

Clinical Pathway – Amyotrophe Lateralsklerose

Diagnostik

<p>Klinischer Befund ○ Zeichen des unteren Motoneurons ○ Zeichen des oberen Motoneurons ○ befallene Regionen Basisdiagnostik ▶ EMG ▶ Elektroneurografie (Leitungsblöcke?) ▶ ggf. MRT ▶ Vitalkapazität, evtl. BGA ▶ Gewicht, BMI ▶ Labor: BSG, CRP, BB, GOT, GPT, TSH, T₃, T₄, Vitamin B₁₂ (Methylmalonsäure), Elektrophorese, Immunelektrophorese, CK, Kreatinin, Elektrolyte, Glukose</p>	<p>Fakultative Diagnostik ▶ Liquordiagnostik ▶ Muskelbiopsie ▶ Neuropsychologie ▶ VLCFA, Arylsulfatase A ▶ transkranielle Magnetstimulation ▶ MRT (spinal, kranial) ▶ erweiterte Labordiagnostik: ACE, Hexosaminidase A und B, ANA, Anti-DNA, Anti-MAG, Anti-ACh-R, Anti-MUSK ▶ Serologie: Borrelien, Lues, HIV, Ak gegen K+-Kanäle ▶ Bence-Jones-Protein, ggf. Knochenmarkbiopsie ▶ Lungenfunktion mit Peak Cough Flow ▶ Schluckdiagnostik (ggf. Videendoskopie) ▶ HNO-Konsil</p>	<p>○ Voraussetzungen für genetische Diagnostik: ○ positive Familienanamnese und ○ Einverständnis des Patienten und ○ erfolgte genetische Beratung</p>	<p>Genetische Diagnostik ▶ SOD1-Gen ▶ C9ORF72-Gen ▶ FUS und TDP-43 Gen ▶ Androgenrezeptorgen ▶ ggf. Optineurin/Ubiqulin</p>	<p>▶ Aufklärung über Diagnose</p>
---	---	--	---	-----------------------------------

Therapie

<p>Basistherapie ▶ medikamentöse Therapie mit Riluzol 2 x 50 mg</p>	<p>Symptomatische/palliative Therapie ▶ Krankengymnastik ▶ Ergotherapie ▶ Pneumonieprophylaxe: ▶ physikalische Therapie ▶ Flüssigkeitszufuhr ▶ Therapie der Hypersalivation (Amitriptylin, Atropin, Botulinum-Toxin) ▶ Thromboseprophylaxe ▶ psychosoziale Betreuung</p>	<p>○ Hinweise auf chronische Hypoventilation: ○ Dyspnoe ○ Schlafstörungen ○ Unruhe ○ morgendlicher Kopfschmerz</p>	<p>▶ Vk-Messung ▶ Blutgasanalyse ▶ ggf. nächtliche Oxymetrie, Kapnometrie</p>	<p>▶ Aufklärung: ▶ nächtliche Heimbeatmung ▶ invasive Beatmungstechniken ▶ Zustimmung/Ablehnung Notfallintubation</p>	<p>▶ nicht invasive Heimbeatmung</p>	
		<p>○ zähe Verschleimung</p>	<p>▶ Mukolytika ▶ Flüssigkeitszufuhr ▶ Euphyllin bei obstruktiver Komponente</p>			
		<p>○ terminale Dyspnoe</p>	<p>▶ Morphin-Startdosis alle 4 Stunden 2,5–5 mg p.o. oder 1–2 mg s.c./i.v. ▶ ggf. Anxiolyse mit Lorazepam/Midazolam</p>			
		<p>○ Laryngospasmen</p>	<p>▶ Pantozol 1 x 20–40 mg ▶ Metoclopramid</p>			
		<p>○ Gewichtsverlust mit Leidensdruck</p>	<p>○ Aufklärung erfolgt</p>	<p>▶ PEG-Anlage</p>		
		<p>○ Dysarthrie mit Verständigungsproblemen</p>	<p>▶ Logopädie ▶ Kommunikationstafel</p>			
		<p>○ Depression</p>	<p>▶ Antidepressiva ▶ Psychotherapie</p>			
		<p>○ Affektlabilität</p>	<p>▶ Amitriptylin ▶ Fluvoxamin ▶ Chinidin + Dexamethorphan</p>			
		<p>○ Schmerzen mit Leidensdruck</p>	<p>▶ nicht narkotische Analgetika ▶ nach Risikoauflklärung Opioide</p>			
		<p>○ Krämpfe ○ Faszikulationen</p>	<p>▶ Magnesium ▶ Chininsulfat (off-label) ▶ Carbamazepin</p>			
<p>○ Spastik</p>	<p>▶ Antispastika ▶ Krankengymnastik</p>					
<p>○ Angst</p>	<p>▶ Lorazepam ▶ Diazepam ▶ (cave Atemdepression)</p>					