bei 20-30% der Patienten in beiden Gruppen Zusatzkosten entstanden. Sie variierten zwischen 300-4000 DM/Monat. Ein tracheotomierter Patient gab 10 000 DM/Monat für zusätzliche Aufwendungen an. Insgesamt fühlten sich alle bis auf drei Patienten, die hierzu keine Angaben machten, durch die vorhandene Pflege gut betreut.

Die mediane Pflegezeit durch die betreuenden Angehörigen wurde von den Patienten mit 12 (T) –16,5 (M) Stunden (T: 3-24 Std., M: 2-24Std.) pro Tag angegeben.

C 2.6.3 Selbsthilfeorganisationen

Auf die Frage, ob der Patient Anschluss an eine Selbsthilfeorganisation habe, gaben 43% der tracheotomierten und 34% der mit einer Maske beatmeten Patienten an, dass sie Kontakt zu einer Selbsthilfeorganisation hatten, jedoch bestätigten nur 12 % (M) bzw. 19% (T) der Patienten, dass sie diese als hilfreich empfanden.

C 2.6.4 Berufliche Situation

Berufstätig waren insgesamt nur drei Patienten trotz nicht-invasiver Heimbeatmung (M). Zwei gaben an, in ihrem bisherigen Beruf mit eingeschränkter Arbeitszeit und zum Teil verändertem Aufgabengebiet tätig zu sein. Jeweils ein Patient aus beiden Gruppen (M+T) berichtete, dass er im Verlauf für ein halbes Jahr (M) bzw. 2-3 Std./Tag (T) gearbeitet hätten, zum Zeitpunkt der Befragung aber nicht mehr berufstätig gewesen sei.

C 2.6.5 Sexualität

Bei der Befragung zur Bedeutung der Sexualität im Leben des Patienten stufen 56% (M) bzw. 43% (T) der Patienten sie als wichtig bzw. sehr wichtig ein. 33% der mit einer Maske beatmeten und 14% der tracheotomierten Patienten gaben an, dass ihr Sexualleben trotz der Erkrankung weiterhin möglich sei.

C 2.6.6 Spiritualität (Religion, Sinn des Lebens)

15 tracheotomierte Patienten verneinten die Frage, ob sie sich nun vermehrt mit spirituellen Fragen beschäftigen würden, vier bejahten sie, zwei machten keine Angaben. Von den vier Patienten, die sich mehr mit spirituellen Themen befassten, gaben zwei an, dass dies keinen Einfluss auf ihre Lebensqualität habe, zwei bestätigten hingegen, dass dies zu einer Verbesserung ihrer Lebensqualität führe. Auch die Patienten mit nicht-invasiver Beatmung beschrieben zum überwiegenden Teil (26/32), dass sie sich nicht vermehrt mit spirituellen Themen befassen würden. Drei der fünf Patienten, die eine vermehrte Beschäftigung mit diesem Thema bejahten, beschrieben den Einfluss auf ihre Lebensqualität als unverändert, zwei bemerkten eine Verbesserung.

C 3 Angehörige

C 3.1 Hauptpflegepersonen der Patienten

Die Hauptpflege der Patienten wurde in beiden Gruppen von den Ehe- bzw. Lebenspartnern geleistet. Nur in einem Fall wurde die Betreuung im Wesentlichen von der Tochter der Patientin übernommen. Die Geschlechtsverteilung der Pflegepersonen ergab 8 Männer zu 24 Frauen (M) bzw. 2 Männer zu 18 Frauen (T). Trotz der Dominanz an männlichen Patienten in der Gruppe der invasiv beatmeten Patienten (T) konnte insgesamt kein signifikanter Unterschied in der Geschlechtsverteilung der Pflegenden in beiden Gruppen festgestellt werden.

Das mittlere Alter der Angehörigen betrug 57,8 Jahre (M) bzw. 55,0 Jahre (T).

Tabelle C 3.1: Demographische Daten und Beziehung der Hauptpflegeperson zum Patienten

	Maske	Tracheostoma
Alter (Jahre)	57,8 (35-77)	55,0 (35-69)
Geschlecht	24 w (75%)	18 w (90%)
Verhältnis zum Patienten	31 Ehe-/Lebenspartner 1 Tochter	20 Ehe-/ Lebenspartner

C 3.2 Die Aufklärung der Angehörigen

Die Angehörigen wurden gebeten, darüber Auskunft zu geben, ob sie bei der Diagnosestellung anwesend waren, ob sie von einem Arzt über die Erkrankung bzw. die Heimbeatmung aufgeklärt wurden und ob diese Aufklärung für sie ausreichend gewesen sei. In beiden Gruppen waren weniger als die Hälfte der Angehörigen (M: 15/32, T: 8/20) bei der Diagnosestellung anwesend, jedoch wurden 78% (M) bzw. 55% (T) im Verlauf von einem Arzt aufgeklärt. 11 Angehörige der mit einer Maske beatmeten Patienten (34%) und 10 Ange-

hörige der tracheotomierten Patienten (50%) waren mit der Aufklärung nur teilweise oder gar nicht zufrieden. Als Begründung für die unzureichende Aufklärung gaben die Angehörigen an, dass z.B. nur eine Verdachtsdiagnose oder ein negativer Vergleich zu Multipler Sklerose („schlimmer als MS“) geäußert worden seien. Eine Angehörige eines nicht-invasiv beatmeten Patienten habe sich selbst über Informationsbroschüren aufgeklärt. Je eine Angehörige aus beiden Gruppen war bei der Diagnosestellung zugegen, wurde aber nie von einem Arzt über die Erkrankung aufgeklärt. Während fast alle Angehörigen (91%) der nicht-invasiv beatmeten Patienten (M) über die Heimbeatmung aufgeklärt wurden, traf dies nur bei 52% der Angehörigen tracheotomierter Patienten zu ($p=0,003$). Bei der Einleitung der invasiven Beatmung habe „die Zeit gefehlt“ oder sie seien vor „vollendete Tatsachen“ gestellt worden.

C 3.3 Psychosoziale Aspekte

C 3.3.1 Pflegesituation

Die Hauptaufgabengebiete (durchschnittlich 80% mit zutreffend markiert) in der Pflege der Patienten mit intermittierender Maskenbeatmung lagen in der Grundpflege, welche die Körperpflege, das Ankleiden sowie Hilfestellung beim Essen beinhaltete. Zudem war zu 71% eine Unterstützung bei der nicht-invasiven Beatmung notwendig.

Die Pflegesituation im Bereich der invasiven Beatmung konzentrierte sich insbesondere auf behandlungspflegerische Maßnahmen, wie z.B. Absaugen von Bronchialsekret und die Nahrungszufuhr über die PEG. Die Grundpflege wurde in der Regel nur von der Hälfte der Angehörigen übernommen. In beiden Gruppen spielte jedoch die Lagerung der in ihrer Mobilität eingeschränkten Patienten eine große Rolle. Sie wurde von 71% (M) bzw. 86% (T) der Angehörigen mit zutreffend angekreuzt.

Ausreichende bis gute eigene Kenntnisse in der Krankenpflege wurden von 95% (T) bzw. 90% (M) der Angehörigen angegeben. 75% (T) bzw. 50% (M) der Angehörigen fühlten sich mit der Organisation der Pflege des Patienten gut beraten. Die Angehörigen der tracheotomierten Patienten erhielten zu 80% Unterstützung von zusätzlichem Pflegepersonal, während dies bei nur 25%

der Angehörigen der nicht-invasiv beatmeten Patienten der Fall war, womit sich ein hochsignifikanter Unterschied mit $p < 0,001$ von Maskenbeatmung im Vergleich zu Tracheostoma hinsichtlich der Hinzuziehung weiterer Pflegepersonen zeigen ließ.

Zusätzliche Hilfe bekamen die Angehörigen beider Gruppen zu gleichen Teilen von weiteren Angehörigen bzw. Freunden und von fremden Hilfskräften, die im Schnitt 2,5 Std./Tag (M, 1-10 Std.) bzw. 8 Std./Tag (T, 1-24 Std.) Unterstützung leisteten.

Der zeitliche Aufwand für die Pflegenden wurde in beiden Gruppen (M+T) mit 2 bis 24 Stunden pro Tag angegeben und zeigte mit durchschnittlich 12,6 Std.(M) und 14,4 Std. (T) keinen signifikanten Unterschied. Ebenso verhielt es sich mit den Störungen der Nachtruhe, sie lag im Mittel in beiden Gruppen bei 2-3 nächtlichen Wachphasen.

C 3.3.2 Belastung/Gesundheit

Gesundheitliche Probleme durch die Pflegetätigkeit wurden insbesondere von den Angehörigen der invasiv beatmeten Patienten angegeben (T:76% im Vergleich zu M:61%). 60% der Angehörigen von tracheotomierten Patienten im Gegensatz zu 19% der Angehörigen der nicht-invasiv beatmeten Patienten mussten ihre Berufstätigkeit zu Gunsten der Pflege des Patienten aufgeben ($p=0,006$). Zudem gaben 70% dieser Angehörigen (T) an, dass sie sich oft persönlich einschränken mussten, im Gegensatz zu 44% der Angehörigen der nicht-invasiv beatmeten Patienten.

C 3.3.3 Selbsthilfegruppen

Etwa 40% (T: 38%, M: 37,5%) der Angehörigen hatten Kontakt zu Selbsthilfeorganisationen und beschrieben diese Unterstützung zum überwiegenden Teil als sehr hilfreich (M 100%, T 75%).

C 3.3.4 Partnerschaft und Sexualität

Die Angehörigen der mit einer Maske beatmeten Patienten gaben an, dass sich die Partnerschaft verbessert (16%) oder zumindest nicht verändert (84%) habe. Sie zeigten zu einem Großteil (88%) Freude an der Pflege des Patienten und hatten meist (72%) nicht das Gefühl, es drehe sich alles nur um den Kranken. Obwohl sie in der Regel eher selten (53%) oder nie Zeit für gemeinsame Aktivitäten fanden, verneinten die meisten Angehörigen eine Zunahme ihrer Aktivitäten ohne den Patienten (30/32 entsprechend 94%).

Auch die Angehörigen der tracheotomierten Patienten bestätigten zu 80%, dass sie Freude an der Pflege ihres Partners hätten, Zeit für gemeinsame Aktivitäten jedoch eher selten (30%) oder gar nicht (55%) vorhanden sei. 20% gaben an, dass sich die Beziehung zum Partner seit Beginn der Erkrankung verbessert habe. 25% beklagten, dass sie oft das Gefühl verspürten, alles drehe sich nur um ihren Partner und sie blieben außen vor. Vier Angehörige (20%) bestätigten, dass sie seit der Erkrankung des Partners mehr ohne diesen unternehmen würden.

Sexualität war nur bei 20% der Angehörigen eines tracheotomierten Patienten ein wichtiges Thema und nur bei 5% war diese überhaupt noch möglich. Hingegen bestätigten 42% der Angehörigen der Masken beatmeten Patienten, dass Sexualität wichtig und bei 29% auch noch möglich sei.

C 4 Vorteile und Nachteile der Heimbeatmung und ihre Auswirkung auf die Lebensqualität

In der abschließenden Stellungnahme wurden die Patienten und Angehörigen beider Gruppen (M,T) gebeten, eine Bewertung der Heimbeatmung abzugeben und sich dabei nur von ihren ganz persönlichen Einschätzung leiten zu lassen. Außerdem sollten die Patienten eine Stellungnahme bezüglich einer Weiterempfehlung der Beatmung und bezüglich einer erneuten Entscheidung – sollte diese möglich sein – abgeben. Die Angehörigen wurden zusätzlich befragt, ob sie zum einen die Art der Heimbeatmung ihrem eigenen oder einem anderen Patienten wieder empfehlen würden und zum anderen wie sie sich selbst in einer ähnlichen Situation entscheiden würden.

C 4.1 Die Vorteile der Heimbeatmung

C 4.1.1 Patienten:

Als Hauptvorteile beschrieben die Patienten beider Gruppen (M,T) die Möglichkeit, durch die Heimbeatmung in der gewohnten häuslichen Umgebung leben zu können (T: 90,5%, M: 78%) und auch eine Lebensverlängerung und -verbesserung zu erfahren. Eine Verkürzung der Krankenhausaufenthalte bzw. ein engerer Kontakt zu den Angehörigen wurde von 62% bzw. 66% der tracheotomierten Patienten als Vorteil gesehen. Eine Verbesserung im Umgang mit der Erkrankung wurde von etwa der Hälfte der Patienten beider Gruppen (M: 44%, T: 52%) positiv bewertet.

Tabelle C 4.1.1.a: Patienten: Vorteile der Heimbeatmung

Vorteile der Heimbeatmung	Nicht invasive Beatmung über Maske (n=32)	Invasive Beatmung über Tracheostoma (n=21)
	zutreffend	zutreffend
Verkürzung der Krankenhausaufenthalte	31%	62%
Leben in der gewohnten Umgebung	78%	90,5%
Lebensverlängerung	44%	62%
Lebensverbesserung	75%	57%

Tabelle C 4.1.2.b: Positive Auswirkung der Heimbeatmung auf das Wohlbefinden des Patienten

Positive Auswirkungen	Nicht invasive Beatmung über Maske (n=32)	Invasive Beatmung über Tracheostoma (n=21)
	zutreffend	zutreffend
Verbesserung des Allgemeinbefindens	75%	62%
Engerer Kontakt zu den Angehörigen	41%	66%
Besserer Umgang mit der Krankheit	44%	52%

C 4.1.2 Angehörige:

Die Mehrheit der Angehörigen (M: 84%, T: 85%) empfand das Leben in der gewohnten Umgebung als Hauptvorteil der Heimbeatmung. Als positive Auswirkung auf die Lebensqualität wurde der bessere Umgang mit der Krankheit (M:63%, T: 55%) benannt. Bei den tracheotomierten Patienten sahen die Angehörigen eher den lebensverlängernden Aspekt als eine positive Auswirkung auf ihre eigene Lebensqualität. Die Hälfte der Angehörigen beider Gruppen bewertete die Lebensverbesserung als Vorteil der Heimbeatmung.

Tabelle C 4.1.2.a: Angehörige: Vorteile der Heimbeatmung

Vorteile der Heimbeatmung	Nicht invasive Beatmung über Maske (n=32)	Invasive Beatmung über Tracheostoma (n=20)
	zutreffend	zutreffend
Verkürzung der Krankenhausaufenthalte	34%	55%
Leben in der gewohnten Umgebung	84%	85%
Lebensverlängerung	47%	60%
Lebensverbesserung	66%	50%

Tabelle C 4.1.2.b: Positive Auswirkung der Heimbeatmung auf die Lebensqualität der Angehörigen

Positive Auswirkungen	Nicht invasive Beatmung über Maske (n=32)	Invasive Beatmung über Tracheostoma (n=20)
	zutreffend	zutreffend
Endlich mehr Zeit für Hobbies	0%	10%
Engerer Kontakt zu den Angehörigen	25%	35%
Besserer Umgang mit der Krankheit	63%	55%

C 4.2 Nachteile der Heimbeatmung

C 4.2.1: Patienten

Die tracheotomierten Patienten empfanden insbesondere die Belastung ihrer Familie sowie den großen Organisationsaufwand als Nachteile einer Heimbeatmung. Jedoch zeigten die Patienten beider Gruppen keinerlei Probleme mit den Eingriffen in die Privatsphäre und hatten nicht das Gefühl, mit der Erkrankung alleingelassen zu sein.

Tabelle C 4.2.1.a: Nachteile der Heimbeatmung

Nachteil der Heimbeatmung	Nicht invasive Beatmung über Maske (n=32)	Invasive Beatmung über Tracheostoma (n=21)
	zutreffend	zutreffend
Belastung der Familie	41%	71%
Großer Organisationsaufwand	9%	62%
Eingeschränkte Bewegungsfreiheit	59%	54%

Tabelle C 4.2.1.b: Negative Auswirkung der Heimbeatmung auf das Wohlbefinden

Negative Auswirkungen	Nicht invasive Beatmung über Maske (n=32)	Invasive Beatmung über Tracheostoma (n=20)
	zutreffend	zutreffend
Privatsphäre der Familie nicht mehr gewahrt	9%	30%
Bin mit der Krankheit alleingelassen	3%	10%

C 4.2.2: Angehörige:

Die nicht-invasiv beatmeten Patienten beklagten außer der familiären Belastung (25%) kaum Nachteile einer Heimbeatmung. Hingegen zeigte sich eine deutliche Belastung der Angehörigen der tracheotomierten Patienten, die mit 60% die Belastung der Familie und mit 55% den großen Organisationsaufwand als die Hauptnachteile der Heimbeatmung benannten. Auch zeigte sich hier, dass durch die zusätzlich notwendige Pflege die Privatsphäre der Familie deutlich eingeschränkt wurde (T: 40% im Vergleich zu M: 12.5%).

Tabelle C 4.2.2.a: Angehörige: Nachteile der Heimbeatmung

Nachteil der Heimbeatmung	Nicht invasive Beatmung über Maske (n=32)	Invasive Beatmung über Tracheostoma (n=20)
	zutreffend	zutreffend
Belastung der Familie	25%	60%
Großer Organisationsaufwand	16%	55%
Fordert enorm viel Selbstbeherrschung	16%	30%
Schlechte Versorgung	0%	5%

Tabelle C 4.2.2.b: Negative Auswirkung der Heimbeatmung auf die Lebensqualität der Angehörigen

Negative Auswirkungen	Nicht invasive Beatmung über Maske (n=32)	Invasive Beatmung über Tracheostoma (n=20)
	zutreffend	zutreffend
Privatsphäre der Familie nicht mehr gewahrt	12,5%	40%
Bin mit der Krankheit alleingelassen	12,5%	33%

C 4.3. Empfehlung zur Heimbeatmung

C 4.3.1 Patienten

Die Frage, ob der Patient erneut die gleiche Art der Beatmung wählen würde, falls er sich nochmals entscheiden könnte, beantworteten 97% (M) bzw. 81% (T) mit ja. Eine ähnlich positive Äußerung machten die Patienten beider Gruppen bezüglich einer Weiterempfehlung der Beatmung gegenüber anderen Patienten. 87% der mit einer Maske beatmeten Patienten und 81% der tracheotomierten Patienten würde die Beatmung einem anderen ALS-Patienten wieder empfehlen.

Tab.: 4.3.1 Empfehlung der Heimbeatmung (Patient)

	Nicht invasive Beatmung über Maske (n=32)	Invasive Beatmung über Tracheostoma (n=21)
	positiv	positiv
Würde die Beatmung wieder wählen	97%	81%
Würde die Beatmung einem anderen Patienten empfehlen	87%	81%

C 4.3.2 Angehörige

Die Angehörigen der mit einer Maske beatmeten Patienten würden zu 97% ihrem Patienten und einem anderen Patienten diese Art der Beatmung empfehlen. Wären sie selbst in einer ähnlichen Situation, so würde sich ebenfalls die Mehrheit der Angehörigen (94%) für eine nicht-invasive Beatmung entscheiden.

Auch die Angehörigen der tracheotomierten Patienten würden in der Mehrheit ihrem eigenen Patienten (75%) als auch anderen (70%) die invasive Beatmung wieder empfehlen, jedoch zeigte sich hier im Vergleich zu den Angehörigen der mit einer Maske beatmeten Patienten ein signifikanter Unter-

schied von $p=0,008$. Eine noch größere Signifikanz mit $p= 0,001$ fand sich bei der Frage, wie sie für sich selbst in einer ähnlichen Situation entscheiden würden. Hier äußerten nur noch 50% der Angehörigen, dass sie einer invasiven Beatmung zustimmen würden.

Tab.: C 4.3.2. Empfehlung der Heimbeatmung (Angehörige)

Art der Beatmung empfehlen	Nicht invasive Beatmung über Maske (n=32)	Invasive Beatmung über Tracheostoma (n=21)
	positiv	positiv
Ihrem /einem anderen Patienten	97% bzw. 84%	75% bzw. 70% $p=0,008$
Für sich selbst	94%	50% $p=0,001$

C 5 Lebensqualität

C 5.1. Freiburger Fragebogen zur Krankheitsverarbeitung (FKV)

Mittels clusteranalytischer Verfahren konnten die untersuchten Patienten identifizierbaren Clustern der Krankheitsverarbeitung (FKV) zugeordnet werden. Die Antwortmöglichkeiten konnten mittels eines 5-stufigen Ratings (0=gar nicht, 1=wenig, 2=mittelmäßig, 3=ziemlich, 4=sehr stark) beurteilt werden. Die Ergebnisse wurden in fünf Skalen zusammengefasst: Depressive Verarbeitung, aktives problemorientiertes Coping, Ablenkung und Selbstaufbau, Religiosität und Sinnsuche sowie Bagatellisierung und Wunschdenken. Nicht-invasiv beatmete Patienten konnten in der Ablenkung und im Selbstaufbau eine gute Strategie zur Krankheitsverarbeitung finden. Invasiv beatmete Patienten zeigten diskret vermehrt eine depressive Verarbeitung oder Hilfe in der Religiosität und Sinnsuche. Jedoch konnte in beiden Gruppen der Patienten (M+T) kein signifikanter Unterschied in der Krankheitsverarbeitung dargestellt werden.

C 5.1. FKV bei Patienten mit nicht-invasiver Beatmung (Maske) und Tracheotomie im Vergleich

1=depressive Verarbeitung, 2=aktives problemorientiertes Coping, 3=Ablenkung und Selbstaufbau, 4=Religiosität und Sinnsuche, 5=Bagatellisierung und Wunschdenken

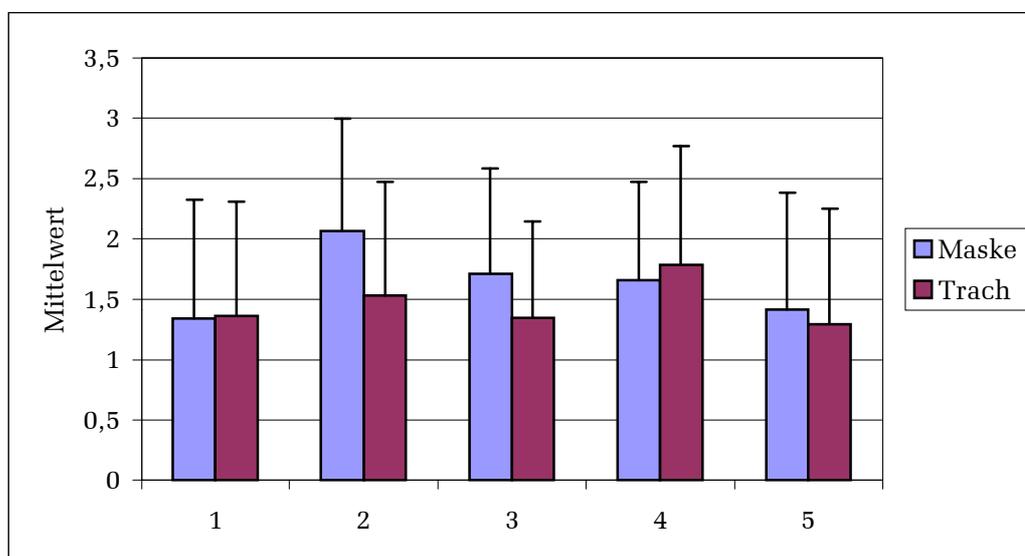
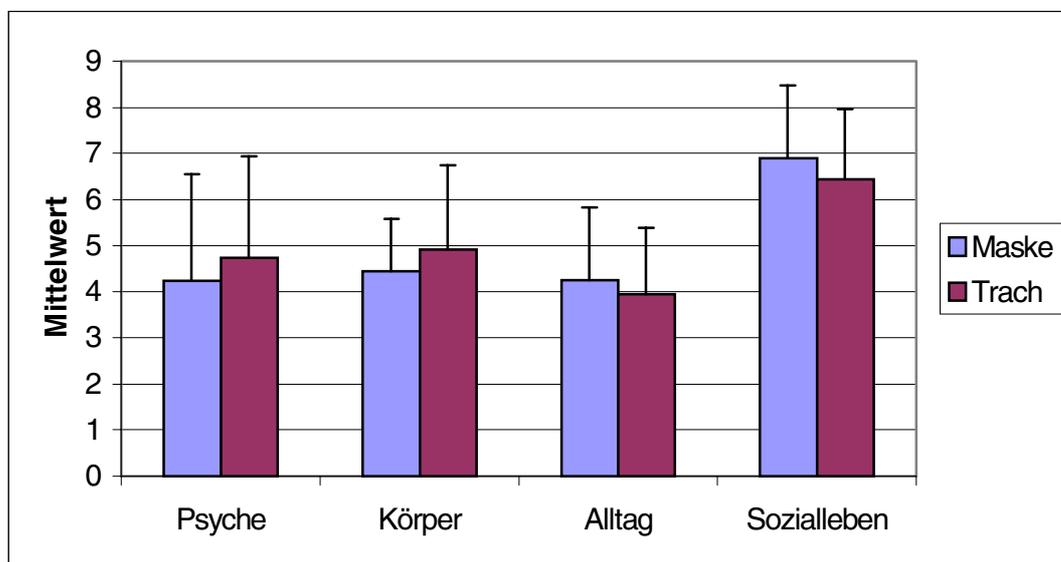


Abbildung 1

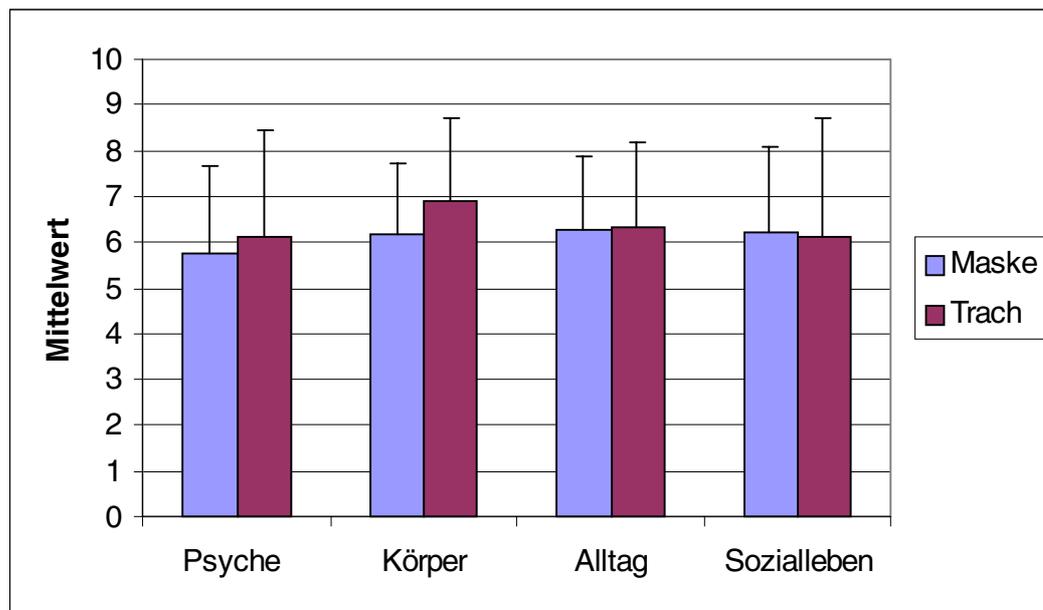
C 5.2 Münchner Lebensqualitätsdimensions-Liste (MLDL)

Die Münchner Lebensqualitätsdimensionen-Liste (MLDL) umfasst verschiedene Dimensionen der Lebensqualität, die der Patient bzw. der Angehörige bezüglich seiner Zufriedenheit beurteilen sollte. Die Bewertung der Zufriedenheit mit den jeweiligen Items wurde auf einer Skala von 0 bis 10 (0= sehr unzufrieden bis 10 = sehr zufrieden) beurteilt. Die 19 Items wurden zu den vier Subskalen Psyche, Körper, Alltag und Sozialleben zusammengefasst. Auch hier konnte im Vergleich der Subskalen kein signifikanter Unterschied zwischen invasiv und nicht-invasiv beatmeten Patienten (M,T) gezeigt werden. Auffallend war jedoch die erhebliche Varianz beim Vergleich der Angehörigen beider Gruppen.

C 5.2.1 MLDL bei Patienten mit nicht-invasiver Beatmung (Maske) und Tracheotomie im Vergleich



C 5.2.2 MLDL bei Angehörigen der beiden Gruppen (nicht-invasiver Beatmung des Patienten = Maske und Tracheotomie des Patienten = Trach) im Vergleich

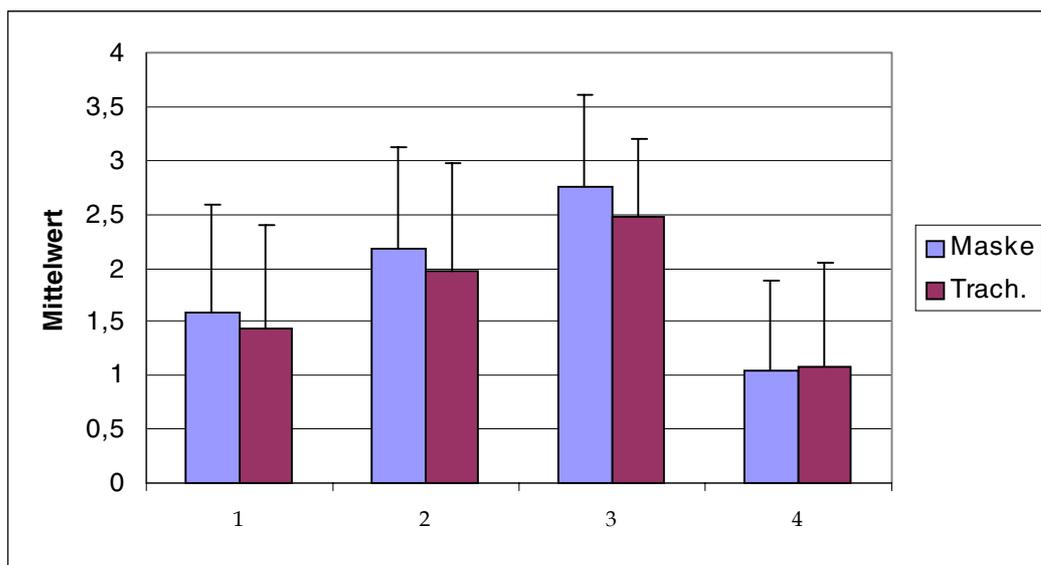


C 5.3 Fragebogen zur Erfassung des situativen Gefühlszustandes (POMS)

Die verschiedenen Gefühlszustände wurden in der 4-Faktoren-Struktur mit den Skalen Niedergeschlagenheit, Müdigkeit, Tatendrang und Missmut erstellt. Die Skalenbewertung reichte von 0= überhaupt nicht, über 1= ein wenig, 2 = mäßig und 3 = stark bis 4 = sehr stark. Wie in den vorangegangenen Studien konnte auch hier kein signifikanter Unterschied zwischen den beiden Gruppen (M,T) sowohl bei den Patienten als auch bei den Angehörigen gezeigt werden.

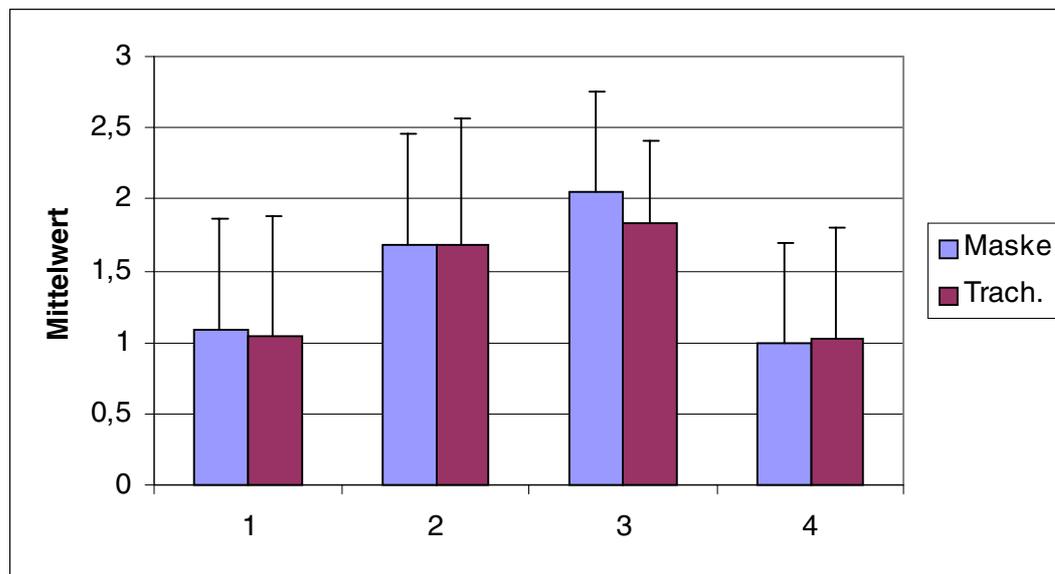
C 5.3.1 POMS bei Patienten mit nicht-invasiver Beatmung (Maske) und Tracheotomie im Vergleich

1=Niedergeschlagenheit, 2=Müdigkeit, 3=Tatendrang, 4=Missmut



C 5.3.2 POMS bei Angehörigen der beiden Gruppen (nicht-invasiver Beatmung des Patienten = Maske und Tracheotomie des Patienten = Trach.) im Vergleich

1=Niedergeschlagenheit, 2=Müdigkeit, 3=Tatendrang, 4=Missmut



C 6 Einschätzung der Lebensqualität

Auf einer numerischen Analogskala (NAS) von 0 (= sehr schlecht) bis 10 (= sehr gut) sollten die Patienten und Angehörigen beider Gruppen zum Abschluss sowohl ihre eigene Lebensqualität als auch die des Partners einschätzen.

C 6.1: Patient: Einschätzung der Lebensqualität auf einer NAS

(0=sehr schlecht, 10=sehr gut, kA = keine Angaben)

	NAS (0 = sehr schlecht, 10 = sehr gut)	Nicht invasive Beatmung über Maske (n=32)	Invasive Beat- mung über Tracheostoma (n=21)
Wie empfinden Sie Ihre eigene Lebensqualität?	>= 5	10 (31%)	11 (50%)
	< 5	17 (53%)	8 (38%)
	kA	5 (16%)	2 (10%)
Wie verhält es sich Ihrer Meinung nach mit der Lebensqualität Ihrer Angehörigen?	>= 5	14 (44%)	13 (62%)
	< 5	14 (44%)	6 (29%)
	kA	5 (15%)	2 (10%)

31% (M) bzw. 52% (T) der Patienten gaben ihre eigene Lebensqualität mit gleich oder besser als 5 an. Auch die Lebensqualität ihrer Angehörigen wurde von ca. der Hälfte der Patienten höher als 5 bewertet. 13% (M) bzw. 14% (T) bewerteten die Lebensqualität ihrer Angehörigen schlechter als ihre eigene. 25% (M) und 38% (T) bewerteten ihre eigene Lebensqualität gleich der Lebensqualität der Angehörigen.

C 6.2: Angehörige: Einschätzung der Lebensqualität auf einer NAS

(0=sehr schlecht, 10=sehr gut, kA = keine Angaben)

	NAS (0 = sehr schlecht, 10 = sehr gut)	Nicht invasive Beatmung über Maske (n=32)	Invasive Beat- mung über Tracheostoma (n=20)
Wie empfinden Sie Ihre eigene Lebensqualität?	>= 5	22 (69%)	15 (75%)
	< 5	8 (25%)	5 (25%)
	kA	2	0
Wie verhält es sich Ihrer Meinung nach mit der Lebensqualität des Patienten	>= 5	10 (31%)	11 (55%)
	< 5	21 (66%)	9 (45%)
	kA	2	0
Eigene Lebens- qualität < Lebens- qualität des Patienten		1 (3%)	6 (30%) p=0,013

Auch die Angehörigen beider Gruppen (M: 69%, T: 71%) bewerteten ihre eigene Lebensqualität überwiegend mit fünf und mehr Punkten. Jedoch bewerteten 30% der Angehörigen von tracheotomierten Patienten ihre eigene Lebensqualität schlechter als die des invasiv beatmeten Patienten (p=0,013)

D Diskussion

Lebensqualität zu definieren stellt ein prinzipielles Problem seit jeher dar. So ist die Bedeutung des Wortes „Lebensqualität“ subjektiven Empfindungen und einer sehr persönlichen Meinung unterworfen. Sigmund Freud beschrieb Lebensqualität als „Arbeit und Liebe“. Die Philosophin Angelika Krebs erörtert dieses Thema ausführlich in ihrem gleichnamigen Buch [Suhrkamp Verlag 2002]. Eine weitere mögliche Definition zur Lebensqualität lieferte 1958 die Weltgesundheitsorganisation, welche Gesundheit als „nicht nur Fehlen von Krankheit, sondern auch als Zustand von physischem, psychischem und sozialem Wohlbefinden“ beschreibt. Wichtig hierbei scheint insbesondere, dass die Bewertung der Lebensqualität von der subjektiven Realität des Kranken, seinem persönlichen Erleben und Befindlichkeit abhängig ist.

In den vergangenen Jahrzehnten wurde in der Medizin ein Paradigmenwechsel vollzogen. Das Erleben des Gesundheitszustandes seitens des Kranken gewinnt neben der bloßen Lebensverlängerung und Symptomkontrolle zunehmend an Bedeutung. Insbesondere in der Krebsforschung zeigte sich jedoch, dass viele Krebstherapien keine Vorteile bezüglich des Überlebens der Patienten erzielen konnten, so dass Lebensqualität zunehmend an Bedeutung gewann [M. Castiglione 1990]. Curd Jürgens (dt. Schauspieler 1915-1982) postulierte knapp: „Besser, man gibt seinen Stunden mehr Leben, als seinem Leben mehr Stunden.“

Obwohl die Verbesserung der Lebensqualität seit jeher Ziel ärztlichen Handelns ist, wird diese erst in den letzten Jahren auch explizit als zu messendes Kriterium in die Evaluation von Therapien miteinbezogen. Bis zur Initiierung der Studie 1995 beschränkten sich die Studien zur Lebensqualität im Wesentlichen auf Untersuchungen bei onkologischen (z.B. Prostatacarcinom [Brasilis 1995]) und chronisch kranken Patienten (z.B. Z.n. Herzinfarkt [Oldidge 1995]). Außerdem lag bei allen bis dahin gebräuchlichen Skalen, insbesondere dem sehr beliebten SF36, ein erheblicher Schwerpunkt auf dem physischen Befinden [Neudert 2001]. Zum Zeitpunkt der Erstveröffentlichung der Daten 2003 zeigte sich in der Literatur eine deutliche Zunahme der Erfassung der Lebensqualität.

Insgesamt stehen derzeit ca. 1.000 Instrumente zur Untersuchung der Lebensqualität mit unterschiedlichen Schwerpunkten zur Verfügung. Ein sog. Goldener Standard existiert nicht. In Abhängigkeit von z.B. regionalen Gegebenheiten, sozialem Umfeld, kulturellem und/oder spirituellem Hintergrund sowie Bildung können viele verschiedene Variablen mit zum Teil unterschiedlicher Gewichtung die Lebensqualität beeinflussen. Von großer Bedeutung im individuellen Bereich können die physischen Möglichkeiten, die Symptome der Erkrankung, die Nebenwirkung der Therapie, aber auch das emotionale Befinden, die Krankheitsverarbeitung, die zwischenmenschliche Beziehung, die soziale Situation sowie viele andere Faktoren sein [Hürny und Bernhard 1986]. Wichtige Faktoren zur Bestimmung der Lebensqualität sollten somit funktionale, emotionale, soziale und psychologische Aspekte [Bullinger 1997] enthalten. Aus diesem Grund wurden einerseits drei bereits validierte Fragebögen sowie Daten zu Symptomen der Erkrankung, Nebenwirkung der Therapie (Heimbeatmung), die z.T. empirisch erarbeitet wurden, zusammengefasst. Mit dem „Freiburger Fragebogen zur Krankheitsverarbeitung“ (FKV) sollte insbesondere die Krankheitsverarbeitung untersucht werden. Dieser Fragebogen findet besonderen Einsatz bei Patienten mit chronischen Erkrankungen, wie z. B. bei Hirntumoren [Petz 2001] oder bei Multipler Sklerose [Rumpf,1995], und wurde daher in der vorliegenden Studie nur bei den Patienten verwendet. Die „Münchener Lebensqualitätsdimensions-Liste“ (MLDL) ist ein generisches Verfahren zur subjektiven Erfassung der Lebensqualität hinsichtlich bio-psycho-sozialer Aspekte und konnte somit sowohl bei den Patienten als auch bei den pflegenden Angehörigen eingesetzt werden.

Der „Fragebogen zur Erfassung des situativen Gefühlszustandes“ (POMS) hingegen wird in vielen Bereichen der wissenschaftlichen Forschung eingesetzt und stellt in der Therapiekontrolle ein probates Verfahren zur Beurteilung von Stimmungszuständen dar. Da dieser Test sowohl in medizinischen als auch psychologischen Forschungsbereichen zum Einsatz kommt, wurden Patienten und Angehörige eingebunden.

Seit in den 30-er Jahren des letzten Jahrhunderts Paar- und Familientherapien in Deutschland entstanden, wurde auch hier ein Verständnis für die mehr oder weniger direkten Auswirkungen auf die Angehörigen eines Kranken

geweckt. Patient und Angehöriger werden durch die Auswirkungen der Erkrankung aus ihrem normalen Lebensablauf herausgerissen [Wibmer 2002]. Eine separate Befragung der Angehörigen von ALS-Patienten in der Situation der Heimbeatmung wurde in dieser Form nur selten durchgeführt. Moss und Kollegen beschrieben 1993 die Belastung der Familien von ALS-Patienten [Moss 1993]. Marilyn Trail und Kollegen konnten in ihrer 2002 veröffentlichten Studie zeigen, dass die Nöte und die Einstellungen bezüglich Lebensqualität und Therapieoptionen sich zwischen den Patienten und Angehörigen deutlich unterscheiden können [Trail 2002]. Zudem können Angehörige genaue Angaben über den gesundheitlichen Zustand ihrer Patienten machen, wobei Angehörige und Patienten dazu neigen die Belastung des jeweils anderen über zu bewerten [Adelmann 2005].

D 1 Methodenkritik

Die sogenannte Rücklaufquote ist ein bekanntes Problem. So hat Richter 1970 in seiner Veröffentlichung zur Strategie schriftlicher Massenbefragungen mit demselben Fragebogen je nach Adressatenkreis 10 – 90% Rücklauf erzielt [Richter 1970]. Der hier erfolgte Rücklauf von 52% zeigte somit eine mittlere bis gute Rücklaufquote. Trotz dieses hohen Feedbacks geben die verbleibenden 48% nicht beantworteter Fragebögen Anlass zu Fragen. So könnte die große Anzahl der Fragen ein Haupthindernis der Akzeptanz dargestellt haben, wie auch von den beteiligten Zentren auf Nachfrage im Wesentlichen bemerkt wurde. Jedoch konnte Richter auch bei der Länge der schriftlichen Fragebögen keine signifikanten Unterschiede bezüglich der Rücklaufquote darstellen.

Als weitere Hypothese bietet sich an, dass die Lebensqualität dieser Patienten und Angehörigen bereits so schlecht war, dass eine Befragung nur eine zusätzliche Belastung darstellen könnte. Eine Nachforschung war aufgrund der Anonymisierung und Verteilung auf verschiedene Zentren in Deutschland leider nicht möglich. Ein zweiter Aufruf der Deutschen Gesellschaft für Muskelerkrankungen (DGM) an die von ihnen angeschriebenen Patienten führte zu keiner weiteren Zunahme der Teilnahme.

Die absolute Anzahl an Patienten beider Gruppen (T: n=21, M:n=31) war eher klein, welches wiederum zeigt, dass die Anzahl beatmeter Patienten mit

ALS sowohl in Deutschland als auch weltweit weiterhin sehr gering ist [Borasio 1998].

Die einmalige Gelegenheit, bundesweit ALS-Patienten und ihre Angehörigen zu befragen, motivierte daher auch zu einer Vielzahl von Fragen, die nicht ausschließlich die Lebensqualität betrafen. Eine möglichst genaue Information über die Symptome, Aufklärung und Diagnostik erschien vor dem Hintergrund einer weitestgehend vollständigen und sicheren Auswahl der Patienten sinnvoll. Eine eigene Untersuchung und damit Sicherung der Diagnose war aufgrund der postalischen Versendung und Einbindung verschiedener Zentren nicht möglich.

Die erfassten demographischen Daten wie Erkrankungsdauer, -form, -alter, Verteilung der Geschlechter sowie Beatmungsform dieser Studie, stimmen mit den in der Literatur angegebenen Daten überein [Gubbay 1985, O`Brian 1992, Jerusalem 1994, Brooks 1996, Mandler 2001]. Aufgrund der Ergebnisse kann die vorliegende Patientengruppe als repräsentativ eingeschätzt werden.

Patienten und Angehörige wurden in der Einleitung gebeten, die Fragebögen getrennt voneinander zu beantworten. Insbesondere bei den Patienten mit Paresen an den oberen Extremitäten war zu befürchten, dass diese den Fragebogen nicht selbständig ausfüllen können. Deshalb wurde darum gebeten, dass eine familiär unabhängige Pflegeperson dies übernehmen und wenn möglich auf dem abschließenden Bogen dokumentieren sollte. Die Ergebnisse zeigen, dass trotz der Bitte 24% (T) bzw. 31% (M) der Ehepartner beim Ausfüllen behilflich waren. Eine Beeinflussung durch Dritte bzw. eine sog. desirability bias konnte damit nicht sicher ausgeschlossen werden. Jedoch konnten die übrigen Patienten auf die Hilfe durch nicht direkt an der Pflege beteiligte Angehörige oder berufsmäßige Pflegepersonen zurückgreifen. Einige Patienten waren sogar noch in der Lage, die Fragen komplett selbständig zu beantworten.

D 2 Diskussion der Ergebnisse

Die demographischen Daten entsprachen in der Altersverteilung den in der Literatur angegebenen Zahlen. Auffallend war die hohe Anzahl an Männern in der Gruppe der tracheotomierten Patienten. Die Vermutung liegt nahe, dass Männer, insbesondere in Notfallsituationen, eher zu lebensverlängernden Maßnahmen neigen, wobei hierfür keine Signifikanz herausgearbeitet werden konnte. Interessanterweise zeigte eine Arbeit von Ganzini aus dem Jahre 1998, dass ebenfalls mehr Männer unter den ALS-Patienten eine ärztlich unterstützte Selbsttötung in Erwägung ziehen würden [Ganzini, 1998].

75% der tracheotomierten Patienten beschrieben, dass sie keine Aufklärung bezüglich der möglichen Ateminsuffizienz im Verlauf der Erkrankung erhielten und in der Regel erst im Rahmen einer Notfallsituation beatmet und tracheotomiert wurden. Eine vorherige Entscheidung war somit nicht möglich.

Mit Ausnahme eines Patienten gaben andererseits alle nicht-invasiv beatmeten Patienten, die sich bereits Gedanken über eine mögliche Fortführung der Beatmung über ein Tracheostoma gemacht hatten, an, dass sie diese ablehnen würden. Dies wiederum deckt sich mit den Beobachtungen, dass Patienten, die über die Terminalphase der ALS und deren Therapieoptionen im Vorfeld aufgeklärt wurden, keine Einleitung einer invasiven Beatmung wünschen [Schlamp 1998].

Die Entscheidung der Männer, zu weiteren, auch pflegeintensiven Maßnahmen, könnte auch das Resultat einer erhöhten Bereitschaft von Frauen zur Übernahme der häuslichen Pflege sein.

In einer Querschnittsuntersuchung von Elmar Gräbel aus dem Jahr 1997 über die Situation der häuslichen Pflege in Deutschland konnte gezeigt werden, dass in 8 von 10 Fällen die sog. informelle Pflege von Frauen erbracht wird. „Informell“ bedeutet hier: nicht als Beruf ausgeübte Pflege. Ähnliche Untersuchungen bestätigen dies in den USA und Kanada [Miller 1991]. Mit Ausnahme der eigenen Lebenspartnerin sind Männer seltener bereit, jemanden zu Hause zu pflegen. Dies wird von einem traditionellen Rollenverständnis, das die Pflege von Kranken und „Bedürftigen“ als eine vornehmlich weibliche Aufgabe sieht, begünstigt. Auch Helmstaedher konnte zeigen, dass in 80% der

Fälle die Hauptpflege in Privathaushalten in Deutschland von Frauen (Ehefrau, Tochter, Schwiegertochter) geleistet wird [Helmstaedher 1997].

Beatmung

Beim Blick auf die eigentliche Beatmungssituation fällt auf, dass insgesamt nur wenige Probleme beschrieben werden. Von beiden Gruppen wurden Blähungen als unangenehm beschrieben, zusätzlich litten einige Patienten der nicht- invasiven Gruppe unter trockener Schleimhaut und Druckstellen hervorgerufen durch die Maske. Ähnliche Erfahrungen wurden auch die vorangegangenen Studie von Schlamp berichtet [Schlamp 1998]. Sie konnte zeigen, dass 71% der ALS-Patienten mit einer Heimbeatmung über Nasenmaske eine gute bis hervorragende Linderung der Atemnot und der nächtlichen Hypoventilation erfuhren. Die beobachteten Komplikationen waren Undichtigkeit der Maske, Druckstellen im Maskenbereich und Unterbrechung der Beatmung wegen Pseudohypersalivation [Schlamp 1998, Pinto 1999].

Bei der Frage nach Allgemeinsymptomen, die empirisch zusammengestellt wurden, gaben die Patienten beider Gruppen Abgeschlagenheit und erhöhtes Schlafbedürfnis als ein häufig auftretendes Symptom an. Auch wenn, wie bei Schlamp et al beschrieben, die Tagesmüdigkeit insgesamt unter der Behandlung mit einer nicht-invasiven Therapie deutlich zurückgegangen sei, so sind diese Daten sicher auch im Rahmen der Krankheitsprogredienz im Allgemeinen zu werten. Zudem beschrieben die Patienten mit einer Maskenbeatmung mögliche Symptome eines depressiven Stimmungsbildes (Appetitlosigkeit, Nervosität, Angstzustände) und tracheotomierte Patienten direkt die depressive Stimmung als ein häufiges bis sehr starkes Symptom, sodass hier sicher ein vermehrtes Augenmerk auf eine möglicherweise fehlende antidepressive Therapie gelegt werden sollte. Allgemein ist zu erwarten, dass Patienten mit einer progredienten, nicht heilbaren Erkrankung, die zusätzlich zu einer zunehmenden Abhängigkeit und Pflegebedürftigkeit führt, eine signifikante Depression entwickeln. Tedmann und Kollegen beschrieben 1997 in einer vergleichenden Studie über Patienten mit einer Motoneuronenerkrankung im Vergleich zu Multipler Sklerose, dass in beiden Gruppen eine gleich hohe

Signifikanz zur Entwicklung einer Depression bestand in Assoziation mit der zunehmenden Erkrankung und dem Verlust der physiologischen Funktionen [Tedmann 1997]. Depression wurde auch in einer Studie von Lou und Kollegen bei ALS-Patienten mit einer schlechten Lebensqualität festgestellt [Lou 2003]. Rabkin und Kollegen fanden dass eine Major depression zwar eher selten im fortgeschrittenen Verlauf der ALS auftrete, man jedoch häufig vorübergehende depressive Symptome findet [Rabkin 2005].

In diesem Zusammenhang sollte auf das Gefühl der Hoffnungslosigkeit hingewiesen werden, welches auch bei ALS-Patienten eine bedeutende Rolle in der Bewertung ihrer Lebensqualität spielt [Plahuta 2002]. Auch im Vergleich zu Patienten mit einer metastasierten Tumorerkrankung in der letzten Lebensphase zeigten ALS-Patienten einen signifikant höheren Score für Hoffnungslosigkeit und Suizidgedanken [Clarke 2005].

Die Möglichkeit in der gewohnten häuslichen Umgebung leben zu können wird sowohl von Patienten als auch Angehörigen beider Gruppen (M+T) als Hauptvorteil der Heimbeatmung gewertet. In Untersuchungen von Schreiber und Neudert wurde bereits beschrieben, dass Betroffene und deren Angehörige die Anwendung der nicht-invasiven Heimbeatmung positiv bewerten. [Schreiber 1999, Neudert 2001].

Trotz der beschriebenen möglichen Belastungen würde der überwiegende Teil der Patienten die Beatmung wieder wählen (M: 97%, T:81%) bzw. sie einem anderen Patienten weiterempfehlen (M: 87%, T: 81%). Dies entspricht auch den bisher veröffentlichten Daten, welche zeigten, dass die Mehrzahl beatmeter ALS-Patienten, sowohl nicht-invasiv als auch invasiv beatmet, mit der Therapie zufrieden seien und diese wieder wählen würden [Bach 1993, Cazzolli 1996, Moss 1993]. Jedoch zeigten die Daten von Moss, dass nur die Hälfte der Angehörigen von beatmeten ALS-Patienten die Heimbeatmung für sich selbst wählen würden [Moss 1993]. Diese Aussage konnte auch in der aktuellen Studie bestätigt werden.

Zum Zeitpunkt der Untersuchung war die Dauer der Beatmung in der Gruppe der tracheotomierten Patienten erheblich höher (M:14 Monate, T: 34 Monate, $p=0,01$). Die nicht invasive Beatmung über eine Maske wurde meistens deutlich früher im Verlauf der Erkrankung eingesetzt und gilt als palliative Maß-

nahme zur Behandlung der Symptome einer chronischen Hypoventilation. Zudem haben hier die Patienten die Möglichkeit über die Dauer und die Frequenz des Einsatzes der Beatmung selbst zu bestimmen. So können sich diese Patienten z.B. ausschließlich in der Nacht beatmen. Bei zunehmender respiratorischer Insuffizienz im Krankheitsverlauf besteht außerdem die Möglichkeit, dieser symptomatisch mit Medikamenten entgegenwirken. Dennoch ist auch hier eine lebensverlängernde Wirkung dieser Therapie nachgewiesen worden [Aboussouan 1997, Kleopa 1999, Bourke 2003]. Auf der anderen Seite ist die Einleitung einer invasiven Beatmung über Tracheostoma eine eindeutig lebensverlängernde Maßnahme. Eine vorzeitige, dem möglichen Wunsch des Patienten entsprechende, Beendigung der invasiven Beatmung stellt im klinischen Alltag nach wie vor ein Problem dar [Borasio 1998]. Dies könnte den Unterschied in der Beatmungsdauer beider Gruppen (M+T) zum Teil erklären.

Eine unumgänglichem Fortführung der Beatmung über 24 Stunden oder gar die Einleitung einer invasiven Beatmung mittels eines Tracheostoma kann der Patient durch seinen Willen entgegentreten. Dies bedingt jedoch eine wiederholte Aufklärung und gute medikamentöse Behandlung der möglichen Atemnot und Angst.

Spiritualität

Gerade die Entscheidung für oder gegen lebensverlängernde Maßnahmen bzw. eine willentliche Beendigung einer Therapie stellt Patient, Angehörige und das Behandlungsteam häufig vor mehr als nur eine medizinische Entscheidung. Oft sind Glaubensgrundsätze oder auch die Intensität der Zugehörigkeit zu einer Religionsgemeinschaft ausschlaggebend und haben daher erhebliche Auswirkungen auf Therapieentscheidungen bei Patient und Angehörigen [Murphy 2000]. So berichtete ein Patient während eines telefonischen Kontaktes im Rahmen der Studie, dass er die bereits begonnene nicht-invasive Beatmung nicht einfach abbrechen könne, da er damit aufgrund seines Glaubens eine „Selbsttötung“ einleite (persönliche Kommunikation). Jedoch lehne er eine invasive Beatmung ab. Der christliche Glaube und das damit für den Patienten verbundene Verbot der Selbsttötung führte zu einer ausgeprägten

Gewissensfrage, die weit über medizinische Indikation und Notwendigkeit hinausführte und damit eine Auseinandersetzung mit Spiritualität oder Religiosität forderte [Walsh 2003]. Denn gerade in derartigen Grenzsituationen scheint Spiritualität – in unserem Kulturkreis meist auf der Basis christlich geprägter Religiosität – eine große Hilfe bei der Krankheitsverarbeitung zu sein.

Spiritualität vs. (oder) Religiosität

Erst jüngst schieden sich die Geister an der schwierigen Begrifflichkeit: bei der Formulierung der Präambel zur Europäischen Verfassung. Eine einheitliche Definition von Spiritualität/Religiosität findet sich auch in der Literatur zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität bisher nicht. Meist werden beide Begriffe synonym gebraucht. Spiritualität beschreibt dabei ein eher breites und der Religiosität übergeordnetes bzw. vorgeschaltetes Konzept, einen „geistigen Hintergrund“. Während Religiosität als Glaubensüberzeugung mit Ritualen (Normen und Traditionen) eingebunden in einer Religionsgemeinschaft verstanden wird, so erscheint Spiritualität als ein multidimensionales Konstrukt mit verhaltenswirksamen kognitiven und emotionalen Aspekten zu sein [Zwingmann 2005].

Seit den 1970-er Jahren findet sich in der angloamerikanischen Literatur der Begriff *spiritual well-being* [spirituelles Wohlbefinden]. So werden in der Literatur drei Begründungen beschrieben, die Spiritualität/Religiosität als Komponenten der gesundheitsbezogenen Lebensqualität ansehen [Brady 1999, Mytko 1999]:

1. Spiritualität/Religiosität wird von Patienten selbst als wichtiger Aspekt der Lebensqualität benannt
2. Der spirituelle/religiöse Bereich stellt eine bedeutende Ressource zur Verbesserung der Therapieergebnisse dar und kann daher klinisch nützlich sein
3. Die Erhebung von Spiritualität/Religiosität erbringt zusätzliche Informationen, die mit psychischen und sozialen Aspekten der Lebensqualität nicht überlappen

Nach neueren Forschungsergebnissen scheint der Einfluss der Spiritualität auf die Lebensqualität ebenso groß zu sein wie der des körperlichen Wohlbefindens [Brady 1999]. Auch verschiedene Befragungen im angloamerikanischen Sprachraum konnten zeigen, dass Patienten eine Anamnese bezüglich ihrer spirituellen/religiösen Bedürfnisse begrüßen würden [Mueller 2001]. In Deutschland finden sich bisher nur wenige Studien bezüglich Spiritualität/Religiosität im Rahmen der Lebensqualitätsforschung. In einer Befragung von Patientinnen mit Mammakarzinom konnte gezeigt werden, dass 84% der Studienteilnehmerinnen mehr oder weniger stark religiös waren und 79% ihre Religiosität in die Krankheitsverarbeitung miteinbezogen [Müller 2004].

In der hier vorgestellten Studie hingegen verneinten 71% (T) bzw. 74% (M) der Patienten die Frage, ob Spiritualität sie in der Situation der Erkrankung mehr beschäftige. Einzig die Bereiche „Aktives problemorientiertes Coping“ und Religiosität/Sinnsuche des FKV zeigten im Vergleich aller Skalen ein diskret besseres Ergebnis.

Da aber Religion und Glaube seit Menschengedenken – und auch heute – eine besondere Rolle gerade in schwierigen Lebenssituationen spielt, scheint die Fragestellung dieser Studie dem Thema nicht gerecht zu werden. Denn nicht die Quantität sondern die Qualität einer derartig existentiellen Frage bekommt eine immer zentralere Bedeutung. Derartige Unterschiede in den Befragungsergebnissen werden auch von anderen Autoren bestätigt. So scheinen die Ergebnisse nicht nur von der jeweiligen Stichprobe abzuhängen, sondern auch durch die Art der Fragestellung und des Antwortmodus zustande kommen. Die Fragestellung scheint eher ein Hinweis auf die Schwierigkeiten zu sein, welche die moderne Medizin mit diesem Thema hat [Theml 2000]. So beschreiben Weber und Frick zur Bedeutung der Spiritualität von Patienten und Betreuern in der Onkologie, dass in diesem Bereich eine erhebliche Kompetenz-Unsicherheit bestehe. Viele Ärzte und Schwestern würden die spirituellen Nöte ihrer Patienten zwar wahrnehmen, fühlten sich aber in puncto Aus- und Fortbildung nur unzureichend auf diese Aufgabe vorbereitet [Weber und Frick 2002]. In einer Studie von Tonja Deister gaben nur 13% der Patienten an, dass ihnen Religiosität bei der Krankheitsbewältigung geholfen habe, jedoch ordneten 40% die Bedeutung ihrer religiösen Einstellung in der Krankheitsbewältigung in die obersten beiden Kategorien einer sechsstufigen Ant-

wortskala ein [Deister 2000, Mehnert 2003]. In weiteren deutschen Studien zur Rolle der Religiosität zeigten sich hingegen eher schwache, inkonsistente bzw. komplexe oder negative Zusammenhänge zwischen Religiosität und Krankheitsbewältigung [Murken 1998 und 2003, Dörr 2001, Kremer 2001].

Walsh und Kollegen konnten zeigen, dass im Verlauf der Erkrankung eine deutliche Zunahme des Stellenwertes der Religiosität bei ALS-Patienten zu erkennen war [Walsh 2005]. Patienten und Angehörige, die Spiritualität als eines der fünf wichtigsten Bereiche ihrer Lebensqualität bezeichneten (SEIQoL-DW), berichteten insgesamt über eine bessere Lebensqualität [Lo Coco 2005].

Insgesamt können somit andersartige oder geringere Einflüsse der Spiritualität bzw. Religiosität auf die Krankheitsverarbeitung und Lebensqualität auf dem Hintergrund verschiedener religiös-kultureller Hintergründe nicht ausgeschlossen werden. Dennoch erscheint auf dem Hintergrund der angloamerikanischen Studien eine differenzierte Betrachtung und systematische Einbeziehung des spirituellen/religiösen Bereichs in die Untersuchung von krankheitsbezogener Lebensqualität unumgänglich. Die Ergebnisse dieser Studie erscheinen als eine weitere Bestätigung dafür, dass nicht die Intensität des persönlichen Glaubens, sondern die Funktion des Glaubens als Hilfe bei der Krankheitsbewältigung einen wichtigen Aspekt der Lebensqualität darstellt.

Sexualität

Ähnlich wie die Spiritualität stellt auch die Sexualität einen wichtigen Aspekt der Lebensqualität dar. Obwohl die Sexualfunktion durch die Erkrankung bei ALS nicht direkt betroffen ist, beschreiben Patienten dennoch gelegentlich Probleme in dieser Beziehung. Das Thema Sexualität spielte bei Initiierung der Studie 1995 im Rahmen schwerer neurologischer Erkrankungen kaum eine Rolle, dennoch konnte gezeigt werden, dass in beiden Gruppen der Patienten ein deutliches Interesse (56% M, 43% T) an der Sexualität besteht und dass diese trotz erheblicher krankheitsbedingter Einschränkungen noch möglich sei. Auch die Angehörigen der mit einer Maske beatmeten Patienten äußerten sich ähnlich positiv. Die Ergebnisse der Angehörigen der tracheoto-

mierten Patienten hingegen zeigten niedrigere Zahlen. Nur noch 20% bezeichneten Sexualität als wichtig und nur bei 5% war diese überhaupt möglich.

In einer Folgestudie von Wasner et al. 2004 konnte ein Rückgang des Interesses und der Aktivität bezüglich Sexualität durch die Erkrankung sowohl bei den Patienten als auch bei deren Angehörigen gezeigt werden. Als Hauptgründe zeichneten sich die muskuläre Schwäche und die körperliche Veränderung des Kranken ab [Wasner 2004]. Erwähnenswert hierbei ist auch das höhere Durchschnittsalter der Patienten und ihrer Angehörigen, so dass die sexuelle Beziehung auch durch das Alter beeinflusst sein könnte. Wasner und Kollegen fanden jedoch keinen Unterschied zwischen der sexuellen Aktivität von ALS-Patienten und ihren Partnern im Vergleich zu 80% der Bundesdeutschen im Alter zwischen 40 und 80 Jahren [Wasner 2004, Pfizer 2002].

Belastung der Angehörigen

Der Rückgang des sexuellen Interesses, welches insbesondere bei den Antworten der Angehörigen tracheotomierter Patienten auffällt, spiegelt einen von mehreren Hinweisen auf eine durch die häusliche Pflege hervorgerufene Belastung dieser Menschen wieder. Außerdem mussten deutlich mehr Angehörige der tracheotomierten Patienten ihren Beruf aufgeben ($p=0,006$) und mehr als 30% der Angehörigen beurteilten ihre eigene Lebensqualität schlechter als die ihres meist tetraplegischen, vollkommen pflegebedürftigen, in Vollzeit beatmeten Patienten.

Diese Erfahrungen der Angehörigen durch die Pflege ihrer Patienten könnten auch die Antworten zur fiktiven eigenen Entscheidung bezüglich einer möglichen invasiven Heimbeatmung in einer ähnlichen Situation negativ beeinflusst haben, denn weniger als die Hälfte der Angehörigen würden sich für eine invasive Beatmung entscheiden. Zu ähnlichen Ergebnissen kamen auch Moss und seine Kollegen [Moss 1993]. Eine Angehörige in der hier vorgestellten Studie begründete ihre Entscheidung gegen eine Tracheotomie explizit mit der Belastung für die Familie. Aber auch die vollständige Abhängigkeit von Pflegepersonen, die dadurch verlängerte Krankheit („so lange krank liegen

zu müssen“) oder aber auch der Mangel an Menschen, die sich in so einer Situation um einen kümmern könnten, waren Gründe zur Ablehnung einer invasiven Beatmung.

In der vorliegenden Studie konnte kein signifikanter Unterschied bezüglich der direkten Belastung durch die Pfl egetätigkeit im Vergleich beider Gruppen (M+T) herausgearbeitet werden. Dennoch bestätigten 63% (M) bzw. 70% (T) der Angehörigen, dass ihre eigene Gesundheit durch die Pflege der Patienten in Mitleidenschaft gezogen würde. Untersuchungen von Gräbel belegen, dass das Ausmaß der körperlichen Beschwerden bei Pflegepersonen im Vergleich zu Normwerten einen signifikante höheren Beschwerdeumfang sowie einen dringenden Entlastungsbedarf aufzeigen [Gräbel 1997].

Diese Hinweise auf eine deutliche Mehrbelastung bei pflegenden Angehörigen von tracheotomierten Patienten sollten somit zumindest in der Beratung der Patienten bezüglich einer möglichen invasiven Heimbeatmung bedacht und angesprochen werden. Die Patienten beider Gruppen sowie die Angehörigen der tracheotomierten Patienten sahen die Belastung für die Familie als einen deutlichen Nachteil der Heimbeatmung. Im Vergleich dazu sind in der Literatur insgesamt wenig Daten zu der Auswirkung einer Motoneuronerkrankung auf die pflegenden Angehörigen [Goldstein, 1998 und 1999, Rabkin 2005] zu finden. Dennoch konnte Laura Goldstein im Jahr 2000 in einer Arbeit über pflegende Angehörige von ALS-Erkrankten zeigen, dass die Belastung der Angehörigen von dem Einfluss der Erkrankung auf den Alltag bzw. das gesamte Leben abhängt. Chio und Kollegen bestätigten, dass die Belastung der Angehörigen direkt mit der Depression und der Lebensqualität der Angehörigen korreliert [Chio 2005]. Interessanterweise erwarten weibliche pflegende Angehörige weniger Belastung durch die Pflege im Verlauf der Erkrankung des Patienten als männliche Angehörige [Goldstein 2000].

Bini ek und Kollegen haben bereits 1994 darauf hingewiesen, dass insbesondere die invasive Dauerbeatmung Schwerstbehinderter die Familien der Patienten häufig an den Rand der physischen und psychischen Belastbarkeit bringen kann [Bini ek 1994]. Untersuchungen aus den 90-er Jahren zeigten außerdem, dass bei der Indikationsstellung neben den medizinischen Indikatoren einer Störung der Atemfunktion auch sozialmedizinische Aspekte vermehrt in den Vordergrund rücken [Böcker 1990, Winterholler 1993]. So wurde

1997 in einer Empfehlung der bayrischen Muskelzentren zur Heimbeatmung bei neuromuskulären Erkrankungen Erwachsener das Vorhandensein einer tragfähigen familiären und sonstigen sozialen Struktur mit der Bereitschaft einen Großteil der Pflege zu übernehmen zur Voraussetzung für eine invasive Beatmung gemacht [Winterholler1997].

Auch Mitsomoto bestätigte in einer 2005 veröffentlichten Studie zur Versorgung von ALS-Patienten in der letzten Lebensphase, dass Informationen über die Lebensqualität sowohl der Patienten als auch der sie pflegenden Angehörigen unerlässlich für eine optimale Behandlung sind [Mitsomoto 2005].

Selbsthilfeorganisationen

Auf dem Hintergrund der vielschichtigen Auswirkungen einer chronischen Erkrankung auf den Patienten und seine Angehörigen stellt sich die Frage nach der Stellung der Selbsthilfeorganisationen. Als erste psycho-soziale Selbsthilfegruppe wird meist die Entstehung der „anonymen Alkoholiker“ (AA) in den USA 1935 genannt [Aulbert 1990], die dann nach dem zweiten Weltkrieg durch die amerikanische Besatzung den Weg nach Deutschland gefunden hat. In den 70-er Jahren entstand die Deutsche Arbeitsgemeinschaft Selbsthilfegruppen e.V., die Betroffene als auch Experten bei der Bildung von Selbsthilfegruppen unterstützt [Matzat 1988]. Solche Selbsthilfegruppen sind in der Regel Solidargemeinschaften von Betroffenen und/oder Angehörigen.

Die Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke (DGM, Im Moos 4, 79112 Freiburg, Tel. 07665-94470) ist ein seit vielen Jahren bestehender Selbsthilfeverband für Muskelkranke. Auch wenn es sich bei der ALS nicht um eine Muskelerkrankung im eigentlichen Sinne handelt, so treten doch bei der ALS ähnliche Probleme wie bei bestimmten Muskelerkrankungen auf. Die Ziele dieser Organisation sind Beratung der Kranken und ihrer Angehörigen, Information und Aufklärung über die Erkrankung sowie Intensivierung und Koordinierung der Forschung. Unterstützt werden die Gruppen durch ehrenamtliche Kontaktpersonen, die meist selbst Betroffene oder Angehörige der Kranken sind. Eine Beratung durch hauptamtliche Sozialarbeiter (wie z.B. im zweiwöchigen Rhythmus in der Motoneuron-Ambulanz in der Neurologi-

schen Klinik der Ludwig-Maximilian-Universität, München), regionale Gesprächskreise und eine regelmäßiger Rundbrief ermöglichen eine Unterstützung und Mitbetreuung der Patienten und Angehörigen.

In der aktuellen Studie zeigte sich eine deutlich höhere Akzeptanz und erfahrene Hilfestellung bei den Angehörigen beider Gruppen im Vergleich zu den Patienten. Zu ähnlichen Ergebnissen kam auch Hecht in seiner Studie zur Belastung von Angehörigen [Hecht 2003]. In Gesprächen in der Spezialambulanz für Motoneuronenerkrankung im Klinikum der Universität München erklärten Patienten häufig, dass sie die Selbsthilfegruppen eher meiden würden, um nicht mit dem weiteren Verlauf der Erkrankung konfrontiert zu werden. Zudem bemerkten einige, dass sie eine Umgebung mit gesunden Menschen einem Kontakt mit einem Mitbetroffenen vorziehen würden. Angehörige hingegen erleben mehr Verständnis für ihre Situation bei gleich oder ähnlich betroffenen Menschen und empfinden den Erfahrungsaustausch als sehr hilfreich.

Chronisch kranke Menschen gehen häufig in die innere Migration, treten damit einen sozialen Rückzug an und entwickeln verschiedenste Bewältigungsstrategien [Beutel 1988]. Viel davon sind auf Vermeidung ausgelegt und führen zur Passivität („soziale Schonhaltung“). Aktive und kämpferische Verhaltensweisen mit einer positiv-optimistischen Grundhaltung scheinen dagegen prognostisch günstiger. Selbsthilfegruppen können damit einen gewissen Schutz gegen Fehlentwicklung in der Krankheitsverarbeitung bieten. Eine Unterstützung und der Hinweis auf bestehende Selbsthilfegruppen sollte somit durch den behandelnden Arzt gefördert und begrüßt werden. Die Entscheidung trifft der Patient selbst, jedoch erscheint die „Schleusenfunktion“ des Arztes dabei essentiell [Moeller 1981].

Aufklärung

Wie schon zu Beginn erwähnt, gaben 75% der tracheotomierten Patienten an, keine Aufklärung bezüglich der Ateminsuffizienz erhalten zu haben. Sie wurden somit meist im Rahmen einer Notfallsituation beatmet und tracheotomiert, ohne eine vorherige Entscheidung treffen zu können. Insgesamt äußerten sowohl die Patienten als auch die Angehörigen beider Gruppen zum

Großteil, dass die Aufklärung nicht ausreichend oder nur befriedigend gewesen sei. Auch andere Studien bestätigen, dass Patienten häufig berichten, dass Ärzte vielfach unsicher hinsichtlich der Aufklärung, des Verlaufs sowie der medizinischen Behandlung der Terminalphase von unheilbaren Erkrankungen sind [Bullinger 1988, Andrae 1994, Mc Cue 1995]. Zum Teil führt dies dann zu unzureichender Aufklärung und Nichteinleitung von palliativmedizinischen Therapiemaßnahmen [Ganzini 1999].

Ursachen hierfür könnten in der noch weit verbreiteten Meinung liegen, dass bei dieser schweren Erkrankung aufgrund des fehlenden kurativen Behandlungsansatzes eine Beatmung nur eine unnötige Verlängerung des Leidens darstelle. Eine Differenzierung zwischen symptomatischen Behandlungsmethoden, wie die nicht-invasiue Beatmung über Maske oder die medikamentöse Therapie der subjektiven Atemnot mit Morphin und der klar lebensverlängernden Maßnahme in Form einer invasiven Beatmung über Tracheostoma könnte hier eine gute Entscheidungshilfe zur Optimierung der Patientenversorgung darstellen. Eine wiederholte und ausführliche Aufklärung der Patienten und ihrer Angehörigen erscheint auf diesem Hintergrund unerlässlich [Borasio 1997, Schöndorfer 1998]. Zudem konnte in vorangegangenen Studien gezeigt werden, dass die Terminalphase der Erkrankung durch ein friedliches Sterben, meist im Schlaf gekennzeichnet ist [Neudert 2001], sodass die Befürchtung zu ersticken unbegründet erscheint. Auch diese Information sollte ein wichtiger Bestandteil der Terminalaufklärung bei Patienten mit ALS darstellen [Borasio 1997, Oliver 2004]. Simonds bestätigte, dass die meisten Patienten eine Aufklärung über ihre Erkrankung wünschen, um selbst Entscheidungen treffen zu können [Simonds 2004].

Lebensqualität

In dieser Studie, die sowohl aus bereits validierten als auch aus empirisch zusammengestellten Fragebögen bestand, wurde versucht, die wesentlichen Komponenten einer gesundheitsbezogenen Lebensqualitätsstudie zu erfüllen [Patrick 1990].

2001 konnten Neudert und Kollegen zeigen, dass ALS-Patienten Messinstrumente, die individuell festgelegte Bereiche der Lebensqualität abfragen (z.B. SEIQoL-DW), den allgemein und traditionell angewandten Instrumenten (SIP, SF-36) vorziehen würden [Neudert 2001]. Dies wurde auch in späteren Studien bestätigt [Bourke 2004, Nelson 2003]. So kamen auch Chio und Kollegen zu ähnlichen Ergebnissen. Sie verglichen den SEIQoL-DW mit dem MQOL (McGill Questionnaire), der zusätzlich auch gesundheitsbezogene Fragen enthält [Chio 2005]. Auch Simmons und Kollegen zeigten, dass die Lebensqualität von ALS-Patienten nicht nur von der Kraft und physikalischen Funktion abhängig ist [Simmons 2000]. Hein beschrieb einen Anstieg der mentalen Leistungsfähigkeit und eine stabile Lebensqualität trotz progredienter Grunderkrankung unter nicht-invasiver Beatmung bei ALS-Patienten, gemessen anhand des SF 36 [Hein 1999]. All diese Ergebnisse spiegeln das weite Feld der verschiedenen Komponenten der Lebensqualität der Patienten und deren Angehörigen wieder. Lo Coco stellte fest, dass zum besseren Verständnis der Probleme in der Versorgung eines ALS-Patienten, eine Untersuchung der Lebensqualität von Patienten und Angehörigen, dem sozialen Umfeld und der medizinischen Möglichkeiten unverzichtbar ist [Lo Coco 2005].

Der Versuch in dieser Studie sowohl Patienten beider Beatmungsgruppen (nicht-invasiv über Maske und invasiv über Tracheostoma) als auch die Auswirkungen auf deren Angehörige zu vergleichen und dabei sowohl physische als auch psychosoziale Aspekte zu integrieren, führte zu einer Fülle von Daten, die ihrerseits die Vielschichtigkeit der Problematik erahnen lassen.

Die in dieser Studie gewählten validierten Fragebögen (MLDL, POMS) untersuchten verschiedene Bereiche der Lebensqualität mit den Schwerpunkten auf psychologischen Faktoren und der Zufriedenheit mit der Lebensqualität. Patienten und auch Angehörige zeigten im Vergleich der beiden Gruppen (M+T) bei diesen Untersuchungen keinen signifikanten Unterschied in der Beantwortung der Fragen. Die Fragen zur Krankheitsverarbeitung (FKV) wurden insgesamt nur maximal mit mäßig zutreffend von den Patienten beurteilt. Einzig die Bereiche aktives problemorientiertes Coping und Religiosität/Sinnsuche zeigten im Vergleich aller Skalen ein diskret besseres Ergebnis. Die Untersuchungsergebnisse des MLDL zeigten eine gute Zufriedenheit (7/10) im Bereich Sozialleben bei beiden Patientengruppen (M+T), während

die Bereiche Psyche, Körper und Alltag knapp unter dem Mittelwert von 5/10 eingestuft wurden. Auffallend erschien die deutliche Zufriedenheit der Angehörigen der tracheotomierten Patienten im Bereich Körper mit 7/10 und einer insgesamt überdurchschnittlichen Zufriedenheit in allen Bereichen in beiden Gruppen (M+T). In der Selbstbeurteilungsskala zur Erfassung der situativen Gefühlszustände (POMS) zeigten sowohl Patienten als auch deren Angehörige in beiden Gruppen eine starke Entsprechung im Bereich Tatendrang, gefolgt von Müdigkeit und Niedergeschlagenheit. Missmut schien bei keinem der untersuchten Probanden eine Rolle zu spielen. Insgesamt spiegeln alle drei Skalen eine relativ gute Lebensqualität wieder, wobei sie bezüglich eines möglichen Unterschiedes zwischen nicht-invasiv beatmeten und tracheotomierten Patienten und deren Angehörigen nicht sensitiv genug zu sein scheinen.

Auch in der Einschätzung ihrer eigenen Lebensqualität auf der numerischen Skala zeigte sich insgesamt eine durchschnittliche bis gute Lebensqualität aller Patienten und Angehörigen. Erst in den krankheitsspezifischen Fragen zeigte sich eine deutliche Belastung der Angehörigen, insbesondere der Angehörigen der invasiv beatmeten Patienten, welches mit den Ergebnissen von Gelinas und Kollegen vergleichbar ist [Gelinas 1998]. So beurteilte fast ein Drittel der Angehörigen von invasiv beatmeten Patienten ihre eigene Lebensqualität schlechter als die des schwer kranken Patienten. Die stärkere Belastung dieser Angehörigen scheint mit mehreren Faktoren zusammenzuhängen: erstens mit der längeren mittleren Beatmungsdauer, zweitens mit dem fortgeschritteneren Erkrankungsstadium der Patienten und drittens mit dem Gefühl, chancenlos in der Situation gefangen zu sein (siehe dazu auch Belastung der Angehörigen).

2003 bestätigten Bourke und Kollegen in ihrer Studie über den Effekt der nicht-invasiven Beatmung, dass diese Behandlung zu einer Verbesserung der Lebensqualität führt [Bourke 2003]. Ein Mituntersuchung der Angehörigen wurde dabei nicht durchgeführt.

Zusammenfassend fand sich eine gute Lebensqualität aller Patienten, sowohl der Patienten mit einer nicht-invasiven Beatmung über Maske als auch der Patienten, die in der Regel 24 Stunden auf eine invasive Beatmung mittels Tracheostoma angewiesen waren. In der Gruppe der Angehörigen konnten

insgesamt deutliche Unterschiede in beiden Gruppen herausgearbeitet werden, welche eine schlechtere Lebensqualität bzw. höhere Belastung der Angehörigen tracheotomierter Patienten zeigte.

E Zusammenfassung

Im Verlauf der Amyotrophen Lateralsklerose kommt es zu einer Beteiligung der gesamten Willkürmuskulatur, d.h. auch die Atemmuskulatur wird davon betroffen, so dass die dadurch entstehende respiratorische Insuffizienz die häufigste Todesursache bei ALS darstellt. Wann jedoch die ersten Symptome der respiratorischen Insuffizienz auftreten, ist individuell sehr unterschiedlich und kann, wenn auch nur in wenigen Fällen, wie u.a. in dieser Studie gezeigt werden konnte, als erstes klinisch relevantes Symptom zur Diagnosestellung führen.

Die Symptome einer respiratorischen Insuffizienz können aber auch lange vor dem Tod im Verlauf der Erkrankung auftreten und die Lebensqualität deutlich beeinträchtigen und somit eine Behandlung erfordern. Durch die vielfältigen Ergebnisse dieser Studie konnte ein umfassender Eindruck über die Situation von heimbeatmeten Patienten und ihren Angehörigen in Deutschland gewonnen werden:

1. Die nicht-invasive Beatmung über Maske, ein Instrument zur Symptomkontrolle und auch Lebensverlängerung, wurde sowohl von Patienten und als auch deren Angehörigen als eine gute Möglichkeit zur Behandlung der Symptome einer respiratorischen Insuffizienz angenommen. Sowohl die Patienten als auch die Angehörigen bewerteten ihre Lebensqualität relativ hoch.
2. Die invasive Beatmung über Tracheostoma wurde häufig im Rahmen einer Notfallsituation eingeleitet, ohne dass Patienten und Angehörige in den Entscheidungsprozess miteinbezogen wurden. Trotzdem zeigten die Patienten eine gute Lebensqualität in der Untersuchung, jedoch zu Lasten einer deutlich höheren Belastung der Angehörigen.
3. Sowohl Patienten als auch Angehörige beider Gruppen (M+T) werteten die Möglichkeit in der gewohnten häuslichen Umgebung leben zu können als Hauptvorteil der Heimbeatmung

4. Schulung der behandelnden Ärzte, rechtzeitige Aufklärung des Patienten und seiner Angehörigen über die Terminalphase der Erkrankung sowie der Einsatz von Patientenverfügung und Vorsorgevollmacht erscheinen in Hinblick auf den zu erwartenden Verlauf der Erkrankung und die damit verbundene Entwicklung einer progredienten respiratorischen Insuffizienz dringend notwendig. Somit könnte schrittweise eine dem Patientenwunsch entsprechende Therapie erfolgen und entstehende Probleme, insbesondere in der häuslichen Versorgung, bereits im Vorfeld ermittelt und ggf. unterstützt werden. Eine invasive Beatmung über ein Tracheostoma würde damit letztendlich nur bei Patienten in speziellen Situationen bzw. Indikationen [ultima ratio] und eingehender Diskussion zum Einsatz kommen und könnte dann auch eine gute Symptomkontrolle und Lebensqualität bieten.
5. Abschließend zeigt diese Studie aber auch, dass ein krankheits-spezifisches Messinstrument zur Erfassung der Lebensqualität, nicht nur bei ALS, sinnvoll erscheint. Insbesondere die Fokussierung auf die körperlichen Probleme der Erkrankung scheint zu einer Verzerrung der tatsächlichen Lebensqualität zu führen. Außerdem sollte bei jeder Erkrankung, die zu einer Versorgung in der häuslichen Umgebung führt, eine Mituntersuchung der pflegenden Angehörigen unbedingt eingeplant werden. Nur dadurch kann ein realistisches Bild der Situation der Erkrankten und ihrer Familien sowie der Behandlungsmethoden und deren Nutzen erstellt werden.

Die vorgestellte Studie wirft noch unbeantwortete Fragen und Hypothesen auf. So könnte angenommen werden, dass die Lebensqualität der Familien, die den Fragebogen nicht beantwortet haben, geringer einzuschätzen ist und eine Bewertung der Lebensqualität nach unten beeinflussen würde. Ein weiterer Studienbedarf ist hier gegeben. Ebenso scheint die insgesamt kleine Anzahl der Patienten in beiden Gruppen ein Hinweis auf die auch in Deutschland und weltweit noch geringe Verfügbarkeit der Heimbeatmung für ALS-Patienten zu sein. Ferner sind die verwendeten validierten Fragebögen zur Lebensqualität (POMS, MLDL, FKV) möglicherweise nicht sensitiv genug, um einen Unterschied in kleinen Gruppen darzustellen. Schließlich war diese

Studie auf Patienten in Deutschland begrenzt, die im Gegensatz zu Patienten, wie z.B. in den USA, eine gute professionelle Unterstützung in der häuslichen Pflege erhalten können. Dadurch eröffnen die Ergebnisse im internationalen Vergleich eine erfreulicherweise positive Perspektive für ALS-Patienten und ihre Angehörigen in Deutschland. Trotz all dieser Kritikpunkte handelte es sich um die erste Studie, die einen Vergleich der beiden Beatmungsarten und ihrer Wirkung auf die Lebensqualität der Patienten und sie pflegenden Angehörigen untersuchte. Eine Beschäftigung mit den noch offenen Fragen in weiteren Studien erscheint sinnvoll.

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. *Annals of Internal Medicine* 127: 450-453
- Adelman EE, Albert SM, Rabkin JG, Del Bene ML, Tider T, O`Sullivan I (2004) Disparities in perceptions of distress and burden in ALS patients and family caregivers. *Neurology* 62: 1766-1770
- Albert SM, Murphy PL, Del Bene M, Rowland LP, Mitsumoto H (2001) Incidence and predictors of PEG placement in ALS/MND. *Journal of the Neurological Sciences* 191: 115-119
- Al-Chalabi A, Leigh PN (2000) Recent advances in amyotrophic lateral sclerosis. *Current opinion in neurology* 13: 397-405
- Andrae M (1994) Facing death. Physician's difficulties and coping strategies in cancer care. Med. Dissertation Nr. 395, Umeå Universitat. Zitiert nach Husebø S, Klaschik E. (2000) *Palliativmedizin*, 2. Auflage, Springer, Berlin: 364-365
- 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. *Proceeding of National Academy of Sciences USA* 100: 4790-4795
- Aulbert E, Niederle (1990) *Die Lebensqualitat des chronisch Krebskranken*, Thieme, Stuttgart, New York.
- Bach JR (1993) A comparison of long-term ventilatory support alternatives from the perspective of the patient and the care giver. *Chest* 104: 1702-1706
- Bach JR (1995) Amyotrophic lateral sclerosis: predictors for prolongation of life by non-invasive respiratory aids. *Archives of physical medicine and rehabilitation* 76: 828-832
- Beal MF (2000) Mitochondrial and the pathogenetics of ALS. *Brain* 123: 1291-1292
- Beal MF (2002) Oxidatively modified proteins in aging and disease. *Free Radicals in biology and medicine* 32: 797-803

- Bensimon G, Doble A (2004) The tolerability of riluzole in the treatment of patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Expert Opinion on Drug Safety* 3(6): 525-534
- Biniek R, Humpke T, Topper R (1994) Heimbeatmung bei neurologischen Erkrankungen. Umfrage bei 62 Patienten. *Nervenarzt* 65: 536-541
- Biehl B, Landauer A (1975) Das Profil of Mood State (POMS)
- Bockelbrinck A (1991) Therapie der progredienten Ateminsuffizienz bei neuromuskulären Erkrankungen: Häusliche Langzeitbeatmung: beeindruckender Erfolg und gute Resonanz. *Therapiewoche* 41: 1792-1797
- Böcker FM, Seibold I, Neundörfer B (1990) Behinderung im Alltag und subjektives Befinden bei Patienten mit fortgeschrittener myotrophischer Lateralsklerose (ALS). *Fortschritte der Neurologie- Psychiatrie* 58: 224-236
- Borasio GD (1996) Beendigung der Beatmung bei Patienten mit amyotropher Lateralsklerose: medizinische, juristische und ethische Aspekte. *Medizinische Klinik* 91 (Suppl 2): 51-52
- Borasio GD, Pongratz DE (1997) Gedanken zur Aufklärung bei amyotropher Lateralsklerose. *Nervenarzt* 68: 1004-1007
- Borasio GD, Büttner U (1998) Motoneuron-Erkrankungen. In: Brandt T, Dichgans J, Diener HC (Hrsg.) *Therapie und Verlauf neurologischer Erkrankungen*. Kohlhammer, Stuttgart: 928-931
- Borasio GD, Gelinas DF, Yanagisawa N (1998a) Mechanical ventilation in amyotrophic lateral sclerosis: a cross-cultural perspective. *Journal of Neurology* 245 (Suppl 2): 7-12
- Borasio GD, Voltz R (1998b) Palliative Therapie bei amyotropher Lateralsklerose (ALS). *Aktuelle Neurologie* 25: 115-122
- Borasio GD, Voltz R (1998c) Discontinuation of mechanical ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology* 245: 717-722
- Borasio GD, Show PJ, Hardiman O, et al. (2001) Standards of palliative care for patients with amyotrophic lateral sclerosis: results of a European survey. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders* 2: 159-164
- Bortz J (1999) *Statistik für Sozialwissenschaftler*. Springer, Berlin Heidelberg.

- Bourke SC, Bullock RE, Williams TL, Shaw PJ, Gibson GJ (2003) Noninvasive ventilation in ALS: Indications and effect on quality of life.
Neurology 61:171-177
- Bourke SC, McColl E, Shaw PJ, Gibson GJ (2004) Validation of quality of life instruments in ALS.
Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders Mar.;5(1): 55-60
- Bradley MD, Orrell RW, Clarke J, Davidson AC, Williams AJ, Kullmann DM, Hirsch N, Howard RS (2002) Outcome of ventilatory support for acute respiratory failure in motor neuron disease.
Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry 72:752-756
- Brady MJ, Peterman AH, Fitchett G, Mo M, Cella D (1999) A case of including spirituality in quality of life measurements in oncology.
Psycho-Oncology 8: 417-428
- Brooks BR (1994) World Federation of Neurology El Escorial Criteria for Diagnosis of ALS. *Journal of the Neurological Sciences* 124 (Suppl): 96-107
- Brooks BR (1996) Clinical epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis.
Neurologic Clinics 14: 399-420
- Bullinger M, Pöppel E (1985) Lebensqualität in der Medizin: Schlagwort oder Forschungsansatz? *Deutsches Ärzteblatt* 85: 679-680
- Bullinger m (1997) Gesundheitsbezogene Lebensqualität und subjektive Gesundheit.
Psychotherapie, Psychosomatik, medizinische Psychologie 47: 76-91
- Bullinger M, Kirchberger I, von Steinbüchel N (2000) Münchner Lebensqualität-Dimensionen-Liste (MLDL) und der Fragebogen „Alltagsleben“. U. Ravens-Sieberer und A. Cieza (Hrsg.), *Lebensqualität und Gesundheitsökonomie, Konzepte, Methoden, Anwendung*; ecomed Landsberg, S: 111-123
- Cazzolli PA, Oppenheimer EA (1996) Home mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis: nasal compared to tracheostomy-intermittent positive pressure ventilation.
Journal of the Neurological Sciences 139 (Suppl): 123-128

- 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
- Chiò A, Gauthier A, Calvo A, Ghiglione P, Mutani R (2005) Caregiver burden and patients' perception of being a burden in ALS. *Neurology* 64: 1780-1782
- Chiò A, Gauthier A, Montuschi A, Calvo A, Di Vito N, Ghiglione P, Mutani R (2004) A cross sectional study on determinants of quality of life in ALS. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* 75: 1597-1601
- Clarke DM, McLeod JE, Smith GC, Trauer T, Kissane DW (2005) A comparison of psychosocial and physical functioning in patients with motor neuron disease and metastatic cancer. *Palliative Care Autumn*; 221(3): 173-9
- Cogen R, Weinreb J (1989) Aspiration pneumonia in nursing home patients fed via gastrostomy tubes. *Am J Gastroenterology* 84: 1509-12.
- Deister T (2000) Krankheitsverarbeitung und religiöse Einstellungen. Ein Vergleich zwischen onkologischen, kardiologischen und HIV-Patienten, Mainz.
- Doble A (1996) The pharmacology and mechanism of action of riluzole. *Neurology* 47: 233-41
- Dörr A (2001) Religiosität und psychische Gesundheit. Zur Zusammenhangsstruktur spezifischer religiöser Konzepte, Hamburg
- Doyle D (1994) Standards und Ausbildung in der Palliativmedizin. In: Klaschik E, Nauck F. (Hrsg) *Palliativmedizin heute*. Springer, Berlin, Heidelberg, New York, Tokio.
- Forbes BR, Colvill S, Swingler RJ for the Scottish Motor Neurin Disease reasearch Group (2004) Frequency, timig and outcome of gastrostomy tubes for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Journal of Neurology* 251:813-817
- 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. *New England Journal of medicine* 339: 967-973.

- Ganzini L, Johnston WS, Hoffmann WF (1999) Correlates of suffering in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 52: 1434-1440
- Goldstein LH, Adamson M, Jeffrey L, Down K, Barby T, Wilson C, Leigh PN (1998) The psychological impact of MND on patients and carers. *Journal of the Neurological Sciences* 160 (suppl. 1): 114-121
- Goldstein LH, Leigh PN (1999) Motoneuron disease: a review of its emotional and cognitive consequences for patients and its impact on carers.
- Gubbay SS, Kahana E, Zilber N, Cooper G, Pintov S, Leibovitz Y (1985) Amyotrophic lateral sclerosis: a study of its presentation and prognosis. *Journal of Neurology* 232: 295-300
- Güldenbergr 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
- Heath PR, Shaw PJ (2002) Update on the glutamatergic neurotransmitter system and the role of excitotoxicity in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle and nerve* 26: 438-458
- Hecht MJ, Graesel E, Tigges S, Hillemacher T, Winterholler M, Hilz MJ, Heuss D, Neundorfer B (2003) Burden of care in amyotrophic lateral sclerosis. *Palliative medicine* Jun;17(4):327-333
- Hein H, Schucher B, Magnussen H (1999) Intermittierende Selbstbeatmung bei neuromuskulären Erkrankungen: Verlauf und Lebensqualität. *Pneumologie* 53: 89-90
- Heinisch M, Ludwig M, Bullinger M (1991) Psychometrische Testung der Münchner Lebensqualität-Dimensionen-Liste (MLDL); in Bullinger M, Ludwig M, von Steinbüchel L: *Lebensqualität bei kardiovaskulären Erkrankungen*. Göttingen, Hogrefe, p73-99
- Helmstaedher C, Jonas I, Nakielski H (Hrsg.) (1997) *Hilfe und Pflege im Alter zu Hause*. Kuratorium Deutsche Altershilfe: p 9
- Howard RS, Wiles CM, Loh L (1989) Respiratory complications and their management in motor neuron disease. *Brain* 112: 1155-1170

- 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: p 277-298
- Jerusalem F (1994) Klassifikation, Terminologie und Epidemiologie. In: Amyotrophe Lateralsklerose. Dengler R, Zierz S, Jerusalem F (Hrsg.) Georg Thieme Verlag Stuttgart: p 3-5
- Jokelainen M (1977) Amyotrophic lateral sclerosis in Finland. II. Clinical characteristics. Acta Neurol Scand 56: 194-204
- Kinnear WJM (1994) Assisted ventilation at home. A practical guide. Oxford University Press, Oxford
- Klaschik E, Nauck F, Radbruch L, Sabatowski R (2000) Palliativmedizin – Definitionen und Grundzüge. Internist 41: 606-611
- Kleopa KA, Sherman M, Neal B, et al. (1999) Bipap improves survival and rate of pulmonary function decline in patients with ALS. Journal of the Neurological Sciences 164: 82-88
- Kremer R (2001) Religiosität und Schlaganfall. Bewältigen religiöse Menschen anders? Frankfurt am Main
- Krebs A (2002) Arbeit und Liebe. Die philosophischen Grundlagen sozialer Gerechtigkeit. Suhrkamp Taschenbuch, Wissenschaft 1564
- 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: 1425-1431
- Laier-Groeneveld G (1994) Arbeitsgruppe Heim- und Langzeitbeatmung: Richtlinien zur Indikation und Durchführung der intermittierenden Selbstbeatmung (ISB). Intensivmedizin 31: 137-139
- 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: p 1-5
- Leigh PN, Ray-Chaudhuri K (1994) Motor neuron disease. Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry 57: 886-896
- Lou J-S, Reeves A, Benice T, Sexton G (2003) Fatigue and depression are associated with poor quality of life in ALS. Neurology 60: 122-123

- Lyall R, Moxham J, Leigh N, Dyspnea. In: Oliver D, Borasio GD, Wash D, eds. (2000) Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis (motor neurone disease). Oxford: Oxford University Press, 200: 56-62
- Lyall RA, Donaldson N, Fleming T (2001) A prospective study of quality of life in ALS patients treated with non-invasive ventilation. *Neurology* 57: 153-156
- 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. *Amyotrophic lateral sclerosis 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. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* 40: 464-469
- 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. *Gastrointestinal endoscopy* 40: 463-469
- Matzat J (1988) *Selbsthilfe in der Medizin. Konkurrenz oder Ergänzung zum bestehenden Versorgungssystem*. In Deutsche Arbeitsgemeinschaft Selbsthilfegruppen: Selbsthilfegruppen-Förderung. Eigenverlag, Gießen
- Matzat J und Mitarb. (1988) Die Deutsche Arbeitsgemeinschaft Selbsthilfegruppen (DAG SHG) e.V. Ziele und zukünftige Aufgabenschwerpunkte. *Blätter für die Wohlfahrtspflege* 9: 216-218
- 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: 695-698
- McCue JD (1995) The naturalness of dying. *JAMA* 273: 1039-43
- Mehnert A, Rieß S, Koch U (2003) Die Rolle religiöser Glaubensüberzeugung bei der Krankheitsbewältigung Maligner Melanome. *Verhaltenstherapie und Verhaltensmedizin* 24: 147-166

- Melo J, Homma A, Iturriaga E, Frierson L, Amato A, Anzueto A, Jackson C (1999) Pulmonary evaluation and prevalence of non-invasive ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a multicenter survey and proposal of pulmonary protocol. *Journal of the Neurological Sciences* 169: 114-117
- Miller RR, Jick H (1978) Clinical effects of meperidine in hospitalized medical patients. *Journal of clinical pharmacology* 18: 180-189
- Mitsumoto H (1995) New therapeutic approaches: rationale and results. In: Leigh PN, Swash M. (eds.) *Motor Neuron Disease: Biology and Management*. Springer, London: p 419-441
- Mitsomoto H, Bromberg M, Johnston W, Tandan R, Byock I, Lyon M, Miller RG, Appel SH, Benditt J, Bernat JL, Borasio GD, Carver AC, Clawson L, Del Bene ML, Kasarskis EJ, LeGrand SB, Mandler R, McCarthy J, Munsat T, Newman D, Sufit RL, Versenyi A (2005) Promoting excellence in end-of-life care in ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders Sep; 6(3):145-154*
- Moeller ML (1981) *Anders Helfen. Selbsthilfegruppen und Fachleute arbeiten zusammen*. Klett-Cotta, Stuttgart
- Mortara P, Chio A, Rosso MG, Leone M, Schiffer D (1984) Motor neuron disease in the province of Turin, Italy 1966-1980. *Journal of the Neurological Sciences* 66: 165-173.
- 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: 438-443
- Moss AH, Casey P, Cazzoli PA, et al. (1996) Patients with amyotrophic lateral sclerosis receiving long-term mechanical ventilation. Advance care planning and outcome. *Chest* 110: 249-255
- Mueller PS, Plevak DJ, Rummans TA (2001) Religious involvement, spirituality, and medicine: Implications for clinical practice. *Mayo Clinic Proceedings* 76:1225-1235
- Müller C, Körber J, Huber S, Murken S (2004) Religiosität als Bewältigungsressource – Ein vernachlässigter oder vernachlässigbarer Faktor in der onkologischen Rehabilitation? *Verband Deutscher*

- Rentenversicherer (Hg.), 13. Rehabilitationswissenschaftliches Kolloquium, DRV-Schriften, Bd. 52, Frankfurt am Main p 487-489
- Muthny FA (1989) Freiburger Fragebogen zur Krankheitsverarbeitung
Weinheim: Beltz
- Muthny Fa, Koch U, Stump S (1990) quality of life in oncology patients.
Psychotherapy and psychosomatics 54: 145-160
- Muthny FA (1996) Erfassung von Verarbeitungsprozessen in dem Freiburger Fragebogen zur Krankheitsverarbeitung (FKV). Rehabilitation 35: 9-14
- Muthny FA, Koch U (1998) Spezifität der Krankheitsverarbeitung bei Krebs. In U.Koch und J. Weis (Hrsg.) Krankheitsbewältigung bei Krebs und Möglichkeiten der Unterstützung. Schattauer, Stuttgart: 49-58
- Murken S (2003) Die Bedeutung der Religiosität für die Behandlung von Patienten in der psychosomatischen Rehabilitation. Spiritualität in der Psychosomatik. Konzepte und Konflikte zwischen Psychotherapie und Seelsorge. CD-ROM-Dokumentation.
- Murken S (1998) Gottesbeziehung und psychische Gesundheit. Entwicklung eines Modells und seine empirische Überprüfung, Münster
- Mytko JJ, Knight SJ (1999) Body, mind and spirit: towards the integration of religiosity and spirituality in cancer quality of life reseach.
Psycho-Oncology 8: 439-450
- Nelson ND, Trail M, Van JN, Appel SH, Lai EC (2003) Quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: perceptions, coping resouces, and illness characteristics. Palliative medicine Jun; 6(3): 417-424
- Neudert C, Oliver D, Wasner M, Borasio GD (2001) The course of the terminal phase in patients with amyotrophic lateral sclerosis.
Journal of Neurology 248: 612-616
- Neudert C, Wasner M, Borasio GD (2001) Patients`assessment of quality-of life instruments: a randomized study of SIP, SF-36 and SEIQoL-DW in patients with amyotrophic lateral scerosis. Journal of Neurology 55: 388-392
- 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.
Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry 71: 482-487
- Norris FH, Smith RA, Denys EH (1985) Motor neurone disease: towards better care. BMJ (British medical journal) 291: 259-62
- O'Brien T, Kelly M, Saunders C (1992) Motor neurone disease: a hospice perspective. BMJ (British medical journal) 304: 471-473
- Oliver D (1996) The quality of care and symptom control - the effects on the terminal phase of ALS/MND.
Journal of the Neurological Sciences 139 (Suppl): 134-136
- Oliver D (2004) Ventilation in motor neuron disease: difficult decisions in difficult circumstances. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders Mar;5(1):6-8
- Paillisse C, Lacomblez L, Dilz M, Bensimon G, Garcia-Acosta S, Meiniger I (2005) Prognostic factors for survival in amyotrophic lateral sclerosis patients treated with riluzole. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders 6(1):37-44.
- Patrick DL, Bergner M (1990) Measurements of health status in the 1990s. Annual Review of Public Health 11: 165-183
- Pfizer Inc (2002) Global Study of Sexual Attitudes and Behaviors. www.pfizerglobalstudy.com; last consulted on 5th July 2003
- Pinto AC, Evangelista T, Carvalho M, Alves MA, Sales Luis ML (1995) Respiratory assistance with a non-invasive ventilator (Bipap) in MND/ALS patients: survival rates in a controlled trial.
Journal of the Neurological Sciences 129 (Suppl): 19-26
- Pinto AC, Evangelista T, de Carvalho M, Paiva T, Sales-Luis M (1999) Respiratory disorders in ALS : sleep and exercise studies.
Journal of the Neurological Sciences 169: 61-68
- Plahuta JM, McCulloch BJ, Kasarskis EJ, Ross MA, Walter RA, McDonald ER (2002) Amyotrophic lateral sclerosis and hopelessness : psychosocial factors. Social Science and Medicine 55 :2131-2140
- 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: 367-371
- Porter J, Jick J (1980) Addiction is rare in patients treated with narcotics. *New England Journal of medicine* 302: 123
- Rabkin JG, Albert SM, Del Bene ML, O`Sullivan I, Tider T, Rowland LP, Mitsumoto H (2005) Prevalence of depressive disorders and change over time in late-stage ALS. *Neurology* 65:62-67
- Sachs L (1999) *Angewandte Statistik. Anwendung statistischer Methoden.* Springer Verlag Berlin, Heidelberg, New York.
- 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: 1074-1082
- Simmons Z, Bremer BA, Robbins RA, Walsh SM, Fischer S (2000) quality of life in ALS depends on factors other than strength and physical function. *Neurology* 55: 388-392
- Simmonds AK (2004) Living and dying with respiratory failure: facilitating decision making. *Chronic respiratory disease* 1(1): 56-59
- Schönhofer B, Köhler D (1994) Ventilatorische Insuffizienz und hyperkapnische Kompensation infolge chronisch belasteter „Atempumpe“. *Deutsche Mededizinische Wochenschrift* 119: 1209-1214
- Schönhofer B, Kohler D (1998) Therapeutische Strategien der ventilatorischen Insuffizienz bei amyotropher Lateralsklerose (ALS). Möglichkeiten und Grenzen. *Nervenarzt* 69: 312-319
- 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). *Journal of Neurology* 246 (Suppl 1): 87
- Schwartz M (2001) Harnessing the immune system for neuroprotection: therapeutic vaccines for acute and chronic neurodegenerative disorders. *Cellular and molecular neurobiology* 21:617-627

- Shermann MS, Paz HL(1994) Review of respiratory care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis. *Respiration* 61:61-67
- Swash M, Leigh N (1992) Criteria for diagnosis of familial amyotrophic lateral sclerosis. *Neuromuscular disorders* 2: 7
- Tedman BM, Young CA, Williams IR (1997) Assessment of depression in patients with motor neuron disease and other neurologically disabling illness.
Journal of the Neurological Sciences Oct; 152 Suppl 1: 75-79
- Theml H (2000) Warum tut sich die Medizin schwer mit der Frage nach „Spiritualität und Krebs“? In: Neuwöhner K, Sommerfeld S (eds) *Krankheit und Sinn: Die spirituelle Dimension in der Krebstherapie*. Meinhardt, Idstein p 39-48
- Trail M, Nelson ND, Van JN, Appel SH, Lai EC (2003) A study comparing patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers on measures of quality of life, depression, and their attitudes toward treatment options.
Journal of the Neurological Sciences 209: 79-85
- Turner MR, Parton MJ, Shaw CE, Leigh PN, Al-Chalabi A (2003) Prolonged survival in motor neuron disease: a descriptive study of the King`s database 1990-2002. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* 74: 995-997
- Ventafriidda 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
- Von Steinbüchel N, Bullinger M, Kirchberger I (1999) Münchner Lebensqualität-Dimensionen-Liste (MLDL): Entwicklung und Prüfung eines Verfahrens zur krankheitsübergreifenden Erfassung von Lebensqualität.
Zeitschrift für Medizinische Psychologie 8(3):99-112
- Walsh SM, Bremer BA, Flgoise SH, Simmons Z (2003) Religiousness is related to quality of life in patients with ALS. *Neurology* 60:1527-1529
- Wasner M, Bold U, Vollmer TC, Borasio GD (2004) Sexuality in patients with amyotrophic lateral sclerosis and their partners.
Journal of Neurology 251 (4): 445-448

- Weber S, Frick E (2002) Zur Bedeutung der Spiritualität von Patienten und Betreuern in der Onkologie. In Manual Tumorzentrum München an der Medizinischen Fakultät der Ludwig-maximilians-Universität und der Technischen Universität, Psychoonkologie, Empfehlung zur Diagnostik, Therapie und Nachsorge, p 106-109
- WHO (1997) Cancer pain relief, with a guide to opioid availability.
World Health Organisation, Geneva
- Wibmer W, Rechenberg-Winter P (2002) Paar- und Familientherapie. Manual Psychoonkologie, Tumorzentrum München und W. Zuckschwerdt Verlag, München p 84-87
- Wiestler OD, Vajtai I, Wolf HK (1994) Pathologische Anatomie. In: Amyotrophe Lateralsklerose. Dengler R, Zierz S, Jerusalem F. (Hrsg.) Georg Thieme Verlag Stuttgart: p 25-27
- Wilkes E (1984) The "quality of life". In: Doyle D. (ed.) Palliative care: The management of far advanced illness. Charles Press, Philadelphia: p 9-19
- Winterholler M, Erbguth F, Scheidler W, Claus D, Neundörfer B (1993) Vorübergehende Heimbeatmung bei einem Patienten mit bilateraler, entzündlich bedingter Phrenicusparese. Medizinische, psychosoziale und ökonomische Aspekte. Dokumentation 2. Internationaler Kongress der Stiftung Pfennigparade München, 19.-21.11.1992, S.330, Stiftung Pfennigparade
- 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: 351-357
- Zöfel P (1992) Statistik in der Praxis. Gustav Fischer Verlag, Stuttgart Jena.
- Zwingmann CH (2005) Spiritualität/Religiosität als Komponente der gesundheitsbezogenen Lebensqualität?

G Tabellen- und Abbildungsverzeichnis

- Tab. B 2.1.2: Innere Konsistenz der Skalen des FKV-LIS (Muthney, 1992)
S. 13
- Tab. B 2.1.4: Innere Konsistenz des POMS (CIPS, 1981)
S. 16
- Tab. C 1.1: Die El Escorial Diagnosekriterien der ALS (Brooks 1994)
S. 19
- Tab. C 1.2: Erste Symptome, durch wem aufgeklärt, Beatmungszeit
S. 20
- Tab. C 2.1: Demographische Daten und Beatmungszeit seit Einleitung der
Beatmung S. 22
- Tab. C 2.5.1: Symptome/Beschwerden seit Beginn der Beatmung
S. 25
- Tab. C 2.5.2: Symptome/Beschwerden während der Beatmung
S.27
- Tab. C 3.1: Demographische Daten und Beziehung der Hauptpflegeperson
zum Patienten S.30
- Tab. C 4.1.1.a: Patienten: Vorteile der Heimbeatmung
S. 35
- Tab. C 4.1.2.b: Positive Auswirkung der Heimbeatmung auf das Wohlbefinden
des Patienten selbst S.35
- Tab. C 4.1.2.a: Angehörige: Vorteile der Heimbeatmung
S.36
- Tab. C 4.1.2.b: Positive Auswirkung der Heimbeatmung auf die Lebensqualität
der Angehörigen S. 36
- Tab. C 4.2.1.a: Patienten: Nachteile der Heimbeatmung
S. 37
- Tab. C 4.2.1.b: Negative Auswirkung der Heimbeatmung auf das
Wohlbefinden S. 37
- Tab. C 4.2.2.a: Angehörige: Nachteile der Heimbeatmung
S. 38

- Tab. C 4.2.2.b: Negative Auswirkung der Heimbeatmung auf die Lebensqualität der Angehörigen S.38
- Tab. C 4.3.1: Empfehlung der Heimbeatmung (Patienten) S. 39
- Tab. C 4.3.2: Empfehlung der Heimbeatmung (Angehörige) S. 40
- C 5.1. FKV bei Patienten mit nicht-invasiver Beatmung (Maske) und Tracheotomie (Trach) im Vergleich S. 41
- C 5.2.1 MLDL bei Patienten mit nicht-invasiver Beatmung (Maske) und Tracheotomie (Trach) im Vergleich S. 42
- C 5.2.2 MLDL bei Angehörigen der beiden Gruppen (nicht-invasiver Beatmung des Patienten =Maske und Tracheotomie des Patienten = Trach) im Vergleich S.43
- C 5.3.1 POMS bei Patienten mit nicht-invasiver Beatmung (Maske) und Tracheotomie (Trach) im Vergleich S. 44
- Tab. C 5.3.2: POMS bei Angehörigen der beiden Gruppen (nicht-invasiver Beatmung des Patienten =Maske und Tracheotomie des Patienten = Trach) im Vergleich S.45
- Tab: C 6.1: Patient: Einschätzung der Lebensqualität auf einer NAS (0=sehr schlecht, 10=sehr gut, kA = keine Angaben) S.46
- Tab: C 6.2: Angehörige: Einschätzung der Lebensqualität auf einer NAS (0=sehr schlecht, 10=sehr gut, kA = keine Angaben) S.47

H Anhang

Kompletter Fragebogensatz

- a) Anschreiben
- b) Anleitung zur Beantwortung des Fragebogens, Fragebogen-Nummer
- c) Fragebogen für Patienten (P), grünes Papier – 19 Seiten
- d) Fragebogen für Angehörige (A), blaues Papier – 9 Seiten



Fragebogen für Patienten mit Amyotropher Lateral-Sklerose (ALS) und deren Angehörige in der Situation der Heimbeatmung

Liebe ALS-Patienten, liebe Angehörige!

Weltweit, aber vor allem in Europa, den USA und Japan wurden besonders in diesem Jahrhundert große Fortschritte in der Medizin gemacht. Dadurch konnten viele neue Therapieformen entwickelt und Krankheiten geheilt werden. Trotzdem wird intensiv weiter geforscht, um Methoden zu verbessern und um den Patienten besser, schneller, wirkungsvoller und ohne zusätzliche Belastung helfen zu können.

Nach wie vor gibt es aber auch Erkrankungen für die es noch keine Behandlungsmöglichkeit gibt, die zu einer endgültigen Ausheilung und damit Gesundheit des Patienten führt. Hier stehen neben der Ursachenforschung auch die Untersuchungen der verschiedenen Therapien und ihrer Wirkung im Vordergrund.

So wurde an der Neurologischen Klinik der Universität München im Klinikum Großhadern ein spezielles Team unter der Leitung von Dr. G. D. Borasio zur Erforschung der amyotrophen Lateral-sklerose (ALS) gebildet. Als Teil dieses Programms wird nun in Zusammenarbeit mit anderen neurologischen Kliniken in der gesamten Bundesrepublik und der Deutschen Gesellschaft für Muskelkranke erstmalig eine umfassende Untersuchung durchgeführt, die sich mit der Situation der Heimbeatmung auseinandersetzt. Diese Therapieform, in den USA weit verbreitet, wird in Deutschland bisher nur selten bei ALS-Patienten durchgeführt.

Für diese Untersuchung wurde ein Fragebogen für den Patienten und einer für den pflegenden, und damit indirekt mitbetroffenen Angehörigen entwickelt. Wir erhoffen uns durch die Auswertung dieser Daten einen besseren Einblick in die Sorgen und Probleme, die mit der Heimbeatmung verbunden sind und möchten damit lernen, wie diese Therapieform besser und wirkungsvoller eingesetzt werden kann.

Mein Name ist Dagmar Kaub-Wittmer. Ich bin staatlich examinierte Krankenschwester und studiere derzeit Humanmedizin an der Ludwig-Maximilians-Universität in München.

Im Rahmen meiner Doktorarbeit unter Leitung von Dr. Borasio führe ich diese Untersuchung durch. Für das Gelingen sind wir jedoch auf Ihre ganz persönliche Mithilfe angewiesen. Auf der nächsten Seite finden Sie eine Anleitung, die Ihnen beim Beantworten der Fragen helfen soll. Für Rückfragen stehe ich, wie unten angeführt, jederzeit zu Ihrer Verfügung.

Vielen Dank im Voraus für Ihre Mitarbeit!

Mit freundlichen Grüßen,

Dagmar Kaub-Wittmer



Fragebogen für Patienten mit Amyotropher Lateral-Sklerose (ALS) und deren Angehörige in der Situation der Heimbeatmung

Anleitung zur Beantwortung des Fragebogens

Dieser Fragebogen ist in zwei Teile gegliedert:

- **Fragebogen für Patienten [P]:** Hier soll ausschließlich der Patient antworten.
- **Fragebogen für Angehörige [A]:** Mit "Angehöriger" ist diejenige Person gemeint, die den engsten Kontakt zum Patienten hat und die Hauptverantwortung für seine Pflege trägt (in der Regel wird dies der Ehepartner sein).

Alle Fragebögen dieser Erhebung werden aus Datenschutzgründen **absolut anonym ausgewertet**. Um sicherzustellen, daß alle von Ihnen ausgefüllten Blätter als Einheit erfasst werden, bitte ich Sie, auf jedem Blatt des Patienten- und Angehörigen-Fragebogens die gleiche Fragebogen-Nummer einzutragen.

Ihre Fragebogen-Nummer



--	--	--	--	--

Sollten Sie mehrere Fragebogen-Sätze erhalten (haben), senden Sie mir bitte **nur einen** zurück, um das Ergebnis der Erhebung nicht zu verfälschen.

Die z.T. sehr ausführlichen Fragen sind notwendig, um ein möglichst umfassendes Bild über die Auswirkungen der Heimbeatmung auf die Lebensqualität zu bekommen. Lassen Sie sich deshalb Zeit bei der Beantwortung und bearbeiten Sie die einzelnen Abschnitte [A, B, C, D, etc.] getrennt.

Wichtiger Hinweis für den Patienten: Sollten Sie den Fragebogen nicht selber ausfüllen können, so bitten wir Sie, anzugeben, wer Ihnen beim Ausfüllen geholfen hat. Es sollte, wenn irgendwie möglich, nicht der Angehörige sein, der auch den Angehörigen-Fragebogen ausfüllt, sondern eine neutrale Person, z.B. eine Krankenschwester oder -Pfleger.

Für eventuelle Rückfragen stehe ich Ihnen gerne zur Verfügung. Hierfür wurde ein Telefon mit Anrufbeantworter eingerichtet, so daß Ihre Anrufe direkt von mir entgegengenommen werden können: **Tel.: 089 – 91 07 24 29**. Montag – Donnerstag bin ich ab 19 Uhr persönlich erreichbar.

Sollten Sie eine Nachricht hinterlassen wollen, bitte ich Sie Ihre Fragebogen-Nummer und Ihre Telefonnummer, sowie die Uhrzeit, zu der Sie meinen Rückruf wünschen, auf Band zu sprechen.

Bitte füllen Sie den Fragebogen möglichst vollständig aus und schicken Sie ihn baldmöglichst (spätestens 3 Wochen nach Erhalt) zurück. Ein adressierter und frankierter Rückumschlag liegt bei.

Über zusätzliche Anmerkungen, Vorschläge oder Kritik würde ich mich sehr freuen.

Mit freundlichen Grüßen,

Dagmar Kaub-Wittmer



Fragebogen für Patienten mit Amyotropher Lateral-Sklerose (ALS) in der Situation der Heimbeatmung

Fragebogen-
Nummer: *

Blatt 1 von 18

A. Allgemeine Angaben

1 Alter: Jahre

2 Geschlecht: weiblich männlich

3 Familienstand: ledig verheiratet
mit Partner geschieden verwitwet

4 Höchster Schulabschluss:
.....

5 Berufsausbildung:
.....

6 Beruf (falls in Rente, früherer Beruf):
.....

7 Beschäftigungsstatus: berufstätig
Hausfrau/-mann berentet
berentet wg. ALS arbeitslos

8 z. Zt. jährliches Netto-Haushaltseinkommen:
weniger als 18.000 DM
18.000 DM — 36.000 DM
36.000 DM — 72.000 DM
72.000 DM — 120.000 DM
120.000 DM oder mehr

9 Wohnort (Bitte nur Postleitzahl):
.....

10 Kürzeste Entfernung zum nächsten Facharzt
oder Klinik: ca. km

11 Versicherungsstatus:
Privat Allgemein Selbstzahler

12 Welche Pflegeversicherungsstufe haben Sie?

Stufe I
Stufe II
Stufe III
Stufe III Härtefall

13 Welche Medikamente nehmen Sie ein?
Und wie oft? (Bitte alle Medikamente angeben!)

.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....

* Verehrter Patient!

Alle Fragebögen dieser Erhebung werden aus Datenschutzgründen absolut anonym ausgewertet.

Um sicherzustellen, daß alle von Ihnen ausgefüllten Blätter als Einheit erfasst werden, bitte ich Sie, auf **jedem** Blatt des Patienten- und Angehörigen-Fragebogens die gleiche Fragebogen-Nummer einzutragen.

Sie finden Ihre Fragebogen-Nummer rechts oben neben Ihrer Adresse auf dem Anschreiben.

Sollten Sie mehrere Fragebogen-Sätze erhalten (haben), senden Sie mir bitte nur **einen** zurück, um das Ergebnis der Erhebung nicht zu verfälschen.



Fragebogen für Patienten mit Amyotropher Lateral-Sklerose (ALS) in der Situation der Heimbeatmung

Fragebogen-
 Nummer: *

Blatt 2 von 18

B. Grunderkrankung

- 1 Wann wurde bei Ihnen eine ALS diagnostiziert?
 Monat Jahr
- 2 Was war das erste Symptom der Erkrankung?

- 3 Wann sind die ersten Symptome aufgetreten?
 Monat Jahr
- 4 Was war zu Beginn am stärksten betroffen?
 Arme Beine Gesicht
- 5 Wann wurden Sie über ALS aufgeklärt?
 Monat Jahr
- 6 Von wem? (Bitte nur Bezeichnung, z.B. Hausarzt)

- 7 War die Aufklärung für Sie ausreichend?
 Ja Nein
- 8 Wenn nein, warum nicht?

- 9 Wurden Sie über die Atemstörung bei ALS aufgeklärt?
 Ja Nein
- 10 Wurden Sie über die Möglichkeit der Heimbeatmung aufgeklärt?
 Ja Nein
- 11 Wurden Sie über die Sterbephase aufgeklärt?
 Ja Teilweise Nein

C. Art der Beatmung

- 1 Nicht-invasive Beatmung über Maske
- 2 Beatmung über Luftröhrenschnitt
- 3 Wenn Sie bisher über eine Maske beatmet werden: Haben Sie eine Entscheidung bzgl. der weiteren Therapie getroffen (insbesondere Luftröhrenschnitt)?
 Ja Nein
- 4 Wenn ja, welche?

- 5 Wenn Sie über den Luftröhrenschnitt beatmet werden, wurden Sie vorher nicht-invasiv über eine Maske beatmet?
 Ja Nein
- 6 Wenn ja, für wie lange?

- 7 Befinden Sie sich in psychotherapeutischer Behandlung?
 Ja Nein
- 8 Wenn ja, warum?



Fragebogen für Patienten mit Amyotropher Lateral-Sklerose (ALS) in der Situation der Heimbeatmung

Fragebogen-
 Nummer: *

Blatt 3 von 18

D. Symptome vor der Beatmung

1 Atemnot

	gar nicht	kaum	häufig	sehr stark
beim Verschlucken	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
bei Anstrengung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
in Ruhe	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
im Liegen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
im Sitzen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

2 Inwieweit fühlten Sie sich durch diese Symptome beeinträchtigt?

	gar nicht	kaum	häufig	sehr stark
beim Verschlucken	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
bei Anstrengung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
in Ruhe	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
im Liegen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
im Sitzen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

3 Wie häufig litten Sie an Atemwegsinfekten vor Beginn der Beatmung?

circa mal pro Jahr

4 Wie oft und warum waren Sie in den letzten 2 Jahren vor Beginn der Beatmung im Krankenhaus?

insgesamt Mal

Wann? Monat Jahr Wie lange?

Warum? (z.B. Lungenentzündung)

.....

Wann? Monat Jahr Wie lange?

Warum? (z.B. Lungenentzündung)

.....

Wann? Monat Jahr Wie lange?

Warum? (z.B. Lungenentzündung)

.....

5 Andere Beschwerden

	gar nicht	kaum	häufig	sehr stark
Kopfschmerzen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Abgeschlagenheit	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Schlafbedürfnis	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Konzentrationsstörungen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Depressive Verstimmung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Angstzustände	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Appetitlosigkeit	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Nervosität, Zittern	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Vermehrtes Schwitzen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Gliederschmerzen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Sehstörungen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Schwindelanfälle	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Kurze Bewußtlosigkeit	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ödeme	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

6 Inwieweit fühlten Sie sich dadurch beeinträchtigt?

	gar nicht	kaum	häufig	sehr stark
Kopfschmerzen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Abgeschlagenheit	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Schlafbedürfnis	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Konzentrationsstörungen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Depressive Verstimmung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Angstzustände	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Appetitlosigkeit	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Nervosität, Zittern	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Vermehrtes Schwitzen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Gliederschmerzen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Sehstörungen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Schwindelanfälle	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Kurze Bewußtlosigkeit	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ödeme	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>



Fragebogen für Patienten mit Amyotropher Lateral-Sklerose (ALS) in der Situation der Heimbeatmung

Fragebogen-
 Nummer: *

Blatt 4 von 18

E. Derzeitige ALS-Symptome

1 Wie stark ist bei Ihnen die Muskelschwäche ausgeprägt?

		<i>überhaupt nicht</i>	<i>kaum merklich</i>	<i>leichte Schwäche</i>	<i>starke Schwäche</i>	<i>völlig gelähmt</i>
Arme	<input type="checkbox"/>					
Hände	<input type="checkbox"/>					
Beine	<input type="checkbox"/>					
Füße	<input type="checkbox"/>					

2 Inwieweit fühlen Sie sich dadurch beeinträchtigt?

		<i>überhaupt nicht</i>	<i>nur gering</i>	<i>erträglich</i>	<i>stark</i>	<i>sehr stark</i>
Arme	<input type="checkbox"/>					
Hände	<input type="checkbox"/>					
Beine	<input type="checkbox"/>					
Füße	<input type="checkbox"/>					

4 Leiden Sie unter:

		<i>gar nicht</i>	<i>kaum</i>	<i>häufig</i>	<i>sehr stark</i>
Muskelsteifheit	<input type="checkbox"/>				
Muskelkrämpfe	<input type="checkbox"/>				
Verstopfung	<input type="checkbox"/>				
Schlafstörungen	<input type="checkbox"/>				
Zwangslachen	<input type="checkbox"/>				
Zwangswainen	<input type="checkbox"/>				
Speichelfluß	<input type="checkbox"/>				
Verschleimung	<input type="checkbox"/>				
Sprechstörung	<input type="checkbox"/>				
Schluckstörung	<input type="checkbox"/>				

5 Inwieweit fühlen Sie sich dadurch beeinträchtigt?

		<i>gar nicht</i>	<i>wenig</i>	<i>stark</i>	<i>sehr stark</i>
Muskelsteifheit	<input type="checkbox"/>				
Muskelkrämpfe	<input type="checkbox"/>				
Verstopfung	<input type="checkbox"/>				
Schlafstörungen	<input type="checkbox"/>				
Zwangslachen	<input type="checkbox"/>				
Zwangswainen	<input type="checkbox"/>				
Speichelfluß	<input type="checkbox"/>				
Verschleimung	<input type="checkbox"/>				
Sprechstörung	<input type="checkbox"/>				
Schluckstörung	<input type="checkbox"/>				

6 Haben Sie eine Magensonde (PEG)?
 Ja seit: Monat Jahr Nein



Fragebogen für Patienten mit Amyotropher Lateral-Sklerose (ALS) in der Situation der Heimbeatmung

Fragebogen-
 Nummer: *

Blatt 6 von 18

G. Symptome seit Beginn der Beatmung

1 Atemnot

	gar nicht	kaum	häufig	sehr stark
beim Verschlucken	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
bei Anstrengung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
in Ruhe	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
im Liegen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
im Sitzen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

2 Inwieweit fühlen Sie sich durch diese Symptome beeinträchtigt?

	gar nicht	kaum	häufig	sehr stark
beim Verschlucken	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
bei Anstrengung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
in Ruhe	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
im Liegen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
im Sitzen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

3 Wie häufig leiden Sie an Atemwegsinfekten seit Beginn der Beatmung?

circa mal pro Jahr

4 Andere Beschwerden

	gar nicht	kaum	häufig	sehr stark
Kopfschmerzen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Abgeschlagenheit	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Schlafbedürfnis	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Konzentrationsstörungen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Depressive Verstimmung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Angstzustände	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Appetitlosigkeit	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Nervosität, Zittern	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Vermehrtes Schwitzen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Gliederschmerzen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Sehstörungen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Schwindelanfälle	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Kurze Bewußtlosigkeit	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ödeme	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

5 Inwieweit fühlen Sie sich dadurch beeinträchtigt?

	gar nicht	kaum	häufig	sehr stark
Kopfschmerzen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Abgeschlagenheit	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Schlafbedürfnis	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Konzentrationsstörungen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Depressive Verstimmung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Angstzustände	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Appetitlosigkeit	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Nervosität, Zittern	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Vermehrtes Schwitzen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Gliederschmerzen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Sehstörungen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Schwindelanfälle	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Kurze Bewußtlosigkeit	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ödeme	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>



Fragebogen für Patienten mit Amyotropher Lateral-Sklerose (ALS) in der Situation der Heimbeatmung

Fragebogen-
 Nummer: *

Blatt 7 von 18

H. Derzeitige Beatmungssituation

1 Wer betreut Sie ärztlich?

Allgemeinarzt / Hausarzt
 Internist
 Lungenfacharzt
 Neurologe / Nervenarzt
 Andere:

10 In welchen Körperhaltungen können Sie beatmet werden?
 (z.B. Rückenlage, Seitenlage, im Sitzen etc.)

2 Wie oft finden Arztbesuche statt?

..... mal pro Woche

oder mal pro Monat

11 Können Sie das Beatmungsgerät selbst bedienen? Ja Nein

3 Wie oft kommt der Arzt zu Ihnen nach Hause?

..... mal pro Woche

oder mal pro Monat

12 Wenn nein, warum nicht?

4 Wie schnell kann dieser Arzt bei Ihnen sein?

ca. Minuten

13 Welche Art von Maske benutzen Sie?

reine Nasenmaske
 Mundmaske
 Nasen - Mund Maske
 individuell angefertigt
 Standardgröße

5 Wann wurden zuletzt Blutgase gemessen?

vor Wochen

vor Monaten

14 Wie wird die Maske befestigt? (z.B. Gummiband)

6 Welchen Beatmungsapparat verwenden Sie?

Fabrikat:

Ausführung:

7 Haben Sie ein Ersatzgerät? Ja Nein

15 Wo wurde Ihre Maske angefertigt?

8 Dauerbeatmung (rund um die Uhr)? Ja Nein

9 Wenn nicht:

Wieviele Stunden in der Nacht? Std.

Wieviele Stunden am Tag? Std.

16 Haben Sie Erfahrung mit mehr als einer Maske? Ja Nein



Fragebogen für Patienten mit Amyotropher Lateral-Sklerose (ALS) in der Situation der Heimbeatmung

Fragebogen-
 Nummer: *

Blatt 8 von 18

H. Derzeitige Beatmungssituation

17 Kommt es während der Zeit der Beatmungspause zu Atemnot oder anderen Beschwerden?

Ja Nein

18 Wenn ja, zu welchen?

19 Welche Nebenwirkungen treten während der Beatmung auf?

	gar nicht	kaum	häufig	sehr stark
Undichte Maske	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Druckstellen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Hautveränderungen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Kieferbeeinträchtigung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Rückenschmerzen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Blähungen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Panikattacken	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
geschwollene Schleimhaut	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
trockene Schleimhaut	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

20 Inwieweit fühlen Sie sich dadurch beeinträchtigt?

	gar nicht	kaum	häufig	sehr stark
Undichte Maske	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Druckstellen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Hautveränderungen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Kieferbeeinträchtigung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Rückenschmerzen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Blähungen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Panikattacken	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
geschwollene Schleimhaut	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
trockene Schleimhaut	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

21 Hatten Sie seit Beginn der Beatmung Krankenhausaufenthalte?

Ja Nein

Falls ja, bräuchten wir bitte für jeden Aufenthalt – soweit Sie sich erinnern können – folgende Angaben:

1. Krankenhaus-Aufenthalt

Wann? Monat Jahr Wie lange?

Warum? (z.B. Lungenentzündung)

Lagen Sie auf einer Intensivstation?

Ja Nein

2. Krankenhaus-Aufenthalt

Wann? Monat Jahr Wie lange?

Warum? (z.B. Lungenentzündung)

Lagen Sie auf einer Intensivstation?

Ja Nein

3. Krankenhaus-Aufenthalt

Wann? Monat Jahr Wie lange?

Warum? (z.B. Lungenentzündung)

Lagen Sie auf einer Intensivstation?

Ja Nein

4. Krankenhaus-Aufenthalt

Wann? Monat Jahr Wie lange?

Warum? (z.B. Lungenentzündung)

Lagen Sie auf einer Intensivstation?

Ja Nein

Bitte geben Sie evtl. noch weitere Aufenthalte auf einem gesonderten Blatt an.



Fragebogen für Patienten mit Amyotropher Lateral-Sklerose (ALS) in der Situation der Heimbeatmung

Fragebogen-
 Nummer: *

Blatt 9 von 18

I. Beatmungspraxis

1 Kommen Sie mit Ihrem Beatmungsgerät gut zurecht? Ja Nein

2 Wenn nein, warum nicht?

das Gerät ist zu laut

kompliziert zu bedienen

Bedienungsanleitung ungenügend

Probleme mit der Maske

Andere Gründe:

.....

.....

.....

3 Wurden Sie über den zukünftigen Verlauf der Beatmung informiert?
 Gut Ausreichend Schlecht Nicht

4 Haben Sie selbständig weitere Informationen eingeholt (z.B. Selbsthilfeorganisationen, Literatur)?
 Ja Nein

5 Wenn ja, welche?

.....

.....

.....

6 Wenn Sie sich heute noch einmal entscheiden könnten: Würden Sie wieder die Heimbeatmung wählen?
 Ja Nein

J. Pflegesituation

1 Wieviel Pflege benötigen Sie täglich?
 ca. Stunden

2 Wer pflegt Sie, bzw. welche Hilfen haben Sie?

Krankengymnast/in Krankenschwester

Zivildienstleistender Angehörige

Freunde / Bekannte andere Personen:

.....

3 Wie hoch ist der zeitliche Pflegeaufwand der Familie?
 ca. Stunden/Tag

4 Welche Familienmitglieder pflegen Sie?

a) Stunden/Tag

b) Stunden/Tag

c) Stunden/Tag

5 Wenn Sie fremde Hilfe erhalten, wie kommen Sie mit dieser zurecht?
 Sehr gut Gut Schlecht Gar nicht

6 Sind Ihnen Ihre Angehörigen eine gute Hilfe?
 Sehr gut Gut Schlecht Gar nicht

7 Haben Sie Zusatzkosten für privat organisierte Krankenpflege, für welche die Krankenkasse oder die Pflegeversicherung nicht aufkommt?
 Ja DM / Monat Nein

8 Fühlen Sie sich insgesamt gut betreut?
 Ja Geht so Eher nicht Nein

9 Wird auf Ihre individuellen Wünsche und Anliegen eingegangen?
 Ja Oft Selten Nein



Fragebogen für Patienten mit Amyotropher Lateral-Sklerose (ALS) in der Situation der Heimbeatmung

Fragebogen-
 Nummer: *

Blatt 10 von 18

K. Häusliche Situation

1 Wie viele Personen (außer Ihnen) leben in Ihrem Haushalt? Personen

2 Sind minderjährige Kinder zu betreuen?
 Ja Nein

3 Wenn ja, sind Sie daran beteiligt?
 Ja Nein

4 Mußten in Ihrer Wohnung oder Ihrem Haus aufgrund ihrer Erkrankung Umbauarbeiten vorgenommen werden?
 Ja Nein

5 Wenn ja, welche?
 Bad Lift Rampe
 Andere:

6 War ein Umzug notwendig?
 Ja Nein

7 Wenn ja, warum?
 Umzug zu der Sie betreuenden Person
 Die Wohnung war ungeeignet (z.B. Rollstuhl)
 In der alten Wohnung war zu wenig Platz
 Wohnung konnte/durfte nicht umgebaut werden
 andere Gründe:

8 Wie hoch war bei Ihrem Umbau / Umzug die finanzielle Belastung? ca. DM

9 Wieviel hat die Krankenkasse / Pflegeversicherung übernommen? ca. DM

L. Berufliche Situation

1 Sind Sie noch berufstätig? Ja Nein
 Wenn nein, bitte weiter mit Frage 5

2 Wenn ja, in Ihrem bisherigen Beruf?
 Ja Nein

3 Wenn ja, mußten Sie Ihre Beschäftigung an Ihre neue Situation anpassen (z.B. anderer Aufgabenbereich, „Teleworking“)?
 Ja Nein

4 Welche Probleme haben Sie im beruflichen Alltag durch Ihre Erkrankung?

5 Wenn nein, haben Sie je unter der Beatmung gearbeitet? Ja Nein

6 Wenn ja, wie lange?



Fragebogen für Patienten mit Amyotropher Lateral-Sklerose (ALS) in der Situation der Heimbeatmung

Fragebogen-
 Nummer: *

Blatt 11 von 18

M. Freizeitgestaltung, Hobbies

1 Haben Sie vor dem Ausbruch Ihrer Krankheit Sport getrieben?

Ja, aktiv Nur gelegentlich Nein

2 Haben Sie aktiv am Gesellschaftsleben teilgenommen? (z.B. Vereine, Konzerte, Kino o.ä.)

Viel Gelegentlich Selten Nie

4 Können Sie diesen Aktivitäten heute noch nachgehen?

Ja zum Teil Nein

5 Wenn nein, vermissen Sie diesen Teil Ihres vorherigen Lebens?

Ja Nein

6 Sind Sie viel und gerne verreist?

Ja Nein

7 Wenn ja, ist Ihnen das auch jetzt – Dank der Heimbeatmung – auch noch möglich?

Ja Ja, aber eingeschränkt Nein

8 Haben Sie neue Interessen entwickelt?

Musik hören	<input type="checkbox"/>	Lesen	<input type="checkbox"/>
Computer	<input type="checkbox"/>	Spiele	<input type="checkbox"/>
Rätsel lösen	<input type="checkbox"/>	Fernsehen	<input type="checkbox"/>
Schreiben	<input type="checkbox"/>	CB-Funk	<input type="checkbox"/>

Andere:

9 Konnten Sie sich trotz aller Einschränkungen durch die Krankheit ein für Sie zufriedenstellendes Freizeitkonzept einrichten?

Ja Teilweise Nein

10 Beschäftigen Sie sich jetzt vermehrt mit spirituellen Themen (z.B. Religion, Sinn des Lebens)?

Ja Nein

11 Wenn ja, beeinflusst dies Ihre Lebensqualität?

Verbessert Unverändert Verschlechtert

12 Haben Sie es gern, wenn Ihre Angehörigen an Ihrer jetzigen Freizeitgestaltung teilnehmen?

Ja, immer Oft Selten Nein

13 Können Sie aufgrund der Heimbeatmungssituation jetzt Dinge tun, die bisher nicht möglich waren?

Ja Nein

14 Wenn ja, nennen Sie bitte ein paar Beispiele:

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

15 Welche Bedeutung hat Sexualität in Ihrem Leben?

Sehr wichtig Wichtig
 Wenig Keine

16 Inwieweit hat sich Ihr Sexualeben durch die Erkrankung verändert?

Verbessert Unverändert
 Reduziert Nicht mehr möglich



Fragebogen für Patienten mit Amyotropher Lateral-Sklerose (ALS) in der Situation der Heimbeatmung

Fragebogen-
Nummer: *

Blatt 12 von 18

N. Soziales Umfeld

1 Welche Kommunikationsmittel benutzen Sie?

Hand- und Augenzeichen Telefon

Alphabet-Tafel Computer

Andere:

.....

.....

.....

2 Wie zufrieden sind Sie mit den Möglichkeiten zur Pflege von Sozialkontakten?

Sehr Geht so Wenig Gar nicht

3 Ermöglicht Ihnen die Heimbeatmung einen größeren Aktionsradius? Ja Nein

4 Haben Sie Anschluß an Selbsthilfeorganisationen? Ja Nein

5 Wenn ja, welche?

.....

.....

.....

.....

6 Haben Sie durch die Erkrankung zusätzliche, neue Kontakte/Freunde gefunden?

Ja Nein

7 Wie häufig haben Sie Kontakt zu Freunden, Kollegen oder Nachbarn?

Viel Wenig Selten Nie

8 Sind diese Kontakte für Sie ausreichend?

Ja Nein

9 Sprechen Sie mit Ihren Angehörigen und/oder Freunden oft über Ihre Krankheit und die damit verbundenen Probleme und Sorgen?

Ja Häufig Eher selten Nein

10 Wenn nein oder eher selten, inwieweit fehlt Ihnen diese Aussprache?

Sehr Geht so Wenig Gar nicht

11 Verlassen Sie noch die Wohnung/das Haus?

Ja, so oft es nur geht Seltener als früher

Nur für wichtige Arztbesuche o.ä. Nein

12 Wenn Sie das Haus verlassen, nehmen Sie Ihr Beatmungsgerät mit?

Nie Kaum Häufig Immer



Fragebogen für Patienten mit Amyotropher Lateral-Sklerose (ALS) in der Situation der Heimbeatmung

Fragebogen-
 Nummer: *

Blatt 13 von 18

O. Fragebogen zur Krankheitsverarbeitung (FKV)

Im Folgenden geht es darum, festzustellen, wie Sie auf Ihre Krankheit reagieren, wie Sie damit umgehen, wie Sie damit fertig werden. Kreuzen Sie bitte für jeden der folgenden Begriffe an, wie stark er auf Sie zutrifft:

	Gar nicht	Wenig	Mittel- mäßig	Ziemlich	Sehr stark
1 Informationen über Erkrankung und Behandlung suchen:	<input type="checkbox"/>				
2 Nicht-wahrhaben-wollen des Geschehenen:	<input type="checkbox"/>				
3 Herunterspielen der Bedeutung und Tragweite:	<input type="checkbox"/>				
4 Wunschdenken und Tagträumen nachhängen:	<input type="checkbox"/>				
5 Sich selbst die Schuld geben:	<input type="checkbox"/>				
6 Andere verantwortlich machen:	<input type="checkbox"/>				
7 Aktive Anstrengungen zur Lösung der Probleme unternehmen:	<input type="checkbox"/>				
8 Einen Plan machen und danach handeln:	<input type="checkbox"/>				
9 Ungeduldig und gereizt auf andere reagieren:	<input type="checkbox"/>				
10 Gefühle nach außen zeigen:	<input type="checkbox"/>				
11 Gefühle unterdrücken, Selbstbeherrschung:	<input type="checkbox"/>				
12 Stimmungsverbesserung durch Alkohol oder Beruhigungsmittel:	<input type="checkbox"/>				
13 Sich mehr gönnen:	<input type="checkbox"/>				
14 Sich vornehmen, intensiver zu leben:	<input type="checkbox"/>				
15 Entschlossen gegen die Krankheit ankämpfen:	<input type="checkbox"/>				
16 Sich selbst bemitleiden:	<input type="checkbox"/>				
17 Sich selbst Mut machen:	<input type="checkbox"/>				
18 Erfolge und Selbstbestätigung suchen:	<input type="checkbox"/>				
19 Sich abzulenken versuchen:	<input type="checkbox"/>				
20 Abstand zu gewinnen versuchen:	<input type="checkbox"/>				



Fragebogen für Patienten mit Amyotropher Lateral-Sklerose (ALS) in der Situation der Heimbeatmung

Fragebogen-
 Nummer: *

Blatt 14 von 18

O. Fragebogen zur Krankheitsverarbeitung (FKV)

Fortsetzung:

	Gar nicht	Wenig	Mittel- mäßig	Ziemlich	Sehr stark
21 Die Krankheit als Schicksal annehmen:	<input type="checkbox"/>				
22 Ins Grübeln kommen:	<input type="checkbox"/>				
23 Trost im religiösen Glauben suchen:	<input type="checkbox"/>				
24 Versuch, in der Krankheit einen Sinn zu sehen:	<input type="checkbox"/>				
25 Sich damit trösten, daß es andere noch schlimmer getroffen hat:	<input type="checkbox"/>				
26 Mit dem Schicksal hadern:	<input type="checkbox"/>				
27 Genau den ärztlichen Rat befolgen:	<input type="checkbox"/>				
28 Vertrauen in die Ärzte setzen:	<input type="checkbox"/>				
29 Den Ärzten misstrauen, die Diagnose überprüfen lassen, andere Ärzte aufsuchen:	<input type="checkbox"/>				
30 Anderen Gutes tun wollen:	<input type="checkbox"/>				
31 Galgenhumor entwickeln:	<input type="checkbox"/>				
32 Hilfe anderer in Anspruch nehmen:	<input type="checkbox"/>				
33 Sich gerne umsorgen lassen:	<input type="checkbox"/>				
34 Sich von anderen Menschen zurückziehen:	<input type="checkbox"/>				
35 Sich auf frühere Erfahrungen mit ähnlichen Schicksals- schlägen besinnen:	<input type="checkbox"/>				

Was hat Ihnen am meisten geholfen, um mit der Krankheit fertig zu werden?

1. Nummer:

Bitte tragen Sie die Nummer der entsprechenden Begriffe ein
 (nach der Reihenfolge ihrer Bedeutung für Sie, d.h. auf Platz 1
 das, was Ihnen am meisten geholfen hat, usw.):

2. Nummer:

3. Nummer:



Fragebogen für Patienten mit Amyotropher Lateral-Sklerose (ALS) in der Situation der Heimbeatmung

Fragebogen-
 Nummer: *

Blatt 15 von 18

P. Psyche (MLDL)

Anweisung: Im folgenden geht es darum, festzustellen, wie zufrieden Sie mit verschiedenen Bereichen Ihres Lebens **in der vergangenen Woche einschließlich heute** waren. Kreuzen Sie bitte jeweils das Kästchen unter der Zahl an, die für Sie am ehesten zutrifft.

Ich bin mit meiner (m/n)	Sehr unzufrieden										Sehr zufrieden	
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	
1 gesundheitlichen Verfassung	<input type="checkbox"/>											
2 körperlichen Leistungsfähigkeit	<input type="checkbox"/>											
3 geistigen Leistungsfähigkeit	<input type="checkbox"/>											
4 persönlichen Wohlbefinden	<input type="checkbox"/>											
5 Selbstwertgefühl	<input type="checkbox"/>											
6 Entspannungsfähigkeit	<input type="checkbox"/>											
7 Erfolg und Anerkennung	<input type="checkbox"/>											
8 Unterstützung und Geborgenheit durch andere	<input type="checkbox"/>											
9 Selbständigkeit im Alltag	<input type="checkbox"/>											
10 Ehe / Partnerschaft	<input type="checkbox"/>											
11 Sexualleben	<input type="checkbox"/>											
12 Familienleben	<input type="checkbox"/>											
13 Freundschaften / Bekanntschaften	<input type="checkbox"/>											
14 beruflichen Situation	<input type="checkbox"/>											
15 finanziellen Situation	<input type="checkbox"/>											
16 Wohnsituation	<input type="checkbox"/>											
17 Freizeit	<input type="checkbox"/>											
18 medizinischen Behandlung	<input type="checkbox"/>											
19 Umgang mit meiner Krankheit	<input type="checkbox"/>											
20 Leben allgemein	<input type="checkbox"/>											



Fragebogen für Patienten mit Amyotropher Lateral-Sklerose (ALS) in der Situation der Heimbeatmung

Fragebogen-
 Nummer: *

Blatt 16 von 18

Q. Psyche (POMS)

Anweisung: Sie finden nachstehend eine Liste von Worten, die verschiedene Gefühle oder Gefühlszustände beschreiben. Bitte lesen Sie sorgfältig jedes einzelne Wort und kreuzen Sie dann in der entsprechenden Spalte das Kästchen an, das am besten Ihrem Gefühlszustand **in der vergangenen Woche einschließlich heute** entspricht.

	Überhaupt nicht	Ein wenig	Mäßig	Stark	Sehr stark		Überhaupt nicht	Ein wenig	Mäßig	Stark	Sehr stark
	0	1	2	3	4		0	1	2	3	4
1 Zornig	<input type="checkbox"/>	19 Neidisch	<input type="checkbox"/>								
2 Abgeschlafft	<input type="checkbox"/>	20 Fröhlich	<input type="checkbox"/>								
3 Unglücklich	<input type="checkbox"/>	21 Verbittert	<input type="checkbox"/>								
4 Lebhaft	<input type="checkbox"/>	22 Erschöpft	<input type="checkbox"/>								
5 Unsicher	<input type="checkbox"/>	23 Schwermütig	<input type="checkbox"/>								
6 Lustlos	<input type="checkbox"/>	24 Verzweifelt	<input type="checkbox"/>								
7 Traurig	<input type="checkbox"/>	25 Träge	<input type="checkbox"/>								
8 Aktiv	<input type="checkbox"/>	26 Hilflos	<input type="checkbox"/>								
9 Gereizt	<input type="checkbox"/>	27 Ermattet	<input type="checkbox"/>								
10 Verdrießlich	<input type="checkbox"/>	28 Munter	<input type="checkbox"/>								
11 Betrübt	<input type="checkbox"/>	29 Wütend	<input type="checkbox"/>								
12 Energisch	<input type="checkbox"/>	30 Schwungvoll	<input type="checkbox"/>								
13 Ängstlich	<input type="checkbox"/>	31 Schlecht gelaunt	<input type="checkbox"/>								
14 Hoffnungslos	<input type="checkbox"/>	32 Minderwertig	<input type="checkbox"/>								
15 Überreizt	<input type="checkbox"/>	33 Erschreckt	<input type="checkbox"/>								
16 Müde	<input type="checkbox"/>	34 Tatkräftig	<input type="checkbox"/>								
17 Verärgert	<input type="checkbox"/>	35 Entkräftet	<input type="checkbox"/>								
18 Entmutigt	<input type="checkbox"/>										



Fragebogen für Patienten mit Amyotropher Lateral-Sklerose (ALS) in der Situation der Heimbeatmung

Fragebogen-
 Nummer: *

Blatt 17 von 18

R. Abschließende Stellungnahme

Am Ende dieses Fragebogens bitte ich Sie um eine persönliche Bewertung der Heimbeatmung.
 Lassen Sie sich bei der Beantwortung dieser Fragen bitte nur von Ihren ganz persönlichen Gefühle leiten.

1 Vorteile der Heimbeatmung.

Verkürzung des Krankenhausaufenthaltes

Leben in der gewohnten Umgebung

Lebensverlängerung

Lebensverbesserung

Andere Vorteile:

.....

.....

4 Positive Auswirkungen der Heimbeatmung auf Ihr Wohlbefinden.

Verbesserung des Allgemeinbefindens

engerer Kontakt zu den Angehörigen

besserer Umgang mit der Krankheit

Andere positive Auswirkungen:

.....

.....

2 Nachteile der Heimbeatmung.

Belastung der Familie

großer Organisationsaufwand

eingeschränkte Bewegungsfreiheit

Andere Nachteile:

.....

.....

5 Negative Auswirkungen der Heimbeatmung auf Ihr Wohlbefinden.

Privatsphäre der Familie ist nicht mehr gewahrt

bin mit der Krankheit alleingelassen

Andere negative Auswirkungen:

.....

.....

3 Was könnte an der Heimbeatmung für ALS-Patienten verbessert werden?

.....

.....

.....

6 Würden Sie die Heimbeatmung einem anderen ALS-Patienten weiterempfehlen?

Ja Nein

Sehr schlecht	Sehr gut
0	10
1	9
2	8
3	7
4	6
5	5
6	4
7	3
8	2
9	1
10	0

7 Wie empfinden Sie Ihre eigene Lebensqualität?

8 Wie verhält es sich Ihrer Meinung nach mit der Lebensqualität Ihrer Angehörigen?



Fragebogen für Patienten mit Amyotropher Lateral-Sklerose (ALS) in der Situation der Heimbeatmung

Fragebogen-
Nummer: *

Für weitere Informationen würden wir unter Umständen gerne noch einmal auf Sie zurückkommen. Dazu benötigen wir Ihren Namen, Ihre Adresse und, wenn möglich, Ihre Telefonnummer, um Sie gegebenenfalls erreichen zu können.

Für weitere Informationen stehe ich zur Verfügung:

Name

Adresse

Telefon-Nr.

Wenn Sie mit der Verwertung der Daten einverstanden sind, füllen Sie bitte die folgende Einwilligungserklärung aus:

Einwilligungserklärung

Ich bin mit der Verwertung der Daten im Rahmen der Untersuchung einverstanden.

Name

Geburtsdatum

Datum Unterschrift

Wenn Sie diesen Fragebogen nicht selbst ausfüllen konnten, wer hat Ihnen dabei geholfen? Bitte geben Sie keinen Namen an, nur eine Bezeichnung (z.B. Krankenschwester, Haushaltshilfe, o.ä.):

.....



Fragebogen für Angehörige von Patienten mit Amyotropher Lateral-Sklerose (ALS) in der Situation der Heimbeatmung

Fragebogen-
 Nummer: *

Blatt 1 von 8

A. Allgemeine Angaben

- 1 Alter: Jahre
- 2 Geschlecht: weiblich männlich
- 3 Familienstand: ledig verheiratet
 mit Partner geschieden verwitwet
- 4 Verwandtschaftsgrad zum Patienten:
 Ehepartner Tochter/Sohn Mutter/Vater
 Lebenspartner nicht mit Pat. verwandt
 Anderer:
- 5 Höchster Schulabschluß / Berufsausbildung:

- 6 Beruf (falls berentet: früherer Beruf):

- 7 Beschäftigungsstatus: berufstätig
 Hausfrau/-mann nicht berufstätig
 berentet arbeitslos
- 8 Falls berufstätig:
 Angestellte/r Beamte/r Selbständig
 Vollzeit Halbtags TeilzeitStd./Woche
- 9 Falls berufstätig, arbeiten Sie zu Hause?
 Ja, immer Ja, überwiegend Nein
- 10 Fühlen Sie sich leistungsfähig und gesund?
 Ja Nein
- 11 Wenn nein, warum nicht? (Krankheit, Gebrechen)

B. Beatmungssituation

- 1 Waren Sie mit dabei, als beim Patienten ALS diagnostiziert wurde? Ja Nein
- 2 Wurden auch Sie von einem Arzt über die Erkrankung aufgeklärt? Ja Nein
- 3 War diese Erklärung für Sie ausreichend?
 Ja Nur teilweise Nein
- 4 Wenn nein, warum nicht?

- 5 Wurden Sie von einem Arzt über die Heimbeatmung aufgeklärt? Ja Nein
- 6 Unterstützen Sie den Patient aktiv bei der Heimbeatmung? Ja Nein
- 7 Wenn ja, von wem wurden Sie in die korrekte Bedienung des Beatmungsgerätes eingewiesen?
 vom Patient selbst vom behandelnden Arzt
 vom Hersteller Bedienungsanleitung
 Andere:
- 8 Kommen Sie mit der Bedienung des Beatmungsgerätes zurecht? Ja Nein
- 9 Haben Sie bei technischen Komplikationen zu jeder Zeit fachliche Unterstützung?
 (z.B. 24-Std. Kundendienst, Servicetechniker o.ä.) Ja Nein
- 10 Haben Sie für sich eine Vertretung, die Sie immer sofort und voll ersetzen kann?
 (z.B. bei einem Unfall o.ä.) Ja Nein



Fragebogen für Angehörige von Patienten mit Amyotropher Lateral-Sklerose (ALS) in der Situation der Heimbeatmung

Fragebogen-
 Nummer: *

Blatt 2 von 8

C. Pflegesituation

1 Wieviel Zeit benötigen Sie für die Pflege Ihres ALS-Patienten? ca. Stunden/Tag

2 Welche Personen helfen Ihnen bei der Pflege und wie lange?

- a) Stunden/Tag
- b) Stunden/Tag
- c) Stunden/Tag
- d) Stunden/Tag

3 Wie oft können Sie alleine die Wohnung/das Haus verlassen?

Durchschnittlich mal / Woche für je Stunden

4 Wer kümmert sich während dieser Zeit um den Patienten?

- a) Stunden/Tag
- b) Stunden/Tag
- c) Stunden/Tag
- d) Stunden/Tag

5 Welche Hilfsmittel stehen Ihnen für die Pflege zur Verfügung? (z.B. Hebeeinrichtung, Spezialbett)

.....

6 Wie schätzen Sie Ihre Kenntnisse in der Krankenpflege ein?

Gut Ausreichend Gering

8 Haben Sie als Hilfe zusätzlich angestelltes Pflegepersonal? Ja Nein

9 Wenn ja, von wem wurden Ihnen diese Hilfs-Person(en) vermittelt?

- Arzt, Krankenhaus Hausarzt
- Krankenkasse Caritative Institution
- Sozialdienst Nachbarschaftshilfe
- Arbeitsamt Selbsthilfegruppe
- Freunde, Bekannte
- Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke
- Eigene Initiative (z. B. Zeitungsanzeige)

10 Werden die Kosten für dieses Personal ganz von der Krankenkasse übernommen?

Ja Nein

11 Wenn nein, wieviel müssen Sie zuzahlen?

ca. DM / Monat

12 Haben Sie das Gefühl, mit der Organisation der häuslichen Pflege gut beraten zu sein?

Ja Könnte besser sein Nein

13 Bitte schildern Sie kurz, welche Tätigkeiten Sie bei der Pflege des Patienten ausführen:

- Waschen Baden Abklopfen
- Ankleiden Absaugen Beatmen
- Lagern das Essen anreichen
- Gymnastik den Blutdruck messen
- Kanülenwechsel bei Tracheostoma

Andere:



Fragebogen für Angehörige von Patienten mit Amyotropher Lateral-Sklerose (ALS) in der Situation der Heimbeatmung

Fragebogen-
 Nummer: *

Blatt 3 von 8

D. Häusliche Situation

- 1 Erledigen Sie die Hausarbeit alleine?
 (Waschen, Kochen, Putzen, Einkaufen)
 Ja Größtenteils Teilweise Nein
- 2 Hat sich seit Beginn der Erkrankung Ihr Anteil an der Hausarbeit verändert?
 Mehr Gleich Weniger
 Trifft für mich nicht zu
- 3 Hatten Sie vor der Erkrankung des Patienten eine Haushaltshilfe? (z.B. Putzfrau, Zugehfrau)
 Ja Nein
- 4 Haben Sie jetzt eine Hilfe, die sich ausschließlich um den Haushalt kümmert?
 Ja Nein
- 5 Wenn ja, wie oft kommt die Haushaltshilfe?
 mal pro Woche
- 6 Welche Kosten entstehen dadurch für Sie?
 ca. DM / Monat
- 7 Sind minderjährige Kinder zu betreuen?
 Ja Nein
- 8 Wenn ja, sind Sie daran beteiligt?
 Ja Nein
- 9 Sind noch weitere Personen im Haushalt, die gepflegt werden müssen und wie lange?
 (Großeltern, Eltern, behinderte oder kranke Kinder)
 a) Stunden/Tag
 b) Stunden/Tag
 c) Stunden/Tag

E. Persönliche Situation

- 1 Sind Sie berufstätig?
 Ja Nein
- 2 Wenn nein, mußten Sie Ihren Beruf aufgrund der Pflege des Erkrankten aufgeben?
 Ja Nein
- 3 Wenn ja, ist Ihnen das sehr schwer gefallen?
 Ja Nein
- 4 Wenn Sie weiter berufstätig sind: Wer kümmert sich während Ihrer Berufstätigkeit um den Patienten und für wie lange?
 a) Stunden/Tag
 b) Stunden/Tag
 c) Stunden/Tag
- 5 Wie ist der Patient während Ihrer Abwesenheit versorgt?
 Optimal Gut Ausreichend Schlecht
- 6 Ist Ihre Familie auf Ihr Gehalt angewiesen?
 Ja Nein
- 7 Würden Sie sich selbst in einer ähnlichen Situation für die Heimbeatmung entscheiden?
 Ja Nein
- 8 Wenn nein, warum nicht?

- 9 Würden Sie die Heimbeatmung Ihrem Patienten nochmals empfehlen?
 Ja Nein



Fragebogen für Angehörige von Patienten mit Amyotropher Lateral-Sklerose (ALS) in der Situation der Heimbeatmung

Fragebogen-
 Nummer: *

Blatt 4 von 8

F. Partnerschaft

1 Wie hat sich seit Beginn der Erkrankung die Beziehung zu Ihrem Partner verändert?

verbessert unverändert verschlechtert

2 Haben Sie Zeit für gemeinsame Aktivitäten?

Ja, oft Eher selten Leider nicht

3 Haben Sie das Gefühl, alles drehe sich nur um Ihren Partner und Sie bleiben außen vor?

Ja Oft Manchmal Nein

4 Haben Sie Freude daran, Ihren Angehörigen zu pflegen und Ihm dadurch die Erkrankung leichter zu machen?

Ja Meistens Manchmal Nein

5 Unternehmen Sie jetzt eher mehr ohne Ihren Partner (Besuche, Reisen, Sport, Kultur etc.)?

Ja Öfter Manchmal Nein

6 Welche Bedeutung hat Sexualität in Ihrem Leben?

Sehr wichtig Wichtig
 Wenig Keine

7 Inwieweit hat sich Ihr Sexualeben durch die Erkrankung verändert?

Verbessert Unverändert
 Reduziert Nicht mehr möglich

8 Sprechen Sie gemeinsam über die Zukunft?

Ja Nein

9 Sprechen Sie gemeinsam über den Tod?

Ja Nein

G. Belastung/psychische Situation

1 Wurde die eigene Gesundheit durch Ihre Pflgetätigkeit in Mitleidenschaft gezogen?

Ja Nein

2 Wenn ja, welcher Art?

(z.B. bereits bestehende Krankheiten haben sich verschlechtert, Schwäche, Übermüdung, Rückenschmerzen, Kreislaufprobleme)

.....

3 Wie oft wird Ihre Nachtruhe gestört?

ca. mal pro Nacht eher selten

4 Müssen Sie sich persönlich einschränken?

Ja, sehr Oft Teilweise Nein

5 Hat sich Ihr Kontakt zu Freunden und Bekannten geändert?

Ja Nein

6 Haben Sie Kontakt zu Selbsthilfegruppen?

Ja Nein

7 Wenn ja, welcher Art?

.....

8 Sind diese Kontakte für Sie hilfreich?

Ja, sehr Manchmal Kaum Nein

9 Können Sie mit jemand über Ihre Situation sprechen?

Ja Nein

10 Wie wichtig sind diese Gespräche für Sie?

Sehr wichtig Wichtig Unwichtig



Fragebogen für Angehörige von Patienten mit Amyotropher Lateral-Sklerose (ALS) in der Situation der Heimbeatmung

Fragebogen-
 Nummer: *

Blatt 5 von 8

H. Psyche (MLDL)

Anweisung: Im folgenden geht es darum, festzustellen, wie zufrieden Sie mit verschiedenen Bereichen Ihres Lebens **in der vergangenen Woche einschließlich heute** waren. Kreuzen Sie bitte jeweils das Kästchen unter der Zahl an, die für Sie am ehesten zutrifft.

Ich bin mit meiner (m/n)	Sehr unzufrieden										Sehr zufrieden	
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	
1 gesundheitlichen Verfassung	<input type="checkbox"/>											
2 körperlichen Leistungsfähigkeit	<input type="checkbox"/>											
3 geistigen Leistungsfähigkeit	<input type="checkbox"/>											
4 persönlichen Wohlbefinden	<input type="checkbox"/>											
5 Selbstwertgefühl	<input type="checkbox"/>											
6 Entspannungsfähigkeit	<input type="checkbox"/>											
7 Erfolg und Anerkennung	<input type="checkbox"/>											
8 Unterstützung und Geborgenheit durch andere	<input type="checkbox"/>											
9 Selbständigkeit im Alltag	<input type="checkbox"/>											
10 Ehe / Partnerschaft	<input type="checkbox"/>											
11 Sexualleben	<input type="checkbox"/>											
12 Familienleben	<input type="checkbox"/>											
13 Freundschaften / Bekanntschaften	<input type="checkbox"/>											
14 beruflichen Situation	<input type="checkbox"/>											
15 finanziellen Situation	<input type="checkbox"/>											
16 Wohnsituation	<input type="checkbox"/>											
17 Freizeit	<input type="checkbox"/>											
18 medizinischen Behandlung	<input type="checkbox"/>											
19 Umgang mit meiner Krankheit	<input type="checkbox"/>											
20 Leben allgemein	<input type="checkbox"/>											



Fragebogen für Angehörige von Patienten mit Amyotropher Lateral-Sklerose (ALS) in der Situation der Heimbeatmung

Fragebogen-
 Nummer: *

Blatt 6 von 8

H. Psyche (POMS)

Anweisung: Sie finden nachstehend eine Liste von Worten, die verschiedene Gefühle oder Gefühlszustände beschreiben. Bitte lesen Sie sorgfältig jedes einzelne Wort und kreuzen Sie dann in der entsprechenden Spalte das Kästchen an, das am besten Ihrem Gefühlszustand **in der vergangenen Woche einschließlich heute** entspricht.

	Überhaupt nicht	Ein wenig	Mäßig	Stark	Sehr stark		Überhaupt nicht	Ein wenig	Mäßig	Stark	Sehr stark
	0	1	2	3	4		0	1	2	3	4
1 Zornig	<input type="checkbox"/>	19 Neidisch	<input type="checkbox"/>								
2 Abgeschlafft	<input type="checkbox"/>	20 Fröhlich	<input type="checkbox"/>								
3 Unglücklich	<input type="checkbox"/>	21 Verbittert	<input type="checkbox"/>								
4 Lebhaft	<input type="checkbox"/>	22 Erschöpft	<input type="checkbox"/>								
5 Unsicher	<input type="checkbox"/>	23 Schwermütig	<input type="checkbox"/>								
6 Lustlos	<input type="checkbox"/>	24 Verzweifelt	<input type="checkbox"/>								
7 Traurig	<input type="checkbox"/>	25 Träge	<input type="checkbox"/>								
8 Aktiv	<input type="checkbox"/>	26 Hilflos	<input type="checkbox"/>								
9 Gereizt	<input type="checkbox"/>	27 Ermattet	<input type="checkbox"/>								
10 Verdrießlich	<input type="checkbox"/>	28 Munter	<input type="checkbox"/>								
11 Betrübt	<input type="checkbox"/>	29 Wütend	<input type="checkbox"/>								
12 Energisch	<input type="checkbox"/>	30 Schwungvoll	<input type="checkbox"/>								
13 Ängstlich	<input type="checkbox"/>	31 Schlecht gelaunt	<input type="checkbox"/>								
14 Hoffnungslos	<input type="checkbox"/>	32 Minderwertig	<input type="checkbox"/>								
15 Überreizt	<input type="checkbox"/>	33 Erschreckt	<input type="checkbox"/>								
16 Müde	<input type="checkbox"/>	34 Tatkräftig	<input type="checkbox"/>								
17 Verärgert	<input type="checkbox"/>	35 Entkräftet	<input type="checkbox"/>								
18 Entmutigt	<input type="checkbox"/>										



Fragebogen für Angehörige von Patienten mit Amyotropher Lateral-Sklerose (ALS) in der Situation der Heimbeatmung

Fragebogen-
 Nummer: *

Blatt 7 von 8

I. Abschließende Stellungnahme

Am Ende dieses Fragebogens bitte ich Sie um eine persönliche Bewertung der Heimbeatmung.
 Lassen Sie sich bei der Beantwortung dieser Fragen bitte nur von Ihren ganz persönlichen Gefühle leiten.

1 Vorteile der Heimbeatmung.

Verkürzung des Krankenhausaufenthaltes

Leben in der gewohnten Umgebung

Lebensverlängerung

Lebensverbesserung

Andere Vorteile:

.....

.....

4 Positive Auswirkungen der Heimbeatmung auf Ihre Lebensqualität.

endlich mehr Zeit für Hobbies

engerer Kontakt zu den Angehörigen

besserer Umgang mit der Krankheit

Andere positive Auswirkungen:

.....

.....

2 Nachteile der Heimbeatmung.

Belastung der Familie

großer Organisationsaufwand

fordert enorm viel Selbstbeherrschung

schlechtere Versorgung

Andere Nachteile:

.....

.....

5 Negative Auswirkungen der Heimbeatmung auf Ihre Lebensqualität.

Privatsphäre der Familie ist nicht mehr gewahrt

bin mit der Krankheit alleingelassen

Andere negative Auswirkungen:

.....

.....

3 Was könnte an der Heimbeatmung für ALS-Patienten verbessert werden?

.....

.....

.....

6 Würden Sie die Heimbeatmung einem anderen ALS-Patienten weiterempfehlen?

Ja Nein

7 Wie empfinden Sie Ihre eigene Lebensqualität?

Sehr schlecht	Sehr gut
0	10
1	9
2	8
3	7
4	6
5	5
6	4
7	3
8	2
9	1
10	0

8 Wie verhält es sich Ihrer Meinung nach mit der Lebensqualität des Patienten?



Fragebogen für Angehörige von Patienten mit Amyotropher Lateral-Sklerose (ALS) in der Situation der Heimbeatmung

Fragebogen-
Nummer: *

--	--	--	--	--	--

Für weitere Informationen würden wir unter Umständen gerne noch einmal auf Sie zurückkommen. Dazu benötigen wir Ihren Namen, Ihre Adresse und, wenn möglich, Ihre Telefonnummer, um Sie gegebenenfalls erreichen zu können.

Für weitere Informationen stehe ich zur Verfügung:

Name

Adresse

Telefon-Nr.

Wenn Sie mit der Verwertung der Daten einverstanden sind, füllen Sie bitte die folgende Einwilligungserklärung aus:

Einwilligungserklärung

Ich bin mit der Verwertung der Daten im Rahmen der Untersuchung einverstanden.

Name

Geburtsdatum

Datum Unterschrift

I 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 herzlicher Dank gilt Herrn Prof. Dr. med. Gian Domenico Borasio für die wissenschaftliche Förderung und Betreuung in freundschaftlicher Atmosphäre. Insbesondere bedanke ich mich für die begeisternde Einführung in die Palliativmedizin.

Frau Prof. Dr. N. von Steinbüchel danke ich für ihre hilfreiche Unterstützung bei der Erarbeitung der psychologischen Fragebögen zur Lebensqualität.

Ich möchte meinen beiden Kollegen Herrn Dr. med. Christian Neudert und Frau Dr. med. Johanna Anneser danken. Alle beide bereicherten mich durch einen lebhaften Gedankenaustausch und intellektuelle Anregungen sowie durch das von ihnen positiv gestaltete Arbeitsklima in der Motoneuronambulanz im Klinikum Großhadern.

Mein herzlichster Dank gilt Frau Maria Wasner, MA für ihre stete Hilfsbereitschaft, die Unterstützung bei der Erhebung der Daten, den regen Gedankenaustausch, insbesondere im Bereich der psychosozialen und spirituellen Aspekte sowie die hervorragende Zusammenarbeit.

Einen ganz besonderen Dank gebührt meinem Ehemann Werner Wittemer für die hervorragende graphische Ausarbeitung der Fragebögen, für die Erstellung der ersten Datenbank und all die Mühen und Geduld während der Auswertungen und Bearbeitungen der Daten.

Auch meiner Tochter Selina möchte ich ganz herzlich danken für ihre Geduld und Unterstützung.

Für die Unterstützung bei der statistischen Auswertung bin ich meinem Kollegen und Freund Herrn Dr. Martin Fegg aus dem Interdisziplinären Palliativmedizinischen Zentrum Großhadern sehr dankbar.

In tiefer Dankbarkeit bin ich meinen Patienten und ihren Angehörigen verbunden, ohne deren Unterstützung, Mut und Bereitschaft zur Mitarbeit diese Daten niemals zustande gekommen wären.

K Lebenslauf

Persönliche Daten

Name: Dagmar Kaub-Wittemer
Adresse: Beblostrasse 7, 81677 München
Geburtstag und -ort: 02.10.1963, Frankfurt am Main
Familienstand: verheiratet, eine Tochter

Beruf

01.2000 – 06.2001: Ärztin im Praktikum an der Neurologischen Klinik des Klinikums Großhadern, der Ludwig-Maximilians-Universität München, Direktor Prof. Dr. Dr. h.c. Th. Brandt
01.07.2001: Approbation
07.2001 – 12.2001: Assistenzärztin an der Neurologischen Klinik des Klinikums Großhadern, der Ludwig-Maximilians-Universität München, Direktor Prof. Dr. Dr. h.c. Th. Brandt
seit 01.2002: Assistenzärztin im Interdisziplinären Palliativmedizinischen Zentrum des Klinikums Großhadern, der Ludwig-Maximilians-Universität München

Berufsausbildung

1983 – 1985: Studium der technischen Physik, TU München
1985 – 1988: Ausbildung zur staatlich examinierten Krankenschwester, Abschluss: Staatsexamen
1991 – 1999: Studium der Humanmedizin, LMU München
Abschluss: Staatsexamen

Schulbildung

1970 – 1972: Grundschule Pfullingen/Reutlingen, Baden-Württemberg
1972 – 1974: Grundschule an der Feldbergstrasse, München
1974 – 1983: Edith-Stein-Gymnasium, München