

## Psychosoziale Anpassung bei der ALS

Die Diagnose einer ALS hat weitreichende Folgen für das emotionale Wohlergehen der Patienten. In den Wochen und Monaten nach der Diagnose müssen Ängste bewältigt und Lebenspläne neu geschrieben werden. Dies zeigt sich im ersten Jahr nach der Diagnose in einer erhöhten Depressionsrate und erniedrigten Lebensqualität. Im Verlauf der Erkrankung ändert sich dies häufig und viele ALS-Patienten finden Wege, mit der Diagnose und der Erkrankung zu leben. Demnach ist das Wohlergehen nicht mit den körperlichen Einschränkungen assoziiert, was als "well-being Paradox" bezeichnet wird. Voraussetzung für dieses Paradox ist eine psychosoziale Anpassung. Entsprechend der Homöostase-Theorie hat jedes Individuum ein subjektives Level der eigenen Zufriedenheit im Bereich von 70-80% der maximal möglichen Lebensqualität. Unter der Voraussetzung, dass dem Patienten ausreichend Zeit, sowie intrinsische und extrinsische Faktoren zur Verfügung stehen, findet entsprechend des TOTE-Modells nach Miller eine kontinuierliche Anpassung der eigenen Erwartungen an die aktuellen Gegebenheiten an. Diese Anpassung kann aktiv durch ein interdisziplinäres Team, wie es in der Neurologie zur Verfügung steht, und eine patientenzentrierte medizinische Versorgung unterstützt werden. Die Arbeitsgruppe konnte dabei zeigen, dass vor allem eine schnelle Progression und eine bereits weit fortgeschrittene körperliche Einschränkung bei Erstkonsultation in der Neurologie, negative prognostische Faktoren der psychosozialen Anpassung darstellen. Da Außenstehende wie Angehörige und Fachpersonal diese inneren Prozesse der Anpassung des Patienten nicht selbst miterleben und damit nur schwer nachvollziehen können, klaffen Selbst- und Fremdeinschätzung des Wohlergehens oft deutlich auseinander. So wird die Lebensqualität der Patienten von außen als oft unzureichend und die Depressivität als erhöht eingeschätzt, vor allem dann, wenn der Außenstehende jünger und / oder weniger Zeit, mit dem Erkrankten verbracht hat.



### Entscheidungen der Patienten mit Amyotropher Lateralsklerose (ALS) bezüglich lebensverlängernden und – verkürzenden Maßnahmen

Entscheidungen bezüglich lebensrelevanter Maßnahmen und Faktoren dieser Entscheidungen (soziales Umfeld, Wohlbefinden, autonomes Selbstverständnis, Kognition) wird bereits seit mehreren Jahren im Rahmen eines Subprojektes des vom Bundesministerium für Bildung und Forschung (BMBF) geförderten MND-Netzwerkes ([www.mnd-als.de](http://www.mnd-als.de)) bei ALS-Patienten, deren Angehörigen und der behandelnden Ärzte im Querschnitt und im Verlauf der Erkrankung untersucht und auf internationaler Ebene in dem durch das Joint Programme for Neurodegenerative Diseases (JPND) geförderten Drittmittelprojekt (NEEDS in ALS; [www.needsinals.com](http://www.needsinals.com)) in einem Ländervergleich von kulturellen, ethischen und religiösen Faktoren zwischen Deutschland, Polen und Schweden weitergeführt. Dieses Projekt wird aktuell in einer deutsch-polnischen Kooperation vom BMBF gefördert, bei der es um die Frage der Bedürfnisse bei der Beratung der Patienten aus deren subjektiver Sicht geht (PaCeMed).

Zum Einen zeigte sich ein generell zufriedenstellendes, aber zwischen den Ländern unterschiedliches Wohlbefinden, das zum Teil durch die Unzufriedenheit mit der

medizinischen Versorgung zu erklären ist, zum anderen zeigen sich auch kulturelle Faktoren, die die Unterschiede im Wohlergehen und Präferenzen bei therapeutischen Entscheidungen erklären.

Auch wurden im Rahmen des JPND-Projektes Patienten im weit fortgeschrittenen Zustand der körperlichen Einschränkung (locked-in Syndrom) mit Hilfe von Brain Machine Interfaces und Augenbewegungssteuerung zu Wohlbefinden und therapeutischen Entscheidungen befragt. Trotz schwerster körperlicher Einschränkung und kompletter Immobilität zeigten die Patienten eine gute psychosoziale Anpassung, der Lebenswille der Patienten war stark und die Zufriedenheit mit den invasiven therapeutischen Maßnahmen wie Beatmung via Tracheostomie und Ernährung via perkutaner endoskopischer Gastrostomie war hoch; alle Patienten würden die Maßnahmen erneut wählen, stellte man Sie erneut vor die Entscheidung.



### (Neuro-)psychologische Auffälligkeiten von ALS-Patienten

Ein weiterer wichtiger Untersuchungsansatz der Arbeitsgruppe ist die Erfassung des kognitiven Profils bei verschiedenen neurodegenerativen Erkrankungen. Zum einen erfolgt die standardisierte Erfassung in der klinischen Routine sowie deutschlandweit in Verbundprojekten wie dem MND-Net und dem ALS-Register Schwaben. Außerdem erfolgt eine enge Zusammenarbeit mit dem FTD-Register (Frontotemporale Lobärdegeneration) in Schwaben.

Zur Untersuchung spezifischer kognitiver Auffälligkeiten bei der ALS wurde das speziell auf die ALS zugeschnittene neuropsychologische Kognitionsscreeningverfahren Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen (ECAS), das in Zusammenarbeit mit Sharon Abrahams Edinburgh (UK) für den deutschen Sprachraum angepasst und für das alters- und bildungsabhängige Standardnormen definiert wurden (für nähere Informationen siehe [www.ecas.network](http://www.ecas.network)), in der Klinik für Neurologie bei mehr als N=2500 ALS und ALS-FTD-Patienten verwendet. Außerdem werden Parallelversionen des E-CAS (Version B und C) zur longitudinalen Untersuchung eingesetzt.

Auch wurde der ECAS für interkulturelle Vergleiche des kognitiven Profils in einem Kooperationsprojekt mit der Universität Peking, bei chinesischen im Vergleich zu deutschen ALS-Patienten und gesunden Personen verglichen. Auch wurde die Validierung des ECAS in Schweden, in Ägypten und in der Mongolei unterstützt, sodass auch hier in Zukunft ein interkultureller Vergleich möglich sein wird. Schon jetzt ist zu sagen, dass ALS-Patienten ein für einen Sprach-/Kulturraum spezifisches kognitives Profil zeigen, was eine unterschiedliche Vulnerabilität von kognitiven Funktionen im Verlauf der ALS abhängig vom kortikalen Muster dieser kognitiven Funktion suggeriert.

Aktuell wird an der Frage gearbeitet, inwiefern kognitives Training Einfluss auf die kognitiven Funktionen der ALS-Patienten hat.

Die Arbeitsgruppe konnte außerdem zeigen, dass kognitive Defizite nicht per se das Wohlergehen der Patienten beeinflussen. Vielmehr sind es Verhaltensauffälligkeiten, die mit einer niedrigeren Lebensqualität und einer erhöhten Depressivität im Zusammenhang stehen.

Apathie als eine der häufigsten Verhaltensauffälligkeiten im Sinne einer Minussymptomatik steht dabei genauso in Zusammenhang mit niedrigem Wohlergehen, wie Disinhibition und Hyperoralität.

Außerdem wird das kognitive Profil von Genträgern im präsymptomatischen Stadium untersucht, um einen Einblick in die Entwicklung des kognitiven Pro-fils bei der ALS zu erhalten. Hier zeigen sich bei C9orf72-Genträgern häufig Einschränkungen in der verbalen Fluenz und im nichtverbalen Gedächtnis, was möglicherweise als Ausdruck einer verzögerten kognitiven Entwicklung bei dieser Genmutation interpretiert werden könnte.



### Motorik-unabhängige Untersuchung von Patienten

Ein weiterer Aspekt unserer Tätigkeit betrifft die Weiterentwicklung von Motorik-unabhängigen Techniken zur Erfassung von kognitiven Funktionen bei stark motorisch eingeschränkten neurologischen Patienten. Eine Erfassung von kognitiven Auffälligkeiten bei der ALS war bisher ausschließlich mit Verfahren möglich, die auf verbaler Kommunikation oder Schriftsprache basieren. Bei weit fortgeschrittener motorischer Einschränkung war das Erfassen von kognitiven Defiziten bei der ALS bisher nicht möglich. In der Arbeitsgruppe werden digitalisierte neuropsychologische Methoden entwickelt, die auch im fortgeschrittenen Stadium der Immobilität, wie sie bei der ALS auftreten, bei der Untersuchung der kognitiven Fähigkeiten Anwendung finden können. Ziel ist die Bereitstellung Motorik-unabhängiger elektronischer Versionen von neuropsychologischen Standardverfahren, die alleine durch Denkvorgänge, die mittels EEG basierten Brain Computer Interfaces (BCIs) erfasst werden, gesteuert werden können. Hier war die jahrzehntelange Zusammenarbeit mit Prof. Niels Birbaumer (Tübingen) essentiell.



### Emotionale Verarbeitung

Zusätzlich wurde die soziale Informationsverarbeitung bei ALS-Patienten in Abhängigkeit von der Aktivität der von-Economo-Neurone im anterioren Cingulum untersucht. Diese speziellen Neurone werden mit sozialer Kognition in Verbindung gebracht und degenerieren im Verlauf der ALS. Es zeigt sich ein spezifisches Muster der sozialen Interaktionsdefizite, die erst bei Patienten in fortgeschrittenen ALS-Stadien nach Braak, in denen die von Economo-Zellen beeinträchtigt sind, auftraten.

Außerdem wurde soziale Informationsverarbeitung und implizites Erkennen von Emotionen in Gesichtern bei der ALS außerdem im Rahmen eines Kooperationsprojektes mit dem Kantonspital in Basel untersucht. In einem weiteren Projekt mit der Arbeitsgruppe Okulomotorik wurden die Blicktrajektorien bei der Betrachtung von Gesichtern näher untersucht, um die Frage zu klären, ob die reduzierte Informationsverarbeitung von negativen Emotionen bei der ALS auch im Zusammenhang mit einem veränderten Blickverhalten stehen könnte, weil saliente Informationen in Gesichtern (z. B. die Augen) weniger intensiv von den ALS-Patienten betrachtet werden.