

**Krankheitserleben und ethische Perspektiven  
bei Patienten mit Amyotropher Lateralsklerose (ALS)**

**Dissertation**

der Mathematisch-Naturwissenschaftlichen Fakultät

der Eberhard Karls Universität Tübingen

zur Erlangung des Grades eines

Doktors der Naturwissenschaften

(Dr. rer. nat.)

vorgelegt von

Dipl.-Psych. Sonja Nonnenmacher

aus Böblingen

Tübingen 2014

Gedruckt mit Genehmigung der Mathematisch-Naturwissenschaftlichen Fakultät der  
Eberhard Karls Universität Tübingen.

Tag der mündlichen Qualifikation:

23.07.2015

Dekan:

Prof. Dr. Wolfgang Rosenstiel

1. Berichterstatter:

Prof. Dr. Andrea Kübler

2. Berichterstatter:

Prof. Dr. Martin Hautzinger

**Für Gerit, Helmut, Erika & Heinz**

## Zusammenfassung

**Theorie:** Viele Krankheiten sind bis heute nicht heilbar, so auch die neurodegenerative Erkrankung Amyotrophe Lateralsklerose (ALS). Mit einer chronisch-progredienten Erkrankung sind neben körperlichen Beschwerden auch psychische und soziale Beeinträchtigungen verbunden. Diese erfordern ein speziell auf die vorliegenden Bedürfnisse angepasstes Hilfsangebot. Um den Patienten geeignete Bewältigungshilfen anbieten zu können, ist eine Untersuchung des Krankheitserlebens notwendig.

**Methode:** Die vorliegende Arbeit beinhaltet drei Studien und eine ethische Ausarbeitung. Die Stichprobe jeder Studie besteht aus ALS-Patienten in allen Krankheitsstadien. Sie wurden zu Hause aufgesucht und mithilfe von Fragebögen und halbstrukturierten Interviews befragt. Es wurde Daten zum körperlichen Zustand und zu Schmerzen, zur psychischen Gesundheit und Lebensqualität, zum Einstellungs- und Entscheidungsverhalten sowie zu Ängsten und Belastungsgefühlen erhoben.

**Ergebnisse:** Die erste Studie zielte auf die Analyse der palliativmedizinischen Betreuung von ALS-Patienten zu drei Messzeitpunkten. Beim Einsatz lebenserhaltender Maßnahmen spielten Arztäußerungen eine größere Rolle als das Ausmaß der körperlichen Beeinträchtigung. Für Patienten mit PEG zeigte sich eine geringere Belastung durch Schmerzen als für Patienten ohne PEG. Vorhandene Schmerzen führten zu Depressivität. Die Angst vor dem Sterben zeigte die stärkste Ausprägung, wobei durch Konkretisierungen eine Reduktion im Krankheitsverlauf erreicht werden konnte. Die zweite Studie erfasste subjektive Einstellungsänderungen und Einstellungsstabilität von ALS-Patienten. Es benannten 81% der Patienten nach der ALS-Diagnose eine Einstellungsänderung zum Leben, dabei 50% in eine positive Richtung. Wenn eine Einstellungsänderung zu lebenserhaltenden Maßnahmen vorlag (bei 22-43% der Patienten), dann zumeist in Richtung Befürwortung der Maßnahme (70-85%). Auch Patienten, die eine Patientenverfügung verfasst hatten, konnten sich weitere Einstellungsänderungen in Zukunft vorstellen. Die dritte Studie untersuchte die psychische Gesundheit und Lebensqualität von ALS-Patienten. Die Auftretenshäufigkeit von depressiven und Angst-Störungen war erhöht. Dennoch zeigten die Patienten im Durchschnitt eine relativ hohe individuelle Lebensqualität. Bei der Depressionsausprägung spielte das Bildungsniveau, die Verstärkermenge und die Fokussierung auf durch die ALS eingeschränkte Lebensbereiche eine Rolle. Das vierte Kapitel setzt sich mit der praktischen Umsetzung der vier biomedizinischen Prinzipien bei ALS auseinander. Es zeigte sich, dass vor allem die adäquate Umsetzung des Prinzips „Recht auf

Autonomie“ die Behandler vor eine große Herausforderung stellt. Nur aktuelles und ausreichendes Hintergrundwissen zu verschiedenen Krankheitsaspekten, zum Krankheitserleben und zum Entscheidungsverhalten Betroffener wird medizinethisch geforderten Normen gerecht.

**Schlussfolgerung:** Eine Untersuchung des Krankheitserlebens gibt viele Hinweise auf konkrete Verbesserungsansätze für die ganzheitliche Behandlung chronisch und letal erkrankter Patienten. Die einzelnen Ergebnisse sind oft für gesunde Personen nicht intuitiv nachvollziehbar und können nur durch Lebenserfahrungen erklärt werden, die gemacht werden müssen und nicht gedacht werden können. Umso wichtiger ist es, dass das Behandlungsteam bei der Begleitung von Patienten nicht auf eigene Vorstellungen zurückgreift, sondern mithilfe von Informationen aus Studien eine systemkonforme Hilfe anbietet, die dem inneren Erleben der Betroffenen entspricht.

## Danksagung

Meinen größten Dank und meine größte Bewunderung drücke ich allen ALS-Patienten und ihren Angehörigen aus, die uns einen ehrlichen Einblick in ihr persönliches Krankheitserleben gewährt haben. Ihre Erfahrungen bilden die Grundlage dieser Arbeit.

Von ganzem Herzen bedanke ich mich...

... bei Prof. Dr. Andrea Kübler für die Vergabe des interessanten Promotionsthemas sowie die sorgfältige und konstruktive Korrektur. Ihre jederzeit engagierte, motivierende, herzliche und zuverlässige Betreuung habe ich immer bewundert und sehr geschätzt.

... bei meinen Betreuern Prof. Dr. Andrea Kübler, Prof. Dr. Martin Hautzinger und Prof. Dr. Dr. h.c. mult. Niels Birbaumer für die kompromisslose Unterstützung des Projekts sowie für alle wertvollen Gespräche und Anregungen.

... bei der ALS-Arbeitsgruppe am RKU der Universität Ulm, besonders bei PD Dr. PhD Dorothee Lulé, Dipl.-Psych. Sonja Sorg und Prof. Dr. A.C. Ludolph für die unkomplizierte und zuverlässige Zusammenarbeit sowie für ihren entscheidenden Anteil am Gesamtprojekt.

... beim Graduiertenkolleg Bioethik „Ethik in den Wissenschaften“ des IZEW (Internationales Zentrum für Ethik in den Wissenschaften), vor allem bei Frau Dr. Eve-Marie Engels und Prof. Dr. Thomas Potthast, für die Zusammenarbeit in einer interdisziplinären Forschungsgruppe und die bereichernden Veranstaltungen und Diskussionen.

... bei meinen Mitarbeiterinnen in Tübingen, Dipl.-Psych. Evelyn Kick, Dipl.-Psych. Isabelle Sinn, Dipl.-Psych. Tabea Rau, Monika Ottmar und Slavica von Hartlieb, die mit motiviertem und zielorientiertem Einsatz in ihren Teilprojekten die Studie bereichert haben.

... bei der Christoph-Dornier-Stiftung Tübingen sowie beim Institut für Medizinische Psychologie und Verhaltensneurobiologie der Universität Tübingen, vor allem bei Dipl.-Psych. Tina Betschinger und PD Dr. Ute Strehl für die unvergleichlich offene und herzliche Atmosphäre in der Gartenstraße 29.

... bei allen Menschen, die mich während Umsetzung des Projekts mit Verständnis und Humor begleitet haben, bei Katrin Bruchmüller, Markus Schneider, Eva Hammer, Kerstin Justen und vielen anderen.

Mein ganz besonderer Dank gilt meiner Familie, die immer an mich geglaubt und somit alles möglich gemacht hat. Ich bin glücklich, dass wir zusammen gehören!

Die größte Unterstützung habe ich durch meinen Mann Frank erhalten. Er hat mich einerseits mit fachlichen Diskussionen und tatkräftiger Hilfe bei Formatierung und Korrektur unterstützt, andererseits hat er mich während der gesamten Zeit mit Ermutigung, Verständnis, Geduld, Trost und vielseitiger alltäglicher Entlastung begleitet. *Aber nicht nur bei der Doktorarbeit, sondern allgemein bereicherst du mein Leben. Ich danke dir dafür!*



## Vorwort

*Die Gesunden und die Kranken  
haben ungleiche Gedanken.*

*aus Deutschland*

*Nicht was wir erleben,  
sondern wie wir empfinden, was wir erleben,  
macht unser Schicksal aus.*

*Marie von Ebner-Eschenbach*

In den letzten Jahren erlebte die Medizin durch Hygiene, Medikamente und technische Optimierungen ständig neue Fortschritte bei der Behandlung schwerer Erkrankungen. Doch trotz modernster Errungenschaften sind viele Krankheiten bis heute nicht heilbar. Zu ihnen gehört auch die neurodegenerative Erkrankung Amyotrophe Lateralsklerose (ALS). ALS-Patienten können von vielen medizintechnischen Hilfsmitteln profitieren: Rollstuhl, Sprachcomputer, Brain-Computer-Interface (BCI), perkutane endoskopische Gastrostomie (PEG), CPAP-Beatmung (Continuous Positive Airway Pressure) oder Tracheostoma. Diese Hilfsmittel erleichtern den Umgang mit körperlichen Symptomen. Mit einer schweren chronischen Erkrankung sind jedoch auch psychische und soziale Folgen verbunden, für die andere Hilfen notwendig sind. Um den Patienten geeignete Bewältigungshilfen anbieten zu können, ist eine Untersuchung des Krankheitserlebens notwendig. Mit dem Wissen über psychisches Erleben und Entscheidungsverhalten, über psychische Störungen sowie Lebensqualität können dann Bewältigungshilfen erarbeitet werden. In den einzelnen Kapiteln des vorliegenden Manuskriptes werden deshalb unterschiedliche Aspekte des Krankheitserlebens von ALS-Patienten untersucht.

Das erste Kapitel befasst sich mit der Umsetzung palliativmedizinischer Richtlinien bei ALS. Hintergrund der Palliativmedizin bei chronischen und letalen Erkrankungen ist ein ganzheitlicher Ansatz. Es wurden das Schmerzerleben, der Einsatz lebenserhaltender Maßnahmen, psychosoziales Wohlbefinden und krankheitsspezifische psychische und existentielle Belastungsfaktoren untersucht. Um einen Überblick über diese Aspekte im



Krankheitsverlauf zu erhalten, wurden ALS-Patienten zu drei Messzeitpunkten im Abstand von jeweils sechs Monaten befragt.

Im zweiten Kapitel geht es um subjektiv erlebte Einstellungsstabilität und Einstellungsveränderungen. Bei der ALS-Erkrankung ist neben der allgemeinen Einstellung zum Leben vor allem die Einstellung zu lebenserhaltenden Maßnahmen relevant. Nur durch Kenntnis der Einstellung eines individuellen Patienten kann ihm eine optimale palliativmedizinische Behandlung angeboten werden. Wenn sich im Rahmen des Krankheitsbewältigungsprozesses eine Einstellungsänderung ergibt, dann muss diese im Behandlungsplan und beim Einsatz von Patientenverfügungen berücksichtigt werden.

Das dritte Kapitel untersucht das Vorliegen psychischer Störungen bei ALS-Patienten mit Fokus auf Depressionen und individuelle Lebensqualität. Gerade wenn eine Vielzahl physischer Beeinträchtigungen vorliegt, ist auch die psychische Belastung besonders groß. Bei chronischen und letalen Erkrankungen stellt die Palliativmedizin die Lebensqualität der Betroffenen in den Mittelpunkt. Kenntnisse über Zusammenhänge und Hintergründe sind notwendig, um eine Behandlung anbieten zu können, die über die Linderung der körperlichen Beschwerden hinaus geht.

Das vierte Kapitel fasst die Ergebnisse der ersten drei Kapitel aus medizinethischer Perspektive zusammen. Leitlinie dabei ist die Umsetzung der vier biomedizinethischen Prinzipien von Beauchamp und Childress bei der Erkrankung ALS. Der Fokus liegt auf dem Prinzip „Recht auf Autonomie“, da es die größte Komplexität aufweist.

Die psychologischen Forschungsergebnisse werden mit dem vierten Kapitel in einen größeren medizinethischen Zusammenhang gestellt. Mit Bezug auf Kon (2009)<sup>1</sup>, der sich mit der Rollenverteilung von Ethik und Empirie beschäftigt, erfüllen die vorliegenden empirischen Studien die Aufgabe der ethischen Standortbestimmung („Lay of the Land“) sowie des Abgleichs von Idealnorm mit Realität („Ideal Versus Reality“). Es wird deutlich, dass auch bei der Erkrankung ALS bei der Umsetzung medizinethischer Richtlinien in der Praxis Lücken zu finden sind. Nach Kon wäre die nächste Stufe der Kooperation von Empirie und Ethik die Verbesserung der Behandlung und Betreuung („Improving Care“), wie sie in der Diskussion der einzelnen Kapitel bereits vorgeschlagen wird. Die vorliegende Arbeit hätte ihren Zweck erfüllt, wenn es ihr gelänge, hierzu einen Beitrag zu leisten. Dies gilt in erster Linie für ALS-Patienten.

---

<sup>1</sup> Kon, A. A. (2009). The Role of Empirical Research in Bioethics. *American Journal of Bioethics*, 9(6-7), 59-65.

Eventuell könnten die vorgestellten Ergebnisse jedoch auch Hinweise auf das Krankheitserleben bei anderen chronischen oder terminalen Erkrankungen geben und nach eingehender Prüfung übertragen werden. In diesem Fall würde eine breitere Patientenpopulation von den vorgestellten Ergebnissen profitieren und in ihrem Krankheitserleben Unterstützung finden.

## Kapitelverzeichnis

**Kapitel I:** .....1

Palliativmedizin bei Amyotropher Lateralsklerose (ALS): Longitudinal-Analyse für Schmerzerleben, Einsatz lebenserhaltender Maßnahmen und ALS-spezifische psychische und existentielle Belastungsfaktoren

**Kapitel II:** .....62

Das Instabilitätsproblem von Einstellungen beim Gebrauch von Patientenverfügungen am Beispiel eines Patientenkollektivs mit der Diagnose Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)

**Kapitel III:** .....98

Psychische Störungen und individuelle Lebensqualität bei der chronisch progredient-terminalen Erkrankung Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)

**Kapitel IV:** .....132

Medizinethik bei Amyotropher Lateralsklerose (ALS) mit Fokus auf das Prinzip Respekt vor Autonomie



## **KAPITEL I:**

### **Palliativmedizin bei Amyotropher Lateralsklerose (ALS):**

**Longitudinal-Analyse für Schmerzerleben,  
Einsatz lebenserhaltender Maßnahmen und  
ALS-spezifische psychische und existentielle  
Belastungsfaktoren**

## Kapitel I: Inhaltsverzeichnis

1	Zusammenfassung .....	7
2	Theorie.....	9
3	Methode.....	14
	3.1 Stichprobe .....	14
	3.2 Material.....	17
	3.2.1 Diagnostik der körperlichen Beeinträchtigungen .....	17
	3.2.2 Diagnostik der medizinischen Edukation .....	17
	3.2.3 Diagnostik des psychosozialen Wohlbefindens .....	17
	3.2.4 Diagnostik der ALS-spezifischen psychischen Belastungen.....	18
	3.2.5 Statistik.....	18
4	Ergebnisse.....	20
	4.1 Thema 1: Schmerzerleben.....	21
	4.2 Thema 2: Einsatz von NIV und PEG .....	26
	4.3 Thema 3: Psychosoziales Wohlbefinden .....	35
	4.4 Thema 4: ALS-spezifische psychische und existentielle Belastungsfaktoren .....	38
5	Diskussion .....	43
	5.1 Thema 1: Schmerzerleben .....	44
	5.2 Thema 2: Einsatz von NIV/PEG .....	46
	5.3 Thema 3: Psychosoziales Wohlbefinden .....	49

---

5.4	Thema 4: ALS-spezifische psychische und existentielle Belastungsfaktoren.....	51
6	Schlussfolgerungen.....	54
	Literatur .....	56

## Kapitel I: Tabellenverzeichnis

Tabelle 1. Stichprobenbeschreibung, soziodemographische Daten .....	15
Tabelle 2. Stichprobenbeschreibung, medizinische Daten .....	16
Tabelle 3. Statistik zur Veränderung der körperlichen Beeinträchtigung, des psychosozialen Wohlbefindens und Schmerzerlebens innerhalb von 6 Monaten. ....	20
Tabelle 4. Statistik zu Veränderung der körperlichen Beeinträchtigung, des psychosozialen Wohlbefindens und Schmerzerlebens innerhalb von 12 Monaten. ....	21
Tabelle 5. Schmerzhäufigkeit zu T1, T2, T3 .....	22
Tabelle 6. Korrelationen des Psychosozialen Wohlbefindens und Schmerzerlebens und mit der ALS-FRS-R zu T1, T2, T3 .....	22
Tabelle 7. Statistik zum Unterschied zwischen Patienten mit und ohne NIV hinsichtlich ALS-FRS-R, Schmerzhäufigkeit, Schmerzintensität .....	23
Tabelle 8. Statistik zum Unterschied zwischen Patienten mit und ohne PEG hinsichtlich ALS-FRS-R, Schmerzhäufigkeit, Schmerzintensität .....	24
Tabelle 9. Binär logistische Regressionsmodelle zur Vorhersage des Einsatzes von NIV und PEG zu T1 und T2. ....	34
Tabelle 10. Lineare Regressionsanalyse (Schrittweise) mit den abhängigen Variablen ADS-K zu T1 und ADS-K zu T3.....	35
Tabelle 11. Lineare Regressionsanalyse (Schrittweise) mit den abhängigen Variablen Angst vor dem Tod zu T1, T2, T3 und der unabhängigen Variable ADS-K T1.....	36
Tabelle 12. Spearman-Rho Korrelationen von existentiellen Ängsten mit der ALS-FRS-R zu T1, T2, T3 .....	40



## Kapitel I: Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1. Unterschied der Schmerzhäufigkeit für Pat mit und ohne NIV/PEG für T1, T2, T3.....	23
Abbildung 2. Unterschiede der Schmerzintensität für Pat mit und ohne NIV/PEG zu T1, T2, T3.....	24
Abbildung 3. Prozentuale Häufigkeit des Einsatz von und der Entscheidung für NIV und PEG zu T1, T2,T3.....	26
Abbildung 4. Prozentuale Häufigkeit der NIV von T1 zu T2 (n=44).....	27
Abbildung 5. Prozentuale Häufigkeit der NIV von T1 zu T3 (n=30).....	27
Abbildung 6. Prozentuale Häufigkeit der PEG von T1 zu T2 (n=44).....	28
Abbildung 7. Prozentuale Häufigkeit der PEG von T1 zu T3 (n=30).....	28
Abbildung 8. Mittelwertsunterschiede von Pat mit und ohne NIV für die Aufklärung über NIV durch den Arzt und für die Äußerung des Arztes zur Lebensqualität bei NIV .....	30
Abbildung 9. Mittelwertsunterschiede von Pat mit und ohne PEG für die Aufklärung über PEG durch den Arzt und für die Äußerung des Arztes zur Lebensqualität bei PEG.....	31
Abbildung 10. Mittelwertsunterschiede von Pat mit und ohne NIV für das Gefühl wegen NIV eine Belastung zu sein und der Angst zu ersticken.....	32
Abbildung 11. Mittelwertsunterschiede von Pat mit und ohne PEG für das Gefühl wegen PEG eine Belastung zu sein und für die Angst zu verhungern oder zu verdursten.....	33
Abbildung 12. Mittelwerte und Standardabweichungen für Pat mit und ohne Angst vor dem Tod.....	37
Abbildung 13. Mittelwerte und Standardabweichungen der ALS-spezifischen Belastungsfaktoren.....	38
Abbildung 14. Mittelwerte für das Gefühl eine Belastung zu sein und Summe – Sterbeängste für T1, T2, T3 .....	39

---

Abbildung 15. Signifikante Korrelation zwischen ALS-FRS-R und der Angst vor dem Sterben zu T2 .....	40
Abbildung 16. Mittelwerte zu T1, T2, T3 für ALS spezifische existentielle Ängste und das Gefühl eine Belastung zu sein. ....	41
Abbildung 17. Unterschiede der Mittelwerte der Angst vor dem Sterben und der Angst vor dem Tod zu T1, T2, T3.....	42

## 1 Zusammenfassung

**Theorie:** Die Behandlung terminal erkrankter Patienten orientiert sich an den palliativmedizinischen Richtlinien. Dabei sind folgende Themen von Bedeutung: 1) Schmerzen, 2) lebenserhaltende Maßnahmen: nicht-invasive Beatmung (NIV) und perkutane endoskopische Gastrostomie (PEG), 3) psychosoziales Wohlbefinden, 4) krankheits-spezifische psychische und terminale Belastungsfaktoren. Diese Themen müssen unter Berücksichtigung der Besonderheiten für jede Erkrankung spezifisch untersucht und konkretisiert werden, um eine optimal Behandlung zu ermöglichen.

**Methode:** Die spezifische und konkrete Umsetzung der palliativmedizinischen Themen wurde an einer Stichprobe von 93 ALS Patienten mit einem prospektiv ausgerichteten Studiendesign zu drei Messzeitpunkten (T1-T2 6 Monate, T1-T3 12 Monate) untersucht. Es wurden Daten erfasst zur körperlichen Beeinträchtigung, zu Schmerzhäufigkeit und Schmerzintensität, Einsatz von NIV/PEG, Depression, Lebensqualität (LQ), Sozialer Unterstützung, Aufklärung durch den Arzt, Information zur LQ unter NIV/PEG, dem Gefühl eine Belastung zu sein, Angst zu ersticken und Angst vor dem Tod/Sterben.

**Ergebnisse:** Die körperliche Beeinträchtigung (ALS-FRS-R) nahm signifikant zu (T1-T2, T1-T3). *Schmerzen:* Das Schmerzerleben veränderte sich nicht im Verlauf und zeigte keinen Zusammenhang zur ALS-FRS-R. Patienten mit PEG erlebten seltener Schmerzen (T1, T2) und eine geringere Schmerzhäufigkeit (T3) als Pat ohne PEG. *Lebenserhaltende Maßnahmen:* Der Gebrauch einer NIV nahm von 33% (T1) auf 70% (T3) zu, der einer PEG von 18% (T1) auf 23% (T3). Die Arzt-Aufklärung über NIV klärte mehr Varianz für den Einsatz von NIV auf als die ALS-FRS-R, bei der PEG klärte die Arztäußerung zur LQ bei PEG mehr Varianz auf als die ALS-FRS-R. Pat mit NIV/PEG unterschieden sich nicht im psychosozialen Wohlbefinden von Pat ohne NIV/PEG. Pat mit NIV hatten weniger das Gefühl eine Belastung zu sein (T1) und weniger Angst zu ersticken (T3) als Pat ohne NIV. Pat mit PEG hatten weniger das Gefühl eine Belastung zu sein (T1) und weniger Angst zu verhungern/verdursten als Pat ohne PEG (T1). *Psychosoziales Wohlbefinden:* Die Schmerzintensität (T1) zeigte den größten Einfluss auf die aktuelle und zukünftige Depressivität (T1, T3), die Depressivität (T1) auf die Angst vor dem Tod (T1, T2). *ALS spezifische Belastungsfaktoren:* Die Angst

zu ersticken war am stärksten ausgeprägt. Die Angst zu sterben war stärker ausgeprägt als die Angst vor dem Tod. Das Gefühl eine Belastung zu sein nahm im Verlauf ab (T1-T2), konkretisierte Sterbeängste ebenfalls (T1-T2, T1-T3).

**Schlussfolgerung:** Die aktuelle palliativmedizinische Versorgung bei ALS in Deutschland sollte mithilfe einer standardisierten Aufklärung über NIV und PEG, einem frühen Einsetzen von NIV und einem häufigeren Angebot von PEG verbessert werden. Weitere Analysen zu Schmerzen und Schmerz-Reduktion müssen durchgeführt werden. Wichtig ist neben der körperlichen Behandlung auch Unterstützung bei psychischen und existentiellen Belastungen. Dabei spielen korrektive Realitätserfahrungen eine Rolle, über die ALS-Patienten frühzeitig informiert werden können. Eine Reduktion der Angst vor dem Tod könnte durch Behandlung von Depressivität erreicht werden. Ängste vor dem Sterben sollten angesprochen und konkretisiert werden, um eine Angst-Reduktion zu erreichen.

**Schlüsselwörter:** Amyotrophe Lateralsklerose, ALS, Palliativmedizin, Schmerzen, nicht-invasive Beatmung, PEG, medizinische Edukation / Information, Gefühl eine Belastung zu sein, Depression, Angst vor dem Tod / Sterben, Angst zu ersticken

*Für uns bedeutet Freude:  
keine Schmerzen haben im körperlichen Bereich  
und im seelischen Bereich keine Unruhe verspüren.*

*Epikur*

## 2 Theorie

Bei der Amyotrophen Lateralsklerose (ALS) handelt es sich um eine progressive, degenerative Erkrankung des Motoneuronsystems im Gehirn und Rückenmark, die zur Lähmung der quergestreiften Muskulatur führt. Bis jetzt steht keine kurative Therapie zur Verfügung, weswegen sich die Behandlung der ALS Patienten und Patientinnen (Pat) an palliativmedizinischen Richtlinien orientiert. Entsprechend der Definition der Weltgesundheitsorganisation (WHO) handelt es sich bei der Palliativmedizin primär um einen „Ansatz zur Verbesserung der Lebensqualität von Patienten [...] durch Vorbeugen und Lindern von Leiden, frühzeitiges Erkennen und untadelige Einschätzung und Behandlung von Schmerzen sowie anderen belastenden Beschwerden körperlicher, psychosozialer und spiritueller Art“ (Sepulveda, Marlin, Yoshida, & Ullrich, 2002).

Ein Review bisher veröffentlichter Studien bestätigt, dass ALS-Pat über eine gute, im Vergleich mit Gesunden nur leicht unterdurchschnittliche Lebensqualität verfügen (Pagnini, 2013). Neben LQ wird in der WHO-Definition das Thema Schmerzen besonders betont. Bei ALS treten Schmerzen häufig auf, vor allem in fortgeschrittenen Krankheitsstadien (Brettschneider, Kurent, & Ludolph, 2013). Trotzdem wurde das Thema Schmerzerleben und Schmerzbehandlung bisher in Studien zu ALS weitgehend vernachlässigt (Brettschneider, Kurent, & Ludolph, 2013; Pagnini et al., 2012). Bekannt ist, dass ALS-Pat über akute und chronische Schmerzen der Gliedmaßen, des Rückens und Nackens berichteten. Diese Schmerzen werden als Folge der Muskelatrophie und des reduzierten Muskeltonus angesehen. Zur Entstehung von Schmerzen können auch Muskelkrämpfe und -faszikulationen, Spastiken oder Mikrotraumata aufgrund beeinträchtigter Koordination der Muskelfasern beitragen (Handy, Krudy, Boulis, & Federici, 2011). Die Schmerzhäufigkeit scheint direkt mit dem Ausmaß der körperlichen Beeinträchtigung zusammen zu hängen (Ganzini, Johnston, & Hoffman, 1999).

Schmerzen weisen auch einen engen Zusammenhang zu Depressionen auf, der für ALS-Pat bis jetzt jedoch nicht untersucht worden ist (Lindsay & Wyckoff, 1981).

Neben ihrem Fokus auf Schmerzreduktion bezieht sich die Palliativmedizin auch auf die Behandlung körperlicher Beschwerden. ALS-Pat erleben eine Schwächung und Lähmung der quergestreiften Muskelgruppen, die hauptsächlich durch Physio-, Ergo- und Logotherapie gelindert und verzögert werden sollen. Eine besondere Bedeutung haben jedoch lebenserhaltende Maßnahmen, also eine künstliche Beatmung und Ernährung. Denn im Verlauf leiden ALS-Pat unter Hypoventilation bis zum Versagen der Atemmuskulatur sowie unter Dysphagie bis zur Unmöglichkeit einer oralen Nahrungsaufnahme. Bei Problemen der Atmung gilt aktuell die nicht-invasive Beatmung, englisch „non-invasive ventilation (NIV)“, als Behandlungsmethode der Wahl. In einem späteren Stadium kann auch der Einsatz eines Tracheostomas notwendig werden. Die Tracheotomie bei ALS war lange Zeit eher selten (Gil et al., 2008), in den letzten Jahren stieg die Anwendung auf bis zu 31% (Spataro, Bono, Marchese, & La Bella, 2012). Der Einsatz eines Tracheostomas gehört jedoch (noch) nicht zu den Leitlinien der European Federation of Neurology Societies (EFNS) für ALS (Andersen et al., 2012) und wird immer wieder kontrovers diskutiert (Spataro, et al., 2012). In der vorliegenden Studie beschränkten wir uns deshalb im Weiteren auf die Untersuchung der NIV. Zur Vermeidung einer Unterernährung wird der Einsatz einer Perkutanen Endoskopischen Gastrostomie, englisch „percutaneous endoscopic gastrostomy“ (PEG) empfohlen (Andersen, et al., 2012). Der Einsatz von NIV verbessert die Lebensqualität (LQ) der Pat wesentlich und verlängert ihre Überlebenszeit signifikant (Bourke et al., 2006). Auch für die PEG konnte ein lebensverlängernder Effekt und eine Verbesserung der LQ nachgewiesen werden (Andersen, et al., 2012). Im Gegensatz zur NIV zeigte sich sogar ein verlangsamender Einfluss auf das Fortschreiten der körperlichen Beeinträchtigung (Atassi, Cudkowicz, & Schoenfeld, 2011). Trotz der Empfehlung von NIV und PEG in den ALS-Leitlinien der American Academy of Neurology (AAN) 1999 wurden sie von ALS-Pat im Jahr 2009 mit 9% (PEG) und 21% (NIV) nicht entsprechend genutzt, wobei die Gründe bis jetzt im Dunkeln liegen (Miller et al., 2009). Teilweise wird von soziodemographischen Einflussfaktoren berichtet (Chio, Calvo, et al., 2012). Eine Untersuchung des Entscheidungsverhaltens von ALS-Pat für NIV oder andernfalls gegen einen Wiederbelebungsversuch im Notfall zeigte einen zeitlichen Zusammenhang zu Behandlungsgesprächen mit ihrem Arzt, nicht jedoch mit dem Ausmaß an Atmungsschwierigkeiten (Munroe, Sirdofsky, Kuru, & Anderson, 2007). Besonders

wichtig für den Entscheidungsprozess für oder gegen NIV bezeichneten Pat die Einschätzung ihrer späteren LQ (Lemoignan & Ells, 2010; Young, Marshall, & Anderson, 1994).

Die Palliativmedizin sollte entsprechend der WHO-Definition auch die Behandlung psychosozialer und spiritueller Leiden beinhalten. Die Progredienz der ALS und die Tatsache, dass zu einem gewissen Zeitpunkt ein Weiterleben nur in Abhängigkeit von Maschinen und damit auch von anderen Menschen möglich ist, stellt für das innerpsychische Erleben der Betroffenen eine große Herausforderung dar. Das psychische Wohlbefinden nimmt jedoch nicht automatisch ab, wenn die körperliche Beeinträchtigung zunimmt (Cupp et al., 2011). Zu emotionalem Leiden führen nicht die körperlichen Beeinträchtigungen per se, vielmehr hängt das psychische Wohlergehen von der Wirksamkeit der gewählten Copingstrategien ab (Mora, Salas, Fajardo, Ivanez, & Rodriguez-Santos, 2012), wobei die Soziale Unterstützung eine Hauptrolle spielt (Matuz, Birbaumer, Hautzinger, & Kubler, 2010). Depressionen sind weit seltener zu beobachten als aufgrund der Schwere der Erkrankung zu erwarten wäre, dennoch ist die Querschnittsprävalenz erhöht (Nonnenmacher, Hammer, Lulé, Hautzinger, & Kübler, 2013). Welche Faktoren im Rahmen der ALS Einfluss auf die Depressivität ausüben oder sie triggern, ist noch nicht ausreichend geklärt.

Neben diesen allgemeinen Faktoren des psychosozialen Wohlbefindens, Depression, Lebensqualität, Soziale Unterstützung, sollten im Rahmen der Palliativmedizin bei ALS weitere Belastungsfaktoren beachtet werden: Das Gefühl eine Belastung zu sein und existentielle Ängste mit Bezug zum Lebensende. ALS-Pat leiden unter dem Gefühl, aufgrund der Erkrankung eine Belastung für pflegende Angehörige zu sein (Chio, Gauthier, Calvo, Ghiglione, & Mutani, 2005). Dies kann weitreichende Folgen haben, denn das Gefühl eine Belastung zu sein gilt als relevanter Faktor bei medizinischen Behandlungsentscheidungen und als Einflussvariable für den Wunsch nach Sterbehilfe (McPherson, Wilson, & Murray, 2007). Die Entstehung existentieller Ängsten im Rahmen einer terminalen Erkrankung ist nicht überraschend. Bei ALS gehört die Angst zu ersticken zu den häufigsten Ängsten, sie entsteht gewöhnlich aufgrund des Erlebens der Hypoventilation (Maessen et al., 2010). Über die Angst zu verhungern oder zu verdursten wird wesentlich seltener berichtet (Toms, 1990). Angst vor dem Sterben und Angst vor dem Tod können durch eine chronisch-terminale Erkrankung aktualisiert werden. Seit langem ist bekannt, dass die Angst vor dem Tod mit Depressivität korreliert

(Jeffers, Nichols, & Eisdorfer, 1961; Templer, 1971). ALS-Pat berichteten, dass existentielle Ängste eine Rolle beim Entscheidungsprozess für oder gegen künstliche Beatmung spielen (Lemoignan & Ells, 2010).

Das Ziel der vorliegenden Studie lag darin, die im Rahmen der Palliativmedizin fokussierten Themen für ALS-Pat zu untersuchen, zu analysieren und Verbesserungsansätze abzuleiten: *Thema 1: Schmerzerleben*, *Thema 2: Einsatz von NIV oder PEG (NIV/PEG)*, *Thema 3: psychosoziales Wohlbefinden (Depression, Lebensqualität, Soziale Unterstützung)* sowie *Thema 4: ALS-spezifische psychische und existentielle Belastungsfaktoren (das Gefühl eine Belastung zu sein, Angst zu ersticken, Angst zu verhungern oder zu verdursten, Angst vor dem Sterben, Angst vor dem Tod)*. Die Studie war longitudinal angelegt. Wir erwarteten zwischen den Messzeitpunkten eine Zunahme der Krankheitsprogredienz mit signifikanter Verschlechterung der körperlichen Beeinträchtigung (ALS-FRS-R). Für das psychosoziale Wohlbefinden erwarteten wir keine Zusammenhänge mit der körperlichen Beeinträchtigung und keine signifikanten Verlaufsveränderungen zwischen den Messzeitpunkten. Wir erwarteten, dass Pat mit Einsatz von NIV/PEG eine signifikant stärkere körperliche Beeinträchtigung aufweisen als Pat ohne lebenserhaltende Maßnahmen. Darüber hinaus formulierten wir folgende Fragestellungen:

*Thema 1: Schmerzerleben (Schmerzhäufigkeit und Schmerzintensität):* Wie verändert sich das Schmerzerleben im Verlauf? Gibt es einen Zusammenhang zwischen Schmerzerleben und der körperlichen Beeinträchtigung? Gibt es Zusammenhänge zwischen Schmerzerleben und dem Einsatz von NIV/PEG?

*Thema 2: Einsatz von nicht-invasiver Beatmung (NIV) und Perkutaner Endoskopischer Gastrostomie (PEG):* Welche Veränderungen ergeben sich im zeitlichen Verlauf für die Einsatz-Häufigkeit und die prospektive Entscheidung für NIV/PEG? Gibt es einen Unterschied zwischen Pat mit und ohne NIV sowie zwischen Pat mit und ohne PEG bei soziodemographischen Variablen, der medizinischen Edukation (Aufklärung über Chancen und Risiken von NIV/PEG, Aussage des Arztes über die Lebensqualität bei Einsatz von NIV/PEG)? Gibt es Unterschiede zwischen Pat mit und ohne Einsatz von NIV/PEG hinsichtlich ihres psychosozialen Wohlbefindens oder hinsichtlich ALS-spezifischer psychischer Belastungsfaktoren? Welche der bei ALS bedeutsamen Variablen (ALS-FRS-R, Schmerzerleben, medizinische Edukation, Gefühl eine Belastung zu sein, existentielle Ängste) können den Gebrauch von NIV oder PEG vorhersagen?



*Thema 3: Psychosoziales Wohlbefinden:* Welche der bei ALS bedeutsamen Variablen (Schmerzerleben, medizinische Edukation, ALS-spezifische Belastungsfaktoren) zeigen einen Einfluss auf die Depressionsausprägung? Hat die Depressivität einen Einfluss auf die Angst vor dem Tod sowie auf die Angst vor dem Sterben? Unterscheiden sich Pat mit und ohne Angst vor dem Tod/Sterben in ihrem Psychosozialen Wohlbefinden?

*Thema 4: ALS-spezifische psychische und existentieller Belastungsfaktoren.* Welche Verlaufsveränderungen zeigen sich für ALS-spezifische Belastungsfaktoren? Gibt es einen Zusammenhang zur körperlichen Beeinträchtigung? Erweist sich die Angst zu ersticken extraordinär im Vergleich mit anderen Ängsten (Angst eine Belastung zu sein, Angst zu verhungern oder zu verdursten, Angst vor dem Tod, Angst vor dem Sterben, Summe - Sterbeängste)?

### 3 Methode

Die Rekrutierung der ALS-Pat fand in den Abteilungen für Neurologie des Universitätsklinikums Ulm und der Charité in Berlin statt. Die Pat wurden nach Einwilligung zur Studienteilnahme (informed consent) zum Interview (Dauer: 2-3 Stunden) zu drei Messzeitpunkten (T1 = 1. Interview, T1-T2 = 6 Monate, T1-T3 = 12 Monate) Zuhause aufgesucht. Die Studie wurde von den Ethikkommissionen der Universität Ulm und Berlin geprüft und genehmigt und entsprechend der Ethischen Grundsätze der Deklaration von Helsinki des Weltärztebundes (World Medical Association, WMA) durchgeführt.

#### 3.1 Stichprobe

Es nahmen  $N = 93$  (T1),  $N = 44$  (T2),  $N = 30$  (T3) Pat mit sicherer oder wahrscheinlicher ALS-Diagnose nach El-Escorial Kriterien an der Studie teil. Ausschlusskriterium war das Vorliegen einer psychiatrischen Erkrankung oder einer Demenz mit Werten  $< 22$  beim Mini Mental Status Test, MMST (Folstein, Folstein, & McHugh, 1975). Das Screening dazu erfolgte vor der Datenerhebung. Die soziodemographische Stichprobenbeschreibung ist in Tabelle 1, die medizinische in Tabelle 2 zu finden.

Körperregionen mit Schmerzerleben ( $N$ , %): Beine (14, 15.7%), Rücken/Lendenwirbelsäule (14, 15.7%), Gelenke, vor allem Hüfte, Knie (14, 15.7%); Arme (10, 11.2%), Hals/Nacken (9, 10.1%), Schultern (9, 10.1%), am gesamten Körper/wandernder Schmerz (7, 7.9%), Kopf (7, 7.9%), Po (2, 2.2%), sonstiges (9, 10.1%).

Tabelle 1. Stichprobenbeschreibung, soziodemographische Daten

	T1		T2		T3	
	<i>N</i>	%	<i>N</i>	%	<i>N</i>	%
Alter in LJ	<i>M</i> (± <i>SD</i> ) Range	59.09 (±11.56) 27-79	58.58 (±10.83) 28-78		59.23 (±10.12) 40-78	
Geschlecht						
männlich		54 58.1	27 61.4		16 53.3	
weiblich		39 41.9	17 38.6		14 46.7	
Familienstand						
verheiratet		79 84.9	37 84.1		24 80.0	
sonstiges		14 15.1	7 15.9		6 20.0	
Anzahl Kinder						
0		11 11.8	6 13.6		2 6.7	
1		18 19.4	10 22.7		9 30.0	
2		44 47.4	21 47.7		12 40.3	
≥3		20 21.4	7 15.9		7 24.3	
Schulbildung (-Schule)						
Haupt-		42 45.2	24 50.0		14 46.7	
Real-		21 22.6	9 18.8		7 23.3	
Fach-/Hoch-		11 11.9	6 12.5		4 13.3	
Studium		18 19.4	9 18.8		5 16.7	
Erwerbstätigkeit						
ja		14 15.1	7 15.9		2 6.7	
nein		79 84.9	37 84.1		28 93.3	
Gesamt		93 100.0	44 100.0		30 100.0	

Anmerkung. T = Messzeitpunkt, *M* = Mittelwert, *SD* = Standardabweichung, *N* = Häufigkeit, LJ = Lebensjahre, % = Prozentuale Häufigkeit, Familienstand sonstiges = ledig/geschieden/verwitwet.

Tabelle 2. Stichprobenbeschreibung, medizinische Daten

	T1		T2		T3	
	N	%	N	%	N	%
Zeitraum seit Diagnose (Monate)						
<i>M</i> ( $\pm$ <i>SD</i> )	35.25 ( $\pm$ 35.82)		44.72 ( $\pm$ 43.83)		68.00 ( $\pm$ 55.53)	
Range	1-240		7-246		17-252	
ALS-FRS-R,						
<i>M</i> ( $\pm$ <i>SD</i> )	28.62 ( $\pm$ 11.07)		24.86 ( $\pm$ 11.66)		20.87 (12.29)	
Range	4-48		2-48		1-43	
ALS-Verlauf						
spinal	72	77.4	37	84.9	27	90.0
bulbär	21	22.6	7	15.1	3	10.0
ALS-Form						
sporadisch	88	94.6	44	100.0	30	100.0
familiär	5	5.4	0	0.0	0	0.0
Beatmung						
keine	56	60.2	21	47.7	9	30.0
nicht-invasiv	31	33.3	21	47.7	17	56.7
invasiv	6	6.5	2	4.5	4	13.3
Beatmung Dauer (Monate)						
<i>M</i> ( $\pm$ <i>SD</i> )	19.31 ( $\pm$ 25.87)		15.94 ( $\pm$ 17.80)		65.00 ( $\pm$ 38.55)	
Range	1-72		1-66		1-100	
PEG						
ja	17	18.3	9	20.5	7	23.3
nein	76	81.7	35	79.6	23	76.7
PEG Dauer (in Monaten)						
<i>M</i> ( $\pm$ <i>SD</i> )	10.29( $\pm$ 15.30)		37.08( $\pm$ 37.18)		39.50( $\pm$ 42.34)	
Range	0-60		1-78		6-96	
Gesamt	93	100.0	44	100.0	30	100.0

Anmerkung. T = Messzeitpunkt, *M* = Mittelwert, *SD* = Standardabweichung, *N* = Häufigkeit, % = Prozentuale Häufigkeit

## 3.2 Material

### 3.2.1 Diagnostik der körperlichen Beeinträchtigungen

ALS Functional Rating Scale – Revised, ALS-FRS-R (Cedarbaum et al., 1999).  
Schmerzhäufigkeit: Likert-Skala mit 6 Stufen: *keine Schmerzen*[1]; *1x/Monat*[2]; *mehrmals/Monat*[3]; *1x/Woche*[4]; *mehrmals/Woche*[5]; *jeden Tag*[6]. Schmerzintensität: Visuelle Analogskala, umgerechnet in 0-100%.

### 3.2.2 Diagnostik der medizinischen Edukation

Zwei Items zum Informationsstatus über lebenserhaltende Maßnahmen: *„Ich fühle mich ausreichend über die Chancen und Risiken einer...NIV/PEG... aufgeklärt“*, Antwortformat jeweils als Likert-Skala mit 4 Stufen: *„ich stimme überhaupt nicht zu“*[1]; *„ich stimme nicht zu“*[2]; *„ich stimme zu“*[3]; *„ich stimme voll und ganz zu“*[4]. Zwei Items zur Lebensqualität bei lebenserhaltenden Maßnahmen: *„Wie hat der Arzt sich zur Lebensqualität bei ...NIV/PEG... geäußert?“*, Antwortformat: *„negativ“*[1]; *„gar nicht“*[2]; *„positiv“*[3]. Aufklärung über NIV+PEG als Summe von Aufklärung über NIV und Aufklärung über PEG.

### 3.2.3 Diagnostik des psychosozialen Wohlbefindens

Allgemeine Depressionsskala – Kurzform, ADS-K (Hautzinger & Bailer, 1993), Wertebereich 0-45, Cut-Off  $\geq 18$  für das Vorliegen einer depressiven Episode, eine deutsche Version der Center of Epidemiologic Studies Depression Scale, CES-D des National Institute of Mental Health (NIMH). Anamnestic Comparative Self – Assessment, ACSA (Bernheim et al., 2006) zur Erfassung der globalen Lebensqualität, Wertebereich: aktuelles Wohlbefinden im Vergleich mit dem schlimmsten bisherigen Lebensereignis [-5] und dem schönsten bisherigen Lebensereignis [+5], Rekodierung der Daten in eine Skala von 0-10. Fragebogen zur wahrgenommenen Sozialen Unterstützung - Kurzform, F-SozU-K22 (Fydrich, Sommer, & Braehler, 2007) mit 22 Items und 5 stufiger Likertskala.

### 3.2.4 Diagnostik der ALS-spezifischen psychischen Belastungen

Drei Items: ‚Ich habe das Gefühl eine Belastung wegen... ALS/NIV/PEG ...zu sein‘. Vier Items: ‚Ich habe Angst... vor dem Tod / vor dem Sterben / zu ersticken / zu verhungern oder zu verdursten‘. Antwortformat dieser sieben Items jeweils: Likert-Skala mit 4 Stufen: ‚ich stimme überhaupt nicht zu‘[1]; ‚ich stimme nicht zu‘[2]; ‚ich stimme zu‘[3]; ‚ich stimme voll und ganz zu‘[4]. Zusätzliche Erfassung der Angst vor konkreten Aspekten des Sterbens, also einer Summe von konkretisierten Sterbensängsten (Summe-Sterbeängste = Items: ‚Wenn ich an das Sterben denke habe ich Angst ...alleine zu sterben / in fremder Umgebung zu sterben / Schmerzen zu erleiden / zu ersticken / zu verhungern oder zu verdursten / dass nichts danach kommt / vor dem was danach kommt‘. Antwortformat der Items jeweils als Likertskala mit 4 Stufen (siehe oben). Darstellung und statistische Analyse für das Item Summe-Sterbeängste jeweils als Mittelwert. Das Item Gefühl eine Belastung zu sein wurde als Summe der Einzelitems (Gefühl wegen ALSN+NIV+PEG eine Belastung zu sein) berechnet.

### 3.2.5 Statistik

Verlaufsveränderungen von T1 zu T2 (T1-T2) sowie von T1 zu T3 (T1-T3) für intervallskalierte Variablen mit *t*-Test für abhängige Stichproben, für ordinalskalierte Variablen mit Wilcoxon-Test. Vergleiche zweier Gruppen mit *t*-Test für unabhängige Stichproben bei Intervallskalenniveau, mit Mann-Whitney U-Test bei Ordinalskalenniveau. Vergleich zweier Gruppen hinsichtlich mehrerer interkorrelierter Variablen (ADS-K, ACSA, SOZU-K) mithilfe der MANOVA. Zur Beschreibung des prognostischen Wertes von unabhängigen Variablen auf eine abhängige intervallskalierte Variable über die Analyse der Linearen Regression (Methode: Schrittweise), von unabhängigen Variablen auf eine dichotome Variable über die Analyse der Binärlogistischen Regression (Methode: Vorwärts, bedingt). Für Zusammenhänge intervallskalierter Daten wurde die Pearson-Korrelation berechnet, für Zusammenhänge zwischen intervall- und ordinalskalierten Daten wurde die Spearman-Rho-Korrelation berechnet. Die Erfassung des Unterschieds zweier Variablen innerhalb eines Messzeitpunkte erfolgte für ordinalskalierte Variablen mithilfe des Wilcoxon-Test für abhängige Variablen. Das Signifikanzniveau wurde auf  $\alpha \leq .05$  festgelegt. Werte mit  $\alpha \leq .01$  wurden als hochsignifikant,  $\alpha \leq .000$  als höchstsignifikant und Werte mit  $\alpha \leq .07$  als

Trend gewertet. Zur Vermeidung der Alphafehler-Kumulierung bei mehrfachem Testen kam die Bonferroni-Holm-Prozedur (BH) zum Einsatz:  $\alpha_{\text{BH}} = \alpha/k$  bis  $\alpha_{i\text{BH}} = \alpha/(k-i+1)$ ;  $i =$  Einzeltest,  $k =$  Anzahl der Einzeltests.

## 4 Ergebnisse

Die Verlaufsveränderungen wurden über einen Zeitraum von 6 Monaten (T1-T2) und 12 Monaten (T1-T3) getestet. *Körperliche Beeinträchtigung*: Die ALS-FRS-R Mittelwerte verringerten sich signifikant um 4.34 Punkte (T1-T2, siehe Tabelle 3) und um 5.88 Punkte (T1-T3, siehe Tabelle 4). *Psychosoziales Wohlbefinden*: Es gab keine signifikanten Verlaufsveränderungen für ADS-K, ACSA, SOZU-K. Die Statistik der Verlaufsveränderungen für T1-T2 ist in Tabelle 3 und für T1-T3 in Tabelle 4 dargestellt. Die Mittelwerte von ADS-K, ACSA und SOZU-K korrelierten nicht signifikant mit der ALS-FRS-R (siehe Tabelle 6), mit Ausnahme zu T3, da erreichte die positive Korrelation der ADS-K mit der ALS-FRS-R das Niveau eines Trends ( $r = .342$ ;  $p = .065$ ), der nach BH-Prozedur ( $T_{BH} = .07/3 = .023$ )<sup>1</sup> nicht bestehen blieb.

Tabelle 3. Statistik zur Veränderung der körperlichen Beeinträchtigung, des psychosozialen Wohlbefindens und Schmerzerlebens innerhalb von 6 Monaten.

	T1		T2		Interferenz-Statistik		
	<i>M</i>	<i>SD</i>	<i>M</i>	<i>SD</i>	<i>t</i> /( <i>Z</i> )	<i>df</i>	<i>p</i>
Körperliche Beeinträchtigung							
ALS-FRS-R	29.20	11.50	24.86	11.66	5.090	43	.000***
Psychosoziales Wohlbefinden							
ADS-K	8.18	5.21	7.20	5.48	1.096	43	.281
ACSA	5.40	2.39	4.85	2.95	1.473	43	.148
SOZU-K	30.52	3.83	30.11	4.11	1.057	43	.296
Schmerzerleben							
Schmerzintensität	35.16	31.23	30.87	27.92	.934	37	.357
Schmerzhäufigkeit	3.98	2.30	3.58	2.27	(-1.600)		.110

Anmerkung. T = Messzeitpunkt; *M* = Mittelwert; *SD* = Standardabweichung; *t* = t-Test; *Z* = Wilcoxon-Test; *df* = Freiheitsgrade; *p* = Signifikanzniveau; \*\*\*signifikant  $p \leq .000$

<sup>1</sup>  $k = 3$  für ADS-K, ACSA, SOZU-K



Tabelle 4. Statistik zu Veränderung der körperlichen Beeinträchtigung, des psychosozialen Wohlbefindens und Schmerzerlebens innerhalb von 12 Monaten.

	T1		T3		Interferenz-Statistik		
	<i>M</i>	<i>SD</i>	<i>M</i>	<i>SD</i>	<i>t</i> /( <i>Z</i> )	<i>df</i>	<i>p</i>
<b>Körperliche Beeinträchtigung</b>							
ALS-FRS-R	27.23	11.46	21.35	12.39	6.100	29	.000***
<b>Psychosoziales Wohlbefinden</b>							
ADS-K	8.30	5.26	9.13	5.27	-.677	29	.504
ACSA	5.74	2.34	5.34	2.14	.833	29	.411
SOZU-K	29.68	3.91	29.39	3.85	.747	29	.461
<b>Schmerzerleben</b>							
Schmerzintensität	39.77	32.74	37.77	28.82	.350	25	.729
Schmerzhäufigkeit	3.98	2.30	3.90	2.24	(-.806)		.420

Anmerkung. T = Messzeitpunkt; M = Mittelwert; SD = Standardabweichung; t = t-Test; Z = Wilcoxon-Test; df = Freiheitsgrade; p = Signifikanzniveau; \*\*\* signifikant  $p \leq .000$

## 4.1 Thema 1: Schmerzerleben

Die Häufigkeit der Schmerzen zu T1, T2, T3 ist in Tabelle 5 dargestellt. Es gab keine signifikanten Verlaufsveränderungen für das Schmerzerleben (siehe Tabelle 3 und Tabelle 4). Es gab keine signifikante Korrelation des Schmerzerlebens mit der ALS-FRS-R (siehe Tabelle 6). Ausnahme ist eine positive Korrelation zu T3 zwischen Schmerzhäufigkeit und ALS-FRS-R (T3:  $r = .404$ ,  $p = .027$ ). Nach BH-Prozedur für Schmerzhäufigkeit und Schmerzintensität) kann lediglich von einem Trend gesprochen werden ( $T_{BH} = .07/2 = .035$ )<sup>2</sup>.

<sup>2</sup> k = 2 für Schmerzhäufigkeit und Schmerzintensität

Tabelle 5. Schmerzhäufigkeit zu T1, T2, T3

	T1		T2		T3	
	N	%	N	%	N	%
Keine Schmerzen	48	51.6	14	31.8	6	20.0
1x im Monat	48	51.6	2	4.5	0	0.0
Mehrmals im Monat	34	36.6	1	2.3	3	10.0
1x in der Woche	2	2.2	3	6.8	1	3.3
Mehrmals in der Woche	0	0.0	2	4.5	2	6.7
Jeden Tag	9	9.7	18	40.9	14	46.7
Missing			4	9.09	4	13.3
Gesamt	93	100.0	44	100.0	30	100.0

Anmerkung. T = Messzeitpunkt, N = Häufigkeit, % = Prozentuale Häufigkeit

Tabelle 6. Korrelationen des Psychosozialen Wohlbefindens und Schmerzerlebens und mit der ALS-FRS-R zu T1, T2, T3

ALS-FRS-R	T1		T2		T3	
	r	p	r	p	r	p
Psychosoziales Wohlbefinden						
ADS-K	-.046	.660	.136	.379	.342	.065
ACSA	-.057	.590	-.118	.464	.023	.908
SOZU-K	-.030	.786	-.015	.925	-.022	.904
Schmerzerleben						
Schmerzhäufigkeit	.041	.705	.162	.292	.404	.027 <sup>T</sup>
Schmerzintensität	-.011	.915	.157	.341	.211	.300

Anmerkung. T = Messzeitpunkt; r = Pearson Korrelation bei Psychosozialem Wohlbefinden / Spearman-Rho Korrelation bei Schmerzerleben; p = Signifikanzniveau; <sup>T</sup> nach Bonferroni-Holm-Prozedur als Trend zu werten

Pat mit und ohne NIV zeigten keinen Unterschied im Schmerzerleben (siehe Tabelle 7 und Abbildung 1). Pat mit und ohne PEG unterschieden sich jedoch hinsichtlich ihres Schmerzerlebens. Pat mit PEG hatten zu T2 und T3 signifikant seltener Schmerzen als Pat ohne PEG. Zu T3 erlebten Pat mit PEG eine signifikant geringere Schmerzintensität als Pat ohne PEG (siehe Tabelle 8 und Abbildung 2).

Tabelle 7. Statistik zum Unterschied zwischen Patienten mit und ohne NIV hinsichtlich ALS-FRS-R, Schmerzhäufigkeit, Schmerzintensität

		NIV						Interferenz-Statistik		
		Ja			Nein			$t/(U)$	$df$	$p$
		$N$	$M$	$SD$	$N$	$M$	$SD$			
ALS-FRS-R	T1	31	25.90	10.24	56	32.07	3.39	-2.854	85	.005**
	T2	21	20.90	9.69	21	31.57	8.59	3.776	40	.001**
	T3	17	20.35	11.07	9	28,78	9.51	-1.933	24	.065 <sup>T</sup>
Schmerzhäufigkeit	T1	30	3.93	2.51	57	4.02	2.28	(1023.0)		.979
	T2	21	3.29	2.28	21	4.24	2.30	(188.5)		.377
	T3	17	3.94	2.39	7	4.71	1.98	(51.5)		.619
Schmerzintensität	T1	30	37.20	35.42	55	31.98	28.75	.759	83	.450
	T2	19	32.89	32.85	19	32.58	23.50	-.034	36	.973
	T3	15	35.80	31.56	7	44.57	27.28	-.631	20	.535

Anmerkung. T = Messzeitpunkt;  $N$  = Häufigkeit;  $M$  = Mittelwert;  $SD$  = Standardabweichung;  $t$  = t-Test;  $U$  = Mann-Whitney U-Test;  $df$  = Freiheitsgrade;  $p$  = Signifikanzniveau; \*\*\* signifikant  $p \leq .000$ ; \*\* signifikant  $p \leq .00$ ; <sup>T</sup> Trend

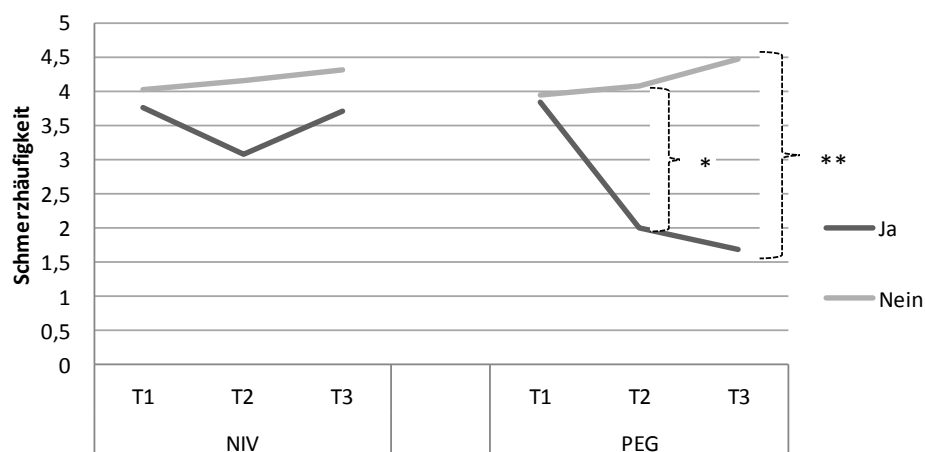


Abbildung 1. Unterschied der Schmerzhäufigkeit für Pat mit und ohne NIV/PEG für T1, T2, T3

Tabelle 8. Statistik zum Unterschied zwischen Patienten mit und ohne PEG hinsichtlich ALS-FRS-R, Schmerzhäufigkeit, Schmerzintensität.

	PEG								
	Ja			Nein			Interferenz-Statistik		
	N	M	SD	N	M	SD	t/(U)	df	p
<b>ALS-FRS-R</b>									
T1	17	15.65	11.53	76	31.53	8.67	6.406	91	.000***
T2	9	11.67	10.62	35	28.63	8.85	4.928	42	.000***
T3	7	8.14	11.29	23	24.74	9.86	3.774	28	.001**
<b>Schmerzhäufigkeit</b>									
T1	17	3.82	2.46	73	3.93	2.38	(594.0)		.597
T2	9	2.00	1.80	35	4.06	2.29	(84.5)		.022*
T3	7	1.67	1.63	23	4.46	2.09	(22.0)		.008**
<b>Schmerzintensität</b>									
T1	17	28.76	31.84	76	33.39	31.18	.551	91	.583
T2	8	15.63	22.27	32	34.97	28.70	1.771	38	.085
T3	5	12.00	26.83	21	43.90	26.25	2.434	24	.023*

Anmerkung. T = Messzeitpunkt; N = Häufigkeit; M = Mittelwert; SD = Standardabweichung; t = t-Test; U = Mann-Whitney U-Test; df = Freiheitsgrade; p = Signifikanzniveau; \* signifikant p ≤ .05; \*\* signifikant p ≤ .00

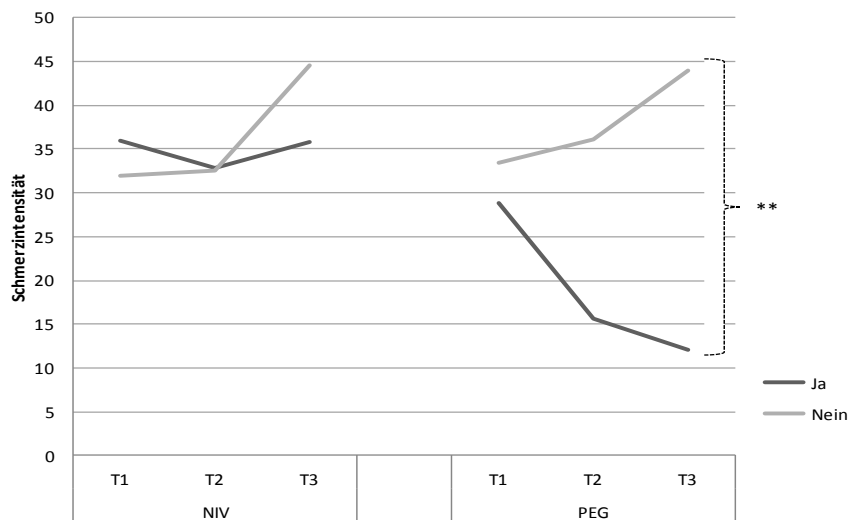


Abbildung 2. Unterschiede der Schmerzintensität für Pat mit und ohne NIV/PEG zu T1, T2, T3



## 4.2 Thema 2: Einsatz von NIV und PEG

*Körperliche Beeinträchtigung:* Pat mit NIV hatten zu T1, T2 niedrigere ALS-FRS-R als Pat ohne NIV, zu T3 zeigte sich ein Trend (siehe Tabelle 7). Pat mit PEG hatten zu T1, T2, T3 niedrigere ALS-FRS-R Werte als Pat ohne PEG (siehe Tabelle 8).

*Einsatzhäufigkeit und prospektive Entscheidung für NIV/PEG (siehe Abbildung 3).* Der Gebrauch von NIV nahm von 33.3% (T1), auf 47.7% (T2) und schließlich auf 56.7% (T3) zu (siehe Stichprobenbeschreibung Tabelle 2). Die künstliche Beatmung insgesamt, nicht-invasiv und invasiv zusammen, nahm von 39.8% (T1) auf 52.2% (T2) und 70.0% (T3) zu. Pat ohne Einsatz von NIV, die sich aber bereits dafür entschieden hatten, nahmen von 17% (T1) auf 3% (T3) ab. Von Pat, die zu T1 keine NIV nutzten, hatten 23.1% (6/26) zu T2 und 43.8% (7/16) zu T3 eine NIV (Abbildung 4 und Abbildung 5). Der Gebrauch von PEG nahm von 18.3% (T1) auf 20.5% (T2) und 23.3% (T3) zu. Der Prozentsatz von Pat ohne Einsatz von PEG, die sich aber vorsorglich dafür entschieden hatten, lag zwischen 15% (T1), 16% (T3) und 21% (T2). Von Pat ohne PEG zu T1 hatten 7.9% (3/38) zu T2 und 7.7% (2/26) zu T3 eine PEG erhalten (Abbildung 6 und Abbildung 7).

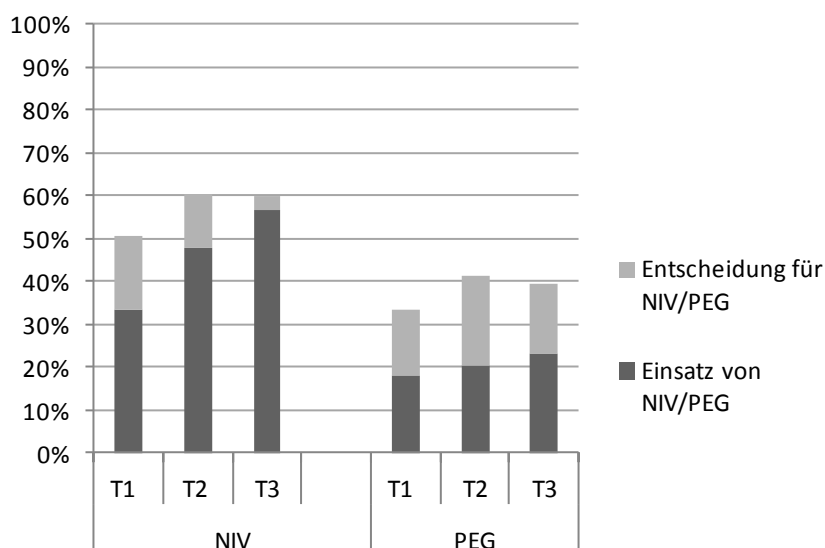


Abbildung 3. Prozentuale Häufigkeit des Einsatz von und der Entscheidung für NIV und PEG zu T1, T2, T3.

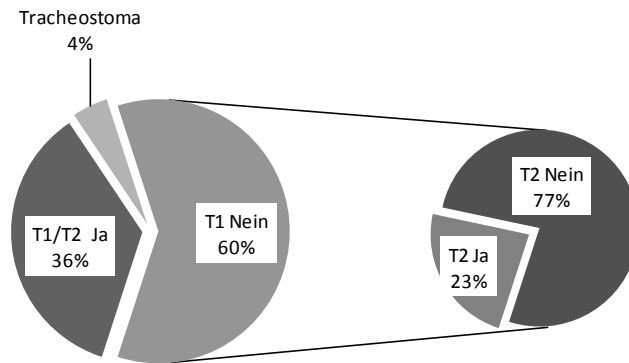


Abbildung 4. Prozentuale Häufigkeit der NIV von T1 zu T2 (n=44)

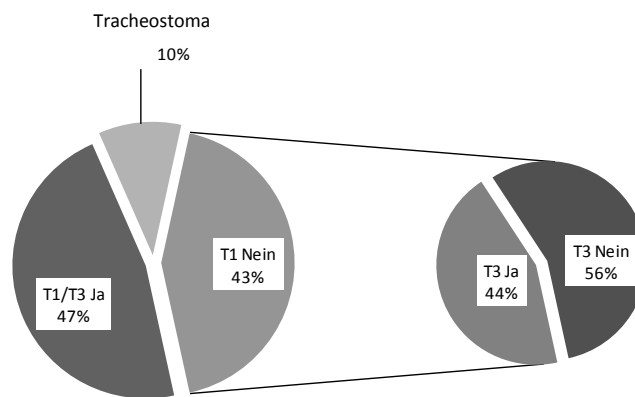


Abbildung 5. Prozentuale Häufigkeit der NIV von T1 zu T3 (n=30)

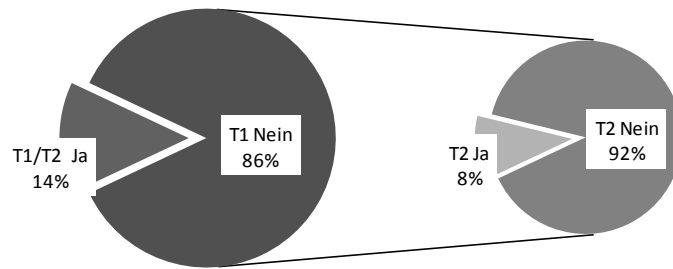


Abbildung 6. Prozentuale Häufigkeit der PEG von T1 zu T2 (n=44)

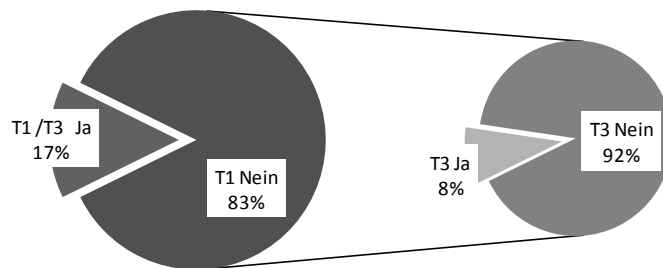


Abbildung 7. Prozentuale Häufigkeit der PEG von T1 zu T3 (n=30)

*Soziodemographische Unterschiede für Pat mit und ohne NIV/PEG.* Es gab keine signifikanten soziodemographischen Unterschiede zwischen Pat mit und ohne NIV, mit Ausnahme zu T3 als Pat mit NIV einen höheren Schulabschluss als Pat ohne NIV aufwiesen: Geschlecht (T1:  $\chi(1)^2 = 1.167$ ,  $p = .280$  / T2:  $\chi(1)^2 = .111$ ,  $p = .739$  / T3:  $\chi(1)^2 = .797$ ,  $p = .372$ ); Alter (T1:  $t(91) = 1.403$ ,  $p = .164$  / T2:  $t(43) = 1.725$ ,  $p = .092$  / T3:  $t(29) = 1.558$ ,  $p = .130$ ); Familienstand (T1:  $\chi(3)^2 = 3.106$ ,  $p = .376$  / T2:  $\chi(2)^2 = 3.923$ ,  $p = .141$  / T3:  $\chi(2)^2 = 3.543$ ,  $p = .170$ ); Kinder (T1:  $\chi(1)^2 = .167$ ,  $p = .682$  / T2:  $\chi(1)^2 = 1.607$ ,  $p = .205$  / T3:  $\chi(1)^2 = 1.018$ ,  $p = .313$ ), Netto-Einkommen (T1:  $U = 843.0$ ,  $p = .129$  / T2:  $U = 190.5$ ,  $p = .302$  / T3:  $U = 83.5$ ;  $p = .625$ ); Schulabschluss (T1:  $U = 1005.5$ ,  $p = .983$  / T2:  $U = 250.0$ ,  $p = .961$  / T3:  $U = 52.5$ ,  $p = .025$ , exakter Test).



Zwischen Pat mit und ohne PEG gab es signifikante soziodemographische Unterschiede: Zu T1, T2, T3 hatten Pat mit PEG überzufällig häufig keine Kinder (T1:  $\chi(1)^2 = 6.167, p = .026$  (Exakter Test) / T2:  $\chi(1)^2 = 5.625, p = .047$  / T3:  $\chi(1)^2 = 7.330, p = .045$ , jeweils exakter Test nach Fischer). Zu T1 waren Pat ohne PEG jünger (Lebensjahre  $M = 53.53, SD = 13.43$ ) als Pat mit PEG (Lebensjahre  $M = 60.33, SD = 10.81$ ), dies galt nicht für T2, T3 (T1:  $t(91) = 2.239, p = .028$ ) / T2:  $t(43) = .1783, p = .082$  / T3:  $t(29) = .289, p = .774$ ). Pat mit PEG wiesen zu T2 ein signifikant niedrigeres Netto-Einkommen auf (T1 = 540.0,  $p = .688$  / T2:  $U = 77.0, p = .022$  (exakter Test) / T3:  $U = 64.5, p = .407$ ). Keine Unterschiede gab es für Geschlecht (T1:  $\chi(1)^2 = .005, p = .944$  / T2:  $\chi(1)^2 = .024, p = .876$  / T3:  $\chi(1)^2 = .111, p = .739$ ); Familienstand (T1:  $\chi(3)^2 = 1.551, p = .671$  / T2:  $\chi(2)^2 = 4.567, p = .102$  / T3:  $\chi(2)^2 = .492, p = .782$ ); Bildung (T1:  $U = 498.0, p = .136$  / T2:  $U = 158.5, p = .922$  / T3:  $U = 59.5, p = .215$ ).

*Medizinische Edukation bei Pat mit und ohne NIV/PEG.* Pat mit und ohne Einsatz von NIV unterschieden sich hinsichtlich der Aufklärung über NIV signifikant zu T1 und T2 (T1:  $U = 405.0, p = .000$  / T2:  $U = 78.0, p = .001$ , / T3:  $U = 72.0, p = .488$ ), ebenso signifikant hinsichtlich der Arztäußerung über LQ bei NIV zu T1, T2, T3 ( $U = 388.5, p = .000$  / T2:  $U = 51.0, p = .000$  / T3:  $U = 51.5, p = .036$ ). Mittelwertunterschiede sind in Abbildung 8 dargestellt. Die Signifikanzen bleiben auch nach BH-Prozedur jeweils für T1 und T2 bestehen ( $\alpha_{BH} = \alpha/2 = .025$ )<sup>3</sup>.

---

<sup>3</sup>  $k = 2$  für Aufklärung über NIV, Arztäußerung über LQ bei NIV

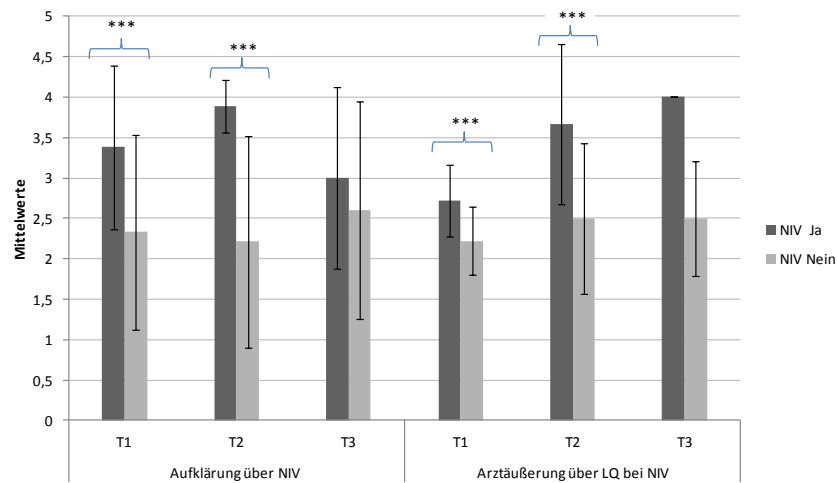


Abbildung 8. Mittelwertsunterschiede von Pat mit und ohne NIV für die Aufklärung über NIV durch den Arzt und für die Äußerung des Arztes zur Lebensqualität bei NIV

Pat mit und ohne Einsatz von PEG unterschieden sich hinsichtlich der Aufklärung über PEG signifikant zu T1 (T1:  $U = 201.0$ ,  $p = .002$  / T2:  $U = 40.0$ ,  $p = .270$  / T3:  $U = 74.0$ ,  $p = .553$ ), ebenso hinsichtlich der Arztäußerung über LQ bei PEG signifikant zu T1 (T1:  $U = 209.5$ ,  $p = .000$  / T2:  $U = 15.0$ ,  $p = .499$  / T3:  $U = 3.0$ ,  $p = .334$ ). Mittelwertunterschiede sind in Abbildung 9 dargestellt. Die Signifikanzen bleiben auch nach BH-Prozedur jeweils bestehen ( $\alpha_{BH} = \alpha/2 = .025$ )<sup>4</sup>.

<sup>4</sup>  $k = 2$  für Aufklärung über PEG, Arztäußerung über LQ bei PEG

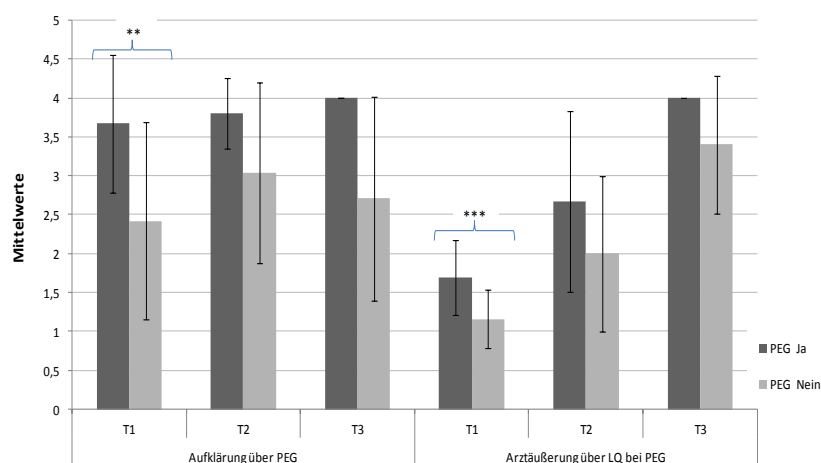


Abbildung 9. Mittelwertsunterschiede von Pat mit und ohne PEG für die Aufklärung über PEG durch den Arzt und für die Äußerung des Arztes zur Lebensqualität bei PEG

*Psychosoziales Wohlbefinden bei Pat mit und ohne NIV/PEG.* Pat mit und ohne NIV unterschieden sich bei der MANOVA (AV = ADS-K, ACSA, SOZU-K) nicht signifikant (T1:  $F(67/4) = .522$ ,  $p = .720$  / T2:  $F(4/32) = .782$ ,  $p = .545$  / T3:  $F(4/18) = .273$ ,  $p = .892$ ). Pat mit und ohne PEG unterschieden sich bei der MANOVA nicht signifikant (T1:  $F(67/4) = 1.407$ ,  $p = .241$  / T2:  $F(4/15) = .471$ ,  $p = .756$  / T3:  $F(4/18) = .1374$ ,  $p = .282$ ).

*ALS-spezifische psychische Belastungsfaktoren mit Bezug zur NIV/PEG.* Der Unterschied zwischen Pat mit und ohne Einsatz von NIV wurde für das Gefühl wegen NIV eine Belastung zu sein zu T1 signifikant (T1:  $U = 495.0$ ,  $p = .004$  / T2:  $U = 161.0$ ,  $p = .487$  / T3:  $U = 41.0$ ,  $p = .517$ ), auch nach BH-Prozedur ( $\alpha_{BH} = \alpha/2 = .025$ )<sup>5</sup>. Der Unterschied zwischen Pat mit und ohne Einsatz von NIV wurde für die Angst zu ersticken zu T1 und T2 nicht signifikant, zu T3 zeigten Pat mit NIV eine signifikant geringere Angst zu ersticken (T1:  $U = 563.0$ ,  $p = .419$  / T2:  $U = 81.0$ ,  $p = .542$  / T3:  $U = 33.5$ ,  $p = .034$ ), nach BH-Prozedur für T3 als Trend zu werten ( $T_{BH} = .07/2 = .035$ )<sup>5</sup>. Die Mittelwerte sind in Abbildung 10 dargestellt.

<sup>5</sup> k = 2 für Gefühl wegen NIV eine Belastung zu sein, Angst zu ersticken

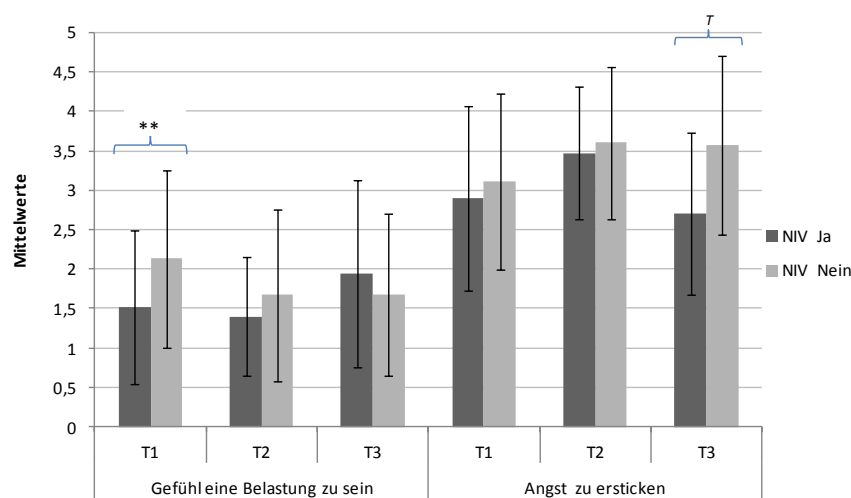


Abbildung 10. Mittelwertsunterschiede von Pat mit und ohne NIV für das Gefühl wegen NIV eine Belastung zu sein und der Angst zu ersticken

Pat mit und ohne PEG unterschieden sich in ihrem Gefühl wegen PEG eine Belastung zu sein zu T1 signifikant (T1:  $U = 296.5$ ,  $p = .032$  / T2:  $U = 102.0$ ,  $p = .571$  / T3:  $U = 48.0$ ,  $p = .624$ ), auch nach BH-Prozedur signifikant ( $T_{BH} = \alpha/k-2+1 = .05$ )<sup>6</sup>. Pat mit und ohne Einsatz von PEG unterschieden sich in ihrer Angst zu verhungern oder zu verdursten zu T1 signifikant (T1:  $U = 217.0$ ,  $p = .005$  / T2:  $U = 44.5$ ,  $p = .301$  / T3:  $U = 52.0$ ,  $p = .969$ ), auch nach BH-Prozedur signifikant ( $\alpha_{BH} = \alpha/2 = .025$ )<sup>6</sup>. Pat mit PEG zeigten eine geringere Angst zu verhungern oder zu verdursten. Die Mittelwerte sind in Graphik 11 dargestellt.

<sup>6</sup>  $k = 2$  für Gefühl wegen PEG eine Belastung zu sein, Angst zu verhungern oder zu verdursten; erster BH-Test zu T1 für die die Variable Angst zu verhungern und zu verdursten

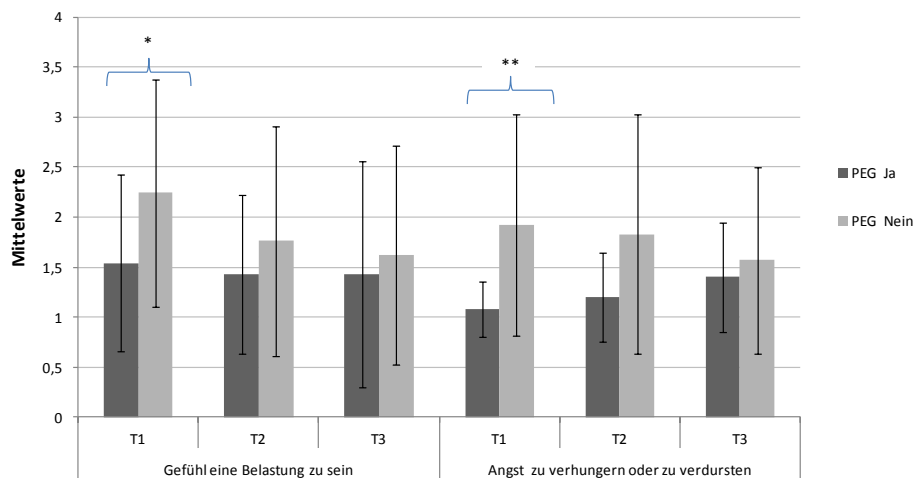


Abbildung 11. Mittelwertsunterschiede von Pat mit und ohne PEG für das Gefühl wegen PEG eine Belastung zu sein und für die Angst zu verhungern oder zu verdursten.

Regressionsanalyse zur Vorhersage des Einsatzes von NIV und PEG zu T1 (siehe Tabelle 9). Zur Vorhersage von NIV zu T1 ergab sich ein signifikantes binär-logistisches Regressionsmodell mit zwei Schritten (T1: Schritt 1.  $Chi2(1) = 16.156, p = .000, R^2 = .302$  / Schritt 2.  $Chi2(1) = 4.429, p = .035, R^2 = .373$ ). In Schritt 1 wurde eine Gesamtzuordnung von 73.4% für die Variable Aufklärung über NIV, in Schritt 2 von 70.3% mit den Variablen Aufklärung über NIV und ALS-FRS-R erreicht. Es kam zum Ausschluss der Variablen Gefühl eine Belastung zu sein, Arztaussage zur Lebensqualität bei NIV und Angst zu ersticken. Zur Vorhersage von PEG zu T1 ergab sich ein signifikantes binär-logistisches Regressionsmodell in drei Schritten (T1: Schritt 1.  $Chi2(1) = 16.919, p = .000, R^2 = .398$ ; Schritt 2:  $Chi2(1) = 9.347, p = .002, R^2 = .577$ , Schritt 3.  $Chi2 = .8148, p = .004, R^2 = .713$ ). In Schritt 1 wurde eine Gesamtzuordnung von 84.6% für die Variable Arztäußerung zur LQ bei PEG erreicht, in Schritt 2 mit der zusätzlichen Variable ALS-FRS-R 89.2%, und in Schritt 3 wurde eine Zuordnung von 92.3% mit der dritten Variable Angst zu verhungern oder zu verdursten erreicht. Es kam zum Ausschluss der Variablen Schmerzhäufigkeit, Schmerzintensität, Aufklärung über PEG sowie Gefühl eine Belastung zu sein.

Regressionsanalyse zur Vorhersage des Einsatzes von NIV/PEG zu T2 mit Variablen von T1 (siehe Tabelle 9).

Tabelle 9. Binär logistische Regressionsmodelle zur Vorhersage des Einsatzes von NIV und PEG zu T1 und T2.

Schritt	$\beta$	SF	Wald	p	OR	95% KI des OR		
						UW	OW	
T1: Non Invasive Ventilation (NIV): Ja / Nein								
1	Aufklärung über NIV (T1)	.992	.286	12.052	.001	2.697	1.540	4.723
2	ALS-FRS-R (T1)	-.064	.031	4.091	.043	.938	.882	.998
	Aufklärung über NIV (T1)	.972	.303	10.289	.001	2.644	1.460	4.791
T2: Non Invasive Ventilation (NIV): Ja / Nein								
1	Aufklärung über NIV (T1)	1.070	.368	8.479	.004	2.916	1.419	5.993
2	Aufklärung über NIV (T1)	1.060	.415	6.516	.011	2.886	1.279	6.512
	ALS-FRS-R (T2)	-.114	.047	5.919	.015	.892	.813	.978
T1: Perkutane Endoskopische Gastrostomie (PEG): Ja / Nein								
1	Arztäußerung zur LQ bei PEG (T1)	-3.157	.878	12.922	.000	.043	.008	.238
2	ALS-FRS-R (T1)	-.145	.056	6.575	.010	.865	.774	.966
	Arztäußerung zur LQ bei PEG (T1)	-2.899	1.008	8.265	.004	.055	.008	.397
3	ALS-FRS-R (T1)	-.170	.073	5.434	.020	.844	.732	.973
	Arztäußerung zur LQ bei PEG (T1)	-3.652	1.363	7.072	.008	.027	.002	.385
	Angst zu verhungern / verdursten (T1)	-3.151	1.847	2.910	.088	.043	.001	1.599
T2: Perkutane Endoskopische Gastrostomie: Ja / Nein								
1	ALS-FRS-R (T2)	-.193	.068	7.976	.005	.825	.722	.943

Anmerkung.  $\beta$  = Standardisierter Koeffizient Beta, SF = Standardfehler des Regressionskoeffizienten, Wald = Wald Koeffizient, p = Signifikanz, OR = Odd Ratio, KI = Konfidenzintervall für Odd Ratio, UW = Unterer Wert des KI, OW = Oberer Wert des KI

Zur Vorhersage von NIV zu T2 ergab sich ein signifikantes Regressionsmodell in zwei Schritten (T2: Schritt 1.  $Chi^2(1) = 10.994$ ,  $p = .001$ ,  $R^2 = .329$ ; Schritt 2.  $Chi^2(1) = 7.970$ ,  $p = .005$ ,  $R^2 = .516$ .) In Schritt 1 wurde eine Gesamtzuordnung von 71.8% mit der Variablen Aufklärung über NIV von T1 erreicht, in Schritt 2 von 82.1% mit den Variablen Aufklärung über NIV zu T1 und ALS-FRS-R zu T2. Zur Vorhersage von PEG zu T2 ergab sich ein signifikantes Regressionsmodell in 1 Schritt (T2: Schritt 1.  $Chi^2(1) = 15.159$ ,  $p = .000$ ,  $R^2 = .499$ ). Es wurde eine Gesamtzuordnung von 92.5% über die

ALS-FRS-R zu T2 erreicht, ausgeschlossen wurde die Arztäußerung zur LQ bei PEG zu T1.

Zur Vorhersage des Einsatzes von NIV/PEG zu T3 mit Variablen von T1 wurde aufgrund der kleinen Stichprobe zu T3 keine Regressionsanalyse berechnet.

### 4.3 Thema 3: Psychosoziales Wohlbefinden

*Einfluss von Variablen auf die Depressionsausprägung.* Es ergab sich ein signifikantes lineares Regressionsmodell in zwei Schritten zu T1 (T1: Schritt 1.  $F(1/72) = 6.962$ ,  $p = .010$ ,  $R^2 = .088$ , Schritt 2.  $F(2/72) = 6.601$ ,  $p = .002$ ,  $R^2 = .157$ ). In Schritt 1 wurde die Variablen Schmerzintensität signifikant, in Schritt 2 die Variablen Schmerzintensität und Aufklärung über NIV und PEG. Ausgeschlossen wurde die Variable Schmerzhäufigkeit. Zur Vorhersage der Depressivität zu T2 mit Variablen von T1 ergab sich kein signifikantes lineares Regressionsmodell ( $F(3/34) = 1.036$ ,  $p = .389$ ,  $R^2 = .084$ ). Zur Vorhersage der Depressivität zu T3 mit Variablen von T1 ergab sich ein signifikantes lineares Regressionsmodell mit der Variable Schmerzintensität (T3:  $F(1/28) = 8.556$ ,  $p = .007$ ,  $R^2 = .234$ ). Die Regressionskoeffizienten sind in Tabelle 10 dargestellt. Umgekehrt konnte prognostisch kein Einfluss der Depressivität zu T1 auf die Schmerzintensität zu T3 berechnet werden (T3:  $F(1/24) = 1.106$ ,  $p = .303$ ,  $R^2 = .044$ ).

Tabelle 10. Lineare Regressionsanalyse (Schrittweise) mit den abhängigen Variablen ADS-K zu T1 und ADS-K zu T3.

Schritt		B	SF	$\beta$	T	p	95% KI für OR	
							UW	OW
T1: ADS-K								
1	Schmerzintensität (T1)	.049	.019	.297	2.638	.010	.012	.087
2	Schmerzintensität (T1)	.047	.018	.284	2.600	.011	.011	.083
	Aufklärung NIV + PEG (T1)	-.651	.271	-.262	-2.404	.019	-1.191	-.111
T3: ADS-K								
1	Schmerzintensität (T1)	.087	.030	.484	2.925	.007	.026	.148

*Anmerkung.* B = Regressionskoeffizient, SF = Standardfehler des Regressionskoeffizienten,  $\beta$  = Standardisierter Koeffizient Beta, T = T-Wert, p = Signifikanzniveau, OR = Odd Ratio, KI = Konfidenzintervall für Odd Ratio, UW = Unterer Wert des KI, OW = Oberer Wert des KI

*Einfluss von Depressivität auf die Angst vor dem Tod/Sterben.* Die Lineare Regressionsanalyse (siehe Tabelle 11) zeigt einen signifikanten Einfluss der ADS-K von T1 auf die Angst vor dem Tod zu T1 und T3 (T1:  $F(1/73) = 6.963$ ,  $p = .010$ ,  $R^2 = .087$  / T3:  $F(1/25) = 5.941$ ,  $p = .022$ ,  $R^2 = .192$ ). Zu T2 wurde die Signifikanz verfehlt (T2:  $F(1/36) = 3.371$ ,  $p = .075$ ,  $R^2 = .086$ ). Es gab keinen signifikanten Einfluss der ADS-K auf die Angst vor dem Sterben (T1:  $F(1/73) = 3.691$ ,  $p = .072$ ,  $R^2 = .044$  / T2:  $F(1/36) = 3.457$ ,  $p = .136$ ,  $R^2 = .061$  / T3:  $F(1/25) = 2.479$ ,  $p = .128$ ,  $R^2 = .094$ ).

*Tabelle 11. Lineare Regressionsanalyse (Schrittweise) mit den abhängigen Variablen Angst vor dem Tod zu T1, T2, T3 und der unabhängigen Variable ADS-K T1.*

	<i>B</i>	<i>SF</i>	$\beta$	<i>T</i>	<i>p</i>	95% KI für <i>OR</i>	
						UW	OW
T1: Angst vor dem Tod							
ADS-K (T1)	.062	.024	.438	2.639	.010*	.928	1.796
T2: Angst vor dem Tod							
ADS-K (T1)	.055	.030	.293	1.836	.075	-.006	.116
T3: Angst vor dem Tod							
ADS-K (T1)	.081	.033	.438	2.438	.022*	.013	.150

*Anmerkung.* *B* = Regressionskoeffizient, *SF* = Standardfehler des Regressionskoeffizienten,  $\beta$  = Standardisierter Koeffizient Beta, *T* = T-Wert, *p* = Signifikanzniveau, *OR* = Odd Ratio, *KI* = Konfidenzintervall für Odd Ratio, UW = Unterer Wert des KI, OW = Oberer Wert des KI

*Unterschied im Psychosozialen Wohlbefinden von Pat mit und ohne Angst vor dem Tod/Sterben.* Pat mit und ohne Angst vor dem Tod unterschieden sich bezüglich ihres psychosozialen Wohlbefindens bei der MANOVA zu T1 signifikant (T1:  $F(68/3) = 3.085$ ,  $p = .033$  / T2:  $F(3/31) = 2.455$ ,  $p = .082$ ), was im Rahmen der Tests der Zwischensubjekteffekte auf die ADS-K zurück zu führen ist (T1:  $F(1/70) = 9.059$ ,  $p = .004$  / T2:  $F(1/33) = 7.775$ ,  $p = .009$ ), für die ACSA zeigte sich ein Trend zu T1 (T1:  $F(1/70) = 3.640$ ,  $p = .061$  / T2:  $F(1/33) = .196$ ,  $p = .661$ ). Für die SOZU-K ergab sich kein Unterschied (T1:  $F(1/70) = .725$ ,  $p = .397$  / T2:  $F(1/33) = 1.934$ ,  $p = .174$ ). Wie in Abbildung 12 dargestellt hatten Pat mit Angst vor dem Tod signifikant höhere Depressionswerte (ADS-K T1:  $M = 10.765$ ,  $SD = 6.068$  / T2:  $M = 13.000$ ,  $SD = 2.173$ ) als Pat ohne Angst vor dem Tod (ADS-K T1:  $M = 6.759$ ,  $SD = 4.536$  / T2:  $M = 6.345$ ,  $SD = 0.988$ ). Für T3 wurde aufgrund der geringen Stichprobengröße keine MANOVA berechnet.



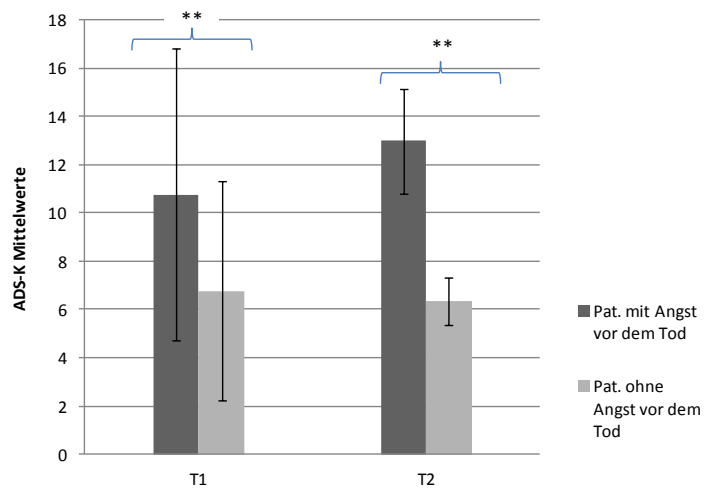


Abbildung 12. Mittelwerte und Standardabweichungen für Pat mit und ohne Angst vor dem Tod

Pat. mit und ohne Angst vor dem Sterben unterschieden sich bezüglich ihres psychosozialen Wohlbefinden bei der MANOVA zu T1, T2, T3 nicht signifikant (T1:  $F(3/68) = 2.165, p = .100$  / T2:  $F(3/31) = 2.331, p = .094$  / T3:  $F(3/20) = 2.573, p = .083$ ).

#### 4.4 Thema 4: ALS-spezifische psychische und existentielle Belastungsfaktoren

Mittelwerte und Standardabweichungen für T1, T2, T3 sind in Abbildung 13 dargestellt.

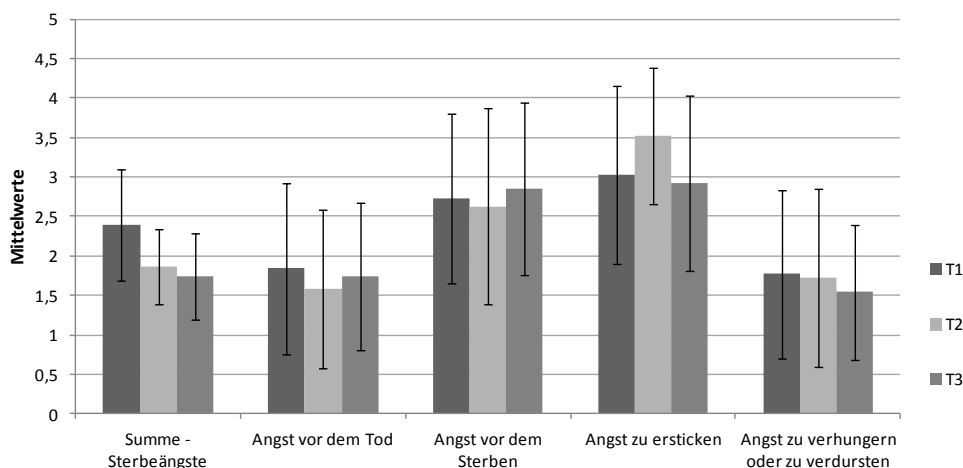


Abbildung 13. Mittelwerte und Standardabweichungen der ALS-spezifischen Belastungsfaktoren.

Verlaufsveränderungen von ALS-spezifischen Belastungsfaktoren (siehe Abbildung 14). Das Gefühl, eine Belastung zu sein (Summe der Gefühle wegen NIV/PEG/ALS eine Belastung zu sein), verringerte sich von T1 zu T2 signifikant, nicht jedoch von T1 zu T3 (T1-T2:  $Z = -3.057$ ,  $p = .002$  / T1-T3:  $Z = -1.688$ ,  $p = .091$ ). Die Summe-Sterbeängste reduzierte sich signifikant (T1-T2:  $Z = -3.874$ ,  $p = .000$  / T1-T3:  $Z = -4.294$ ,  $p = .000$ ). Für die übrigen Variablen (Angst zu ersticken, Angst vor dem Tod, Angst vor dem Sterben, Angst zu verhungern oder zu verdursten) zeigte sich keine Verlaufsveränderung.

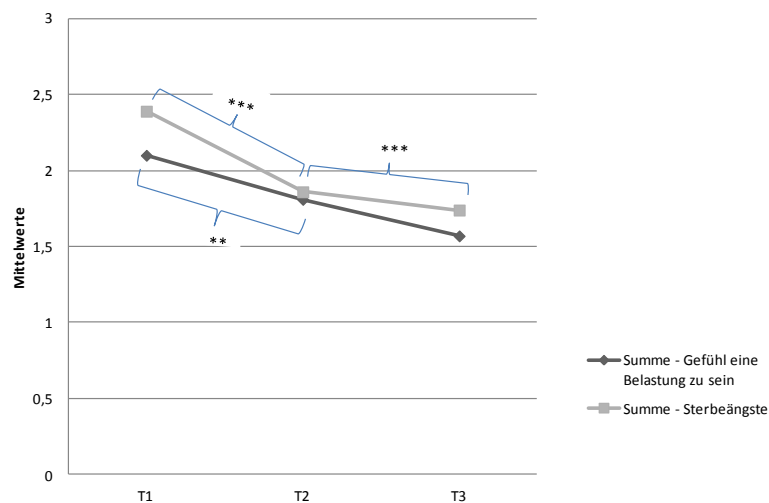


Abbildung 14. Mittelwerte für das Gefühl eine Belastung zu sein und Summe – Sterbeängste für T1, T2, T3

*Zusammenhang zwischen existentiellen Ängsten und körperlicher Beeinträchtigung.* Es gibt, bis auf zwei Ausnahmen, keine signifikante Korrelation zwischen der ALS-FRS-R und existentiellen Ängsten (siehe Tabelle 12). Zu T2 zeigen sich zwei positive Korrelationen: zwischen ALS-FRS-R und Summe-Sterbeängste ( $r = .499, p = .006$ ; siehe Abbildung 15), auch nach BH-Prozedur für T2 signifikant ( $\alpha_{BH} = \alpha/5 = .01$ )<sup>7</sup>; zwischen ALS-FRS-R und Angst zu verhungern oder zu verdursten ( $r = .438, p = .017$ ), nach BH-Prozedur für T2 als Trend einzuordnen ( $T_{BH} = .07/k-2+1 = .0175$ )<sup>8</sup>.

<sup>7</sup>  $k = 5$  für Angst vor dem Tod, Angst vor dem Sterben, Summe-Sterbeängste, Angst zu ersticken, Angst zu verhungern oder zu verdursten

<sup>8</sup>  $k = 5$  für Angst vor dem Tod, Angst vor dem Sterben, Summe-Sterbeängste, Angst zu ersticken, Angst zu verhungern oder zu verdursten; zweiter Test

Tabelle 12. Spearman-Rho Korrelationen von existentiellen Ängsten mit der ALS-FRS-R zu T1, T2, T3

ALS-FRS-R	T1		T2		T3	
	<i>r</i>	<i>p</i>	<i>r</i>	<i>p</i>	<i>r</i>	<i>p</i>
Angst vor... / Angst zu...						
...dem Tod	.078	.507	.318	.052	-.016	.937
...dem Sterben	-.133	.257	-.216	.193	-.020	.923
...ersticken	-.091	.446	.026	.893	.167	.405
...verhungern/verdursten	.045	.705	.438	.017 <sup>T</sup>	.160	.436
Summe-Sterbeängste	-.111	.355	.499	.006 *	-.213	.297

Anmerkung. T = Messzeitpunkt, *r* = Spearman-Rho Korrelation, *p* = Signifikanzniveau \* Signifikanz mit  $p \leq .05$  (nach Bonferroni-Holm-Prozedur), <sup>T</sup> Trend mit  $p \leq .07$  (nach Bonferroni-Holm-Prozedur)

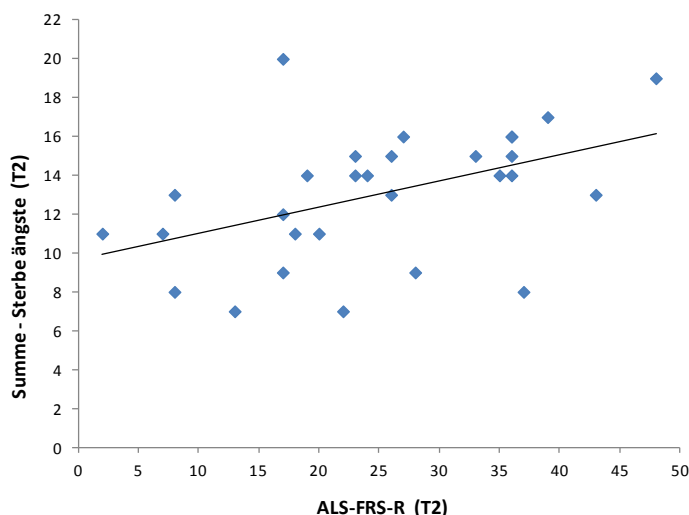


Abbildung 15. Signifikante Korrelation zwischen ALS-FRS-R und der Angst vor dem Sterben zu T2

Verhältnis der Angst zu ersticken zu anderen Ängsten (Abbildung 16). Die Angst zu ersticken ist signifikant stärker ausgeprägt als die Angst vor dem Tod (T1:  $Z = -5.293$ ,  $p = .000$  / T2:  $Z = -4.134$ ,  $p = .000$  / T3:  $Z = -3.424$ ,  $p = .001$ ), als die Summe-Sterbeängste (T1:  $Z = -4.733$ ,  $p = .000$  / T2:  $Z = -4.522$ ,  $p = .000$  / T3:  $Z = -3.992$ ,  $p = .000$ ), als die Angst zu verhungern oder zu verdursten (T1:  $Z = -5.761$ ,  $p = .000$  / T2:  $Z = 4.138$ ,  $p = .000$  / T3:  $Z = -3.674$ ,  $p = .000$ ), als das Gefühl eine Belastung zu sein -

Summe (T1:  $Z = -5.330$ ,  $p = .000$  / T2:  $Z = -4.198$ ,  $p = .000$  / T3:  $Z = -2.348$ ,  $p = .019$ ). Auch nach BH-Prozedur bleiben die Signifikanzen bestehen ( $\alpha_{BH} = \alpha/5 = .01$ )<sup>9</sup>. Die Angst zu ersticken ist nicht stärker ausgeprägt als die Angst vor dem Sterben.

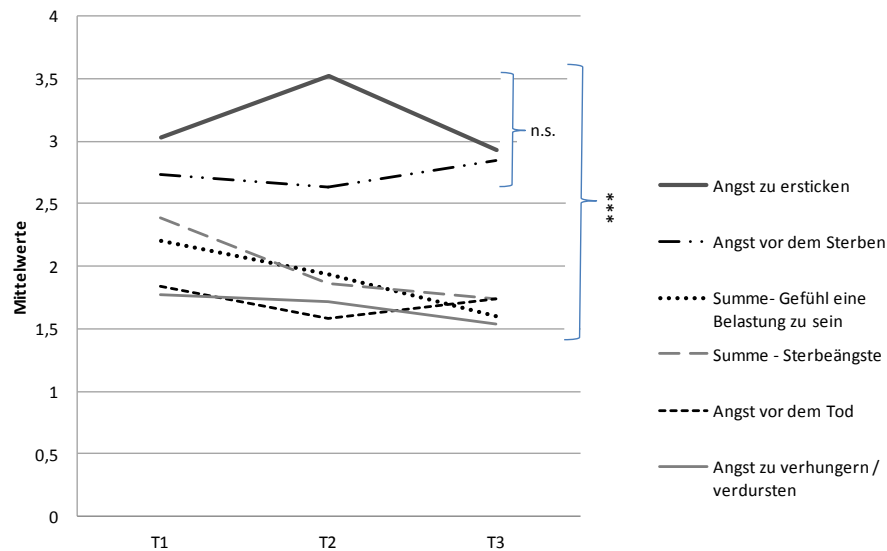


Abbildung 16. Mittelwerte zu T1, T2, T3 für ALS spezifische existentielle Ängste und das Gefühl eine Belastung zu sein.

Unterschied zwischen Angst vor dem Tod und Angst vor dem Sterben. Die Variablen unterscheiden sich zu T1, T2, T3 signifikant (T1:  $Z = .5.096$ ,  $p = .000$  / T2:  $Z = -3.782$ ,  $p = .000$  / T3:  $Z = -3.479$ ,  $p = .000$ ). Die Angst vor dem Sterben ist stärker ausgeprägt als die Angst vor dem Tod (siehe Abbildung 17).

<sup>9</sup>  $k = 5$  für Angst vor dem Tod, Summe-Sterbeängste, Angst zu verhungern oder zu verdursten, Gefühl eine Belastung zu sein, Angst zu ersticken

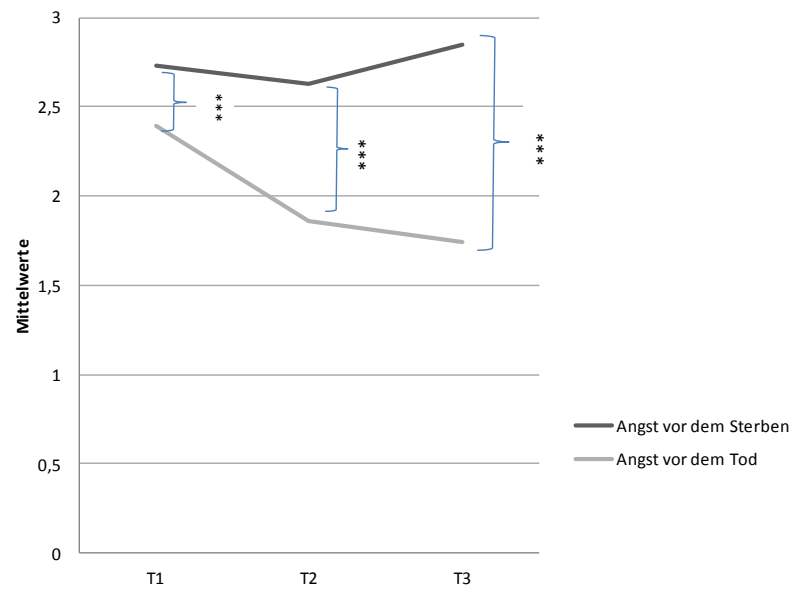


Abbildung 17. Unterschiede der Mittelwerte der Angst vor dem Sterben und der Angst vor dem Tod zu T1, T2, T3.

## 5 Diskussion

Die vorliegende Studie untersuchte im Rahmen der palliativmedizinischen Behandlung von ALS-Pat die folgenden Themen: Schmerzerleben, Einsatz von nicht-invasiver Beatmung (NIV) und Perkutaner Endoskopischer Gastrostomie (PEG), psychosoziales Wohlbefinden sowie ALS spezifische psychische und existentielle Belastungsfaktoren.

Die körperliche Beeinträchtigung nahm innerhalb von 6 (T1-T2) und 12 (T1-T3) Monaten signifikant zu. Somit bildete der longitudinale Studienverlauf den progressiven Charakter der ALS gut ab, was als Gütekriterium der weiteren Ergebnisse interpretiert werden kann. Longitudinalstudien bei ALS sind nicht häufig und der beobachtete Zeitraum liegt oft bei 3-6 Monaten (Cupp, et al., 2011; Lule, Hacker, Ludolph, Birbaumer, & Kubler, 2008; McElhiney, Rabkin, Gordon, Goetz, & Mitsumoto, 2009) oder, wie in der vorliegenden Studie, bei 12 Monaten (De Groot, Post, van Heuveln, Van den Berg, & Lindeman, 2007; Mora, et al., 2012). Wie aufgrund bisheriger Befunde (Cupp, et al., 2011; Mora, et al., 2012) zu erwarten war, gab es keine Korrelation zwischen psychosozialem Wohlbefinden und körperlicher Beeinträchtigung (ALS-FRS-R). Der Verlauf des psychosozialen Wohlbefindens (Depression, Lebensqualität, Soziale Unterstützung) wies von T1-T2 und T1-T3 keine signifikanten Veränderungen auf.

Als Einschränkung der vorliegenden Arbeit sind der große Drop-Out von T1 zu T2 und von T1 zu T3 sowie das vorliegen großer Streuungen um die Mittelwerte zu nennen. Der prozentuale Drop-Out ist vergleichbar mit dem der anderen, oben zitierten ALS-Längsschnittstudien. In Feldstudien ist der Drop-Out immer wesentlich größer als in Laborstudien. Zusätzlich muss in Betracht gezogen wird, dass die ALS eine progrediente Erkrankung und die Datenerhebung durch Kommunikationsschwierigkeiten und technische Hilfsmittel sehr anstrengend und zeitraubend ist. Unter ethischen Gesichtspunkten muss die Teilnahme an den einzelnen Messzeitpunkten jederzeit absolut freiwillig erfolgen. Insgesamt ist das Drop-Out somit zu erwarten und nicht beeinflussbar gewesen. Unter den vorliegenden Bedingungen und im Vergleich mit anderen ALS-Studien sind die Stichproben zu T1, T2 und T3 als akzeptabel und interpretierbar einzustufen. Die großen Streuungen hängen ebenfalls mit dem Studiendesign als Feldstudie zusammen. Schwierig erwiesen sich die Streuungen bei den kleineren

Stichproben zu T2 und besonders zu T3. Teilweise verfehlten Gruppenunterschiede, die zu T1 ein signifikantes Ergebnis aufwiesen, im Verlauf den statistischen Effekt, obwohl sich der Gruppenunterschied auch zu T2 und T3 in den Daten beobachten ließ. Aus diesem Grund wurden im Ergebnisteil viele Graphiken eingebildet, die einen guten Überblick über die Datenlage geben. Zur Bestätigung einzelner Ergebnisse sind weitere Studien nötig, eventuell je nach Fragestellung mit einer zielgerichteteren Auswahl (Bascom & Tolle, 2002) der Stichprobe, um die großen Streuungen zu reduzieren.

## **5.1 Thema 1: Schmerzerleben (Schmerzhäufigkeit und Schmerzintensität)**

Für Schmerzhäufigkeit und Schmerzintensität zeigten sich keine signifikanten Veränderungen im Verlauf. Dieses Ergebnis ergänzt die aktuellen Befunde von Rivera und Kollegen (Rivera et al., 2013), die für Schmerzen in verschiedenen Krankheitsstadien keine signifikanten Unterschiede feststellen konnten. Sie beschrieben ein frühes und häufiges Auftreten von Schmerzen bei ALS. Allerdings berichteten sie auch einen Zusammenhang zwischen körperlicher Beeinträchtigung (ALS-FRS-R) und Schmerzintensität, der in der vorliegenden Studie nicht bestätigt werden konnte. Auch ein früheres Ergebnis (Ganzini, et al., 1999) zur Korrelation zwischen Schmerzhäufigkeit und körperlicher Beeinträchtigung konnten wir nicht bestätigen, da die gefundene negative Korrelation zu T3, die nach Bonferroni-Holm Korrektur keine Signifikanz mehr aufwies, genau in die entgegengesetzte Richtung gewiesen hätte: Je stärker die körperliche Beeinträchtigung, desto seltener erlebten die Pat Schmerzen. (Dies könnte mit dem Effekt zusammenhängen, dass Patienten mit PEG signifikant seltener Schmerzen erleben, was wir weiter unten diskutieren.) Insgesamt ist das Thema Schmerz bei ALS bis jetzt nur unzureichend untersucht worden (Handy, et al., 2011). Gerade weil wenig Informationen vorliegen, Schmerzen in jedem Krankheitsstadium auftreten und bis jetzt kein Muster bekannt ist, sollten Ärzte bei der Behandlung von ALS-Patienten regelmäßig und gezielt nach der individuellen Häufigkeit und Intensität der Schmerzen fragen, um eine angemessene Behandlung zu ermöglichen. Diese sollte unbedingt erfolgen, da die Angst vor Schmerzen bei Schwerkranken den Wunsch nach Sterbehilfe auslösen kann (Bascom & Tolle, 2002). Pat mit PEG hatten seltener Schmerzen (T2/T3) und im Krankheitsverlauf eine geringere Schmerzintensität (T3) als Pat ohne PEG. Es gibt bis jetzt keine Studien, die eine Schmerzreduktion bei PEG beschreibt. Da sich die



Schmerzen hauptsächlich auf Extremitäten, Rücken, Schultern und Nacken bezogen, kann die verbesserte Nahrungsaufnahme nicht unmittelbar mit der Schmerzreduktion zusammenhängen. Vielmehr scheint ein mittelbarer Zusammenhang wahrscheinlicher. Möglicherweise hat der Eiweiß-Abbau in den Muskeln bei Mangelernährung einen Einfluss, da durch die ALS bereits eine Muskelatrophie besteht. Auch ein Zusammenhang zum Transmitter Serotonin könnte bestehen, da dieser sowohl im Rahmen der Hunger-Sättigungsschleife als auch im Schmerzsystem eine bedeutende Rolle spielt. Unserer Ansicht nach lässt sich das Ergebnis jedoch am besten damit erklären, dass Schmerz im Rahmen einer Homöostasestörung entstehen kann (Craig, 2003). Für das metabolische Syndrom wurde ein Zusammenhang beschrieben, bei dem Homöostaseverluste und Stoffwechselstress - was vermutlich auch bei ALS-Pat mit Unterernährung vorliegt - zur Hemmung des linken Vagusastes (Nervus Vagus, X. Hirnnerv, Steuerung des Parasympathikus) führt. Dieser besitzt eine schmerzhemmende und schmerzregulierende Funktion. In Folge wird der rechte Vagusast aktiviert, was emotionale Dysbalance und vermehrtes Schmerzempfinden nach sich zieht (Mosetter, 2013). Diese Tatsache könnte auch die unterschiedlichen Ergebnisse zum Zusammenhang von Schmerzen und ALS-FRS-R erklären, denn je Ernährungsstatus oder Häufigkeit von PEG würde sich eine Korrelation zwischen ALS-FRS-R und Schmerzerleben positiv oder negativ ausgerichtet berechnen lassen oder es fände sich eventuell kein Zusammenhang. Gewichtsverlust wurde in einer Studie mit 121 ALS-Patienten bei 56% beobachtet (Korner et al., 2013). Weitere Studien mit Erfassung des Ernährungsstatus´ über biologische Parameter sind zur Bestätigung der vorgestellten Thesen unbedingt notwendig. Zur Erfassung der Schmerzen könnten dann auch standardisierte Instrumente, zum Beispiel Brief Pain Inventory (BPI) oder die SF-36 Pain Scale eingesetzt werden, obwohl auch eine globale Schmerzerfassung, wie die hier verwendete, reliable und valide Ergebnisse liefert (Kroenke, Theobald, Wu, Tu, & Krebs, 2012). Aufgrund der vorgestellten Ergebnisse gehen wir davon aus, dass der Einsatz einer PEG nicht nur in Zusammenhang mit körperlichem Wohlbefinden zu empfehlen ist, sondern auch zur Reduktion des Schmerzerlebens. Denn fast alle Menschen wünschen sich am Lebensende oder im Rahmen eines „guten“ Todes Freiheit von Schmerzen (Bowling, Iliffe, Kessel, & Higginson, 2010).

## 5.2 Thema 2: Einsatz von NIV/PEG (zeitlicher Verlauf und Gruppenunterschiede)

Entsprechend unserer Hypothese war die ALS bei Pat mit NIV/PEG signifikant weiter fortgeschritten (geringere ALS-FRS-R Werte) als bei Pat ohne NIV/PEG (T1/T2/T3). In der vorgestellten Stichprobe nahm der Gebrauch von NIV von 33% (T1) auf 52% (T2) und 70% (T3) zu. Von Pat ohne NIV (T1) glichen nach 12 Monaten zu 56% (T3) ihre Atmungsschwierigkeiten mit NIV aus. International werden eher geringere Häufigkeiten berichtet: 21% NIV-Gebrauch in Italien (Chio, Calvo, et al., 2012) und Nordamerika (Miller, et al., 2009), in Frankreich 33% zum Todeszeitpunkt (Gil, et al., 2008). Wir gehen davon aus, dass die palliativmedizinische Betreuung der untersuchten deutschen Stichprobe den EFNS Leitlinien für ALS entspricht (Andersen, et al., 2012). Kulturelle Unterschiede beim Einsatz von NIV wurden anhand einer Studie zwar bereits früher analysiert, damals schnitt die deutsche Stichprobe jedoch am schlechtesten ab (Albert, Wasner, Tider, Drory, & Borasio, 2007). Es sollte jedoch bedacht werden, dass die Häufigkeit des Einsatzes von NIV in den letzten zehn Jahre einen ständigen Zuwachs erlebte, für ALS-Patienten aus Frankreich beispielsweise von 16 auf 51% (2004-2008), womit eine verlängerte Lebenszeit der ALS-Patienten ermöglicht wurde (Gordon et al., 2013). Der häufige Einsatz von NIV bei deutschen ALS-Patienten spricht für eine gute Behandlung von Atembeschwerden und hängt eventuell auch mit dem Wissen zusammen, dass Atmungsversagen immer noch als häufigste Todesursache bei ALS gilt (Gil, et al., 2008).

Der Gebrauch von PEG nahm in der vorliegenden Stichprobe von 18% (T1) auf 21% (T2) und 23% (T3) zu. Dies ist im Vergleich mit 37% zum Todeszeitpunkt bei französischen ALS-Patienten (Gil, et al., 2008) selten, im Vergleich mit 9% bei Nordamerikanern (Miller, et al., 2009) jedoch akzeptabel. Vielleicht hatte der Vitalstatus der vorliegenden Stichprobe den PEG-Einsatz noch nicht notwendig gemacht. Denn der Anteil an Pat ohne PEG jedoch mit positiver Entscheidung hatte von 15% (T1) auf 21% (T3) zugenommen, während die Entscheidung für eine NIV, wohl aufgrund bereits durchgeführter Umsetzung, von 17% (T1) auf 3% (T3) abgenommen hatte. Zur Überprüfung dieser These müsste in einer Folgestudie die Vitalkapazität miterfasst werden, die in der vorliegenden Studie aufgrund des Schwerpunkts auf psychologische Daten nicht erhoben worden war. Von Pat ohne PEG (T1) hatten nach 12 Monaten 8%

(T3) eine PEG im Einsatz. Der Einsatz einer PEG wird aktuell aufgrund des lebensverlängernden Effektes und der kaum problematischen Nutzung als „Meilenstein der Palliativmedizin“ bezeichnet (Spataro, Ficano, Piccoli, & La Bella, 2011), der teilweise bei bis zu 48-51% der ALS-Pat eingesetzt wird (Albert, et al., 2007; Spataro, et al., 2011). Möglicherweise profitieren ALS-Patienten Deutschland noch zu selten von dieser medizintechnischen Errungenschaft.

In einer italienischen Stichprobe (Chio, Calvo, et al., 2012) wurden Unterschiede für den Einsatz von NIV für Geschlecht, Alter und Familienstand festgestellt, die wir in der vorliegenden Stichprobe für die NIV nicht bestätigen konnten. Die signifikanten soziodemographischen Unterschiede beim Einsatz von PEG gaben im zeitlichen Verlauf ein so unklares Muster, dass hier auf eine Interpretation verzichtet werden soll. Weitere Studien mit klaren Ergebnissen sind notwendig, um Zusammenhänge zwischen soziodemographischem Status und Einsatz von PEG verstehen zu können. In der vorliegenden Stichprobe hatte bei Pat mit NIV eine signifikant bessere Aufklärung über NIV durch den Arzt stattgefunden, ebenso hatte sich der Arzt positiver über LQ unter NIV geäußert (T1/T2). Pat mit PEG gaben ebenfalls eine bessere Aufklärung über PEG und eine positivere Aussage zur LQ unter PEG an (T1) als Pat ohne PEG. Für den Einsatz von NIV konnte ein signifikantes Regressionsmodell (T1/T2) mit prognostischem Wert für die Variablen Aufklärung über NIV und körperlicher Zustand (ALS-FRS-R) entwickelt werden, wobei Aufklärung über NIV den deutlich größten Teil der Varianz aufklären konnte. Für den Einsatz von PEG konnte ein signifikantes Regressionsmodell (T1) mit den Variablen Arztaussage zur LQ bei PEG, ALS-FRS-R und Angst zu verhungern/verdursten entwickelt werden, wobei die Arztaussage zur LQ bei PEG den größten Anteil an Varianz aufklärte. Da der Krankheitsfortschritt den Einsatz von NIV/PEG nötig werden lässt, wäre primär die größte Varianzaufklärung durch die ALS-FRS-R, nicht jedoch für die Aufklärung über NIV/PEG oder für die Arztaussage zur LQ zu erwarten gewesen. Unsere Ergebnisse entsprechen jedoch den Befunden von Munroe und Kollegen (Munroe, et al., 2007), die als Hintergrund für die Entscheidung von NIV die zeitliche Nähe zu einem Arztgespräch beschreiben, statt der tatsächlichen Atmungsschwierigkeiten. Bioethisch gesehen erfordert die Patientenautonomie, dass Pat die Entscheidung für oder gegen lebenserhaltende Maßnahmen selbst treffen (McCluskey, 2007). Pat haben auch den Wunsch, selbstverantwortlich zu entscheiden (Young, et al., 1994). Bereits eine ältere Studien beschreibt den stark und dauerhaft ausgeprägten Wunsch von ALS-Patienten, unabhängig von soziodemographischem oder

medizinischen Status, Information über medizintechnische Hilfsmittel zu erhalten (Silverstein et al., 1991). Trotzdem scheint bis jetzt die Entscheidungsbefugnis zu sehr in den Händen der behandelnden Ärzten zu liegen, durch Weitergabe oder (unbeabsichtigtes) Zurückhalten von Aufklärung und Informationen (unter anderem über psychische Faktoren und Lebensqualität, Erfahrungen anderer Pat, Studienergebnisse). Um Patienten tatsächlich ihr Recht auf Autonomie und Entscheidungsfreiheit zuzugestehen, muss über eine standardisierte Vorgehensweise sichergestellt werden, dass sie alle notwendigen Informationen frühzeitig erhalten. Beispielsweise könnte Informationsmaterial erstellt werden, das Ärzte zu einem bestimmten Termin mit den Patienten durchsprechen. Für ein in einer Einzelsitzung durchgeführtes Aufklärungsprogramm für NIV ließ sich bereits ein signifikanter Wissenszuwachs bestätigen und die spätere Entscheidungen für oder gegen NIV/PEG gut vorhersagen (McKim et al., 2012). Die Befürchtung, dass die Aufklärung einen negativen Einfluss auf den Affekt haben könnte, trat damals nicht ein. In unserer Studie zeigte sich sogar ein positiver Einfluss auf die Depressivität, der weiter unten diskutiert wird.

Pat mit und ohne Einsatz von NIV/PEG unterschieden sich hinsichtlich ihres psychosozialen Wohlbefindens nicht. Dieses Ergebnis berichteten auch andere Autoren mit der Schlussfolgerung, dass Zusammenhänge zwischen psychosozialem Wohlbefinden und NIV/PEG noch nicht ausreichend geklärt sind (Zamietra et al., 2012). Eigentlich wird bei NIV/PEG von einer verbesserten LQ ausgegangen (Bourke, et al., 2006; Anderson, et al., 2012). Als erklärende Moderatorvariable könnte der Ernährungszustand dienen, denn Gewichtsverlust reduziert die LQ und eine PEG kann über Gewichtszunahme die LQ wieder verbessern (Korner, et al., 2013), ohne dass sich die LQ im Anschluss von normalgewichtigen Pat ohne PEG unterscheidet.

Gruppenunterschiede zwischen Pat mit und ohne NIV/PEG zeigten sich auch hinsichtlich ALS-spezifischer psychischer und existentieller Belastungsfaktoren: Pat mit NIV hatten ein geringer ausgeprägtes Gefühl wegen NIV eine Belastung zu sein (T1) und hatten weniger Angst zu ersticken (T3). Pat mit PEG hatten ein geringer ausgeprägtes Gefühl wegen PEG eine Belastung zu sein (T1) und weniger Angst zu verhungern oder zu verdursten (T1). Dies bestätigt die verhaltenstherapeutische Annahme, dass die realistischen und unrealistischen Erwartungen und Annahmen eines Individuums einen starken Einfluss auf sein Wohlergehen und auf sein tatsächliches Verhalten haben (Beck, 1970). Konkret würde dies bedeuten, dass ein Pat, der die Erwartung hat, dass er bei

Anwendung einer NIV/PEG für andere Menschen eine Belastung darstellt, dies dann auch innerlich erlebt, was seine Entscheidung für lebenserhaltende Maßnahmen beeinflussen kann. Bei Pat mit NIV/PEG reduziert sich der unrealistische Anteil der Erwartungen im Rahmen eines „Realitätstests“. Diese Patienten können Erfahrungen sammeln, die ihnen zuvor nicht vorstellbar waren, zum Beispiel dass sie mit einer NIV/PEG leben können und ihr Gefühl eine Belastung zu sein nicht so stark ausgeprägt ist wie erwartet. Dieser Prozess korrekterer realistischer Erfahrungen im Gegensatz zu imaginativen Befürchtungen könnte auch auf die Angst zu ersticken und die Angst zu verhungern oder zu verdursten übertragen werden. Pat mit NIV/PEG machen die Erfahrung, dass durch NIV/PEG die realistische Gefahr zu ersticken und zu verhungern/verdursten abnimmt, worauf eine Angstreduktion folgt. Pat ohne korrigierende Realitätserfahrung leiden somit mehr unter den ALS-spezifischen (imaginativen) Belastungsfaktoren als Pat mit NIV/PEG. Im Rahmen der medizinischen Edukation ist es notwendig, ALS-Pat über die hier vorgestellten Ergebnisse zu informieren, nämlich dass Pat, die mit NIV/PEG leben, sich signifikant weniger als Belastung fühlen und weniger Ängste erleben als Pat ohne NIV/PEG.

### **5.3 Thema 3: Psychosoziales Wohlbefinden**

Bis zu 75% neurologisch-erkrankter Patienten mit Depressionen erleben Schmerzen (Williams et al., 2003). Zur Überprüfung der Frage, inwieweit ALS-spezifische Variablen (Schmerzhäufigkeit und Schmerzintensität, Gefühl eine Belastung zu sein, Aufklärung über NIV+PEG) einen Einfluss auf die Depressivität ausüben, berechneten wir eine Lineare Regressionsanalyse. Die Schmerzintensität (T1) zeigte den größten positiven Einfluss auf die Depressivität zu T1 und T3. Für Aufklärung zeigte sich ein negativer Einfluss (T1). Dass die Schmerzintensität einen Einfluss auf die Depressivität hat, entspricht den Ergebnissen eines Reviews über Komorbidität von Schmerz und Depression, das für mäßig bis schwere Schmerzen vermehrt depressive Symptome beschreibt, wenn auch insgesamt von einer reziproken Verbindung ausgegangen werden muss (Bair, Robinson, Katon, & Kroenke, 2003). Unsere Ergebnisse zeigen einen Einfluss der Schmerzen (T1) auf die zukünftige Depressivität (T3), nicht jedoch vice versa. Dies weist darauf hin, dass bei ALS-Patienten der depressive Ausprägungsgrad tatsächlich mit (zuvor) erlebter Schmerzintensität zusammenhängt. Dem entsprechen würde auch das Studienergebnis, dass die Schmerzintensität eine

Reduktion der Lebensqualität vorhersagen konnte (Pagnini, et al., 2012). Bei ALS werden zur Linderung von Schmerzen hauptsächlich Physiotherapie, Magnesium oder Vitamin E, bei stärkeren Schmerzen entzündungshemmende Medikament, nicht-opioide Analgetika oder Opiate empfohlen (Chio, Canosa, et al., 2012; Handy, et al., 2011), die jedoch keinen Einfluss auf die Depressivität haben. Bei Komorbidität von Schmerz und Depression wird in einem Review eine zeitgleiche Verbesserung nach antidepressiver Medikation berichtet (Bair, et al., 2003). Für die Schmerzbehandlung mit Antidepressiva sprechen auch eine Reihe pathophysiologischer Gemeinsamkeiten von Depression und Schmerz im limbischen System oder auf neurochemischer Ebene (Noradrenalin, Serotonin, Substanz P und andere). In beiden Fällen, für die Schmerzbehandlung bei ALS sowie für die Komorbiditätsbehandlung mit Antidepressiva, fehlen kontrollierte Studien, so dass eine klare Empfehlung an dieser Stelle offen bleiben muss.

Neben der Schmerzintensität zeigte die Aufklärung einen negativen Einfluss auf die Depressivität (T1). Ausreichend Informationen über den Krankheitsverlauf und Behandlungsoptionen scheinen somit als Protektivfaktor vor Depressivität zu wirken. Dies kann im Zusammenhang mit dem Depressionmodell der erlernten Hilflosigkeit (Seligman, 1979) erklärt werden, das besagt, dass die Erfahrung, negative Ereignisse nicht vermeiden zu können, zur Depression führt. Wenn Pat nun Informationen erhalten, könnte sich ihr Hilflosigkeitsgefühl reduzieren, was einen depressionsverringenden Einfluss ausüben kann. Eine qualitative Analyse kam zu einem ähnlichen Schluss: ALS-Pat empfanden durch die Erkrankung einen Kontrollverlust, den sie durch Kontrolle bei Behandlungsentscheidungen ausgleichen wollten (Sakellariou, Boniface, & Brown, 2013). Es gibt zwar auch Berichte, dass Informationen über NIV bei ALS keinen Einfluss auf das emotionale Wohlbefinden zeigte, doch bei dieser Studie kam kein standardisierter psychischer Fragebogen zum Einsatz (McKim, et al., 2012).

Ein Zusammenhang zwischen Depressivität und Angst vor dem Tod ist einerseits intuitiv, andererseits lange bekannt (Templer, 1971). Wir konnten mithilfe einer linearen Regressionsanalyse einen signifikanten Einfluss von Depressivität auf die Angst vor dem Tod feststellen (T1), auch prognostisch durch die Depressivität zu T1 auf die Angst vor dem Tod zu T3. Pat mit Angst vor dem Tod litten unter stärkerer Depressivität als Pat ohne Angst vor dem Tod. In einem Modell zur Angst vor dem Tod (Tomer & Eliason, 1996) werden drei Säulen beschrieben: das Bedauern über unerfüllte Wünsche in der Vergangenheit, das Bedauern über die Unmöglichkeit Zukunftswünsche umzusetzen und

die persönliche Bedeutung des Todes. Dieses Modell erklärt einerseits, warum Depressivität mit verstärktem Fokus auf Negatives die Angst vor dem Tod beeinflusst oder triggert, andererseits bietet es Ansatzpunkte, um auf die Angst vor dem Tod bei Patienten einzugehen: Statt unerfüllte Wünsche sollten erreichte Ziele und Erfolge fokussiert und die persönliche Bedeutung des Todes mit einem Therapeuten, Berater oder Seelsorger durchgesprochen werden.

#### **5.4 Thema 4: ALS-spezifische psychische und existentielle Belastungsfaktoren**

Die ALS-spezifischen Belastungsfaktoren zeigten bis auf zwei Ausnahmen keine Verlaufsveränderungen von T1-T3. Das Gefühl eine Belastung zu sein nahm von T1-T2 ab, die Summe konkreter Sterbeängste nahm von T1-T2 und von T1-T3 ab. Aufgrund des Krankheitsfortschritts wäre eher eine Zunahme zu erwarten gewesen. Für die Reduktion könnten Anpassungsprozesse und korrektive Realitätserfahrungen, wie oben erläutert, eine Erklärung sein. Das Gefühl eine Belastung zu sein korreliert gemäß eines aktuellen Forschungsergebnisses mit Leiden und Verlust von Würde (McPherson, et al., 2007). Somit könnte die Reduktion des Gefühls eine Belastung zu sein mit positiven Erfahrungen von ALS-Patienten zusammenhängen, trotz Krankheitsverlauf die eigene Würde bewahren zu können und eventuell nicht so viel leiden zu müssen wie befürchtet. Ebenso könnte die reduzierte Summe-Sterbeängste auf positive konkrete Erfahrungen während des Krankheitsverlauf zurückzuführen sein: zum Beispiel auf die Erfahrung, doch nicht allein gelassen zu werden, bei Wunsch tatsächlich Zuhause gepflegt werden zu können, Behandlung für Schmerzen zu erhalten und so weiter. Wohingegen sich die allgemeinen, nicht differenzierten Ängste vor dem Sterben oder vor dem Tod nicht durch positive Erfahrungen reduzieren lassen. Damit kann sich auch keine signifikante Reduktion dieser Ängste im Verlauf von T1-T2 oder T1-T3 einstellen. Zur emotionalen Unterstützung bei ALS-spezifischen psychischen und existentiellen Belastungsfaktoren ist eine Fokussierung auf konkrete, differenzierbare Aspekte und positive Erfahrungen, allgemein im Leben, aber auch während des Krankheitsverlaufs, zu empfehlen.

Die ALS-spezifischen Belastungsfaktoren zeigten keinen Zusammenhang zur ALS-FRS-R, mit zwei Ausnahmen zu T2. Da waren die Angst zu verhungern/verdursten und die Summe-Sterbeängste signifikant stärker ausgeprägt je geringer die körperliche

Beeinträchtigung war. Die Ängste scheinen somit fluktuierend (kein Zusammenhang bei T1 und T3) und erweisen sich geringer ausgeprägt beim Fortschreiten der körperlichen Beeinträchtigung und den damit verbundenen Erfahrungen, die Situation bewältigen zu können, (siehe Diskussion Thema 2: unrealistische Erwartungen und Realitätstests). Insgesamt lässt sich das Erleben von Ängsten bei ALS also keinesfalls auf den progressiven Verlauf oder die körperliche Beeinträchtigung zurückführen. Vielmehr könnten Ängsten in Zusammenhang mit einer ängstlichen Persönlichkeit (trait-anxiety) stehen (Cattell, 1965) und durch das Gefühl des Kontrollverlusts getriggert werden, vor allem wenn Pat in ihrer Biographie bereits Situationen mit Kontrollverlust erlebt haben (Mineka & Kelly, 1989). Zur Reduktion von Ängsten sollte das Kontrollgefühl gesteigert werden, wobei die Vermittlung von Informationen und das Durchsprechen möglicher Handlungsoptionen für das Auftreten befürchteter Situationen hilfreich sein dürften.

Die Angst zu ersticken erwies sich im Vergleich mit den anderen ALS-spezifischen Belastungsfaktoren den stärksten Ausprägungsgrad auf (T1/T2 /T3), Ausnahme bildete nur die Angst vor dem Sterben. Es ist bekannt, dass die Angst zu ersticken mit der Intensität von Atemnot (Dispnoe) hoch korreliert ( $r = .861, p = .028$ ) (Clemens & Klaschik, 2008). Die bei ALS-Pat stark ausgeprägte Angst zu ersticken könnte somit aufgrund beängstigender Erfahrungen mit Atemschwierigkeiten und Luftnot entstanden sein. Die Aufrechterhaltung der Angst zu ersticken, auch wenn später durch ein Atmungsgerät genug Sauerstoff zur Verfügung steht, kann anhand eines Angst-Konditionierungsprozesses erklärt werden (Pappens, Smets, Vansteenwegen, Van Den Bergh, & Van Diest, 2012). In Folge stellt sich die Frage, ob eine NIV nicht präventiv vor Auftreten ernsthafter Atembeschwerden angepasst werden sollte, um die Entstehung einer Angst zu ersticken vermeiden zu können. Gute Palliativmedizin hat antizipativen Charakter und sollte nicht die Form einer Krisenintervention annehmen. Dieser präventive Einsatz einer NIV ist umso bedeutsamer, weil es Hinweise gibt, dass die psychische Variable Angst zu ersticken zu einer Verschlechterung vorhandener physischer Atemschwierigkeiten beitragen kann (Pappens, Smets, Van Den Bergh, & Van Diest, 2012).

Die Angst vor dem Sterben war nicht mit der Angst vor dem Tod gleichzusetzen, sondern war signifikant stärker ausgeprägt (T1/T2/T3). Dieser Unterschied ist lange bekannt (Collett & Lester, 1969). Die Angst vor dem Tod steht in Zusammenhang mit Depressivität (siehe Diskussion Thema 3: Psychosoziales Wohlbefinden). Als



---

Protektivfaktor für Angst vor dem Sterben wird eine gute LQ benannt (Bowling, et al., 2010). Somit kann als Ansatzpunkt zur Reduktion der Angst vor dem Sterben die Verbesserung der aktuellen Lebensqualität betrachtet werden. Die Angst vor dem Sterben beeinflusst auch die Veränderungen einer ablehnenden zu einer befürwortenden Einstellung gegenüber lebenserhaltenden Maßnahmen, weshalb Ärzte vor dem Einsatz lebenserhaltender Maßnahmen nach Angst vor dem Sterben fragen sollten (Carmel & Mutran, 1999). Zur therapeutischen Bearbeitung der Angst vor dem Sterben könnte die Aufspaltung einer allgemeinen Angst vor dem Sterben in differenzierbare, konkrete Sterbensängste sein. Für die Summe-Sterbeängste zeigte sich (wie oben diskutiert) eine Angstreduktion im Verlauf. Für die konkreten Sterbe-Ängste ist es möglich, Lösungsansätze, wie Schmerzbehandlung, Zuhause sterben, Anwesenheit von Angehörigen im Krankenhaus et cetera, zu erarbeiten. Die allgemeine Angst vor dem Sterben weist außerdem Zusammenhänge mit Kultur, Persönlichkeitseigenschaften, Wissen, Glauben und Lebenserfahrungen auf (Carmel & Mutran, 1999).

Zur Unterstützung von Pat, die unter der Angst vor dem Sterben leiden, ist somit ein ganzheitlicher Behandlungsansatz zu empfehlen, eventuell umgesetzt durch ein palliativ-medizinisches Betreuungsteam (Ärzte, Pflegepersonal, Psychotherapeuten, Physiotherapeuten, Sozialarbeiter, Seelsorger, Mitarbeiter der Hospizbewegung).

## 6 Schlussfolgerungen

Die Betreuung von ALS-Pat in Deutschland entspricht nur teilweise den palliativmedizinischen Forderungen und ALS-Leitlinien der EFNS. Zum Thema Schmerzen fehlen klare Studienergebnisse. Wir gehen davon aus, dass widersprüchliche Ergebnisse zum Auftreten und dem Verlauf von Schmerzen bei ALS durch eine Analyse von Zusammenhängen und dem Einfluss von Moderatorvariablen, wie Mangelernährung, Stoffwechselstress und Homöostase-Störungen, erklärt werden können. Um diese Hypothesen zu bestätigen sind weitere Studien unbedingt notwendig. Schmerzen weisen eine hohe Komorbidität und gemeinsame Psychophysiologie mit Depressivität auf. Zur Behandlung sollten deshalb nicht nur schmerzlindernde Medikamente, sondern auch Antidepressiva wegen des breiteren Wirkungsbereichs in Betracht gezogen werden. Die Häufigkeit des Einsatzes einer nicht-invasiven Beatmung kann in der vorliegenden deutschen Stichprobe als adäquat eingeschätzt werden, wohingegen die PEG trotz klarer Empfehlung in den Richtlinien zu selten eingesetzt wird. Da durch die Informationsweitergabe der größte Teil der Entscheidungsbefugnis bei den beratenden Ärzten liegt, sollte unbedingt ein standardisiertes Edukationskonzept eingesetzt werden. Besonderer Wert sollte dabei auf die Aufklärung über Möglichkeiten und Grenzen von lebenserhaltenden Maßnahmen und die Lebensqualität von Pat mit diesen Maßnahmen gelegt werden. Auch Studienergebnisse zu Erfahrungen von Pat zu ALS-spezifischen Belastungsfaktoren wie Angst zu ersticken, Angst vor dem Tod und dem Sterben oder dem Gefühl für andere Menschen eine Belastung sollten weitergegeben werden: Pat ohne lebenserhaltende Maßnahmen zeigen bei diesen Variablen starke Erwartungsängste, während Pat mit lebenserhaltenden Maßnahmen sich fast durchgehend weniger belastet und ängstlich fühlen. Neben der medizinisch-physischen Betreuung fordert die Palliativmedizin auch die Behandlung anderer belastender Beschwerden psychosozialer und spiritueller Art. Die Angst zu ersticken ist am stärksten ausgeprägt. Um Angst-Konditionierungsprozesse zu vermeiden, empfehlen wir einen möglichst frühen, sogar präventiven Einsatz von künstlicher Beatmung. Nur auf diese Weise kann den Pat die angstauslösende Erfahrung von Atemnot und Erstickererleben erspart bleiben. Die Behandlung von Angst vor dem Tod und Angst vor dem Sterben hängt entsprechend aktueller Theorien oft mit biographischen Erlebnissen, Persönlichkeitseigenschaften, Einstellungen, Wünschen und Wertesystemen zusammen. Über ein multiprofessionelles

Team kann dieser ganzheitliche Ansatz am besten umgesetzt werden. Aufgrund des engen Zusammenspiels von Körper und Psyche sollte jedoch allen Behandlern von terminal-erkrankten Pat bestimmte Sachverhalte bekannt sein: Das Gefühl eine Belastung zu sein und Sterbensängste können sich im Krankheitsverlauf reduzieren. Die Angst vor dem Tod hängt oft mit Depressivität zusammen und kann somit ein Hinweis auf eine mangelnde Krankheitsverarbeitung sein. Die Angst vor dem Sterben wirkt besonders stark als generelle, undifferenzierte Sterbensangst. Eine Konkretisierung einzelner Aspekte des Sterbens kann Lösungswege aufzeigen und die Angst vor dem Sterben reduzieren.

## Literatur

- Albert, S. M., Wasner, M., Tider, T., Drory, V. E., & Borasio, G. D. (2007). Cross-cultural variation in mental health at end of life in patients with ALS. *Neurology*, 68(13), 1058-1061.
- Andersen, P. M., Abrahams, S., Borasio, G. D., de Carvalho, M., Chio, A., Van Damme, P., et al. (2012). EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)--revised report of an EFNS task force. [Practice Guideline]. *European journal of neurology : the official journal of the European Federation of Neurological Societies*, 19(3), 360-375.
- Atassi, N., Cudkowicz, M. E., & Schoenfeld, D. A. (2011). Advanced statistical methods to study the effects of gastric tube and non-invasive ventilation on functional decline and survival in amyotrophic lateral sclerosis. [Research Support, N.I.H., Extramural Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Amyotrophic lateral sclerosis : official publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 12(4), 272-277.
- Bair, M. J., Robinson, R. L., Katon, W., & Kroenke, K. (2003). Depression and pain comorbidity: a literature review. [Research Support, Non-U.S. Gov't Review]. *Archives of internal medicine*, 163(20), 2433-2445.
- Bascom, P. B., & Tolle, S. W. (2002). Responding to requests for physician-assisted suicide: "These are uncharted waters for both of us...". [Case Reports Research Support, Non-U.S. Gov't]. *JAMA : the journal of the American Medical Association*, 288(1), 91-98.
- Beck, T. A. (1970). Cognitive therapy: Nature and relation to behavior therapy. *Behavior Therapy*, 1(2), 184-200.
- Bernheim, J. L., Theuns, P., Mazaheri, M., Hofmans, J., Fliege, H., & Rose, M. (2006). The Potential of Anamnestic Comparative Self-Assessment (ACSA) to Reduce Bias in the Measurement of Subjective Well-Being. *Journal of Happiness Studies*, 7(2), 227-250.
- Bourke, S. C., Tomlinson, M., Williams, T. L., Bullock, R. E., Shaw, P. J., & Gibson, G. J. (2006). Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial. *Lancet Neurol*, 5(2), 140-147.
- Bowling, A., Iliffe, S., Kessel, A., & Higginson, I. J. (2010). Fear of dying in an ethnically diverse society: cross-sectional studies of people aged 65+ in Britain. [Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Postgraduate medical journal*, 86(1014), 197-202.

- Brettschneider, J., Kurent, J., & Ludolph, A. (2013). Drug therapy for pain in amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *The Cochrane database of systematic reviews*, 6, CD005226.
- Carmel, S., & Mutran, E. J. (1999). Stability of elderly persons' expressed preferences regarding the use of life-sustaining treatments. [Research Support, Non-U.S. Gov't Research Support, U.S. Gov't, Non-P.H.S.]. *Social science & medicine*, 49(3), 303-311.
- Cattell, R. B. (Ed.). (1965). *The Scientific Analysis of Personality*. Baltimore: Md. Penguin Books, Inc.
- Cedarbaum, J. M., Stambler, N., Malta, E., Fuller, C., Hilt, D., Thurmond, B., et al. (1999). The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. BDNF ALS Study Group (Phase III). [Clinical Trial Multicenter Study Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Journal of the neurological sciences*, 169(1-2), 13-21.
- Chio, A., Calvo, A., Moglia, C., Gamma, F., Mattei, A., Mazzini, L., et al. (2012). Non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis: a 10 year population based study. [Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*, 83(4), 377-381.
- Chio, A., Canosa, A., Gallo, S., Moglia, C., Ilardi, A., Cammarosano, S., et al. (2012). Pain in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based controlled study. [Research Support, Non-U.S. Gov't]. *European journal of neurology : the official journal of the European Federation of Neurological Societies*, 19(4), 551-555.
- Chio, A., Gauthier, A., Calvo, A., Ghiglione, P., & Mutani, R. (2005). Caregiver burden and patients' perception of being a burden in ALS. *Neurology*, 64(10), 1780-1782.
- Clemens, K. E., & Klaschik, E. (2008). Morphine in the management of dyspnoea in ALS. A pilot study. [Clinical Trial Research Support, Non-U.S. Gov't]. *European journal of neurology : the official journal of the European Federation of Neurological Societies*, 15(5), 445-450.
- Collett, L. J., & Lester, D. (1969). The fear of death and the fear of dying. *The Journal of Psychology*, 72, 179-181.
- Craig, A. D. (2003). A new view of pain as a homeostatic emotion. [Research Support, U.S. Gov't, P.H.S. Review]. *Trends in neurosciences*, 26(6), 303-307.
- Cupp, J., Simmons, Z., Berg, A., Felgoise, S. H., Walsh, S. M., & Stephens, H. E. (2011). Psychological health in patients with ALS is maintained as physical function declines. *Amyotrophic lateral sclerosis : official publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 12(4), 290-296.
- De Groot, I. J., Post, M. W., van Heuveln, T., Van den Berg, L. H., & Lindeman, E. (2007). Cross-sectional and longitudinal correlations between disease progression

- and different health-related quality of life domains in persons with amyotrophic lateral sclerosis. [Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Amyotrophic lateral sclerosis : official publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 8(6), 356-361.
- Folstein, M. F., Folstein, S. E., & McHugh, P. R. (1975). Mini-Mental State (a practical method for grading the state of patients for the clinician). *Journal of Psychological Research*, 12, 189-198.
- Fydrich, T., Sommer, G., & Braehler, E. (2007). *Fragebogen zur Sozialen Unterstützung (F-SozU)*. Göttingen: Hogrefe.
- Ganzini, L., Johnston, W. S., & Hoffman, W. F. (1999). Correlates of suffering in amyotrophic lateral sclerosis. [Research Support, Non-U.S. Gov't Research Support, U.S. Gov't, Non-P.H.S.]. *Neurology*, 52(7), 1434-1440.
- Gil, J., Funalot, B., Verschueren, A., Danel-Brunaud, V., Camu, W., Vandenberghe, N., et al. (2008). Causes of death amongst French patients with amyotrophic lateral sclerosis: a prospective study. [Research Support, Non-U.S. Gov't]. *European journal of neurology : the official journal of the European Federation of Neurological Societies*, 15(11), 1245-1251.
- Gordon, P. H., Salachas, F., Lacomblez, L., Le Forestier, N., Pradat, P. F., Bruneteau, G., et al. (2013). Predicting Survival of Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis at Presentation: A 15-Year Experience. *Neurodegener Dis*, 12(2), 81-90
- Handy, C. R., Krudy, C., Boulis, N., & Federici, T. (2011). Pain in amyotrophic lateral sclerosis: a neglected aspect of disease. *Neurology research international*, 2011, 403808, doi: 10.1155/2011/403808.
- Hautzinger, M., & Bailer, M. (1993). *Allgemeine Depressions Skala. Manual*. Göttingen: Beltz Test GmbH.
- Jeffers, F. C., Nichols, C. R., & Eisdorfer, C. (1961). Attitudes of older persons toward death: a preliminary study. *Journal of gerontology*, 16, 53-56.
- Korner, S., Hendricks, M., Kollwe, K., Zapf, A., Dengler, R., Silani, V., et al. (2013). Weight loss, dysphagia and supplement intake in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS): impact on quality of life and therapeutic options. *BMC neurology*, 13, 84.
- Kroenke, K., Theobald, D., Wu, J., Tu, W., & Krebs, E. E. (2012). Comparative responsiveness of pain measures in cancer patients. [Comparative Study, Multicenter Study, Randomized Controlled Trial, Research Support, N.I.H., Extramural]. *The journal of pain: official journal of the American Pain Society*, 13(8), 764-772.
- Lemoignan, J., & Ells, C. (2010). Amyotrophic lateral sclerosis and assisted ventilation: how patients decide. *Palliative & supportive care*, 8(2), 207-213.

- Lindsay, P. G., & Wyckoff, M. (1981). The depression-pain syndrome and its response to antidepressants. *Psychosomatics*, 22(7), 571-573, 576-577.
- Lule, D., Hacker, S., Ludolph, A., Birbaumer, N., & Kubler, A. (2008). Depression and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Deutsches Arzteblatt international*, 105(23), 397-403.
- Maessen, M., Veldink, J. H., van den Berg, L. H., Schouten, H. J., van der Wal, G., & Onwuteaka-Philipsen, B. D. (2010). Requests for euthanasia: origin of suffering in ALS, heart failure, and cancer patients. *Journal of neurology*, 257(7), 1192-1198.
- Matuz, T., Birbaumer, N., Hautzinger, M., & Kubler, A. (2010). Coping with amyotrophic lateral sclerosis: an integrative view. [Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*, 81(8), 893-898.
- McCluskey, L. (2007). Amyotrophic Lateral Sclerosis: ethical issues from diagnosis to end of life. *NeuroRehabilitation*, 22(6), 463-472.
- McElhiney, M. C., Rabkin, J. G., Gordon, P. H., Goetz, R., & Mitsumoto, H. (2009). Prevalence of fatigue and depression in ALS patients and change over time. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*, 80(10), 1146-1149.
- McKim, D. A., King, J., Walker, K., Leblanc, C., Timpson, D., Wilson, K. G., et al. (2012). Formal ventilation patient education for ALS predicts real-life choices. [Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Amyotrophic lateral sclerosis : official publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 13(1), 59-65.
- McPherson, C. J., Wilson, K. G., & Murray, M. A. (2007). Feeling like a burden to others: a systematic review focusing on the end of life. [Research Support, Non-U.S. Gov't Review]. *Palliative medicine*, 21(2), 115-128.
- Miller, R. G., Anderson, F., Brooks, B. R., Mitsumoto, H., Bradley, W. G., & Ringel, S. P. (2009). Outcomes research in amyotrophic lateral sclerosis: lessons learned from the amyotrophic lateral sclerosis clinical assessment, research, and education database. *Annals of neurology*, 65 Suppl 1, S24-28.
- Mineka, S., & Kelly, K. A. (1989). The relationship between anxiety, lack of control and loss of control. In A. Steptoe & A. Appels (Eds.), *Stress, personal control and health* (pp. 163-191). Oxford: John Wiley & Sons.
- Mora, J. S., Salas, T., Fajardo, M. L., Ivanez, L., & Rodriguez-Santos, F. (2012). Self perceived emotional functioning of spanish patients with amyotrophic lateral sclerosis: a longitudinal study. *Frontiers in psychology*, 3, 609.
- Mosetter, K. (2013). Schmerzen als Ausläufer von Stoffwechselbelastungen. *Schweizerische Zeitschrift für Ganzheitsmedizin*, 25, 33-38.

- Munroe, C. A., Sirdofsky, M. D., Kuru, T., & Anderson, E. D. (2007). End-of-life decision making in 42 patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Respiratory care*, 52(8), 996-999.
- Nonnenmacher, S., Hammer, E. M., Lulé, D., Hautzinger, M., & Kübler, A. (2013). Psychische Störungen und individuelle Lebensqualität bei der chronisch progredient-terminalen Erkrankung "Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)". *Zeitschrift für Klinische Psychologie und Psychotherapie*, 42(1), 55-63.
- Pagnini, F. (2013). Psychological wellbeing and quality of life in amyotrophic lateral sclerosis: A review. *International journal of psychology : Journal international de psychologie*, 48(3), 194-205.
- Pagnini, F., Lunetta, C., Banfi, P., Rossi, G., Fossati, F., Marconi, A., et al. (2012). Pain in Amyotrophic Lateral Sclerosis: a psychological perspective. [Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Neurological sciences : official journal of the Italian Neurological Society and of the Italian Society of Clinical Neurophysiology*, 33(5), 1193-1196.
- Pappens, M., Smets, E., Van Den Bergh, O., & Van Diest, I. (2012). Fear of suffocation alters respiration during obstructed breathing. *Psychophysiology*, 49(6), 829-832.
- Pappens, M., Smets, E., Vansteenwegen, D., Van Den Bergh, O., & Van Diest, I. (2012). Learning to fear suffocation: a new paradigm for interoceptive fear conditioning. [Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Psychophysiology*, 49(6), 821-828.
- Rivera, I., Ajroud-Driss, S., Casey, P., Heller, S., Allen, J., Siddique, T., et al. (2013). Prevalence and characteristics of pain in early and late stages of ALS. *Amyotrophic lateral sclerosis & frontotemporal degeneration*, 14(5-6), 369-372.
- Sakellariou, D., Boniface, G., & Brown, P. (2013). Experiences of living with motor neurone disease: a review of qualitative research. *Disability and rehabilitation*, 35(21), 1765-73.
- Seligman, M. E. P. (1979). *Erlernte Hilflosigkeit*. Münschen, Wien, Baltimore: Urban und Schwarzenberg.
- Sepulveda, C., Marlin, A., Yoshida, T., & Ullrich, A. (2002). Palliative Care: the World Health Organization's global perspective. [Review]. *Journal of pain and symptom management*, 24(2), 91-96.
- Silverstein, M. D., Stocking, C. B., Antel, J. P., Beckwith, J., Roos, R. P., & Siegler, M. (1991). Amyotrophic lateral sclerosis and life-sustaining therapy: patients' desires for information, participation in decision making, and life-sustaining therapy. [Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Mayo Clinic proceedings. Mayo Clinic*, 66(9), 906-913.
- Spataro, R., Bono, V., Marchese, S., & La Bella, V. (2012). Tracheostomy mechanical ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: clinical features and survival analysis. [Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Journal of the neurological sciences*, 323(1-2), 66-70.



- 
- Spataro, R., Ficano, L., Piccoli, F., & La Bella, V. (2011). Percutaneous endoscopic gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis: effect on survival. *J Neurol Sci*, 304(1-2), 44-48.
- Templer, D. I. (1971). Death Anxiety as Related to Depression and Health of Retired Persons. 26, 4, 521-523.
- Tomer, A., & Eliason, G. (1996). Toward a comprehensive model of death anxiety. *Death Studies*, 20(4), 343-365.
- Toms, M. E. (1990). Patients with ALS: empowerment through hospice care. *The American journal of hospice & palliative care*, 7(3), 32-34.
- Williams, L. S., Jones, W. J., Shen, J., Robinson, R. L., Weinberger, M., & Kroenke, K. (2003). Prevalence and impact of depression and pain in neurology outpatients. [Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*, 74(11), 1587-1589.
- Young, J. M., Marshall, C. L., & Anderson, E. J. (1994). Amyotrophic lateral sclerosis patients' perspectives on use of mechanical ventilation. *Health & social work*, 19(4), 253-260.
- Zamietra, K., Lehman, E. B., Felgoise, S. H., Walsh, S. M., Stephens, H. E., & Simmons, Z. (2012). Non-invasive ventilation and gastrostomy may not impact overall quality of life in patients with ALS. *Amyotroph Lateral Scler*, 13(1), 55-58.



## **KAPITEL II:**

### **Das Instabilitätsproblem von Einstellungen beim Gebrauch von Patientenverfügungen am Beispiel eines Patientenkollektivs mit der Diagnose Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)**

## Kapitel II: Inhaltsverzeichnis

1	Zusammenfassung.....	65
2	Theorie.....	66
3	Methode.....	71
	3.1    Probandenrekrutierung.....	71
	3.2    Stichprobe.....	71
	3.3    Diagnostik der funktionellen Einschränkungen.....	72
	3.4    Fragen zur Stabilität der Einstellungen.....	73
	3.5    Patientenverfügung (PV).....	73
	3.6    Auswertung.....	74
4	Ergebnisse.....	75
	4.1    Lebenseinstellungsänderung seit der Erkrankung an ALS.....	75
	4.2    Antizipierte LEÄ in Zukunft.....	77
	4.3    Veränderung der Einstellung zu LEM in den letzten zwei Jahren.....	77
	4.4    Antizipierte Einstellungsänderung zu LEM in Zukunft.....	80
	4.5    Patientenverfügung (PV).....	80
5	Diskussion.....	81
6	Schlussfolgerung.....	87
7	Literatur.....	88
8	Anhang.....	94

## **Kapitel II: Tabellenverzeichnis**

Tabelle 1. Stichprobenbeschreibung, soziodemographische und medizinische Daten .....	72
Tabelle 2. Items zur subjektiven Veränderung oder Stabilität von Einstellungen .....	73
Tabelle 3. Häufigkeiten der Lebenseinstellungsänderung (LEÄ) .....	75
Tabelle 4. Kategorisierung der Lebenseinstellungsänderung (Kurzfassung).....	75
Tabelle 5. Deskriptive Daten zu den Kategorien der Lebenseinstellungsänderung .....	76
Tabelle 6. Häufigkeiten der Stabilität und Veränderung der Einstellung zu einzelnen lebenserhaltenden Maßnahmen .....	78

## **Kapitel II: Abbildungsverzeichnis**

Abbildung 1. Richtung der Einstellungsänderung zu lebenserhaltenden Maßnahmen .....	79
---	----

## 1 Zusammenfassung

**Theorie:** Durch die Diagnose einer chronisch-terminalen Erkrankung wird das bisherige Welt- und Persönlichkeitsbild in Frage gestellt. Ein in Folge entstehendes innerpsychisches Ungleichgewicht kann durch eine Einstellungsänderung, einen Response Shift, wieder hergestellt werden.

**Methode:** Eine Stichprobe von 89 Patienten mit der Diagnose ALS nahm an der Befragung teil. Erfasst wurde die subjektive vollzogene und antizipierte Einstellungsänderung zu den Themen: Leben allgemein, Atemmaske (AM), perkutane endoskopische Gastrostomie (PEG) und Tracheostoma (TR). Der Gebrauch von Patientenverfügungen (PV) wurde erfragt. Zusätzlich erhoben wurden psychische Variablen (Depressivität, Soziale Unterstützung, Lebensqualität).

**Ergebnisse:** 81% benannten eine Einstellungsänderung zum Leben, 50% davon in eine positive Richtung verbunden mit signifikant besserem psychischem Wohlbefinden (höherer Lebensqualität und Sozialer Unterstützung sowie geringerer Depressivität). 51% der Patienten erwarteten weitere Einstellungsänderungen in Zukunft. Einstellungsänderungen zu lebenserhaltenden Maßnahmen lagen ebenfalls vor (AM 43%, PEG 30%, TR 22%), häufig in Richtung Befürwortung (AM 85%, PEG 70%, TR 70%). Zukünftige Einstellungsänderungen zu LEM erklärte fast jeder zweite Patient ohne Einsatz lebenserhaltender Maßnahmen für wahrscheinlich (AM 52%, PEG 47%, TR 43%). Auch Patienten mit PV benannten mögliche Einstellungsänderungen in Zukunft (zum Leben 51%, PEG 28%, Tracheostoma 29%). Patienten lehnten eine PV ab, weil sie zu 60% keine Entscheidung für die Zukunft treffen wollten.

**Schlussfolgerung:** Einstellungsänderungen zum Leben allgemein und zum Einsatz lebenserhaltender Maßnahmen sollten bei der medizinischen Betreuung von schwerkranken Patienten als normaler Prozess angesehen und zur Sicherung der Patientenselbstbestimmung standardisiert erfasst werden. Eine Befürwortung von lebenserhaltenden Maßnahmen entwickelt sich häufig erst im Krankheitsverlauf. Eine PV sollte nur mit äußerster Vorsicht eingesetzt und Änderungen regelmäßig abgefragt werden.

**Schlüsselwörter:** chronisch terminale Erkrankung, Amyotrophe Lateralsklerose, ALS, Response Shift, Coping, Stabilität von Einstellungen, lebenserhaltende / lebensverlängernde Maßnahmen, Patientenverfügung, Selbstbestimmung, Depression, Lebensqualität

*Wer A sagt, muss nicht B sagen.  
Er kann auch erkennen, dass A falsch war.*

*Bertolt Brecht*

## 2 Theorie

Durch die Diagnose einer schweren, chronischen, vielleicht sogar terminalen Erkrankung werden das gesamte Lebenskonzept, Zukunftserwartungen und die Identität der Betroffenen in Frage gestellt. Vieles, was zuvor von Bedeutung war, wird unerreichbar. Behalten die Patienten in diesem Fall ihre bis dahin gültigen Einstellungen und Ziele bei, befinden sie sich ständig in einem unangenehmen inneren Spannungszustand. Bekannte psychologische Theorien zeigen auf, dass Menschen bewusst und unbewusst nach einer Reduktion von Spannungszuständen streben. Grawe beschreibt die „Konsistenzregulation als Grundprinzip des psychischen Funktionierens“ (Grawe, 2004; Znoj & Grawe, 2000). Die Theorie zur Dissonanzreduktion von Festinger besagt, dass Menschen erlebte Dissonanz durch Veränderung von Kognitionen reduzieren (Festinger & Carlsmith, 1959). Durch Prozesse der Spannungsreduktion können schwierige Situationen bewältigt und mit der eigenen Identität vereinbart werden, es gelingt eine Anpassung an eine neue Lebensrealität. Im Rahmen der Lebensqualitätsforschung bei schwerkranken Patienten wurde dieser Prozess als Response Shift bezeichnet (Sprangers & Schwartz, 1999). Dieser kann auf drei unterschiedliche Veränderungen zurückgeführt werden: die Veränderung internaler Standards (Rekalibration), die Veränderung von Werten oder Bedeutungen (Repriorisierung) sowie die Veränderung von Konzepten (Rekonzeptualisierung). Auch bei gesunden Personen finden im Rahmen des Selbstregulationsprozesses Phänomene vergleichbar mit Response Shifts statt, wenn auch meistens mit geringerem Ausprägungsgrad (Carver & Scheier, 2000). Dieser Selbstregulationsprozess dient dem persönlichen Gefühls- und Zielmanagement. Er verläuft langsam, fordert Zeit, entwickelt sich automatisch und liegt somit weitgehend außerhalb der bewussten Kontrolle eines Individuums. Wenn Personen jedoch direkt nach Einstellungsveränderungen befragt werden, kann eine solche kommuniziert werden (King, Duke, & O'Connor, 2009).

Falls ein Response Shift, eine Anpassung an neue Lebensbedingungen, nicht gelingt, führt dies zu negativen Emotionen sowie zu einer geringen Lebensqualität (McClimans et al.,

2012). Dies kann sich bis hin zur Depression ausweiten. Bei gelungenem Anpassungsprozess nehmen die Betroffenen dagegen trotz Krankheitsprogredienz keinen Kontrollverlust wahr, sie erleben weiterhin ein stabiles Selbstwertgefühl und behalten ein positives Selbstbild (King, et al., 2009). Eine bedeutende Rolle im Anpassungsprozess spielt die wahrgenommene soziale Unterstützung (Matuz, Birbaumer, Hautzinger, & Kubler, 2010). In einer Studie bei Krebspatienten konnte damit die Tendenz der Patienten vorhergesagt werden, die Krankheit als Herausforderung zu betrachten und eine aktive Rolle im Therapie- und Heilungsprozess einzunehmen (Cicero, Lo Coco, Gullo, & Lo Verso, 2009).

Neben dem Anpassungsprozess an die veränderten Lebensbedingungen durch eine chronische Erkrankung, müssen sich Patienten oft auch mit weiteren schwerwiegenden Lebensentscheidungen auseinandersetzen. Vor allem bei progredienten Erkrankungen stellt sich die Frage, ob und inwieweit sich eine Person ein Leben in Abhängigkeit von lebenserhaltenden Maßnahmen (LEM), also abhängig von künstlicher Beatmung oder Ernährung, vorstellen kann. Wenn sich Patienten durch eine Lebenseinstellungsänderung (LEÄ) an ihre Krankheit und die veränderten Lebensbedingung anpassen, sollte dies auch die Einstellung zu LEM beeinflussen. Zu diesem Sachverhalt liegen jedoch bis jetzt keine Studien vor.

Die Frage nach Stabilität oder Veränderung der Einstellung zu LEM ist dagegen immer wieder Gegenstand von medizinethischen Untersuchungen. Häufig wurden dabei Fallvignetten eingesetzt. Dies bedeutet, dass gesunde Personen oder sich in ärztlicher Behandlung befindende Patienten ein oder mehrere mögliche Krankheitsszenarien durchlesen und anhand der Beschreibung entscheiden, ob sie sich für oder gegen bestimmte LEM entscheiden würden. Zu einem späteren Zeitpunkt wird die Einstellung noch einmal erfasst und ihre Stabilität berechnet. Die Ergebnisse solcher Studien sprechen dafür, dass Einstellungen häufig stabil bleiben, beispielsweise bei einem Schlaganfall- und einem Demenzszenario zu 65-85% (Everhart & Pearlman, 1990) oder zu 86% bei gesunden Personen (Barrio-Cantalejo et al., 2013). Für befragte Ärzte ergab sich bei einem Szenario mit irreversibler Hirnverletzung eine Einstellungsstabilität von 80%, wenn sie zum ersten Messzeitpunkt LEM abgelehnt, jedoch nur von 41%, wenn sie LEM präferiert hatten (Wittink et al., 2008). Bei diesen Studien mit Krankheitsszenarien wird von den Probanden verlangt, dass sie sich anhand eines Fallbeispiels mental in einen bestimmten Zustand hinein versetzen. Tendenz und Fähigkeit des Menschen zum Response-Shift werden dabei durch die rein theoretischen Überlegung nicht in Gang gesetzt. Somit ist davon auszugehen, dass die Probanden entscheidende Informationen, die erst durch die Veränderung der eigenen Lebensumstände greifbar werden, nicht in ihre Antwort einbeziehen. Eine vor fast 20 Jahren durchgeführte Studie spricht für diese Hypothese: Mehr als



2500 Probanden wurden zu ihren Präferenzen gegenüber LEM befragt, mit einem Follow-Up nach 2 Jahren. Es blieben 85% der Befragten ihrer Entscheidung treu, LEM abzulehnen. Dies entspricht den Ergebnissen der Fallvignetten-Studien. Zusätzlich stellten die Autoren jedoch fest, dass eine Einstellungsänderung und Befürwortung der LEM vor allem bei Personen beobachtet wurde, bei denen es während der zwei Jahre zu einer Änderung der Lebensbedingungen kam, also bei Personen, die im Krankenhaus waren, einen Unfall erlebt oder zunehmend unter Immobilität gelitten hatten (Danis, Garrett, Harris, & Patrick, 1994). Auch neuere Studien von Patienten, die real an einer chronischen Erkrankung leiden, entsprechen diesem Ergebnis. Eine Studie mit 256 Patienten mit fortgeschrittenem chronischem Organversagen zeigte, dass sich bei 38% der Befragten die Einstellung zur künstlichen Beatmung geändert hatte und dass die EÄ zu LEM mit Veränderungen des allgemeinen körperlichen und psychischen Gesundheitszustandes, der Mobilität und des Familienstandes assoziiert waren (Janssen et al., 2012).

Bei der Entscheidung für oder gegen LEM, müssen die Patienten eine Entscheidung für oder gegen ihr (Weiter-) Leben treffen. Eine Ablehnung von LEM ist eine Entscheidung für den Tod. Dies widerspricht dem (Über-) Lebenswillen, den der Philosoph W. Deppert evolutionär begründet: „Mit dem Bewusstsein eines Lebewesens ist immer ein Wille zum Überleben verbunden; [...]. Es lässt sich [...] zeigen, dass die Evolution als ein Prozess der Optimalisierung von Überlebenschancen nur begrifflich ist, wenn wir den Lebewesen einen final bestimmten Systemerhaltungswillen unterstellen, der Überlebensgefahren bewältigen oder ihre Entstehung durch Schutzmaßnahmen vermeiden kann und der [...] immer erfolgreicher wird.“ (S. 204-205) (Deppert, 1998). Durch starke Belastungen kann dieser (Über-) Lebenswille eingeschränkt werden, was durch Suizidversuche deutlich wird. Zumeist scheint dies jedoch ein zeitlich begrenzter Zustand und das Bedürfnis zu leben stärker zu sein. Bestätigt wird dies durch die „Tatsache, dass nur etwa 10-15% der Menschen, die einen Selbsttötungsversuch überleben, im Laufe der folgenden zehn Jahre einen erfolgreichen Suizid begehen“ (Lauter & Helmchen, 2006) (S. 1032). Bei der Entscheidung für oder gegen LEM ist immer die individuelle Situation eines jeden Patienten von Bedeutung (Lauter & Helmchen, 2006). Wenn Patienten eine positive Krankheitsbewältigung gelingt, scheint aufgrund des (Über-) Lebenswillens eine Entscheidung für statt gegen LEM trotz Abhängigkeit von Maschinen nicht ungewöhnlich zu sein.

In diesem Zusammenhang stellt sich auch die Frage, inwieweit eine Patientenverfügung (PV) die Entscheidungsfindung am Lebensende wirklich erleichtert, wovon gegenwärtig ausgegangen wird (Collins, Parks, & Winter, 2006). Ein Großteil von Patienten wünscht sich einen hohen Verbindlichkeitsgrad für ihre PV (Jox et al., 2010). In diesem Fall könnten

Patienten jedoch Entscheidungen treffen, die nicht dauerhaft ihrem eigenen Willen entsprechen, da sie die Tendenz und Fähigkeit zum Response-Shift üblicherweise nicht in ihre Überlegungen einbeziehen. Schwerkranken Patienten könnten diese Schwierigkeit jedoch auch spüren und deshalb die Fertigstellung einer PV vermeiden. Zu der Frage, ob Patienten eine PV vermeiden, weil sie keine Entscheidung für die Zukunft treffen möchten, gibt es keine Studienergebnisse. Bisher wurde hauptsächlich untersucht, inwiefern sich Patienten mit und ohne PV unterscheiden (Johnson, Zhao, Newby, Granger, & Granger, 2012) (Alano et al., 2010).

Besonders gut lässt sich der beschriebene Prozess und die resultierende Problematik bei der Erkrankung Amyotrophe Lateralsklerose untersuchen (ALS). Bei der ALS handelt es sich um eine chronisch progredient-degenerative Erkrankung vor allem des Motoneuronsystems im Gehirn und Rückenmark. Die Lebenszeitprävalenz liegt bei 1 pro 350-500 Einwohner, das Haupterkrankungsalter liegt zwischen dem 58.-63. Lebensjahr (Andersen et al., 2012). Im Verlauf einiger Monate bis weniger Jahre entwickelt sich eine vollständige Paralyse der gesamten Willkürmotorik. Die Patienten sind in der Folge auf den Rollstuhl, auf vollständige pflegerische Betreuung, auf Kommunikationshilfsmittel und auf LEM (künstliche Ernährung über eine perkutane endoskopische Gastrostomie (PEG), künstliche Beatmung über eine Atemmaske (AM) und später ein Tracheostoma (TR)) angewiesen. In der Mehrheit der Fälle sind das Bewusstsein und die intellektuelle Leistungsfähigkeit der Patienten nicht beeinträchtigt (Achi & Rudnicki, 2012). Wenn ALS-Patienten LEM ablehnen, führt die Erkrankung nach durchschnittlich zwei bis vier Jahren zum Tod, da bis jetzt keine kurative Therapie zur Verfügung steht (Forsgren, Almay, Holmgren, & Wall, 1983). Den ALS-Patienten wird empfohlen, möglichst früh eine Patientenverfügung zu verfassen und ihre Präferenz für oder gegen LEM schriftlich festzuhalten (Andersen, et al., 2012).

Die verbleibende kognitive Funktionsfähigkeit, der langsame Krankheitsverlauf, der einen Response-Shift zeitlich ermöglicht, und die Notwendigkeit von LEM erlauben es, an einer Stichprobe von ALS Patienten Hypothesen und Fragestellungen zu den Themen Lebenseinstellungsänderung (LEÄ), Einstellungsänderungen zu lebenserhaltenden Maßnahmen (LEM) sowie Einstellungsänderungen bei und Gebrauch von Patientenverfügung (PV) zu untersuchen. *Hypothesen zu Lebenseinstellungsänderungen:* (LEÄ 1) Nach einer infausten Diagnose ändern Patienten ihre Lebenseinstellung, um ihr Bedürfnis nach Konsistenz und psychischem Wohlbefinden wieder herzustellen. (LEÄ 2) Dieser Prozess braucht, nach dem kritischen und belastenden Lebensereignis einer infausten Diagnose Zeit. Deshalb sind Patienten mit positiver LEÄ im Durchschnitt länger erkrankt als Patienten mit negativer LEÄ. (LEÄ 3) Patienten mit positiver LEÄ erleben ein besseres psychisches Wohlbefinden (höhere

LQ, geringere Depressivität, weniger soziale Unterstützung) als Patienten mit negativer LEÄ. (LEÄ 4) Patienten mit positiver LEÄ erleben keine inneren Spannungszustände und somit eine Stabilität ihrer Einstellungen, während Patienten mit einer negativen LEÄ aufgrund des Bedürfnisses nach Spannungsreduktion eine weitere LEÄ in Zukunft antizipieren. (LEÄ 5) Wenn Patienten eine stabile Einstellung aufweisen, leben sie in einem Zustand der Konsistenz (keine Spannungszustände), was sich in einem besseren psychischen Wohlbefinden (höhere LQ, geringere Depressivität, mehr soziale Unterstützung) abbildet im Vergleich mit Patienten, die eine LEÄ in Zukunft antizipieren (was auf einen inneren Spannungszustand hinweist).

*Hypothesen zur Einstellungsänderung bei lebenserhaltenden Maßnahmen:* (LEM 1) Patienten erleben während des Krankheitsprozesses eine Einstellungsänderung zu LEM. (LEM 2) Die Einstellungsänderung zu LEM vollzieht sich aufgrund des Lebenswillens vor allem in eine positive Richtung. Darüber hinaus formulierten wir folgende *Fragestellungen zur Einstellungsänderung bei lebenserhaltenden Maßnahmen:* (LEM 3) Hängt eine Einstellungsänderung zu LEM mit einer allgemeinen Lebenseinstellungsänderung (LEÄ) zusammen? (LEM 4) Sind Patienten mit vollzogener Einstellungsänderung zu LEM länger erkrankt, ist die Krankheit weiter fortgeschritten, erleben sie ein besseres psychisches Wohlbefinden (höhere LQ, geringere Depressivität, weniger soziale Unterstützung) als Patienten ohne Einstellungsänderung zu LEM? (LEM 5) Wie viele Patienten gehen von einer Einstellungsänderung zu LEM in Zukunft aus? *Fragestellungen zum Gebrauch von und Einstellungsänderung bei Patientenverfügung:* (PV 1) Wie viele Patienten haben eine PV verfasst? Haben sie den Inhalt mit dem Arzt besprochen? (PV 2) Erwähnen Patienten in ihrer PV bestimmte LEM, obwohl sie von Einstellungsänderungen zu LEM ausgehen? (PV 3) Wenn keine PV vorliegt, wie häufig spielt die Schwierigkeit, eine Entscheidung für die Zukunft zu treffen eine Rolle?

## **3 Methode**

### **3.1 Probandenrekrutierung**

Die Probandenrekrutierung fand in der Spezialsprechstunde für ALS und motorische Systemerkrankungen der Universitäts- und Rehabilitationskliniken Ulm statt. Die Patienten kamen alle aus Süddeutschland (Baden-Württemberg und Bayern), sie wurden bei Teilnahmebereitschaft zu Hause aufgesucht und dort befragt. Je nach Kommunikationsmöglichkeiten dauerte die Befragung 1-3 Stunden. Die Datenerhebung fand in den Jahren 2007-2010 statt.

### **3.2 Stichprobe**

An der Studie nahmen  $N = 89$  ALS-Patienten mit einer sicheren oder wahrscheinlichen ALS-Diagnose teil. Die soziodemographischen und medizinischen Daten sowie die Ergebnisse zur PV der ALS-Patienten sind in Tabelle 1 aufgeführt.

Tabelle 1. Stichprobenbeschreibung, soziodemographische und medizinische Daten

Soziodemographische Variablen		N	Prozent
Alter (in Lebensjahren)	Mittelwert (M)	59.06	
	Standardabweichung (SD)	11.77	
	Range	27-79	
Geschlecht	männlich	53	59.6%
	weiblich	36	40.4%
Schulabschluss	Hauptschulabschluss	40	44.9%
	Mittlere Reife	21	23.6%
	(Fach-) Hochschulreife	9	10.1%
	Studium	19	21.3%
Erwerbstätigkeit	ja	12	13.5%
	nein	77	86.5%
Medizinische Daten		N	Prozent
Zeitraum seit Diagnosestellung (Monate)	Mittelwert (M)	35.44	
	Standardabweichung (SD)	39.45	
	Bandbreite	1-240	
ALS-FRS	Mittelwert (M)	27.81	
	Standardabweichung (SD)	11.15	
	Bandbreite	4-46	
ALS-Verlauf	spinal	70	78.7%
	bulbär	19	21.3%
Beatmung	keine	52	58.4%
	nicht-invasiv	33	37.1%
	invasiv	4	4.5%
PEG	ja	15	16.9%
	nein	74	83.1%
Patientenverfügung (PV)	vorhanden	41	46.1%
	nicht vorhanden	48	53.9%
Gesamt		89	100%

### 3.3 Diagnostik der funktionellen Einschränkungen

Es wurde der Zeitraum seit Vergabe der ALS-Diagnose und der Befragung in Monaten festgelegt. Die funktionelle Beeinträchtigung wurde mithilfe der die ALS functional rating Scale –Revised, ALS-FRS-R (Cedarbaum et al., 1999) erfasst. Ihr Wertebereich reicht von 48 (keine körperliche Beeinträchtigung) bis 0 (vollständige Lähmung). Es wurde auch notiert, inwieweit bei den ALS-Patienten bereits lebenserhaltende Maßnahmen eingesetzt wurden. *Diagnostik des psychischen Zustandes.* Die Depressivität der Patienten wurde mit der Allgemeinen Depressionsskala – Kurzform, ADS-K (Hautzinger & Bailer, 1993) erfasst. Der Wertebereich liegt zwischen 0-45 mit einem Cut-Off  $\geq 18$  für das Vorliegen einer depressiven Episode. Es kam die Kurzform des Fragebogen zur wahrgenommenen sozialen Unterstützung, F-SozU-K22 (Fydrich, Sommer, & Braehler, 2007) zum Einsatz. Zur Erfassung der individuellen LQ wurde das halbstrukturierte Interview „Schedule for the Evaluation of the

Individual Quality of Life – Direct Weighting“, SEIQoL-DW (O’Boyle, Browne, Hickey, McGee, & Joyce, 1993) verwendet. Dabei nennen die Probanden die fünf wichtigsten Bereiche zur Bestimmung ihrer individuellen LQ, die sie anschließend gewichten und bezüglich Zufriedenheit beurteilen. Aus diesen Angaben wird der SEIQoL-Index-Score mit einem Wertebereich von 0-100 Punkten als quantitatives Maß ermittelt. Die individuelle LQ von Gesunden liegt bei 80 bis 82 Punkten (Lhussier, Watson, Reed, & Clarke, 2005; O’Boyle, McGee, & Browne, 2000).

### 3.4 Fragen zur Stabilität der Einstellungen

Es gibt keinen Fragebogen, der das subjektive Erleben von Veränderungen oder Stabilität der eigenen Einstellung zum Leben und zu den einzelnen lebenserhaltenden Maßnahmen erfasst. Deshalb wurden Items mit zwei oder vier Antwortalternativen und einem offenen Antwortformat formuliert (Tabelle 2).

*Tabelle 2. Items zur subjektiven Veränderung oder Stabilität von Einstellungen*

Item 1A	Meine Einstellung zum Leben hat sich verändert seit meiner Erkrankung an ALS.
Item 3A-5A	Meine Einstellung [zur Atemmaske / zur PEG / zum Tracheostoma] hat sich in den letzten zwei Jahren verändert.
<i>Jeweilige Antwortalternativen:</i>	
	[1] Trifft überhaupt nicht zu
	[2] Trifft eher nicht zu
	[3] Trifft eher zu
	[4] Trifft voll und ganz zu
Item 1B	Inwiefern hat sich Ihre Einstellung zum Leben verändert? Offenes Antwortformat
Item 3B-5B	In welche Richtung hat sich Ihre Einstellung [zur Atemmaske / zur PEG /zum Tracheostoma]...verändert? a) in Richtung Ablehnung b) in Richtung Befürwortung
Item 2	Meine Einstellung zum Leben...
Item 6-8	Meine Einstellung [zur Atemmaske / zur PEG /zum Tracheostoma]...
<i>Jeweilige Antwortalternativen:</i>	
	a)...könnte sich in den kommenden Monaten und Jahren noch ändern.
	b)...ist eine konstante Grundhaltung, die sich mit größter Wahrscheinlichkeit nicht ändern wird.

### 3.5 Patientenverfügung (PV)

Die Patienten wurden gefragt, ob sie eine PV verfasst hatten, ob PEG und Tracheostoma ausdrücklich erwähnt werden und ob die Inhalte mit dem Arzt besprochen wurden. Patienten

ohne PV konnten ihre Zustimmung oder Ablehnung (*Trifft nicht zu / Trifft zu*) zu folgenden Aussage angeben: *Ich habe keine Patientenverfügung verfasst, weil die Patientenverfügung kein geeignetes Mittel ist, meinen Willen zu vertreten. / Ich habe keine Patientenverfügung verfasst, weil ich jetzt noch keine Entscheidung für die Zukunft treffen möchte.*

### 3.6 Auswertung

Um eine übersichtliche Darstellung der Ergebnisse zu gewährleisten, wurden die Antworten mit 4-er Ratingskala in zwei dichotome Kategorien (*Trifft nicht zu / Trifft zu*) zusammengefasst. Es folgte eine Häufigkeitsanalyse bezüglich der dichotomen Antwortmöglichkeiten. Die Datenanalyse erfolgte mit SPSS für Windows Version 15.0. Das Signifikanzniveau wurde auf  $\alpha \leq .05$  festgelegt, Werte  $\alpha \leq .07$  wurden als Trend gewertet. Nicht signifikante (ns) Ergebnisse wurden mit *ns* gekennzeichnet. Bei mehrfachem Testen kam die Bonferroni-Holm-Prozedur (BH) zum Einsatz ( $\alpha_{BH} = \alpha/k$  bis  $\alpha_{iBH} = \alpha/(k-i+1)$ ;  $i$  = Einzeltest,  $k$  = Anzahl der Einzeltests). Der Test einer gerichteten Hypothese erfolgte einseitig. Bei Ordinaldatenniveau wurden nicht-parametrische Tests wie die Spearman-Korrelation eingesetzt. Die Signifikanzprüfung bei Kreuztabellen mit Nominaldaten-Niveau erfolgte anhand des  $\chi^2$ -Test, in Sonderfällen mithilfe des Exakten Tests nach Fisher. Bei einer hohen Interkorrelation der abhängigen Variablen (AV) wurde zur Vermeidung einer Signifikanz-Überschätzung statt eines t-Test die MANOVA und als post-hoc der Bonferroni-Test durchgeführt.

## 4 Ergebnisse

### 4.1 Lebenseinstellungsänderung seit der Erkrankung an ALS

(LEÄ 1) Die Häufigkeiten in Tabelle 3 zeigen, dass der größte Teil der ALS-Patienten eine subjektive LEÄ nach der ALS-Diagnose zustimmt.

Tabelle 3. Häufigkeiten der Lebenseinstellungsänderung (LEÄ)

Item	N	Prozent
Meine Einstellung zum Leben...		
...ist eine konstante Grundhaltung, die sich mit größter Wahrscheinlichkeit nicht ändern wird.	44	49.4%
...könnte sich in den kommenden Monaten und Jahren noch ändern.	45	50.6%
Meine Einstellung zum Leben hat sich verändert seit meiner Erkrankung an ALS.		
Trifft nicht zu.	17	19.1%
Trifft zu.	72	80.9%
Gesamt	89	100.0%

Die Aussagen, inwieweit sich die Einstellung zum Leben geändert hatte, wurden kategorisiert in positive und negative LEÄ, sowie in eine Restkategorie für „neutrale“ Aussagen, die weder positiv noch negativ zugeordnet werden konnten. Die Aussagen und Häufigkeiten sind in Tabelle 4 aufgeführt, wobei eine Patientenantwort zwar immer nur einer Einstellungskategorie, aber teilweise mehreren Inhaltsüberschriften zugeordnet wurde.

Tabelle 4. Kategorisierung der Lebenseinstellungsänderung (Kurzfassung)<sup>1</sup>

Kategorien	N	Prozent
Keine Einstellungsänderung und somit keine Beantwortung der offenen Frage	17	19.1%
Positive Einstellungsänderung	36	40.4%
Mehr Lebensfreude	13	
Bewussteres, intensiveres Leben	11	
Wichtigkeit von Dingen, inneres Loslassen	10	
Soziale Beziehung	5	
Das Beste daraus machen	3	
Negative Einstellungsänderung	17	19.1%
Negative Lebensqualität	8	
Körperliche Beeinträchtigung	6	
Soziale Beziehungen	5	
Negative Zukunftsgedanken	3	
Einstellungsänderung, weder positiv noch negativ	19	21.3%

<sup>1</sup> Die Langfassung von Tabelle 4 mit dem exakten Wortlaut der Antworten auf die offene Frage „Inwiefern hat sich Ihre Einstellung zum Leben verändert?“ befindet sich im Anhang.



Gesundheit und Krankheit	11	
Alltagsleben	5	
Soziale Beziehungen	4	
Summe	89	100.0%

(LEÄ 2) Es sollte geprüft werden, ob sich Patienten mit positiver und negativer LEÄ anhand der Variablen Zeitraum seit Diagnose und ALS-FRS-R unterscheiden. In Tabelle 5 sind die Mittelwerte dargestellt, einschließlich der beiden Gruppen, die keine oder eine neutrale Einstellungsänderung angaben. Die MANOVA zeigte einen signifikanten Unterschied ( $F(2/50) = 2.706$ ,  $p = .039$  einseitig). Patienten mit positiver Einstellungsänderung waren im Durchschnitt 17 Monate länger und schwerer erkrankt als Patienten mit negativer Einstellungsänderung (Monate seit Diagnose:  $F(1/51) = 3.072$ ,  $p = .043$  einseitig; ALS FRS-R:  $F(1/51) = 4.237$ ,  $p = .022$  einseitig).

Tabelle 5. Deskriptive Daten zu den Kategorien der Lebenseinstellungsänderung

	Häufigkeit		Zeitraum seit				ADS-K		SOZU-K		SEIQoL-DW	
			Diagnose		ALS-FRS-R		M	(SD)	M	(SD)	M	(SD)
	N	%	M	(SD)	M	(SD)						
Einstellungsänderung in Vergangenheit												
negativ	17	19.1	20.94	(18.04)	32.29	(9.51)	11.29	(5.44)	90.59	(12.82)	66.21	(13.71)
positiv	36	40.4	37.86	(37.67)	26.00	(10.71)	6.22	(4.38)	100.47	(9.49)	71.55	(12.10)
neutral	19	21.3	31.21	(35.01)	27.89	(11.69)	9.89	(5.92)	100.73	(7.03)	71.52	(10.41)
keine	17	19.1	49.53	(57.32)	27.06	(12.34)	7.36	(5.58)	102.17	(5.25)	78.01	(12.32)
Einstellungsstabilität in Zukunft												
stabil	44	49.4	36.77	(36.01)	27.75	(12.15)	7.02	(5.13)	100.91	(8.01)	76.70	(11.09)
variabel	45	50.6	34.13	(43.37)	27.87	(10.09)	9.34	(5.62)	97.06	(11.23)	66.92	(11.96)
Gesamt	89	100.0	35.16	(39.59)	27.81	(11.15)	8.19	(5.48)	98.96	(12.48)	71.74	(12.48)

Anmerkung. ALS-FRS-R = ALS Functional Rating Scale, Revised; ADS-K = Allgemeine Depressionsskala - Kurzform; SOZU-K = Fragebogen zur wahrgenommenen sozialen Unterstützung; SEIQoL-DW = Schedule for the Evaluation of the Individual Quality of Life – Direct Weighting

(LEÄ 3) Im Anschluss wurde der Zusammenhang der Einstellungskategorien zum psychischen Wohlbefinden der Patienten getestet. Als abhängige Variable wurden die Werte der ADS-K, des SOZU-K und des SEIQOL-DW eingesetzt. Es wurde eine MANOVA durchgeführt, deren Ergebnis hochsignifikant ausfiel ( $F(9/255) = 3.326$ ,  $p = .001$ ). Die Tests der Zwischensubjekteffekte ergaben für alle drei AV ein signifikantes Ergebnis: ADS-K ( $F(3/85) = 4.611$ ,  $p = .005$ ), SOZU-K ( $F(3/85) = 6.013$ ,  $p = .001$ ) und SEIQoL-DW ( $F(3/85) = 2.694$ ,  $p = .051$ ). Im Mehrfachvergleich des Bonferroni-Tests zeigten Patienten mit einer positiven LEÄ signifikant geringere Depressionswerte als Patienten mit einer negativen LEÄ ( $p = .008$ ). Die

anderen Gruppen unterschieden sich nicht. Im Mehrfachvergleich der SOZU-K wurde deutlich, dass sich Patienten mit einer negativen LEÄ signifikant weniger soziale Unterstützung erlebten als alle anderen Patientengruppen (negativ und positiv  $p = .003$ , negativ und keine Einstellungsänderung  $p = .002$ , negativ und neutral  $p = .008$ ). Bezüglich der Lebensqualitätswerte zeigte sich ein signifikant schlechteres Ergebnis für Patienten mit einer negativen LEÄ im Vergleich mit Patienten, die keine LEÄ benannten ( $p = .034$ ).

## 4.2 Antizipierte LEÄ in Zukunft

In Tabelle 3 ist dargestellt, dass die Hälfte der Patienten eine LEÄ in der Zukunft antizipiert. (LEÄ 4) Patienten mit positiver und negativer LEÄ antizipieren unterschiedlich häufig eine LEÄ in Zukunft. Patienten mit positiver LEÄ gingen zu 50.0% (18 von 36), Patienten mit negativer LEÄ zu 70.6% (12 von 17) von einer weiteren LEÄ in Zukunft aus. Dieser Unterschied wurde jedoch nicht signifikant ( $\chi^2(1) = 1.993$ ,  $p = ns$ ). (LEÄ 5) Bei der MANOVA zeigten Patienten mit konstanter Grundhaltung im Vergleich mit Patienten, die eine LEÄ in Zukunft vermuten, ein signifikant besseres psychischen Wohlbefinden ( $F(3/85) = 5.348$ ,  $p = .002$ ), die Mittelwerte sind in Tabelle 5 dargestellt. Die Tests der Zwischensubjekteffekte zeigten für den SOZU-K einen Trend ( $F(1/87) = 3.446$ ,  $p = .067$ ), überschritten für die ADS-K die Signifikanz ( $F(1/87) = 4.109$ ,  $p = .046$ ) und wurden für den SEIQoL-DW hochsignifikant ( $F(1/87) = 15.987$ ,  $p = .000$ ).

## 4.3 Veränderung der Einstellung zu LEM in den letzten zwei Jahren

(LEM 1) Die Häufigkeiten der Stabilität und Veränderung der Einstellung zu einzelnen lebenserhaltenden Maßnahmen sind in Tabelle 6 dargestellt, je invasiver desto seltener wurde eine Einstellungsänderung zu der jeweiligen LEM berichtet. (LEM 2) In Graphik 1 ist dargestellt, dass sich die Einstellungsänderung vermehrt in Richtung Befürwortung entwickelt hat. Bei der Atemmaske erklärten 97.0% (32/33) Patienten, die sie bereits nutzten, sie würden sich wieder dafür entscheiden, bei der PEG ( $N = 15$ ) und dem Tracheostoma ( $N = 4$ ) sind es jeweils 100.0%.

Tabelle 6. Häufigkeiten der Stabilität und Veränderung der Einstellung zu einzelnen lebenserhaltenden Maßnahmen

Item	N	Prozent	N	Prozent	N	Prozent
Meine Einstellung zur Atemmaske und zur künstlichen Beatmung...					Patienten mit Atemmaske *	Patienten ohne Atemmaske *
...ist eine konstante Grundhaltung, die sich mit größter Wahrscheinlichkeit nicht ändern wird.	55	61.8%	26	78.8%	25	48.1%
...könnte sich in den kommenden Monaten und Jahren noch ändern.	34	38.2%	7*	21.2%	27	51.9%
Meine Einstellung zur Atemmaske und zur künstlichen Beatmung hat sich in den letzten zwei Jahren verändert.						
Trifft nicht zu.	51	57.3%	14	42.5%	33	63.5%
Trifft zu.	38	42.7%	19	57.6%	19	36.5%
Gesamt	89	100%	33*	100.0%	52	100.0%
Meine Einstellung zur PEG...					Patienten mit PEG	Patienten ohne PEG
...ist eine konstante Grundhaltung, die sich mit größter Wahrscheinlichkeit nicht ändern wird.	54	60.7%	15	100.0%	39	52.7%
...könnte sich in den kommenden Monaten und Jahren noch ändern.	35	39.3%	0	0.0%	35	47.3%
Meine Einstellung zur PEG und zur künstlichen Ernährung hat sich in den letzten zwei Jahren verändert.						
Trifft nicht zu.	62	69.8%	9	60.0%	53	71.7%
Trifft zu.	27	30.3%	6	40.0%	21	28.4%
Gesamt	89	100.0%	15	100.0%	74	100.0%
Meine Einstellung zum Tracheostoma...					Patienten mit Tracheostoma	Patienten ohne Tracheostoma
...ist eine konstante Grundhaltung, die sich mit größter Wahrscheinlichkeit nicht ändern wird.	45	50.6%	4	100.0%	41	56.9%
...könnte sich in den kommenden Monaten und Jahren noch ändern.	31	34.8%	0	0.0%	31	43.1%
Meine Einstellung zum Tracheostoma und zur invasiven Beatmung hat sich in den letzten zwei Jahren verändert.						
Trifft nicht zu.	56	62.9%	4	100.0%	52	72.2%
Trifft zu.	20	22.5%	0	0.0%	20	27.8%
Gesamt	76	100.0%	4	100.0%	72	100.0%
Patienten, die nicht über das Thema Tracheostoma sprechen wollten.	13	14.6%				
Gesamt	89	100.0%				

Anmerkung. \* Patienten mit Tracheostoma (N = 4) wurden hier nicht berücksichtigt.

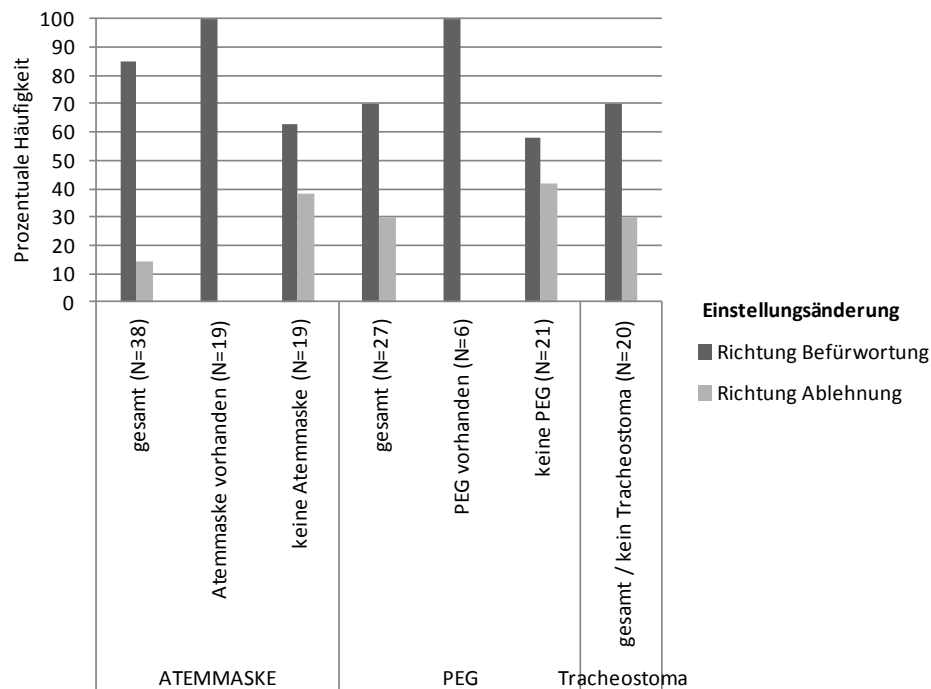


Abbildung 1. Richtung der Einstellungsänderung zu lebenserhaltenden Maßnahmen

(LEM 3) Die LEÄ zeigte signifikante Zusammenhänge mit der Einstellungsänderung zu den einzelnen LEM, die auch nach Bonferroni-Holm Korrektur ( $k = 3$ ) die Signifikanz beibehielten. Die stärkste Korrelation ergab sich bei der Einstellungsänderung zum Tracheostoma ( $r = .286$ ,  $p = .006$ ;  $p_{BH} = .016$ ,  $i = 3$ ), gefolgt von der Korrelation mit Atemmaske ( $r = .217$ ,  $p = .019$ ;  $p_{BH} = .025$ ,  $i = 2$ ) und PEG ( $r = .202$ ,  $p = .034$ ;  $p_{BH} = .05$ ,  $i = 1$ ).

(LEM 4) Patienten mit Einstellungsänderung zu den einzelnen LEM unterschieden sich nicht von Patienten ohne Einstellungsänderung in Krankheitsdauer, -schwere und psychischem Wohlbefinden. Dies gilt bei der Berechnung der MANOVA mit ALS-FRS-R und Zeit seit Diagnose als AV für die Atemmaske ( $F(2/67) = 1.417$ ,  $p = ns$ ), PEG ( $F(2/67) = .764$ ,  $p = ns$ ), Tracheostoma ( $F(2/67) = .231$ ,  $p = ns$ ). Ebenso wenig unterschieden sich diese Patientengruppen bei der MANOVA bezüglich der psychischen Variablen SEIQoL-DW, ADS-K, SOZU-K als AV für die Atemmaske ( $F(3/66) = 1.171$ ,  $p = .ns$ ), PEG ( $F(3/66) = .107$ ,  $p = ns$ ), Tracheostoma ( $F(3/66) = .547$ ,  $p = ns$ ).

#### 4.4 Antizipierte Einstellungsänderung zu LEM in Zukunft

(LEM 5) Die Häufigkeiten, ob die Einstellung zu LEM nach subjektivem Ermessen in Zukunft eine stabile Grundhaltung sei oder sich noch verändern könne, sind in Tabelle 6 dargestellt. Wenn Patienten bereits eine LEM im Einsatz hatten, war ihre Grundhaltung eher konstant, während Patienten ohne LEM signifikant häufiger eine Einstellungsänderung in Zukunft antizipierten (Atemmaske:  $\chi^2(1) = 7.934, p = .006$ ; PEG:  $\chi^2(1) = 11.693, p = .000$ ). Keiner der 4 Patienten mit Tracheostoma antizipierte eine Einstellungsänderung zum Tracheostoma in Zukunft, der Unterschied zu Patienten ohne Tracheostoma wurde nicht signifikant ( $\chi^2(1) = 2.909, p = ns$ ).

#### 4.5 Patientenverfügung (PV)

(PV 1) Es hatten 41 Patienten (46.1%) eine PV verfasst. Der Inhalt der PV wurde von 27 Patienten (65.9%) mit dem Arzt besprochen. (PV 2) Bei 18 Patienten (43.9%) bezieht sich die PV ausdrücklich auf eine PEG und bei 24 Patienten (58.5%) auf ein Tracheostoma. Patienten mit PV erklären zu 48.8% ( $N = 20$ ), dass ihre Lebenseinstellung eine konstante Grundhaltung sei und zu 51.2%, dass sich ihre Lebenseinstellung in Zukunft noch ändern könnte. Von 18 Patienten, die angaben, dass sich ihre PV auf eine PEG beziehe, erklärten 5 (27.8%), dass sich ihre Einstellung zur PEG noch ändern könne, beim Tracheostoma 6 von 24 (25.0%). (PV 3) Die Befragung der 48 Patienten ohne PV zeigte, dass 12 (25.0%) in einer PV kein geeignetes Mittel sahen, um ihren Willen zu vertreten, 29 Patienten (60.4%) stimmten der Aussage zu: *Ich habe keine Patientenverfügung verfasst, weil ich jetzt noch keine Entscheidung für die Zukunft treffen möchte.*

## 5 Diskussion

Die vorgestellte Studie untersuchte die subjektive vollzogene und antizipierte Einstellungsänderung zum Leben (LEÄ), zu lebenserhaltenden Maßnahmen (LEM) und Zusammenhänge zum Gebrauch von Patientenverfügungen bei Patienten mit der progredient-terminalen Erkrankung Amyotrophe Lateralsklerose (ALS). Da eine Befragung von ALS-Patienten aufgrund der schwer beeinträchtigten Kommunikation sehr zeitaufwändig ist, werden oft Studien mit eher kleinen Stichproben veröffentlicht (Bungener et al., 2005; Olsson, Markhede, Strang, & Persson; Pagnini et al.; Volanti et al.). Repräsentativität kann bei der vorliegenden Studie aufgrund der Stichprobengröße von 89 ALS-Patienten und der großen Heterogenität der körperlichen Beeinträchtigung mit ALS-FRS-R Werten von 4 bis 46 vorausgesetzt werden.

Die Ergebnisse bestätigten die Hypothesen, dass die meisten ALS-Patienten ihre LEÄ ändern, häufig in eine positive Richtung (LEÄ 1), dass Patienten mit positiver LEÄ im Vergleich mit negativer LEÄ länger und schwerer erkrankt sind (LEÄ 2), aber ein besseres psychisches Wohlbefinden aufweisen (LEÄ 3). Patienten mit negativer LEÄ antizipieren zu 60.6% eine weitere LEÄ in Zukunft (LEÄ 4). Patienten, die eine weitere LEÄ in Zukunft antizipieren, erleben im Vergleich mit Patienten, die ihre Einstellung als stabile Grundhaltung beschreiben, ein schlechteres psychisches Wohlbefinden (LEÄ 5).

Der hohe Prozentsatz von 80.9% Patienten mit LEÄ ist nicht überraschend, da kritische Lebensereignisse per definitionem die Herstellung eines neuen inneren Gleichgewichts erfordern, was von affektiven Reaktionen begleitet wird (Filipp, 1995). Das Ergebnis bestätigt, dass die Theorien des Konsistenzstrebens (Grawe, 2004) und der Dissonanzreduktion (Festinger & Carlsmith, 1959) auch auf das innerpsychische Erleben nach infauster Diagnose angewendet werden können. Die positive LEÄ der ALS-Patienten passt auch zu frühen Studien, die eine positive Lebenseinstellung irrtümlicherweise als präorbide positive ALS-Persönlichkeit interpretiert haben (Brown & Mueller, 1970), was sich im Verlauf nicht bestätigen ließ. Die damals beobachtete positive Lebenseinstellung von ALS-Patienten weist nach heutigen Theorien eher auf einen erfolgreichen Response-Shift oder Konsistenzstreben hin. Dem widerspricht auch nicht unbedingt, dass einige Patienten eine LEÄ verneinten. Diese Patienten waren durchschnittlich sehr lange erkrankt ( $M = 4.12$ ,  $SD = 4.77$  Jahre seit Diagnose). Vielleicht haben sie seit Beginn der Erkrankung tatsächlich keine LEÄ benötigt, vielleicht konnten sie sich auch nicht mehr daran erinnern. Ein bekannter Gedächtnisfehler ist der sogenannte „Rückschau-

Fehler“ (Hindsight Bias), bei dem Menschen nach längerem Zeitraum ihre frühere Vorhersage in Richtung des tatsächlichen Ausgangs verzerren (Pohl, 2004). Wenn also diese Patienten ihre aktuelle Lebenseinstellung bedenken, könnte es sein, dass sie den Veränderungsprozess vergessen haben und glauben, schon immer eine solche Einstellung gehabt zu haben.

Die befragten ALS-Patienten beschreiben zu 21.3% eine ambivalente, also gleichzeitig positive und negative LEÄ. Diese Aussagen könnten einen nicht abgeschlossenen Anpassungsprozess, bzw Response-Shift kennzeichnen, da dieser sich entsprechend des Feedback-Modells (Carver & Scheier, 2000) sukzessive und akkumulativ ohne klares zeitliches Muster entwickelt. Für Patientengruppen mit positiver oder negativer LEÄ könnte sich dieser Prozess in der großen Streuung um die Mittelwerte des Zeitraums nach Diagnose und der ALS-FRS-R abbilden. Das Feedback-Modell geht außerdem davon aus, dass sich der Anpassungsprozess langsam entwickelt und viel Zeit benötigt. Dazu passt das Ergebnis, dass bei Patienten mit positiver LEÄ signifikant mehr Zeit seit der Diagnose vergangen und ihre körperliche Beeinträchtigung stärker ausgeprägt war als bei Patienten mit negativer LEÄ. Auf Grundlage der vorgestellten Ergebnisse gehen wir davon aus, dass nach der Diagnose durch die Fokussierung auf Erkrankung und Lebensende erst einmal eine negative LEÄ vollzogen wird. Bei aktueller negativer LEÄ antizipieren 70.6% der Patienten eine LEÄ in Zukunft. Im Krankheitsverlauf entwickeln die Patienten dann aufgrund des Konsistenzstrebens eine positive LEÄ, wenn ihnen genug Zeit zur Verfügung steht. Dies führt schließlich zu einem verbesserten psychischen Wohlbefinden. Dieser Ablauf im Rahmen des Anpassungsprozesses muss jedoch erst durch eine Longitudinalstudie bestätigt werden.

Das Wissen um die dargestellten innerpsychischen Prozesse kann es Ärzten und medizinischen Betreuern erleichtern, den Patienten die Hoffnung zu vermitteln, dass das Leben auch mit schwerer körperlicher Beeinträchtigung noch lebenswert sein und ein gutes psychisches Wohlbefinden vorliegen kann (Lule et al., 2009). Eine negative LEÄ könnte jedoch auch ein Hinweis darauf sein, dass Patienten der Adaptationsprozess schwerfällt und sie professionelle Hilfe benötigen, zum Beispiel in Form von Informationen über den Krankheitsverlauf oder durch psychologische und soziale Unterstützung. Problematisch ist, dass immer wieder in der Literatur (Calman, 2004) und öffentlichen Medien (CNNWorld) (Prof. Craig Ewert in CNN World, 2008) Fallbeispiele präsentiert werden, in denen Patienten nach einer infausten Diagnose ihren Lebenswillen verlieren und für ihren Tod kämpfen. Diese Berichte können bei Ärzten oder gesunden Angehörigen eine Verfügbarkeitsheuristik hervorrufen. Dies bedeutet, dass einzelne, aber emotional bewegende Ereignisse zu einer Überschätzung ihrer Auftretenshäufigkeit führen, weil sie leicht aus dem Gedächtnis abrufbar

sind (Tversky & Kahneman, 1973). In der medizinischen Versorgung bleibt oft keine Zeit für ausreichende Kommunikation (Hemmer-Schanze & Fuessl, 2006), somit besteht die große Gefahr, dass auf Grundlage der Verfügbarkeitsheuristik chronisch-kranken Patienten kein Lebenswille mehr zugeschrieben wird. Zur Überprüfung dieses Beurteilungsfehlers bei der Einschätzung des Lebenswillens der Patienten durch Ärzte liegen bisher keine Studienergebnisse vor. Es ist jedoch bekannt, dass gesunde Personen, die Lebensqualität von Patienten unterschätzen (Olsson, Markhede, Strang, & Persson, 2010b). Lebenseinstellungen und damit auch Änderungen der Lebenseinstellung spielen in der Palliativmedizin und Behandlungsauswahl eine große Rolle. Die befragten Patienten konnten ihre subjektiv erlebte LEÄ mit eigenen Worten beschreiben, weshalb Einstellungsänderungen unkompliziert in die Arzt-Patienten-Kommunikation eingeplant werden können und sollten. Nur dann können schwerkranke Patienten mit der in der Medizin-Ethik geforderten Autonomie und Würde behandelt und medizinisch sowie ganzheitlich adäquat betreut werden.

Die Patienten benannten innerhalb der letzten zwei Jahre auch eine Einstellungsänderung gegenüber lebenserhaltenden Maßnahmen (LEM), die je invasiver die Maßnahme umso geringer ausfiel (LEM 1). Etwa die Hälfte der Patienten ohne jeweilige LEM ging von einer EÄ zu dieser LEM in Zukunft aus (LEM 5). Wenn Patienten eine EÄ zu LEM berichteten, dann zum größten Teil in Richtung Befürwortung (LEM 2). Diese Tatsache scheint bis jetzt nicht allgemein bewusst oder akzeptiert zu werden, da auch in aktuellen Veröffentlichungen zum Symptom-Management von ALS eine PV zur Vermeidung von Beatmung empfohlen wird (Hardiman, 2011), obwohl die Fortschritte der modernen Medizin mit LEM nicht nur das Leben viele Jahre verlängern, sondern auch die Lebensqualität erhöhen kann (Ambrosino, 2008). Vollzogene und zukünftige Einstellungsänderungen zu LEM und damit die Änderung einer Ablehnung in eine Befürwortung sollten im Rahmen der palliativen Behandlung immer in Betracht gezogen werden. Patienten mit Anwendung einer LEM konnten sich bereits an die Umstände adaptieren. In unserer Stichprobe berichteten fast alle Patienten mit Anwendung einer LEM, dass sie sich wieder dafür entscheiden würden: Atemmaske 97.0%, PEG und Tracheostoma 100.0%. Sie erklärten auch, dass sie eine stabile Einstellung zu ihrer LEM erlebten (PEG / Tracheostoma 100.0%). Damit unterschieden sie sich signifikant von Patienten, die keine LEM im Einsatz hatten. Die Einstellungsstabilität mit 78.8% lag bei der Atemmaske etwas unter derjenigen bei PEG und Tracheostoma. Manche Patienten vertragen die Atemmaske schlecht oder finden sie unangenehm, Toleranz und Compliance können durch Edukation und Unterstützung bei der Eingewöhnung jedoch gesteigert werden (Volanti, et al., 2011). Auch andere Studien berichten davon, dass Patienten eine positive Einstellung gegenüber



PEG und Tracheostoma angeben, wenn eine invasive Maßnahme bereits durchgeführt wird (Osborne, Collin, Posluns, Stokes, & Vandenbussche, 2012). Die Fragestellung, ob die Einstellungsänderung zu LEM einen Zusammenhang zur Erkrankungsdauer, der körperlichen Beeinträchtigung oder zum psychischen Wohlbefinden aufzeigen (LEM 4), musste aufgrund der Ergebnisse verneint werden. Dagegen war die Einstellungsänderung zu LEM mit der LEÄ assoziiert (LEM 3): Je invasiver die LEM desto stärker war die Korrelation zur LEÄ. Dies bedeutet, dass die Einstellung der Patienten zu LEM mit der individuelle Lebenseinstellung zusammenhängt, vielleicht mehr noch als mit der körperlichen Notwendigkeit. Die Lebenseinstellung verändert sich jedoch, wie oben dargestellt, im Krankheitsverlauf. Somit sollte in der medizinischen Beratung eine Einstellungsänderung zu LEM als Normalfall angesehen werden, da eine LEÄ aufgrund des Konsistenzstrebens ebenfalls zum normalen Krankheitsbewältigungsprozess gehört. Weitere Faktoren, die einen Einfluss auf die Einstellungsänderung zu LEM nehmen könnten, sollten untersucht werden. So wird teilweise auch ein Zusammenhang zur Aufklärung durch den Arzt berichtet (Munroe, Sirdofsky, Kuru, & Anderson, 2007).

Das Verfassen einer PV wird häufig von Patienten eingefordert und in der Wissenschaft als „state of art“ beschrieben (Andersen et al., 2007). In unserer Studie lag bei 46.1% der befragten ALS-Patienten eine PV vor und 65.9% davon hatten sie mit ihrem Arzt besprochen (PV 1). Die Tatsache, dass Patienten mit PV in der vorliegenden Studie zu 51.2% angegeben hatten, dass sich ihre Lebenseinstellung in Zukunft noch ändern könnte, lässt Zweck und Forderungen nach einer PV kritisch hinterfragen. Hintergründe, die für eine Verbindlichkeit der PV sprechen könnten, sind das Grundbedürfnis nach Selbstbestimmung, Angst vor nicht-lebenswertem Leben in Abhängigkeit von Maschinen und Leiden. Ärzte wünschen sich eine gesetzlich Verbindlichkeit von PV, wobei von Patienten widersprüchliche Wünsche berichtet werden (Evans et al., 2012). Die Aussagekraft einer PV bleibt mit dem Wissen um Einstellungsänderungen und Response-Shifts als Folge von kritischen Lebensereignissen fragwürdig. Zu diesem Ergebnis kommt auch (Bach, 2003) in seinem Review, in dem er PV als ungeeignet für bestimmte Patientengruppen beschreibt. Wenn sich die PV in der vorgestellten Stichprobe auf eine PEG bezog, hatten 27.8% zuvor angegeben, dass eine Einstellungsänderung zur PEG möglich sei, wenn sie sich auf ein Tracheostoma bezog, hatten 25.0% eine mögliche Einstellungsänderung zum Tracheostoma antizipiert (PV 2). Es kann nicht sicher gestellt werden, dass betroffenen Patienten diese Diskrepanzen bewusst sind und sie eine Veränderung ihrer PV bei Bedarf vornehmen würden. In Konsequenz können Angehörige und Ärzte ohne und *mit* PV nicht sicher sein, dass sie eine/n Patienten/in bei eintretendem Notfall entsprechend

oder entgegen seines/ihres eigenen Willens sterben lassen, falls sie sich gegen LEM entscheiden. Dies ist umso tragischer, da in den Beatmungs-Centern Europas für etwa 21.5% der Patienten die Entscheidung für oder gegen LEM nicht von ihnen selbst getroffen wird und 68.4% in Folge sterben (Nava et al., 2007). Das Sicherheitsgefühl, das der Einsatz einer PV vermittelt, trägt der Instabilität von Einstellungen zu LEM nicht Rechnung und verschleiert die Tatsache, dass krankheitsbegleitende Gespräche und gemeinsame Entscheidungsprozesse besonders bei Entscheidungen am Lebensende unabdingbar sind (Tan, Lee, O'Connor, Peters, & Komesaroff, 2013). Patienten ohne PV schienen sich des Problems einer möglichen Einstellungsänderung in Zukunft stärker bewusst zu sein, denn sie erklärten zu 60.4%, dass sie eine PV ablehnen, weil sie keine Entscheidung für die Zukunft treffen möchten (PV 3). Dies entspricht der Ablehnung einer PV mit den Worten: „Eine Sache entwickelt sich nie so, wie man sie geplant hat“ („things never happen the way you planned it“ (S. 159) (Fournier, Berthiau, Kempf, & d'Haussy, 2013). Patienten sollten in keinem Fall zur Verfassung einer PV gedrängt werden, wie dies in Publikationen immer wieder empfohlen wird (Andersen, et al., 2007). Als subliminaler Zwang kann auch die Gesetzgebung wirken, die zum Beispiel in Deutschland 2009 oder in Italien 2011 die PV stärkt und damit populär macht (Salkic & Zwick, 2012; Wiesing, Jox, Hessler, & Borasio, 2010).

Einschränkend muss erwähnt werden, dass die vorliegende Studie keine tatsächlichen Einstellungsänderungen erfasst, da hierzu Längsschnittstudien durchgeführt werden müssten. Das Ziel der vorliegenden Arbeit lag jedoch darin, die subjektive Wahrnehmung der Patienten zu erfassen. Das subjektive Erleben und die individuellen Wünsche sind im Rahmen der Palliativmedizin für die Behandlungsplanung und –adaptation besonders relevant (Hirsch & Dayde, 2008). Eine weitere Einschränkung der vorliegenden Studie ist in der reinen ALS-Stichprobe zu sehen. Die Ergebnisse können somit nicht einfach auf andere Patientengruppen, deren Krankheitsverlauf und –symptommuster sich vom dem der ALS stark unterscheiden, übertragen werden. Unsere Wahl fiel auf die ALS, da der Krankheitsverlauf meist genug Zeit für Adaptionsprozesse und Einstellungsänderungen lässt und die Patienten häufig keine Schmerzen und kognitiven Einschränkungen erleben. Somit bietet die ALS gute Bedingungen zur Untersuchung von Einstellungsänderungen. Um die Generalisierbarkeit der berichteten Einstellungsänderungen zu gewährleisten, müssen weitere Studien folgen. Unsere Ergebnisse bestätigten die theoretisch benannten Konzepte, das Konsistenzstreben aus der Sozialpsychologie, Spannungsreduktion aus der klinischen Psychologie und die Theorie des Systemerhaltungswillens aus der Philosophie. Deshalb gehen wir davon aus, dass sie auch in anderem Kontext bestätigt werden können. Ausnahmen, die durch bestimmte Bedingungen,

beispielsweise durch unerträgliche Schmerzen wie bei einer Karzinomkrankung oder dem Verlust der kognitiven Kapazitäten, zum Beispiel im Verlauf einer dementiellen Entwicklung, hervor gerufen werden, sollten jedoch nicht verallgemeinert. Es erscheint sinnvoll, sie jeweils als Spezialfall zu untersuchen, zu analysieren und darüber zu diskutieren, um Lösungen zu entwickeln.

## 6 Schlussfolgerung

Auch in der modernen Medizin werden Entscheidungen am Lebensende immer noch stark durch die Einstellung des behandelnden Arztes beeinflusst (Wilkinson & Truog, 2013). Umso wichtiger ist es, dass es Ärzten bewusst ist, dass eine Veränderung von Einstellungen als normaler und automatischer Prozess als Folge eines kritischen Lebensereignisses angesehen werden muss. Dieser Prozess entwickelt sich aufgrund des (Über-) Lebenswillen oder Systemerhaltungswillen des Organismus hauptsächlich in eine positive Richtung, solange die Umstände dies erlauben. Bei einer negativen oder instabilen LEÄ ist von weiteren Veränderungen in Zukunft auszugehen. Somit sollten diese Patienten medizinisch und psychologisch besonders sorgfältig betreut werden, um Änderungen wahrzunehmen und einen positiven Krankheitsbewältigungsprozess zu unterstützen. Eine negative LEÄ ging mit höheren Depressionswerten und geringerer sozialer Unterstützung einher, beides Faktoren, die durch Intervention und gesellschaftliche Verantwortung verändert werden können.

Die Einstellung zu lebenserhaltenden Maßnahmen ist vor allem dann stabil, wenn eine LEM bereits durchgeführt wird, jedoch nicht vor dem Einsetzen der Maßnahme. Einstellungsänderungen zu LEM vollziehen sich zum größten Teil in Richtung Befürwortung der Maßnahme, was betreuenden Ärzten stets bewusst sein sollte. Durch die LEÄ und die Instabilität der Einstellung zu lebenserhaltenden Maßnahmen muss beim Gebrauch von Patientenverfügungen zu äußerster Vorsicht geraten werden. Es besteht die Gefahr, dass die Patientenverfügung, die eigentlich die Selbstbestimmung und Autonomie der Patienten stärken soll und mit der die Patienten in Notfallsituationen ihren eigenen Willen vertreten wollen, genau in ihr Gegenteil verkehrt wird. Dann vertritt die Patientenverfügung einen „veralteten“ Willen und die Selbstbestimmung der Patienten wird von einem falsch gebrauchten Hilfsmittel untergraben. Patienten, Ärzte und Angehörige werden in diesem Fall von einem Papier fremdbestimmt, das nichts mehr mit der aktuell betroffenen Person und Situation zu tun hat. Um weder Patienten noch Angehörige und Ärzte zu überfordern, sollten Alternativen zur PV erarbeitet, evaluiert und routinemäßig im Rahmen der medizinischen Betreuung eingesetzt werden. Anbieten würde sich eine standardisierte, regelmäßige Erfassung der Lebenseinstellung mit der Frage, welchen Sinn und Inhalt das Leben für die Betroffenen aus ihrer individuellen Perspektive bereithält, die Erfassung einer Lebenseinstellungsänderung inklusive Richtung, prozentuale Anteile von Zustimmung und Ablehnung zu LEM (Atemmaske, PEG, Tracheostoma), Fragen nach benötigten Informationen zu einzelnen LEM und der Ausprägungsgrad des Wunsches weiterzuleben.

## 7 Literatur

- Achi, E. Y., & Rudnicki, S. A. (2012). ALS and Frontotemporal Dysfunction: A Review. *Neurology research international*, 2012, 806306.
- Alano, G. J., Pekmezaris, R., Tai, J. Y., Hussain, M. J., Jeune, J., Louis, B., et al. (2010). Factors influencing older adults to complete advance directives. [Multicenter Study]. *Palliative & supportive care*, 8(3), 267-275.
- Ambrosino, N. (2008). Of respiratory and other sensations. [Comment Editorial]. *Chronic respiratory disease*, 5(4), 195-196.
- Andersen, P. M., Abrahams, S., Borasio, G. D., de Carvalho, M., Chio, A., Van Damme, P., et al. (2012). EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)--revised report of an EFNS task force. [Practice Guideline]. *European journal of neurology : the official journal of the European Federation of Neurological Societies*, 19(3), 360-375.
- Andersen, P. M., Borasio, G. D., Dengler, R., Hardiman, O., Kollwe, K., Leigh, P. N., et al. (2007). Good practice in the management of amyotrophic lateral sclerosis: clinical guidelines. An evidence-based review with good practice points. EALSC Working Group. [Practice Guideline Review]. *Amyotrophic lateral sclerosis: official publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 8(4), 195-213.
- Bach, J. R. (2003). Threats to "informed" advance directives for the severely physically challenged? [Review]. *Archives of physical medicine and rehabilitation*, 84(4 Suppl 2), S23-28.
- Barrio-Cantalejo, I. M., Simon-Lorda, P., Molina-Ruiz, A., Herrera-Ramos, F., Martinez-Cruz, E., Bailon-Gomez, R. M., et al. (2013). Stability over time in the preferences of older persons for life-sustaining treatment. *Journal of bioethical inquiry*, 10(1), 103-114.
- Brown, W. A., & Mueller, P. S. (1970). Psychological Function in Individuals with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). *Psychosomatic Medicine*, 32(2), 141-152.

- Bungener, C., Piquard, A., Pradat, P. F., Salachas, F., Meininger, V., & Lacomblez, L. (2005). Psychopathology in amyotrophic lateral sclerosis: a preliminary study with 27 ALS patients. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*, 6(4), 221-225.
- Calman, N. S. (2004). So tired of life. [Case Reports]. *Health affairs*, 23(3), 228-232.
- Carver, C. S., & Scheier, M. F. (2000). Scaling back goals and recalibration of the affect system are processes in normal adaptive self-regulation: understanding 'response shift' phenomena. [Research Support, U.S. Gov't, P.H.S.]. *Social science & medicine*, 50(12), 1715-1722.
- Cedarbaum, J. M., Stambler, N., Malta, E., Fuller, C., Hilt, D., Thurmond, B., et al. (1999). The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. BDNF ALS Study Group (Phase III). [Clinical Trial Multicenter Study Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Journal of the neurological sciences*, 169(1-2), 13-21.
- Cicero, V., Lo Coco, G., Gullo, S., & Lo Verso, G. (2009). The role of attachment dimensions and perceived social support in predicting adjustment to cancer. *Psychooncology*, 18(10), 1045-1052.
- CNNWorld. Film: TV channel broadcasts assisted suicide (2008, December, 10). Retrieved March 20, 2012, from [http://www.articles.cnn.com/2008-12-10/world/britain.assisted.suicide\\_1\\_suicide-tourist-painful-death-web-site](http://www.articles.cnn.com/2008-12-10/world/britain.assisted.suicide_1_suicide-tourist-painful-death-web-site).
- Collins, L. G., Parks, S. M., & Winter, L. (2006). The state of advance care planning: one decade after SUPPORT. [Review]. *The American journal of hospice & palliative care*, 23(5), 378-384.
- Danis, M., Garrett, J., Harris, R., & Patrick, D. L. (1994). Stability of choices about life-sustaining treatments. [Research Support, U.S. Gov't, Non-P.H.S.]. *Annals of internal medicine*, 120(7), 567-573.
- Deppert, W. (1998). *Teleology and Goal Functions - Which are the Concepts of Optimality and Efficiency in Evolutionary Biology*. In: F. Mueller, M. Leupelt (ed.), *Eco Targets, Goal Functions, and Orientors*. Berlin: Springer. Wörtliches Zitat aus: Die Evolution des Bewusstseins. Inhaltliche Wiedergabe des Vortrags zum Unitariertag 2009 in Halle/Saale in: *Unitarische Blaetter fuer ganzheitliche Religion und Kultur*, 3281(4), 204-205, 342-354.

- Evans, N., Bausewein, C., Menaca, A., Andrew, E. V., Higginson, I. J., Harding, R., et al. (2012). A critical review of advance directives in Germany: attitudes, use and healthcare professionals' compliance. [Research Support, Non-U.S. Gov't Review]. *Patient education and counseling*, 87(3), 277-288.
- Everhart, M. A., & Pearlman, R. A. (1990). Stability of patient preferences regarding life-sustaining treatments. [Research Support, Non-U.S. Gov't Research Support, U.S. Gov't, Non-P.H.S.]. *Chest*, 97(1), 159-164.
- Festinger, L., & Carlsmith, J. M. (1959). Cognitive Consequences of Forced Compliance. *Journal of Abnormal and Social Psychology*, 58, 203-210.
- Filipp, S. H. (1995). *Kritische Lebensereignisse*. Weinheim: Psychologie Verlags Union. .
- Forsgren, L., Almay, B. G., Holmgren, G., & Wall, S. (1983). Epidemiology of motor neuron disease in northern Sweden. [Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Acta neurologica Scandinavica*, 68(1), 20-29.
- Fournier, V., Berthiau, D., Kempf, E., & d'Haussy, J. (2013). [Are advance directives useful for doctors and what for?]. *Presse medicale*: e159-69. doi: 10.1016/j.lpm.2012.09.027
- Fydrich, T., Sommer, G., & Braehler, E. (2007). *Fragebogen zur Sozialen Unterstützung (F-SozU)*. Göttingen: Hogrefe.
- Grawe, K. (2004). *Neuropsychotherapie*. Göttingen: Hogrefe.
- Hardiman, O. (2011). Management of respiratory symptoms in ALS. [Review]. *Journal of neurology*, 258(3), 359-365.
- Hautzinger, M., & Bailer, M. (1993). *Allgemeine Depressions Skala*. Manual. Göttingen: Beltz Test GmbH.
- Hemmer-Schanze, C., & Fuessl, H. S. (2006). [Self-evaluation of the practicing physician's communication ability]. *MMW Fortschritte der Medizin*, 148(3), 25-26, 28-29, 31.
- Hirsch, G., & Dayde, M. C. (2008). [Palliative care, a lack of care and a humanistic philosophy centered about the individual]. *Revue de l'infirmiere*(139), 34-36.
- Janssen, D. J., Spruit, M. A., Schols, J. M., Cox, B., Nawrot, T. S., Curtis, J. R., et al. (2012). Predicting changes in preferences for life-sustaining treatment among patients with

- advanced chronic organ failure. [Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Chest*, 141(5), 1251-1259.
- Johnson, R. W., Zhao, Y., Newby, L. K., Granger, C. B., & Granger, B. B. (2012). Reasons for noncompletion of advance directives in a cardiac intensive care unit. *American journal of critical care : an official publication, American Association of Critical-Care Nurses*, 21(5), 311-320.
- Jox, R. J., Krebs, M., Fegg, M., Reiter-Theil, S., Frey, L., Eisenmenger, W., et al. (2010). Limiting life-sustaining treatment in German intensive care units: a multiprofessional survey. [Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Journal of critical care*, 25(3), 413-419.
- King, S. J., Duke, M. M., & O'Connor, B. A. (2009). Living with amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease (ALS/MND): decision-making about 'ongoing change and adaptation'. [Comparative Study Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Journal of clinical nursing*, 18(5), 745-754.
- Lauter, H., & Helmchen, H. (2006). [Advance refusal of treatment in case of loss of autonomy due to persistent brain disease]. *Der Nervenarzt*, 77(9), 1031-1032, 1034-1036, 1038-1039.
- Lhussier, M., Watson, B., Reed, J., & Clarke, C. L. (2005). The SEIQoL and functional status: how do they relate? *Scand J Caring Sci*, 19(4), 403-409.
- Lule, D., Zickler, C., Hacker, S., Bruno, M. A., Demertzi, A., Pellas, F., et al. (2009). Life can be worth living in locked-in syndrome. [Research Support, Non-U.S. Gov't Review]. *Progress in brain research*, 177, 339-351.
- Matuz, T., Birbaumer, N., Hautzinger, M., & Kubler, A. (2010). Coping with amyotrophic lateral sclerosis: an integrative view. [Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*, 81(8), 893-898.
- McClimans, L., Bickenbach, J., Westerman, M., Carlson, L., Wasserman, D., & Schwartz, C. (2012). Philosophical perspectives on response shift. *Quality of life research : an international journal of quality of life aspects of treatment, care and rehabilitation*.
- Munroe, C. A., Sirdofsky, M. D., Kuru, T., & Anderson, E. D. (2007). End-of-life decision making in 42 patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Respir Care*, 52(8), 996-999.



- Nava, S., Sturani, C., Hartl, S., Magni, G., Ciontu, M., Corrado, A., et al. (2007). End-of-life decision-making in respiratory intermediate care units: a European survey. *The European respiratory journal : official journal of the European Society for Clinical Respiratory Physiology*, 30(1), 156-164.
- O'Boyle, McGee, H. M., & Browne, J. (2000). *Measuring Response Shift Using the Schedule for Evaluation of the Individual Quality of Life*. In: Schwartz, C.E. & Sprangers, M.A.G. (eds.) *Adaptation to Changing Health. Response shift in quality-of-life research*. Washington, DC: American Psychological Association.
- O'Boyle, C. A., Browne, J., Hickey, A., McGee, H. M., & Joyce, C. R. B. (1993). *The Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life (SEIQoL): a Direct Weightin procedure for Quality of Life Domains (SEIQoL-DW): Administration Manual*. Dublin: Royal College of Surgeons in Ireland.
- Olsson, A. G., Markhede, I., Strang, S., & Persson, L. I. (2010a). Differences in quality of life modalities give rise to needs of individual support in patients with ALS and their next of kin. [Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Palliative & supportive care*, 8(1), 75-82.
- Olsson, A. G., Markhede, I., Strang, S., & Persson, L. I. (2010b). Well-being in patients with amyotrophic lateral sclerosis and their next of kin over time. [Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Acta neurologica Scandinavica*, 121(4), 244-250.
- Osborne, J. B., Collin, L. A., Posluns, E. C., Stokes, E. J., & Vandebussche, K. A. (2012). The experience of head and neck cancer patients with a percutaneous endoscopic gastrostomy tube at a Canadian cancer center. *Nutrition in clinical practice : official publication of the American Society for Parenteral and Enteral Nutrition*, 27(5), 661-668.
- Pagnini, F., Lunetta, C., Banfi, P., Rossi, G., Fossati, F., Marconi, A., et al. (2012). Pain in Amyotrophic Lateral Sclerosis: a psychological perspective. [Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Neurological sciences : official journal of the Italian Neurological Society and of the Italian Society of Clinical Neurophysiology*, 33(5), 1193-1196.
- Pohl, R. F. (2004). Hindsight bias. In R. F. Pohl (ed.), *Cognitive illusions: A handbook on fallacies and biases in thinking, judgement an memory*. Hove, UK: Psychology Press, 363-378.

- Salkic, A., & Zwick, A. (2012). Acronyms of dying versus patient autonomy. [Legal Cases]. *European journal of health law*, 19(3), 289-303.
- Sprangers, M. A., & Schwartz, C. E. (1999). Integrating response shift into health-related quality of life research: a theoretical model. [Research Support, Non-U.S. Gov't Research Support, U.S. Gov't, P.H.S.]. *Social science & medicine*, 48(11), 1507-1515.
- Tan, H. M., Lee, S. F., O'Connor, M. M., Peters, L., & Komesaroff, P. A. (2013). A case study approach to investigating end-of-life decision making in an acute health service. *Australian health review: a publication of the Australian Hospital Association*, 37(1), 93-97.
- Tversky, A., & Kahneman, D. (1973). Availability: A heuristic for judging frequency and probability. *Cognitive Psychology*, 42, 207-232.
- Volanti, P., Cibella, F., Sarva, M., De Cicco, D., Spanevello, A., Mora, G., et al. (2011). Predictors of non-invasive ventilation tolerance in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of the neurological sciences*, 303(1-2), 114-118.
- Wiesing, U., Jox, R. J., Hessler, H. J., & Borasio, G. D. (2010). A new law on advance directives in Germany. *Journal of medical ethics*, 36(12), 779-783.
- Wilkinson, D. J., & Truog, R. D. (2013). The luck of the draw: physician-related variability in end-of-life decision-making in intensive care. *Intensive care medicine*.
- Wittink, M. N., Morales, K. H., Meoni, L. A., Ford, D. E., Wang, N. Y., Klag, M. J., et al. (2008). Stability of preferences for end-of-life treatment after 3 years of follow-up: the Johns Hopkins Precursors Study. [Research Support, N.I.H., Extramural]. *Archives of internal medicine*, 168(19), 2125-2130.
- Znoj, H., & Grawe, K. (2000). *The control of unwanted states and psychological health: Consistency safeguards* in: Walter, J.P. & Grob, A. Control of human behavior, mental processes, and consciousness, London: Psychology Press, Taylor & Francis Group, 263-282.

## 8 Anhang

Langfassung von Tabelle 4. Kategorisierung der Antworten auf die Frage, inwiefern sich die Lebenseinstellung verändert hat.

Kategorien	N	Prozent
Keine Einstellungsänderung und somit keine Beantwortung der offenen Frage	N = 17	19.1%
Positive Einstellungsänderung	N = 36	40.4%

### Mehr Lebensfreude

Jeder Tag ist etwas Wertvolles, jede Stunde zu leben ist schön.  
 Ich erfreue mich auch an kleinen Dingen.  
 Ich versuche das Positive zu sehen.  
 Mein Emotionshaushalt soll intensiver gestaltet werden.  
 Ich bin zufriedener geworden.  
 Wertvoller, das Leben ist wertvoller.  
 Ich habe eine sehr hohe Lebensfreude.  
 Ich bin ein unverbesserlicher Optimist.  
 Meine Einstellung zum Leben hat sich in Richtung positiv verändert. (4x)  
 Nach der Diagnose habe ich alles abgelehnt. Nach 1,5 Jahre wollte ich weiterleben. Ich bin jetzt so glücklich wie nie.  
 Ich bin dankbar für jeden Tag, ich denke über Gründe der Dankbarkeit nach.  
 Ich genieße mehr, ich genieße das Leben. (2x)  
 Ich denke positiv, man sollte nicht alles selbstverständlich nehmen.

### Bewussteres, intensiveres Leben

Man sollte jeden Moment genießen können. Ich freue mich auch an kleinen Dingen.  
 Jeder Tag ist etwas Wertvolles, jede Stunde zu leben ist schön. Der Tag ist länger geworden,  
 Vieles ist bewusster: Ich habe die Krankheit stets vor Augen und den Tod.  
 Ich habe ein intensiveres Erleben.  
 Ich kann mich an Dingen erfreuen, die ich früher nicht gesehen habe, weil es damals selbstverständlich war.  
 Ich lebe viel intensiver, freue mich über Dinge, die ich früher nicht bemerkt habe, habe viel Zeit durch meine Erkrankung (positiv!).  
 Ich mache viele Dinge bewusster; nichts ist mehr so selbstverständlich wie früher.  
 Das Wissen, dass man nicht ewig lebt, macht vieles bewusster.  
 Ich genieße den Tag/Moment  
 Ich lebe bewusster. (2x)

### Wichtigkeit von Dingen, inneres Loslassen

Wenn Schwierigkeiten auftreten, versuche ich "loszulassen" und im Jetzt zu leben. Viele Dinge wurden unwichtig, ich konzentriere mich auf das Wesentliche.  
 Über viele Dinge, die anderen Personen wichtig sind, schüttle ich nur noch den Kopf. Sie sind für mich nicht mehr wichtig.  
 Es hat sich verändert, was wichtig ist, was nicht wichtig ist. Dinge, die früher wichtig waren, sind jetzt unwichtig.  
 Manche Dinge, die früher wichtig waren, sind es nicht mehr. Ich sehe jetzt über viele Dinge hinweg.  
 Ein Beispiel für eine Veränderung: Geld ist mir fast egal geworden. Früher wollte ich fast alles haben.  
 Eine Menge hat sich verändert: ich bin gelassener geworden.  
 Ich rege mich nicht mehr wegen Lappalien auf; jetzt weiß ich was wichtig ist  
 Beruf, Hobbies und Reisen fallen weg. Ich plane nicht mehr langfristig, lebe jeden Tag wie er kommt.  
 Wenn man die Gesundheit verliert, ändern sich viele Dinge und Prioritäten. Eher Richtung positiv.

**Soziale Beziehung**

Zwischenmenschliche Beziehungen sind positiver geworden.  
 Verschiebung meiner Werte in Richtung Familie und Geborgenheit.  
 Ich habe jetzt eine andere Einstellung über echte Werte wie die Familie.  
 Die Zusammengehörigkeit der Familie ist besser; ich habe jetzt eine positivere Einstellung.  
 Die Wahl meiner Freunde hat sich geändert. Ich habe mehr Zeit für wahre Freunde und verbringe weniger Zeit mit Bekannten.

**Das Beste daraus machen**

Ich versuche mich mit der Krankheit abzufinden und das Beste daraus zu machen.  
 Man macht das Beste draus.  
 Beruf, Hobbies und Reisen fallen weg. Ich plane nicht mehr langfristig, lebe jeden Tag wie er kommt.

**Negative Einstellungsänderung***N* = 17 19.1%**Negative Lebensqualität**

Andere Dinge sind wichtiger geworden, meine Einstellung zum Leben ist negativer.  
 Alles ist schwieriger geworden, man ist nicht mehr so unbeschwert wie früher.  
 Ich bin trauriger geworden.  
 Meine Lebensqualität hat sich negativ verändert, Alltägliches ist nicht mehr normal.  
 Sehr belastend ist es, Frührentner in meinem Alter zu sein.  
 Meine Einstellung hat sich eher Richtung negativ verändert.  
 Ich habe Verlustgedanken.  
 Ich habe meine schwarzen Momente und Tage.

**Körperliche Beeinträchtigung**

Durch die körperlichen Beeinträchtigungen kann ich bestimmte Dinge nicht mehr ausführen, teilweise führt dies zu Lebensqualitätseinbußen. Ich kann nicht spontan meinem Bewegungsdrang nachgehen.  
 Weil man nicht mehr so fit ist, will man gar nicht so großartig weggehen.  
 Ich fühle mich durch die Krankheit beschnitten, war sehr aktiv, jetzt kann ich nichts mehr machen.  
 Meine Einstellung zum Leben ist negativer, weil ich nicht mehr so viele Sachen unternehmen kann.  
 Ich habe Ängste vor den Sachen, die ich nicht mehr machen kann, z.B. Angst vor einem Reifenwechsel

**Negative Zukunftsgedanken**

Man macht sich mehr Gedanken über die Zukunft, das ist belastend. Und man befasst sich öfter mit dem Thema Krankheit.  
 Ich habe Angstgefühle, ich habe Gedanken an den Tod  
 Ich weiß, dass ich unheilbar krank bin und weiß nicht, wie viel Zeit mir noch bleibt, kann nur abwarten. Ich kann nur noch kurzfristig planen, alles ist unsicherer geworden.

**Soziale Beziehungen**

Es hat sich verändert, dass man sich selbst zurückzieht, den Kontakt zu anderen verliert, dadurch dass man bestimmte Dinge nicht mehr so tun kann wie vorher.  
 Ich bin abhängiger als früher von anderen Personen.  
 Ich kann nicht mehr sprechen, das ganze Leben ist dadurch schwerer geworden.  
 Ich hänge jetzt am Leben. Meine Einstellung gegenüber anderen Personen hat sich verändert, sie haben sich zurückgezogen. Nur wenn man Leistung bringt, hat man einen Wert, sonst ist man abgeschrieben.  
 Durch die Einschränkungen kann ich mein normales Leben nicht mehr leben. Ich muß schauen, wer mich unterstützt.

**Einstellungsänderung, weder positiv noch negativ***N* = 19 21.3%**Gesundheit und Krankheit**

Die Bedeutung der Gesundheit ist wichtiger geworden.  
 Meine körperliche Aktivität hat sich verändert.  
 Die Einstellung zum Leben muss sich verändern, weil ich mich nicht mehr bewegen kann.  
 Mit Beatmung mache ich das gleiche wie ohne.

---

Mein Bewusstsein, dass ich nicht alt werden werde und ähnliche Gedanken, sind gekommen.  
 Meine Einstellung zu lebenserhaltenden Maßnahmen und rechtlichen Belangen hat sich geändert  
 Ich setze mich jetzt mehr mit dem Lebensende auseinander.  
 Es dreht sich jetzt alles um die Krankheit.  
 Die Einstellung gegenüber der Gesundheit hat sich verändert.  
 Ich beschäftige mich mit der Krankheit und deren Folgen in der Zukunft.  
 Ich kann Krankheit nicht ganz annehmen, manchmal bekomme ich Diagnosezweifel und Hoffnung, es könne etwas anderes sein.  
 Ich möchte nicht an Maschinen angeschlossen sein, das Leben ist mir lieb.

#### **Alltagsleben**

Ich bin heute froh über Struktur, früher hatte ich Beklemmungen bei einem festen Tagesablauf und beim Übernehmen von Verantwortung.  
 Arbeiten, die man später machen wollte, zieht man jetzt vor, da es jetzt noch geht. Man schiebt nicht mehr so viel auf. Man hält das Geld eher zusammen, ist vorausschauender.  
 Ich gehe alles vorsichtiger an, bin sehr auf Sicherheit bedacht.  
 Bestimmte Dinge/Gedanken kann ich nicht mehr realisieren! Meine Betrachtungen sind distanzierter.  
 Die Stimmungslage wechselt häufig, dadurch verändert sich auch häufiger alles andere im Vergleich zu früher, wo die Einstellung konstant war.

#### **Soziale Beziehungen**

Meine Ich-Bezogenheit wurde zu Wir-Bezogenheit: Ich bin bereit zu geben, weil ich weiß, dass ich nehmen muss (Quit quo pro).  
 Meine Lebensqualität verändert sich, die ganze Einstellung zum Leben hat sich verändert.  
 Ich finde es schwer, Einzelbereiche zu nennen - je nach emotionaler Verfassung.  
 Ich muss jetzt Vorsorge für Familie treffen  
 Die Wichtigkeit vieler Dinge hat sich verändert: früher habe ich mir keine Gedanken über Gesundheit bzw. Krankheit anderer Personen gemacht. Ich beschäftige mich jetzt intensiver mit dem Befinden anderer.

---

Summe	89	100%
-------	----	------

---



## **Kapitel III:**

# **Psychische Störungen und individuelle Lebensqualität bei der chronisch progredient-terminalen Erkrankung Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)**

## Kapitel III: Inhaltsverzeichnis

1	Zusammenfassung.....	102
2	Theorie.....	103
3	Methode.....	107
3.1	Probandenrekrutierung.....	107
3.2	Stichprobe.....	107
3.3	Diagnostik der funktionellen Einschränkungen.....	107
3.4	Diagnostik psychischer Störungen.....	108
3.5	Erfassung verstärkender Ereignisse.....	109
3.6	Erfassung der individuellen Lebensqualität.....	109
3.7	Statistische Auswertungen.....	110
4	Ergebnisse.....	111
4.1	Affektive Störungen.....	111
4.2	Zusammenhänge der Depressivität mit anderen Variablen.....	111
4.3	Angststörungen.....	114
4.4	Sonstige psychische Störungen der Achse-I des DSM-IV.....	114
4.5	Individuelle Lebensqualität (iLQ).....	114
4.6	Zusammenhänge der iLQ mit anderen Variablen.....	115
4.7	Qualitative Auswertung der iLQ.....	115
5	Diskussion.....	118
5.1	ALS und depressive Störungen.....	118
5.2	ALS und Angststörungen.....	120



---

5.3	ALS und andere psychische Störungen.....	120
5.4	ALS und individuelle Lebensqualität.....	120
6	Schlussfolgerung.....	123
Literatur	.....	124

### **Kapitel III: Tabellenverzeichnis**

Tabelle 1. Kategorien der körperlichen Beeinträchtigung (nach Kübler & Birbaumer, 2008)	108
Tabelle 2. SKID-I Diagnosen: Episoden einer Major Depression aktuell und lifetime. ....	111
Tabelle 3. Korrelationen der Verstärkeranzahl mit der ALS-FRS, dem Zeitraum seit Diagnose, dem SEIQoL-DW Index Score und dem ADI-12. ....	113
Tabelle 4. Häufigkeit der gewählten Lebensbereiche des SEIQoL-DW.....	116
Tabelle 5. Von ALS-Patienten gewählte Determinanten der individuellen Lebensqualität (iLQ) im Gruppenvergleich.....	117

### **Kapitel III: Abbildungsverzeichnis**

Abbildung 1. Mittelwerte des ADI-12 für Patienten mit unterschiedlichem Schulabschluss (Cut-Off nach Hammer et al., 2008). ....	113
---	-----

## 1 Zusammenfassung

**Theoretischer Hintergrund:** Die Bewältigung der körperlichen, chronischen und terminalen Krankheit spielt eine wichtige Rolle für die psychische Gesundheit von ALS-Patienten.

**Fragestellung:** Die vorliegende Studie untersuchte die Auftretenshäufigkeit psychischer Störungen, vor allem Angst und Depression sowie die individuelle Lebensqualität bei ALS-Patienten. Außerdem wurden Zusammenhänge mit soziodemographischen Faktoren, körperlicher Beeinträchtigung und verbleibenden Verstärkern analysiert.

**Methode:** Es wurden 41 ALS-Patienten interviewt. Eingesetzt wurden die Screening-Fragen sowie die Sektionen A, D und F des SKID-I, das ALS-Depressionsinventar (ADI-12), der Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life – Direct Weighting (SEIQoL-DW) und eine an ALS angepasste Verstärker-Liste.

**Ergebnisse:** Folgende Prävalenzen wurden erfasst: Major Depression Episode 10%, depressive Störungen insgesamt 23%, Angststörungen 20%. Andere psychische Erkrankungen scheinen selten zu sein. Die Erstmanifestation einer Major Depression lag bei vier von sieben Patienten vor der ALS-Diagnose. Nur die Hälfte der Patienten mit der Lebenszeitdiagnose Depression erlebte nach der ALS-Diagnose eine weitere Episode. Depressionen waren verknüpft mit einem geringen Bildungsniveau, weniger als sehr positiv erlebten Tätigkeiten und geringerer Lebensqualität. Die durchschnittliche individuelle Lebensqualität war im Vergleich zu Gesunden relativ hoch. Depressive zeigten bei der Bestimmung ihrer Lebensqualität eine stärkere Orientierung auf Lebensbereiche, die durch die Krankheit eingeschränkt sind, als nicht depressive Patienten.

**Schlussfolgerung:** Bei ALS-Patienten treten depressive Störungen und Angststörungen gehäuft auf. Psychotherapeutische Unterstützung bei der Krankheitsbewältigung, der Behandlung von depressiven Störungen und Angststörungen sowie dem Aufbau oder Erhalt von Verstärkern ist in diesen Fällen angezeigt, wird jedoch nur selten realisiert.

**Schlüsselwörter:** amyotrophe Lateralsklerose, chronische Erkrankung, psychische Störungen, Angst, Depression, Lebensqualität, Prävalenz, Coping

*Fröhlichkeit ist nicht die Flucht vor der Traurigkeit,  
sondern der Sieg über sie.*

*Forch Fock*

## 2 Theorie

Lebensqualität und psychische Störungen bei Patienten mit einer körperlich-schweren und todbringenden Erkrankung werden in den letzten Jahren gehäuft untersucht (Kandasamy, Chaturvedi, & Desai, 2011; Mello, Segurado, & Malbergier, 2010). Dies gilt auch für die Erkrankung „Amyotrophe Lateralsklerose“, kurz ALS, die durch bekannte Persönlichkeiten wie den Physiker Stephen Hawking oder den im Jahr 2007 verstorbenen Maler Jörg Immendorff in das Bewusstsein der Öffentlichkeit getreten ist. Die ALS spielt häufig bei Debatten über das Für- und Wider aktiver Sterbehilfe und des ärztlich unterstützten Suizids in den Medien eine Rolle, z.B. durch die im Dezember 2008 von einem englischen Sender ausgestrahlte TV-Dokumentation „Recht zu sterben“, in der der Universitätsprofessor Craig Ewert, der an ALS erkrankt war, sich vor laufender Kamera das Leben nimmt (CNN World, Film, 2008). Bei der ALS handelt es sich um eine chronisch degenerative Erkrankung des Motoneuronsystems im Gehirn und Rückenmark. Die ALS-Prävalenz liegt bei 5 pro 100.000 Einwohner. Das Haupterkrankungsalter liegt zwischen dem 55.-65. Lebensjahr. Im Verlauf einiger Monate bis weniger Jahre entwickelt sich eine vollständige Paralyse der gesamten Willkürmotorik. Die Patienten sind in der Folge auf den Rollstuhl, auf vollständige pflegerische Betreuung, auf Kommunikationshilfsmittel und auf künstliche Ernährung über eine perkutane endoskopische Gastrostomie (PEG) sowie auf künstliche Beatmung über eine Atemmaske oder ein Tracheostoma angewiesen. Im Normalfall sind das Bewusstsein und die intellektuelle Leistungsfähigkeit der Patienten nicht beeinträchtigt. Wenn alle Willkürmuskeln gelähmt sind, befinden sich die Patienten im sogenannten Locked-In-Stadium, d.h., sie sind in ihrem Körper „eingeschlossen“ und können meist nur über Augenblinzeln Kontakt mit der Außenwelt aufnehmen. Wenn ALS-Patienten eine künstliche Ernährung und eine nicht-invasive und später invasive Beatmung ablehnen, führt die Erkrankung nach durchschnittlich zwei bis fünf Jahren zum Tod, da bis jetzt keine kurative Therapie zur Verfügung steht (Wijesekera & Leigh, 2009).

Die vielseitigen Belastungen könnten einen negativen Einfluss auf die psychische Gesundheit und die Lebensqualität (LQ) der ALS-Patienten haben. In bislang veröffentlichten

Studien beruhen die berichteten Depressionsraten von ALS-Patienten meist auf Ergebnissen von Selbstbeurteilungsfragebögen, z.B. das Beck-Depressions-Inventar, BDI (Kubler, Winter, Ludolph, Hautzinger, & Birbaumer, 2005b; Rabkin, Wagner, & Del Bene, 2000). Die so erfassten Prävalenzen depressiver Störungen bei ALS-Patienten haben eine große Streubreite von 0-78% und sind in der Regel nicht diagnostisch abgesichert (Lule, Hacker, Ludolph, Birbaumer, & Kubler, 2008). Da die ALS selbst bereits somatische und vegetative Symptome hervorruft, kann es zu einer Konfundierung zwischen den Symptomen der Grunderkrankung und den erfassten somatischen Depressionskriterien kommen. Aufgrund des hohen Aufwands durch die eingeschränkte Kommunikationsfähigkeit der ALS-Patienten sind Studien, in denen die Diagnose depressiver Störungen aufgrund der Kriterien der Klassifikationssysteme DSM-IV oder ICD-10 vergeben wurden, sehr selten. In fünf Studien dienten die DSM-IV-Kriterien als diagnostische Grundlage (Bungener et al., 2005; Ferentinos et al., 2011; Ganzini, Johnston, & Hoffman, 1999; Rabkin, et al., 2005; Rabkin, et al., 2000). Viermal werden Prävalenzen von ca. 10% für eine Major Depression und von weiteren 10-25% für leichtere depressive Störungen berichtet. In einer aktuellen Studie von Ferentinos und Kollegen (2011) wird sogar eine Prävalenz von 22% für eine Major Depression berichtet.

Wenn bei einer schwerwiegenden Erkrankung wie ALS eine depressive Störung entsteht, ist entsprechend des Diathese-Stress-Modells sowohl von einer Vulnerabilität, die sich durch frühere Diagnosen zeigen könnte, als auch von einer starken Belastung durch die ALS-Erkrankung und der damit einhergehenden Änderung der Lebensumstände auszugehen (Brakemeier, Normann, & Berger, 2008). Zur Untersuchung dieser Zusammenhänge stehen bislang kaum Studienergebnisse zur Verfügung. Von Ferentinos und Kollegen (2011) wurde zum ersten Mal mit Hilfe des SKID-I auch eine Lebenszeitdiagnostik durchgeführt, wobei für 38% der ALS-Patienten eine Lebenszeitdiagnose für Depression gestellt wurde. Darüber hinaus ist die Erkrankung an ALS ist, wie andere chronische Erkrankungen, als kritisches Lebensereignis, bzw. „Stress“ zu sehen, das das erstmaliges Auftreten einer depressiven Episode oder ein Rezidiv triggern kann (Fiske, Wetherell, & Gatz, 2009; Hardt & Johnson, 2010). Um das ALS-abhängige, erstmalige Auftreten von Depression von einem Depressionsrezidiv unterscheiden zu können, ist es notwendig mithilfe des SKID-I eine Lebenszeitdiagnostik durchzuführen. Ein weiteres Ziel der vorliegenden Studie war es, Faktoren zu erfassen, die mit Depression bei ALS in Zusammenhang stehen könnten. Entsprechend des Verstärker-Verlust-Modell (Lewinsohn, 1974) vermuten wir einen Zusammenhang zwischen dem Ausmaß der Depression und der Verstärkeranzahl, die den Patienten auch bei fortschreitender Lähmung zur Verfügung steht.

Angststörungen gehören ebenfalls zu den häufigsten psychischen Erkrankungen. In Studien, in denen Ängstlichkeit über das State-Trait-Anxiety Inventar (STAI) oder die Hamilton Anxiety Scale (HAS) erfasst werden, wird eine Angstaussprägung von geringer und mittlerer Stärke bei etwa 50% der ALS-Patienten berichtet, für eine stark ausgeprägte Angst werden geringere Werte von ca. 4-10% angegeben (Ozer, Yildirim, Yilmaz, Duger, & Yilmaz, 2010; Vignola et al., 2008). Lediglich zu Beginn der ALS-Erkrankung, im Zusammenhang mit der Diagnosestellung, tritt bei ca. 30% der ALS-Patienten eine starke Zustandsangst auf (Peric, et al., 2010). In einer Übersichtsarbeit kommen die Autoren zu dem Schluss, dass in Abhängigkeit vom Untersuchungsinstrument 0-30% der ALS-Patienten unter Ängsten leiden, wobei diese gehäuft in den ersten sechs Monaten nach Diagnosestellung auftreten (Kurt, Nijboer, Matuz, & Kubler, 2007). Weitere Angaben zur Prävalenz von Angststörungen bei ALS-Patienten sind bis dato nicht bekannt.

Auf andere psychische Störungen als Depressionen und Angststörungen wird lediglich in zwei Veröffentlichungen eingegangen. Eine Arbeitsgruppe fand mithilfe des Brief Symptom Inventory (BSI) im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung bei ALS-Patienten erhöhte Werte für Somatisierungsstörungen (Felgoise et al., 2010). In einer Pilotstudie mit 13 ALS-Patienten wurden mithilfe des SKID-I kaum eine andere Störung als Depression diagnostiziert (Huey, Koppel, Armstrong, Grafman, & Floeter, 2010). Zur Verbesserung der unzureichenden Datenlage sollte bei ALS-Patienten ein Screening auf andere psychische Störungen durchgeführt werden.

Von gesunden Personen wird häufig angenommen, dass die LQ bei ALS-Patienten nicht besonders hoch sein kann (Lule et al., 2009). Wenn der körperliche Zustand als Determinante der LQ herangezogen wird, muss sich auch die LQ der ALS-Patienten zwangsläufig verschlechtern (Damiano et al., 1999; Neudert, Oliver, Wasner, & Borasio, 2001). Phänomenologisch und im subjektiven Erleben von ALS-Patienten ist dies jedoch nicht zu beobachten (O'Boyle & Waldron, 1997). Bei ALS sollte deshalb eher die individuell von den Patienten definierte LQ (iLQ) beachtet werden. Dazu kann der "Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life – Direct Weighthing", SEIQoL-DW verwendet werden, bei dessen Anwendung ALS-Patienten Werte zwischen 60 und 75 bei einem Maximalwert von 100 erreichen (Bromberg & Forshew, 2002; Fegg, Wasner, Neudert, & Borasio, 2005). Für gesunde Personen werden SEIQoL-DW Ergebnisse von knapp über 80 berichtet (Lhussier, Watson, Reed, & Clarke, 2005; O'Boyle, McGee, & Browne, 2000). Untersuchungen, inwieweit die individuellen Determinanten der iLQ mit Depression in Verbindung gebracht werden können, fehlen bis jetzt vollständig.

Zur Beantwortung der offenen Fragen führten wir eine ausführliche Diagnostik für affektive und Angststörungen und ein Screening für andere psychische Störungen durch. Wir erfassten den Depressionsschweregrad mithilfe eines ALS spezifischen Depressionsfragebogens, außerdem erhoben wir die iLQ und die Anzahl vorhandener Verstärker bei ALS-Patienten. Aufgrund bekannter Zusammenhänge gingen wir bei weiblichen ALS-Patientinnen von einem circa zweieinhalbfach so häufigen Auftreten von Depressionen im Vergleich mit Männern aus (Weissman, Leaf, Holzer, Myers, & Tischler, 1984), ebenso wie von einem Einfluss der Bildung unabhängig vom Geschlecht (Lee, 2011). Wir hypothesisierten einen geringen bis keinen Zusammenhang zwischen psychischen Störungen bzw. iLQ und körperlicher Beeinträchtigung (Lule, et al., 2009), einen negativen Zusammenhang zwischen Depression und iLQ sowie zwischen Depression und der Anzahl positiver Verstärker. Darüber hinaus erwarteten wir höhere Depressionswerte und eine geringere iLQ bei Patienten, denen keine Krankheitsbewältigung gelingt und die deshalb Lebensbereiche als wichtig erachten, die für sie aufgrund ihrer ALS-Erkrankung nur noch schwer zugänglich sind.

## 3 Methode

### 3.1 Probandenrekrutierung

In der ALS-Spezialsprechstunde des RKU Ulm wurden Patienten mit der Diagnose einer sicheren oder wahrscheinlichen ALS von der Neurologin über die vorliegende Studie informiert. Zur Datenerhebung wurden die Patienten zu Hause aufgesucht. Die Befragung dauerte im Durchschnitt 2-3 Stunden.

### 3.2 Stichprobe

Alle folgenden Ergebnisse beziehen sich auf einen Datensatz von  $N = 39$  ALS-Patienten (20 Frauen). Das durchschnittliche Alter der Patienten lag bei 57,62 Jahren ( $SD$  8,86) und 80% der ALS-Patienten verheiratet. Der Schulabschluss der Patienten war folgendermaßen verteilt: Hauptschulabschluss 59%, Mittlere Reife 15%, Abitur 26%. Drei Patienten waren zum Befragungszeitpunkt noch erwerbstätig. Der Zeitraum, der seit Vergabe der ALS-Diagnose vergangen war, betrug im Durchschnitt (Median) 2,4 Jahre, mit einem Ausreißer von 15 Jahren. Der Stichproben-Mittelwert der ALS-FRS lag bei  $M = 19,9$  ( $SD$  12,21). Es wurden 31% der ALS-Patienten über eine PEG künstlich ernährt, 33% nahmen bei Bedarf eine Atemmaske in Anspruch und vier ALS-Patienten wurden dauerhaft invasiv über ein Tracheostoma beatmet. Drei dieser Patienten waren bereits im Locked-In Zustand. Die Interviewerinnen (SH und EMH) waren mit den unterschiedlichen Kommunikationsformen von ALS-Patienten vertraut. Bei 25% der Patienten war die Sprache bereits sehr verwaschen, 15% kommunizierten über elektronische Kommunikationsgeräte. Die drei Patienten im Locked-In Zustand konnten lediglich über Blinzeln einen Ja/Nein Code übermitteln.

### 3.3 Diagnostik der funktionellen Einschränkungen

Die Diagnose ALS wird den El-Escorial-Kriterien der World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases (Brooks, 1994) folgend vergeben. Funktionelle Einschränkungen der Patienten wurden mit der ALS functional rating scale, ALS-FRS (Group, 1996) erhoben. Die Skala reicht von 0 (Locked-in-Zustand) bis 40 (keine funktionelle Einschränkung). Die Autoren benennen hohe Reliabilitätskennwerte für die ALS-FRS (Retest-



Reliabilität  $r > .88$ ). Zudem wurde der Zeitpunkt der Feststellung der ALS-Diagnose erfasst. Entsprechend der vorliegenden körperlichen Symptome wurden die ALS-Patienten (in Anlehnung an Kübler & Birbaumer, 2008) vier Kategorien zugeordnet: Geringe, mäßige und starke körperliche Beeinträchtigung sowie Locked-In Zustand (siehe Tabelle 1).

Tabelle 1. Kategorien der körperlichen Beeinträchtigung (nach Kübler & Birbaumer, 2008)

Kategorie der körperlichen Beeinträchtigung	ALS-FRS		Patienten	
	<i>M</i>	( <i>SD</i> )	<i>n</i>	%
<b>Geringe körperliche Beeinträchtigung</b> kaum eingeschränkte Bewegungsfähigkeit der Extremitäten, normale Sprechfähigkeit	31,39	(5,12)	14	36%
<b>Mäßige körperliche Beeinträchtigung</b> schwere Lähmungen und normale Sprechfähigkeit - oder: restringierte Sprechfähigkeit, intakte Bewegungsfähigkeit	21,70	(5,93)	10	26%
<b>Starke körperliche Beeinträchtigung</b> sehr schwere Lähmungen eine restringierte Sprechfähigkeit	8,67	(6,43)	12	33%
<b>Locked-In Syndrom</b> kein Gebrauch der willkürlichen Muskeln mehr möglich, Ausnahme: Augen- und Lippenmuskel	2,67	(3,79)	3	8%
<b>Vollständiger Locked-In Zustand</b> keine Willkürmotorik mehr vorhanden, weder Augen- noch Lippenmuskeln, Endphase der ALS	-	-	0	0%
Gesamte Stichprobe	19,9	(12,14)	39	100%

*Anmerkung:* *M* = Mittelwert; *SD* = Standardabweichung; *n* = Häufigkeit; % = prozentuale Häufigkeit

### 3.4 Diagnostik psychischer Störungen

Als Goldstandard zur Diagnostik psychischer Störungen gilt das Strukturierte Klinische Interview nach DSM-IV, SKID (Wittchen, Zaudig, & Fydrich, 1997). Zur zeitlichen Begrenzung der Datenerhebung wurde in der vorliegenden Studie der Screening-Fragebogen des SKID-I eingesetzt. Er umfasst neben dem Screening nach Angststörungen auch Fragen zu Alkohol-, Drogen- und Medikamenten-Missbrauch oder -Abhängigkeit sowie Fragen zu Essstörungen. Die Sektionen A für Affektive Störungen, die Differentialdiagnostik Affektiver Störungen nach Sektion D, die Sektion F für Angststörungen sowie der Teil „Minor Depression“ der Sektion J Optionale Störungen wurde mit den ALS-Patienten vollständig durchgeführt. Im Rahmen dieses Interviews kann durch explizites Nachfragen eine

Konfundierung von Depressions- und ALS-Symptomen ausgeschlossen werden. Die Interviews wurden anhand von Video oder Tonband durch einen unabhängigen Supervisor validiert. Zur Erfassung des depressiven Schweregrads wurde das „ALS-Depressionsinventar“, ADI-12 eingesetzt (Kübler, et al., 2005a). Die Summe des ADI-12 kann Werte zwischen 12 (überhaupt nicht depressiv) und 48 (schwer depressiv) annehmen. Der Reliabilitätsindex Cronbach's Alpha erreicht Werte zwischen .87 - .95 (Kübler et al., 2005a). Bei einem Cut-off von  $\geq 23$  sollte genauer auf eine affektive Störung hin untersucht werden; bei einem Cut-off von  $\geq 30$  liegt eine sichere affektive Störung vor (Hammer, Häcker, Hautzinger, Meyer, & Kubler, 2008).

### 3.5 Erfassung verstärkender Ereignisse

Es kam eine leicht abgeänderte Version der „Liste zur Erfassung von Verstärkern, LEV“ (Windheuser & Niketta, 1992) zum Einsatz. Die revidierte Version der LEV bestand aus 130 Items, die nur Tätigkeiten enthielten, die von ALS-Patienten auch in einem fortgeschrittenen Krankheitsstadium noch durchgeführt werden können. Auf einer fünfstufigen Skala kann beurteilt werden, wie gerne die Tätigkeit ausgeführt wird. Die Ergebnisse können durch die Aufsummierung der Items für jede einzelne der fünf Valenzkategorien quantitativ ausgewertet werden.

### 3.6 Erfassung der individuellen Lebensqualität

Zur Erfassung der individuellen LQ wurde der „Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life – Direct Weighting“, SEIQoL-DW eingesetzt (Hickey et al., 1996, O'Boyle et al., 1993). Bei diesem halbstrukturierten Interview müssen fünf Bereiche (Determinanten) genannt werden, die die iLQ bestimmen. Danach wird anhand einer visuellen Analogskala die aktuelle Zufriedenheit für jeden Bereich in Prozent angegeben werden. Zuletzt werden die Bereiche mithilfe eines drehbaren Pie-Chart gewichtet, wobei die Summe aller Gewichte 100 entspricht. Aus diesen Angaben wird der SEIQoL-Index-Score (SIS) mit einem Wertebereich von 0-100 Punkten als quantitatives Maß für die iLQ der Patienten ermittelt. Um ein qualitatives Maß für die iLQ zu erhalten, wurden die genannten Bereiche kategorisiert. Die Kategorienbildung wurde durch eine in die Studie nicht involvierte Wissenschaftlerin wiederholt und auf Übereinstimmung geprüft. Bei Diskrepanzen wurde die Beschreibung des ALS-Patienten zu den Lebensbereichen nochmals analysiert und daraufhin die Zuordnung zu der jeweiligen Kategorie festgelegt. Für den SEIQoL-DW wird eine Interne Konsistenz von  $r$

=.81 und einen internale Validität von  $r = .83$  berichtet (Clarke, Hickey, O'Boyle, & Hardiman, 2001).

### 3.7 Statistische Auswertungen

Die Datenanalyse erfolgte mit SPSS für Windows Version 15.0. Das Signifikanzniveau wurde auf  $\alpha \leq .05$  festgelegt, Werte  $\alpha \leq .07$  wurden als Trend gewertet. Bei multiplen Analysen wurde die Bonferroni-Korrektur zur Adjustierung des Alpha-Niveaus durchgeführt. Für Daten mit Intervallskalenniveau wurden die statistischen Verfahren t-Test, Varianzanalyse und Korrelation nach Pearson eingesetzt. Daten mit Ordinal- oder Nominalskalenniveau wurde mittels des Exakten Tests nach Fischer verglichen, da dieser Test auch bei kleinen Subgruppen, ungleichen Randgruppen oder einer Zellenbesetzung gleich Null eine korrekte Signifikanzschätzung ermöglicht. Bei Ordinaldaten wurde die Korrelation nach Spearman und bei kategorialen Variablen wurde als Zusammenhangsmaß und Maß für die Effektstärke das  $\text{Eta}^2$  ( $\eta^2$ ) berechnet.

## 4 Ergebnisse

### 4.1 Affektive Störungen

Über das SKID wurde bei 4 ALS-Patienten (ca. 10%) eine Major Depression Episode (MDE), bei 2 Patienten eine MDE teilremittiert und bei einem Patienten eine Minor Depression diagnostiziert. Die Kriterien einer Dysthymie waren nur bei einem Patienten erfüllt. Somit erhielten 23% der ALS-Patienten die Diagnose einer depressiven Störung. Anhand des SKID wurde auch die Lebenszeitdiagnose für eine MDE untersucht, wobei die DSM-IV-Kriterien für eine MDE bei 26% der Patienten zu irgendeinem Zeitpunkt erfüllt waren. Bei 8 der 10 Patienten, die aktuell an einer depressiven Störung litten, lag die Erstmanifestation schon vor der Diagnose ALS. Allerdings zeigten lediglich 4 der 8 Patienten, die aufgrund einer Lebenszeitdiagnose als vulnerabel eingeschätzt wurden, nach der ALS-Diagnose eine weitere Episode. Betrachtet man die Anzahl der ALS-Patienten mit einer aktuell vorliegenden depressiven Störung, zeigt sich, dass bei 4 von 7 Patienten, die Erstmanifestation erst nach der ALS-Diagnose aufgetreten ist. Tabelle 2 stellt die genannten Zusammenhänge im Überblick dar.

Tabelle 2. SKID-I Diagnosen: Episoden einer Major Depression aktuell und lifetime.

MDE	MDE vor ALS lifetime	MDE nach ALS	
		lifetime	teilremittiert aktuell
Lebenszeitdiagnose nur vor ALS	4 (10%)		
Lebenszeitdiagnosen vor ALS, rezidivierend nach ALS	4 (10%) davon:	2 (5%)	2 (5%)
Lebenszeitdiagnosen nach ALS, Diagnose aktuell rezidiviert		2 (5%) davon:	1 (3%)
Diagnose nur aktuell			1 (3%)
Gesamte Anzahl an Diagnosen	10 (25%)	2 (5%)	4 (10%)

*Anmerkung.* MDE = Major Depression Episode

### 4.2 Zusammenhänge der Depressivität mit anderen Variablen

Die durchschnittliche Ausprägung depressiver Symptome lag entsprechend des ADI-12 mit einem Mittelwert von  $M = 23,85$  ( $SD = 7,13$ ) im Bereich einer milden depressiven Verstimmung. Die ALS-FRS-R zeigte keinen Zusammenhang zur Depressionsausprägung ( $r = -.02$ ,  $p = .92$ ) ebenso wenig die seit der Diagnosestellung vergangene Zeit ( $r = .18$ ,  $p = .27$ ). Es

war kein Zusammenhang zwischen dem Ausmaß der Depressivität und dem Alter ( $r = .11$ ,  $p = .51$ ) zu beobachten. Frauen waren 2,6 fach so häufig von einer depressiven Störung, die über das SKID diagnostiziert wurde, betroffen wie Männer. Allerdings unterschieden sich die durchschnittlichen ADI-12 Summenwerte von Männern und Frauen nicht signifikant ( $t(37) = 0.58$ ;  $p = .57$ ). Alle neun Patienten, bei denen anhand des SKID eine depressive Störung diagnostiziert worden war, hatten einen Haupt- bzw. Volksschulabschluss. Bei Personen ohne depressive Störung hatten 47% einen Volksschulabschluss, ein Drittel hatte Abitur. Auch bei den selbstberichteten Depressionswerten des ADI-12 konnte ein Zusammenhang zur Bildung dahingehend festgestellt werden, dass ALS-Patienten mit Hauptschulabschluss durchschnittlich eine höhere Depressionsausprägung aufwiesen als solche mit Abitur ( $F_{2/36} = 3,37$ ,  $p = .05$ ), wohingegen sich Patienten mit Realschulabschluss weder von der einen noch von der anderen Gruppe signifikant unterschieden.

Abbildung 1 zeigt die prozentuale Häufigkeit von Patienten mit unauffälligem, mild bis mäßig und klinisch relevant ausgeprägtem Depressionsschweregrad in Abhängigkeit von der Schulbildung.

Die LEV war vollständig ausgefüllt worden, so dass jeder Patient jedes einzelne der 130 Items einer der Valenz-Kategorien zugeordnet hatte. Es ergaben sich folgende Mittelwerte: Ungern:  $M = 19,59$  ( $SD 13,93$ ), Weder gern noch ungern:  $M = 21,46$  ( $SD 11,24$ ), Ein wenig gern:  $M = 21,13$  ( $SD 11,93$ ), Gern:  $M = 40,41$  ( $SD 16,38$ ) und Sehr gern:  $M = 28,10$  ( $SD 17,60$ ). Um zu überprüfen, ob die Depressivität mit der Anzahl positiver Verstärker zusammen hing, wurde die Korrelation mit den einzelnen Verstärker-Kategorien berechnet. Entsprechend des Verstärkerverlustmodells wurde bei der Anzahl an Tätigkeiten mit starker Valenz, die sehr gerne ausgeführt werden, ein negativer Zusammenhang zur Depressivität festgestellt ( $r = -.43$ ,  $p = .00$ ), der auch nach der Bonferroni-Korrektur ( $p \leq \alpha/k$ ;  $k=5$ ), signifikant blieb (Tabelle 3). Um mögliche moderierende Variablen auszuschließen, wurden die Korrelationen der fünf Verstärkerkategorien mit der ALS-FRS, dem Zeitraum seit Diagnose und dem SIS berechnet. Es zeigten sich jedoch keine weiteren Zusammenhänge.

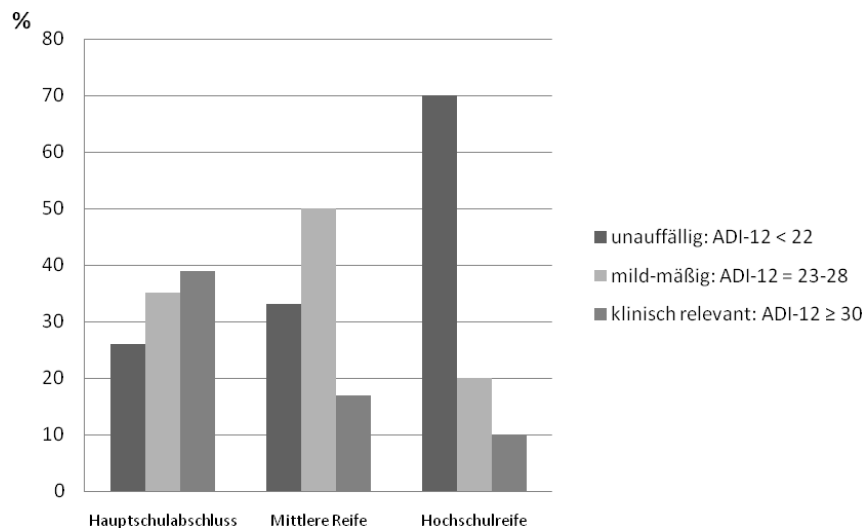


Abbildung 1. Mittelwerte des ADI-12 für Patienten mit unterschiedlichem Schulabschluss (Cut-Off nach Hammer et al., 2008).

Tabelle 3. Korrelationen der Verstärkeranzahl mit der ALS-FRS, dem Zeitraum seit Diagnose, dem SEIQoL-DW Index Score und dem ADI-12.

Verstärkerkategorie	ALS-FRS	ALS-Dauer	SEIQoL-DW	ADI-12
Ungern	.161	.080	-.080	.260
Weder gern noch ungern	.239	-.212	-.119	.202
Ein wenig gern	-.269	.078	-.120	.155
Gern	.002	.013	.116	-.015
Sehr gern	-.098	.000	.118	-.433**

*Anmerkung.* ALS-Dauer = Zeitraum seit Diagnose; SEIQoL-DW = SEIQoL-DW Index Score; \*\* signifikant auf dem Ein-Prozentsniveau.

### 4.3 Angststörungen

Insgesamt erhielten in Sektion F des SKID-I 13 Patienten die Diagnose einer Angststörung. Zum Zeitpunkt der Befragung konnte für fünf Personen die Diagnose bereits als vollremittiert eingestuft werden. Es wurden folgende Diagnosen vergeben: Panikstörung mit/ohne Agoraphobie (aktuell  $n=2$ , vollremittiert  $n=1$ ), Agoraphobie (vollremittiert  $n=1$ ), Soziale Phobie (vollremittiert  $n=1$ ), spezifische Phobie (aktuell  $n=4$ , vollremittiert  $n=1$ ), Zwangsstörung (aktuell  $n=1$ ), Posttraumatische Belastungsstörung (vollremittiert  $n=1$ ), Generalisierte Angststörung (aktuell  $n=1$ ). Bei den nicht remittierten acht Patienten handelte es sich um drei Frauen und fünf Männer. Drei dieser Patienten wiesen gleichzeitig eine aktuelle depressive Episode auf. Bei zwei Patienten war die Erstmanifestation der Angststörung (Panikstörung ohne Agoraphobie und Zwangsstörung) nach der ALS-Diagnose. Die Gruppe der Patienten, bei denen aktuell eine Angststörung vorlag, unterschied sich nicht von der Gruppe ohne Angststörung (Alter:  $t(37) = 1,402, p = .17$ ; Schulbildung:  $\chi^2 = .077, p = .96$ ; Zeitraum seit Diagnosestellung:  $t(37) = 1,115, p = .42$ ; Ausmaß körperlicher Beeinträchtigung:  $t(37) = 1,360, p = .18$ ; Depressivität:  $t(37) = 1,543, p = .13$ ; iLQ:  $t(37) = .376, p = .709$ ).

### 4.4 Sonstige psychische Störungen der Achse-I des DSM-IV

Keiner der Patienten bejahte eine der Screeningfragen des SKID-I. Aus diesem Grund wurde auch keine der übrigen Sektionen durchgeführt. In der beschriebenen Stichprobe von ALS-Patienten lag somit weder eine Lebenszeit- noch eine aktuelle Diagnose eines schädlichen Gebrauchs oder einer Abhängigkeit von Alkohol, Drogen und Medikamenten oder die Diagnose einer Essstörung vor. Bei einem Patienten, für den die Diagnose einer MDE lifetime gestellt wurde, wurden darüber hinaus manische Phasen lifetime diagnostiziert, so dass für diesen Patienten die Kriterien einer Bipolar-I Störung erfüllt waren.

### 4.5 Individuelle Lebensqualität (iLQ)

Bei der Durchführung des SEIQoL-DW nannten sechs Patienten nur vier statt fünf wichtige Lebensbereiche. Für diese sechs Patienten konnte zwar der SIS berechnet werden, trotzdem wurden diese Patienten, um Interpretationsschwierigkeiten zu vermeiden, von der weiteren Analyse des SIS ausgeschlossen. Der SIS lag für die verbleibenden 33 Patienten bei einem Durchschnitt von  $M = 71,6$  ( $SD 15,76$ ). Die Maximalwerte lagen bei 23 und 100. Der

Mittelwert der ALS-Patienten, die weniger als vier Bereiche nannten, lag in ähnlicher Höhe (Einzelwerte: 44, 68, 72, 73, 74, 81). Bei drei der sechs Patienten lag nur eine geringe körperliche Beeinträchtigung vor, die drei übrigen Patienten befanden sich im Locked-In Zustand.

#### 4.6 Zusammenhänge der iLQ mit anderen Variablen

Der SIS und das Lebensalter der Probanden hingen tendenziell positiv zusammen ( $r = .32$ ,  $p < .07$ ), weswegen bei allen folgenden Berechnungen das Alter auspartialisiert oder kontrolliert wurde. Geschlecht ( $F_{1/30} = 0,63$ ,  $p = .43$ ) und Bildungsstand ( $F_{2/29} = 0,93$ ,  $p = .41$ ) beeinflussten die iLQ nicht; ebenso wenig der seit ALS-Diagnose vergangene Zeitraum in Monaten ( $r = .18$ ,  $p = .33$ ). Der Zusammenhang zwischen SIS und ALS-FRS war zwar sehr gering und nicht signifikant, doch bemerkenswerterweise negativ ( $r = -.26$ ,  $p = .15$ ). Dies bedeutet, dass die LQ eher höher zu sein scheint, je niedriger das körperliche Funktionsniveau ist. Die Korrelation des SIS mit den Depressionswerten des ADI-12 erreichte nach Auspartialisierung des Lebensalters einen signifikanten negativen Wert von  $r = -.44$  ( $p = .02$ ).

#### 4.7 Qualitative Auswertung der iLQ

In Tabelle 4 sind die Kategorien dargestellt, zu denen die fünf Lebensbereiche, die die ALS-Patienten genannt haben, zugeordnet wurden. Es werden hier die Ergebnisse der gesamten Stichprobe von 39 ALS-Patienten dargestellt. Die wichtigsten beiden Determinanten bei der Bestimmung der iLQ waren die Lebensbereiche „Familie“ (80%) und „Hobbies“ (59%). Der Lebensbereich „Gesundheit“ wurde dagegen von nur 49% der ALS-Patienten genannt.



Tabelle 4. Häufigkeit der gewählten Lebensbereiche des SEIQoL-DW.

Lebensbereiche	n	%
Familie	31	79,5%
Hobbies	23	59,0%
Soziale Kontakte	20	51,3%
Gesundheit	19	48,7%
Mobilität	12	30,8%
Medizinische Betreuung	10	25,6%
Produktivität	9	23,1%
Finanzen	9	23,1%
Persönliches Wohlbefinden	8	20,5%
Werte und Glauben	8	20,5%
Autonomie	8	20,5%
Kommunikation	7	17,9%
Kognitive Fähigkeiten	6	15,4%
Wohlergehen der Angehörigen	3	7,7%

*Anmerkung:* (Zahl) = Anzahl der Personen in dieser Kategorie; n = Häufigkeit; % = prozentuale Häufigkeit

Es sollte untersucht werden, ob kaum beeinträchtigte Patienten zu Beginn der Erkrankung mehr krankheitsspezifische Lebensbereiche zur Bestimmung ihrer LQ heranziehen als Patienten, deren Erkrankung schon weiter fortgeschritten ist. Es wurden die durch die ALS am meisten tangierten Lebensbereiche Gesundheit, Mobilität, Medizinische Betreuung, Autonomie und Kommunikation ausgewählt, um einen Gruppenvergleich durchzuführen. Im Vergleich von Patienten mit geringer körperlicher Beeinträchtigung und Patienten in den weiter fortgeschrittenen Krankheitsstadien konnte ein Unterschied bei der Kategorie „medizinische Betreuung“ festgestellt werden ( $\chi^2 = 7,52$ ;  $p = .01$ ;  $\eta^2 = .480$ , Fisher's Exact Test). Kein ALS-Patient mit geringer körperlicher Beeinträchtigung formulierte diesen Lebensbereich als wichtig für die LQ. Ähnliches zeigte sich für die Kategorie „Kommunikation“ ( $\chi^2 = 13,65$   $p = .00$ ;  $\eta^2 = .59$ , Fisher's Exact Test). Diese Kategorie war nur für Patienten in einem bereits weiter fortgeschrittenen Krankheitsstadium (starke Beeinträchtigung bis Locked-In Zustand) von Bedeutung. Auch nach einer Bonferroni-Korrektur bleibt der Unterschied zwischen diesen beiden Lebensbereichen signifikant ( $p \leq .01$ ). Für die Bereiche „Gesundheit“, „Mobilität“ und „Autonomie“ zeigte sich kein signifikanter Zusammenhang zum Ausmaß der körperlichen Beeinträchtigung durch die Erkrankung an ALS. In einem zweiten Schritt sollten die ALS-Patienten, die im SKID-I (Abschnitt Affektive Störungen) die Diagnose einer aktuellen depressiven Störung erhalten hatten, mit ALS-Patienten ohne Depression in Bezug auf dieselben Lebensbereiche verglichen werden. Es zeigte sich, dass Lebensbereiche aus der

Kategorie Gesundheit signifikant häufiger von depressiven als von nicht-depressiven Patienten zur Bestimmung ihrer iLQ herangezogen wurden ( $\chi^2 = 3,31$ ;  $p = .00$ ;  $\eta^2 = .48$ , Fisher's Exact Test). Dasselbe galt für die Kategorie Mobilität ( $\chi^2 = 6,62$ ;  $p = .02$ ;  $\eta^2 = .42$ , Fisher's Exact Test). Der Bereich „Kommunikation wurde nur von nicht-depressiven Patienten angegeben, doch dieser Unterschied wurde nicht signifikant ( $\chi^2 = 1,87$ ,  $p = .31$ , Fisher's Exact Test). Auch für die Bereiche Medizinische Betreuung und Autonomie ergab sich kein Unterschied. Wird die Bonferroni-Korrektur durchgeführt, bleibt der Unterschied zwischen depressiven und nicht-depressiven Patienten beim Lebensbereich Gesundheit signifikant ( $p \leq .01$ ), die Signifikanz von  $p = .02$  für den Bereich Mobilität kann als Trend bezeichnet werden. Die Gruppenunterschiede bei den gewählten Lebensbereichen sind in Tabelle 5 dargestellt.

Tabelle 5. Von ALS-Patienten gewählte Determinanten der individuellen Lebensqualität (iLQ) im Gruppenvergleich.

Determinante der iLQ	Geringe körperliche Beeinträchtigung	Starke körperliche Beeinträchtigung	$\chi^2$	$p$	$\eta^2$
Medizinische Betreuung	0% (0/14)	40% (10/25)	7,52	0.01*	0.48
Kommunikation	0% (0/24)	47% (7/15)	13,65	0.00*	0.59
Gesundheit	58% (14/24)	33% (5/15)	2.31	0.19	0.24
Mobilität	29% (7/24)	33% (5/15)	0.08	1.00	0.04
Autonomie	21% (5/24)	20% (3/15)	0.00	1.00	0.01
Determinante der iLQ	Keine Depression	Depression vorhanden	$\chi^2$	$p$	$\eta^2$
Medizinische Betreuung	22% (7/32)	14% (1/7)	0.20	1.00	0.07
Kommunikation	22% (7/32)	0% (0/7)	1.87	0.31	0.31
Gesundheit	38% (12/32)	100% (7/7)	8.98	0.00*	0.48
Mobilität	22% (7/32)	71% (5/7)	6.62	0.02	0.42
Autonomie	28% (9/32)	14% (1/7)	0.58	0.65	0.12

**Anmerkungen:** Die Determinanten wurden im Rahmen der Durchführung des SEIQoL-DW erfasst. Die Einteilung in geringe und starke körperliche Beeinträchtigung basiert auf den Kategorien von Kübler & Birbaumer (2008). Die Kategorien zur Depression basieren auf den Ergebnissen des SKID-I (ohne die subklinische Diagnose Minor Depression). Die Signifikanz basiert auf dem Exakten-Test nach Fischer. \*  $p < .05$  Signifikanz bleibt nach Durchführung der Bonferroni-Korrektur erhalten.

## 5 Diskussion

Die vorliegende Studie untersuchte psychische Erkrankungen und iLQ bei Patienten mit der chronisch progredient-terminalen Erkrankung Amyotrophe Lateralsklerose (ALS). Durch Interviewerinnen, die mit der Erkrankung ALS vertraut waren, gelang es, auch Patienten mit schwerer körperlicher Beeinträchtigung bis hin zum Locked-In Zustand zu befragen und eine Konfundierung der psychischen Störungsbilder durch Symptome der ALS zu vermeiden. Patienten mit schwer beeinträchtigter Kommunikation fehlen in Studien häufig (Bromberg & Forsheew, 2002; Rabkin, et al., 2005). Unsere Studie zeichnet sich durch Heterogenität der Stichprobe bezüglich der physischen Beeinträchtigung mit ALS-FRS Werten von 0-39 aus, jedoch ist die geringe Stichprobengröße kritisch und die Repräsentativität daher eingeschränkt. Durch die Befragung Zuhause und die eingeschränkte Kommunikationsfähigkeit der ALS-Patienten ist die vorliegende Stichprobengröße beachtlich und in der Größenordnung ähnlicher Studien (Olsson, Markhede, Strang, & Persson, 2011; Pagnini et al., 2011; Volanti et al., 2011). Größere Stichproben von 70 oder 100 ALS-Patienten sind selten und eigentlich nur dann zu finden, wenn keine Interviews durchgeführt, sondern Fragebögen eingesetzt wurden (Atassi et al., 2010; Felgoise, et al., 2010; Vignola, et al., 2008).

### 5.1 ALS und depressive Störungen

Das Ergebnis einer aktuellen MDE-Prävalenz von 10% bei ALS-Patienten stimmt überein mit den Prävalenzen, die basierend auf den DSM-IV-Kriterien von Ganzini und Kollegen (1999) festgestellt wurden. Wir können daher bei ALS-Patienten für Major-Depression Episoden eine Punktprävalenz von ca. 10% annehmen. Wird eine Prävalenzschätzung über die Summe aller depressiven Störungen vorgenommen, erreicht die Prävalenz insgesamt 23%. Baumeister und Kollegen (2004) berichten in einer großangelegten Studie mit Stichproben von je 100-200 Patienten über eine Vier-Wochen-Prävalenz von 10% für die gesamten affektiven Störungen nach den DSM-IV Kriterien bei Patienten mit muskuloskelettalen und kardiovaskulären Krankheiten. Die Autoren berechneten, dass diese Prävalenz im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung um das 1.3-fache erhöht ist. Mit 23% ist die Prävalenz bei ALS-Patienten mehr als doppelt so hoch wie die Prävalenz von 10% bei Patienten mit muskuloskelettalen und kardiovaskulären Krankheiten und damit wohl um mehr als das 2-fache erhöht. Außerdem gehen wir davon aus, dass die ALS-Diagnose als zusätzlicher

Risikofaktor zu der Entwicklung einer MDE beitragen, da fast die Hälfte der Patienten, die an einer MDE leiden, keine Vulnerabilität durch frühere Episoden aufweisen. Dafür spricht auch das Ergebnis einer Metaanalyse, die den Zusammenhang verschiedener körperlicher Erkrankungen mit Depression prüfte und einen signifikanten Zusammenhang zwischen chronischer Erkrankung und Depression fand (Huang, Dong, Lu, Yue, & Liu, 2009). Bei vulnerablen Patienten mit früheren Depressionsdiagnosen führt die Belastung durch die ALS-Diagnose nicht zwangsläufig zu einem Rezidiv. Leider gibt es nur wenig Studien zu den schützenden Faktoren bzw. Determinanten der Krankheitsbewältigung bei ALS. In einer Studie mit ALS Patienten in allen Krankheitsstadien konnte wahrgenommene soziale Unterstützung und das Vertrauen in das eigene Bewältigungspotenzial als beste Prädiktoren für (die Abwesenheit von) Depression identifiziert werden (Matuz, Birbaumer, Hautzinger, & Kubler, 2010).

In der vorliegenden Studie wurde bei ALS-Patienten kein Zusammenhang zwischen depressiver Symptomatik und dem Ausmaß körperlicher Beeinträchtigung oder Diagnosedauer gefunden. Dies wird durch viele andere Studien bestätigt (Clarke, et al., 2001; Rabkin, et al., 2000). Tatsächlich gibt es depressive Episoden in jedem Krankheitsstadium der ALS (Goldstein, Atkins, Landau, Brown, & Leigh, 2006). Dies stützt wiederum die Hypothese, dass ein unzureichendes Bewältigungspotenzial oder die mangelnde Fähigkeit zum „Response Shift“ (Schwartz & Sprangers, 2000), also die fehlende Anpassung interner Wertvorstellungen und Standards an die neuen Lebensumstände, eher die Entstehung einer depressiven Störung determinieren als das Ausmaß der körperlichen Beeinträchtigung. Falls eine Depression auftritt, sollte diese wie bei körperlich gesunden Menschen durch pharmakologische oder psychotherapeutische Interventionen behandelt werden.

Depressive Störungen treten bei Frauen 2-3 mal häufiger auf als bei Männern. In der vorliegenden ALS-Stichprobe waren Frauen 2,6 mal häufiger betroffen, was für die Reliabilität der Diagnostik spricht. Zusätzlich zeigten sich bei höherem Schulabschluss geringere Depressionswerte. Menschen mit geringerer Schulbildung könnten einen größeren Verstärkerverlust als Akademiker erleben, da sie eventuell in der Zeit vor ihrer Erkrankung eher körperlich-orientierten Beschäftigungen nachgegangen sind. Der Zusammenhang zwischen Depressivität und einer signifikant geringeren Anzahl an Verstärkern unterstützt diese Interpretation. Allerdings beziehen wir uns hier auf ein korrelatives Ergebnis, das auch den Interessensverlust depressiver Patienten widerspiegeln könnte. Aktuell kann die Frage, ob der Verlust an angenehmen Tätigkeiten eine Depression bei ALS-Patienten auslöst oder deren Folge ist, nicht beantwortet werden, weil keine Längsschnittstudien vorliegen.

## 5.2 ALS und Angststörungen

Für Angststörungen insgesamt wurde in der vorliegenden Stichprobe eine Prävalenz von 20% festgestellt. In der deutschen Allgemeinbevölkerung sind bei ca. 9-11% die Kriterien für eine Angststörung erfüllt (Jacobi, Klose, & Wittchen, 2004). In der bereits erwähnten Studie von Baumeister und Kollegen (2004) wurde für muskuloskelettal oder kardiovaskulär erkrankte Patienten eine Prävalenz von 14-16% berichtet. Die Prävalenz für Angststörungen bei ALS-Patienten scheint somit doppelt so hoch zu sein wie in der Allgemeinbevölkerung und ist auch im Vergleich mit anderen körperlichen Erkrankungen deutlich erhöht. Die Wahrnehmung eines Kontrollverlustes kann als zentrales Merkmal der Angst angesehen werden (Mandler, 1966). Der Krankheitsverlauf von ALS-Patienten könnte zu einem bewussten oder unbewussten Gefühl des Kontrollverlustes und somit zu einer erhöhten Prävalenz von Angststörungen führen.

## 5.3 ALS und andere psychische Störungen

Andere psychische Störungen bei ALS spielten in der vorliegenden und in anderen Studien keine Rolle (Huey et al 2010). Somit erscheint bei der psychologischen Diagnostik von ALS eine Fokussierung auf depressive Störungen und Angststörungen gerechtfertigt.

## 5.4 ALS und individuelle Lebensqualität

Nicht alle ALS-Patienten konnten fünf Bereiche nennen, um ihre iLQ definieren. Dieses Problem ist bekannt (Westerman, Hak, The, Groen, & van der Wal, 2006). Bei drei der sechs Patienten, die weniger als fünf Lebensbereiche nannten, war bereits der Locked-In Zustand eingetreten. Wenn im Rahmen der Krankheitsbewältigung ein Response Shift durchgeführt wurde, bleibt eventuell eine geringere Anzahl an dafür umso wichtigeren Lebensbereichen zurück (z.B. Familie, Medizinische Betreuung). Bei großer Zufriedenheit mit diesen wenigen Bereichen kann dennoch eine hohe LQ erreicht werden.

Wir gingen davon aus, dass sich auch in der vorliegenden Stichprobe die im Vergleich zu gesunden Probanden relativ hohe iLQ von ALS-Patienten replizieren lassen würde. Mit einem SIS-Mittelwert von fast 72 hat sich dies bestätigt. Die durchschnittliche iLQ der ALS-Patienten liegt deutlich über einem Ergebnis von 35-60, das für depressive, aber körperlich gesunde Patienten berichtet wird (Moore, et al., 2005). Karzinom-Patienten erreichen SIS-Werte um 60 (Fegg, et al., 2005; Waldron, O'Boyle, Kearney, Moriarty, & Carney, 1999) und

Patienten mit kongenitaler Herzkrankheit oder chronisch obstruktiver Lungenkrankheit von knapp über 70 (Lhussier, et al., 2005). Damit erleben diese Patienten eine geringere oder ähnlich hohe iLQ wie ALS-Patienten, obwohl ihre Teilhabe am Leben wahrscheinlich noch stärker ausgeprägt ist. In Studien, in denen ältere Menschen ohne chronische Erkrankung befragt werden, zeigt sich in den meisten Fällen ein Einfluss des Gesundheitszustandes auf die Lebenszufriedenheit (Borg et al., 2008;). Bei ALS-Patienten zeigte sich in unserer Stichprobe wie in anderen Studien kein Zusammenhang zwischen dem Ausmaß der körperlichen Beeinträchtigung und der Höhe der LQ (Neudert, et al., 2004; Rabkin, et al., 2000). Der Lebenszufriedenheit liegt sicher ein anderes Konzept als der iLQ zugrunde. Trotzdem besteht die Gefahr, dass der Zusammenhang von Gesundheitszustand und Lebenszufriedenheit, der bei älteren Menschen beschrieben wird, vorschnell auf Patientengruppen übertragen wird. Somit wird die iLQ von ALS-Patienten leicht unterschätzt. Eine subjektiv als hoch empfundene LQ ist in jedem, auch in einem stark fortgeschrittenen Stadium der ALS möglich (Lule, et al., 2009). Um eine angemessene Betreuung von ALS-Patienten zu gewährleisten, empfehlen wir eine Orientierung an der iLQ. Ansonsten entsteht leicht ein Beurteilungsfehler, der mit dem von Thorndike (Thorndike, 1920) beschriebenen Halo-Effekt verglichen werden kann. Durch die Wahrnehmung einer bestimmten positiven oder negativen Personeneigenschaft wird die Wahrnehmung anderer Eigenschaften überschattet und verzerrt wahrgenommen. Die Wahrnehmung der körperlichen Beeinträchtigung von ALS-Patienten könnte bei der Wahrnehmung ihrer iLQ zu verzerrten Schlussfolgerungen führen. In der Tat wird bei ALS-Patienten die Höhe der iLQ von Angehörigen unterschätzt (Olsson, Markhede, Strang, & Persson, 2010) und Gesunde wünschen sich bei der Vorstellung an ALS erkrankt zu sein, signifikant stärker einen beschleunigten Tod als ALS-Patienten selbst (Wohanka, 2010).

Wie erwartet war Depressivität in dieser wie in anderen Studien negativ mit iLQ assoziiert (Lou, Reeves, Benice, & Sexton, 2003; Rabkin, et al., 2005). Leicht beeinträchtigte unterscheiden sich von schwer beeinträchtigten sowie depressive von nicht-depressiven Patienten bei der iLQ in der Wahl ihrer Lebensbereiche. Schwer beeinträchtigte Patienten wählten Kommunikation und Medizinische Betreuung signifikant häufiger als leicht beeinträchtigte Patienten. Dies kann als Response Shift interpretiert werden. Dabei werden interne Standards und Wertvorstellungen an die neuen Lebensumstände angepasst. Depressive wählten im Vergleich mit nicht-depressiven ALS-Patienten eher externale, für sie nicht mehr erreichbare Lebensbereiche wie Gesundheit und Mobilität. Als Erklärung könnte die bei Depression häufige Tendenz zur Ruminatioon herangezogen werden (Spasojevic & Alloy, 2001). Ruminierende ALS-Patienten haben möglicherweise ständig die Einschränkungen durch ihre

Erkrankung im Blick. Dadurch gelingt ihnen der oben als Response-Shift beschriebene Krankheitsbewältigungsprozess nicht so gut wie gedanklich flexibleren Patienten und es entwickelt sich eine negative Stimmungslage bis hin zur Depression.

## 6 Schlussfolgerung

Die Prävalenz depressiver Störungen und Angststörungen bei ALS-Patienten ist im Vergleich zur deutschen Allgemeinbevölkerung erhöht. Trotzdem haben ALS-Patienten, auch bei starker Lähmung, im Vergleich mit gesunden Personen eine relativ hohe iLQ. Eine Neuorientierung hin zu Aktivitäten, die auch im körperlich schwerstbeeinträchtigten Zustand noch durchführbar sind, scheint hierbei förderlich. Wir gehen deshalb von einer großen Wirksamkeit der kognitiv-verhaltenstherapeutischen Therapie aus. Mithilfe der kognitiven Umstrukturierung kann die Krankheitsbewältigung im Sinne eines Response-Shift unterstützt werden. Ein weiterer Ansatzpunkt ist im Aufbau positiver Aktivitäten zu sehen, da es durch die Lähmung zu einem Verstärkerverlust kommen kann und Hobbies an zweiter Stelle der wichtigen Lebensbereiche stehen. Die Bedeutung der Familie und sozialer Kontakte spielen ebenfalls eine wichtige Rolle bei der Bestimmung der iLQ, was durch andere Studien bestätigt wird (Matuz, et. al., 2010). Der Ausbau eines sozialen Netzwerkes sollte somit ein weiterer Therapiebaustein sein. Diese therapeutische Unterstützung der ALS-Patienten entspricht dem deutschen Sozialgesetzbuch I (SGB I) in dem erklärt wird, dass jeder, bei dem eine geistige oder körperliche Behinderung vorliegt und dessen Teilhabe am gesellschaftlichen Leben somit beeinträchtigt ist, unter anderem ein Recht darauf hat, dass die Folgen der Behinderung (d.h. bei ALS die Folgen der körperlichen Beeinträchtigung) gemildert werden (SGB §4). Leider ist jedoch die Intervention bei ALS-Patienten nach wie vor ausschließlich auf die Linderung der körperlichen Folgen ausgerichtet. Ärzte sollten bei ALS-Patienten zumindest ein Depressionsscreening durchführen, beispielsweise mit dem ADI-12, das nur wenige Minuten benötigt (Hammer, et al., 2008). Bei Verdacht auf eine depressive Störung sollte ein Psychologe in die Behandlung miteinbezogen werden. Durch eine Umfrage stellte Matuz (2008) fest, dass es nur in etwa der Hälfte der Motoneuronambulanzen neurologischer Kliniken Psychologen arbeiten. Ihre Tätigkeit beschränkt sich meist auf die psychiatrische Weitervermittlung zur Verschreibung von Medikamenten und die Durchführung neuropsychologischer Testungen. Vor allem ambulant arbeitende Psychotherapeuten sind kaum bereit, sich ALS-Patienten zuzuwenden (persönliche Erfahrung der Autoren). Idealerweise sollten Psychologen jedoch Experten für psychologische Interventionen bei neurologischen sowie insbesondere bei progredienten und terminalen Erkrankungen sein und zum Standardpersonal einer neurologischen Ambulanz gehören.



## Literatur

- Atassi, N., Cook, A., Pineda, C. M., Yerramilli-Rao, P., Pulley, D., & Cudkowicz, M. (2010). Depression in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler.*, 12 (4), 109-112.
- Baumeister, H., Höfler, M., Jacobi, F., Wittchen, H. U., Bengel, J., & Härter, M. (2004). Psychische Störungen bei Patienten mit muskuloskelettalen und kardiovaskulären Erkrankungen im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung. *Zeitschrift für Klinische Psychologie und Psychotherapie*, 33(1), 33-41.
- Borg, C., Fagerstrom, C., Balducci, C., Burholt, V., Ferring, D., Weber, G., et al. (2008). Life satisfaction in 6 European countries: the relationship to health, self-esteem, and social and financial resources among people (Aged 65-89) with reduced functional capacity. *Geriatr Nurs*, 29(1), 48-57.
- Brakemeier, E. L., Normann, C., & Berger, M. (2008). Ätiopathogenese der unipolaren Depression. *Bundesgesundheitsblatt - Gesundheitsforschung - Gesundheitsschutz*, 51, 379-391.
- Bromberg, M. B., & Forshew, D. A. (2002). Comparison of instruments addressing quality of life in patients with ALS and their caregivers. *Neurology*, 58(2), 320-322.
- Brooks, B. R. (1994). El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Subcommittee on Motor Neuron Diseases/Amyotrophic Lateral Sclerosis of the World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases and the El Escorial "Clinical limits of amyotrophic lateral sclerosis" workshop contributors. *J Neurol Sci*, 124 Suppl, 96-107.
- Bungener, C., Piquard, A., Pradat, P. F., Salachas, F., Meininger, V., & Lacomblez, L. (2005). Psychopathology in amyotrophic lateral sclerosis: a preliminary study with 27 ALS patients. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*, 6(4), 221-225.
- Clarke, S., Hickey, A., O'Boyle, C., & Hardiman, O. (2001). Assessing individual quality of life in amyotrophic lateral sclerosis. *Qual Life Res*, 10(2), 149-158.

- CNN World, Film: TV channel to broadcast assisted suicide (2008, December 10). Retrieved March 20, 2012, from [http://www.articles.cnn.com/2008-12-10/world/britain.assisted.suicide\\_1\\_suicide-tourist-painful-death-web-site](http://www.articles.cnn.com/2008-12-10/world/britain.assisted.suicide_1_suicide-tourist-painful-death-web-site)
- Damiano, A. M., Patrick, D. L., Guzman, G. I., Gawel, M. J., Gelinas, D. F., Natter, H. M., et al. (1999). Measurement of health-related quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis in clinical trials of new therapies. *Med Care*, 37(1), 15-26.
- Dengler, R., Konstanzer, A., Hesse, S., Schubert, M., & Wolf, W. (1989). Collateral nerve sprouting and twitch forces of single motor units in conditions with partial denervation in man. *Neurosci Lett*, 97(1-2), 118-122.
- Fegg, M. J., Wasner, M., Neudert, C., & Borasio, G. D. (2005). Personal values and individual quality of life in palliative care patients. *J Pain Symptom Manage*, 30(2), 154-159.
- Felgoise, S. H., Chakraborty, B. H., Bond, E., Rodriguez, J., Bremer, B. A., Walsh, S. M., et al. (2010). Psychological morbidity in ALS: the importance of psychological assessment beyond depression alone. *Amyotroph Lateral Scler*, 11(4), 351-358.
- Ferentinos, P., Paparrigopoulos, T., Rentzos, M., Zouvelou, V., Alexakis, T., & Evdokimidis, I. (2011). Prevalence of major depression in ALS: comparison of a semi-structured interview and four self-report measures. *Amyotrophic lateral sclerosis : official publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 12(4), 297-302.
- Fiske, A., Wetherell, J. L., & Gatz, M. (2009). Depression in older adults. *Annu Rev Clin Psychol*, 5, 363-389.
- Ganzini, L., Johnston, W. S., & Hoffman, W. F. (1999). Correlates of suffering in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology*, 52(7), 1434-1440.
- Goldstein, L. H., Atkins, L., Landau, S., Brown, R., & Leigh, P. N. (2006). Predictors of psychological distress in carers of people with amyotrophic lateral sclerosis: a longitudinal study. *Psychol Med.*, 36(6), 865-75.
- Group, A. C. t. s. A. p. I.-I. S. (1996). The Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale. Assessment of activities of daily living in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Arch Neurol*, 53(2), 141-147.

- Hammer, E. M., Hacker, S., Hautzinger, M., Meyer, T. D., & Kubler, A. (2008). Validity of the ALS-Depression-Inventory (ADI-12)--a new screening instrument for depressive disorders in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Affect Disord*, *109*(1-2), 213-219.
- Hardt, J., & Johnson, J.G. (2010). Suicidality, depression, major and minor negative life events: a mediator model. *Psychosoc Med*, *7*, Doc., doi: 10.3205/psm000067.
- Hickey, A. M., Bury, G., O'Boyle, C. A., Bradley, F., O'Kelly, F. D., & Shannon, W. (1996). A new short form individual quality of life measure (SEIQoL-DW): application in a cohort of individuals with HIV/AIDS. *BMJ*, *313*(7048), 29-33.
- Huang, C. Q., Dong, B. R., Lu, Z. C., Yue, J. R., & Liu, Q. X. (2009). Chronic diseases and risk for depression in old age: a meta-analysis of published literature. *Ageing Res Rev*, *9*(2), 131-141.
- Huey, E. D., Koppel, J., Armstrong, N., Grafman, J., & Floeter, M. K. (2010). A pilot study of the prevalence of psychiatric disorders in PLS and ALS. *Amyotroph Lateral Scler*, *11*(3), 293-297.
- Jacobi, F., Klose, M., & Wittchen, H. U. (2004). Psychische Störungen in der deutschen Allgemeinbevölkerung: Inanspruchnahme von Gesundheitsleistungen und Ausfalltage. *Bundesgesundheitsblatt - Gesundheitsforschung - Gesundheitsschutz*, *47*, 736-744.
- Kandasamy, A., Chaturvedi, S. K., & Desai, G. (2011). Spirituality, distress, depression, anxiety, and quality of life in patients with advanced cancer. *Indian J Cancer*, *48*(1), 55-59.
- Kubler, A., & Birbaumer, N. (2008). Brain-computer interfaces and communication in paralysis: extinction of goal directed thinking in completely paralysed patients? *Clin Neurophysiol*, *119*(11), 2658-2666.
- Kübler, A., Winter, S., Kaiser, J., Birbaumer, N., & Hautzinger, M. (2005a). Das ALS-Depressionsinventar (ADI): Ein Fragebogen zur Messung von Depression bei degenerativen neurologischen Erkrankungen (amyotrophe Lateralsklerose). *Zeitschrift für Klinische Psychologie und Psychotherapie*, *34*(1), 19-26.

- Kubler, A., Winter, S., Ludolph, A. C., Hautzinger, M., & Birbaumer, N. (2005b). Severity of depressive symptoms and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Neurorehabil Neural Repair, 19*(3), 182-193.
- Kurt, A., Nijboer, F., Matuz, T., & Kubler, A. (2007). Depression and anxiety in individuals with amyotrophic lateral sclerosis: epidemiology and management. *CNS Drugs, 21*(4), 279-291.
- Lee, J. (2011). Pathways from education to depression. *Journal of cross-cultural gerontology, 26*(2), 121-135.
- Lewinsohn, P. M. (1974). A behavioral approach to depression. In: R.J. Friedman and M.M. Katz (Eds.), *The psychology of depression: Contemporary theory and research.*, Washington, DC: Winston-Wiley.
- Lhussier, M., Watson, B., Reed, J., & Clarke, C. L. (2005). The SEIQoL and functional status: how do they relate? *Scand J Caring Sci, 19*(4), 403-409.
- Lou, J. S., Reeves, A., Benice, T., & Sexton, G. (2003). Fatigue and depression are associated with poor quality of life in ALS. *Neurology, 60*(1), 122-123.
- Lule, D., Hacker, S., Ludolph, A., Birbaumer, N., & Kubler, A. (2008). Depression and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Deutsches Arzteblatt international, 105*(23), 397-403.
- Lule, D., Zickler, C., Hacker, S., Bruno, M. A., Demertzi, A., Pellas, F., et al. (2009). Life can be worth living in locked-in syndrome. *Prog Brain Res, 177*, 339-351.
- Mandler, G. (1966). Anxiety. In D.L. Sills (Ed.), *International encyclopedia of the social sciences.* New York: Macmillan.
- Matuz, T., Birbaumer, N., Hautzinger, M., & Kubler, A. (2010). Coping with amyotrophic lateral sclerosis: an integrative view. [Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry, 81*(8), 893-898.
- Matuz, T. (2008). *Betreuungsstrategien für schwerstgelähmte Patienten: empirische Ethik und neurowissenschaftliche Ansätze.* Dissertation, Eberhard-Karls-Universität Tübingen. Retrieved March 23, 2012, from <http://nbn-resolving.de/urn:nbn:de:bsz:21-opus-44503>

- Mello, V. A., Segurado, A. A., & Malbergier, A. (2010). Depression in women living with HIV: clinical and psychosocial correlates. *Arch Womens Ment Health, 13*(3), 193-199.
- Moore, M., Hofer, S., McGee, H., & Ring, L. (2005). Can the concepts of depression and quality of life be integrated using a time perspective? *Health Qual Life Outcomes, 3*, 1.
- Neudert, C., Oliver, D., Wasner, M., & Borasio, G. D. (2001). The course of the terminal phase in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol, 248*(7), 612-616.
- Neudert, C., Wasner, M., & Borasio, G. D. (2004). Individual quality of life is not correlated with health-related quality of life or physical function in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Palliat Med, 7*(4), 551-557.
- O'Boyle, McGee, H. M., & Browne, J. (2000). Measuring Response Shift Using the Schedule for Evaluation of the Individual Quality of Life. . In: *Schwartz, C.E. & Sprangers, M.A.G. (eds.) Adaptation to Changing Health. Response shift in quality-of-life research. Washington, DC: American Psychological Association.*
- O'Boyle, C. A., & Waldron, D. (1997). Quality of life issues in palliative medicine. *J Neurol, 244 Suppl 4*, S18-25.
- O'Boyle, C. A., McGee, H. M., Hickey, A., Joyce, C. R. B., Browne, J., & O'Malley, K. (1993). The schedule for the evaluation of individual quality of life. User manual. *Dublin: Department of Psychology, Royal College of Surgeons in Ireland.*
- Olsson, A. G., Markhede, I., Strang, S., & Persson, L. I. (2010). Well-being in patients with amyotrophic lateral sclerosis and their next of kin over time. [Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Acta neurologica Scandinavica, 121*(4), 244-250.
- Olsson, A. G., Markhede, I., Strang, S., & Persson, L. I. (2011). Differences in quality of life modalities give rise to needs of individual support in patients with ALS and their next of kin. *Palliat Support Care, 8*(1), 75-82.
- Pagnini, F., Lunetta, C., Rossi, G., Banfi, P., Gorni, K., Cellotto, N., et al. (2011). Existential well-being and spirituality of individuals with amyotrophic lateral sclerosis is related to psychological well-being of their caregivers. *Amyotroph Lateral Scler, 12*(2), 105-108.

- Peric, S., Rakocevic-Stojanovic, V., Stevic, Z., Basta, I., Pavlovic, S., Vujanac, V., et al. (2010). Health-related quality of life in patients with myotonic dystrophy type 1 and amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Neurol Belg*, *110*(1), 71-77.
- Rabkin, J. G., Albert, S. M., Del Bene, M. L., O'Sullivan, I., Tider, T., Rowland, L. P., et al. (2005). Prevalence of depressive disorders and change over time in late-stage ALS. *Neurology*, *65*(1), 62-67.
- Rabkin, J. G., Wagner, G. J., & Del Bene, M. (2000). Resilience and distress among amyotrophic lateral sclerosis patients and caregivers. *Psychosom Med*, *62*(2), 271-279.
- Schwartz, C. E., & Sprangers, M. A. G. e. (2000). Adaption to Changing Health. Response Shift in quality-of-life research. *Washington, DC: American Psychological Association*.
- Spasojevic, J., & Alloy, L. B. (2001). Rumination as a common mechanism relating depressive risk factors to depression. *Emotion*, *1*(1), 25-37.
- Thorndike, E. L. (1920). A constant error in psychological rating. . *Journal of Applied Psychology*, *4*, 25-29.
- Verma, S. K., Luo, N., Subramaniam, M., Sum, C. F., Stahl, D., Liow, P. H., et al. (2010). Impact of depression on health related quality of life in patients with diabetes. *Ann Acad Med Singapore*, *39*(12), 913-917.
- Vignola, A., Guzzo, A., Calvo, A., Moglia, C., Pessia, A., Cavallo, E., et al. (2008). Anxiety undermines quality of life in ALS patients and caregivers. *Eur J Neurol*, *15*(11), 1231-1236.
- Volanti, P., Cibella, F., Sarva, M., De Cicco, D., Spanevello, A., Mora, G., et al. (2011). Predictors of non-invasive ventilation tolerance in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci.*, doi: 10.1016/j.jns.2010.12.021
- Waldron, D., O'Boyle, C. A., Kearney, M., Moriarty, M., & Carney, D. (1999). Quality-of-life measurement in advanced cancer: assessing the individual. *J Clin Oncol*, *17*(11), 3603-3611.
- Weissman, M. M., Leaf, P. J., Holzer, C. E., Myers, J. K., & Tischler, G. L. (1984). The epidemiology of depression: An update on sex differences in rates. *Journal of Affective Disorders*, *7*(3-4), 179-188.

- 
- Westerman, M., Hak, T., The, A. M., Groen, H., & van der Wal, G. (2006). Problems eliciting cues in SEIQoL-DW: quality of life areas in small-cell lung cancer patients. *Qual Life Res, 15*(3), 441-449.
- Wijsekera, L. C., & Leigh, P. N. (2009). Amyotrophic lateral sclerosis. *Orphanet J Rare Dis, 4*, 3.
- Windheuser, J., & Niketta, R. (1992). Eine deutsche Form der "Reinforcement survey schedule" von Cautela und Kastenbaum. *Paper presented at the 4. Kongress für Verhaltenstherapie, Münster.*
- Wittchen, H. U., Zaudig, M., & Fydrich, M. (1997). Strukturiertes Klinisches Interview für DSM-IV. Achse I und II. *Göttingen: Hogrefe.*
- Wohanka, L. (2010). Der Vergleich von ALS-Patienten und einer studentischen Stichprobe, die sich vorstellt, an ALS erkrankt zu sein, in den Variablen Depressivität, subjektive Lebensqualität und Wunsch nach einem beschleunigten Versterben. Unveröffentlichte Diplomarbeit, Julius-Maximilians Universität Würzburg.





## **Kapitel IV:**

### **Medizinethik bei Amyotropher Lateralsklerose (ALS) mit Fokus auf das Prinzip Respekt vor Autonomie**

## Kapitel IV: Inhaltsverzeichnis

1	Zusammenfassung .....	134
2	Hintergrund.....	135
3	Das biomedizinethische Prinzip Respekt vor Autonomie bei ALS .....	138
	3.1 Autonomie durch Partizipative Entscheidungsfindung .....	138
	3.2 Autonomie durch Erhalt von Informationen .....	139
	3.3 Herausforderungen für die Autonomie: Entscheidungen für die Zukunft.....	141
	3.4 Stärkung der Autonomie: standardisierte medizinische Entscheidungshilfen ....	143
	3.5 Grenzen der Autonomie .....	143
4	Schlussfolgerung.....	146
	Literatur.....	147

## Kapitel IV: Tabellenverzeichnis

Tabelle 1. Empirische Ergebnisse zu existentiellen Ängsten von ALS-Patienten .....	141
--	-----

## 1 Zusammenfassung

**Hintergrund:** Die vier biomedizinethischen Prinzipien von Beauchamp und Childress werden als gültige ethische Norm für die ärztliche Praxis angesehen. Vor allem bei schweren und chronischen Erkrankungen ist die Umsetzung oft schwierig. Die vorliegende Arbeit hatte das Ziel, die spezifischen Herausforderungen zu beschreiben, die sich im Fall der Amyotrophen Lateralsklerose (ALS) ergeben.

**Methode:** Die Anwendung der vier Prinzipien bei ALS wird konkretisiert und diskutiert. Der Schwerpunkt liegt auf dem Prinzip Respekt vor Autonomie. Dabei werden im Zusammenhang mit empirischen Forschungsergebnissen folgende Themen detaillierter betrachtet: 1) Partizipative Entscheidungsfindung, 2) Weitergabe von Informationen (informed consent) 3) Einstellungsänderungen (Response-Shift) 4) standardisierte medizinische Entscheidungshilfen 5) Grenzen der Autonomie.

**Ergebnisse:** Ethische Fragestellungen ergeben sich bei ALS vor allem im Entscheidungsprozess für oder gegen lebenserhaltende Maßnahmen und beim Thema Sterbehilfe. Zur Umsetzung der Autonomie sind eine enge Zusammenarbeit von Arzt und Patient sowie die verständliche Weitergabe von Informationen notwendig. Auch nicht-medizinische Themen wie Lebensqualität, das Gefühl eine Belastung zu sein und existentielle Ängste sollten besprochen werden. Zum Entscheidungsprozess bei ALS liegt ein halbstrukturierter Gesprächsleitfaden vor, der übersetzt und evaluiert werden sollte. Möglichkeiten und Grenzen der Autonomie beim Thema Sterbehilfe müssen ausgelotet werden, es empfiehlt sich eine Analyse der Hintergründe.

**Schlussfolgerung:** Ärzte und das interdisziplinäre Behandlungsteam sollten über ausreichend Kenntnisse der verschiedenen ethischen Problematiken verfügen und flexibel auf individuelle Situationen reagieren. Eine regelmäßige Diskussion und Prüfung der Umsetzung biomedizinethischer Prinzipien bei ALS wäre für die Patienten von Vorteil.

**Schlüsselwörter:** Amyotrophe Lateralsklerose (ALS), Bioethik, Vier-Prinzipien-Modell der Medizinethik, lebenserhaltende Maßnahmen, Autonomie, Partizipative Entscheidungsfindung, informierte Einwilligung, Lebensqualität, Gefühl eine Belastung zu sein, Ängste, Response-Shift, Sterbehilfe.

*Die letzte der menschlichen Freiheiten  
besteht in der Wahl der Einstellung zu den Dingen.*

*Viktor Frankl*

## 2 Hintergrund

Bereits in der Antike war medizinisches Handeln mit ethischen Richtlinien im Sinne eines Ehrenkodex verbunden. Eine erste Verschriftlichung findet sich im Eid des Hippokrates (um 460 bis 370 v. Chr.). Der Wortlaut des Eides wurde immer wieder zeitgemäß neu formuliert, als aktuelle Version gilt die Genfer Deklaration oder das Genfer Ärztegelöbnis des Weltärztebundes (letzte Revision von 2006). Eine ausführliche Analyse biomedizinischer Ethik auf Grundlage der Menschenwürde haben Beauchamp und Childress (Beauchamp & Childress, 1977) in ihrem Vier-Prinzipien-Modell der Medizinethik vorgestellt: Respekt vor Autonomie (Respect for Autonomy), Nicht-Schaden (Nonmaleficence), Fürsorge oder Hilfeleistung (Beneficence), Gleichheit und Gerechtigkeit (Justice). Diese vier Prinzipien werden aktuell in der Medizin als gültige ethische Norm für die ärztliche Praxis angesehen.

Die Umsetzung ethischer Konzepte auf konkrete Realitäten stellt immer eine Herausforderung dar. Ziel ist eine ständige Annäherung der alltäglichen Praxis an ethische Normen. Im vorliegenden Manuskript soll die Umsetzung auf die spezielle Situation der Erkrankung Amyotrophe Lateralsklerose (ALS) beleuchtet werden. Es handelt sich um eine neurodegenerative Erkrankung des Motoneuronsystems. Sie führt sukzessiv zu einer Paralyse der gesamten Willkürmotorik. In der Folge sind die Betroffenen auf den Rollstuhl, Kommunikationshilfsmittel und pflegerische Betreuung angewiesen. Bei 30-47% der ALS-Patienten liegen kognitive Beeinträchtigungen vor (Phukan et al., 2012; Rippon et al., 2006). Da keine kurativen Behandlungsmethoden zu Verfügung stehen, orientiert sich die ärztliche Betreuung an palliativmedizinischen Richtlinien. Die Überlebenszeit von 2-5 Jahre kann nur durch den Einsatz lebenserhaltender Maßnahmen verlängert werden (Wijesekera & Leigh, 2009). Bei schwacher Atemmuskulatur benötigen die Patienten eine künstliche Beatmung über eine Atemmaske (non-invasive ventilation, NIV), oder ein Tracheostoma (TR). Bei Problemen mit der Kau- und Schluckmuskulatur wird eine künstliche Ernährung über eine Perkutane Endoskopische Gastrostomie (PEG) notwendig. Deshalb steht bei ALS vor allem der Entscheidungsprozess für oder gegen lebenserhaltende Maßnahmen im Mittelpunkt des ethischen Diskurses.

Die praktische Umsetzung des ersten der vier medizinethischen Prinzipien, Respekt vor Autonomie, zeigt eine besondere Bedeutung und Komplexität, die bereits früh von Childress betont wurde (Childress, 1990). Im Folgenden sollen nun die medizinethischen Herausforderungen dargestellt werden, die sich durch den Respekt vor Autonomie speziell bei ALS ergeben. Die Umsetzung der übrigen drei Prinzipien auf die ALS ist zwar nicht unproblematischer, es kann jedoch die jeweilig bestehende allgemeine Diskussion übertragen werden. Dazu sollen kurz einige Hinweise gegeben werden:

Für das Prinzip Nicht-Schaden muss vor allem der Diskurs über Sterbehilfe erwähnt werden. Die ALS spielt häufig bei Debatten über das Für- und Wider aktiver Sterbehilfe und des ärztlich unterstützten Suizids in den Medien eine Rolle, zum Beispiel durch die im Dezember 2008 von einem englischen Sender ausgestrahlte TV-Dokumentation „Recht zu sterben“. In diesem Medienbeitrag nahm sich der Universitätsprofessor Craig Ewert, der an ALS erkrankt war, vor laufender Kamera das Leben (CNN World, Film, 2008). Schon bei der Vorstellung des Prinzips Nicht-Schaden in den *Principles of Biomedical Ethics* zeigten Beauchamp und Childress (1977) verschiedene Perspektiven und Diskussionsansätze zur Sterbehilfe auf. Darüber hinaus entstehen immer wieder aktuelle öffentliche und politische Auseinandersetzungen sowie neue wissenschaftliche Publikationen (Boudreau & Somerville, 2013; Hendry et al., 2013; Kouwenhoven et al., 2014; van der Heide, 2013).

Das Prinzip Fürsorge bezieht sich bei ALS auf die palliativmedizinische Betreuung, wobei den Patienten nicht nur Behandlungsangebote zu körperlichen Beschwerden, sondern auch für psychisches und existenzielles Leiden gemacht werden sollten. Zum klinischen Management der ALS liegen veröffentlichte Leitlinien vor (Andersen et al., 2012; Andersen et al., 2007). Für Einzelheiten zu psychischen und existentiellen Aspekten soll auf die Kapitel I „Palliativmedizin bei Amyotropher Lateralsklerose (ALS): Longitudinal-Analyse für Schmerzerleben, Einsatz lebenserhaltender Maßnahmen und ALS-spezifische psychische und existentielle Belastungsfaktoren“ und Kapitel III „Psychische Störungen und individuelle Lebensqualität bei der chronisch progredient-terminalen Erkrankung Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)“ der vorliegenden Arbeit verwiesen werden. Ethische Schwierigkeiten ergeben sich, wenn im Rahmen der Fürsorge Behandlungsangebote gemacht werden, die im weiteren Krankheitsverlauf „Leiden verlängern“ können, also dem Prinzip Nicht-Schaden widersprechen (Daneault et al., 2006). Ob dieses Dilemma bei ALS-Patienten im Entscheidungsprozess für oder gegen lebenserhaltende Maßnahmen auftritt, muss im Einzelfall geprüft werden. Sicher ist jedoch, dass ALS-Patienten mit NIV, PEG und TR häufig eine akzeptable bis sehr hohe Lebensqualität berichten (Andersen, et al., 2007; Korner et al., 2013; Taylor, Barrass, & Drewery, 2013). Selbst wenn beinahe ein Locked-In Zustand erreicht ist,

können Patienten noch ein lebenswertes Leben erreichen (Lule et al., 2009). Über einen totalen Locked-In Zustand kann aufgrund fehlenden Wissens über die Bewusstseinslage und fehlender Kommunikationsmöglichkeiten keine Aussage gemacht werden.

Das Prinzip Gleichheit und Gerechtigkeit ist gewährleistet, wenn allen ALS-Patienten dieselben Behandlungsmöglichkeiten offen stehen. Es wird berichtet, dass der Gebrauch lebenserhaltender Maßnahmen mit soziodemographischen Faktoren assoziiert ist (Albert et al., 2009; Chio et al., 2012). Bis jetzt ist nicht ausreichend untersucht, ob es sich dabei um unterschiedliches Entscheidungsverhalten von Patienten handelt, dann würde das Prinzip Gerechtigkeit gewahrt bleiben. Es könnte jedoch auch ein Hinweis auf Ungleichbehandlung sein, denn es gibt Ergebnisse, die keine soziodemographischen und -ökonomischen Unterschiede für die Teilnahme am Entscheidungsprozess finden konnten (Silverstein et al., 1991). Bei ALS ist aktuell ungeklärt, ob soziodemographische Faktoren tatsächlich Behandlungsangebote beeinflussen und – bewusst oder unbewusst – zur Ungleichbehandlung führen. Problematisch in Bezug auf das Prinzip Gerechtigkeit ist auch, dass Persönlichkeitsfaktoren des behandelnden Arztes eine große Rolle beim Einsatz lebenserhaltender Maßnahmen zu spielen scheinen (Hinkka, Kosunen, Metsanoja, Lammi, & Kellokumpu-Lehtinen, 2002). Doch die Frage nach Gerechtigkeit sollte nicht nur für ALS-Patienten untersucht und beantwortet werden. Sie stellt sich insgesamt im Rahmen eines öffentlich finanzierten Gesundheitssystems, das seine Wirtschaftlichkeit rechtfertigen muss. Es entsteht ein Dilemma zwischen (explizit oder implizit) geforderten Einsparungen und neueren, oft auch teureren medizintechnischen Behandlungsangeboten (Simonds, 2003).

### **3 Das biomedizinethische Prinzip Respekt vor Autonomie bei ALS**

Im Folgenden sollen nun Herausforderungen bei der praktischen Umsetzung von Autonomie im progredienten Krankheitsverlauf der ALS aufgezeigt werden. Dabei werden fünf Aspekte der Autonomie ausführlicher beleuchtet: 1) eine Partizipative Entscheidungsfindung, 2) die Weitergabe von Informationen, nicht nur Informationen zu medizinischen Fakten, sondern auch zur Lebensqualität beim Einsatz lebenserhaltender Maßnahmen, zum Gefühl eine Belastung zu sein und zu Ängsten von ALS-Patienten, 3) Schwierigkeiten bei Entscheidungen für die Zukunft aufgrund von Einstellungsänderungen, 4) die Stärkung der Autonomie durch standardisierte Entscheidungshilfen, 5) Grenzen der Autonomie. Die Darstellung der Themen bezieht sich vor allem auf Patienten mit ausreichenden kognitiven Fähigkeiten. Liegt eine fortgeschrittene Demenz vor, wird die Autonomie des Patienten auf Angehörige oder einen gesetzlichen Stellvertreter übertragen, der dann im Entscheidungsprozess die Perspektive des Patienten übernehmen sollte (Chiong, 2013).

#### **3.1 Autonomie durch Partizipative Entscheidungsfindung**

Die Umsetzung der Patienten-Autonomie im medizinischen Entscheidungsprozess wurde in den letzten Jahrzehnten ständig verbessert, wozu neben philosophischen Diskursen auch politische und rechtliche Entscheidungen beigetragen haben (zum Beispiel in USA der Patient Self-Determination Act 1990; in Deutschland die Verankerung der Patientenverfügung im Bürgerlichen Gesetzbuch (BGB) 2009). Eine zuvor ärztlich-paternalistische Orientierung führte zu einer vollkommenen Verantwortungsübergabe an den Patienten (Loewy, 1998). In der praktischen Umsetzung zeigte sich jedoch immer wieder eine Entscheidungsbelastung oder sogar Überforderung der Patienten, die schließlich im aktuell priorisierten Modell einer gemeinsamen, Partizipativen Entscheidungsfindung (Shared Decision-Making) mündete (Carlet et al., 2004). Bei diesem Ansatz sind beide, Arzt und Patient, als Partner aktiv und verantwortlich am Entscheidungsprozess beteiligt. Eine hohe Qualität in der Arzt-Patienten-Interaktion ist dafür die Voraussetzung, was bedeutet, dass beide Partner sich intensiv um Verständigung und Verstehen bemühen müssen (Scheibler et al., 2005). Wie wichtig für Patienten die Gespräche mit dem Arzt sind, zeigt auch ein Studienergebnis von Munroe und Kollegen (Munroe, et al., 2007). Sie benennen die zeitliche Nähe zu einem Arztgespräch als Hauptfaktor bei der Entscheidung für eine NIV, nicht die tatsächlich vorhandenen

Atmungsschwierigkeiten. Teilweise ist es noch üblich, dass bei ALS von einer patientenzentrierten Autonomie gesprochen wird (Hogden, Greenfield, Nugus, & Kiernan, 2012). Die Umsetzung einer Partizipativen Entscheidungsfindung ist dann besonders zu empfehlen, wenn ALS-Patienten sich durch den Entscheidungsprozess belastet oder überfordert fühlen.

### 3.2 Autonomie durch Erhalt von Informationen

Bei medizinischen Behandlungsentscheidungen ist die Autonomie von Patienten, die durch den Erhalt von Informationen gewährleistet wird, bekannt unter dem Begriff „informed consent“, deutsch „informierte Einwilligung“ (Neff, 2008). Gemeint ist die Einwilligung in eine medizinische Maßnahme nach erfolgter Aufklärung, die besonders wichtig ist, wenn das Prinzip Nicht-Schaden angegriffen wird. Als Beispiele sind hier Körperverletzungen im Rahmen einer Operationen oder Chemotherapie zu nennen. Die Informationsweitergabe muss alle wesentlichen Punkte beinhalten, über Chancen und Risiken aufklären, verständlich sein, Behandlungsalternativen aufzeigen und Fragen ermöglichen. Unzureichende Informationen sind allgemein die häufigste Quelle für Unzufriedenheit von Patienten (Coulter & Cleary, 2001).

Bei ALS betrifft die Aufklärung eine Vielzahl von Behandlungsentscheidungen. Überlebensrelevant, und damit besonders heikel, ist jedoch die Entscheidung für oder gegen lebenserhaltende Maßnahmen. Mit Ausnahme der NIV muss bei künstlicher Ernährung über PEG sowie bei künstlicher Beatmung über TR ein Eingriff in den Körper stattfinden, womit das Prinzip Nicht-Schaden verletzt wird. In diesen Fällen gewinnt die informierte Einwilligung die größte Bedeutung. Bereits eine ältere Studie beschreibt den stark und dauerhaft ausgeprägten Wunsch von ALS-Patienten Information über medizintechnische Hilfsmittel zu erhalten, unabhängig von ihrem soziodemographischem oder medizinischen Status (Silverstein, et al., 1991). Die Autonomie ist nur dann gewährleistet, wenn Patienten alle zur Entscheidung notwendigen Information tatsächlich erhalten und verstanden haben, was entsprechend eines Reviews häufig nicht der Fall ist (Belanger, Rodriguez, & Groleau, 2011). In unserer Stichprobe an ALS-Patienten (Kapitel I) zeigt sich im Verlauf von zwölf Monaten eine Verbesserung der Aufklärung über lebenserhaltende Maßnahmen (NIV: 39 > 43%, PEG: 32 > 48%, TR: 22 > 61%). Dennoch ist der Prozentsatz an ALS-Patienten mit fehlender Aufklärung noch zu hoch. Das Prinzip Respekt vor Autonomie scheint somit häufig durch fehlende Informationsweitergabe verletzt zu werden.

Unzureichende Informationen betreffen nicht nur medizinische Fakten. Ein Review benennt die Lebensqualität als wichtigsten Faktor im Entscheidungsprozess bei künstlicher



Ernährung, erst an zweiter Stelle steht die Lebensverlängerung (Clarke, Harrison, Holland, Kuhn, & Barclay, 2013). Unsere eigenen Ergebnisse bestätigen diese Aussage: Die ärztliche Aufklärung über Lebensqualität beim Gebrauch einer PEG konnte mehr Varianz zwischen Patienten mit und ohne PEG aufklären als die körperliche Beeinträchtigung (Kapitel I). Zur Wahrung der Autonomie im Entscheidungsprozess müssen somit ausreichende und adäquate Informationen über die Lebensqualität unter PEG weitergegeben werden. In diesem Zusammenhang kann auch das Wissen von Bedeutung sein, dass Patienten mit PEG eine geringere Schmerzhäufigkeit und Schmerzstärke empfinden als Patienten ohne PEG (Kapitel I). Darüber hinaus könnten bei ALS auch Informationen zur Lebensqualität unter künstlicher Beatmung, also beim Einsatz von NIV und TR eine wichtige Rolle im Entscheidungsprozess spielen. Inwieweit das Thema Lebensqualität im konkreten Arzt-Patient-Gespräch aber tatsächlich erläutert wird, kann hier nicht angegeben werden, da in Veröffentlichungen darauf nicht eingegangen wird.

Weitere Faktoren, die bei Behandlungsentscheidungen schwerkranker Patienten eine Rolle spielen, sind das Gefühl, für Mitmenschen eine Belastung zu sein und Ängste hinsichtlich Tod und Sterben (Lemoignan & Ells, 2010; Lule et al., 2014; McPherson, Wilson, Lobchuk, & Brajtman, 2007). ALS-Patienten sollten somit auch zu diesen nicht-medizinischen Themen Informationen aus empirischer Forschung erhalten. Zwar leiden schwerkranke Patienten, auch ALS-Patienten, unter dem Gefühl eine Belastung zu sein, dieses korreliert jedoch höher mit Depressivität als mit dem Ausmaß der körperlichen Beeinträchtigung (Chio, Gauthier, Calvo, Ghiglione, & Mutani, 2005; McPherson, et al., 2007). Somit kann den Patienten Hoffnung vermittelt werden, dass sich bei Behandlung der Depression auch das Belastungsgefühl reduziert. Wir konnten außerdem nachweisen, dass sich das Gefühl eine Belastung zu sein, im Krankheitsverlauf reduziert (Kapitel I). Wichtig im Entscheidungsprozess für oder gegen lebenserhaltende Maßnahmen kann das Wissen sein, dass das Belastungsgefühl bei Patienten *ohne* PEG oder NIV stärker ausgeprägt ist als bei Patienten *mit* Einsatz von PEG oder NIV (Kapitel I). Dieses Ergebnis könnte darauf hinweisen, dass das Gefühl eine Belastung zu sein, in manchen Fällen mehr auf eine Befürchtung oder Angst als auf eine Tatsache zurück zu führen ist. Zumindest wird dadurch deutlich, dass das Gefühl eine Belastung zu sein, nicht mit dem Einsatz lebenserhaltender zusammenhängt oder durch diese vergrößert wird.

Forschungsergebnisse zu existentiellen Ängsten von ALS-Patienten haben wir in Kapitel I „Palliativmedizin bei Amyotropher Lateralsklerose (ALS): Longitudinal-Analyse für Schmerzerleben, Einsatz lebenserhaltender Maßnahmen und ALS-spezifische psychische und existentielle Belastungsfaktoren“ vorgestellt. Eine Zusammenfassung der Ergebnisse zu

existentiellen Ängsten ist in Tabelle 1 zu finden. Diese Informationen sollten bei Bedarf an ALS-Patienten weitergegeben werden.

*Tabelle 1. Empirische Ergebnisse zu existentiellen Ängsten von ALS-Patienten*

---

Die größte Angst von ALS-Patienten ist es zu ersticken.

Bei Patienten mit Gebrauch einer nicht-invasiver Beatmung ist die Angst zu ersticken signifikant geringer ausgeprägt als bei Pat ohne künstliche Beatmung.

Bei ALS-Patienten ist der Tod üblicherweise friedvoll. Nur wenige Patienten mit bulbärem Krankheitsverlauf ersticken tatsächlich, doch es können Medikamente zur Erleichterung eingesetzt werden (Kuhnlein et al., 2008, Maessen et al., 2010; Mandler et al., 2001; Neudert, Oliver, Wasner, & Borasio, 2001).

Die Angst zu verhungern oder zu verdursten ist bei Patienten mit PEG geringer ausgeprägt als bei Patienten ohne PEG.

Die Angst vor dem Tod ist stark mit Depressivität assoziiert, die mit psychotherapeutischen Interventionen reduziert werden kann.

Sterbeängste reduzieren sich im Lauf der Zeit, wenn sie konkretisiert werden.

---

### **3.3 Herausforderungen für die Autonomie: Entscheidungen für die Zukunft**

Medizinische Behandlungsentscheidungen betreffen nicht immer nur den gegenwärtigen Zeitpunkt. Bei einer progredienten Erkrankung wie ALS besteht die Gefahr, zum Entscheidungszeitpunkt vielleicht aufgrund von Atemversagen nicht bei Bewusstsein zu sein. Außerdem kann eine dementielle Entwicklung die Entscheidungsfähigkeit beeinflussen. Deshalb werden ALS-Patienten häufig dazu aufgefordert, eine Entscheidung für diesen in der Zukunft liegenden Zeitpunkt zu treffen. Auf diese Weise soll die Autonomie der Patienten gewährleistet werden. Ein solcher Gedanke muss jedoch in Frage gestellt werden. Aus psychologischen Forschungsarbeiten ist bekannt, dass Menschen ihren eigenen psychischen Zustand zu einem in der Zukunft liegenden Zeitpunkt nicht sehr gut vorhersagen können (Wilson & Gilbert, 2003). Der psychische Zustand spielt eine große Rolle im Einstellungs- und Entscheidungsverhalten. Wie sich dies im Krankheitserleben bei ALS darstellt, wird in Kapitel II „*Das Instabilitätsproblem von Einstellungen beim Gebrauch von Patientenverfügungen - am Beispiel eines Patientenkollektivs mit der Diagnose Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)*“ der vorliegenden Arbeit beschrieben: Durch ein kritisches Lebensereignis, wie die Diagnose einer chronischen Erkrankung, entsteht ein innerer Spannungszustand. Dieser setzt psychologische Prozesse in Gang, die das innere Ungleichgewicht wiederherstellen und zu einem neuen Konsistenzerleben führen sollen (Carver & Scheier, 2000). Sprangers und Schwartz gehen

davon aus, dass dies über eine Veränderung des internen, individuellen Bewertungsmaßstabes gelingt, dem sogenannten Response-Shift (Sprangers & Schwartz, 1999). Nach Durchführung eines Response-Shift haben die Betroffenen das kritische Lebensereignis verarbeitet und sich an die Veränderungen eventuell sogar Verschlechterungen ihrer neuen Lebenssituation angepasst. Auf diese Weise können sie ein emotionales Wohlbefinden und eine gute Lebensqualität erreichen, was zuvor nicht denkbar gewesen wäre. In der Forschung zur Lebensqualität wurde dies wiederholt bestätigt: Die selbstberichtete Lebensqualität/ -zufriedenheit von schwerkranken Patienten fällt häufig wesentlich positiver aus als die Lebensqualität, die von Gesunden unter den gegebenen Umständen vermutet wird (Andresen, Vahle, & Lollar, 2001; Norman, 2003; Ubel et al., 2001).

Ist die Lebensqualität im Krankheitsverlauf besser als erwartet, ist eventuell auch der Wunsch, unter schwierigen Bedingungen, respektive mit lebenserhaltenden Maßnahmen, weiterzuleben, größer als erwartet. Eine durch ein kritisches Lebensereignis ausgelöste Einstellungsänderung kann das Leben allgemein, aber auch lebenserhaltende Maßnahmen im Besonderen betreffen. In unserer Stichprobe von 89 ALS-Patienten benannten 81% eine Einstellungsänderung zum Leben, 43% zur Atemmaske, 30% zur PEG und 23% zum Tracheostoma. Von einer weiteren Lebenseinstellungsänderung in der Zukunft gingen 51% der Patienten aus, von zukünftigen Einstellungsänderungen zu lebenserhaltenden Maßnahmen gingen 35-39% aus (Kapitel II). Somit muss eine Entscheidung für oder gegen lebenserhaltende Maßnahmen in Frage gestellt werden, die von Patienten getroffen wird, obwohl sie sich noch im Prozess der Einstellungsänderung befinden. Das Prinzip Respekt vor Autonomie ist dann gefährdet, wenn Patienten auf eine einmal getroffene Entscheidung festgelegt werden. Dies geschieht häufig dann, wenn eine Entscheidung in einer verbindlichen Patientenverfügung festgehalten wird, ohne diese im Krankheitsverlauf zu überprüfen und an neue Einstellungen anzupassen. Obwohl der Response-Shift seit Jahren erforscht wird, gilt es bei ALS als „state of art“, Entscheidungen zu lebenserhaltenden Maßnahmen in einer Patientenverfügung festzulegen (Andersen, et al., 2007). Immer wieder wird jedoch berichtet, dass ALS-Patienten lieber abwarten als eine Entscheidung für die Zukunft zu treffen (Foley, Timonen, & Hardiman, 2012; Hogden, et al., 2012; Young & McNicoll, 1998). In unseren eigenen Ergebnissen geben 60% der Patienten ohne Patientenverfügung als Grund hierfür an, dass sie noch keine Entscheidung für die Zukunft treffen wollen (Kapitel II). Vielleicht spüren Patienten teilweise ihren inneren Anpassungsprozess und das Dilemma, das bei einer Entscheidung für die Zukunft auftritt. Eine Patientenverfügung gilt als Hilfsmittel zur Wahrung der Autonomie. Aber sie kann sich ins Gegenteil verkehren, wenn sich die medizinische Entscheidung daran orientiert, obwohl der betroffene Patient im Lauf der Zeit einen Response Shift erlebt und eine andere Präferenz

entwickelt hat. Der Respekt vor Autonomie bleibt dann gewahrt, wenn ALS-Patienten bei ihren Einstellungsveränderungsprozessen begleitet werden. Patienten sollten die Möglichkeit erhalten, über Einstellungsänderungen zu sprechen. Zweifel an getroffenen Entscheidungen, Ambivalenz und Veränderungen in der Präferenz sollten regelmäßig erfragt und schriftlich festgehalten werden.

### **3.4 Stärkung der Autonomie: standardisierte medizinische Entscheidungshilfen**

Der erste wichtige Aspekt zur Verbesserung der Autonomie liegt darin, dass sich Ärzte und das gesamte multidisziplinäre Behandlungsteam der beschriebenen Problematik bewusst sind. Zur praktischen Verbesserung können standardisierte Gesprächsleitlinien beitragen, häufig in Form eines halbstrukturierten Interviews. Sie haben das Ziel, die geforderte Informationsweitergabe sicher zu stellen, die Herausbildung individueller Präferenzen zu erleichtern und weiteren Informations- und Gesprächsbedarf zu ermitteln (Scheibler, et al., 2005). In einem Review wurde bestätigt, dass medizinische Entscheidungshilfen nachweislich die Patienten-Autonomie unterstützen, indem sie das Hintergrundwissen für Entscheidungen erweitern. Sie verbessern die Arzt-Patient Kommunikation und stärken zudem die Entscheidungssicherheit (Stacey et al., 2014). Es liegt bereits eine Anzahl spezifischer medizinischer Entscheidungsprogramme vor, viele jedoch lediglich englischsprachig und selten evaluiert (O'Connor et al., 2003). Dies gilt auch für ein neues Modell zum Entscheidungsprozess von ALS-Patienten (Hogden, Greenfield, Nugus, & Kiernan, 2013). Es versucht, dem fortschreitenden und individuellen Krankheitsverlauf der ALS durch einen zyklischen Ansatz mit vier Phasen gerecht zu werden: Engagement des Patienten, Option der Informationsvermittlung, Option der Abwägung, Umsetzung der Entscheidung. Bei Anwendung des Interviews berichten die Autoren von einer Verbesserung der Patientenautonomie im Entscheidungsprozess. Eine großangelegte Evaluation des Programms steht jedoch noch aus.

### **3.5 Grenzen der Autonomie**

Auch wenn dem Respekt vor Autonomie als Teil der Menschenwürde einen besonderen Wert beigemessen werden muss, sollten die Grenzen der Autonomie beachtet werden. Eine ausführliche Darstellung dieses Themas würde den Rahmen der vorliegenden Arbeit sprengen, weswegen nur einige kurze Anmerkungen folgen. Beauchamp und Childress (1977) machen darauf aufmerksam, dass die individuelle Autonomie eingeschränkt werden muss, wenn

höherwertige moralische Prinzipien verletzt werden, beispielsweise wenn eine Gefahr für die öffentliche Gesundheit besteht oder andere Menschen verletzt werden könnten. Zudem wird die Autonomie natürlicherweise dadurch eingeschränkt, dass bestimmte Bedingungen nicht vorliegen, wie kognitive Reife oder eine klare Bewusstseinslage. Dies trifft auf Kinder, teilweise auf suchtkranke Patienten oder Personen mit suizidal eingeengten Kognitionen zu.

Bei ALS könnte eine Einschränkung der Autonomie mit Bezug auf das Prinzip Gerechtigkeit auftreten. Die Autonomie ist eingeschränkt, wenn eine Person eine Behandlung auf Kosten des öffentlichen Gesundheitssystems einfordert, obwohl die Behandlung nicht für alle Patienten bezahlbar ist. Die Autonomie des Patienten ist dann durch die öffentlichen Ressourcen beschränkt. Eine weitere Einschränkung liegt bei vorliegender Demenz und eventuell beim Wunsch nach Sterbehilfe vor. Bei Patienten mit Demenz wird zur Wahrung der Autonomie empfohlen, möglichst noch bei kognitivem Bewusstsein, also möglichst früh einen Behandlungsplan zu entwerfen und einen Stellvertreter oder Bevollmächtigten zu benennen (Burla, Rego, & Nunes, 2014). Andererseits wird jedoch auch darauf hingewiesen, dass an Demenz erkrankte Personen weiterhin eine intakte Persönlichkeit und ein stabiles Wertesystem haben (Sabat, 2005). Wenn sie im Krankheitsverlauf andere Behandlungsalternativen als die zuvor genannte präferieren und dies - eventuell auch nur nonverbal - kundtun, sollte zur Wahrung der Autonomie gemäß der aktuellen Entscheidung gehandelt werden (Childress, 1990).

Das Prinzip Respekt vor Autonomie und seine Begrenzung wird im Rahmen der Sterbehilfe-Debatte kontrovers diskutiert. Bei Sterbehilfe wird das Prinzip Nicht-Schaden verletzt. Somit müssen zwei der medizinethischen Prinzipien gegeneinander abgewogen werden, ohne dass eine klare Höherwertigkeit benannt werden kann. Bereits seit der Formulierung der ärztlichen Berufsethik durch Hippokrates besteht für den ärztlichen Berufsstand die Frage, ob eine Beihilfe zum Tod die Rolle des Arztes als Helfer und Heiler untergräbt und einen negativen Einfluss auf das Vertrauen von Patienten ausüben kann. Die Grenze der Autonomie des Patienten kann hier in der Zumutung für den Helfer und in der Abwertung dessen Ansehen liegen (Benzenhöfer, 2009).

Befürworter der Sterbehilfe betonen die Autonomie bei der Entscheidung nicht mehr leben zu wollen als Teil der Menschenwürde. Gegner gehen davon aus, dass die Voraussetzungen für Autonomie beim Thema Sterbewunsch eingeschränkt sind, zumindest in vielen Fällen. Ein Fall wäre das Vorliegen einer psychischen Krankheit, zum Beispiel einer Depression, die den Todeswunsch hervorruft (Van Norman, 2014). Wenn die Krankheit behandelt wird und remittiert, lässt meist auch der Todeswunsch nach. Es gilt schon lange als

Tatsache, dass ein Großteil der Menschen mit Suizidwunsch unter einer psychischen Krankheit leidet (Ross, 1939). Auch bei Patienten mit chronischer Erkrankung wie ALS muss geprüft werden, ob ein Sterbewunsch im Rahmen einer psychischen Störung entstanden ist. Zusätzlich liegen Studienergebnisse vor, dass der Sterbewunsch von ALS-Patienten sich im Verlauf eines Jahres signifikant reduzierte, obwohl die körperliche Beeinträchtigung weiter fortschritt (Lule, et al., 2014). Anstatt einem Wunsch nach Sterbehilfe zu entsprechen, ist es in vielen Fällen angebracht, eine entsprechende Behandlung und Verbesserung schwieriger Lebensbedingungen zu überprüfen und anzubieten. Die Autonomie, auch von körperlich Kranken, wäre nur dann gewahrt, wenn das Vorliegen einer psychischen Erkrankung ausgeschlossen werden konnte.

Eine besondere Gefahr für die Autonomie liegt in der Möglichkeit, dass Menschen zum Sterbewunsch gedrängt oder subtil darauf zu geleitet werden (Beauchamp & Childress, 1977). ALS-Patienten, die aufgrund körperlicher Einschränkungen auf andere Menschen angewiesen sind, könnten die Erwartungshaltung der Familie oder Gesellschaft fühlen, ihr eigenes Leben zu beenden. Inwieweit eine Entscheidung zum Tod in einem solchen Fall tatsächlich einer autonomen Entscheidung entspricht, kann dann kaum oder gar nicht mehr differenziert werden. Um entsprechende Situationen zu vermeiden, könnte eine Begrenzung der Autonomie des Einzelnen bei der Durchführung von Sterbehilfe notwendig werden. Die individuelle Autonomie wäre damit zum Schutz der Allgemeinheit vor Beeinflussung zum Tod eingeschränkt.

Aufgrund der vielfältigen Schwierigkeiten für die Autonomie beim Thema Sterbehilfe, ist es ratsam, bei ALS-Patienten die individuellen psychologischen Hintergründe für den entstandenen Sterbewunsch zu analysieren. Es sollte herausgearbeitet werden, warum ein Response Shift nicht geglückt ist. Liegt mehr Hintergrundwissen vor, besteht eventuell die Möglichkeit, Hilfe anzubieten und Veränderungsmöglichkeiten auszuarbeiten. Wenn die Hintergründe klarer sind und der Sterbewunsch nach Durchführung möglicher Verbesserungen stabil bleibt, kann die ethische Frage nach Autonomie mit Bezug auf einen Sterbewunsch im konkreten Fall klarer beantwortet werden.

## 4 Schlussfolgerung

Das Ziel der vorliegenden Arbeit war es, die Anwendung bioethischer Prinzipien auf die Erkrankung ALS zu beschreiben. Der Fokus wurde dabei auf das Prinzip Respekt vor Autonomie gerichtet. Wie in den einzelnen Abschnitten dargestellt wurde, besteht die Autonomie nicht einfach darin, den Patienten die Entscheidungsbefugnis hinsichtlich der Behandlung zu übertragen. Vielmehr fordert das Prinzip Respekt vor Autonomie eine enge, qualitativ hochwertige und zeitlich stabile Zusammenarbeit von Arzt oder Behandlungsteam und Patient. Darüber hinaus besteht für den Arzt und das multidisziplinäre Behandlungsteam die Notwendigkeit, hinsichtlich wichtiger Informationen, aktueller empirischer Forschungsergebnisse und ALS betreffender ethischer Diskussionen auf dem neuesten Stand zu sein und sie verständlich zu vermitteln. Hilfreich ist die Anwendung standardisierter und halbstrukturierter Entscheidungshilfen und Gesprächsleitfäden. Das für ALS vorliegende Modell sollte dringend übersetzt und validiert werden. Fallstricke für die Umsetzung des Respekts vor Autonomie müssen bewusst wahrgenommen und umgangen werden, zum Beispiel eine mögliche Einstellungsänderung (Response Shift) im Rahmen der Krankheitsbewältigung. Eine besondere Schwierigkeit ergibt sich durch Einschränkungen der Autonomie bei kontrovers diskutierten Themen wie Sterbehilfe, wobei Möglichkeiten und Grenzen der Autonomie ausgelotet werden müssen. Es empfiehlt sich, anstatt dem Sterbewunsch nachzugeben, die Gründe hierfür zu analysieren, sowie herauszufinden warum ein Response-Shift nicht gelungen ist. Im Anschluss können dann Verbesserungsangebote entwickelt und unterbreitet werden.

## Literatur

- Albert, S. M., Whitaker, A., Rabkin, J. G., del Bene, M., Tider, T., O'Sullivan, I., et al. (2009). Medical and supportive care among people with ALS in the months before death or tracheostomy. [Clinical Trial Research Support, N.I.H., Extramural]. *Journal of pain and symptom management*, 38(4), 546-553.
- Andersen, P. M., Abrahams, S., Borasio, G. D., de Carvalho, M., Chio, A., Van Damme, P., et al. (2012). EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)--revised report of an EFNS task force. [Practice Guideline]. *European journal of neurology : the official journal of the European Federation of Neurological Societies*, 19(3), 360-375.
- Andersen, P. M., Borasio, G. D., Dengler, R., Hardiman, O., Kollewe, K., Leigh, P. N., et al. (2007). Good practice in the management of amyotrophic lateral sclerosis: clinical guidelines. An evidence-based review with good practice points. EALSC Working Group. [Practice Guideline, Review]. *Amyotrophic lateral sclerosis : official publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 8(4), 195-213.
- Andresen, E. M., Vahle, V. J., & Lollar, D. (2001). Proxy reliability: health-related quality of life (HRQoL) measures for people with disability. [Evaluation Studies; Research Support, U.S. Gov't, Non-P.H.S. Research Support, U.S. Gov't, P.H.S.]. *Quality of life research : an international journal of quality of life aspects of treatment, care and rehabilitation*, 10(7), 609-619.
- Beauchamp, T. L., & Childress, J. F. (1977). *Principles of Biomedical Ethics*. New York: Oxford University Press.
- Belanger, E., Rodriguez, C., & Groleau, D. (2011). Shared decision-making in palliative care: a systematic mixed studies review using narrative synthesis. [Research Support, Non-U.S. Gov't; Review]. *Palliative medicine*, 25(3), 242-261.
- Benzenhöfer, U. (2009). *Der gute Tod? Geschichte der Euthanasie und Sterbehilfe*. Göttingen: Vandenhoeck & Ruprecht.
- Boudreau, J. D., & Somerville, M. A. (2013). Euthanasia is not medical treatment. [Review]. *British medical bulletin*, 106, 45-66.



- Burla, C., Rego, G., & Nunes, R. (2014). Alzheimer, dementia and the living will: a proposal. *Medicine, health care, and philosophy*, (3):389-95. doi: 10.1007/s11019-014-9559-8.
- Carlet, J., Thijs, L. G., Antonelli, M., Cassell, J., Cox, P., Hill, N., et al. (2004). Challenges in end-of-life care in the ICU. Statement of the 5th International Consensus Conference in Critical Care: Brussels, Belgium, April 2003. [Consensus Development Conference Research Support, Non-U.S. Gov't Review]. *Intensive care medicine*, 30(5), 770-784.
- Carver, C. S., & Scheier, M. F. (2000). Scaling back goals and recalibration of the affect system are processes in normal adaptive self-regulation: understanding 'response shift' phenomena. [Research Support, U.S. Gov't, P.H.S.]. *Social science & medicine*, 50(12), 1715-1722.
- Childress, J. F. (1990). The place of autonomy in bioethics. [Review]. *The Hastings Center report*, 20(1), 12-17.
- Chio, A., Calvo, A., Moglia, C., Gamna, F., Mattei, A., Mazzini, L., et al. (2012). Non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis: a 10 year population based study. [Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*, 83(4), 377-381.
- Chio, A., Gauthier, A., Calvo, A., Ghiglione, P., & Mutani, R. (2005). Caregiver burden and patients' perception of being a burden in ALS. *Neurology*, 64(10), 1780-1782.
- Chiong, W. (2013). Dementia and personal identity: implications for decision-making. [Review]. *Handbook of clinical neurology*, 118, 409-418.
- Clarke, G., Harrison, K., Holland, A., Kuhn, I., & Barclay, S. (2013). How are treatment decisions made about artificial nutrition for individuals at risk of lacking capacity? A systematic literature review. [Research Support, Non-U.S. Gov't, Review]. *PloS one*, 8(4), e61475.
- CNN World, Film: *TV channel to broadcast assisted suicide* (2008, December 10). Retrieved March 20, 2012, from [http://www.articles.cnn.com/2008-12-10/world/britain.assisted.suicide\\_1\\_suicide-tourist-painful-death-web-site](http://www.articles.cnn.com/2008-12-10/world/britain.assisted.suicide_1_suicide-tourist-painful-death-web-site)
- Coulter, A., & Cleary, P. D. (2001). Patients' experiences with hospital care in five countries. [Comparative Study]. *Health affairs*, 20(3), 244-252.

- Daneault, S., Lussier, V., Mongeau, S., Hudon, E., Paille, P., Dion, D., et al. (2006). Primum non nocere: could the health care system contribute to suffering? In-depth study from the perspective of terminally ill cancer patients. [Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Canadian family physician Medecin de famille canadien*, 52(12), 1574-1575.
- Foley, G., Timonen, V., & Hardiman, O. (2012). Patients' perceptions of services and preferences for care in amyotrophic lateral sclerosis: a review. [Review]. *Amyotrophic lateral sclerosis : official publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 13(1), 11-24.
- Hendry, M., Pasterfield, D., Lewis, R., Carter, B., Hodgson, D., & Wilkinson, C. (2013). Why do we want the right to die? A systematic review of the international literature on the views of patients, carers and the public on assisted dying. [Review]. *Palliative medicine*, 27(1), 13-26.
- Hinkka, H., Kosunen, E., Metsanoja, R., Lammi, U. K., & Kellokumpu-Lehtinen, P. (2002). Factors affecting physicians' decisions to forgo life-sustaining treatments in terminal care. [Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Journal of medical ethics*, 28(2), 109-114.
- Hogden, A., Greenfield, D., Nugus, P., & Kiernan, M. C. (2012). What influences patient decision-making in amyotrophic lateral sclerosis multidisciplinary care? A study of patient perspectives. *Patient preference and adherence*, 6, 829-838.
- Hogden, A., Greenfield, D., Nugus, P., & Kiernan, M. C. (2013). Development of a model to guide decision making in amyotrophic lateral sclerosis multidisciplinary care. *Health expectations : an international journal of public participation in health care and health policy*. doi: 10.1111/hex.12169.
- Korner, S., Hendricks, M., Kollwe, K., Zapf, A., Dengler, R., Silani, V., et al. (2013). Weight loss, dysphagia and supplement intake in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS): impact on quality of life and therapeutic options. *BMC neurology*, 13, 84.
- Kouwenhoven, P. S., van Thiel, G. J., Raijmakers, N. J., Rietjens, J. A., van der Heide, A., & van Delden, J. J. (2014). Euthanasia or physician-assisted suicide? A survey from the Netherlands. [Research Support, Non-U.S. Gov't]. *The European journal of general practice*, 20(1), 25-31.
- Kuhnlein, P., Kubler, A., Raubold, S., Worrell, M., Kurt, A., Gdynia, H. J., et al. (2008). Palliative care and circumstances of dying in German ALS patients using non-invasive

- ventilation. *Amyotrophic lateral sclerosis : official publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 9(2), 91-98.
- Lemoignan, J., & Ells, C. (2010). Amyotrophic lateral sclerosis and assisted ventilation: how patients decide. *Palliative & supportive care*, 8(2), 207-213.
- Loewy, E. H. (1998). Ethical considerations in executing and implementing advance directives. [Comment, Editorial]. *Archives of internal medicine*, 158(4), 321-324.
- Lule, D., Nonnenmacher, S., Sorg, S., Heimrath, J., Hautzinger, M., Meyer, T., et al. (2014). Live and let die: existential decision processes in a fatal disease. [Research Support, Non-U.S. Gov't ]. *Journal of neurology*, 261(3), 518-525.
- Lule, D., Zickler, C., Hacker, S., Bruno, M. A., Demertzi, A., Pellas, F., et al. (2009). Life can be worth living in locked-in syndrome. [Research Support, Non-U.S. Gov't Review]. *Progress in brain research*, 177, 339-351.
- Maessen, M., Veldink, J. H., van den Berg, L. H., Schouten, H. J., van der Wal, G., & Onwuteaka-Philipsen, B. D. (2010). Requests for euthanasia: origin of suffering in ALS, heart failure, and cancer patients. *Journal of neurology*, 257(7), 1192-1198.
- Mandler, R. N., Anderson, F. A., Jr., Miller, R. G., Clawson, L., Cudkowicz, M., & Del Bene, M. (2001). The ALS Patient Care Database: insights into end-of-life care in ALS. [Comparative Study; Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Amyotrophic lateral sclerosis and other motor neuron disorders : official publication of the World Federation of Neurology, Research Group on Motor Neuron Diseases*, 2(4), 203-208.
- McPherson, C. J., Wilson, K. G., Lobchuk, M. M., & Brajtman, S. (2007). Self-perceived burden to others: patient and family caregiver correlates. [Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Journal of palliative care*, 23(3), 135-142.
- Neff, M. J. (2008). Informed consent: what is it? Who can give it? How do we improve it? [Review]. *Respiratory care*, 53(10), 1337-1341.
- Neudert, C., Oliver, D., Wasner, M., & Borasio, G. D. (2001). The course of the terminal phase in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of neurology*, 248(7), 612-616.
- Norman, G. (2003). Hi! How are you? Response shift, implicit theories and differing epistemologies. *Quality of life research: an international journal of quality of life aspects of treatment, care and rehabilitation*, 12(3), 239-249.

- O'Connor, A. M., Stacey, D., Entwistle, V., Llewellyn-Thomas, H., Rovner, D., Holmes-Rovner, M., et al. (2003). Decision aids for people facing health treatment or screening decisions. [Review]. *The Cochrane database of systematic reviews*(2), CD001431.
- Phukan, J., Elamin, M., Bede, P., Jordan, N., Gallagher, L., Byrne, S., et al. (2012). The syndrome of cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study. [Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*, 83(1), 102-108.
- Rippon, G. A., Scarmeas, N., Gordon, P. H., Murphy, P. L., Albert, S. M., Mitsumoto, H., et al. (2006). An observational study of cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis. [Comparative Study; Research Support, N.I.H., Extramural Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Archives of neurology*, 63(3), 345-352.
- Ross, W. D. (1939). *The Foundations of Ethics*. Oxford: Clarendon Press.
- Sabat, S. R. (2005). Capacity for decision-making in Alzheimer's disease: selfhood, positioning and semiotic people. [Case Reports, Comparative Study]. *The Australian and New Zealand journal of psychiatry*, 39(11-12), 1030-1035.
- Scheibler, F., Stoffel, M. P., Barth, C., Kuch, C., Steffen, P., Baldamus, C. A., et al. (2005). [Shared decision-making as a new quality indicator in nephrology: a nationwide survey in Germany]. [Comparative Study]. *Medizinische Klinik*, 100(4), 193-199.
- Silverstein, M. D., Stocking, C. B., Antel, J. P., Beckwith, J., Roos, R. P., & Siegler, M. (1991). Amyotrophic lateral sclerosis and life-sustaining therapy: patients' desires for information, participation in decision making, and life-sustaining therapy. [Research Support, Non-U.S. Gov't]. *Mayo Clinic proceedings. Mayo Clinic*, 66(9), 906-913.
- Simonds, A. K. (2003). Ethics and decision making in end stage lung disease. [Review]. *Thorax*, 58(3), 272-277.
- Sprangers, M. A., & Schwartz, C. E. (1999). Integrating response shift into health-related quality of life research: a theoretical model. [Research Support, Non-U.S. Gov't Research Support, U.S. Gov't, P.H.S.]. *Social science & medicine*, 48(11), 1507-1515.
- Stacey, D., Legare, F., Col, N. F., Bennett, C. L., Barry, M. J., Eden, K. B., et al. (2014). Decision aids for people facing health treatment or screening decisions. [Research

- Support, Non-U.S. Gov't]. *The Cochrane database of systematic reviews*, 1, CD001431.
- Taylor, C., Barrass, L., & Drewery, H. (2013). Training for tracheostomy. [Letter]. *British journal of anaesthesia*, 111(5), 842-843.
- Ubel, P. A., Loewenstein, G., Hershey, J., Baron, J., Mohr, T., Asch, D. A., et al. (2001). Do nonpatients underestimate the quality of life associated with chronic health conditions because of a focusing illusion? [Clinical Trial; Randomized Controlled Trial; Research Support, Non-U.S. Gov't Research Support, U.S. Gov't, Non-P.H.S. Research Support, U.S. Gov't, P.H.S.]. *Medical decision making : an international journal of the Society for Medical Decision Making*, 21(3), 190-199.
- van der Heide, A. (2013). Assisted suicide and euthanasia. [Review]. *Handbook of clinical neurology*, 118, 181-189.
- Van Norman, G. A. (2014). Physician aid-in-dying: cautionary words. *Current opinion in anaesthesiology*, 27(2), 177-182.
- Wijesekera, L. C., & Leigh, P. N. (2009). Amyotrophic lateral sclerosis. [Research Support, Non-U.S. Gov't, Review]. *Orphanet journal of rare diseases*, 4, 3.
- Wilson, T. D., & Gilbert, D. T. (Eds.). (2003). *Affective forecasting*. New York: Academic Press.
- Young, J. M., & McNicoll, P. (1998). Against all odds: positive life experiences of people with advanced amyotrophic lateral sclerosis. *Health & social work*, 23(1), 35-43.

