

Die Ärztevereinigung Horgen Hirzel Oberrieden informiert

Amyotrophe Lateralsklerose: Fortschreitender Muskelschwund

Die amyotrophe Lateralsklerose ist eine schwere chronische Erkrankung, bei der es infolge einer fortschreitenden Zerstörung der motorischen Nervenzellen zu einer zunehmenden Lähmung der Muskulatur kommt. Für die Behandlung der amyotrophen Lateralsklerose werden Medikamente zur Symptomlinderung sowie die Physio- und Ergotherapie eingesetzt, um die Abnahme der körperlichen Funktionsfähigkeit etwas zu verzögern.

Die amyotrophe Lateralsklerose ist eine unheilbare, rasch fortschreitende Erkrankung der motorischen Nervenzellen im Gehirn und Rückenmark, welche für die willkürliche Steuerung der Skelettmuskulatur und damit für die Umsetzung der beabsichtigten Bewegungen verantwortlich sind. Gemäss den aktuellen Schätzungen treten jährlich ein bis zwei Neuerkrankungen pro 100'000 Einwohner auf, wobei Männer etwas häufiger betroffen sind als Frauen. Die amyotrophe Lateralsklerose, bei der es sich in 90 bis 95 Prozent der Fälle um eine spontane Form und in 5 bis 10 Prozent der Fälle um eine familiäre Form handelt, bricht bei den meisten Patienten zwischen dem 50. und 70. Lebensjahr aus und führt in der Regel innerhalb von drei Jahren zum Tod.

Zerstörung der motorischen Nervenzellen

Bei der amyotrophen Lateralsklerose kommt es aus bislang unbekanntten Gründen zu einer Zerstörung der motorischen Nervenzellen in der Grosshirnrinde und im Rückenmark, so dass die Nervenimpulse nicht mehr an die Muskulatur übertragen werden können. Als Folge dieser ungenügenden Aktivierung der Muskelzellen ergibt sich ein fortschreitender Muskelschwund, der mit einer zunehmenden Schwächung der betroffenen Muskeln einhergeht. Darüber hinaus kommt es zu einer Steifigkeit der Muskulatur, wobei gleichzeitig unwillkürliche Muskelzuckungen und schmerzhafte Muskelkrämpfe auftreten können.

Abnahme der körperlichen Funktionsfähigkeit

Die amyotrophe Lateralsklerose beginnt bei der überwiegenden Mehrheit der Patienten mit einer Muskelschwäche, die sich im Einzelfall ganz unterschiedlich bemerkbar machen kann.

So tritt die Muskelschwäche bei ungefähr drei Vierteln der Patienten zunächst an den Gliedmassen auf, was sich mit einer geringfügigen Ungeschicklichkeit der Hände oder einer leichten Gangunsicherheit und einer Schwäche in den Beinen zeigt. In den anderen Fällen entwickelt sich die Muskelschwäche zuerst im Mund- und Schlundbereich, wobei es zu leichten Veränderungen in der Sprache oder zu gelegentlichem Verschlucken kommt. Mit zunehmender Erkrankungsdauer breitet sich der Muskelschwund auf den gesamten Bewegungsapparat aus, so dass es zu einer fortschreitenden Lähmung und letztlich zu einem vollständigen Verlust der Mobilität kommt. Die Lähmung der Lippen-, Zungen- und Gaumenmuskulatur führt zu Schluck- und Sprechstörungen bis hin zur Unfähigkeit einer verbalen Kommunikation, während die Lähmung der Brustwandmuskulatur, des Zwerchfells und der Bauchmuskulatur eine Beeinträchtigung der Atemfunktion hervorruft.

Schwierige Diagnose

Die Diagnose der amyotrophen Lateralsklerose erfordert neben der ausführlichen Erhebung aller Beschwerden eine gründliche neurologische Untersuchung, bei der die charakteristischen Symptome des Muskelschwundes erfasst werden. Darüber hinaus kann anhand von speziellen elektrophysiologischen Messungen die Schädigung der Nervenleitung und der Muskelaktivität ermittelt werden, während die mikroskopische Untersuchung einer winzigen Muskelprobe den Nachweis des Muskelzellverlustes erlaubt. Ausserdem wird in gewissen Fällen das Blut oder die Gehirn- und Rückenmarksflüssigkeit untersucht oder eine Magnetresonanztomographie durchgeführt, um andere Erkrankungen auszuschliessen.

Krankheitsverlauf verlangsamen

Zur Behandlung der amyotrophen Lateralsklerose wird seit einigen Jahren Riluzol eingesetzt, das durch Reduktion der Glutamat-Ausschüttung den Krankheitsverlauf etwas verzögert. Den weitaus grössten Stellenwert bei der Behandlung der amyotrophen Lateralsklerose besitzt jedoch die Linderung der mit dieser Erkrankung einhergehenden Störungen, wofür eine ganze Reihe wirksamer Medikamente zur Verfügung steht. Darüber hinaus sollte durch eine frühzeitige Physio- und Ergotherapie die Muskulatur gestärkt und die Beweglichkeit verbessert werden, damit die Mobilität und Selbständigkeit des Patienten möglichst lange erhalten bleibt. Ausserdem können die Patienten und deren Angehörige durch eine psychologische Betreuung unterstützt werden, um die äusserst belastende Situation einer unheilbaren, schnell zum Tode führenden Erkrankung zu verarbeiten.

Bewältigung der Behinderungen

Um den Umgang mit den zunehmenden körperlichen Behinderungen zu erleichtern, stehen verschiedene Hilfsmittel wie Schienen, Gehhilfen und Rollstühle sowie elektronische Kommunikationsgeräte zur Verfügung. Bei Patienten mit einer starken Beeinträchtigung der beim Schlucken benötigten Muskeln kann die Ernährung über eine Magensonde verabreicht werden, während bei Beschwerden infolge einer ungenügenden Sauerstoffversorgung die apparative Unterstützung der Atemfunktion vorübergehend erforderlich wird.

Suche nach den Ursachen

Bei der amyotrophen Lateralsklerose, deren Ursachen bis anhin unbekannt sind, werden folgende auslösende Faktoren diskutiert:

- Zellschädigung durch körpereigene Botenstoffe, die an der Signalübertragung von Nervenzellen beteiligt sind
- Genveränderungen bei der seltenen familiären Form
- Unbekannte Erreger wie Viren
- Störungen des körpereigenen Abwehrsystems, die zu einem Angriff auf das Körpergewebe führen
- Schädigung durch toxische Substanzen

Dr. med. Harald Stäubli ist Facharzt FMH für Allgemeinmedizin. Er ist Mitglied der Ärztevereinigung Horgen-Hirzel-Oberrieden (www.avhho.ch).