

Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie

publiziert bei:  **AWMF online**  
Portal der wissenschaftlichen Medizin

# Palliativmedizinische Versorgung neurologischer Erkrankungen

**Entwicklungsstufe: S2k**

**Koordination: Prof. Dr. med. Christoph Ploner, Berlin  
Prof. Dr. med. Roman Rolke, Aachen**

**Herausgegeben von der Kommission Leitlinien  
der Deutschen Gesellschaft für Neurologie  
in Zusammenarbeit mit der Deutschen Gesellschaft  
für Palliativmedizin und Mitwirkung der beteiligten  
Fachgesellschaften und Organisationen**

**Disclaimer: Keine Haftung für Fehler in Leitlinien der DGN e. V.**

Die medizinisch-wissenschaftlichen Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Neurologie (DGN) e. V. sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzt:innen zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollen aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die „Leitlinien“ sind für Ärzt:innen rechtlich nicht bindend; maßgeblich ist immer die medizinische Beurteilung des einzelnen Untersuchungs- bzw. Behandlungsfalls. Leitlinien haben daher weder – im Fall von Abweichungen – haftungsbegründende noch – im Fall ihrer Befolgung – haftungsbefreiende Wirkung.

Die Mitglieder jeder Leitliniengruppe, die Arbeitsgemeinschaft Wissenschaftlicher Medizinischer Fachgesellschaften e. V. und die in ihr organisierten Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften, wie die DGN, erfassen und publizieren die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt – dennoch können sie für die Richtigkeit des Inhalts keine rechtliche Verantwortung übernehmen. Insbesondere bei Dosierungsangaben für die Anwendung von Arzneimitteln oder bestimmten Wirkstoffen sind stets die Angaben der Hersteller in den Fachinformationen und den Beipackzetteln sowie das im einzelnen Behandlungsfall bestehende individuelle Nutzen-Risiko-Verhältnis der Patient:innen und ihrer Erkrankungen von den behandelnden Ärzt:innen zu beachten! Die Haftungsbefreiung bezieht sich insbesondere auf Leitlinien, deren Geltungsdauer überschritten ist.

**Version 1**

AWMF-Versionsnr.: 1.0

Neu erstellt: 02. Dezember 2022

(Datum der letzten inhaltlichen Editierung)

Gültig bis: 01. Dezember 2027

Kapitel: Verschiedenes

**Zitierhinweis**

Ploner C.J., Rolke R. et al., Palliativmedizinische Versorgung neurologischer Erkrankungen, S2k-Leitlinie, 2023; in: Deutsche Gesellschaft für Neurologie (Hrsg.), Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie. Online: [www.dgn.org/leitlinien](http://www.dgn.org/leitlinien) (abgerufen am TT.MM.JJJJ)

**Korrespondenz**

[christoph.ploner@charite.de](mailto:christoph.ploner@charite.de)

[rrolge@ukaachen.de](mailto:rrolge@ukaachen.de)

**Im Internet**

[www.dgn.org](http://www.dgn.org)

[www.awmf.org](http://www.awmf.org)



## Herausgeber

Deutsche Gesellschaft für Neurologie e.V. (DGN)

## Beteiligte Fachgesellschaften und Organisationen

- Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin e.V. (DGP)
- Deutscher Hospiz- und Palliativverband e.V. (DHPV)
- Akademie für Ethik in der Medizin e. V. (AEM)
- Bundesverband Deutscher Krankenhausapotheker e.V. (ADKA)
- Deutsche Vereinigung für Soziale Arbeit im Gesundheitswesen e.V. (DVSG)
- Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e.V. (DGM)

## Redaktionskomitee für Leitlinienkapitel

- Elisa Aust, M.Sc. Psych.
- Priv.-Doz. Dr. med. Matthias Boentert
- Gregor Borgs
- Dr. med. Torsten Grehl
- Dr. med. Martin Groß
- Prof. Dr. med. Andreas Hermann
- Dr. med. Benjamin Ilse
- Prof. Dr. med. Sylvia Kotterba
- Priv.-Doz. Dr. med. Alexander Kowski
- Dr. rer. medic. Dipl.-Psych. Katharina Linse
- Dr. med. André Maier
- Dr. med. Dr. rer. nat. Moritz Metelmann
- Tatjana Reitzig
- Dr. Constanze Rémi
- Dr. med. Christiane Weck
- Dr. med. Anna-Christin Willert

## **Weitere Autorinnen (Beteiligung an Konsensuskonferenzen und inhaltlicher Input)**

- Dr. med. Annette Rogge
- Priv.-Doz. Dr. med. Dagmar Schmitz

## **Federführende Autoren**

- Prof. Dr. med. Christoph J. Ploner
- Prof. Dr. med. Roman Rolke

## Die wichtigsten Empfehlungen auf einen Blick

- Eine palliativmedizinische (Mit-)Behandlung sollte spätestens dann erfolgen, wenn Patient:innen sich mit einer nicht-heilbaren, lebenszeitverkürzenden neurologischen Erkrankung und belastenden körperlichen, psychischen, sozialen oder spirituellen Problemen in ihrem letzten Lebensjahr befinden. Eine palliativmedizinische (Mit-) Behandlung ist aber auch häufig deutlich früher im Krankheitsverlauf sinnvoll, um vorbeugend oder unterstützend bei der Symptomlinderung und zur Verbesserung der Lebensqualität eingebunden zu werden.
- Patient:innen mit einer nicht-heilbaren, lebenszeitverkürzenden neurologischen Erkrankung und einer hohen Komplexität ihrer Situation sollen eine spezialisierte Palliativversorgung durch ambulante oder stationäre Einrichtungen erhalten, die sowohl palliativmedizinische als auch Zugang zu neurologischer Kompetenz besitzen.
- Die Festsetzung von Therapiezielen sowie die Entscheidung über Beginn, Fortsetzung oder Beendigung medizinischer Maßnahmen bei Patient:innen mit einer nicht-heilbaren, lebenszeitverkürzenden neurologischen Erkrankung sollen im Rahmen einer partizipativen Entscheidungsfindung, d.h. so weit wie möglich mit direkter aktiver Beteiligung der Patient:innen erfolgen.
- An- und Zugehörige von Patient:innen mit einer nicht-heilbaren, lebenszeitverkürzenden neurologischen Erkrankung sollen an der Entscheidungsfindung in dem Maße beteiligt werden, wie dies von den Patient:innen gewünscht wird.
- Bei Patient:innen mit einer nicht-heilbaren, lebenszeitverkürzenden neurologischen Erkrankung sollten kulturelle und Diversitäts-Aspekte sensibel kommuniziert und bei der Therapiezielfindung sowie bei der Therapieentscheidung berücksichtigt werden.
- Für eine Patient:innen-zentrierte Kommunikation sollen die neuropalliativen Patient:innen mit einer nicht-heilbaren, lebenszeitverkürzenden neurologischen Erkrankung mit ihren Werten, Ressourcen, Bedürfnissen, Beschwerden, Sorgen und Ängsten wahrgenommen und beim größtmöglichen Erhalt von Selbstbestimmung und realistischer Hoffnung unterstützt werden.
- Wenn Patient:innen in Gesprächen Todeswünsche äußern, soll der zugrundeliegende Leidensdruck stets aufgenommen und ernst genommen werden, wobei palliativmedizinische Therapiemöglichkeiten (bis hin zur gezielten (palliativen) Sedierungstherapie) angeboten werden sollen.
- Insbesondere bei im Krankheitsprogress zu erwartenden und auch bei bereits bestehenden Kommunikationsstörungen soll die Gesprächsbegleitung zur vorausschauenden Versorgungsplanung frühzeitig im Verlauf sowie wiederholt bei wesentlichen Veränderungen angeboten werden. In diesen Gesprächen soll ein möglicher zukünftiger Verlust der Kommunikationsfähigkeit besprochen werden, um Regelungen für diesen Fall treffen und dokumentieren zu können.

- Bei Kommunikationsstörungen sollen Hilfsmittel zur Kommunikationsverbesserung frühzeitig angeboten und ggf. die Versorgung eingeleitet werden, um eine möglichst unabhängige Kommunikation im Rahmen der verbliebenen Möglichkeiten zu gewährleisten.
- Patient:innen mit nicht-heilbarer, lebenszeitverkürzender neurologischer Erkrankung mit Störungen von Atmung, Sekretclearance oder Husten sollten durch ein spezialisiertes, multiprofessionelles Team behandelt werden, um die Symptomlast durch respiratorische Beschwerden zu lindern, die gesundheitsbezogene Lebensqualität zu verbessern und Komplikationen vorzubeugen.
- Patient:innen mit neuromuskulären Erkrankungen und absehbarer Beatmungsindikation sollen über die verschiedenen Beatmungsformen (nichtinvasiv oder invasiv), über die realistisch erreichbaren Therapieziele, die Möglichkeit des Verzichts auf eine Beatmungstherapie, die Möglichkeit der Beendigung einer bereits begonnenen und ggf. lebenserhaltenden Beatmung sowie medikamentöse palliative Behandlungsoptionen aufgeklärt werden.
- In der letzten Lebensphase sollte bei der Therapie der Dysphagie das Bewahren und Steigern des subjektiven Wohlbefindens in besonderem Maße handlungsleitend sein.
- Der Wunsch nach freiwilligem Verzicht auf Essen und/oder Trinken soll wahrgenommen und respektiert werden. Die medizinischen, logistischen und juristischen Voraussetzungen für eine Umsetzung im multiprofessionellen Team sollten jeweils geprüft werden.
- Ist die orale Einnahme fester Darreichungsformen nicht möglich, sollte für Patient:innen individuell überprüft werden, ob alternative Darreichungsformen zur oralen, bukkalen oder sublingualen Anwendung eingesetzt werden können.
- Bei der Auswahl alternativer Applikationsformen außerhalb der Zulassung sollte ein:e Apotheker:in hinzugezogen werden.
- Bei der Indikationsstellung von Hilfs- und Heilmitteln sollte neben dem Erhalt von Lebensqualität der Patient:innen durch Förderung von Autonomie, Selbstbestimmung und Teilhabe auch die Entlastung von Pflegepersonen im Vordergrund stehen.

## Inhalt

<b>1</b>	<b>Einführung: Geltungsbereich und Zweck der Leitlinie</b>	<b>10</b>
<b>2</b>	<b>Vorbemerkung</b>	<b>11</b>
2.1	Definition und Prinzipien einer Palliativversorgung	11
2.2	Distanzierung vom Stigma einer Palliativversorgung	13
2.3	Wann haben neurologische Patient:innen palliative Versorgungsbedarfe?	14
2.4	Palliativmedizinische Kernkompetenzen im Umgang mit neurologischen Erkrankungen	14
2.5	Limitierungen und Chancen in der Palliativversorgung neurologischer Erkrankungen	15
<b>3</b>	<b>Neuropalliative Care – Versorgungsstrukturen</b>	<b>17</b>
3.1	Definition der Patient:innengruppe	18
3.2	Neuropalliatives Assessment	18
3.3	Lebenserwartung/Prognoseabschätzung	19
3.4	Versorgungsstrukturen	19
<b>4</b>	<b>Therapiezielfindung bei neurologisch schwerkranken Patient:innen</b>	<b>22</b>
4.1	Festsetzung des Therapieziels	22
4.2	Indikationsstellung	26
4.3	Aufklärung	27
4.4	Einwilligung	28
4.5	Durchführung der Maßnahme und Überprüfung	30
4.6	Krankheitsspezifische Patientenverfügungen in leichter Sprache	31
<b>5</b>	<b>Kommunikationsstörungen</b>	<b>32</b>
5.1	Bedeutung von Kommunikation in der neuropalliativen Versorgung	32
5.2	Kommunikationsstörungen in der neuropalliativen Versorgung	34
5.3	Empfehlungen zur Kommunikation in der neuropalliativen Versorgung	37
<b>6</b>	<b>Störungen von Atmung, Husten und Clearance von Sekret</b>	<b>45</b>
6.1	Hintergrund	45
6.2	Symptome von Atemstörungen	45
6.3	Interdisziplinäre Behandlung	46
6.4	Beatmungstherapie	46
6.5	Hustenassistentz und Sekretmanagement	49
6.6	Medikamentöse Therapie der Dyspnoe	50
6.7	Akute Ateminsuffizienz bei neurologischen Patient:innen	51
6.8	Verzicht auf Beatmung und Beendigung der Beatmung	51
<b>7</b>	<b>Ernährung und Schluckstörung</b>	<b>55</b>
7.1	Hintergrund	55
7.2	Diagnostik	57
7.3	Therapie	58
7.4	Spezielle Konstellationen	61

7.5	Dysphagie in exemplarischen klinischen Konstellationen.....	63
<b>8</b>	<b>Arzneimittelapplikation bei Dysphagie.....</b>	<b>66</b>
8.1	Einleitung und Überblick Pharmakokinetik.....	66
8.2	Herausforderungen der Arzneimittelapplikation bei Dysphagie .....	67
8.3	Möglichkeiten der Arzneimittelapplikation .....	67
<b>9</b>	<b>Hilfs- und Heilmittelversorgung sowie komplementäre Therapien .....</b>	<b>74</b>
9.1	Hilfsmittelversorgung.....	74
9.2	Heilmittelversorgung.....	78
9.3	Komplementäre Therapien .....	80
	<b>Literatur.....</b>	<b>82</b>

# 1 Einführung: Geltungsbereich und Zweck der Leitlinie

## Begründung der Notwendigkeit einer Leitlinie

Mit der erweiterten S3-Leitlinie für die Menschen mit nicht heilbarer Krebserkrankung werden Empfehlungen zur Symptomkontrolle, Prinzipien der Kommunikation und Versorgung in dieser Gruppe von Patient:innen adressiert. Für Menschen mit nicht-heilbaren, lebenszeitverkürzenden neurologischen Erkrankungen existieren keine ähnlichen Empfehlungen, obwohl hier ein dringender Bedarf besteht. Die Leitlinien-Initiative geht von der Klinischen Kommission für neurologische Palliativmedizin der Deutschen Gesellschaft für Neurologie (DGN) aus.

## Ziele der Leitlinie

Mit der S2k-Leitlinie „Palliativmedizinische Versorgung neurologischer Erkrankungen“ adressieren wir die nachfolgenden Ziele: (1) Awareness für palliative Versorgungsbedarfe neurologischer Patient:innen, (2) Hilfestellung für die Kommunikation in der Neurologie tätiger Ärzt:innen für Palliativthemen, (3) Information für Patient:innen mit nicht-heilbaren, lebenszeitverkürzenden neurologischen Erkrankungen und deren An- und Zugehörige, (4) Unterstützung für an der Palliativversorgung beteiligte nicht-neurologische Berufsgruppen bei der Betreuung neurologischer Patient:innen.

## Patient:innenzielgruppe

Zielgruppe sind Patient:innen mit schwerwiegenden, nicht-heilbaren lebensverkürzenden neurologischen Erkrankungen und Miterkrankungen des Nerven- oder Muskelsystems im Erwachsenenalter sowie deren An- und Zugehörige.

## Versorgungsbereich

- ambulant     stationär     teilstationär
- Früherkennung
- Diagnostik     Therapie     Rehabilitation
- primärärztliche Versorgung     spezialärztliche Versorgung

## Adressaten der Leitlinie

- Die an der Leitlinienerstellung beteiligten Ärzt:innen, die an der Versorgung schwerwiegender neurologischer Erkrankungen beteiligt sind – sowohl in der ambulanten wie stationären Versorgung in neurologischen oder palliativmedizinischen Bereichen, Praxen oder Diensten.
- Die Leitlinie dient darüber hinaus der Information von Patient:innen mit schwerwiegenden neurologischen Erkrankungen und deren An- und Zugehörige

## Schlüsselwörter

Palliativmedizin, Palliativversorgung, Palliative Care, palliativ, neuropalliativ, NeuroPalliativeCare, early integration, frühe Integration, timely integration, zeitgerechte Integration, Palliativstation,

ambulante Palliativversorgung, SAPV, AAPV, ethische Entscheidungsfindung, Therapiezielfindung, Lebenserwartung, Prognose, Parkinson, ALS, amyotrophe Lateralsklerose, Demenz, End-of-Life-Care, Lebensende, Sedierung, gezielte Sedierung, Kommunikation, partizipativ, Dysphagie, Ernährung, freiwilliger Verzicht auf Essen und Trinken, Suizidbeihilfe, Suizidassistenz, Atmung, Beatmung, hyperkapnisch, Arzneimittel, PEG, off-label, Hilfsmittel, Heilmittel, Physiotherapie, Ergotherapie, Logopädie, Kunsttherapie, Musiktherapie, Entspannung

## 2 Vorbemerkung

Diese S2k-Leitlinie „Palliativmedizinische Versorgung neurologischer Erkrankungen“ orientiert sich in einzelnen Abschnitten an der viel beachteten S3-Leitlinie Palliativmedizin für Menschen mit nicht mehr heilbarer Krebserkrankung(1). Empfehlungen für Betroffene mit einer Krebsdiagnose lassen sich aber nicht 1:1 auf neurologische Patient:innen übertragen, da neurologische Palliativpatient:innen oft Besonderheiten haben, die in der Palliativversorgung von Krebspatient:innen seltener im Vordergrund stehen. Patient:innen mit neurologischen Erkrankungen haben häufiger Behinderungen, z.B. Lähmungen, Sehstörungen, kognitive Störungen, Einschränkungen der Kommunikationsfähigkeit oder des Bewusstseins, die eine spezielle ärztliche und pflegerische Expertise erfordern und bei hämato-onkologischen Palliativpatient:innen oft erst in einer kurzen Terminalphase relevant werden. Der Altersdurchschnitt ist durch den hohen Anteil von Patient:innen mit neurodegenerativen Erkrankungen höher als in der Hämato-Onkologie und die Krankheitsbilder verlaufen oft länger als bei den hämato-onkologischen Patient:innen. Entsprechend ist bei diesen Patient:innen eine früh beginnende und langfristig angelegte palliativmedizinische Therapie mit wiederholten ambulanten und stationären spezialisierten palliativmedizinischen Leistungen zur Symptomkontrolle besonders wichtig. Insofern haben die Autor:innen dieser S2k-Leitlinie ergänzend zur S3-Leitlinie Palliativmedizin eine Auswahl der wichtigsten Problemfelder in der Neuropalliativversorgung bearbeitet und sorgfältig ausgewählte Empfehlungen für Ärzt:innen zusammengestellt, die an der Versorgung schwerwiegender neurologischer Erkrankungen beteiligt sind – sowohl in der ambulanten wie stationären Versorgung in neurologischen oder palliativmedizinischen Bereichen, Praxen oder Diensten.

### 2.1 Definition und Prinzipien einer Palliativversorgung

Palliativmedizin ist ein medizinischer Behandlungsansatz für Patient:innen mit schwerer Krankheit, der auf Schmerz- und Symptommanagement, psychosoziale und spirituelle Unterstützung sowie auf eine effektive Kommunikation zur Verbesserung der Lebensqualität von Patient:innen und deren Angehörigen zielt(2). „Neuropalliative Care“ charakterisiert diesen Ansatz für Betroffene mit nicht-heilbaren, lebenszeitverkürzenden neurologischen Erkrankungen(3). Dies umfasst nicht nur chronisch-progrediente neurodegenerative wie entzündliche Erkrankungen, sondern kann ausdrücklich auch nicht-progrediente, akut auftretende Störungen wie einen Hirninfarkt oder eine -blutung einschließen, wenn diese mit einer relevanten Symptomlast einhergehen, nicht heilbar sind und einen absehbar die Lebenszeit verkürzenden Verlauf nehmen. Der englische Begriff „Care“

beschreibt dabei mehr als nur unmittelbar medizinische Versorgungsaspekte und meint die umfassende Sorge und Betreuung von Patient:innen in einem multiprofessionellen Kontext.

In Deutschland wird dabei zwischen Angeboten der allgemeinen und spezialisierten Palliativversorgung unterschieden(1). Für die allgemeine ambulante Palliativversorgung stehen AAPV-Netzwerke zur Verfügung, allgemeine stationäre Angebote können etwa auf einer Krankenhaus-Normalstation oder onkologischen Station oder in einer Pflegeeinrichtung erbracht werden. Zu den spezialisierten Angeboten zählt die Spezialisierte Ambulante Palliativversorgung (SAPV), spezialisierte Palliativambulanzen oder Tageshospize. Spezialisierte stationäre Einrichtungen sind Palliativstationen, Palliativdienste in Krankenhäusern oder palliativmedizinische Tageskliniken. Stationäre Hospize oder beispielsweise ehrenamtliche Hospizdienste werden als sektorenübergreifende Angebote eingeordnet.

Dabei sind palliativmedizinische Angebote nicht auf die Betreuung von Patient:innen mit bestimmten neurologischen Erkrankungen beschränkt, sondern sollten stets als übergreifender Ansatz über alle für die Patient:innen aktuell relevanten Diagnosen hinweg verstanden werden.

Trotz der Fortschritte, die in der neurologischen Therapie in den letzten Jahren gemacht wurden, etwa der Reduktion der Schubraten und Progression körperlicher Einschränkungen bei Multipler Sklerose, einer längeren Unabhängigkeit von Parkinson-Patient:innen und Verbesserung der Outcomes nach Schlaganfall, entwickeln sich zunehmende Bedarfe an palliativmedizinischer Kompetenz für diese und weitere Diagnosen.

Nach Schätzung von 110 von 881 angeschriebenen deutschen neurologischen Chefärzt:innen wurden 10% aller neurologischen Patient:innen als Palliativpatient:innen eingestuft. Bei 9% der neurologischen Patient:innen wurde die neurologische Grunderkrankung für das Versterben verantwortlich gemacht. Obwohl grundsätzlich eine Zusammenarbeit mit palliativen wie auch hospizlichen Strukturen befürwortet wurde, existierte diese nur in 51,9%-78,5% (4). Diese Befunde weisen darauf hin, dass in deutschen Kliniken eine Unterversorgung neuropalliativer Patient:innen bestehen könnte. Es darf vermutet werden, dass die Prävalenz neuropalliativer Patient:innen deutlich - je nach Awareness für eine neuropalliative Zuordnung der Betroffenen - höher liegt. Weltweit leiden etwa 1 Milliarde Menschen an einer neurologischen Erkrankung. Mehr als einer von zehn Menschen stirbt infolge einer neurologischen Krankheit(5). Die meisten neurologischen Krankheiten sind bis heute unheilbar, fortschreitend und können sich lebensverkürzend auswirken. Damit einhergehend können Schmerzen und andere belastende Symptome vorliegen, die zu deutlichen Einschränkungen der Lebensqualität führen und oft schwer behandelbar sind. Die Palliativmedizin bietet hier ein übergreifendes Konzept mit dem Ziel der Verbesserung von Lebensqualität durch Linderung von Belastungen auf körperlicher, psychischer, sozialer bis hin zu einer spirituellen Ebene. Dieser ganzheitliche Ansatz sollte zur Vermeidung von anhaltenden Belastungen nicht nur in der Sterbephase, sondern auch früh im Krankheitsverlauf angewendet werden. Ziel sind dabei nicht nur die Patient:innen, sondern auch die Angehörigen bzw. das soziale Umfeld. An- und Zugehörige sollten bereits früh und im Verlauf der Erkrankung eingebunden werden.

## 2.2 Distanzierung vom Stigma einer Palliativversorgung

Die Palliativmedizin ist ein Fach im Wandel, das sich vom Stigma löst, nur für die Versorgung in der Sterbephase zuständig zu sein (Abb. 1). Gerade für neurologische Patient:innen, die oftmals über Jahre hinweg eine eingeschränkte Lebensqualität haben, kann eine frühe Integration der Palliativmedizin hilfreich sein. Für Patient:innen mit metastasiertem nicht-kleinzelligem Lungenkrebs konnten Temel et al. 2010 zeigen, dass eine „early integration“ von Palliativmedizin zu weniger invasiven therapeutischen Interventionen, einer besseren Lebensqualität und gleichzeitig längerer Lebensdauer führen kann(6). Aktuelle Studien zeigen, dass die frühe Einbindung palliativmedizinischer Angebote und Maßnahmen auch bei neurologischen Patient:innen zu vergleichbaren Erfolgen führen kann(7, 8). Dabei ist es wichtig, auch gegenüber Patient:innen und Angehörigen den vorbeugenden Charakter und den stabilisierenden Ansatz palliativer Angebote darzustellen und zu erklären, dass die Einbindung von Palliativmedizin keineswegs gleichbedeutend mit dem Einläuten der Sterbephase ist. Multiprofessionelle Teams der „modernen Palliativversorgung“ verstehen sich vor allem als Teams für eine bessere Lebensqualität.

**Abb. 2.1. Integration von Neurologie und Palliativmedizin.** Nicht nur in der Sterbephase, sondern auch früh im Krankheitsverlauf („early integration“ bzw. „timely integration“) kann ein palliativmedizinisches Angebot sinnvoll in der Begleitung unheilbarer und lebenszeitverkürzender neurologischer Erkrankungen sein. Ziel ist eine Verbesserung von Lebensqualität durch Linderung belastender Symptome und Koordination der weiteren Versorgung zuhause. Auch die Unterstützung der Trauerarbeit von Angehörigen nach dem Versterben eines Patient:innen kann zu den Aufgaben der Palliativmedizin gehören.



2.1	Konsensbasierte Empfehlung
EK	Eine palliativmedizinische (Mit-)Behandlung sollte spätestens dann erfolgen, wenn Patient:innen sich mit einer nicht-heilbaren, lebenszeitverkürzenden neurologischen Erkrankung und belastenden körperlichen, psychischen, sozialen oder spirituellen Problemen in ihrem letzten Lebensjahr befinden. Eine palliativmedizinische (Mit-)Behandlung ist aber auch häufig deutlich früher im Krankheitsverlauf sinnvoll, um vorbeugend oder unterstützend bei der Symptomlinderung und zur Verbesserung der Lebensqualität eingebunden zu werden.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

Aufgrund der für neurologische Patient:innen anders als für Krebspatient:innen noch deutlich geringeren wissenschaftlichen Evidenz sieht die Empfehlung 2.1 hier noch keine „Soll-Empfehlung“ vor. Auch ist die Verzahnung neurologischer und palliativmedizinischer Angebote in Deutschland nicht durchgehend so weit fortgeschritten wie dies zwischen der Onkologie und Palliativmedizin der Fall ist.

### 2.3 Wann haben neurologische Patient:innen palliative Versorgungsbedarfe?

Der Übergang von einem kurativen zu einem palliativen Behandlungsansatz ist für viele neurologische Erkrankungen schwer zu definieren, da es sich hier eher um einen Zeitraum als einen konkret benennbaren Zeitpunkt handelt. Hilfreich ist hier das Konzept des letzten Lebensjahres:

Mithilfe der sog. „Überraschungsfrage“ (Surprise Question) kann im multiprofessionellen Team abgeschätzt werden, ob sich eine Patient:in im letzten Lebensjahr befindet. Diese Frage lautet: „Wäre ich überrascht, wenn diese Patient:in innerhalb der kommenden 12 Monate verstirbt?“ Wenn die Antwort auf diese Frage „Nein“ lautet, kann je nach betreuender Berufsgruppe mit hoher Sensitivität eine zutreffende Einschätzung erfolgen(9, 10). Dieses Konzept wurde erstmals in onkologischen Kollektiven etabliert, inzwischen auch bei Herzinsuffizienz-Patient:innen sowie auch bei Betroffenen im Bereich der Neuro-Rehabilitation überprüft(11). Mit einer – je nach ärztlicher Spezialisierung der Beurteilenden - Sensitivität von 50%-67,6% wird aber ebenfalls deutlich, dass für die zuverlässige prognostische Beurteilung neurologischer Patient:innen weitere Parameter herangezogen werden sollten(9), etwa das Ausmaß körperlicher, psychischer, sozialer oder spiritueller Bedürfnisse, sowie die Belastungen und Informationsbedarfe, die bei den Patient:innen und Angehörigen auch wiederholt evaluiert werden sollen.

### 2.4 Palliativmedizinische Kernkompetenzen im Umgang mit neurologischen Erkrankungen

Die Palliativmedizin entwickelt sich von der prognoseabhängigen zur bedürfnisorientierten Versorgung unter Einbeziehung von Patient:innen-/Angehörigenwünschen. Hier können die unterschiedlichen allgemeinen und spezialisierten palliativmedizinischen Angebote bedürfnisorientiert eingebunden werden. Wünsche und Präferenzen der Betroffenen spielen dabei eine besondere Rolle in der oft ethisch komplexen Entscheidungsfindung am Lebensende. Hier sind Kenntnisse medizinischer Ethik und Fertigkeiten im Bereich der Kommunikation besonders wichtig, die zu den palliativen Kernkompetenzen in der Neurologie gehören sollten.

**Tabelle 2.1** Empfohlene palliativmedizinische Kernkompetenzen in der Neurologie, modifiziert nach (2)

- Kenntnis grundlegender ethischer Prinzipien ärztlichen Handelns
- Reflexion eigener Werte und Normen im Umgang mit Patient:innen am Lebensende
- Kenntnis spezifischer palliativer Bedürfnisse für unterschiedliche neurologische Krankheitsbilder

- Das Erkennen und Managen körperlich bedingter Schmerzen
- Eine psychosoziale und spirituelle Basisunterstützung von ärztlicher Seite
- Kommunikative Fertigkeiten und empathische Gesprächsführung
- Kenntnis prognostischer Faktoren für neurologische Krankheitsbilder und Fähigkeit zur Kommunikation von Prognosen und prognostischer Unsicherheit an Patient:innen und Angehörige
- Fähigkeit zur geteilten gemeinsamen Entscheidungsfindung („shared decision-making“)
- Kenntnisse palliativer Therapie- und Versorgungsmöglichkeiten sowie entsprechender lokaler Anbieter
- Das Erkennen und Managen der Belastungen und Bedürfnisse der versorgenden Angehörigen

2.2	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	In der Versorgung neuropalliativer Patient:innen sollte ein kooperativer Austausch zwischen den verschiedenen Berufsgruppen praktiziert werden, um die jeweilige Expertise zu nutzen und Versorgungsbrüche zu verhindern, die Patient:innen und Angehörige verunsichern und die Versorgungsqualität negativ beeinflussen können. Literaturquellen (91, 112)
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

Palliativmedizin ist dabei immer interdisziplinär und multiprofessionell angelegt und zielt auf einen Teamansatz, der ärztliche Versorgung, Psychologie, Physiotherapie, Sozialarbeit, Seelsorge, ehrenamtliches Engagement, Ethikberatung und - besonders wichtig - spezialisierte Pflege einbezieht.

## 2.5 Limitierungen und Chancen in der Palliativversorgung neurologischer Erkrankungen

Die palliativmedizinische Versorgung neurologischer Patient:innen ist nur so gut wie die hierfür zur Verfügung stehenden Teams sowie Strukturen der Versorgung, etwa das Vorhandensein einer Palliativstation mit Expertise in der Betreuung neurologischer Symptome. Es ist eine Limitierung für die Palliativversorgung neurologischer Erkrankungen, dass die in Deutschland spezialisierte oder allgemeine ambulante Palliativversorgung (SAPV; AAPV) gegenwärtig einen überwiegenden Fokus auf die Versorgung von Patient:innen mit Krebserkrankungen hat. Auch wenn einzelne palliativmedizinische Lehrstühle in Deutschland bereits durch Neurolog:innen besetzt sind, sind Palliativstationen mit neurologischer Expertise und interdisziplinäre Palliativstationen mit neurologischer Beteiligung nach wie vor selten. Die palliativmedizinische Mitbehandlung muss deshalb in neurologischen Kliniken aktuell primär durch abteilungsübergreifend tätige, unabhängige und multiprofessionelle palliativmedizinische Dienste erfolgen. Hier besteht die Chance, dass z.B.

durch die Einbindung einer Psycholog:in aus diesem Palliativteam die Betreuung auf der neurologischen Normalstation verbessert werden kann.

In allen Fällen mit Bedarf für eine Palliativversorgung neurologischer Patienten ist die Behandlung auf die palliativmedizinische Kompetenz der primär Behandelnden kritisch angewiesen. Insofern möchte diese Leitlinie wechselseitig die Palliativexpertise der behandelnden Neurolog:innen ebenso wie die neurologische Expertise des betreuenden Palliativteams stärken.

### 3 Neuropalliative Care – Versorgungsstrukturen

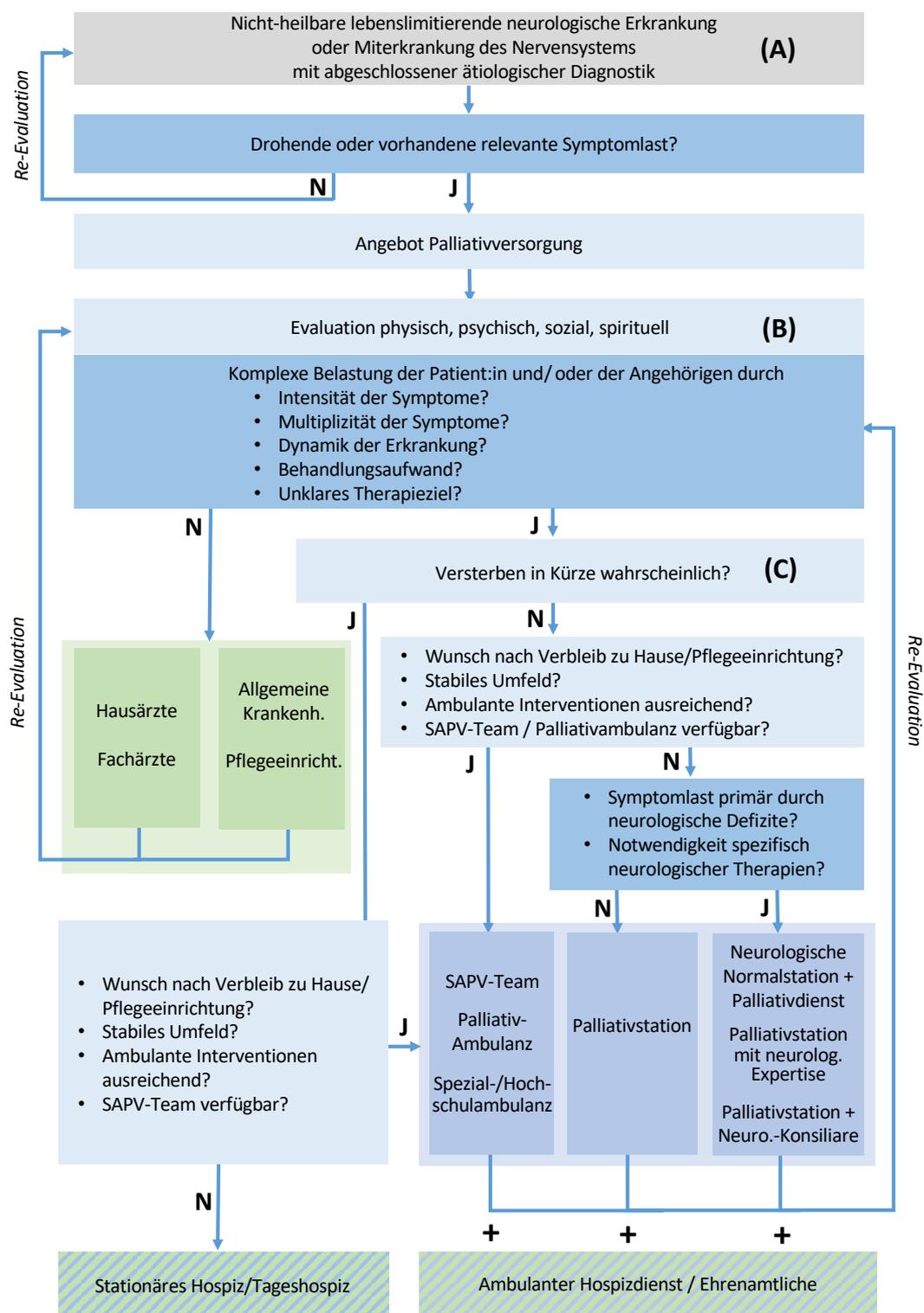


Abb. 3.1. Übersicht über Versorgungsstrukturen für neurologische Patient:innen mit palliativem Versorgungsbedarf; grün: Strukturen der Allgemeinen Palliativversorgung (APV); lila: Strukturen der Spezialisierten Palliativversorgung (SPV). A, B, C: siehe Kapitel im Text.

### 3.1 Definition der Patient:innengruppe

Der gezeigte Pathway schließt Patient:innen (A in Abb. 3.1) und deren Angehörige mit palliativmedizinischem Versorgungsbedarf ein, die von einer nicht-heilbaren, lebenszeitverkürzenden neurologischen Erkrankung oder Miterkrankung des Nerven- oder Muskelsystems betroffen sind.

Die entlang dieses Pathways bestimmten (neuro-) palliativmedizinischen Versorgungsstrukturen sollen sich primär nach den Bedürfnissen der Patient:innen und deren Angehörigen richten und unabhängig von der vorherigen Versorgungsform (ambulant, stationär, stationär intensivmedizinisch, Rehabilitation) gewählt werden. Dabei muss die ätiologische Diagnostik nicht zwingend vollständig abgeschlossen sein, es sollte aber ausreichend Diagnostik durchgeführt worden sein, um eine potenziell reversible und kausal behandelbare Ursache auszuschließen. Eine eventuell noch notwendige ätiologische Diagnostik sollte eine symptomlindernde Integration der Palliativmedizin jedoch nicht behindern(3).

Während die in der S3-Leitlinie „Palliativmedizin für Patient:innen mit einer nicht-heilbaren Krebserkrankung“ zusammengefasste Evidenz klar für eine grundsätzlich möglichst frühe Integration palliativmedizinischer Angebote spricht, ist die Evidenz für eine Frühintegration der Palliativmedizin bei neurologischen Erkrankungen geringer. Studien an Patient:innen mit Multipler Sklerose, Amyotropher Lateralsklerose und Parkinson-Syndromen sind aber mit der grundsätzlichen Übertragbarkeit des Konzepts der Frühintegration auf neurologische Erkrankungen vereinbar(7, 8, 12). Trotz des oft sehr variablen und den bei Diagnosestellung schwer prognostizierbaren Verlaufs vieler neurologischer Erkrankungen kann der Beginn des Einsatzes palliativmedizinischer Versorgungsstrukturen zum Beispiel anhand der Symptomlast (siehe B), der Prognose (siehe C) oder durch „ereignisbezogene Meilensteine“ bestimmt werden (13). Letzteres beschreibt krankheitsbezogene Ereignisse, die potenziell zu einer Revision bisheriger Therapiekonzepte führen (z.B. mäßige nächtliche Hypoventilation mit konsekutiver Schlafstörung, Dysphagie mit Notwendigkeit einer perkutanen Gastroskopie, postiktale Psychose etc.).

### 3.2 Neuropalliatives Assessment

Zur Vorsorgeplanung, der Therapiezielbestimmung, der Erstellung eines individuellen Behandlungsplans und zur rechtzeitigen Integration palliativmedizinischer Versorgungsstrukturen ist eine strukturierte Evaluation und Re-Evaluation (B in Abb. 3.1) des palliativmedizinischen Bedarfs auf physischer, psychischer, sozialer und spiritueller Ebene notwendig. Um die Bedürfnisse und Symptomlast von Palliativpatient:innen zu beschreiben, sind in der Palliativmedizin eine Reihe von Assessment-Tools etabliert, die jedoch nicht alle der für neurologische Erkrankungen typischen Beschwerden und Symptome sowie deren zeitliche Verläufe ausreichend erfassen.

Der MIDOS (Minimal Documentation System) und der IPOS (Integrated Palliative care Outcome Scale) sind in der Palliativmedizin gut etablierte Instrumente zur Symptomerfassung, die sich grundsätzlich auch für Patient:innen mit neurologischen Erkrankungen eignen(14). Der MIDOS erlaubt hierfür die Evaluation zweier frei zu definierender Probleme, z.B. neurologische Symptome, wohingegen es für den IPOS eine eigens für neurologische Erkrankungen adaptierte Variante gibt („IPOS Neuro-S8“)(15). Zusätzlich sind zur Evaluation der Multiplizität und Intensität der Symptome

neurologischer Palliativpatient:innen modifizierte Assessment-Tools entwickelt worden, die bei diesen Patient:innen zur Evaluation eingesetzt werden können und einen breiteren Bereich neurologischer Beschwerden und Symptome abdecken(16-18).

Zur Erfassung der Alltagskompetenz und des Funktionsstatus können dann etablierte Messverfahren wie ECOG (Eastern Cooperative Oncology Group), Australian Karnofsky-Index(19) oder Barthel-Index herangezogen werden, die in der Neurologie auch sonst regelmäßig Anwendung finden. Zudem ist eine Evaluation der sozialen Versorgungsstruktur sowie die Dokumentation von Voraussetzungen notwendig, um den Handlungsbedarf abschätzen zu können. Eine Besonderheit vieler neurologischer Patient:innen beim Assessment sind Störungen von Kognition und Kommunikationsfähigkeit, die den Einsatz weiterer Skalen und non-verbaler Kommunikation erforderlich machen können (siehe Kap. 5.3.1. der Leitlinie).

Am Ende der Evaluation sollte analog der S3-Leitlinie „Palliativmedizin für Patient:innen mit einer nicht-heilbaren Krebserkrankung“ eine Ermittlung des Komplexitätsgrads der Symptome in niedrig/mittel oder hoch erfolgen, um die erforderliche Versorgungskategorie festlegen zu können (allgemeine vs. spezialisierte palliativmedizinische Versorgung)(1). Patient:innen und ihre Angehörige mit komplexer Belastung z.B. durch die Intensität oder Multiplizität der Symptome, die Dynamik der Erkrankung, den hohen Behandlungsaufwand oder ein noch zu klärendes Therapieziel sollten primär in Strukturen der Spezialisierten Palliativmedizinischen Versorgung integriert werden.

### **3.3 Lebenserwartung/Prognoseabschätzung**

Die Abschätzung des richtigen Zeitpunktes zur Integration bestimmter palliativer Versorgungsstrukturen ist vor allem bei neurologischen Patient:innen aufgrund der variablen Dynamik des Krankheitsverlaufes oft nicht einfach (C in Abb. 3.1). Die sogenannte „Surprise Question“ („12-SQ“) kann hierbei hilfreich sein (11, 16) (siehe Kap. 2.3 der Leitlinie), hat aber bei Patient:innen mit einer neurologischen Erkrankung als einzelner Parameter eine begrenzte Sensitivität und Spezifität, so dass weitere Prognosefaktoren wie z.B. das Alter, das Vorliegen einer Dysphagie oder der ECOG-Status mit herangezogen werden sollten(9).

Bei Patient:innen mit nicht-heilbaren, lebenszeitverkürzenden neurologischen Erkrankungen und hoher Komplexität der Belastung, sollte der Bedarf für einen ambulanten Hospizdienst oder die Aufnahme in ein stationäres Hospiz, ein Tageshospiz oder eine Pflegeeinrichtung mit SAPV-Versorgung geprüft werden.

### **3.4 Versorgungsstrukturen**

Entsprechend des palliativen Assessments und der Grundkrankheit (siehe B in Abb. 3.1) sollten Patient:innen und deren Angehörige ohne rasche Dynamik der Erkrankung, mit unkomplizierter Symptomlast und klarem Therapieziel durch Leistungserbringer der Primärversorgung mit palliativmedizinischer Basisqualifikation (Haus- und Fachärzt:innen) im Rahmen der allgemeinen ambulanten Palliativversorgung (AAPV) ambulant versorgt werden. In Krankenhäusern der Regel-, Schwerpunkt und Maximalversorgung kann eine Beratung durch einen Palliativdienst erwogen

werden. Die Verfügbarkeit von Palliativdiensten in Krankenhäusern dieser Versorgungsstufen ist aber nach wie vor unzureichend.

Die AAPV-Versorgung kann erkrankungsspezifisch durch Spezial- und Hochschulambulanzen, meist an Krankenhäusern der Schwerpunkt-/Maximalversorgung oder Universitätskliniken (z.B. für Amyotrophe Lateralsklerose, Parkinson-Syndrome oder Multiple Sklerose) oder durch Angebote von Selbsthilfegruppen unterstützt werden. Die adäquate Versorgung mit Heil- und Hilfsmitteln kann durch Koordinierungsdienste (z.B. Pflegestützpunkte, Pflegeberatungsstellen, ambulante Hospizdienste) oder in Einzelfällen durch spezialisierte Telefon-Hotlines (20) erleichtert werden.

Bei Vorliegen langfristiger neurologischer Erkrankungen sollte die Durchführung einer Rehabilitation in einer auf die Erkrankung spezialisierten Einrichtung zum Funktionserhalt, Erhalt größtmöglicher Selbstständigkeit und zur Entlastung der Angehörigen geprüft werden. Ein palliatives Gesamtkonzept der Behandlung sollte eine Rehabilitation nicht ausschließen.

Eine regelmäßige Re-Evaluation der Symptomlast und der Prognose ist notwendig, um einen eventuell notwendigen Wechsel in Strukturen der spezialisierten Palliativversorgung zu überprüfen. Bei Vorliegen eines hohen Komplexitätsgrades der Belastungen (siehe B in Abb. 3.1) der Patient:in, mit hoher Intensität oder Multiplizität der Symptome, rascher Dynamik der Erkrankung, hohem Behandlungsaufwand und/oder noch unklarem Therapieziel ist eine spezialisierte palliativmedizinische Versorgung notwendig (21, 22).

Diese spezialisierte Versorgung kann bei Patient:innen, die zu Hause bleiben wollen, ein stabiles Umfeld haben und für die punktuelle Interventionen ausreichend sind, grundsätzlich ambulant durch ein Team der spezialisierten ambulanten Palliativversorgung (SAPV) erfolgen. Deren Verfügbarkeit ist regional in Deutschland allerdings sehr unterschiedlich. Außerdem werden von diesen Teams häufig primär nicht-neurologische Patient:innengruppen versorgt (insbesondere hämato-onkologische Patient:innen in den letzten Tagen und Wochen vor dem Tod). SAPV-Teams verfügen deshalb aktuell meist nur über eine begrenzte Erfahrung in der Versorgung neurologischer Patient:innen. Bei fehlender neurologischer Expertise kann diese in einigen Regionen Deutschlands auch durch Telemedizin zur Verfügung gestellt werden (23). Es ist damit zu rechnen, dass zukünftig ähnliche palliative telemedizinische Konzepte für Patient:innen mit neurologischen Erkrankungen auch in anderen Bundesländern etabliert werden. Eine weitere spezialisierte ambulante Versorgungsform bei komplexer Belastung und erhaltener Mobilität stellen die Palliativambulanzen dar, die es vor allem im städtischen Raum an Krankenhäusern der Maximalversorgung und Universitätskliniken gibt. Auch Spezialambulanzen und Hochschulambulanzen, in die Patient:innen mit schwer verlaufenden neurologischen Erkrankungen oft bereits integriert sind, können in einigen Fällen ein Angebot für eine umfassendere palliativmedizinische Versorgung machen.

Sollte eine ambulante Versorgung nicht gewünscht oder nicht möglich sein, ist bei primär durch neurologische Defizite verursachter Symptomlast eine stationäre neurologische Versorgung unter Hinzunahme eines Palliativdienstes im Krankenhaus eine aktuell in Deutschland vor allen Dingen an Krankenhäusern der höheren Versorgungsstufen verfügbare Behandlungsoption. Allerdings sind insbesondere die pflegerischen, psychologischen und sozialen Ressourcen einer neurologischen Normalstation oft nicht ausreichend, um der komplexen Symptomlast von Patient:innen mit einer

neurologischen Erkrankung in einem fortgeschrittenen Krankheitsstadium gerecht zu werden. In vielen Fällen ist daher die Aufnahme auf eine Palliativstation mit neurologischer Expertise oder mit Verfügbarkeit einer konsiliarisch-neurologischen Mitbetreuung vorzuziehen, vor allen Dingen wenn die Intervention absehbar über einen wenige Tage dauernden Aufenthalt hinausgeht.

Schwerstkranke, Sterbende und deren Angehörige können darüber hinaus bei Bedarf von ehrenamtlichen Mitarbeitenden ambulanter Hospizdienste zu Hause, also in der Wohnung, in Einrichtungen stationärer Pflege oder im Hospiz, aber auch bereits beginnend während eines Krankenhausaufenthalts begleitet werden. Hauptamtliche Koordinator:innen unterschiedlicher Träger unterstützen und begleiten die Arbeit ehrenamtlicher, besonders qualifizierter Hospizbegleiter:innen. Neben der Sterbe- und Trauerbegleitung, beraten die Mitarbeitenden bei psychosozialen Fragen, unterstützen z.B. bei Behördengängen oder Anträgen, leisten Gesellschaft und haben ein offenes Ohr für die Ängste und Nöte der Betroffenen. Pfl egetätigkeiten gehören nicht zu ihrem Aufgabenspektrum. Durch die Inanspruchnahme eines ambulanten Hospizdienstes entstehen für die Betroffenen keine Kosten.

### Empfehlungen

3.1	Konsensbasierte Empfehlung
EK	Patient:innen mit einer nicht-heilbaren, lebenszeitverkürzenden neurologischen Erkrankung sollten unter Berücksichtigung des individuellen Informationsbedürfnisses möglichst frühzeitig im Krankheitsverlauf Zugang zu Informationen über Palliativversorgung erhalten (neben dem Beratungsgespräch auch beispielsweise über Flyer, Websites, Selbsthilfe).
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

3.2	Konsensbasierte Empfehlung
EK	Bei einer nicht-heilbaren, lebenszeitverkürzenden neurologischen Erkrankung sollen die physischen, psychischen, sozialen und spirituellen Bedürfnisse, sowie die Komplexität der Belastungen der Patient:innen und ihrer An- und Zugehörigen wiederholt und bei jeder relevanten Änderung der klinischen Situation erfasst werden.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

3.3	Konsensbasierte Empfehlung
EK	Patient:innen mit einer nicht-heilbaren, lebenszeitverkürzenden neurologischen Erkrankung und einer hohen Komplexität ihrer Situation sollen eine spezialisierte Palliativversorgung durch ambulante oder stationäre Einrichtungen erhalten, die sowohl palliativmedizinische als auch Zugang zu neurologischer Kompetenz besitzen.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

**Web-Links**

Grundsätzliche Informationen zu palliativen Versorgungsstrukturen

- <https://www.dgpalliativmedizin.de>
- <https://www.dhpv.de/start.html>
- <https://palliativstiftung.de/de/>
- <https://www.koordinierung-hospiz-palliativ.de/>

Übersicht über konkrete palliativmedizinische und hospizliche Angebote inkl. SAPV

- <https://wegweiser-hospiz-palliativmedizin.de/>

## **4 Therapiezielfindung bei neurologisch schwerkranken Patient:innen**

Für Patient:innen, die von einer nicht-heilbaren, lebenszeitverkürzenden neurologischen Erkrankung oder Miterkrankung des Nerven- und Muskelsystems betroffen sind, gelten weitgehend übereinstimmend die Empfehlungen zur „Therapiezielfindung und Kriterien der Entscheidungsfindung“ aus der erweiterten S3-Leitlinie Palliativmedizin für Patient:innen mit einer nicht-heilbaren Krebserkrankung(1). Anders als bei der Diagnose Krebs ist die wissenschaftliche Evidenz für die Einbeziehung von Angeboten der Palliativversorgung bei neurologischen Erkrankungen geringer. Insofern ergeben sich für wenige Empfehlungen insbesondere dieses Kapitels Abweichung des Empfehlungsgrades, der hier in Einzelfällen von „Sollte“-Empfehlungen spricht, wo sich in der S3-Leitlinie Palliativmedizin für Menschen mit nicht mehr heilbarer Krebserkrankung sehr ähnliche „Soll“-Empfehlung finden.

Allerdings führen neurologische Erkrankungen häufig zu anderen Krankheitsverläufen und Symptomen als nicht-heilbare Krebserkrankungen(24), was bei Therapieentscheidungen beachtet werden sollte.

In der folgenden Praxisempfehlung wird deshalb auf die Besonderheiten neurologisch erkrankter Patient:innen in Bezug auf Therapieentscheidungen eingegangen und es werden entsprechende spezifische Lösungsmöglichkeiten aufgezeigt.

### **4.1 Festsetzung des Therapieziels**

Durch lange (teils chronische) und variable Krankheitsverläufe kann die Therapiezielfindung neurologisch schwer erkrankter Patient:innen eine besondere Herausforderung sein. Entscheidungen über das therapeutische Vorgehen am Lebensende sollten frühzeitig im Erkrankungsverlauf - auch antizipierend - gefällt und dokumentiert werden. Aufgrund des häufig sehr langen Krankheitsverlaufes kann eine besonders häufige und regelmäßige Evaluation des Therapieziels hilfreich sein. Weiterhin können sich die Urteilsfähigkeit der Patient:innen und ihr Bewertungshintergrund zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität ändern(25-27). Deshalb sollte bei

neurologischen Erkrankungen regelmäßig das Advance Care Planning (vorausschauende Versorgungsplanung) eingesetzt werden(28).

In schwierigen oder kontroversen Entscheidungssituationen bei der Behandlung von Patient:innen mit einer nicht-heilbaren akut vital bedrohlichen oder chronisch fortschreitenden neurologischen Erkrankung sollte eine Ethikberatung (durch z.B. Ethikkomitees) erfolgen. Ethikberatungen kommen bei neurologischen Erkrankungen auch in Situationen mit Unsicherheit bei der Entscheidungsfindung (im Behandlungsteam, zwischen den Angehörigen und Behandler:innen) zum Einsatz (29, 30).

Aufgrund der besonderen Symptome der schwer neurologisch erkrankten Patient:innen (hirnorganische Veränderungen, Paresen, Spastiken, Schluckstörungen u.a.) sollte bei den Beratungen immer eine neurologische Stellungnahme erfolgen, um den zu erwartenden Krankheitsverlauf und die Symptomlast einzuschätzen.

4.1	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	Die Grundvoraussetzungen für Beginn, Fortsetzung oder Beendigung einer medizinischen Maßnahme sind die medizinische Indikation und der (mutmaßliche) Wille der Patient:innen. In Konfliktsituationen soll eine ethische Fallberatung erfolgen.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: Konsens, Konsensstärke: 92%

Die S3-Leitlinie Palliativmedizin für Menschen mit nicht mehr heilbarer Krebserkrankung, verweist in einer konsensbasierten Empfehlung in diesem Zusammenhang auf die Bedeutung der Festsetzung von Therapiezielen als Ausgangspunkt für jedes medizinisches Handeln. Dort heißt es: „Die Festsetzung von Therapiezielen sowie die Entscheidung über den Beginn, die Fortsetzung oder die Beendigung medizinischer Maßnahmen (...) sollen im Rahmen einer partizipativen Entscheidungsfindung, d.h. mit aktiver Beteiligung des Patienten, erfolgen.“(1)

4.2	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	Bei Patient:innen mit einer nicht-heilbaren, lebenszeitverkürzenden neurologischen Erkrankung können Entscheidungshilfen (z.B. in Form von Broschüren, Videos, Internetprogrammen oder Entscheidungstabellen) zur Unterstützung der gemeinsamen Entscheidungsfindung und der vorausschauenden Versorgungsplanung eingesetzt werden.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

4.3	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	Es sollten, wenn vorhanden, krankheitsspezifische Patientenverfügungen oder Patientenverfügungen in leichter Sprache genutzt werden. Bei Patient:innen mit kognitiven Einschränkungen sollten die Behandlungsziele weniger abstrakt, sondern eher mit Bezug auf bereits erlebte Situationen im näheren Umfeld ermittelt werden.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

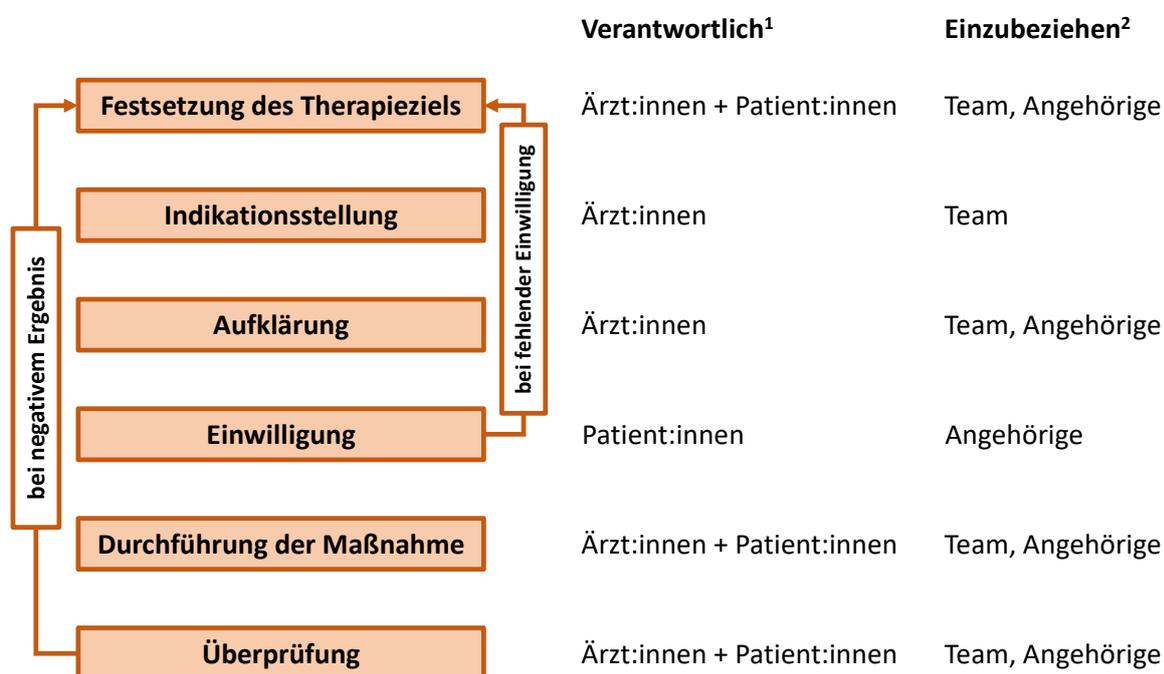
Festlegung und Durchführung einer medizinischen Maßnahme, modifiziert nach (1)

Tab. 4.1. Aspekte im Bereich Festlegung und Durchführung einer medizinischen Maßnahme. Zusätzlich sollten die Empfehlungen der S3 Leitlinie Palliativmedizin für Patienten mit einer nicht-heilbaren Krebserkrankung zur Festlegung und Durchführung einer medizinischen Maßnahme hier jeweils mitgeteilt, da diese auch für Krankheiten jenseits der Diagnose Krebs mitformuliert wurden.

Tabellarische Übersicht zur Festlegung und Durchführung einer medizinischen Maßnahme	Besonderheiten neurologisch erkrankter Patient:innen	Lösungsmöglichkeiten
Festsetzung des Therapieziels	Lange und variable Krankheitsverläufe	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Regelmäßige Evaluation</li> <li>▪ Therapieentscheidungen frühzeitig besprechen</li> <li>▪ Ethikberatung für Patient:innen/Angehörige und Behandelnde in Konfliktsituationen anbieten</li> <li>▪ Beachtung des „Zwei-Säulen-Modells“ (Patient:innenwille/ Indikation) mit Blick auf das Therapieziel</li> <li>▪ Nutzung von Patientenverfügungen (krankheitsspezifisch, ggf. in leichter Sprache)</li> </ul>
Indikationsstellung	Unsicherheit der Prognose	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Einsatz von prognostischen Kriterien</li> <li>▪ Einsatz der "Surprise Question"</li> <li>▪ Therapieziele situationsangepasst formulieren</li> <li>▪ Medizinische Indikation zwingend für Therapie</li> <li>▪ Nutzen-Schaden der Therapiemaßnahmen abwägen</li> <li>▪ Dokumentation von Entscheidungskriterien</li> <li>▪ Prognostische Unsicherheit angemessen thematisieren (31)</li> <li>▪ Zweitmeinungsverfahren anbieten, wenn sinnvoll</li> </ul>
Aufklärung	Verminderte Kommunikations- und Ausdrucksmöglichkeiten, häufig auch kognitive Einschränkungen	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Bereitstellung höherer technischer Ressourcen z.B. Kommunikationshilfsmittel (Sprach-PC ggf. mit Augensteuerung)</li> <li>▪ Bereitstellung höherer zeitlicher Ressourcen</li> <li>▪ partizipative Entscheidungsfindung bezüglich medizinischer Maßnahmen</li> <li>▪ Einbeziehung der Bezugspersonen in die Entscheidungsfindung gemäß Patient:innenwunsch</li> <li>▪ Angemessene Aufklärung, kulturelle Aspekte dabei beachten</li> <li>▪ Ethikberatung erwägen</li> </ul>

Tabellarische Übersicht zur Festlegung und Durchführung einer medizinischen Maßnahme	Besonderheiten neurologisch erkrankter Patient:innen	Lösungsmöglichkeiten
Einwilligung	Patient:innenwille häufig schwer zu ermitteln	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Rechtzeitige Bestimmung eines Vorsorgebevollmächtigten</li> <li>▪ Vorausschauende Versorgungsplanung (bei kognitiv eingeschränkten Patient:innen, z.B. mit Demenz)</li> <li>▪ Nutzung von Schemata, (z.B. ODIP; Orientierung zur Durchsetzung des individuellen Patient:innenwillens, Dr. May, Version 2.7.2020)</li> <li>▪ Einwilligung jederzeit widerrufbar</li> <li>▪ Einbezug von Bezugspersonen</li> </ul>
Durchführung der Maßnahme und Überprüfung	<p>Viele Therapeut:innen in Behandlung involviert mit Notwendigkeit der Abstimmung</p> <p>Angehörige durch Einschränkungen der Kommunikation und Kognition häufig stark belastet</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Netzwerkstrukturen zur Abstimmung schaffen</li> <li>▪ Therapieziele geänderten Situationen anpassen</li> <li>▪ Indikation und Einwilligung regelmäßig überprüfen</li> </ul>

Abb. 4.1. Entscheidungsbaum zur Festlegung und Durchführung einer medizinischen Maßnahme (modifiziert nach S3-Leitlinie Palliativmedizin bei nicht heilbarer Krebserkrankung).



<sup>1</sup> Bei begründeten Zweifeln an der Einwilligungsfähigkeit der Patient:innen ist zusätzlich eine (ggf. gesetzl.) bevollmächtigte stellvertretende Person hinzuzuziehen. Diese Person hat die Aufgabe, die Patient:innen im Prozess der Entscheidungsfindung zu unterstützen und bei Bedarf zu vertreten.

<sup>2</sup> Sofern medizinisch sinnvoll und von den Patient:innen gewünscht.

## 4.2 Indikationsstellung

Durch die häufig vorliegende Unsicherheit in der Prognoseabschätzung bei neurologisch schwer erkrankten Patient:innen ist die medizinische Indikationsstellung oft erschwert.

So kann es schwierig sein, anhand von Scores auf der Basis von Prognosealgorithmen, das Outcome von Patient:innen im Einzelfall vorherzusagen. Trotzdem bestehen zur Abschätzung der Prognose zahlreiche etablierte Skalen und Prognosemarker, welche zum Einsatz kommen können (32-35). Ebenso werden in einigen DGN-Leitlinien Prognosefaktoren benannt, z. B. bei „Status epilepticus im Erwachsenenalter“ (36). Zur Abschätzung der Prognose zur Formulierung situationsangepasster Therapieziele kann der Einsatz der „Surprise Question“ nützlich sein (siehe auch Kapitel 2 und 3).

Beim Umgang mit Patient:innen mit einer nicht-heilbaren neurologischen Erkrankung, die unrealistische Therapieziele verfolgen, kann eine Therapiemaßnahme mit Verweis auf die fraglich medizinische Indikation ärztlicherseits abgelehnt werden. Bei fehlender Indikation muss die Maßnahme abgelehnt werden. Zum Beispiel ist die Anlage einer perkutanen endoskopischen Gastrostomie (PEG) zur Ernährungstherapie in der Terminalphase bei vorliegender schwerer Demenz nicht indiziert(37). Im Kommunikationsprozess sollte es dennoch erstes Ziel sein, immer zu versuchen, einen Konsens unter allen Parteien zu finden. Sollte sich dieser nicht erreichen lassen, ist das Angebot einer Ethikberatung zu empfehlen. Bei verbleibendem Dissens mit einem gesetzlich Stellvertretenden (BGB §1901) ist das Betreuungsgericht hinzuzuziehen.

In der Behandlung von Patient:innen mit einer nicht-heilbaren neurologischen Erkrankung soll die Indikationsstellung mit Blick auf das am Willen der Patient:innen orientierte Therapieziel erfolgen und sowohl die Erreichbarkeit des Therapieziels als auch den möglichen Nutzen und Schaden der Maßnahme für die Betroffenen berücksichtigen.

Insbesondere in prognostisch nicht eindeutigen Erkrankungssituationen kann es hilfreich sein, die der Indikationsstellung und der Therapieentscheidung zugrunde liegenden Kriterien explizit zu formulieren und zu dokumentieren. So können Entscheidungswege im Team, den Betroffenen oder Angehörigen gegenüber leichter transparent gemacht und in forensischem Kontext besser nachvollzogen werden.

### 4.3 Aufklärung

Durch die oft bestehenden verminderten Kommunikations- und Ausdrucksmöglichkeiten oder häufig vorliegende kognitive Einschränkungen bei neurologisch schwer erkrankten Patient:innen ist die medizinische Aufklärung herausfordernd. Durch den konsequenten Einsatz technischer Ressourcen für z.B. Kommunikationshilfsmittel (Sprach-PC ggf. mit Augensteuerung) kann die Aufklärung auch bei verbalen Kommunikationsstörungen gelingen (siehe Kapitel 9). Ebenso sollten höhere zeitliche Ressourcen für die Kommunikation mit Patient:innen und Angehörigen eingeplant werden. Dies kann im Sinn einer „timely integration“ dazu beitragen, eine frühzeitige Festlegung von Therapiezielen zu unterstützen, sofern Patient:innen sich bei nachlassenden Kommunikations- und Entscheidungsfähigkeiten hiermit auseinandersetzen wollen.

4.4	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	Die Festsetzung von Therapiezielen sowie die Entscheidung über Beginn, Fortsetzung oder Beendigung medizinischer Maßnahmen bei Patient:innen mit einer nicht-heilbaren, lebenszeitverkürzenden neurologischen Erkrankung sollen im Rahmen einer partizipativen Entscheidungsfindung, d.h. so weit wie möglich mit direkter aktiver Beteiligung der Patient:innen erfolgen.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: Konsens, Konsensstärke: 92%

Es gibt Moderationspläne für die Aufklärung bei Menschen mit Demenz, die Hilfestellung beim Gesprächssetting, Aufbau des Gespräches, Ambiente, Raumgestaltung, Zeigegesten, Piktogramme enthalten(38).

4.5	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	An- und Zugehörige von Patient:innen mit einer nicht-heilbaren, lebenszeitverkürzenden neurologischen Erkrankung sollen an der Entscheidungsfindung in dem Maße beteiligt werden, wie dies von den Patient:innen gewünscht wird.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

Da die Erkrankungen direkten Einfluss auf die Belastungen der Angehörigen und damit möglicherweise indirekt wieder auf die Patient:innen selbst haben, sollten Angehörige in die Entscheidungsfindung einbezogen werden(39). Möglichkeiten der Entlastung der Angehörigen sollten erörtert werden, um eine möglichst freie Entscheidungsfindung der Patient:innen zu ermöglichen.

Bei Patient:innen mit einer Demenz, deren vor Erkrankungsbeginn abgefasste Patientenverfügung genau für diese Erkrankung Einschränkungen der Behandlung beinhaltet, ergeben sich häufiger Probleme für die Angehörigen und Bevollmächtigten in Entscheidungen. Ist die Patient:in freundlich zugewandt, fällt es schwer, z.B. eine PEG-Sonde nicht zu legen – Dissens zwischen vorausverfügttem und natürlichem Willen. Hier ist es wichtig, diesen Punkt bereits bei Abfassung der Patientenverfügung bewusst zu thematisieren und mit der Bevollmächtigten zu besprechen (40).

Die Einwilligung in die Durchführung einer medizinischen Maßnahme setzt eine angemessene Aufklärung der einwilligungsfähigen Patient:innen mit einer nicht-heilbaren neurologischen Erkrankung über die geplante Maßnahme, deren möglichen Nutzen und Schaden für den Patient:innen sowie über mögliche Alternativen voraus (modifiziert nach (1)). Bei Patient:innen mit kognitiven Einschränkungen sollten Aufklärungen in angemessener Formulierung eingesetzt werden (analog Patientenverfügung in leichter Sprache von Bonn-Lighthouse, siehe Web-Link am Ende des Kapitels).

4.6	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	Bei Patient:innen mit einer nicht-heilbaren, lebenszeitverkürzenden neurologischen Erkrankung sollten kulturelle und Diversitäts-Aspekte sensibel kommuniziert und bei der Therapiezielfindung sowie bei der Therapieentscheidung berücksichtigt werden.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

Durch politische und soziale Abgrenzung beeinträchtigen migrationsspezifische Effekte die Krankheitsbewältigung sowie die palliative Behandlung und die Versorgung am Lebensende(41). Aus Sicht von Expert:innen ist es deshalb ausgesprochen wichtig, Sprachbarrieren abzubauen, um eine informierte Entscheidungsfindung zu ermöglichen(42). Gerade bei schweren neurologischen Erkrankungen, welche im Verlauf zu Verhaltens- und Persönlichkeitsänderungen führen können, ist eine Aufklärung über den Krankheitsverlauf mit Hilfe von professionellen Dolmetscher:innen notwendig, um sicherzustellen, dass die Patient:innen und Angehörigen die medizinischen Erläuterungen verstehen können.

#### 4.4 Einwilligung

Durch die oft bestehenden verminderten Kommunikations- und Ausdrucksmöglichkeiten oder häufig vorliegende kognitive Einschränkungen bei neurologisch schwer erkrankten Patient:innen ist die informierte Einwilligung häufig schwer zu erreichen oder zum gegenwärtigen Zeitpunkt durch den Patient:innen selbst gar nicht mehr möglich mitzuteilen.

#### 4.4.1 Grundsätze

Rechtzeitig sollte eine juristische Stellvertreterperson (z.B. Vorsorgebevollmächtigte und gesetzlich bestellte Betreuende) für den/die Patient:in bestimmt werden. Möglichst frühzeitig sollten gemeinsam mit den Patient:innen und Stellvertretenden der Krankheitsverlauf und die möglichen Behandlungsoptionen besprochen werden, um möglichst den Präferenzen der Patient:innen zu entsprechen. Dies kann zum Beispiel im Rahmen der gemeinsamen Erstellung einer krankheitsspezifischen Patientenverfügung geschehen (siehe krankheitsspezifische Patientenverfügung Abschnitt 1 Festsetzung des Therapieziels).

4.7	Konsensbasiertes Statement
<b>EK</b>	Der Wille von Patient:innen ist in jeder Phase der Behandlung einschließlich der Sterbephase zu beachten. Kann der/die Patient:in sich selbst nicht äußern, hat der/die Patient:innenvertreter:in (juristisch stellvertretende Person) den Patient:innenwillen zu vertreten und hat dies mit dem Behandlungsteam zu besprechen. Dabei sind eine schriftliche Patientenverfügung und andere Willensbekundungen der Patient:innen (z.B. mündlich oder schriftlich geäußerte Behandlungswünsche, sonstige Willensbekundungen) einzubeziehen.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

Ein Konzept zur Durchsetzung von Wünschen der Patient:innen stellt das „Advance Care Planning“ (vorausschauende Versorgungsplanung) dar. Nach einer umfassenden Beratung und Auseinandersetzung mit den eigenen Werten können Entscheidungen für verschiedene Szenarien (Notfallsituation, Einwilligungsunfähigkeit unklarer Dauer oder dauerhaft) notiert werden. Gerade bei neurologisch nicht-heilbar, lebenszeitverkürzend erkrankten Patient:innen kommt es im Verlauf häufig zu einer Einwilligungsunfähigkeit, z. B. bei Demenzerkrankungen.

Es bestehen weiterhin verschiedene Schemata, um den Willen der Patient:innen abzubilden (z.B. ODIP; Orientierung zur Durchsetzung des individuellen Willens der Patient:innen nach May, (43)). Diese sollten regelhaft eingesetzt werden.

4.8	Konsensbasierte Statement
<b>EK</b>	Die Einwilligung in die Durchführung einer medizinischen Maßnahme ist von Patient:innen mit einer nicht-heilbaren, lebenszeitkürzenden neurologischen Erkrankung jederzeit widerrufbar.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

Empfehlung 4.8 ist dabei grundsätzlich für alle Menschen und nicht nur neurologische Patient:innen gültig.

Bei Patient:innen mit neurologischen Erkrankungen, welche die kognitiven Fähigkeiten beeinflussen, wird häufig die Einwilligungsfähigkeit diskutiert. Rechtlich gesehen wird die Einwilligungsfähigkeit allen volljährigen Patient:innen grundsätzlich unterstellt. Bei Zweifel ist die Einwilligungsfähigkeit für jede spezifische medizinische Maßnahme gesondert zu prüfen. Die Prüfung muss im unmittelbaren

zeitlichen Zusammenhang mit den geplanten Maßnahmen erfolgen (§ 630d Abs.1 Satz 1 und 2 BGB, § 630d Abs. 2 BGB). Die der Einwilligung vorausgehende Aufklärung muss in verständlicher Form erfolgen und die sprachlichen, kognitiven und emotionalen Kompetenzen der Patient:innen berücksichtigen (§630e BGB). Einwilligungsfähigkeit und -unfähigkeit müssen in unmittelbarem zeitlichem Zusammenhang mit der Behandlung dokumentiert werden (§630f Abs 1 i.V. m. Abs.2 Satz 1BGB).

4.9	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	Bei nicht einwilligungsfähigen Patient:innen mit einer nicht-heilbaren, lebenszeitverkürzenden neurologischen Erkrankung sollten bei der Entscheidung über Beginn, Fortsetzung oder Beendigung einer medizinischen Maßnahme neben dem juristisch Stellvertretenden auch nahe An- und Zugehörige des Patient:innen einbezogen werden.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

Gegenüber der S3-Leitlinie Palliativmedizin für Menschen mit nicht mehr heilbarer Krebserkrankung, wo eine sehr ähnliche Empfehlung als „Soll-Empfehlung“ formuliert ist, wird in der Empfehlung 4.9 dieser Leitlinie eine „Sollte-Empfehlung“ formuliert, weil es bei schwerwiegend neurologisch erkrankten Patient:innen über die oft langen Krankheitsverläufe schwieriger sein kann, die Einbindung der Zugehörigen sicherzustellen. Diese Einbindung von An- und Zugehörigen ist jedoch in hohem Maße erstrebenswert.

Die stellvertretenden Entscheidungen sollten persönliche Wertvorstellungen der Patient:innen, spirituelle und weltanschauliche Überzeugungen, insbesondere der Menschen mit kognitiven Einschränkungen, Kommunikationsstörungen oder Bewusstseinsstörungen berücksichtigen. Nach BGB 1901 a Abs 2 sind hierbei insbesondere frühere mündliche oder schriftliche Äußerungen, ethische oder religiöse Überzeugungen und sonstige persönliche Wertvorstellungen des/der Betreuten heranzuziehen.

Allein aus beispielsweise der Diagnose ‚Demenz‘ lässt sich nicht auf (dauernde) Einwilligungsunfähigkeit schließen. Diese oder vergleichbare Diagnosen sind nicht automatisch mit einer Geschäftsunfähigkeit gleichzusetzen (38).

## 4.5 Durchführung der Maßnahme und Überprüfung

Nach Durchführung jeder medizinischen Maßnahme sollte eine Überprüfung dieser und ein Abgleich mit dem Therapieziel stattfinden. Dabei können Therapiezieländerungen entweder zu einer Eskalation oder Reduktion der therapeutischen Maßnahmen führen. Im Rahmen der Re-Evaluation sollte regelhaft der Komplexitätsgrad der jeweiligen Situation zur Einordnung ermittelt werden (siehe auch Kapitel 3, Versorgungsstrukturen, dieser Leitlinie).

In der Durchführung der Maßnahmen sind häufig viele verschiedene Therapeuten involviert (44). Dadurch kann es zu Informationsverlusten und Missverständnissen kommen. Weiterhin kommt es bei schwer neurologisch erkrankten Patient:innen häufig durch kognitive Einschränkungen und damit einhergehenden Verhaltensauffälligkeiten und Fehlhandlungen zu einer hohen Belastung der

Angehörigen(39). In der multidisziplinären Versorgung sollten Netzwerkstrukturen zur regelmäßigen Abstimmung geschaffen werden.

4.10	Konsensbasierte Empfehlung
EK	Therapieziele in der Behandlung von Patient:innen mit einer nicht-heilbaren, lebenszeitverkürzenden neurologischen Erkrankung sollen regelmäßig überprüft und der geänderten Krankheits- und Behandlungssituation bzw. den geänderten Wünschen, Werten und Zielen der Patient:innen angepasst werden.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

Hierbei sollte analog der S3-Leitlinie „Palliativmedizin für Patient:innen mit einer nicht-heilbaren Krebserkrankung“ eine Ermittlung des Komplexitätsgrads der Symptome in niedrig/mittel oder hoch berücksichtigt werden(1), um die Entscheidungs- und Therapiezielfindung zu unterstützen.

4.11	Konsensbasierte Empfehlung
EK	Im Behandlungsverlauf soll regelmäßig geprüft werden, ob die medizinische Indikation und die Einwilligung von Patient:innen mit einer nicht-heilbaren, lebenszeitverkürzenden neurologischen Erkrankung für die einzelnen medizinischen Maßnahmen noch bestehen, und ggf. eine Anpassung des Therapieplans oder eine Therapiezieländerung erfolgen.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

## 4.6 Krankheitsspezifische Patientenverfügungen in leichter Sprache

### Idiopathisches Parkinson-Syndrom (IPS; Morbus Parkinson) nach (45)

- <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7073675/table/jcm-09-00449-t0A1/?report=objectonly>

### Patientenverfügung in leichter Sprache nach Bonn-Lighthouse

- <https://bonn-lighthouse.de/pv/bestellen/>

## 5 Kommunikationsstörungen

Dieses Kapitel thematisiert zunächst grundlegende Aspekte der Kommunikation zwischen Behandler:innen und Patient:innen sowie deren An- und Zugehörigen im neuropalliativen Setting. Zudem widmet es sich ausführlich dem Umgang mit möglichen Kommunikationsstörungen bei neuropalliativen Patient:innen und der Versorgung mit (technischen) Hilfsmitteln zur Kommunikation.

### 5.1 Bedeutung von Kommunikation in der neuropalliativen Versorgung

Kommunikation stellt einen entscheidenden Anteil des menschlichen Lebens dar und ist Voraussetzung für das gesellschaftliche Zusammenleben (46). Sie dient der Erhaltung von Autonomie und von sozialer und emotionaler Interaktion.

Kommunikation ist auch ein Kernaspekt in der Versorgung terminal erkrankter Patient:innen: Sie ist essentiell für die Mitteilung des Patientenwillens bzw. der partizipativen Entscheidungsfindung über Einleitung und Begrenzung medizinischer Maßnahmen (1). Zudem ist Kommunikation notwendige Grundlage, um aktuelle Beschwerden und Bedürfnisse der Patient:innen – auch auf psychosozialer und existentieller Ebene – zu erfassen, bestehenden Leidensdruck zu lindern und damit das Ziel einer verbesserten Lebensqualität zu erfüllen – bis hin zur unmittelbaren Sterbebegleitung (3). Damit ist Kommunikation wichtige Voraussetzung dafür, auch am Lebensende Autonomie, Würde und Hoffnung zu wahren (47). Kommunikation muss dabei immer als Austausch mit dem Patient:innen stattfinden, anstelle des bloßen Übermittels von Informationen. Darüber hinaus ist es essenziell, dass Behandler:innen auch Zu- und Angehörige neuropalliativer Patient:innen einbeziehen und angemessen mit ihnen kommunizieren. Behandler:innen sollten die Patient:innen immer innerhalb ihres sozialen Umfelds betrachten und soziale Beziehungen und Bedürfnisse stärken. Hierzu gehört auch, den Austausch zwischen Patient:innen und deren Zu- und Angehörigen zu befördern.

Neurologische Patient:innen sind krankheitsbedingt besonders häufig von Einschränkungen der Kommunikationsfähigkeit betroffen, was spezifischer Berücksichtigung bedarf. Menschen mit Kommunikationsstörungen berichten häufiger Probleme bezüglich des Zugangs zu Leistungen des Gesundheitssystems, häufigere Vorstellungen in Notaufnahmen und mehr unerwünschte Ereignisse im Fall einer Hospitalisierung (48). Kommunikationsstörungen bei neurologischen Erkrankungen sind mit gravierenden Folgen für die Lebensqualität der Betroffenen assoziiert, da sie Teilhabe, Aufrechterhaltung sozialer Beziehungen, Autonomie sowie den Ausdruck von Persönlichkeit, Gefühlen und Bedürfnissen beeinträchtigen (49-51).

Um die Relevanz der Diagnostik von Kommunikationsstörungen und den bestmöglichen Erhalt der Kommunikationsfähigkeit – mithilfe von Hilfsmitteln und Strategien – zu verdeutlichen, werden in Tabelle 1 zunächst Bedeutung und Ziele von Kommunikation in der neuropalliativen Versorgung zusammengefasst.

Tab. 5.1 Ziele von Kommunikation in der neuropalliativen Versorgung

Ziele von Kommunikation in der neuropalliativen Versorgung	Erläuterung und Besonderheiten im Fall von Kommunikationsstörungen
1. Informationen adäquat vermitteln und diskutieren	Unter Berücksichtigung der Wünsche der Patient:innen (13, 52) und deren Vorwissens: Vermittlung von Diagnose, (oft schlechter) Prognose und den zur Verfügung stehenden Therapieoptionen mit den entsprechenden Konsequenzen. Einschließlich des Umgangs mit den (emotionalen) Reaktionen und Fragen der Patient:innen, um Akzeptanz und mündige Entscheidungsfindung zu fördern
2. Leidensdruck vorbeugen und lindern	<ul style="list-style-type: none"> <li>a) Leidensdruck aufgrund physischer Symptome (v.a. Schmerzen, Dyspnoe)</li> <li>b) Leidensdruck aufgrund psychosozialer Krankheitsfolgen (u.a. Ängste, Traurigkeit, Hilf- und Hoffnungslosigkeit, sozialer Rückzug, Veränderung von Beziehungen, verminderte Teilhabe am Leben) und existenzieller Krisen (Verlust von Lebenssinn).                             <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ erfordert Diagnostik, auch und insbesondere im Fall eingeschränkter kommunikativer und/oder kognitiver Fähigkeiten: Welche Belastungen und Bedürfnisse bestehen? (13, 53, 54)</li> <li>▪ Insbesondere psychosoziales Leiden kann durch wechselseitige Kommunikation vorgebeugt werden, u.a. Ängsten (z.B. vor dem Ersticken, vor Leiden durch Über- oder Unterversorgung, vor einsamem Sterben), Hilf- und Hoffnungslosigkeit.</li> </ul> </li> </ul>
3. Subjektive Lebensqualität durch Aufrechterhaltung der Kommunikationsfähigkeit des Patient:innen	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Einschränkungen der Kommunikationsfähigkeit sind mit gravierenden Folgen für Lebensqualität assoziiert, da sie Teilhabe, Aufrechterhaltung sozialer Beziehungen, Autonomie, Ausdruck von Persönlichkeit, Gefühlen und Bedürfnissen beeinträchtigen (49-51).</li> <li>▪ (Der Erhalt der) Kommunikationsfähigkeit ist stark mit Lebensqualität assoziiert (49-51).</li> <li>▪ Mit zunehmenden körperlichen Einschränkungen nimmt die Bedeutung sozialer Beziehungen und damit von Kommunikation im Leben der Patient:innen zu (55-57).</li> <li>▪ Die bei Verlust der natürlichen Kommunikationsfähigkeiten zum Einsatz kommenden Kommunikationshilfsmittel (Tablets, Augensteuerungscomputer) ermöglichen eine Vielzahl von Aktivitäten wie face-to-face-Kommunikation, digitale Kommunikation (via Email etc.), Nutzung sozialer Medien, Beschäftigung, Umfeldsteuerung. Damit ermöglichen sie den Ausdruck auch komplexer Gedanken, Unterhaltung, intellektuelle Stimulation, Teilhabe, Selbstbestimmung und eine Verbesserung der individuellen Versorgung (51, 58-61).</li> <li>▪ Der (frühzeitige) Einsatz dieser Hilfsmittel verbessert die Lebensqualität der Patient:innen sowie ihrer Angehörigen (62-65).</li> </ul>

Ziele von Kommunikation in der neuropalliativen Versorgung	Erläuterung und Besonderheiten im Fall von Kommunikationsstörungen
4. Vorausschauende Versorgungsplanung und subjektiv zufriedenstellende Behandlung bei Wahrung von Würde, Selbstbestimmung und Kontrollerleben	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Partizipative Entscheidungsfindung bzgl. aller Maßnahmen als Goldstandard (66, 67) erfordert enge Kommunikation. Kontrollerleben ist ein relevanter Einflussfaktor auf die psychische Gesundheit des Patient:innen (68)</li> <li>▪ Fortlaufende Re-Evaluation von Wünschen und Bedürfnissen des Patient:innen bzgl. Lebens-, Pflege- und Sterbesituation– auch bei (progredienten) Kommunikationsstörungen</li> <li>▪ Direkte Kommunikation mit dem Patient:innen ist besonders essenziell aufgrund teilweise bestehender Divergenzen zwischen Patient:innen-Selbst- und Behandler:innen-/Angehörigen-Fremdeinschätzung der Lebensqualität sowie der Einstellungen gegenüber Therapiemaßnahmen (57, 69, 70)</li> <li>▪ „Unvernunft“ gestatten: Wunsch und Wille der Erkrankten hat (in Grenzen) Vorrang vor dem, was medizinisch am sinnvollsten wäre, ggfs. auch vor der Erhaltung des Lebens.</li> </ul>

## 5.2 Kommunikationsstörungen in der neuropalliativen Versorgung

Das Spektrum von Kommunikationsstörungen in der neuropalliativen Versorgung ist breit, wobei sehr unterschiedliche Störungen wie eine Aphasie, Dysarthrie/Anarthrie, Bewusstseinsstörungen und/oder kognitive Störungen zugrunde liegen können. Die Störungen können bis hin zum völligen Verlust der Kommunikationsfähigkeit oder bis zur fehlenden Entscheidungs- und Urteilsfähigkeit reichen und erhebliche Anforderungen an die Behandler:innen stellen (52).

Wichtig ist die Unterscheidung zwischen akuten und chronischen neurologischen Erkrankungen: Bei **akuten neurologischen Erkrankungen** (u.a. Schlaganfall, SHT) sind die Kommunikationsfähigkeiten der Patient:innen unterschiedlich stark eingeschränkt, das Zeitfenster für kritische Entscheidungen ist klein und die Kommunikation über Therapieziele und Maßnahmen findet meist zwangsläufig über die Angehörigen statt (über den vorverfügten oder den mutmaßlichen Willen des Patient:innen). Nach Abschluss der Akuttherapie und anschließender Rehabilitation ist in einem zweiten Schritt der palliativmedizinische Bedarf bei bestehendem Residuum zu prüfen, wenn immer möglich unter Einbezug der Patient:innen selbst.

**Auch zahlreiche chronische (progrediente) neurologische Erkrankungen** können mit eingeschränkten Kommunikationsfähigkeiten einhergehen (u.a. ALS, Tumore, entzündliche Hirnerkrankungen, progrediente Aphasien) – bis hin zum vollständigen locked-in-Syndrom mit Verlust aller Möglichkeiten zu kommunizieren (einschließlich der Augenmuskulatur). Bei diesen Erkrankungen nimmt die direkte Kommunikation mit den Erkrankten zur Diskussion der Therapieziele und Behandlungsplanung größeren Raum ein. Zwar bleibt mehr Zeit dafür, sich mit drohenden Defiziten auseinander zu setzen, sie in der Behandlungsplanung zu berücksichtigen und eine adäquate Hilfsmittelversorgung einzuleiten, dennoch muss damit konsequent und rechtzeitig begonnen werden. Gleichzeitig können drohende oder bereits bestehende kognitive Defizite in

Einschränkungen der Einsichts- und Geschäftsfähigkeit resultieren (z.B. Demenzen, bestimmte Parkinsonsyndrome).

Von zentraler Bedeutung ist die Unterscheidung von Aphasien und Dys- bzw. Anarthrie:

**Aphasien** stellen „erworbene Sprachstörungen infolge von Erkrankungen des zentralen Nervensystems“ dar. Sie können mit unterschiedlichem Schwerpunkt „alle expressiven und rezeptiven sprachlichen Fähigkeiten“ wie auditives Verstehen, Lesen, verbale Sprachproduktion und Schreiben betreffen (71).

Die Diagnostik einer Aphasie sollte durch qualifiziertes Personal (z.B. Logopäd:innen, Neuropsycholog:innen, Neurolog:innen) mit standardisierten Tests erfolgen. Für die Anpassung einer möglichen Kommunikationshilfe sind u.a. folgende Testungen hilfreich:

- Flüssigkeit der Spontansprache
- Nachsprechen (von ein- und mehrsilbigen Wörtern)
- Benennen (von Objekten)
- Schriftsprache (Schreiben nach Diktat, lautes Vorlesen von Wörtern und Sätzen)
- Sprachverständnis (Erläuterung von Wortbedeutung; Aufforderungsbefolgen)

Bei der **Dysarthrie** handelt sich um eine Beeinträchtigung der Sprechmotorik und demnach um eine Sprechstörung, bei welcher das Zusammenspiel von Atmung, Stimmgebung und Lautbildung gestört ist (72, 73). Sie kann bis zur Anarthrie voranschreiten, dem vollständigen Verlust der Sprechfähigkeit. Das Sprachverständnis hingegen ist erhalten.

Die Diagnostik einer Dysarthrie/Anarthrie sollte durch qualifiziertes Personal (z.B. Logopäd:innen, Neuropsycholog:innen, Neurolog:innen) erfolgen. Für die Anpassung einer möglichen Kommunikationshilfe sind u.a. folgende Testungen hilfreich:

- Phonation (Stimmqualität und Lautstärke)
- Artikulation (Artikulationsschärfe)
- Prosodie (Sprechweise, Sprechgeschwindigkeit)

Daneben können Bewusstseinsstörungen die Kommunikation deutlich einschränken. Möglich sind sowohl qualitative Störungen mit Desorientierung, Verwirrtheit und mnestischen Defiziten bei dementiellen Syndromen, z.B. im Rahmen einer fortgeschrittener Parkinsonerkrankung (74), als auch quantitative Bewusstseins Einschränkungen (= Vigilanzstörungen) bis hin zum Koma, z.B. bei Patient:innen mit Status epilepticus oder im Endstadium eines hirneigenen Tumors (75). Daneben kann die Kommunikationsfähigkeit durch primär nicht neurologische Störungen, wie Schmerzen, Atemnot oder Obstipation eingeschränkt sein.

Die folgende Tabelle 5.2 gibt eine Übersicht zu Einschränkungen der Kommunikationsfähigkeit bei akut aufgetretenen und chronischen neurologischen Erkrankungen mit palliativem Behandlungsansatz.

Tab. 5.2 Beispiele für neurologische Erkrankungen mit möglichen Einschränkungen der Kommunikationsfähigkeit.

Erkrankung	Ursachen von möglichen Kommunikationsstörungen			
	Aphasie	Dys-/Anarthrie	Kognitive Störung	Vigilanzstörung
Ischämischer Schlaganfall	X	X	X	X
Meningoenzephalitis	X	X	X	X
Status epilepticus	X		X	X
Neurodegenerativ – extrapyramidale Erkrankungen		X	X	
Demenzen	X	X	X	
Amyotrophe Lateralsklerose		X	(X)	
Muskelerkrankungen		X		
Tumorerkrankung des Nervensystems bzw. Metastasen im Nervensystem	X	X	X	X
Chron. entzündliche ZNS-Erkrankungen	X	X	X	

Markierungen (x) geben hierbei Ursachen von Kommunikationsstörungen an, die bei der entsprechenden Erkrankung auftreten können, jedoch nicht müssen.

Die Abgrenzung der Ursachen von Einschränkungen der Kommunikationsfähigkeit ist für die Versorgung mit Hilfs- und Heilmitteln zur Gewährung bestmöglicher Kommunikation relevant, denn die Hilfsmittelversorgung richtet sich nach der Form der Kommunikationsstörung:

**Sprechstörungen** können mittels klassischer Kommunikationshilfen unterstützt bzw. kompensiert werden. Diese umfassen erstens basale Strategien und niederschwellig zugängliche Lösungen (Mimik und Gestik, Schreiben, Buchstabentafeln, Apps für Handy und Tablets). Zweitens existieren spezielle technische Medizinprodukte (z.B. Tablet-Kommunikator) bis hin zu komplexen technischen Kommunikationsgeräten (kopf- bzw. augensteuerungsbasierte Kommunikatoren, auch bezeichnet als augmentierte und alternative K(C)ommunikations- (AAC) Systeme). Mithilfe dieser technischen Hilfsmittel können die Patient:innen mittels Freitexteingabe und einer Sprachausgabe des Geschriebenen kommunizieren. Für eine Anpassung an die individuellen Bedürfnisse und Fähigkeiten ist es u.a. auch möglich, vorprogrammierte Wörter und Sätze zu nutzen, die individuell erstellt und eingespeichert werden und so schnell und einfach abgerufen werden können. Weiterhin besteht die Option, die eigene Stimme aufzuzeichnen und für die spätere Sprachausgabe der AAC-Systeme zu verwenden. Neben der Kommunikation bieten AAC zusätzlich spezielle Funktionen wie z.B. Umfeldsteuerung technischer Geräte (z.B. Fernseher, Heizung) oder Patient:innenruf (siehe Kapitel 7).

**Sprachstörungen** hingegen sind nicht die klassische Domäne der Kommunikationshilfsmittel. Dennoch bieten o.g. Optionen und Geräte viele Möglichkeiten, Sprachstörungen zu korrigieren oder kompensieren, zusätzlich existieren speziell auf die Anforderungen von Aphasien abgestimmte Systeme (76). Beispiele für Aphasie-geeignete AAC-Lösungen sind Apps mit Korrekturprogrammen

(z.B. Thesaurus um phonematische Paraphrasen zu korrigieren) und die bereits erwähnte Verwendung vorformulierter Sätze, die z.B. auch durch die Auswahl eines Symbols abgerufen werden können. Insbesondere bei schwerer Aphasie gibt es zudem die Möglichkeit zur rein symbolbasierten Kommunikation. Nichtsdestotrotz sind insb. bei globalen Aphasien eindeutig Grenzen der Kommunikationshilfsmittel gesetzt.

Neben der Nutzung zur Kommunikation im Alltag können AAC zudem durch qualifiziertes Personal in der **Diagnostik** von kognitiven Störungen bei anarthrischen und gelähmten Patient:innen (77, 78) genutzt werden. Die Ergebnisse können gegebenenfalls Implikationen für die Behandlungsplanung haben.

Nicht unterschätzt werden darf weiterhin die Möglichkeit, AAC in der **Rehabilitation**, insbesondere nach Akutereignissen, als Therapieinstrumente einzusetzen: Die Hilfsmittel können die Patient:innen motivieren sich mitzuteilen, da diese im Fall von Schwierigkeiten in der Verständigung als „backup“ zur Verfügung stehen. Dies kann den Rehabilitationsprozess unterstützen sowie auch als systematisches Training die adäquate Nutzung der Hilfsmittel selbst verbessern (79, 80, [www.aphasiaunited.org](http://www.aphasiaunited.org)).

### 5.3 Empfehlungen zur Kommunikation in der neuropalliativen Versorgung

Aus den Zielen zur Kommunikation in der neuropalliativen Versorgung (Abschnitt 5.1) und den potenziellen Kommunikationsstörungen bei neuropalliativen Patient:innen (Abschnitt 5.2) werden die im Folgenden dargelegten Empfehlungen abgeleitet.

Diese umfassen:

- Allgemeine Empfehlungen zur Kommunikation mit neuropalliativen Patient:innen und ihren An- und Zugehörigen
- Empfehlungen zum Umgang mit Kommunikationsstörungen
- Empfehlungen zur Versorgung von Patient:innen mit Kommunikationsstörungen mit technischen Hilfsmitteln zur Kommunikation

Die Empfehlungen basieren teilweise auf der erweiterten S3-Leitlinie „Palliativmedizin für Patient:innen mit einer nicht heilbaren Krebserkrankung“ vom Februar 2021 (1, AWMF-Registernummer: 128/001OL) sowie auf den „Best Practice“ Empfehlungen für Aphasie (<https://www.aphasiaunited.org/best-practice-recommendations/>, Aphasia United Executive Committee) und wurden um bei neurologischen Erkrankungen bzw. Kommunikationsstörungen relevante Aspekte erweitert.

### 5.3.1 Allgemeine Empfehlungen zur Kommunikation mit neuropalliativen Patient:innen und ihren An- und Zugehörigen

5.1	Konsensbasierte Empfehlung
EK	Für eine patient:innenzentrierte Kommunikation sollen die neuropalliativen Patient:innen mit ihren Werten, Ressourcen, Bedürfnissen, Beschwerden, Sorgen und Ängsten wahrgenommen und beim größtmöglichen Erhalt von Selbstbestimmung und realistischer Hoffnung unterstützt werden.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

5.2	Konsensbasierte Empfehlung
EK	Für eine patient:innenzentrierte Kommunikation soll der/die Behandler:in mit einer empathischen Grundhaltung bei gleichzeitiger Ehrlichkeit und Transparenz als einfühlsame:r Gesprächspartner:in zur Verfügung stehen.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

In (81) finden sich umfassende, konkrete Empfehlungen zur Patient:innen-zentrierten Kommunikation mit schwerkranken Menschen, u.a. im Hinblick auf die Übermittlung der Prognose, die Diskussion von Therapieentscheidungen auf der Basis von Evidenz, Gesprächen über das Sterben, den Umgang mit Meinungsverschiedenheiten zwischen Patient:in und Behandler:in, Umgang mit emotionalen Reaktionen und typischen Fehlern in der Kommunikation etc. (1, 47, 82-85).

Ein hilfreiches Akronym für den Umgang mit Emotionen im Gespräch bietet das NURSE-Schema (86).

1. **Naming:** Benennung der wahrgenommenen Stimmung einer Patient:in; Spiegeln der Emotion
2. **Understanding:** Bekunden von Verständnis für die gezeigte Emotion, sofern sie nachfühlbar ist. Unter Umständen kann aber auch die Kommunikation einer fehlenden Nachfühlbarkeit sinnvoll sein.
3. **Respecting:** Anerkennung und Respekt für den Umgang mit der Emotion bzw. der emotionsauslösenden Situation; Wertschätzung für die Patient:in und ihr Erleben
4. **Supporting:** Anbieten von Unterstützung
5. **Exploring:** Vertiefte Exploration, Klärung nicht eindeutiger Situation

Eine weitere hilfreiche Orientierung für die Kommunikation mit Patient:innen bietet das SPIKES-Modell. Es wurde spezifisch für das Überbringen schlechter Nachrichten entwickelt, ist jedoch auch für andere Situationen gut anwendbar:

1. **Setting:** Vorbereitung / Planung: zu überbringende Informationen zusammenstellen, auf Umgang mit möglichen (auch emotionalen) Reaktionen des Patient:innen vorbereiten
2. **Perception:** Angemessene Gesprächssituation schaffen: u.a. möglichst ungestörtes Setting, ausreichend Zeit einplanen, ggf. Bezugsperson des Patient:innen hinzuziehen

3. **Invitation:** Exploration von Wissensstand und Krankheitsverständnis sowie Vorstellungen, Hoffnungen und Bedürfnissen der Patient:innen im Zusammenhang mit der Erkrankung. Schließt auch ein, in welcher Form und welchem Umfang sie/er Informationen erhalten möchte (z.B. zur Lebensdauer-Prognose). Persönliche, kultur- und religionsgebundene Wertvorstellungen der Patient:innen sind hierbei zu erfragen bzw. explorieren und entsprechend zu berücksichtigen (1, 87).
4. **Knowledge:** Überbringen der Informationen zu Diagnose, Prognose und Therapien, wobei Art und Weise sowie Inhalt angepasst sein sollten an Vorwissen und Bedürfnisse sowie den Sprachgebrauch der Patient:innen. Ziel ist es, ein umfassendes Verständnis ihrer/seiner Situation sowie informierte Entscheidungen zu ermöglichen, um diese im Sinne des shared decision making / informed consent gemeinsam mit den Patient:innen treffen zu können (1, 13, 52, 86, 88-93).

Es gilt hierfür auch, das Aneinanderreihen von Fakten zu vermeiden. Zudem sollte im Gespräch regelmäßig das Verständnis der Patient:innen überprüft werden (z.B. ask-tell-ask-Methode s. 92) sowie Zeit für Rückfragen eingeräumt werden.

5. **Empathy & Emotion:** Emotionale Reaktionen der Patient:innen zulassen, Raum dafür geben und Verständnis zum Ausdruck bringen. Gefühle wie Wut, Trauer oder Angst sollten als legitim und angemessen reflektiert werden. Hierbei gilt, dass die Behandler:in Emotionen und emotional belastende Themen auch proaktiv erfragen und die Patient:innen ermutigen sollte diese auszudrücken, um Leid besser verstehen und lindern zu können (z.B. Angst vor Einsamkeit, bei ALS: Angst vor dem Ersticken, Hoffnung, z.B. auf ein „gutes Ende“).
6. **Strategy and Summary:** (Ggf. schriftliche) Zusammenfassung des Gesprächs, Rückfragen und Missverständnisse klären, weiteres Vorgehen besprechen, u.a. im Hinblick auf die vorausschauende Therapieplanung.

5.3	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	In der patient:innenzentrierten Kommunikation bezüglich Therapiezielfindung und der Entscheidung über Beginn, Fortsetzung oder Beendigung einer medizinischen Maßnahme soll den Patient:innen einfühlsam die Bereitschaft der Behandler:in vermittelt werden, auch über die Themen Sterben und Tod zu sprechen.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

5.4	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	Wenn Patient:innen in Gesprächen Todeswünsche äußern, soll der zugrundeliegende Leidensdruck stets aufgenommen und ernst genommen werden, wobei palliativmedizinische Therapiemöglichkeiten (bis hin zur gezielten (palliativen) Sedierungstherapie) angeboten werden sollen.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: Konsens, Konsensstärke: 92%

Im Umgang mit diesen Themen ist zu beachten, dass sich hinter einem Todeswunsch – unter Umständen auch dem Wunsch nach einem (ärztlich) assistiertem Suizid – nicht selten eine hohe Symptomlast oder Angst davor verbergen. Dies ist adäquat aufzunehmen und bestmöglich zu lindern. Die Kernfragen in diesem Spannungsfeld lauten: Was will die Patient:in wirklich für sich erreichen, welche Werte hat sie/er? Wovor hat sie/er Angst?

Einige Maßnahmen, die einerseits – ggf. unerwünscht – das Leben verlängern, sind andererseits auch dafür geeignet, die Lebensqualität zu verbessern: Was ist das zentrale Ziel der Patient:innen in diesem Spannungsfeld? (103-108).

5.5	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	Behandler:innen sollen die Kommunikation zwischen Patient:innen und ihren An- und Zugehörigen über die Erkrankung, die Versorgungsplanung und psychosoziale Themen fördern.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

Es ist bekannt, dass die Wahrnehmung der Lebenssituation, der Lebensqualität und auch die Einstellungen gegenüber medizinischen Maßnahmen zwischen neuropalliativen Patient:innen und ihren An- und Zugehörigen deutlich divergieren können. Dies sollte durch die Behandler:innen proaktiv thematisiert werden (20-23).

5.6	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	Die Kommunikation mit den An- und Zugehörigen bezüglich Diagnose, Prognose und eventuellen Therapieoptionen soll empathisch, klar, transparent und verständlich sein, sowie persönliche, kultur- und religionsgebundene Wertvorstellungen der An- und Zugehörigen berücksichtigen.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

5.7	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	An- und Zugehörige sollen in ihrer zentralen und anspruchsvollen Rolle als Unterstützende und Mitbetroffene wahrgenommen und gewürdigt und hierfür auch deren Leidensdruck und eigenen Bedürfnisse erfragt werden. Bei Bedarf sollten sie zur Inanspruchnahme von Unterstützungsangeboten ermutigt werden, auch nach Versterben der Patient:innen.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

5.8	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	Bei Kommunikationsstörungen sollen die (verbliebenen) Fähigkeiten zur Kommunikation sowie eventuelle kognitive Defizite/Bewusstseinsstörungen der Betroffenen bestmöglich evaluiert bzw. syndromal und ätiologisch zugeordnet werden.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

Es ist erforderlich, die verbliebenen Fähigkeiten zur Kommunikation auf allen Ebenen (verbal, nonverbal, schriftlich, blickbewegungsbasiert, sprach- vs. symbolbasiert oder in ja/nein-Codes) zu prüfen. Evaluation und Diagnostik sind hilfreich, um eine logopädische, ergo- oder physiotherapeutische Beübung zu initiieren bzw. durchzuführen und somit den bestmöglichen Erhalt verbliebener Fähigkeiten zu unterstützen. Gleichzeitig können so die noch vorhandenen Kommunikationsmöglichkeiten, z.B. mittels individuell angepasster Hilfsmittelkonzepte und Kommunikationsstrategien, optimal genutzt werden (siehe Kapitel 9, Hilfsmittel). Das Assessment kann zudem ergänzende Hinweise bezüglich der Entscheidungs- und Urteilsfähigkeit der Patient:innen geben [siehe Kapitel 4, Therapiezielfindung (82, 94, 95), speziell für Aphasie (96)].

5.9	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	Bei neuropalliativen Patient:innen mit Kommunikationsstörungen soll der Leidensdruck auf physischer, psychischer, sozialer und spiritueller Ebene mithilfe geeigneter Screening-Tools und ggf. vereinfachter bzw. non-verbaler Kommunikationsstrategien erfasst werden.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: Konsens, Konsensstärke: 94,4%

Dies kann mithilfe spezieller Skalen erfolgen, die für Menschen mit Kommunikationsstörungen geeignet sind, z.B.:

- Zurich Observation Pain Assessment (ZOPA, 97)
- Beurteilung von Schmerz bei Demenz (BESD, (98))
- Pain Assessment in Impaired Cognition (PAIC; <https://paic15.com/>)
- Disability Distress Assessment Tool (DisDAT; entwickelt zur Einschätzung von Distress bei Menschen mit geistiger Behinderung, aber auch für schwere Kommunikationsstörungen andere Genese geeignet, (99))

sowie mittels vereinfachter bzw. nonverbaler Kommunikationsstrategien-:

- „Ja/Nein“ – statt offener Fragen
- visuelle Analogskalen z.B. mit Smileys
- Nutzung indirekter Zeichen (Mimik, Atemfrequenz), notfalls auch mittels „trial and error“ z.B. zur Linderung unklarer Beschwerden (z.B. auch 85, 86, 87)

5.10	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	Informationen, die von Personen mit Kommunikationsstörungen verwendet werden, sollten in zugänglichen Formaten erhältlich sein, beispielsweise in Aphasie-freundlicher bzw. leichter Sprache.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

5.11	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	Behandelnde sollten einen angemessenen Zeitrahmen für den Austausch mit Patient:innen mit Kommunikationsstörungen einplanen.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

Kommunikation mit Patient:innen mit Kommunikationsstörungen – mit und ohne (technische) Hilfsmittel – funktioniert zumeist langsamer und damit zeitaufwändiger. Dennoch soll den Patient:innen mit Kommunikationsstörungen stets die Möglichkeit eingeräumt werden, ihre Anliegen in gleichem Maße vortragen zu können wie Patient:innen mit intakter Kommunikationsfähigkeit. Eine hilfreiche Maßnahme kann es sein, den Patient:innen in Vorbereitung auf den ärztlichen Termin Fragen zu schicken und sie/ihn zu bitten, seiner-/ihrerseits etwaige Fragen, Themenlisten oder Anamnesedetails vorzubereiten. Bei technischen Kommunikationshilfsmitteln kann der Zeitaufwand und damit auch die Belastung des Patient:innen z.B. mit schon gespeicherten Texten/Antworten auf vorher zugeschickte Fragen ggf. erleichtert werden.

5.12	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	Insbesondere bei im Krankheitsprogress zu erwartenden und auch bei bereits bestehenden Kommunikationsstörungen soll die Gesprächsbegleitung zur vorausschauenden Versorgungsplanung frühzeitig im Verlauf sowie wiederholt bei wesentlichen Veränderungen angeboten werden. In diesen Gesprächen soll ein möglicher zukünftiger Verlust der Kommunikationsfähigkeit besprochen werden, um Regelungen für diesen Fall treffen und dokumentieren zu können.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: Konsens, Konsensstärke: 88,9%

5.13	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	Bei eingeschränkter Kommunikationsfähigkeit sollten die an der Behandlung Beteiligten auch nonverbale Möglichkeiten der Kontaktaufnahme nutzen, z.B. Berührung, Musiktherapie, Aromatherapie, tiergestützte Therapie, basale Stimulation.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

Diese nonverbalen Kommunikationskanäle können helfen, psychosozialen Stress zu reduzieren (109, 110). Basale Stimulation eignet sich insbesondere zur Kontaktaufnahme mit Patient:innen mit starken kognitiven Einschränkungen oder Bewusstseinsstörungen (111).

### 5.3.2 Empfehlungen zur Versorgung von Patient:innen mit Kommunikationsstörungen mit (technischen) Hilfsmitteln zur Kommunikation

5.14	Konsensbasierte Empfehlung
EK	Bei Kommunikationsstörungen sollen Hilfsmittel zur Kommunikationsverbesserung frühzeitig angeboten und ggf. die Versorgung eingeleitet werden, um eine möglichst unabhängige Kommunikation im Rahmen der verbliebenen Möglichkeiten zu gewährleisten.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

Zu diesem Zweck sollen Hilfsstrategien sowie verordnungsfähige/finanzierbare technische Hilfsmittel konsequent ausgeschöpft werden. Hierbei sollten noch oder wieder vorhandene Kompetenzen/Fähigkeiten der Patient:innen ausgeschöpft werden, wobei auch die Präferenzen und Wünsche der Patient:innen beachtet werden sollten. Dies betrifft z.B. die Nutzung eines Tablet-Kommunikators statt einer Augensteuerung bei (noch) ausreichender Handmotorik oder der schreibbasierten anstatt symbolbasierten Kommunikation bei ausreichenden sprachlichen und kognitiven Fähigkeiten; aber auch z.B. die Nutzung einer Buchstabentafel statt eines Augensteuerungscomputers, wenn dies dem Wunsch der Patient:innen entspricht.

Bezüglich des Timings der Versorgung mit technischen Hilfsmitteln zur Kommunikation gilt es generell, individuelle Lösungen zu finden. Diese stehen im zeitlichen Spannungsfeld von „zu früh“ über „rechtzeitig“ bis zu „zu später“ Versorgung. Eine rechtzeitige Versorgung ermöglicht Übung und Gewöhnung sowie die Thematisierung und Überwindung möglicher Vorbehalte und Ängste, was Akzeptanz fördern kann. Eine zu frühe Versorgung kann wiederum Frust, Reaktanz und Ablehnung auslösen, aufgrund der Konfrontation mit bevorstehenden Verlusten und der Hilfsmittel-bedingten Verlangsamung der Kommunikation im Vergleich zur verbalen (z.B. bei Nutzung einer Augensteuerung). Eine zu späte Versorgung schließlich kann dazu führen, dass mit bereits bestehenden Defiziten keine Eingewöhnung in und damit Anwendung eines Hilfsmittels mehr möglich ist.

Bezüglich der Qualität und Aktualität der Technik sowie auch den Serviceleistungen der Versorger bestehen in der Praxis erhebliche Unterschiede. Zudem sind nicht alle Kommunikationshilfsmittel derselben Kategorie (z.B. jede Augensteuerung) für alle Patient:innen gleich gut geeignet. Wichtig sind daher eine sorgfältige Auswahl sowie die Nutzung der Möglichkeit zur Erprobung des Hilfsmittels durch den jeweiligen Versorger.

Zudem sollten Behandler:innen die Funktionalität des Geräts regelmäßig erfragen (über den Patient:innen selbst sowie über Angehörige und/oder Pflegekräfte) und idealerweise im Kontakt mit Patient:innen selbst prüfen. Infolge veränderter kommunikativer, kognitiver Fähigkeiten oder okulomotorischer Funktionen, aber auch aufgrund technischer Schwierigkeiten, kann die Funktionalität von (technischen) Hilfsmitteln zur Kommunikation abnehmen – bis hin zur fehlenden Nutzbarkeit. In diesem Fall sollen die Serviceleistungen des Versorgers auch nach Erstversorgung konsequent in Anspruch genommen werden, gefolgt von einer Erfolgskontrolle der getroffenen

Maßnahmen zur Anpassung. Auch von Seiten der Behandelnden sollte darauf geachtet werden, dass (technische) Hilfsmittel zur Kommunikation dem Patient:innen immer zur Verfügung stehen, z.B. ein zu Hause genutzter Augensteuerungscomputer auch in ambulanter oder stationärer Behandlung.

Patient:innen sollten zudem motiviert werden, das Hilfsmittel zu Konsultationen mitzubringen und zu nutzen, um suggestive Fragen sowie Missverständnisse und voreilige oder falsche Schlussfolgerungen zu vermeiden (z.B. in Gesprächen über Therapieentscheidungen).

An- und Zugehörige von Patient:innen mit Kommunikationsstörungen sollten in den Versorgungsprozess mit (technischen) Hilfsmitteln zur Kommunikation eingebunden werden.

Erhalten sollten die An- und Zugehörigen in diesem Rahmen:

- Anleitung und Unterstützung bezüglich der Ursachen und Auswirkungen der jeweiligen Kommunikationsstörungen sowie
- Trainings, die eine Verbesserung der Kommunikation mit der Person mit Kommunikationsstörungen zum Ziel haben.

Die Einbeziehung der An- und Zugehörigen in den Versorgungsprozess ist essenziell, da sie eine zentrale Rolle für die erfolgreiche Integration der Hilfsmittel-Technik in den Alltag spielen (z.B. Einstellung und Kalibrierung des Augensteuerungssystems) und der Widerstand von An- und Zugehörigen gegenüber Hilfsmitteln auch den Widerstand des Patient:innen bedingen oder verstärken kann.

Im Versorgungsprozess mit (technischen) Hilfsmitteln zur Kommunikation ist die Einbeziehung und Kooperation verschiedener Berufsgruppen (aus Palliativmedizin, Neurologie sowie Neuropsycholog:innen und Therapeut:innen mit Expertise im Bereich Kommunikationsstörungen, Versorger, Pflegekräfte) wichtig, um:

- die jeweilige Expertise für die Hilfsmittelversorgung zu nutzen und
- den Einbezug von Therapeut:innen (z.B. Logopäd:innen) und Pflegekräften die erfolgreiche Integration der Technik in den Alltag zu unterstützen.

5.15	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	An- und Zugehörige von Patient:innen mit Kommunikationsstörungen sollten in den Versorgungsprozess und die Anleitung zur Nutzung von Hilfsmitteln zur Kommunikation eingebunden werden.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: Konsens, Konsensstärke: 88,9%

## 6 Störungen von Atmung, Husten und Clearance von Sekret

### 6.1 Hintergrund

Die Versorgung von Patient:innen mit neurologischen Erkrankungen und Störungen von Atmung, Husten und Sekretclearance ist sowohl im ambulanten als auch im stationären Sektor von höchster Relevanz. Mittlerweile sind in Deutschland allein in der neurologisch-neurochirurgischen Frührehabilitation ca. 1.100 Betten zur Beatmungsentwöhnung verfügbar. Zudem leiden von ca. 26.000 Patient:innen in Deutschland, die wegen Trachealkanülen mit Absaugpflicht oder lebenserhaltender nicht-invasiver oder invasiver Beatmung in der außerklinischen Intensivpflege versorgt werden, mehr als 50% an einer neurologischen Grunderkrankung(100). Die Versorgung von Patient:innen mit lebenserhaltenden Technologien steht nicht im Widerspruch zum palliativmedizinischen Therapiekonzept, durch klinische Behandlung, Versorgung und Unterstützung eine Vorbeugung und Linderung von Leiden für Menschen mit einer lebenslimitierenden oder lebensbedrohenden Erkrankung zu erreichen(101). Die frühe Integration der Palliativmedizin in die Behandlung leistet einen wichtigen Beitrag zur Beratung, Behandlung und Entscheidungsfindung. Damit sollen auch belastende notfall- und intensivmedizinische Maßnahmen vermieden werden, die eventuell nicht mehr im Sinne der Betroffenen sind. Zur Klärung kann bei Unsicherheiten eine Ethikberatung erwogen werden.

Im Folgenden finden sich Empfehlungen zu beatmungsmedizinischen Maßnahmen, die die Lebensqualität verbessern und das Leben verlängern können, zur medikamentösen und nicht-medikamentösen Therapie der Dyspnoe sowie zum Umgang mit akuten Notfallsituationen und der Beendigung lebenserhaltender Therapiemaßnahmen.

Die unten beschriebenen medizinischen Maßnahmen können am besten in einem multiprofessionellen Team der behandelnden neurologischen Abteilungen adressiert werden, das u.a. aus den behandelnden Ärzt:innen, Pflegekräften, Physiotherapeut:innen, Logopäd:innen, Psycholog:innen und ggf. auch aus den Kräften eines hinzugezogenen multiprofessionellen Palliativdienstes bestehen kann.

### 6.2 Symptome von Atemstörungen

Für die Palliativmedizin relevant sind restriktive Ventilationsstörungen infolge einer neuromuskulären Erkrankung oder eines hohen zervikalen Querschnitts, seltener auch zentrale Atemregulationsstörungen, die z.B. durch eine Läsion der respiratorischen Zentren im Hirnstamm verursacht werden können. Pathophysiologisch kommt es jeweils zu einer alveolären Hypoventilation, die bei oft unbeeinträchtigter Lungenfunktion primär zum hyperkapnischen und bei fortgeschrittener Erkrankung schließlich zum globalen Atemversagen führt.

Hypoventilationssyndrome infolge einer neuromuskulären Erkrankung oder eines hohen zervikalen Querschnitts gehen mit einer hohen Symptomlast einher und prädisponieren zu bronchopulmonalen Infekten. Insgesamt führen die begleitenden Symptome häufig und früh zu einer maßgeblichen Einschränkung der Lebensqualität. Zudem sind sie insbesondere bei fortschreitenden neuromuskulären Erkrankungen wesentlich für die verkürzte Lebenserwartung und stellen die

häufigste Todesursache dar. Im Vordergrund steht bei neuromuskulären und spinalen Erkrankungen die Schwäche der inspiratorischen Atemmuskulatur, die klinisch mit zunehmender (Belastungs-)Dyspnoe und Tagesschläfrigkeit verbunden ist. Im Gegensatz zu spinalen Erkrankungen(102) besteht bei neuromuskulären Erkrankungen zudem häufiger eine durch Schwäche des Zwerchfells bedingte ausgeprägten Orthopnoe, die den Nachtschlaf maßgeblich beeinträchtigt. Bei zentralen Atemregulationsstörungen aufgrund von zerebralen Erkrankungen tritt typischerweise keine schwere Dyspnoe auf; symptomatisch stehen in der Regel Durchschlafstörungen, nicht erholsamer Nachtschlaf und Tagesschläfrigkeit im Vordergrund. Der Hustenstoß wie auch das Schlucken können bei neuromuskulären Erkrankungen, bei Querschnittlähmungen und bei Erkrankungen des Gehirns beeinträchtigt sein. Somit ist die Sekretionretention eine häufige Problematik, welche die Lebensqualität zusätzlich reduziert und das Risiko schwerer pulmonaler Infekte deutlich erhöht.

### **6.3 Interdisziplinäre Behandlung**

Wesentlich für eine adäquate symptomorientierte Behandlung und die Lebenserwartung Betroffener ist ein interdisziplinärer Behandlungsansatz, der den spezifischen Erfordernissen sowohl der chronischen bzw. chronisch-progredienten als auch der terminalen Krankheitsphase Rechnung trägt. Hierfür ist eine enge Zusammenarbeit von Neurolog:innen, Beatmungsmediziner:innen (103), Rehabilitationsmediziner:innen, Pflegekräften, Atmungstherapeut:innen (104), Logopäd:innen (105), Physiotherapeut:innen, Ergotherapeut:innen, Psycholog:innen, Sozialdienstmitarbeiter:innen, Spezialist:innen für Elektromobilität und „Unterstützte Kommunikation“ sowie palliativmedizinischen Diensten anzustreben (106). In den bestehenden Strukturen der Gesundheitsversorgung ist diese Versorgung momentan noch unzureichend abgebildet. Medizinischen Zentren für Erwachsene mit Behinderung (MZEB) nach §199c, SGB V, oder spezialisierte tagesklinische Angebote sind geeignet, für einen Teil der Betroffenen eine derartige Versorgung sicherzustellen. Wesentliche Therapiemaßnahmen sind bei korrekter Indikationsstellung und entsprechendem Behandlungswunsch eine nicht-invasive oder invasive Beatmung, die Versorgung mit einem mechanischen Insufflator-Exsufflator und die frühzeitige Anlage einer PEG-Sonde.

### **6.4 Beatmungstherapie**

#### **6.4.1 Beatmung bei neuromuskulären Erkrankungen**

Typische neuromuskuläre Erkrankungen, die zu einer fortschreitenden Atemmuskelschwäche führen, sind die Amyotrophe Lateralsklerose (ALS) und die Muskeldystrophie Duchenne, aber auch schwere Verlaufsformen seltenerer genetisch bedingter Krankheiten (z. B. Spinale Muskelatrophie, Gliedergürteldystrophien, kongenitale Myopathien und Morbus Pompe). Prognose und Verlauf werden wesentlich dadurch beeinflusst, wann und in welchem Ausmaß die Atemmuskulatur betroffen ist. Bei der ALS tritt eine Atemmuskelschwäche selten als Erstsymptom und bei nahezu allen Patient:innen im Verlauf auf (107). Die respiratorische Insuffizienz und ihre Folgen führen immer zu einer Einschränkung der Lebensqualität und stellen einen wesentlichen Aspekt der Morbidität sowie die mit Abstand häufigste Todesursache dar. Bei neuromuskulären Erkrankungen mit dem Risiko der Entwicklung einer Atemmuskelschwäche sollte in regelmäßigen Abständen (alle 3

– 12 Monate, je nach klinischem Verlauf) ein Screening von Lungenfunktion und Blutgasen erfolgen, um rechtzeitig und nicht erst im Fall einer respiratorischen Dekompensation eine Atemmuskelschwäche zu diagnostizieren (100).

Das Zwerchfell ist der wichtigste Inspirationsmuskel. Seine Parese führt zu einer verminderten Ventilationsreserve, die sich zuerst bei körperlicher Anstrengung, im Liegen und insbesondere im Schlaf manifestiert. Im Schlaf sind die Atemmechanik ungünstiger und der Atemantrieb geringer als im Wachzustand, so dass die alveoläre Hypoventilation mit CO<sub>2</sub>-Retention im Schlaf beginnt und sich erst im weiteren Verlauf auch tagsüber manifestiert (108). Typische Symptome sind Durchschlafstörungen, nicht erholsamer Nachtschlaf, morgendliche Kopfschmerzen und Tagesschläfrigkeit. Bei fortgeschrittener Atemmuskelschwäche zeigen die Patient:innen häufig eine Orthopnoe oder tolerieren die Rückenlage gar nicht mehr.

#### **6.4.1.1 Nicht-invasive Beatmung**

Die Einleitung einer nicht-invasiven Beatmung (NIV) ist formal indiziert bei Vorliegen von klinischen Symptomen und blutgasanalytischem Nachweis einer Hyperkapnie ( $p\text{CO}_2 > 45 \text{ mmHg}$ ), transkutanem Nachweis einer nächtlichen Hyperkapnie ( $p_{\text{tc}}\text{CO}_2 > 50 \text{ mmHg}$ ) oder einer raschen Abnahme der Vitalkapazität  $> 10\%$  in 3 Monaten (103). Zumindest für Patient:innen mit ALS ohne schwere bulbäre Beteiligung existiert umfangreiche Evidenz dafür, dass die NIV zu einer relevanten Verbesserung von schlaf- und gesundheitsbezogener Lebensqualität führt. Darüber hinaus verlängert sie auch die Überlebensspanne relevant. Eine schwere Bulbärsymptomatik und Dysphagie stellt kein grundsätzliches Ausschlusskriterium für die NIV dar. Ein frühzeitiger Beginn der NIV noch vor Eintreten einer manifesten restriktiven Ventilationsstörung ist – insbesondere bei nicht-bulbärer ALS - mit einer verzögerten Abnahme der Vitalkapazität und einem zusätzlichen Überlebensvorteil verbunden (109, 110). Unter Berücksichtigung des Umstands, dass die Studienlage bei PatientInnen mit bulbärer ALS hinsichtlich der NIV-Effekte auf die Gesamtprognose uneinheitlich ist, sollte die Möglichkeit einer Lebenszeitverlängerung durch eine frühzeitig eingeleitete NIV mit Betroffenen besprochen werden.

Zum Einsatz kommen unter anderem die druckunterstützte Beatmung, die druckkontrollierte Beatmung, die volumenkontrollierte Beatmung und Mischformen, wobei sich bisher keine dieser Beatmungsformen als überlegen erwiesen hat (111). Mögliche Beatmungszugänge sind Nasenmaske, Mund-Nasen-Maske, Mundstück oder eine Trachealkanüle. Ein effektiver Beatmungsdruck von mindestens 10 cmH<sub>2</sub>O ist erforderlich, um die Atemmuskulatur ausreichend zu entlasten (112). Die NIV sollte nach Möglichkeit über mindestens vier Stunden pro Nacht eingesetzt werden. Die Beatmungszeiten sollten bei fortschreitender Erkrankung bedarfsgerecht ausgeweitet werden; handlungsleitend ist dabei vorrangig das Ziel, Dyspnoe und Schlafstörungen zu lindern.

#### **6.4.1.2 Invasive Beatmung**

Zeichnet sich die medizinische Erfordernis einer Tracheotomie ab, sollte dies möglichst frühzeitig besprochen werden. Medizinisch ist die invasive Beatmung indiziert, wenn die NIV die Ventilationsstörung nicht mehr hinreichend korrigieren kann, wenn die NIV nicht mehr toleriert wird,

wenn eine schwere Dysphagie mit Aspirationsgefahr die NIV unmöglich macht, oder wenn das nicht-invasive Sekretmanagement versagt. Nach vorübergehender Intensivtherapie mit Intubation und Beatmung kann bei neuromuskulären Erkrankungen ebenfalls eine Tracheotomie erforderlich werden, wenn die Rückkehr zur NIV nicht mehr gelingt. Bei der ALS im Speziellen stellt eine mehr als 24h anhaltende Desaturation <95% trotz NIV und optimalem Sekretmanagement eine Tracheotomieindikation dar (113). Auch nach einer Tracheotomie zuvor sprechfähiger Patient:innen ist das Sprechen mit speziellen Beatmungsparametern, einem angepassten Trachealkanülenmanagement oder Verwendung von Sprechventilen noch möglich (114).

Die Etablierung einer außerklinischen 24h-Intensivpflege ist für tracheotomierte und lebenserhaltend beatmete Patient:innen in der Regel unumgänglich. Stationäre Hospize und Palliativstationen werden durch Trachealkanülenversorgung und Beatmung vor besondere Herausforderungen gestellt, denen im Einzelfall Rechnung getragen werden muss. Bei Patient:innen mit ALS ist die mediane Überlebenszeit nach Tracheotomie 3,5 Jahre länger als unter NIV und über 4 Jahre länger als ohne mechanische Beatmung (115). Die meisten tracheotomierten ALS-Patient:innen geben an, dass sie sich rückblickend erneut für eine Tracheotomie entscheiden würden. Die Tracheotomie führt allerdings zu einer erheblichen Zunahme der Belastung für Angehörige (116).

Die Entscheidung zur Einleitung einer mechanischen Langzeitbeatmung sollte grundsätzlich im Kontext der klinischen Indikation, der realistisch zu erwartenden Behandlungseffekte und des individuellen Wunsches von Patient:innen getroffen sowie im weiteren Krankheitsverlauf bedarfsgerecht evaluiert werden. In einer Patientenverfügung sollte festgehalten werden, ob bei Eintreten von schweren Komplikationen oder im Fall eines Verlusts jeglicher Kommunikationsfähigkeit eine lebenserhaltende Beatmungstherapie – invasiv oder nicht-invasiv – fortgeführt werden soll oder nicht. Dies schließt die Möglichkeit ein, die Beatmung mit palliativmedizinischer Begleitung sowie unter angemessener medikamentöser Palliativtherapie zu beenden und zu einem von den Betroffenen selbst bestimmten Zeitpunkt den Tod eintreten zu lassen (117).

Bei einigen neuromuskulären Erkrankungen wie der bulbären ALS können außerdem rezidivierende Laryngospasmen auftreten und mit akuter Dyspnoe einhergehen (118). Auslöser können Speichelaspiration, gastroösophagealer Reflux und physikalische Reize wie Rauchinhalation oder kalte Luft sein. Laryngospasmen sind in der Regel selbstlimitierend. Das Aufsetzen, das Abstützen mit den Armen, eine Lippenbremse und wiederholtes Schlucken können die Symptomatik lindern (119); die Behandlung eines – ggf. auch klinisch okkulten – Refluxes kann vorbeugend wirksam sein.

#### **6.4.2 Beatmung bei Erkrankungen des zentralen Nervensystems**

Infolge zerebraler Erkrankungen sind unterschiedliche chronische Störungen der Atmung möglich. Speichelaspiration und Husteninsuffizienz können bei Erkrankungen des Gehirns zur Sekretretention führen. Des Weiteren kommen zentrale Atemregulationsstörungen wie zentrale Schlafapnoe mit und ohne Cheyne-Stokes-Atmung, Bradypnoe, Tachypnoe, ataktische Atmung und Cluster-Atmung vor. Eine weitere seltene Störung stellt das erworbene zentrale Hypoventilationssyndrom dar, welches durch Hirnstammläsionen insbesondere im Bereich der lateralen Medulla oblongata bedingt ist und

auf einer Störung des hyperkapnischen Atemantriebs beruht (120). Zur Therapie dieser Atmungsstörungen liegen keine randomisiert-kontrollierten Studien vor. Pragmatisch kann bei Störungen der zentralen Atemregulation eine druckkontrollierte Beatmung insbesondere im Schlaf erfolgen. Beim zentralen Hypoventilationssyndrom kann die alleinige Gabe von Sauerstoff ein hyperkapnisches Koma auslösen.

Die gravierendsten Folgen von Querschnittlähmungen für das respiratorische System sind die ventilatorische Insuffizienz und die Husteninsuffizienz, jedoch treten auch gehäuft Dysphagien auf, die wiederum mit Pneumonien assoziiert sind (121). Bei ventilatorischer Insuffizienz ist die Beatmungstherapie und bei Husteninsuffizienz das spezifische Sekretmanagement indiziert. Eine permanente Tracheotomie ist erforderlich, wenn eine therapieresistente Sekretretention vorliegt (103). Die meisten Patient:innen mit Beatmungszeiten >12h pro Tag bevorzugen es, an der invasiven Beatmung zu verbleiben und nicht auf NIV umgestellt zu werden (103).

## 6.5 Hustenassistentz und Sekretmanagement

Das motorische Muster des Hustenstoßes nach Auslösung des Hustenreizes wird in drei Phasen unterteilt: Zunächst erfolgt die tiefe Inspiration, dann der Verschluss der Stimmritze für ca. 0,2s mit Anspannung der Expirationsmuskulatur und schließlich das Öffnen der Stimmritze bei weiterer Anspannung der Expirationsmuskulatur, was in einem kräftigen expiratorischen Luftfluss resultiert. Bei neuromuskulären Erkrankungen, zerebralen Erkrankungen und bei der Querschnittlähmung kann jeweils eine Husteninsuffizienz vorliegen. Diese wird bei nicht tracheotomierten und kooperationsfähigen Patient:innen durch Messung des Hustenspitzenflusses (Peak Cough Flow, PCF) diagnostiziert. Dieser kann entweder von geschultem Personal mit einem Spirometer oder orientierend mit einem einfach Peak-Flow-Meter bestimmt werden. Laut S2k-Leitlinie "Nichtinvasive und invasive Beatmung zur Therapie der chronischen respiratorischen Insuffizienz" ist bei einem PCF < 270 l/min ein spezifisches Sekretmanagement indiziert (103). Bei fehlender Kooperationsfähigkeit oder Versorgung mit einer Trachealkanüle kann der PCF in der Regel nicht bestimmt werden und die Diagnose der Husteninsuffizienz erfolgt klinisch.

Für das Sekretmanagement kann bei der Husteninsuffizienz nicht tracheotomierter Patient:innen das Air-Stacking („Luftstapeln“) in Kombination mit abdomineller Druckapplikation eingesetzt werden. Ein mechanischer Insufflator-Exsufflator (MIE) wiederum kann über Mundstück, Maske oder Trachealkanüle eingesetzt werden. Der MIE appliziert zunächst einen positiven Insufflationsdruck und anschließend einen negativen Exsufflationsdruck (122), durch den die Mobilisierung und Expektoration von Sekret erleichtert bzw. ermöglicht wird. Ggf. muss für die Sekretentfernung aus dem Mundraum oder der Trachealkanüle eine Absaugung zu Hilfe genommen werden.

Besteht eine Sialorrhoe bzw. Pseudohypersalivation, können systemische Anticholinergika, ultraschallkontrollierte Injektionen von Botulinumtoxin in die Speicheldrüsen sowie eine Bestrahlung der Speicheldrüsen die Speichelproduktion vermindern (123-125). Für die Therapie der Sialorrhoe zugelassen sind Incobotulinumtoxin A und Glycopyrroniumbromid, letzteres allerdings nur im pädiatrischen Bereich. Die transdermale Applikation von Scopolamin-Pflaster ist eine weitere Therapiemöglichkeit, wenn auch mit geringer Evidenz. Patient:innen unter systemischer

anticholinerger Therapie müssen bezüglich des Wirkeffekts und möglicher Nebenwirkungen (Mundtrockenheit, zähes Bronchialsekret, Blasenentleerungs- und Akkomodationsstörungen, Desorientiertheit bis hin zum Delir) beobachtet werden.

Bei ausgeprägter Speichelaspiration finden auch Trachealkanülen mit subglottischer Absaugung Verwendung, bei denen Sekret oberhalb des Cuffs der Trachealkanüle entfernt werden kann. Es konnte gezeigt werden, dass der Einsatz der subglottischen Absaugung das Risiko für beatmungsassoziierte Pneumonien reduziert (126).

## 6.6 Medikamentöse Therapie der Dyspnoe

Bis heute ist die Atemnot lindernde Wirkung von Opioiden nicht vollständig verstanden. Aktuelle Konzepte gehen von der Annahme aus, dass Opiode neben peripheren Effekten primär die Sensibilität von Neuronen des Atemzentrums gegenüber einem erhöhten CO<sub>2</sub>-Partialdruck im Blut und ebenso einem vermindertem Input aus Mechanorezeptoren der Atemwege reduzieren. In der Folge nimmt die subjektiv erlebte Atemnot ab und es kommt zu einem physiologisch verminderten Atemantrieb. Mit Abnahme der Atemfrequenz können besonders Patient:innen mit schneller und flacher Atmung profitieren, die über eine langsamere und vertiefte Atmung eine relative Verminderung der Totraumventilation erreichen. Dies wird auch als sekundäre Ökonomisierung der Atemtätigkeit bezeichnet, die ggf. mit einer Abnahme des CO<sub>2</sub>-Partialdrucks und einer Zunahme der Sauerstoffsättigung im Blut einhergehen kann. Die lege artis Behandlung von Atemnot mit Opioiden führt dabei zu keiner bedrohlichen Atemdepression, sondern zu einer subjektiv relevanten Linderung dieses belastenden Symptoms (1, 127).

Opioide sind in der medikamentösen Therapie der Dyspnoe bei allen palliativmedizinisch behandlungsbedürftigen Erkrankungen alternativlos. Es können alle Opiode eingesetzt werden, wobei nach klinischer Erfahrung initial und im Verlauf des Auftitierens oft kleinere Opioiddosierungen benötigt werden im Vergleich zur Behandlung von Tumorschmerzen. Für die Behandlung von Tumorerkrankungen oder COPD existiert eine gute Evidenz für die Wirksamkeit und Sicherheit von Opioiden auch zur Behandlung kurzfristiger Atemnot-Episoden (128, 129). Therapeutische Dosen von Morphin stellen dabei auch bei neurologischen Erkrankungen eine effektive und sichere Therapie der Dyspnoe dar, was am Beispiel einer allerdings sehr kleinen Kohorte von Patient:innen mit ALS gezeigt wurde (130). Bei neuromuskulären Erkrankungen ist im Falle einer effektiv eingestellten Beatmungstherapie der Einsatz von Opioiden allerdings in der Regel nicht erforderlich. Laut Erweiterter S3-Leitlinie Palliativmedizin für Patient:innen mit einer nicht heilbaren Krebserkrankung (AWMF 2021) können Benzodiazepine „zur Linderung der Atemnot eingesetzt werden, wenn die Behandlung mit Opioiden nicht wirksam ist“, sowie in einem fortgeschrittenen Krankheitsstadium oder in der Sterbephase in Kombination mit Opioiden. Die offene Empfehlung zum Einsatz von Benzodiazepinen begründet sich aus der geringen oder fehlenden Evidenz und dem Risiko von psychischer Abhängigkeit unter Benzodiazepinen, wenn diese länger eingenommen werden und eine längere Prognose zu erwarten ist (131).

Die Gabe von Sauerstoff ist zur Therapie einer Dyspnoe bei Hypoxämie (O<sub>2</sub>-Sättigung < 90% bzw. Sauerstoff-Partialdruck im Blut (pCO<sub>2</sub>) < 60 mmHg geeignet sowie bei fortgeschritten kranken nicht-

hypoxämischen COPD-Patienten (129). Bei nicht-hypoxämischen neurologischen Patient:innen mit neuromuskulärer Ventilationsstörung kann eine Sauerstoffgabe durch Reduktion des zentralen Atemantriebs ein hyperkapnisches Koma hervorrufen.

## 6.7 Akute Ateminsuffizienz bei neurologischen Patient:innen

In der Akutsituation bestehen bei respiratorisch insuffizienten neurologischen Patient:innen dringende Notwendigkeiten: die rasche Diagnose und Therapie der Grunderkrankung, die Linderung von Dyspnoe und Angst sowie die Vermeidung einer Intensivtherapie, wenn diese nicht im Sinne des Patient:innenwillens ist. Entscheidend für das auch palliativmedizinisch orientierte Vorgehen ist die Definition des Therapieziels, aus dem sich dann eine mögliche Behandlungsindikation ableitet. Eine medizinisch nicht indizierte Therapie darf nicht durchgeführt werden. Wichtig ist hier die schnellstmögliche Klärung des Patient:innenwillens, falls die Betroffenen selbst nicht einwilligungsfähig sind. Dies geschieht unter Einbezug von juristisch Stellvertretenden, gesetzlich Betreuenden oder bevollmächtigten Angehörigen. Wertvoll ist hier die Einbindung von nahen An- und Zugehörigen, die stets anzustreben ist. Bestehen Zweifel, ob ein Therapieverzicht im Sinne des Patient:innenwillens ist, wird zunächst die medizinisch am ehesten indizierte Therapie eingeleitet und sobald wie möglich auf der Grundlage aller verfügbaren Informationen reevaluiert. Bei ventilatorischer (hyperkapnischer) respiratorischer Insuffizienz infolge neuromuskulärer Erkrankung ist die Akut-NIV eine wichtige Behandlungsoption, während die alleinige Sauerstoffgabe aufgrund des Risikos des hyperkapnischen Komats sowie des hierdurch bedingten Versterbens kritisch zu bewerten ist.

## 6.8 Verzicht auf Beatmung und Beendigung der Beatmung

Der Verzicht auf eine Beatmungstherapie, die Beendigung einer bereits begonnenen Beatmungstherapie sowie die terminale Dekanülierung sind ethisch und rechtlich unbedenklich, wenn das Vorgehen dem Patient:innenwillen entspricht. Dies wird in der Medizinethik als „Sterben Zulassen“ (früher „passive Sterbehilfe“) bezeichnet. Medikamentöse Therapieschemata, unter denen die Beendigung einer lebenserhaltenden Beatmung komplikationslos möglich ist, sowie detaillierte Empfehlungen zum Vorgehen wurden bereits publiziert (117, 132-134).

Grundsätzlich ist die Beendigung der lebenserhaltenden Beatmung immer durch eine Ärztin oder einen Arzt durchzuführen. Die Ärzt:innen übernehmen die Verantwortung für den gesamten Vorgang und erklären den Patient:innen und ihren Angehörigen die beabsichtigten Maßnahmen. Sehr hilfreich kann hier die frühzeitige Einbindung von psychosozialer Unterstützung für alle Beteiligten einschließlich des betreuenden multiprofessionellen Teams sein. Für nahe An- und Zugehörige kann ein psychologischer oder seelsorgerischer Beistand helfen, der beispielsweise durch das gemeinsame Gestalten von Abschiedsritualen wichtigen Support liefern kann. Das behandelnde Team kann bei Notwendigkeit etwa durch eine nachgelagerte Supervision unterstützt werden.

Die konkrete technische Durchführung der Beendigung einer lebenserhaltenden Beatmung kann beispielhaftes Vorgehen durch die folgenden konkreten Schritte beschrieben werden: zunächst sollte die Anlage eines intravenösen Zugangs erfolgen, der in der Regel mit einem Morphin- und einem

Midazolamperfusor bestückt wird. Als Alternative zum Midazolam wird klinisch auch häufig zur Sedierung Propofol eingesetzt. Es wird eine zunächst niedrige Laufrate der verwendeten Substanzen am Perfusor eingestellt. Anschließend erfolgt eine Bolusgabe von Morphin und Midazolam (oder Propofol), bis der/die Patient:in ruhig atmet und entspannt ist oder - bei geringer oder nicht vorhandener Spontanatmungskapazität - eine tiefe Sedierung vorliegt (133). Anschließend erfolgt die Diskonnektion vom Beatmungsgerät. Bei invasiv beatmeten Patient:innen sollte nach der Diskonnektion vom Beatmungsgerät die Trachealkanüle in situ belassen werden. Im weiteren Verlauf orientiert sich die palliative medikamentöse Therapie an der Symptomatik der Patient:innen mit dem Ziel der Linderung von Dyspnoe und Angst. Wird bei trachealkanülierten, nicht beatmeten Patient:innen eine terminale Entfernung der Trachealkanüle vorgenommen, kann es zum raschen Auftreten akuter Luftnot kommen. Daher ist auch in diesem Fall die Anwesenheit einer Ärztin oder eines Arztes und die Bereitschaft zur sofortigen medikamentösen Palliativtherapie erforderlich.

### Empfehlungen

6.1	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	Patient:innen mit nicht-heilbarer, lebensverkürzender neurologischer Erkrankung mit Störungen von Atmung, Sekretclearance oder Husten sollten durch ein spezialisiertes, multiprofessionelles Team behandelt werden, um die Symptomlast durch respiratorische Beschwerden zu lindern, die gesundheitsbezogene Lebensqualität zu verbessern und Komplikationen vorzubeugen.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

6.2	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	Patient:innen mit neuromuskulären Erkrankungen und absehbarer Beatmungsindikation sollen über die verschiedenen Beatmungsformen (nicht-invasiv oder invasiv), über die realistisch erreichbaren Therapieziele, die Möglichkeit des Verzichts auf eine Beatmungstherapie, die Möglichkeit der Beendigung einer bereits begonnenen und ggf. lebenserhaltenden Beatmung sowie medikamentöse palliative Behandlungsoptionen aufgeklärt werden.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

6.3	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	Symptomatischen Patient:innen mit fortgeschrittener neuromuskulärer Erkrankung und schlafbezogener Hypoventilation, chronisch-hyperkapnischem Atemversagen oder raschem Abfall der forcierten Vitalkapazität sollte frühzeitig eine Beatmungstherapie angeboten werden, die grundsätzlich nichtinvasiv oder invasiv erfolgen kann.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

6.4	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	Ziele der Beatmungstherapie sind in erster Linie eine bestmögliche Symptomkontrolle sowie eine Verbesserung der Teilhabe und der gesundheitsbezogenen Lebensqualität. Bei fortgeschrittener Erkrankung kann eine Verlängerung der Überlebensspanne ebenfalls erreicht werden.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

6.5	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	Bei Sekretretention und konsekutiver hypoxischer respiratorischer Insuffizienz trotz non-oraler Ernährung und angemessenen nichtinvasiven Sekretmanagements besteht eine medizinische Indikation zur Tracheotomie.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

6.6	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	Die invasive Beatmung ist medizinisch indiziert, wenn die Hypoventilation durch nicht-invasive Beatmung (NIV) nicht mehr suffizient korrigiert werden kann, die NIV nicht mehr toleriert wird oder generell kontraindiziert ist oder nach zunächst passagerer invasiver Tubus-Beatmung die Extubation und Umstellung auf NIV scheitert.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

6.7	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	Es soll darüber aufgeklärt werden, dass die hyperkapnische respiratorische Insuffizienz bei palliativmedizinischer Therapie nicht zum plötzlichen Erstickungstod führt.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

Die in der Empfehlung 6.7 angesprochene palliativmedizinische Therapie kann dabei eine gezielte (palliative) Sedierung oder sonstige Medikamente oder Maßnahmen betreffen, die in der Palliativmedizin zur Linderung weiterer Symptome jenseits von Atemnot eingesetzt werden.

6.8	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	Bei Husteninsuffizienz und Sekretverhalt soll ein spezifisches Sekretmanagement erfolgen, das Mobilisation, Drainagelagerung, spezielle atmungstherapeutische Techniken, mechanische Insufflation-Exsufflation, lokale oder systemische Anticholinergika und die Verwendung von Trachealkanülen mit subglottischer Absaugung umfassen kann.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

6.9	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	Wenn der Wille von Patient:innen eine Beendigung der Beatmungstherapie erfordert, soll das Vorgehen mit dem Behandlungsteam, den Patient:innen und auf Wunsch mit den An- und Zugehörigen detailliert besprochen und mit ausreichend Bedenkzeit umgesetzt werden.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

6.10	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	Die Beendigung einer lebenserhaltenden Beatmungstherapie soll unter bedarfsadaptierter Therapie mit Opioiden sowie Benzodiazepinen oder Propofol und grundsätzlich in Anwesenheit einer Ärzt:in erfolgen.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

Mit Bezug zur Empfehlung 6.10 soll dabei betont werden, dass die Beendigung einer Beatmungstherapie für das gesamte multiprofessionell aufgebaute Team eine besondere Herausforderung darstellt. Auch wenn die Verantwortung für die Durchführung in erfahrene ärztliche Hände gehört, wird die emotionale Belastung in den Teams gemeinsam getragen. Dies kann am besten gelingen, wenn auf Teamebene gut besprochen wurde, wie die Entscheidung zur Beendigung der Therapie zustande kam. Die Entscheidung muss sich dabei primär durch den (ggf. auch mutmaßlichen) Patient:innenwillen begründen und, wenn keine Einwilligungsfähigkeit der Betroffenen vorliegt, durch juristisch stellvertretende Personen - am besten unter Einbindung von nahen An- und Zugehörigen - bestätigt werden. Die Durchführung der Beendigung einer lebenserhaltenden Beatmung ist dabei kein bloß technischer Akt, sondern eine medizinische Maßnahme mit ethischer Dimension. Bei der Umsetzung, die bei Wunsch auch im Beisein von An- und Zugehörigen stattfinden kann, ist ein würdebewahrender Umgang mit den Patient:innen und allen Anwesenden von zentraler Bedeutung. Für die Vorbereitung und Durchführung können Checklisten unterstützen. In den jeweiligen Situation kann es hilfreich sein, die Angehörigen nach deren Bedürfnissen zu fragen, Abschiedsrituale zu ermöglichen, psychologischen oder seelsorgerischen Beistand zu gewährleisten und Angebote für eine spätere Trauerbegleitung zu unterbreiten. Gleichermäßen wichtig ist die Unterstützung aller Professionen im betreuenden Team, beispielsweise durch Team-Supervisionen oder Intervisionen als Gespräche im Team ohne externe Moderation. Für Abteilungen, die wiederholt solche Beendigungen von Beatmungen begleiten, kann die strukturelle Implementierung einer Kultur von Selbstachtsamkeit für die Mitarbeitenden eine wertvolle Unterstützung sein, beispielsweise durch Team-Fortbildungen zum Thema oder das Angebot von Material für Durchführung von geeigneten Übungen im Bereich der Self-Care.

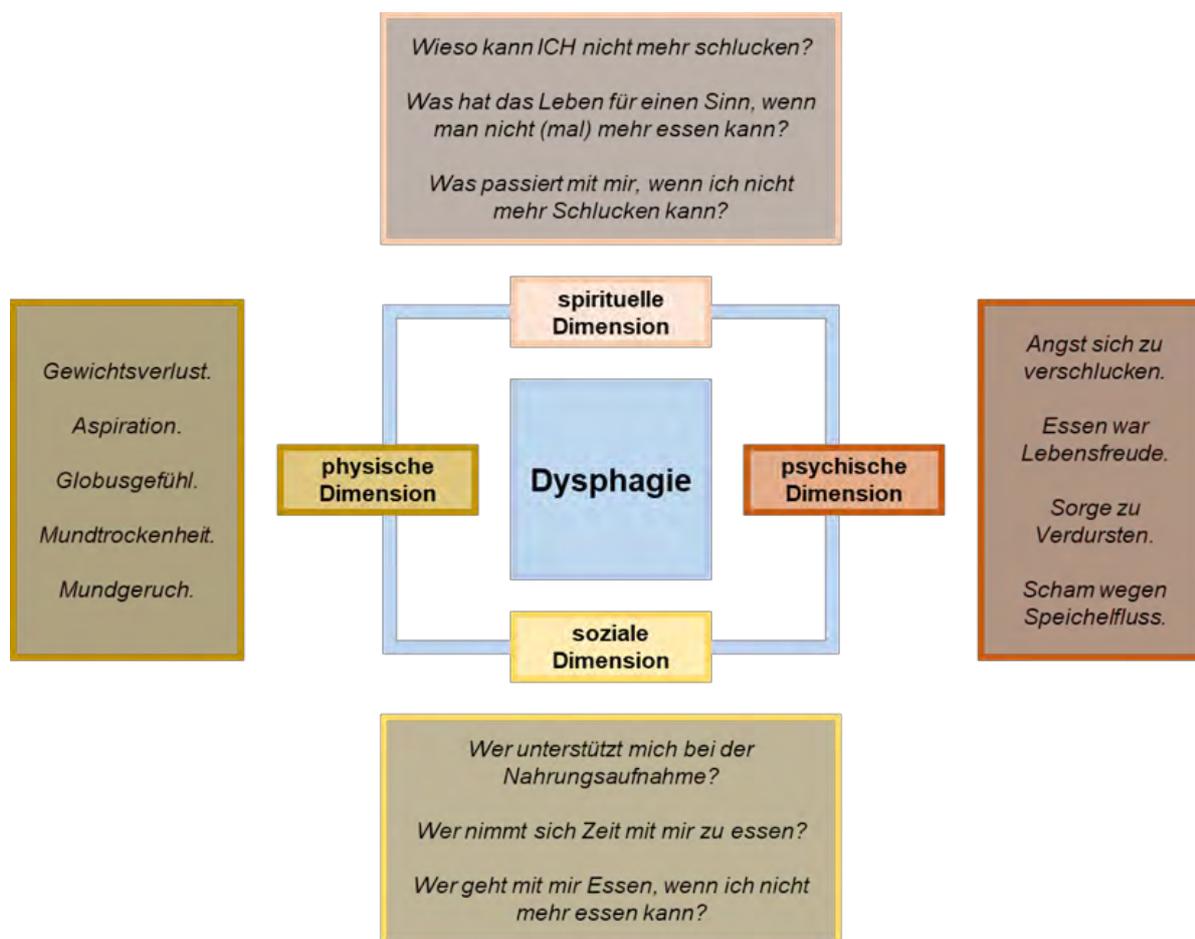
## 7 Ernährung und Schluckstörung

### 7.1 Hintergrund

Essen und Trinken sind mehr als nur die reine Versorgung mit Energie, sie sind Ausdruck von Lebensfreude und soziokulturelles Ereignis (135). Beides wird unter anderem mit Wohlbefinden, sozialer Interaktion und dem Gefühl von Sicherheit in Verbindung gebracht. Aspekte die bei nicht mehr heilbaren, weit fortgeschrittenen Erkrankung besonders wichtig sind.

Der Verlust der Fähigkeit zu essen und zu trinken hat starke Auswirkungen auf die Lebensqualität der Patient:innen und deren Umfeld. Die Behandlung und Begleitung speziell einer neurogenen Dysphagie (136) sollte sich daher an der Lebensqualität der Betroffenen orientieren, die idealerweise systematisch erfasst wird (PROM; „patient reported outcome measurements“). Die Herangehensweise an die Diagnostik, Behandlung und Begleitung des Symptoms „Dysphagie“ ist mehrdimensional (siehe Abbildung 1) und ähnelt konzeptionell dem bekanntem „Total Pain“ Konzept.

Abb. 7.1. Multidimensionalität der Dysphagie



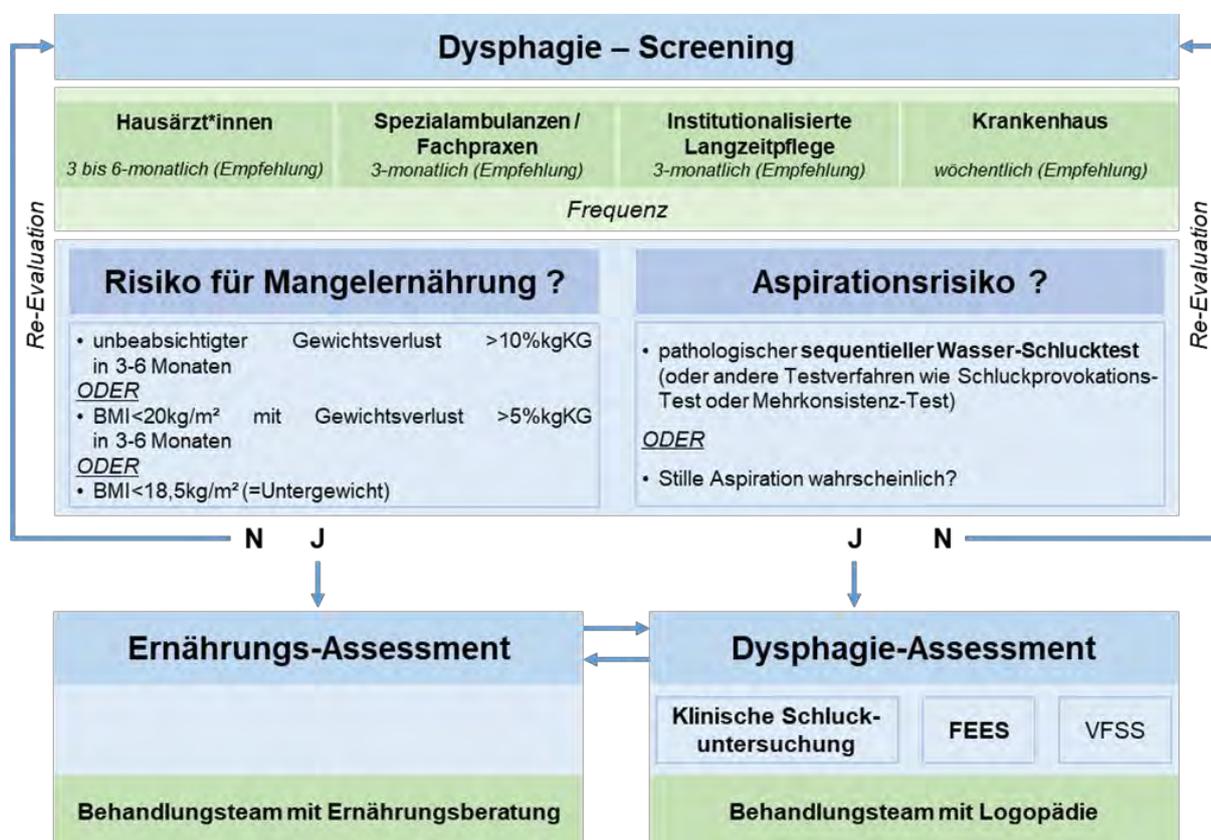
Eine Dysphagie kann sich im Alltag durch vielfältige Symptome bemerkbar machen, dazu gehören Schwierigkeiten Nahrung oder Flüssigkeit zu schlucken, Husten oder Würgen während oder nach dem Essen/Trinken, unbeabsichtigter Gewichtsverlust, häufiges Räuspern, eine belegte Stimme nach dem Essen/Trinken, Reflux, Globusgefühl, Schmerzen beim Schlucken oder Speichelfluss aus dem Mund (137).

Die funktionelle oder mechanische Behinderung des Schluckaktes ist mit dem Risiko einer Mangelernährung, dem Auftreten von Aspirationspneumonien und im Extremfall einer Asphyxie verbunden. Auch Medikamente können nur schwer oder nicht mehr oral appliziert werden, die verminderte Flüssigkeitszufuhr führt zu Obstipation und Dehydratation. Bei fortgeschrittener Dysphagie kommt es zu stiller Aspiration, da der Speichel nicht vollständig geschluckt werden kann. Auch die Aufnahme einer künstlichen Ernährung kann eine stille Aspiration nicht verhindern.

Die Dysphagie selbst und deren Folgen wie Gewichtsverlust oder Hospitalisierungen aufgrund von (Aspirations-) Pneumonien sind typische Triggerfaktoren, die zu einem Gespräch über Palliativversorgung mit den Patient:innen und deren Angehörigen führen sollten. Ebenfalls kann es vorkommen, dass Patient:innen mit nicht-heilbarer, lebensverkürzender neurologischer Erkrankung bewusst auf die Fortführung einer Ernährung und das Essen und Trinken verzichten möchten. Ob ungewollt oder gewollt, kann eine Palliativversorgung bei Dysphagie wie freiwilligem Verzicht auf Essen und Trinken (FVET) zahlreiche verschiedene begleitende Ansätze bieten, die von verschiedenen Berufsgruppen, Ehrenamtlichen oder An- und Zugehörigen angeboten werden können. Die Handreichung der Sektion Ernährung der Deutschen Gesellschaft für Palliativmedizin beschreibt eine Reihe von Angeboten, die hier hilfreich sein können und mit einer am besten professionellen Ernährungsberatung beginnen, wenn eine Dysphagie im Vordergrund steht. Gegen Mundtrockenheit bietet ein angenehmes Raumklima teilweise Schutz, etwa durch Aromapflege oder den Einsatz geräuscharmer Luftbefeuchter. Basale Stimulation kann über das Aufschäumen (mittels Air-Set) beliebiger Flüssigkeiten zum Erleben des eigenen Lieblingsgeschmacks von Betroffenen beitragen. Mundsorge umfasst die Pflege von Zähnen, Zahnansätzen und Mundschleimhäuten. Auch psychosoziale Unterstützung kann hier beispielsweise über geeignete Rituale wertvoll sein, dies kann psychotherapeutische Ansätze oder seelsorgerische Begleitung umfassen. Auch das Aufzeigen von Alternativen zu Mahlzeiten ist wichtig. Hier können koordinierte Besuche, Vorlesen, Musik- oder tiergestützte Therapien für Erleichterung sorgen, ebenso das Erfüllen letzter Wünsche.

## 7.2 Diagnostik

Abb. 7.2. Strukturiertes Assessment der Dysphagie



### Wasserschlucktest

Beim Wasserschlucktest beispielsweise nach Daniels (138) werden von wachen Patient:innen sequenziell kleine Mengen Wasser (2x 5ml, 2x 10ml und 2x 20ml stilles Wasser) geschluckt. Der Test gilt als positiv, wenn drei der folgenden Symptome auftreten oder vorhanden sind: starker Würgereflex, starker willkürlicher Husten, starker Husten nach dem Schlucken (postdeglutitiv), Veränderung der Stimme nach dem Schlucken, Dysphonie und/oder Dysarthrie. Bei einem positiven Befund sollten logopädische Vorstellung und ggf. eine flexible endoskopische Evaluation des Schluckaktes (FEES) ergänzt werden.

### Mehrkonsistenztest

Beim Mehrkonsistenz-Schlucktest z.B. dem Gugging Swallowing Screen (GUSS)(139) wird bei mind. für 15 Min. wachen Patient:innen die Speichelschluckfähigkeit geprüft. Er gilt als erfolgreich, wenn kein oraler Speicherverlust beobachtet wird und keine Stimmveränderung (belegt, rau, gurgelnd, schwach) auftreten. Anschließend werden sequenziell verschiedene Konsistenzen (halbfest, flüssig und fest) getestet, hierbei werden Schluckakt (nicht möglich, verzögert, regelgerecht), Auftreten von Husten (vor, während und bis 3min nach dem Schluckakt) sowie der oraler Bolusverlust und

Stimmveränderungen (belegt, rau, gurgelnd, schwach) beurteilt. In Abhängigkeit des Befundes und Schweregrades sollte eine Vorstellung Logopädie und ggf. FEES erfolgen

#### FEES

Die flexible endoskopische Evaluation des Schluckaktes kann auch bei immobilen Patient:innen durchgeführt werden. Es können Notwendigkeit und auch der Erfolg von Behandlungsmaßnahmen evaluiert werden.

#### VFSS

Die Videofluoroscopic Swallowing Study ist eine Videofluoreszenz-gestützte, radiologische Untersuchung des Schluckaktes mit einem Kontrastmittel, bei der alle Schluckphasen dargestellt werden können. Diese mit einer geringen Strahlenbelastung verbundene Untersuchung kann aber nicht ohne weiteres bei immobilen Patient:innen durchgeführt werden.

Nach Abschluss von Screening und/oder logopädischer Diagnostik wird das Ausmaß der Dysphagie in vier Stufen festgehalten:

- 1 – schwere Dysphagie mit hohem Aspirationsrisiko, keine orale Ernährung möglich
- 2 – moderate Dysphagie mit Aspirationsrisiko
- 3 – leichte Dysphagie
- 4 – keine, bis sehr leichte Dysphagie

Die weiterführende Diagnostik dient in Abhängigkeit ihrer Befunde (schwere, mäßige, leichte oder keine Dysphagie) der Anpassung der oralen Kostform. Ziel dieser Maßnahme ist es, das Risiko für Mangelernährung, Dehydratation und Aspirationspneumonien zu minimieren. Trotz einer Modifikation der Nahrungskonsistenz bleibt dieses Risiko bei Patient:innen mit einer neurogenen Dysphagie erhöht und bedarf der Überwachung.

## 7.3 Therapie

### 7.3.1 Allgemeine Empfehlungen

Auch bei Vorliegen einer schweren Dysphagie muss beispielsweise die Empfehlung zur texturmodifizierten Kost mit Andickung von Flüssigkeiten in den Kontext der konkreten Patient:innensituation gesetzt werden. Sollte eine Texturmodifikation nicht gewünscht sein, müssen, da die Therapiezielhoheit beim Patient:innen liegt, Malnutrition und Aspirationsrisiko mit den resultierenden Folgen i.d.R. akzeptiert werden.

Als grundsätzliche Empfehlungen sollte auf eine aufrechte Position beim Essen und Trinken, langsames Essen (daher ggf. Warmhalteteller verwenden), geachtet werden und Ablenkungen vermieden werden. Im Internet finden sich zahlreiche, an die verschiedenen Kostformen angepasste Rezepte (Suchmaschine: Dysphagie\*, Rezepte).

## 7.3.2 Spezielle Empfehlungen

### Texturmodifizierte Dysphagiekostformen

In Abhängigkeit des Schweregrades der Dysphagie werden folgende Formen der texturmodifizierten Ernährung graduiert:

**Dys 1** - passierte Kost: Es handelt sich um Speisen, die sich zu einem homogenen Brei verarbeiten lassen und gesiebt werden können. Sie können als begleitete Essversuche und/oder via NSG oder PEG/PRG verabreicht werden können. Bei isolierter Kostform ist die Deckung aller Nährstoffe schwer möglich, es sollte daher hochkalorische Zusatz- oder Sondennahrung ergänzt werden.

**Dys 2** - pürierte Kost: Speisen werden püriert oder breiige, dickflüssiger Kost verarbeitet.

**Dys 3** - weiche Kost: Nahrung, die mit der Zunge zerdrückt werden kann, wobei einzelne Komponenten der Kost püriert werden können, um ein besseres Schlucken zu ermöglichen.

**Dys 4** - adaptierte Kost: Bei nur leichter Dysphagie erfolgt eine individuelle Speisenauswahl mit Meidung von Speisen mit unterschiedlichen Konsistenzen wie bei Eintöpfen mit flüssigen und festen Bestandteilen, die Vermeidung von faserigen (wie Ananas, besser Pfirsich) und krümligen (wie Reis, besser Kartoffeln) Nahrungsmitteln.

### Flüssigkeiten

Entsprechend dem Ausmaß der Dysphagie kann durch Verwendung von Dichtungsmittel eine Anpassung der Fließfähigkeit von Getränken und Suppen erreicht werden. Folgende Konsistenzen werden differenziert: stark angedickt (honigartig), leicht angedickt (nektarartig) und dünnflüssig. So genannte Schnabelbecher sollten bei Vorliegen einer Dysphagie nur mit einem Trinkhalm verwendet werden.

### Logopädische Kompensationstechniken

Eine Möglichkeit der unterstützenden Therapie ist der Einsatz logopädischer Kompensationstechniken. Restituierende Methoden werden zur Wiederherstellung des Schluckaktes oder zur Verbesserung der Restfunktion eingesetzt. Hierzu werden vorbereitende Techniken angewandt. Kompensatorische Methoden werden direkt während des Schluckaktes angewandt, um den Schluckvorgang zu verbessern.

### Ernährungsberatung

Die Ernährungsberatung hilft bei der Zusammenstellung von Speisen geeigneter Kostform eine ausreichende, krankheitsadaptierte Kalorienzufuhr sowie die Versorgung mit notwendigen Mikro- und Makronährstoffaufnahme sicher zu stellen. Eine Ernährungsberatung stellt sowohl für den Bereich der oralen Kost als auch bei künstlicher Ernährung eine wichtige Ergänzung im multiprofessionellen Palliativteam dar.

### Medikamentöse Reduktion der Speichelproduktion

Substanzen mit anticholinergem Wirkung wie Scopolamin (per os oder transdermal), Butylscopolamin, Ipratropium-Bromid-Spray, Glycopyrrrolat (inhalativ oder oral) oder Amitriptylin (jeweils mit schlechter Evidenz), die Applikation von Botulinum Neurotoxin Typ A in die oder eine lokale Bestrahlung der Speicheldrüsen (140, 141) können zur Reduktion der Speichelproduktion eingesetzt werden, um das Risiko einer stillen (Speichel-)Aspiration zu verringern (125).

### Chirurgische Atemwegssicherung

Die Anlage eines chirurgischen Tracheostomas mit Verwendung blockbarer Trachealkanülen kann das Aspirationsrisiko reduzieren. Anwendung kann diese Technik in individueller Abwägung bei beispielsweise Patient:innen mit Schlaganfall, einer Motoneuronerkrankung oder Multisystematrophie in Kombination mit einer PEG/PRG finden (siehe auch Kap. 6.4.1.).

## 7.3.3 Künstliche Ernährung

### 7.3.3.1 Sonden

Sonden bieten nicht nur die Möglichkeit eine ausreichende Versorgung mit Nahrung und Flüssigkeit sicher zu stellen, sie bieten auch die Möglichkeit Medikamente zu verabreichen, was insbesondere bei Patient:innen mit einer Parkinsonerkrankung wichtig sein kann (142, 143). Eine Sonde kann die pflegerische Versorgung von Patient:innen vereinfachen, kann aber andererseits einen Verlust an Zuwendung durch Angehörige (Unterstützung bei der Nahrungsaufnahme, Teilhabe an gemeinsamen Mahlzeiten) und einen Verlust an Autonomie für Patient:innen bedeuten (144). Zu bedenken ist, dass Sonden auch mit dem Risiko für das Auftreten medizinischer Komplikationen einhergehen. Das Legen einer Ernährungssonde hat bei vielen neurodegenerativen Erkrankungen keinen Einfluss auf den Progress der Erkrankung, so dass Patient:innen dadurch in weiter fortgeschrittene Krankheitsstadien kommen können und zusätzliches Leid erfahren können.

Auch wenn eine medizinische bzw. ärztliche Indikation für eine Sondenanlage besteht, muss der resultierende Behandlungspfad zusammen mit den Therapiezielen der Patient:innen abgewogen werden. Bei wahrscheinlich persistierender Schluckstörung oder bei unklarer Dauer, wie z.B. nach akuten Hirnläsionen sollte zügig, möglichst innerhalb der ersten drei Tage, die Anlage einer **Nasogastralsonde** zur Aufrechterhaltung der enteralen Ernährung und Gabe der Medikamente evaluiert werden (139). Untersuchungen zu nasogastralen Sonden bei Patient:innen mit einem ischämischen Schlaganfall zeigen, dass in der Akutphase Aspirationspneumonien zwar nicht vollständig vermieden werden können, sich jedoch das Risiko einer Mangelernährung verringert (145). Nasogastrale Sonden können aber auch zu vermehrter Unruhe, insbesondere bei Patient:innen mit einem vorbestehenden Delir, führen. Hier besteht einerseits das Risiko häufiger unwillentlicher Entfernungen der Sonde, andererseits aber auch von Dislokation mit der Gefahr einer Aspiration. Wichtig ist, dass die korrekte Lage der Ernährungssonde nach Anlage und vor jeder Benutzung sichergestellt ist.

Eine **endoskopisch oder radiologisch (CT-) gestützte Gastrostomie (PEG/PRG)** sollte in Erwägung gezogen werden, wenn die enterale, nicht-orale Ernährung permanent oder für voraussichtlich mehr als 4 Wochen nicht möglich ist.

### 7.3.3.2 Parenterale Ernährung

Eine vollständige **parenterale Ernährung** kann vorübergehend über zentrale venöse Zugänge wie einen Port oder über peripher eingeführte zentralvenöse Katheter (PICC, „peripherally inserted central catheter“) erfolgen. Die Indikation für die Anlage eines Ports im Rahmen von ausschließlich neurodegenerativen Erkrankungen sollte gegen das Risiko erhöhter Komplikationen insbesondere bei kachektischen Patient:innen abgewogen werden.

„Bei Unsicherheit der Wirksamkeit der künstlichen Ernährung wird ein Therapieversuch empfohlen“ (146). Dieser sollte beendet werden, wenn der gewünschte Erfolg ausbleibt oder Komplikationen auftreten, die nach differenzierter Nutzen-/Schaden-Analyse eine Fortsetzung nicht mehr gerechtfertigt erscheinen lassen. Es sollte in regelmäßigen Abständen die medizinische Rechtfertigung überprüft werden und gegebenenfalls bei fehlender fortbestehender Indikation eine Beendigung der Ernährungstherapie entschieden werden (DGEM Leitlinien Ethische und Rechtliche Gesichtspunkte künstlicher Ernährung).

## 7.4 Spezielle Konstellationen

### 7.4.1 Refeeding-Syndrom

Hierbei handelt es sich um eine schwerwiegende metabolische Störung bei Patient:innen mit hochgradiger Mangelernährung nach forciertem Beginn einer oralen, enteralen oder parenteralen Ernährung (zu viel und zu schnell). Einer der ersten laborchemischen Indikatoren des Refeeding-Syndroms ist die Phosphatämie ( $<0.6\text{mmol/l}$ ). Zusätzlich besteht das Risiko der Entwicklung eines Thiaminmangels, der zu einer Wernicke-Enzephalopathie führen kann. Aufgrund der Komplexität der Re-Alimentation ist das Hinzuziehen einer Ernährungsberatung oder entsprechender Leitlinien empfehlenswert (z.B. des NICE). Zusätzlich sollte ein Elektrolytmonitoring (Phosphat, Natrium, Kalium, Magnesium) erfolgen und auf das Auftreten von Ödemen (Natrium und Wasserretention) geachtet werden. 200mg täglich Thiamin [Vitamin B1], 5mg täglich Folsäure [=Vitamin B9] in Kombination mit Vitamin-B-Komplex (Kombinationspräparat z.B. als Kapsel oder Tabletten 1x täglich, die i.d.R. 15-20mg Vitamin B2 [=Riboflavin], 10-20mg Vitamin B6 [=Pyridoxin], 0,01-0,03mg Vitamin B12 [=Cobalamin als Cyano- oder Methylcobalamin], 25-50mg Vitamin B5 [Pantothenat], Vitamin B3 [=Niacin, ca. 15mg Nicainsäure-Äquivalent] sowie auch 0,15-0,5mg Biotin, ca. 10-40mg Thiamin und ca. 0,5mg Folsäure enthalten) sollten vor Wiederaufnahme der Ernährung und anschließend für 10 Tage substituiert werden. Als Richtwert für die Kalorienzufuhr sollte bei Risikopatient:innen mit maximal 10 kcal/kgKG begonnen werden.

Tab. 7.1. Risikofaktoren für das Auftreten eines Refeeding-Syndroms, modifiziert nach (147)

	≥ 1 Faktor:	≥ 2 Faktoren:
BMI	<16 kg /m <sup>2</sup>	<18,5 kg /m <sup>2</sup>
Unbeabsichtigter Gewichtsverlust oder Fasten in vergangenen 3-6 Monaten	>15%	>10%
Keine oder geringe Nahrungsaufnahme	letzte 10 Tage	Letzte 5 Tage
	Hypokaliämie, Hypophosphatämie und/oder Hypomagnesämie	Alkoholabusus, Insulin, Chemotherapie und/oder Diuretika

### 7.4.2 Freiwilliger Verzicht auf Essen und Trinken

Es ist nicht unwahrscheinlich, mit schwerkranken Patient:innen konfrontiert zu werden, die sich zum Verzicht auf Essen und/oder Trinken entscheiden, unabhängig davon, ob eine Schluckstörung vorliegt oder nicht. Das inkludiert auch Patient:innen, die bereits über Sonden oder Infusionen künstlich ernährt werden, und die die weitere Nutzung dieser Ernährungsformen durch den geäußerten oder vorausverfügten Willen ablehnen. Der freiwillige Verzicht auf Essen und/oder Trinken kann in der Nähe des Suizides angesiedelt werden, ist aber mit diesem nicht gleichzusetzen. Denn auch wenn der Tod vorzeitig herbeigeführt wird, so läuft der Sterbeprozess unter natürlichen Bedingungen ab (148). Die Tragweite einer solchen Entscheidung mit den daraus resultierenden komplexen Herausforderungen und potenziellen moralischen Konflikten soll hier nicht weiter beleuchtet werden, wir verweisen hier das ausführliche Positionspapier der Deutschen Gesellschaft für Palliativmedizin (149) (siehe auch Kap. 2.5).

Prozedural ist es wahrscheinlich günstiger zunächst schrittweise auf das Essen (Auftreten einer Fasteneuphorie) zu verzichten, die Nahrungsmenge zunächst durch orale Flüssigkeit zusätzlich zur Trinkmenge zu ersetzen und dann über Tage schrittweise die Flüssigkeitsaufnahme relevant zu beschränken auf max. 50 ml/Tag für Medikamenteneinnahme und Mundpflege (150). Patient:innen, Angehörige und das Team sollten wissen, dass – abhängig vom Ausgangszustand - der Sterbeprozess zwischen 7 und mehr als 30 Tagen dauern kann und dass ein Risiko für das Auftreten eines medikamentös behandlungsbedürftigen Delirs mit starker Unruhe besteht. Dieser letzte Lebensabschnitt sollte durch ein spezialisiertes Palliativteam begleitet werden.

### 7.4.3 Am Lebensende

Es sollte hinreichend sicher sein, dass die verminderte Nahrungs- und Flüssigkeitsaufnahme mit dem beginnenden Sterbeprozess assoziiert ist und nicht durch eine reversible Ursache bedingt ist. Wegweisend zu Maßnahmen am Lebensende, wenn Essen und Trinken nicht mehr möglich oder gewünscht sind, kann hier die Handreichung der DGP Sektion Ernährung sein (150). In der Sterbephase besteht keine medizinische Indikation mehr für das Fortführen einer nicht-oralen Ernährung- und Flüssigkeitsversorgung. Prinzipiell kann sequenziell (von den Autoren bevorzugt) erst Nahrung, dann Flüssigkeit langsam reduzierend abgesetzt werden. Immer müssen hierbei die individuellen Wünsche der Patient:innen berücksichtigt werden und die Zugehörigen eng mit eingebunden werden.

## 7.5 Dysphagie in exemplarischen klinischen Konstellationen

Die drei folgenden häufigen klinischen Konstellationen sollen exemplarisch die Herausforderungen in Therapie und Begleitung von Menschen mit Dysphagie mit Parkinson-Syndrom, amyotropher Lateralsklerose und Demenz aufzeigen. Die Überlegungen und Empfehlungen können auf andere neurologische Erkrankungen wie z.B. chronisch entzündliche ZNS-Erkrankungen oder Tumorerkrankungen konzeptionell übertragen werden.

### 7.5.1 Morbus Parkinson

Schluckstörungen können in jeder Phase der Erkrankung auftreten. Sie nehmen in der Regel mit der Schwere der Erkrankung zu und sind mit Medikamenten nur schwer zu beeinflussen (151). In frühen Krankheitsphasen können die Schluckstörungen bei einigen Patient:innen durch die Gabe von L-Dopa oder Apomorphin beeinflusst werden. Eine positive Wirkung auf den Schluckakt wurde auch für den Dopaminagonisten Rotigotin (transdermal) nachgewiesen (152). Darüber hinaus sollte eine logopädische Betreuung dieser Patient:innen mit Empfehlungen zur Nahrungs- und Flüssigkeitskonsistenz angeboten werden. Oft helfen schon einfache Maßnahmen, um den Schluckakt zu verbessern, wie z.B. in On-Phasen zu essen oder auf harte, krümelige Konsistenzen zu verzichten.

Die wichtige Frage, ob es sinnvoll ist, bei fortschreitender Dysphagie im Rahmen einer Parkinsonerkrankung eine PEG/PRG anzulegen bedarf, wie auch an anderer Stelle bereits erwähnt, einer individuellen Abwägung. Insbesondere beim M. Parkinson müssen folgende Vorteile einer Sondenanlage in die Abwägungen mit einbezogen werden:

- Die Verabreichung der Medikamente kann sichergestellt werden. Dies kann zu einer unter Umständen auch länger anhaltenden Verbesserung der parkinsonspezifischen Symptome führen.
- Es kann auf eine ausreichende Flüssigkeits- und Kalorienzufuhr geachtet werden. Durch eine ausreichende Flüssigkeitsgabe kann man einer Obstipation entgegenwirken. Obstipation ist ein häufiges Symptom von Parkinson-Patient:innen in einer fortgeschrittenen Krankheitsphase (153).
- Stellenwert in Delirprotektion und -therapie durch ausreichende Hydratation (74).

Bei der Diskussion um den Sondentyp sollte zuvor die Indikation zu einer jejunalen L-Dopa-Pumpentherapie geprüft werden, sodass die Möglichkeit einer Gastrostomie mit jejunalem SONDENSCHENKEL berücksichtigt werden kann.

### 7.5.2 Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)

Im Verlauf einer ALS entwickeln nahezu alle Patient:innen eine Dysphagie, wobei die ersten Anzeichen einer Schluckstörung bereits wenige Monate nach Krankheitsbeginn oder auch als erstes Symptom in Erscheinung treten können. Die progrediente Dysphagie führt zu einer zunehmenden Malnutrition und Dehydratation. Zusätzlich besteht ein hohes Aspirations- und Pneumonie-Risiko, dass durch das neuromuskuläre Hypoventilationssyndrom (mit u.a. verminderten Hustenstoß) verstärkt wird. Aus diesem Grund sollten Ernährungszustand, Aspirationsrisiko und Atemfunktion regelmäßig überwacht werden.

Verschiedene Studien konnten zeigen, dass Ernährungszustand und Gewichtsverlust bei der ALS unabhängige prognostische Mortalitätsfaktoren sind (154). ALS-Patient:innen mit rasch progredienten Verläufen (Verlust von mehr als einem Punkt pro Monat ALSFRS-R) können von einer frühzeitig begonnen, hochkalorischen Zusatznahrung in Ergänzung zur normalen oder bereits adaptierten Kost bezüglich einer verlängerten Lebenserwartung profitieren (155). Wir empfehlen das Konzept der PEG/PRG frühzeitig zu diskutieren. Die Anlage einer PEG/PRG sollte möglichst zu einem Zeitpunkt erfolgen, an dem noch keine relevante Malnutrition und/oder Atemstörung vorliegt. Möglicherweise kann ein pathologischer „Sniff nasal inspiratory pressure“ (SNIP)-Test, der Ausdruck einer muskulären, respiratorischen Insuffizienz ist, als Trigger einer Diskussion über eine PEG/PRG-Anlage dienen (156). Die PEG (PRG) Anlage selbst ist mit einer 30-Tagesmortalität von 3-11% assoziiert (Risikofaktoren: hohes Alter, Malnutrition, schlechte Atemfunktion). Die Datenlage zum Effekt einer PEG/PRG auf die Lebensqualität (PROM) von ALS-Patient:innen ist uneinheitlich (154). Sie scheint aber zu einer erhöhten Belastung der An- und Zugehörigen zu führen, da diese i.d.R. die Versorgung über die und Pflege der PEG/PRG übernehmen und soziale Elemente des Essens meist verloren gehen.

Allen ALS-Patient:innen sollte empfohlen werden, sich im Rahmen der vorausschauenden Vorsorgeplanung bei ihrer Patientenverfügung auch mit den Besonderheiten der PEG/PRG auseinanderzusetzen (Nutzungseinschränkungen oder Nutzungsverzicht nach individuellen Vorstellungen, z.B. bei Verlust der nonverbalen Kommunikationsfähigkeit) (157).

### 7.5.3 Demenzen

Die Hälfte der Menschen mit einer (Alzheimer-) Demenz (in fortgeschrittenen Stadien bis zu 90%) haben eine Dysphagie, die zu einer progredienten Malnutrition und Dehydratation führt (158). Eine Texturmodifikation kann helfen das Schlucken zu erleichtern, ohne dass Aspirationen vollständig verhindert werden können. Die Verwendung hochkalorischer Zusatznahrung kann Gegenstand einer individualisierten Abwägung sein. Die Verwendung von Zusatznahrung hat einen positiven Effekt auf die Malnutrition, jedoch ohne das kognitive oder physische Outcome relevant zu beeinflussen (159).

Eine kürzlich publizierte Metaanalyse (und Review) zeigt erneut, dass die Ernährung und Flüssigkeitszufuhr über eine PEG/PRG (oder nasogastrale Sonde) bei Menschen mit fortgeschrittenen Demenzen keinen positiven Effekt auf Überlebenszeit und Ausmaß der Mangelernährung/Dehydratation hat (160), das Risiko für das Auftreten von Aspirationspneumonien sogar relevant erhöht. Die Anlage einer PEG/PRG ist bei Menschen mit fortgeschrittenen, schweren dementiellen Syndromen nicht empfehlenswert.

Menschen, bei denen ein mildes dementielles Syndrom festgestellt wurde und deren Angehörigen sollten ein Angebot für eine vorausschauende Vorsorgeplanung bekommen, in der das potenzielle Problem der Schluckstörung mit adressiert wird. Bei milden bis moderaten Formen kann eine hochkalorische Zusatznahrung verabreicht werden. Die Indikation zur Anlage einer PEG/PRG sollte auch in dieser Gruppe sehr zurückhaltend gestellt werden. Im Falle einer PEG /PRG-Anlage ist eine gezielte Auseinandersetzung in der Patientenverfügung ratsam.

**Empfehlungen**

<b>7.1</b>	<b>Konsensbasierte Empfehlung</b>
<b>EK</b>	In der letzten Lebensphase sollte bei der Therapie der Dysphagie das Bewahren und Steigern des subjektiven Wohlbefindens in besonderem Maße handlungsleitend sein.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsensus, Konsensstärke: 100%

<b>7.2</b>	<b>Konsensbasierte Empfehlung</b>
<b>EK</b>	Das Risiko für eine Mangelernährung und das Aspirationsrisiko sollten frühzeitig und regelmäßig evaluiert werden.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsensus, Konsensstärke: 100%

<b>7.3</b>	<b>Konsensbasierte Empfehlung</b>
<b>EK</b>	Es sollte immer sichergestellt werden, dass die Dysphagie hinsichtlich Verlauf und Intensität ausreichend durch die Grunderkrankung erklärt ist, ggf. sollte in Abhängigkeit der Behandlungsziele Diagnostik zum Ausschluss nicht-neurogener bzw. neuer neurologischer Ursachen der Dysphagie durchgeführt werden.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsensus, Konsensstärke: 100%

<b>7.4</b>	<b>Konsensbasierte Empfehlung</b>
<b>EK</b>	Ein wesentlicher Aspekt des Dysphagie-Managements ist es, mit den Patient:innen individuelle und realistische Behandlungsziele zu formulieren.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsensus, Konsensstärke: 100%

<b>7.5</b>	<b>Konsensbasierte Empfehlung</b>
<b>EK</b>	Unter der Optimierung der Kalorienzufuhr nach längerer Mangelernährung und/oder vorbestehenden niedrigem BMI sollte an die Möglichkeit der Entwicklung eines Refeeding-Syndroms gedacht werden.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsensus, Konsensstärke: 100%

<b>7.6</b>	<b>Konsensbasierte Empfehlung</b>
<b>EK</b>	Der Wunsch nach freiwilligem Verzicht auf Essen und/oder Trinken soll wahrgenommen und respektiert werden. Die medizinischen, logistischen und juristischen Voraussetzungen für eine Umsetzung im multiprofessionellen Team sollten jeweils geprüft werden.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsensus, Konsensstärke: 100%

Erläuternd zur Empfehlung 7.6 soll hier ausgeführt werden, dass das multiprofessionelle Team der behandelnden neurologischen Klinik u.a. aus den behandelnden Ärzt:innen, Pflegekräften, Physiotherapeut:innen, Logopäd:innen, Psycholog:innen, Ernährungstherapeut:innen und ggf. auch aus den Kräften eines hinzugezogenen multiprofessionellen Palliativdienstes bestehen kann, sofern keine Verlegung zum multiprofessionellen Team einer Palliativstation erfolgt. Für die ambulante Versorgung neurologischer Patienten spielt hier das Team der neurologischen Praxis eine wichtige koordinierende Rolle, oft mit dem Ziel der Einbindung eines Teams der spezialisierten ambulanten Palliativversorgung (SAPV) mit neurologischer Expertise, um ein Versterben zuhause mit bestmöglicher Lebensqualität bis zuletzt zu ermöglichen.

## 8 Arzneimittelapplikation bei Dysphagie

### 8.1 Einleitung und Überblick Pharmakokinetik

Dysphagie oder Probleme beim Schluckakt sind besonders im Alter weit verbreitet (161). Häufig entstehen die Probleme durch neurologische Grunderkrankungen, sodass bisher oral genutzte Arzneimittel nicht mehr sicher angewendet werden können (162, 163). Wichtig für eine adäquate Therapie von Patient:innen mit Schluckstörungen ist die Betrachtung der Pharmakokinetik der einzelnen Arzneimittel, des individuellen Krankheitszustands und des Versorgungsumfelds. Systemische Wirkungen hängen zumeist von der im Plasma zur Verfügung stehenden Wirkstoffmenge ab, die bestimmt wird durch Liberation (Freisetzung) aus der Arzneiform, der Absorption (Aufnahme) aus dem Gastrointestinaltrakt, Distribution (Verteilung), Metabolisierung (Verstoffwechslung) und Exkretion (Ausscheidung). Das sogenannte LADME-Modell, das die einzelnen Stationen des Arzneistoffs auf dem Weg durch den Körper beschreibt, hilft bei der Auswahl des Arzneimittels und der Dosierung oft in Bezug auf die Ausscheidung (Nieren- und Leberfunktion). Damit ein Arzneistoff nach der oralen bzw. enteralen Anwendung an den Wirkort gelangt, muss er erst in Lösung gehen, dann resorbiert werden und nach der Leberpassage mit der systemischen Zirkulation verteilt werden. Manipulationen an der Darreichungsform können die übliche Pharmakokinetik ändern (164). Daher kann die Betrachtung von Arzneistoff, Darreichungsform und Patient:innen-spezifischen Faktoren innerhalb des LADME-Modells die Auswahl der passenden Therapie vereinfachen.

Es gilt besonders zu beachten, dass bei dysphagischen Patient:innen bereits Liberation und Absorption genauer zu betrachten sind, da eine Manipulation an der Darreichungsform, z.B. das Mörsern von Tabletten oder der Wechsel der Darreichungsform zu Änderungen in der Wirkstofffreisetzung führen kann. Daraus resultieren können beispielsweise schnell ansteigende oder auch abfallende Wirkstoffspiegel. Auch die Verteilung(sgeschwindigkeit) des Arzneistoffs ändert sich beim Wechsel von Darreichungsform oder Applikationsweg.

## 8.2 Herausforderungen der Arzneimittelapplikation bei Dysphagie

Die sich aus einer Dysphagie ergebenden Konsequenzen für die Arzneimittelversorgung sind Patient:innen-individuell und arzneistoffspezifisch zu überprüfen. Mögliche Patient:innen-spezifische Faktoren sind u.a. Grad und Reversibilität der Dysphagie, Vorhandensein zusätzlicher kognitiver Einschränkungen sowie das Versorgungsumfeld. Zu den arzneistoffspezifischen Faktoren gehören die verfügbaren Darreichungsformen, Notwendigkeit besonderer Verfahren bzw. Technologien zur Applikation, pharmakologische Aspekte (z.B. Wirkort) sowie pharmakokinetische Aspekte (z.B. Wirkdauer). Die genauen Einschränkungen durch die verschiedenen Aspekte kann nicht pauschal beurteilt werden (165). Viele feste orale Darreichungsformen sind beispielsweise in der Freisetzung modifiziert, beispielsweise durch magensaftresistente Überzüge und verschiedenste Retardierungstechnologien. Diese werden durch Mörsern in der Regel zerstört, die Konsequenzen daraus sind in die Therapieplanung mit einzubeziehen (166). Manipulationen an der Darreichungsform oder die nicht bestimmungsgemäße Anwendung (z.B. Injektionslösung über eine Ernährungssonde) stellen meistens einen Off-Label-Use dar.

Wenn eine orale Applikation nicht fortgeführt werden kann, spielt das Versorgungsumfeld eine entscheidende Rolle, da ein anderer Applikationsweg in vielen Fällen erhöhten Schulungsbedarf mit sich bringt. Die Applikationsart muss auch die gewünschte Dauer bis zum Wirkeintritt nach sich ziehen. Schnell wirksamen Bedarfsmedikamenten kommt dabei eine besondere Bedeutung zu, da sie von den Patient:innen je nach Umfeld selbstständig angewendet werden.

## 8.3 Möglichkeiten der Arzneimittelapplikation

Die regelmäßige Kontrolle der Medikation bei Patient:innen mit Multimedikation ist eine bewährte Methode, um unnötige Medikamente und Medikamentenkombination zum Wohle des Patient:innen zu minimieren (167). Die Umstellung des Applikationsweges kann dabei genutzt werden, um erneut zu hinterfragen, welche Medikamente den Patient:innen nachhaltig von Nutzen sind. Die Anwendungsdauer und das Therapieziel müssen dabei auf den Allgemeinzustand und die Lebensziele der Patient:innen abgestimmt werden. Mit dem Alter können sich die Therapieziele ändern, sodass auch die Bewertung der Medikation sich ändern kann. Eine relevante Änderung des klinischen Zustands und die Änderung der Medikation sind für diese Kontrolle besonders geeignete Zeitpunkte.

Viele Arzneistoffe sind in unterschiedlichen Darreichungsformen im Handel erhältlich und ermöglichen hierdurch eine hohe Individualisierung des therapeutischen Regimes, angepasst an die aktuellen Bedingungen und Bedürfnisse. Grundsätzlich spricht nichts gegen die Kombination verschiedener Applikationswege, wenn das der Zustand der Patient:innen, die Anforderungen an die Arzneimittelwirkung und die Versorgungssituation notwendig machen. Bei der Gestaltung der Therapie kann es hilfreich sein, zwischen krankheitsmodifizierenden Arzneimitteln und solchen zur alleinigen Kontrolle akut belastender Symptome zu unterscheiden. Auch wenn der Übergang sicherlich teilweise fließend ist, kann eine solche Einteilung helfen gerade in akuten Verschlechterungsphasen zu Priorisierung und ggf. Alternative zu identifizieren.

Bei der Auswahl des Applikationsweges sollten neben den verfügbaren Darreichungsformen, den pharmakokinetischen Charakteristika (Wirkeintritt, Wirkdauer) vor allem Wünsche von Patient:innen

und das Versorgungsumfeld Berücksichtigung finden. Vor- und Nachteile der verschiedenen Applikationsweg sind daher für Patient:innen individuell abzuwägen (s. Tabelle 1). Teilweise ist auch die Einnahme fester oraler Darreichungsformen mittels besonderer Applikationstechnik oder mit weicher Kost oder das Andicken flüssiger Arzneimittel eine Option (168-171). Vor allem bei Veränderungen des Versorgungsumfelds muss auf eine entsprechende Informationsweitergabe geachtet werden, um die Verwechslung des Applikationswegs bei oraler und enteraler Arzneimittelgabe zu vermeiden.

Arzneistoffe haben viele unterschiedliche Charakteristika. Sie reichen von Molekülgröße und Säure-Base-Verhalten bis hin zu den osmotischen Eigenschaften des Fertigarzneimittels. Diese Eigenschaften und therapeutische Überlegungen, wie der beabsichtigte Wirkungseintritt, die Wirkungsdauer, die dauerhafte Anwendung und die lokalen oder systemischen Wirkungen bestimmen die Anwendung. Damit der Wirkstoff an den Wirkort gelangen kann, aber auch damit die Patient:innen keinen Schaden nehmen, müssen die Anforderungen der Applikation mit diesen Charakteristika in Einklang gebracht werden; dabei helfen Apotheker:innen (172).

Die intravenöse Anwendung gewährleistet einen schnellen Wirkungseintritt und eine hohe Bioverfügbarkeit. Gleichzeitig ist sie immer mit dem Bedarf an geschultem Personal, einer höheren Personalintensität und dem Bedarf an zusätzlicher Ausrüstung verbunden. Darüber hinaus birgt sie ein höheres Risiko infektiöser Komplikationen, kann kostenintensiver sein und kann ein potenzielles Hindernis für die häusliche Pflege darstellen.

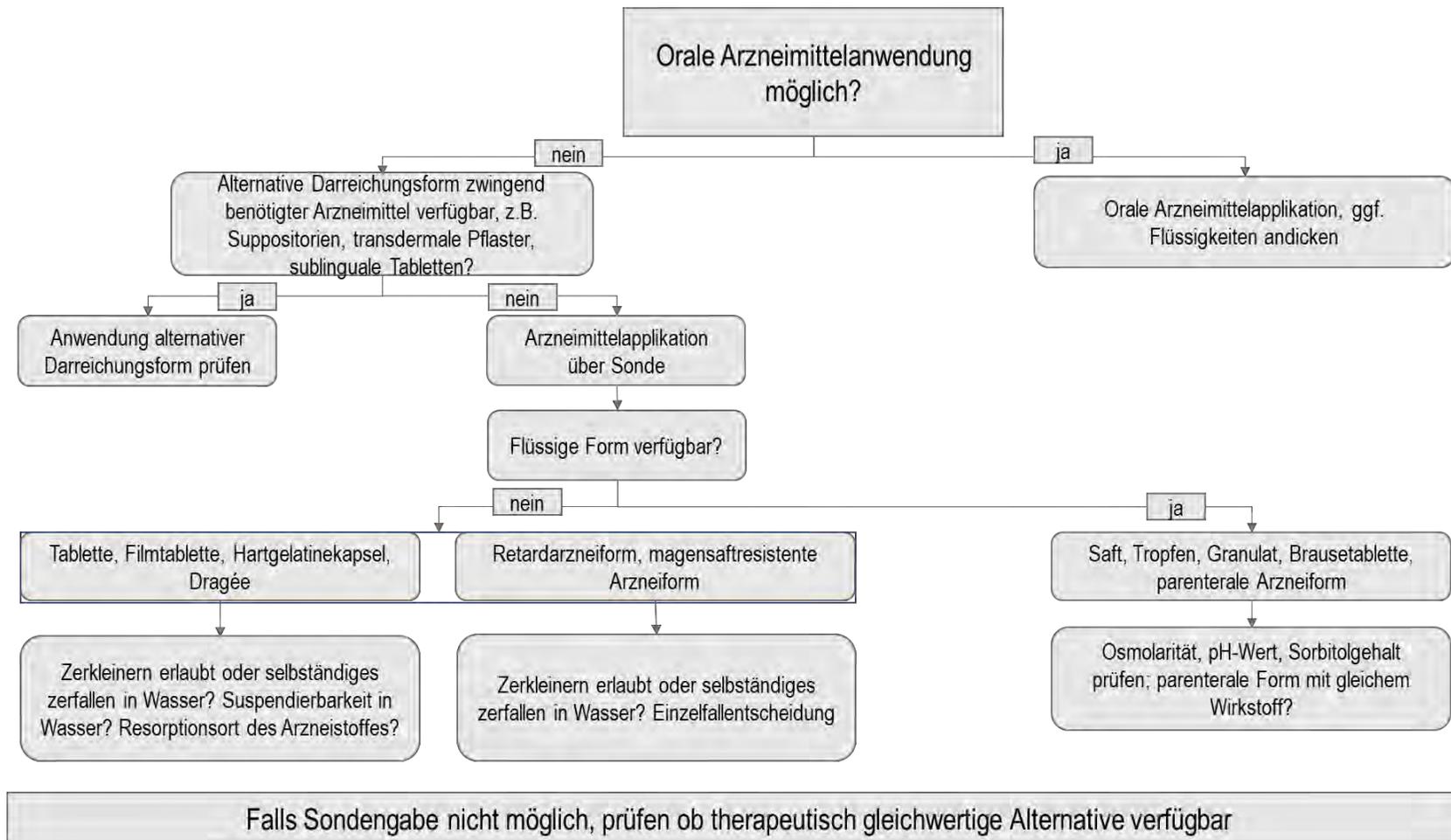
Wird aufgrund der Erkrankung eine enterale Ernährungssonde angelegt, kann diese in begrenztem Umfang auch für die Arzneistoffapplikation verwendet werden. Hier gilt allerdings, dass für jedes einzelne Arzneimittel, teilweise auch in Abhängigkeit vom Handelspräparat, eine Applikation über Sonde geprüft werden muss. Die Verabreichung von Arzneimitteln über enterale Ernährungssonden hängt von der Art und Lage der Ernährungssonde sowie von den Eigenschaften des Arzneimittels (z. B. Aufnahmeort im Magen-Darm-Trakt) und der Formulierung ab. Es gibt eine Vielzahl von enteralen Ernährungssonden. Sie werden in der Regel nach dem Ort der Einführung und der Lage der distalen Spitze der Ernährungssonde klassifiziert. Nicht alle Arzneimittel können zerkleinert werden, da das Zerkleinern zu einer verminderten Wirksamkeit, einem erhöhten Toxizitätsrisiko, einer verringerten Stabilität oder zu erheblichen Veränderungen des pharmakokinetischen Profils führen kann. Bei CMR-Stoffen (krebserzeugend, erbgutverändernd oder fortpflanzungsgefährdend) kann die Zerkleinerung ein Risiko für das Gesundheitspersonal oder die Pflegekräfte darstellen, die das Arzneimittel zubereiten. Einige Arzneimittel können mit dem Sondenmaterial interagieren, z. B. Phenytoin, was zu einer verminderten Bioverfügbarkeit führt (173). Daher ist bei der Umstellung eines Medikationsschemas Vorsicht geboten, um die Sicherheit und Wirksamkeit der Verabreichung von Arzneimitteln über enterale Ernährungssonden zu gewährleisten.

Tab.8.1. Vergleich verschiedener Applikationswege

	Wirkeintritt	Anhaltende Wirkung	Spezieller Zugang und Versorgung notwendig	Kombinationsmöglichkeiten versch. Arzneistoffe	Auswirkungen auf Mobilität, Autonomie und gesellschaftliche Teilhabe	Komplikationen aufgrund des Applikationsweges
Oral	graduell	ja	nein	ja	nein	selten
Gastral (Sonde)	graduell	ja	ja	begrenzt	mäßig, da Applikation mit gewissem Aufwand verbunden ist	gelegentlich
Transdermal	langsam graduell	ja	nein	begrenzt	nein	selten
Rektal	graduell	ja	nein	begrenzt	mäßig, da Applikation nicht überall möglich ist	untypisch, lokale Irritationen
Bukkal oder sublingual	relativ schnell	nein	nein	ja	nein	selten
Intranasal	relativ schnell	nein	nein	begrenzt	nein	gelegentlich
Intravenös (einmalig)	schnell	nein	ja	begrenzt	mäßig, u.U., regelmäßige Injektionen alle paar Stunden erforderlich	selten, können aber schwerwiegend sein (z.B. Infektion, Sepsis)
Intravenös (kontinuierlich)	schnell	ja	ja	begrenzt	gering, wenn eine tragbare Pumpe verwendet wird	selten, können aber schwerwiegend sein (z.B. Infektion, Sepsis)
Subkutan (einmalig)	relativ schnell	nein	nein	begrenzt	mäßig, u.U., regelmäßige Injektionen alle paar Stunden erforderlich	selten, können aber schwerwiegend sein (z.B. Abszessbildung, Blutungen)
Subkutan (kontinuierlich)	relativ schnell	ja	nein	begrenzt	gering, wenn eine tragbare Pumpe verwendet wird	selten, können aber schwerwiegend sein (z.B. Abszessbildung, Blutungen)

Die folgenden Aspekte sollten berücksichtigt werden, wenn die Verabreichung von Arzneimitteln über eine Ernährungssonde erforderlich wird (172, 174, 175) (siehe Abbildung 8.1.).

Abb. 8.1. Bewertung von Arzneimitteln zur Applikation über Ernährungssonden



Im Allgemeinen ist eine Bevorzugung flüssiger Medikamente für die enterale Verabreichung sinnvoll. Diese können hyperton sein oder Sorbit in großen Mengen enthalten, was zu Reizungen oder einer abführenden Wirkung führt. Daher sind nicht alle flüssigen Arzneimittel für alle Patient:innen geeignet.

Für die separate Verabreichung aller Medikamente muss die Sonde vor und nach der Verabreichung eines jeden Medikaments mit Wasser (20-40 ml) gespült werden. Falsche Verabreichungsmethoden können zu verstopften Ernährungssonden, verminderter Wirksamkeit des Medikaments, verstärkten Nebenwirkungen oder Unverträglichkeiten zwischen Medikamenten und Formeln führen (175). Leitlinien zur enteralen Verabreichung von Arzneimitteln sind von verschiedenen Organisationen erhältlich, z. B. von der Society of Hospital Pharmacists of Australia (SHPA) (176).

### **Intranasale Anwendung**

Für die intranasale Anwendung muss ein Arzneistoff zum einen bestimmte chemische Eigenschaften aufweisen, um über die Nasenschleimhaut resorbiert zu werden, zum anderen können nur relativ geringe Volumina von ca. 0,1-0,2 ml pro Nasenloch verabreicht werden, da überschüssige Flüssigkeit bei einem größeren versprühten Volumen durch das Abfließen über den Rachen in den Gastrointestinaltrakt gelangt; von dort kann der applizierte Arzneistoff dann resorbiert werden und steht erst zu einem späteren Zeitpunkt systemisch zur Verfügung bzw. wird durch den First-Pass-Metabolismus inaktiviert. Größere Volumina können so theoretisch auch bei Patient:innen mit Dysphagie zu Aspiration führen [www.intranasal.net].

### **Sublinguale und bukkale Anwendung**

Bei der sublingualen und bukkalen Anwendung sind die Anforderungen an den Arzneistoff für die direkte Resorption ähnlich wie bei der intranasalen Anwendung. Die heutzutage verfügbaren Schmelztabletten dienen oftmals der erleichterten Einnahme, unterscheiden sich jedoch hinsichtlich der Pharmakokinetik nicht von einer gepressten Tablette zum Schlucken im Ganzen. Die sublinguale oder bukkale Anwendung einer Schmelztablette oder eines geringen Volumens einer Arzneistofflösung kann jedoch bei Dysphagie unabhängig vom Resorptionsort eine Alternative für Patient:innen darstellen, die noch in begrenztem Umfang Kontrolle über den Schluckakt haben.

### **Transdermale Arzneistoffapplikation**

Die transdermale Arzneistoffapplikation ist in der Regel auf Substanzen beschränkt, von denen ein entsprechendes Handelspräparat zur Verfügung steht. Sie zeichnet sich durch die kontinuierliche Zufuhr des Arzneistoffes aus, stellt somit jedoch auch ein träges System dar, das für eine schnelle Behandlung belastender Symptome nicht geeignet ist. Auch nach dem Entfernen des Präparats steht noch Arzneistoff aus dem Wirkstoffdepot der Haut zur Verfügung.

### **Rektale Gabe**

Auch die rektale Gabe kann in begrenztem Umfang eine Alternative für Patient:innen mit Dysphagie darstellen. Damit ein Arzneistoff aus dem Gastrointestinaltrakt resorbiert werden kann, muss er in gelöster Form vorliegen. Wird in Betracht gezogen, ein orales Fertigarzneimittel aufgrund des Fehlens anderer Applikationsmöglichkeiten rektal zu applizieren, sollten die Tabletten zuvor in einem

kleinen Volumen gelöst bzw. suspendiert werden. Volumina von 10ml können i.d.R. von Patient:innen ohne Schwierigkeiten im Rektum gehalten werden (177). Zudem können von vielen Arzneistoffen Suppositorien in der Apotheke für Patient:innen individuell angefertigt werden.

### **Intravenöse (periphere oder zentrale), intramuskuläre und subkutane Verabreichung**

Die intravenöse (periphere oder zentrale), intramuskuläre und subkutane Verabreichung von Medikamenten kann eine hilfreiche vorübergehende oder dauerhafte Alternative zur Arzneimittelapplikation sein. Die parenterale Arzneimitteltherapie wird allerdings nicht nur durch die Verfügbarkeit einer geeigneten Arzneimittelformulierung begrenzt, sondern auch durch die Anzahl der Arzneimittel, die gleichzeitig verabreicht werden können. Daten über die Verträglichkeit von Mischungen mit zwei und mehr Arzneimitteln liegen oft nur spärlich vor.

### **Subkutane Anwendung**

Die subkutane Anwendung von Medikamenten und Flüssigkeiten ist in der Palliativmedizin üblich, wenn Patient:innen nicht schlucken können und andere Verabreichungswege nicht möglich, inakzeptabel oder in der jeweiligen Situation (z. B. bei häuslicher Pflege) nicht durchführbar sind (178-180). Der subkutane Verabreichungsweg ermöglicht die Nutzung von Infusionsstellen, die unabhängig von Venen und Venenstatus sind (181). Häufig genutzte Bereiche sind der Bauch oder die Oberschenkel, aber auch Oberarme, vordere Thoraxwand oder der obere Bereich des Rückens – insbesondere bei unruhigen Patient:innen – können verwendet werden. Die Infusionsstelle sollte regelmäßig gewechselt werden. Ein Wechsel alle 72 Stunden wird manchmal empfohlen. Bei manchen Patient:innen und abhängig von den verwendeten Kanülen ist ein Wechsel jedoch nur alle 5-7 Tage erforderlich (182, 183). Medikamente können durch intermittierende Injektion oder kontinuierliche Infusion verabreicht werden, z. B. mit Hilfe von Infusionspumpen (180, 184). Nur wenige Medikamente, die in der Palliativmedizin zur Symptomkontrolle eingesetzt werden, sind für diesen Verabreichungsweg zugelassen, so dass ein erheblicher Teil davon "off-label" eingesetzt wird (179, 185). Die Anwendbarkeit von parenteralen Arzneimittellösungen auf intravenösem und intramuskulärem Weg ist durch die Osmolarität und den pH-Wert begrenzt. Für die subkutane Verabreichung von Arzneimitteln gibt es keine offiziellen Empfehlungen zur Osmolarität und zum pH-Wert, und die Datenlage ist dürftig (186).

## Empfehlungen

<b>8.1</b>	<b>Konsensbasierte Empfehlung</b>
<b>EK</b>	Ist die orale Einnahme fester Darreichungsformen nicht möglich, sollte für Patient:innen individuell überprüft werden, ob alternative Darreichungsformen zur oralen, bukkalen oder sublingualen Anwendung eingesetzt werden können.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: Konsens, Konsensstärke: 94,4%

<b>8.2</b>	<b>Konsensbasierte Empfehlung</b>
<b>EK</b>	Bei der Auswahl alternativer Applikationsformen und -wege sollten Patient:innen individuelle Faktoren sowie das jeweilige Versorgungsumfeld in die Entscheidung einbezogen werden.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

<b>8.3</b>	<b>Konsensbasierte Empfehlung</b>
<b>EK</b>	Bei der Auswahl alternativer Applikationsformen außerhalb der Zulassung sollte ein:e Apotheker:in hinzugezogen werden.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

<b>8.4</b>	<b>Konsensbasierte Empfehlung</b>
<b>EK</b>	Bei Patient:innen mit Ernährungssonde soll für jeden Arzneistoff überprüft werden, ob eine Anwendung über die Sonde möglich ist.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

<b>8.5</b>	<b>Konsensbasierte Empfehlung</b>
<b>EK</b>	Im Falle eines "Off-Label-Use" sollen die verordnenden Ärzt:innen die Patient:innen oder deren juristische Stellvertretenden über die Besonderheiten der Verordnung aufklären.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: Konsens, Konsensstärke: 83.3%

## 9 Hilfs- und Heilmittelversorgung sowie komplementäre Therapien

### 9.1 Hilfsmittelversorgung

Neurologische Erkrankungen sind häufig mit schweren motorischen und kognitiven Defiziten oder Störungen der verbalen Kommunikationsfähigkeit verbunden (187) (siehe auch Kap. 5). Die Versorgung mit adaptiven Hilfsmitteln und Assistenztechnologie ist daher ein wesentliches Element der neurologischen Behandlung, um entsprechende Defizite zu kompensieren, Funktionen zu erhalten, belastende Symptome zu kontrollieren sowie soziale Teilhabe zu ermöglichen. Aufgrund des progredienten Charakters vieler neurologischer Erkrankungen richtet sich der Hilfsmittelbedarf nach den im gesamten Erkrankungsverlauf auftretenden Symptomen und Defiziten. Unter Berücksichtigung von Versorgungslatenzen (188) und dem Prinzip der vorausschauenden Versorgung sollten komplexere Hilfsmittel wenn möglich frühzeitig im Krankheitsverlauf initiiert werden und damit für die intendierte Kompensation eines Defizits rasch zur Verfügung stehen. Der konkrete Hilfsmittelbedarf ist vom Krankheitsverlauf, den individuellen Versorgungszielen, der Offenheit gegenüber dem Technikeinsatz, den räumlichen Gegebenheiten sowie dem sozialen Umfeld abhängig.

Eine komplexe Hilfsmittelversorgung sollte abhängig von der vorliegenden Erkrankung bevorzugt an spezialisierten Zentren initiiert werden. Die Basis bildet ein Entscheidungsfindungsprozess, der den Patient:innen und sein Umfeld (die sog. „unit of care“) einschließt. Vor dem Hintergrund einer defizitbasierten, ressourcen-orientierten und individuellen Indikationsstellung kann frühzeitig die Basis für eine optimale palliative Hilfsmittelausstattung gelegt werden.

Insbesondere bei chronisch progredienten neurologischen Erkrankungen ist der Übergang in die palliative Behandlung fließend und eine Prognose, auch zum Einsatz von Hilfsmitteln, teilweise schwer vorzunehmen. Daher sollte bei der Indikationsstellung von Hilfsmitteln auch die Entlastung von Pflegepersonen neben dem Erhalt von Lebensqualität des Patient:innen durch Förderung von Autonomie, Selbstbestimmung und Teilhabe im Vordergrund stehen.

Auch eine vermeintliche Mehrfach- oder Doppelversorgung kann in der palliativen Behandlung notwendig sein, da die Anwendung von Hilfsmitteln häufig für spezifische Lebensbereiche erforderlich ist (z.B. ergänzende Elektrorollstühle für den Innenbereich mit Lagerungs- und Sonderfunktionen zum Erhalt der Mobilität im Wohnumfeld).

Die Kategorien von Hilfsmitteln und Assistenztechnologien richtet sich nach den betroffenen Domänen und dem Versorgungsziel, womit die Kenntnis dieser Kategorien sowie der Hilfsmittelgruppen bei der ärztlichen Indikationsstellung sinnvoll ist (Tabelle 8.1).

Auch wenn bestimmte Symptomkonstellationen der Versorgung mit spezifischen Hilfsmitteln entgegenstehen scheinen, ist eine Hilfsmittelanpassung dennoch häufig möglich und damit die Verordnung lohnend. So schließt beispielsweise das Vorliegen einer Aphasie die Nutzung eines Kommunikationssystems nicht grundsätzlich aus, da z.B. vereinfachte Systeme mit Piktogrammen zur Verfügung stehen (siehe auch Kap. 5). Die Auswahl des spezifischen Hilfsmittels erfolgt meist erst

nach Beurteilung der Funktionsstörung und weiterer Voraussetzungen (z.B. des Wohnumfelds oder der Technikaffinität und –kompetenz) durch spezialisierte Hilfsmittelversorger, wobei auch eine einmalige, wiederholte oder temporäre Erprobung anzustreben ist. Spezialisierte Versorger sind beispielsweise Sanitätshäuser mit einem Schwerpunkt im Bereich Mobilität, Kommunikationsstörungen oder mit angeschlossener Orthopädietechnik, wobei der Zugang zu den Versorgern über lokale Netzwerke erleichtert werden kann.

Da die palliative Behandlung typischer Weise multiprofessionell erfolgt (187), sollten frühzeitig weitere Berufsgruppen (z.B. der qualifizierten Pflege, Physiotherapie, Logopädie oder Ergotherapie) je nach Spezialisierung in die Indikation, Erprobung und Adaption von Hilfsmitteln eingebunden werden.

**Tab. 9.1. Auswahl relevanter Hilfsmittel-Kategorien mit Zuordnung zu den häufigsten Einschränkungen und Hilfsmittelgruppen sowie deren Behandlungsziel**

Hilfsmittelkategorie	Einschränkung/Störung	Hilfsmittelgruppen	Versorgungsziel
Orthesen	Kopfhalteschwäche/Dropped-Head-Syndrom	Cervikalorthesen zur transienten Stabilisierung des Kopfes	transienten Stabilisierung und Haltung des Kopfes
	Hand- und Fingerparese mit und ohne Spastik	Handlagerungsorthesen mit oder ohne dynamische Gelenke	Kontrakturbehandlung und -prophylaxe
	Fußheber- oder Sprunggelenksparese mit und ohne Spastik	Fußheberorthese mit Stabilisierung (z.B. aus Carbon) oder textile Fußheberorthesen	Unterstützung des Gehens
		Fußlagerungsorthesen	Kontrakturbehandlung und -prophylaxe
Mobilitätshilfen	Gangstörung mit maximal mäßiger Einschränkung der Arm- und Greiffunktion	Gehhilfen (z.B. Rollator)	Unterstützung des Gehens
	Gangstörung mit maximal mäßiger Einschränkung der Arm- und Greiffunktion sowie erhaltener Kopf- und Rumpfstabilität	Adaptivrollstuhl	Aktive Mobilität, Autonomie und Teilhabe
		Einfacher Elektrorollstuhl oder Manualrollstuhl mit Elektroantrieb	Aktive Mobilität, Autonomie und Teilhabe
	Gangstörung mit mäßiger bis hochgradiger Einschränkung der Arm- und Greiffunktion mit eingeschränkter oder zunehmender Kopf- und Rumpfstabilität	Leichtgewicht-/Faltrollstuhl ggf. ergänzt durch elektrische Schiebehilfe	passiver Transport/Transfer
Elektrorollstuhl mit Sonderfunktionen, insbesondere Hub-, Liege und Stehfunktion sowie Kompatibilität mit Hilfsmitteln der Kommunikation und Umfeldsteuerung		Aktive und autonome Fortbewegung (189) Unterstützung des Transfers Förderung der orthostatischen Regulation	

Hilfsmittelkategorie	Einschränkung/Störung	Hilfsmittelgruppen	Versorgungsziel
		Elektrorollstuhl für den Innenbereich („Indoor“-Rollstühle) mit Sonderfunktionen, insbesondere mit Hub-, Liege- und Stehfunktion	Aktive und autonome Fortbewegung sowie Lagerung und Symptomreduktion
Transferhilfen	Geringe bis mäßige Einschränkung der Beine mit teilweise erhaltener Mobilität	Aufstehhilfen	Autonome Mobilisation in den Stand
	Mäßige bis höhergradige Einschränkung der Beine, der Arme und des Rumpfes	Umsetzhilfen und Liftersysteme (Patient:innenlifter, Aufricht- bzw. Stehlifter, Treppen-/Deckenliftersysteme)	Selbständiger oder durch einer andere Person durchgeführter gerätegestützter Transfer
	Mobilitätseingeschränkte Personen mit hinreichender Sitz- und Rumpfstabilität	Treppensteiger	Durch eine andere Person durchgeführter Transfer zur Überwindung von Treppenstufen mit oder ohne Kombination mit einem Manualrollstuhl
	Rollstuhlversorgte mobilitätseingeschränkte Personen	Rollstuhl-Rampen	Überwindung von Schwellen und einzelnen Stufen mit einem Rollstuhl
Kommunikationshilfen und Umfeldsteuerung	Dysarthrische Störung ohne oder mit maximal geringer bis mäßiger Einschränkung der Manualfunktion	Manuelle Kommunikationssysteme wie Tablet-PC  Personenruf-Systeme	Ermöglichung der Kommunikation durch Schrift und Sprachausgabe  Ruf nach personeller Unterstützung Notruf
	Dysarthrische Störung mit mäßiger bis hochgradiger Einschränkung der Manualfunktion	Komplexe Kommunikationshilfen mit Umfeldsteuerung (z.B. Kopf-, Kinn- und Augensteuerung zur PC- und Hilfsmittelbedienung)	Ermöglichung der Kommunikation durch Schrift und Sprachausgabe Umfeldsteuerung
	Lähmungssyndrome mit mäßigen bis hochgradigen manuellen Störung mit und ohne Einschränkung des Sprechens oder der Sprache	Umfeldsteuerung mit Personenruf	Bedienung von z.B. Licht, Rollos, Telefon, Fernsehgerät, Radio Ruf nach personeller Unterstützung Notruf

Hilfsmittelkategorie	Einschränkung/Störung	Hilfsmittelgruppen	Versorgungsziel
Wohn- und Sanitärbereich	Einschränkung der Mobilität mit Sturzneigung und vorhandener Kraft in Händen und Armen	Haltevorrichtungen und -griffe	Sicherung der Mobilität und Vermeidung von Stürzen im Wohnbereich: z.B. im Bad
	Einschränkung der Mobilität und vorhandener Pflegebedarf	Pflegebett oder Pflegebett-Einlegerahmen (ggf. mit Aufstehfunktion)	Unterstützung der Pflege und Autonomieerhalt Druckentlastung und Reduktion des Dekubitus-Risikos
	Mäßige bis höhergradige Einschränkung der Mobilität mit oder ohne Sensibilitätsstörung	Matratzen und Lagerungshilfen zur (z.B. Antidekubitusmatratzen, Lagerungskissen, transportierende Bettlaken)	Vermeidung von Druckläsionen und Unterstützung der Pflege (190)
	Einschränkung bei Aufstehen vom WC	WC-Sitzerhöhung	Selbständige WC-Nutzung oder Pflegunterstützung
	Einschränkung der Mobilität und Rumpfstabilität	Dusch- und Toiletten (Roll-)stuhl ggf. mit Sitzkantelung	
	Mäßige bis hochgradige Einschränkung der Handfunktion	Dusch-WC	Selbständige Durchführung von Hygienemaßnahmen
	Einschränkung der Mobilität	Wannenlifter	Selbständige Nutzung der Wanne oder Pflegunterstützung
Atemhilfen	Verminderter Hustenstoß/Hustendefizit	Hustenassistent (mechanischer Insufflator-Exsufflator, Cough Assist) mit ambulanter Begleitung durch Atmungstherapeuten	Entfernung von Sekreten in den Atemwegen, Abbau von Atelektasen
	Störung der oralen und trachealen Sekretion	Absaug- und Inhalationsgeräte	Sekretmanagement unabhängig vom Einsatz mechanischer Beatmung
	Neuromuskuläres Hypoventilationssyndrom mit und ohne Tracheostoma-Versorgung	Beatmungsgerät einschließlich Ersatzgeräteversorgung	Nicht-invasive oder Invasive Beatmung

Hilfsmittelkategorie	Einschränkung/Störung	Hilfsmittelgruppen	Versorgungsziel
Therapiehilfen	Periphere Paresen der Arme und Beine mit und ohne Tonuserhöhung	Bewegungstrainer der Arme und Beine bei peripheren Paresen und Spastik	Mobilisierung der Extremitäten, Regulierung des Muskeltonus und Primär- und Sekundärprävention von Kontrakturen, Schmerzen und Lymphödemen, Förderung der Gelenkbeweglichkeit
	beeinträchtigte oder stark reduzierte Stehfähigkeit	Statische Stehtrainer oder-tische ggf. ergänzt durch Balancetrainer	Mobilisation in den Stand zur Förderung der Muskulatur, der Rumpfstabilität, des Gleichgewichts, der orthostatischen Regulation
	Höhergradige Mobilitätseinschränkung, Bauchwandparesen, Neigung zu Obstipation	Therapiegerät zur Unterstützung der Darmperistaltik von außen (Exoperistaltik)	Regulation der Peristaltik/Vermeidung eines (Sub-)Ileus

## 9.2 Heilmittelversorgung

Sowohl im ambulanten als auch im stationären Bereich wird neurologische Palliativmedizin üblicherweise durch ein multidisziplinäres Team realisiert (187). Insbesondere dem nicht-ärztlichen und therapeutischen Umfeld kommt bei der palliativen Behandlung neurologischer Patient:innen eine besondere Bedeutung zu, da neben den Angehörigen durch diese Personengruppen eine hohe zeitliche persönliche Zuwendung und Unterstützung geleistet wird. Im Kontext schwerer neurologischer und progredienter Erkrankungen kommt es im Verlauf zu einer Neuausrichtung der Therapieziele von einem rehabilitativen zu einem zunehmend supportiven, palliativen Behandlungskonzept, was sich in der bewussten Auswahl therapeutischer Maßnahmen widerspiegeln sollte (191, 192). Die frühzeitige Etablierung eines Heilmittelkonzeptes, das sich nach den funktionellen Einschränkungen, den Bedürfnissen und Ressourcen der Patient:innen richtet, sollte neben der Behandlung der Patient:innen auch die Einbeziehung und Unterstützung von Angehörigen durch edukative Elemente adressieren (193). Therapeut:innen des multidisziplinären Teams kommt damit zusätzlich eine beratende Funktion beispielsweise durch Informationen, Schulungen im Umgang mit der zu pflegenden Person, dem Einsatz therapeutischer Maßnahmen (z.B. zur Reduktion von Schmerzen) oder der Unterweisung zur korrekten Anwendung von Hilfsmitteln zu (194).

### Physiotherapie

Das Kennzeichen vielen Patient:innen mit neuropalliativem Behandlungsbedarf ist eine zunehmende Immobilität, die häufig multifaktoriell durch Störungen der Kognition, Extremitätenbeweglichkeit und

Koordination verursacht wird. Physiotherapeutische Maßnahmen sollten daher zum einen auf die Kräftigung und Aktivierung paretischer Muskelgruppen und die Tonusregulierung zur Förderung der Funktionalität und Autonomie ausgerichtet sein. Zum anderen liegt der Fokus auf der Vermeidung und Reduktion von Sekundärkomplikationen (195). Hierzu zählen beispielsweise Dehnungsübungen zur Kontrakturprophylaxe, Schmerzbehandlung, Reduktion von Fatigue, Förderung der Balance zur Sturzprophylaxe und Transferschulung, sowie passive wahrnehmungsorientierte Bewegungstherapie wie die basale Stimulation (196, 197).

Über die erwähnten Maßnahmen hinausgehend können weitere Verfahren entsprechend den Zielsymptomen indiziert sein:

- Lymphdrainage oder Entstauungstherapie bei sekundären Lymphödemen (198)
- Wärme- oder Kälteanwendung und Manuelle Therapie zur Tonusregulation und bei Myalgien (193)
- Colonmassage bei Obstipation (196)
- Atemtherapie bei restriktiver Atemfunktionsstörung ggf. unter Zuhilfenahme von Lagerungstechniken und eines Atemmuskeltrainers (199)

Trotz gleichzeitiger Zunahme funktioneller Defizite können sich Patient:innen zunehmend zufriedener mit der angebotenen Physiotherapie zeigen, was deren Bedeutung bei progredienten neurologischen Erkrankungen unterstreicht (200). Bei dementiellen Erkrankungen konnte gezeigt werden, dass Physiotherapie sowohl kognitive Funktionen als auch Teilbereiche der Lebensqualität positiv beeinflusst (201, 202).

### **Logopädie**

In der neuropalliativen Behandlung kommt der Logopädie eine spezifische Rolle zu, da im Rahmen neurologischer und neurodegenerativer Erkrankungen Dysphagie sowie Störungen der Kommunikation häufig bereits frühzeitig auftreten (siehe auch Kap. 5 und 7).

Basierend auf einer Förderung der Zungenkoordination, Boluskontrolle und des Schluckreflexes beinhaltet das Dysphagiemanagement die Verbesserung der Flüssigkeits- und Nahrungsaufnahme und Vermeidung des Gewichtsverlustes (203, 204). Bei zunehmendem oropharyngealen und trachealen Sekret aufgrund von Dysphagie oder einer verminderten Husteneffizienz im Rahmen eines Hypoventilationssyndroms stehen verschieden logopädische und atemtherapeutische Maßnahmen zur Verfügung (205) (siehe auch Kap. 6).

### **Ergotherapie**

Ergotherapie kommt zum Einsatz bei Störungen manueller motorischer sowie kognitiver Funktionen wie dysexekutiven Symptomen, die insbesondere Aktivitäten des täglichen Lebens (ADL) wie der Selbstversorgung oder der Körperpflege betreffen. Dieser sehr wichtige Bereich ist leider in der Versorgung palliativer Patient:innen oft unterrepräsentiert, bietet aber wertvolle Möglichkeiten auch im Bereich der Diagnostik und Einteilung nach körperlichen Defiziten.

## 9.3 Komplementäre Therapien

### Kunst- und Musiktherapie

Auch schließt dies Bereiche der Freizeitgestaltung, kreativer Betätigungen und künstlerische Therapie mit ein (206). Ergotherapie sollte im Rahmen neuropalliativer Maßnahmen bereits früh im Krankheitsverlauf erfolgen, da die Behandlung der Greiffunktion u.a. durch Kontrakturprophylaxe und Adaption und Schulung im Gebrauch von Hilfsmitteln häufig bereits zu Beginn einer Erkrankung indiziert ist (207). Darüber hinaus werden Adaptionen des (Wohn-)Umfeldes z.B. bezüglich von Transfermaßnahmen vorgenommen und Strategien im Umgang mit einem möglichen Verlust von Manualfunktionen vermittelt (208).

Aktive Musiktherapie, eventuell auch in Kombination mit Entspannungsübungen, kann Schmerzen kontrollieren (209) und Lebensqualität verbessern (210, 211). Auch zeigen Studien einen positiven Einfluss auf Angst und Depressivität (212, 213).

### Empfehlungen

9.1	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	Die Versorgung mit Hilfs- und Heilmitteln sollte vorausschauend und auf das Funktionsdefizit und Versorgungszielgerichtet sein.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: Konsens, Konsensstärke: 94.4%

9.2	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	Bei der Indikationsstellung von Hilfs- und Heilmitteln sollte neben dem Erhalt von Lebensqualität der Patient:innen durch Förderung von Autonomie, Selbstbestimmung und Teilhabe auch die Entlastung von Pflegepersonen im Vordergrund stehen.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: Konsens, Konsensstärke: 88.89%

9.3	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	Abhängig von der Erkrankung ist die Initiierung von Hilfsmitteln in entsprechenden Zentren und die Einbindung spezialisierter Hilfsmittelversorger sinnvoll. Ein multiprofessionelles Team kann bei Indikation, Erprobung und Adaption von Hilfsmitteln unterstützen.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

9.4	Konsensbasierte Empfehlung
<b>EK</b>	Aufgrund der spezifischen Anforderungen im neuropalliativen Setting sollte frühzeitig das Angebot von Physiotherapie, Ergotherapie und Logopädie erfolgen.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: Konsens, Konsensstärke: 83.3%

<b>9.5</b>	<b>Konsensbasierte Empfehlung</b>
<b>EK</b>	Therapeut:innen des multidisziplinären Teams kommt neben der Funktion als Behandelnde auch eine beratende Funktion für Angehörige und das pflegende Umfeld zu.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: Konsens, Konsensstärke: 83.3%

<b>9.6</b>	<b>Konsensbasierte Empfehlung</b>
<b>EK</b>	Für die Anwendung spezifischer Maßnahmen sollten Behandelnde über hinreichende therapeutische Erfahrungen im Umgang mit neurologischen Erkrankungen sowie palliativen Patient:innen verfügen.
Abstimmung im Plenum	Zustimmung: starker Konsens, Konsensstärke: 100%

## Literatur

1. AWMF. Erweiterte S3-Leitlinie Palliativmedizin für Patienten mit einer nicht heilbaren Krebserkrankung. 2021.
2. Creutzfeldt CJ, Kluger B, Kelly AG, Lemmon M, Hwang DY, Galifianakis NB, et al. Neuropalliative care: Priorities to move the field forward. *Neurology*. 2018;91(5):217-26.
3. Oliver DJ, Borasio GD, Caraceni A, de Visser M, Grisold W, Lorenzl S, et al. A consensus review on the development of palliative care for patients with chronic and progressive neurological disease. *Eur J Neurol*. 2016;23(1):30-8.
4. Golla H, Ebke M, Rolke R, Lorenzl S, Nacimiento W, Thiekotter T, et al. [Integration of Palliative and Hospice Care Structures in the Care of Neurological Patients: Opinion of Chief Consultant Neurologists in Germany]. *Fortschritte der Neurologie-Psychiatrie*. 2016;84(12):733-8.
5. WHO. Neurological disorders: public health challenges (online): World Health Organization; 2006 [Available from: [https://www.who.int/mental\\_health/neurology/neurodiso/en/](https://www.who.int/mental_health/neurology/neurodiso/en/)].
6. Temel JS, Greer JA, Muzikansky A, Gallagher ER, Admane S, Jackson VA, et al. Early palliative care for patients with metastatic non-small-cell lung cancer. *N Engl J Med*. 2010;363(8):733-42.
7. Higginson IJ, Costantini M, Silber E, Burman R, Edmonds P. Evaluation of a new model of short-term palliative care for people severely affected with multiple sclerosis: a randomised fast-track trial to test timing of referral and how long the effect is maintained. *Postgrad Med J*. 2011;87(1033):769-75.
8. Heggul N, Wilson R, Yi D, Evans C, Bajwah S, Crosby V, et al. Immediate versus delayed short-term integrated palliative care for advanced long-term neurological conditions: the OPTCARE Neuro RCT. Health Services and Delivery Research. Southampton (UK)2020.
9. Moss AH, Lunney JR, Culp S, Auber M, Kurian S, Rogers J, et al. Prognostic significance of the "surprise" question in cancer patients. *J Palliat Med*. 2010;13(7):837-40.
10. Straw S, Byrom R, Gierula J, Paton MF, Koshy A, Cubbon R, et al. Predicting one-year mortality in heart failure using the 'Surprise Question': a prospective pilot study. *Eur J Heart Fail*. 2019;21(2):227-34.
11. Ebke M, Koch A, Dillen K, Becker I, Voltz R, Golla H. The "Surprise Question" in Neurorehabilitation-Prognosis Estimation by Neurologist and Palliative Care Physician; a Longitudinal, Prospective, Observational Study. *Front Neurol*. 2018;9:792.
12. Washington KT, Kukulka K, Govindarjan R, Mehr DR. Engaging Specialist Palliative Care in the Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Patient-, Family-, and Provider-Based Approach. *J Palliat Care*. 2022;37(2):170-6.
13. Creutzfeldt CJ, Robinson MT, Holloway RG. Neurologists as primary palliative care providers: Communication and practice approaches. *Neurology: Clinical Practice*. 2016;6(1):40-8.

14. Stiel S, Matthes ME, Bertram L, Ostgathe C, Elsner F, Radbruch L. [Validation of the new version of the minimal documentation system (MIDOS) for patients in palliative care : the German version of the edmonton symptom assessment scale (ESAS)]. *Schmerz*. 2010;24(6):596-604.
15. Gao W, Crosby V, Wilcock A, Burman R, Silber E, Hepgul N, et al. Psychometric Properties of a Generic, Patient-Centred Palliative Care Outcome Measure of Symptom Burden for People with Progressive Long Term Neurological Conditions. *PLoS One*. 2016;11(10):e0165379.
16. Dillen K, Ebke M, Koch A, Becker I, Ostgathe C, Voltz R, et al. Validation of a palliative care outcome measurement tool supplemented by neurological symptoms (HOPE+): Identification of palliative concerns of neurological patients. *Palliat Med*. 2019;33(9):1221-31.
17. Wilson R, Hepgul N, Saha RA, Higginson IJ, Gao W. Symptom dimensions in people affected by long-term neurological conditions: a factor analysis of a patient-centred palliative care outcome symptom scale. *Sci Rep*. 2019;9(1):4972.
18. iPOS Neuro [IPOS Neuro V1-P3-10/10/10/2014:[Available from: [www.pos-pal.org](http://www.pos-pal.org)].
19. Abernethy AP, Currow DC, Shelby-James T, Rowett D, May F, Samsa GP, et al. Delivery strategies to optimize resource utilization and performance status for patients with advanced life-limiting illness: results from the "palliative care trial" [ISRCTN 81117481]. *J Pain Symptom Manage*. 2013;45(3):488-505.
20. Strupp J, Groebe B, Voltz R, Golla H. Follow-Ups with callers of a palliative and hospice care hotline for severely affected multiple sclerosis patients: Evaluation of its impact. *Mult Scler Relat Disord*. 2020;42:102079.
21. Eggers C, Dano R, Schill J, Fink GR, Timmermann L, Voltz R, et al. Access to End-of Life Parkinson's Disease Patients Through Patient-Centered Integrated Healthcare. *Front Neurol*. 2018;9:627.
22. Eggers C, Dano R, Schill J, Fink GR, Hellmich M, Timmermann L, et al. Patient-centered integrated healthcare improves quality of life in Parkinson's disease patients: a randomized controlled trial. *J Neurol*. 2018;265(4):764-73.
23. Weck CE, Lex KM, Lorenzl S. Telemedicine in Palliative Care: Implementation of New Technologies to Overcome Structural Challenges in the Care of Neurological Patients. *Front Neurol*. 2019;10:510.
24. Golla H, Fink GR, Rolke R, Lorenzl S, Ebke M, Montag T, et al. Palliativmedizinische Versorgung neurologischer Patienten. *Akt Neurol*. 2017;44:388-99.
25. Fegg MJ, Kogler M, Abricht C, Hensler M, Lorenzl S. Meaning in life in patients with progressive supranuclear palsy. *Am J Hosp Palliat Care*. 2014;31(5):543-7.
26. Prell T, Gaur N, Steinbach R, Witte OW, Grosskreutz J. Modelling disease course in amyotrophic lateral Sclerosis: pseudo-longitudinal insights from cross-sectional health-related quality of life data. *Health Qual Life Outcomes*. 2020;18(1):117.

27. Yang J, Hanna-Pladdy B, Gruber-Baldini AL, Barr E, von Coelln R, Armstrong MJ, et al. Response shift - The experience of disease progression in Parkinson disease. *Parkinsonism Relat Disord.* 2017;36:52-6.
28. Rietjens JAC, Sudore RL, Connolly M, van Delden JJ, Drickamer MA, Droger M, et al. Definition and recommendations for advance care planning: an international consensus supported by the European Association for Palliative Care. *Lancet Oncol.* 2017;18(9):e543-e51.
29. Boissy AR, Ford PJ, Edgell RC, Furlan AJ. Ethics consultations in stroke and neurological disease: a 7-year retrospective review. *Neurocrit Care.* 2008;9(3):394-9.
30. Ilse B, Alt-Epping B, Gunther A, Liman J, Simon A. Clinical Ethics Consultation in Neurology - a case series. *BMC Neurol.* 2021;21(1):216.
31. Krawczyk M, Gallagher R. Communicating prognostic uncertainty in potential end-of-life contexts: experiences of family members. *BMC Palliat Care.* 2016;15:59.
32. Akbar U, McQueen RB, Bemski J, Carter J, Goy ER, Kutner J, et al. Prognostic predictors relevant to end-of-life palliative care in Parkinson's disease and related disorders: a systematic review. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2021.
33. Meyer T. Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) - diagnosis, course of disease and treatment options. *Dtsch Med Wochenschr.* 2021;146(24-25):1613-8.
34. Siegel CL, Besbris J, Everett EA, Lavi ES, Mehta AK, Jones CA, et al. Top Ten Tips Palliative Care Clinicians Should Know About Strokes. *J Palliat Med.* 2021;24(12):1877-83.
35. Stec NE, Walbert T. Neuro-oncology and supportive care: the role of the neurologist. *Neurol Sci.* 2022;43(2):939-50.
36. Rosenow F, Weber J, et al. Status epilepticus im Erwachsenenalter, S2k-Leitlinie. Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie 2020.
37. Volkert D, Chourdakis M, Faxen-Irving G, Fruhwald T, Landi F, Suominen MH, et al. ESPEN guidelines on nutrition in dementia. *Clin Nutr.* 2015;34(6):1052-73.
38. Haberstroh J, Pantel J, et al. Einwilligung von Menschen mit Demenz in medizinische Maßnahmen. 2020.
39. de Wit J, Bakker LA, van Groenestijn AC, van den Berg LH, Schroder CD, Visser-Meily JMA, et al. Caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review. *Palliat Med.* 2018;32(1):231-45.
40. Birnbacher D. Patientenverfügungen und Advance Care Planning bei Demenz und anderen kognitiven Beeinträchtigungen. *Ethik Med.* 2016;28:283-94.
41. Banse C, Owusu-Boakye S, Schade F, Jansky M, Marx G, Nauck F. Can migration background be a boundary in palliative care at the end of life? *Deutsche medizinische Wochenschrift.* 2021;46(4):e22-e8.

42. Jansky M, Owusu-Boakye S, Nauck F. "An odyssey without receiving proper care" - experts' views on palliative care provision for patients with migration background in Germany. *BMC Palliat Care*. 2019;18(1):8.
43. May AT, Seehase B. *Advance Care Planning (ACP) in der Eingliederungshilfe - Grundlagen und Praxis zur gesundheitlichen Versorgungsplanung (SGB V § 132 g)*: LIT Verlag, Berlin, Münster, London, Wien, Zürich; 2019.
44. Seeber AA, Pols AJ, Hijdra A, Grupstra HF, Willems DL, de Visser M. Advance care planning in progressive neurological diseases: lessons from ALS. *BMC Palliat Care*. 2019;18(1):50.
45. Klietz M, Berndt JM, Wegner F, Schneider N, Hoglinger GU, Eggers C, et al. Consensus-Based Recommendations for Advance Directives of People with Parkinson's Disease in Regard to Typical Complications by German Movement Disorder Specialists. *J Clin Med*. 2020;9(2).
46. Light J. Communication is the essence of human life": reflections on communicative competence. *Augmentative and Alternative Communication*. 1997;13(2).
47. Hawthorn M. The importance of communication in sustaining hope at the end of life. *British Journal of Nursing*. 2015;24(13):702-5.
48. Stransky ML, Jensen KM, Morris MA. Adults with Communication Disabilities Experience Poorer Health and Healthcare Outcomes Compared to Persons Without Communication Disabilities. *J Gen Intern Med*. 2018;33(12):2147-55.
49. Felgoise SH, Zaccheo V, Duff J, Simmons Z. Verbal communication impacts quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2016;17(3-4):179-83.
50. Manders E, Dammekens E, Leemans I, Michiels K. Evaluation of quality of life in people with aphasia using a Dutch version of the SAQOL-39. *Disability and Rehabilitation*. 2010;32(3):173-82.
51. McKelvey M, Evans DL, Kawai N, Beukelman D. Communication Styles of Persons with ALS as Recounted by Surviving Partners. *Augmentative and Alternative Communication*. 2012;28(4):232-42.
52. Brizzi K, Creutzfeldt CJ. *Neuropalliative Care: A Practical Guide for the Neurologist*. *Semin Neurol*. 2018;38(5):569-75.
53. Oh J, Kim JA. Supportive care needs of patients with amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease and their caregivers: A scoping review. *Journal of clinical nursing*. 2017;26(23-24):4129-52.
54. Long R, Havics B, Zembillas M, Kelly J, Amundson M. Elucidating the End-of-Life Experience of Persons With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Holistic nursing practice*. 2019;33(1):3-8.
55. Simmons Z. Patient-Perceived Outcomes and Quality of Life in ALS. *Neurotherapeutics : the journal of the American Society for Experimental NeuroTherapeutics*. 2015;12(2):394-402.

56. Pagnini F. Psychological wellbeing and quality of life in amyotrophic lateral sclerosis: a review. *International journal of psychology : Journal international de psychologie*. 2013;48(3):194-205.
57. Linse K, Rürger W, Joos M, Schmitz-Peiffer H, Storch A, Hermann A. Eye-tracking–based assessment suggests preserved well-being in locked-in patients. *Annals of Neurology*. 2017;81(2):310-5.
58. Beukelman D, Fager S, Nordness A. Communication Support for People with ALS. *Neurology Research International*. 2011;2011.
59. Spataro R, Ciriaco M, Manno C, La Bella V. The eye-tracking computer device for communication in amyotrophic lateral sclerosis. *Acta neurologica Scandinavica*. 2014;130(1):40-5.
60. Fried-Oken M, Fox L, Rau MT, Tullman J, Baker G, Hindal M, et al. Purposes of AAC device use for persons with ALS as reported by caregivers. *Augment Altern Commun*. 2006;22(3):209-21.
61. Caron J, Light J. "My World Has Expanded Even Though I'm Stuck at Home": Experiences of Individuals With Amyotrophic Lateral Sclerosis Who Use Augmentative and Alternative Communication and Social Media. *Am J Speech Lang Pathol*. 2015;24(4):680-95.
62. Corallo F, Bonanno L, Lo Buono V, De Salvo S, Rifici C, Pollicino P, et al. Augmentative and Alternative Communication Effects on Quality of Life in Patients with Locked-in Syndrome and Their Caregivers. *Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases*. 2017;26(9):1929-33.
63. Londral A, Pinto A, Pinto S, Azevedo L, De Carvalho M. Quality of life in amyotrophic lateral sclerosis patients and caregivers: Impact of assistive communication from early stages. *Muscle & nerve*. 2015;52(6):933-41.
64. Hwang CS, Weng HH, Tsai CH, Chang HT. An eye-tracking assistive device improves quality of life for ALS patients and reduces caregivers' burden. *Journal of Motion and Behavior*. 2014;46(4):233-8.
65. Rosa Silva JP, Santiago Júnior JB, Dos Santos EL, de Carvalho FO, de França Costa IMP, Mendonça DMF. Quality of life and functional independence in amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review. *Neuroscience and biobehavioral reviews*. 2020;111:1-11.
66. Bieber C, Gschwendtner K, Müller N, Eich W. [Shared Decision Making (SDM) - Patient and Physician as a Team]. *Psychotherapie, Psychosomatik, medizinische Psychologie*. 2016;66(5):195-207.
67. Hogden A. Optimizing patient autonomy in amyotrophic lateral sclerosis: inclusive decision-making in multidisciplinary care. *Neurodegenerative Disease Management*. 2014;4(1):1-3.
68. Weeks KR, Gould RL, McDermott C, Lynch J, Goldstein LH, Graham CD, et al. Needs and preferences for psychological interventions of people with motor neuron disease. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2019;20(7-8):521-31.

69. Kuzma-Kozakiewicz M, Andersen PM, Ciecwińska K, Vázquez C, Helczyk O, Loose M, et al. An observational study on quality of life and preferences to sustain life in locked-in state. *Neurology*. 2019;93(10):e938.
70. Lulé D, Ehlich B, Lang D, Sorg S, Heimrath J, Kübler A, et al. Quality of life in fatal disease: the flawed judgement of the social environment. *Journal of Neurology*. 2013;260(11):2836-43.
71. Ziegler W. Leitlinie Rehabilitation aphasischer Störungen nach Schlaganfall, S1-Leitlinie: Deutsche Gesellschaft für Neurologie; 2012.
72. Ackermann H. Neurogene Sprechstörungen (Dysarthrien), S1-Leitlinie: Deutsche Gesellschaft für Neurologie; 2016.
73. Ackermann H, Ziegler W. Brain Mechanisms Underlying Speech Motor Control. J. W, J. H, Gibbon FE, editors: Wiley; 2010.
74. Ebersbach G, Ip CW, Klebe S, Koschel J, Lorenzl S, Schrader C, et al. Management of delirium in Parkinson's disease. *Journal of neural transmission (Vienna, Austria : 1996)*. 2019;126(7):905-12.
75. Sizoo EM, Braam L, Postma TJ, Pasman HR, Heimans JJ, Klein M, et al. Symptoms and problems in the end-of-life phase of high-grade glioma patients. *Neuro-oncology*. 2010;12(11):1162-6.
76. Moffatt K, Pourshahid G, Baecker RM. Augmentative and alternative communication devices for aphasia: the emerging role of “smart” mobile devices. *Universal Access in the Information Society*. 2015;16(1):115-28.
77. Linse K, Aust E, Joos M, Hermann A. Communication Matters—Pitfalls and Promise of Hightech Communication Devices in Palliative Care of Severely Physically Disabled Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Frontiers in Neurology*. 2018;9(603).
78. Schmitz-Peiffer H, Aust E, Linse K, Rueger W, Joos M, Löhle M, et al. Motor-Independent Cognitive Testing in Motor Degenerative Diseases. *Journal of Clinical Medicine*. 2022;11(3):814.
79. Dietz A, Wallace SE, Weissling K. Revisiting the Role of Augmentative and Alternative Communication in Aphasia Rehabilitation. *Am J Speech Lang Pathol*. 2020;29(2):909-13.
80. Simmons-Mackie N, Worrall L, Murray LL, Enderby P, Rose ML, Paek EJ, et al. The top ten: best practice recommendations for aphasia. *Aphasiology*. 2016;31(2):131-51.
81. Back AL, Arnold RM, Tulsny JA. Mastering Communication with Seriously Ill Patients: Balancing Honesty with Empathy and Hope. New York: Cambridge University Press; 2009.
82. Mendlik MT, McFarlin J, Kluger BM, Vaughan CL, Phillips JN, Jones CA. Top Ten Tips Palliative Care Clinicians Should Know About Caring for Patients with Neurologic Illnesses. *Journal of Palliative Medicine*. 2019;22(2):193-8.

83. Mc Veigh C, Donaghy C, Mc Laughlin B, Dick A, Kaur K, Mc Conville J, et al. Palliative care for patients with motor neurone disease and their bereaved carers: a qualitative study. *BMC Palliat Care*. 2019;18(1):39.
84. Ray RA, Brown J, Street AF. Dying with motor neurone disease, what can we learn from family caregivers? *Health expectations : an international journal of public participation in health care and health policy*. 2014;17(4):466-76.
85. Zehm A, Hazeltine AM, Greer JA, Traeger L, Nelson-Lowe M, Brizzi K, et al. Neurology clinicians' views on palliative care communication: "How do you frame this?". *Neurol Clin Pract*. 2020;10(6):527-34.
86. Back AL, Arnold RM, Baile WF, Tulsky JA, Fryer-Edwards K. Approaching difficult communication tasks in oncology. *CA: a cancer journal for clinicians*. 2005;55(3):164-77.
87. Cain CL, Surbone A, Elk R, Kagawa-Singer M. Culture and Palliative Care: Preferences, Communication, Meaning, and Mutual Decision Making. *J Pain Symptom Manage*. 2018;55(5):1408-19.
88. Genuis SK, Luth W, Campbell S, Bubela T, Johnston WS. Communication About End of Life for Patients Living With Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Scoping Review of the Empirical Evidence. *Front Neurol*. 2021;12:683197.
89. Schram AW, Hougham GW, Meltzer DO, Ruhnke GW. Palliative Care in Critical Care Settings: A Systematic Review of Communication-Based Competencies Essential for Patient and Family Satisfaction. *Am J Hosp Palliat Care*. 2017;34(9):887-95.
90. Murray CD, McDonald C, Atkin H. The communication experiences of patients with palliative care needs: A systematic review and meta-synthesis of qualitative findings. *Palliat Support Care*. 2015;13(2):369-83.
91. Cottrell L, Economos G, Evans C, Silber E, Burman R, Nicholas R, et al. A realist review of advance care planning for people with multiple sclerosis and their families. *PLoS One*. 2020;15(10):e0240815.
92. Back AL, Arnold RM. Discussing prognosis: "how much do you want to know?" talking to patients who do not want information or who are ambivalent. *Journal of clinical oncology : official journal of the American Society of Clinical Oncology*. 2006;24(25):4214-7.
93. Silani V, Borasio GD. Honesty and hope: announcement of diagnosis in ALS. *Neurology*. 1999;53(8 Suppl 5):S37-9; discussion S40-2.
94. Paynter C, Cruice M, Mathers S, Gregory H, Vogel AP. Communication and cognitive impairments and health care decision making in MND: A narrative review. *Journal of evaluation in clinical practice*. 2019;25(6):1182-92.
95. Khin Khin E, Minor D, Holloway A, Pelleg A. Decisional Capacity in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *J Am Acad Psychiatry Law*. 2015;43:210-7.

96. McCormick M, Bose A, Marinis T. Decision-making capacity in aphasia: SLT's contribution in England. *Aphasiology*. 2017;31(11):1344-58.
97. Fröhlich MR, Meyer G, Spirig R, Bachmann LM. Comparison of the Zurich Observation Pain Assessment with the Behavioural Pain Scale and the Critical Care Pain Observation Tool in nonverbal patients in the intensive care unit: A prospective observational study. *Intensive & critical care nursing*. 2020;60:102874.
98. Basler HD, Hüger D, Kunz R, Luckmann J, Nikolaus T, Schuler MS. Beurteilung von Schmerz bei Demenz (BESD): Untersuchung zur Validität eines Verfahrens zur Beobachtung des Schmerzverhaltens. *Der Schmerz*. 2006;20(6):519-26.
99. Regnard C, Reynolds J, Watson B, Matthews D, Gibson L, Clarke C. Understanding distress in people with severe communication difficulties: developing and assessing the Disability Distress Assessment Tool (DisDAT). *Journal of intellectual disability research : JIDR*. 2007;51(Pt 4):277-92, Übersetzung: Heinitz, M., Doer, K., Just, S. (2017) in Anlehnung an Schrieber (4).
100. Bienstein C. Selbstorganisierte Wohngemeinschaften für technologieabhängige Menschen in Nordrhein-Westfalen 2014 [Available from: [https://digab.de/wp-content/uploads/2018/02/DIGAB\\_Abschlussbericht\\_Selbstorganisierte\\_Wohngemeinschaften\\_fuer\\_technologieabhaengige\\_Menschen\\_in\\_Nordrhein-Westfalen\\_.pdf](https://digab.de/wp-content/uploads/2018/02/DIGAB_Abschlussbericht_Selbstorganisierte_Wohngemeinschaften_fuer_technologieabhaengige_Menschen_in_Nordrhein-Westfalen_.pdf)].
101. Palliativmedizin DGf. Deutsche Gesellschaft zur Palliativmedizin: Definitionen zur Hospiz- und Palliativversorgung 2016 [Available from: [https://www.dgpalliativmedizin.de/images/DGP\\_GLOSSAR.pdf](https://www.dgpalliativmedizin.de/images/DGP_GLOSSAR.pdf)].
102. Katz S, Arish N, Rokach A, Zaltzman Y, Marcus EL. The effect of body position on pulmonary function: a systematic review. *BMC Pulm Med*. 2018;18(1):159.
103. Windisch W, Dreher M, Geiseler J, Siemon K, Brambring J, Dellweg D, et al. [Guidelines for Non-Invasive and Invasive Home Mechanical Ventilation for Treatment of Chronic Respiratory Failure - Update 2017]. *Pneumologie*. 2017;71(11):722-95.
104. Goodridge D, Peters J. Palliative care as an emerging role for respiratory health professionals: Findings from a cross-sectional, exploratory Canadian survey. *Can J Respir Ther*. 2019;55:73-80.
105. Langmore SE, Grillone G, Elackattu A, Walsh M. Disorders of swallowing: palliative care. *Otolaryngol Clin North Am*. 2009;42(1):87-105, ix.
106. Gross M, Pohl M, Summ O, Young P, Winterholler M, Weigel A, et al. [Mechanical ventilation in neurological organizational units in Germany]. *Nervenarzt*. 2019;90(10):1037-44.
107. Carratu P, Spicuzza L, Cassano A, Maniscalco M, Gadaleta F, Lacedonia D, et al. Early treatment with noninvasive positive pressure ventilation prolongs survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis patients with nocturnal respiratory insufficiency. *Orphanet J Rare Dis*. 2009;4:10.

108. Berger KI, Rapoport D, Ayappa I, Goldring RM. Pathophysiology of Hypoventilation During Sleep. *Sleep Medicine Clinics*. 2014;9(3).
109. Elamin EM, Wilson CS, Sriaroon C, Crudup B, Pothen S, Kang YC, et al. Effects of early introduction of non-invasive positive pressure ventilation based on forced vital capacity rate of change: Variation across amyotrophic lateral sclerosis clinical phenotypes. *Int J Clin Pract*. 2019;73(1):e13257.
110. Vitacca M, Montini A, Lunetta C, Banfi P, Bertella E, De Mattia E, et al. Impact of an early respiratory care programme with non-invasive ventilation adaptation in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Eur J Neurol*. 2018;25(3):556-e33.
111. O'Brien D, Stavroulakis T, Baxter S, Norman P, Bianchi S, Elliott M, et al. The optimisation of noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review. *Eur Respir J*. 2019;54(3).
112. Bach JR. Noninvasive Respiratory Management of Patients With Neuromuscular Disease. *Ann Rehabil Med*. 2017;41(4):519-38.
113. Bach JR, Bianchi C, Aufiero E. Oximetry and indications for tracheotomy for amyotrophic lateral sclerosis. *Chest*. 2004;126(5):1502-7.
114. Groß M. Neurologische Beatmungsmedizin: Springer, Heidelberg; 2020.
115. Spittel S, Maier A, Kettemann D, Walter B, Koch B, Krause K, et al. Non-invasive and tracheostomy invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis: Utilization and survival rates in a cohort study over 12 years in Germany. *Eur J Neurol*. 2021;28(4):1160-71.
116. Turner MR, Faull C, McDermott CJ, Nickol AH, Palmer J, Talbot K. Tracheostomy in motor neurone disease. *Pract Neurol*. 2019;19(6):467-75.
117. Kettemann D, Funke A, Maier A, Rosseau S, Meyer R, Spittel S, et al. Clinical characteristics and course of dying in patients with amyotrophic lateral sclerosis withdrawing from long-term ventilation. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2017;18(1-2):53-9.
118. Sperfeld AD, Hanemann CO, Ludolph AC, Kassubek J. Laryngospasm: an underdiagnosed symptom of X-linked spinobulbar muscular atrophy. *Neurology*. 2005;64(4):753-4.
119. Jackson CE, McVey AL, Rudnicki S, Dimachkie MM, Barohn RJ. Symptom Management and End-of-Life Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurol Clin*. 2015;33(4):889-908.
120. Summ O, Hassanpour N, Mathys C, Gross M. Disordered breathing in severe cerebral illness - Towards a conceptual framework. *Respir Physiol Neurobiol*. 2022;300:103869.
121. Chaw E, Shem K, Castillo K, Wong SL, Chang J. Dysphagia and associated respiratory considerations in cervical spinal cord injury. *Top Spinal Cord Inj Rehabil*. 2012;18(4):291-9.
122. Benditt JO. Respiratory Care of Patients With Neuromuscular Disease. *Respir Care*. 2019;64(6):679-88.

123. Assouline A, Levy A, Abdelnour-Mallet M, Gonzalez-Bermejo J, Lenglet T, Le Forestier N, et al. Radiation therapy for hypersalivation: a prospective study in 50 amyotrophic lateral sclerosis patients. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2014;88(3):589-95.
124. Jost WH, Friedman A, Michel O, Oehlwein C, Slawek J, Bogucki A, et al. SIAXI: Placebo-controlled, randomized, double-blind study of incobotulinumtoxinA for sialorrhea. *Neurology.* 2019;92(17):e1982-e91.
125. Steffen A. Aktualisierung der S2k-Leitlinie „Hypersalivation“ AWMF-Registernummer 017-075. 2018.
126. Lacherade JC, Azais MA, Pouplet C, Colin G. Subglottic secretion drainage for ventilator-associated pneumonia prevention: an underused efficient measure. *Ann Transl Med.* 2018;6(21):422.
127. Hui D, Bohlke K, Bao T, Campbell TC, Coyne PJ, Currow DC, et al. Management of Dyspnea in Advanced Cancer: ASCO Guideline. *Journal of clinical oncology : official journal of the American Society of Clinical Oncology.* 2021;39(12):1389-411.
128. Simon ST, Kloke M, Alt-Epping B, Gartner J, Hellmich M, Hein R, et al. EffenDys-Fentanyl Buccal Tablet for the Relief of Episodic Breathlessness in Patients With Advanced Cancer: A Multicenter, Open-Label, Randomized, Morphine-Controlled, Crossover, Phase II Trial. *J Pain Symptom Manage.* 2016;52(5):617-25.
129. Simon ST, Koskeroglu P, Bausewein C. [Pharmacological therapy of refractory dyspnoea : a systematic literature review]. *Schmerz.* 2012;26(5):515-22.
130. Clemens KE, Klaschik E. Morphine in the management of dyspnoea in ALS. A pilot study. *Eur J Neurol.* 2008;15(5):445-50.
131. Simon ST, Higginson IJ, Booth S, Harding R, Bausewein C. Benzodiazepines for the relief of breathlessness in advanced malignant and non-malignant diseases in adults. *Cochrane Database Syst Rev.* 2010(1):CD007354.
132. Dreyer PS, Felding M, Klitnaes CS, Lorenzen CK. Withdrawal of invasive home mechanical ventilation in patients with advanced amyotrophic lateral sclerosis: ten years of Danish experience. *J Palliat Med.* 2012;15(2):205-9.
133. Meyer T, Dullinger JS, Munch C, Keil JP, Hempel E, Rosseau S, et al. [Elective termination of respiratory therapy in amyotrophic lateral sclerosis]. *Nervenarzt.* 2008;79(6):684-90.
134. Groß M, Demmer T. *Interdisziplinäre Palliativmedizin*: Springer, Heidelberg; 2021.
135. Hamburg ME, Finkenauer C, Schuengel C. Food for love: the role of food offering in empathic emotion regulation. *Front Psychol.* 2014;5:32.
136. Dziewas R, Pflug C, al. e. *Neurogene Dysphagie, S1-Leitlinie.* 2020.
137. Nazarko L. The management of dysphagia in palliative care. *Int J Palliat Nurs.* 2017;23(4):162-4.

138. Daniels SK, McAdam CP, Brailey K, Foundas AL. Clinical Assessment of Swallowing and Prediction of Dysphagia Severity. *American Journal of Speech-Language Pathology*. 1997;6(4):17-24.
139. Wirth R, Dziewas R, Jäger M, Warnecke T, Smoliner C, Stingel K, et al. Klinische Ernährung in der Neurologie, Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Ernährungsmedizin (DGEM) in Zusammenarbeit mit der GESKES, der AKE, der DGN und der DGG. *Aktuel Ernährungsmed*. 2013.
140. Doletskii S. Organizational and social aspects of pediatric surgery. *Khirurgiia (Mosk)*. 1989(11):5-10.
141. Shehee L, O'Rourke A, Garand KL. The Role of Radiation Therapy and Botulinum Toxin Injections in the Management of Sialorrhea in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Systematic Review. *J Clin Neuromuscul Dis*. 2020;21(4):205-21.
142. Lim AH, Schoeman MN, Nguyen NQ. Long-term outcomes of direct percutaneous endoscopic jejunostomy: a 10-year cohort. *Endosc Int Open*. 2015;3(6):E610-4.
143. Pickut BA, van der Linden C, Dethy S, Van De Maele H, de Beyl DZ. Intestinal levodopa infusion: the Belgian experience. *Neurol Sci*. 2014;35(6):861-6.
144. Lex KM, Kundt FS, Lorenzl S. Using tube feeding and levodopa-carbidopa intestinal gel application in advanced Parkinson's disease. *Br J Nurs*. 2018;27(5):259-62.
145. Dziewas R, Ritter M, Schilling M, Konrad C, Oelenberg S, Nabavi DG, et al. Pneumonia in acute stroke patients fed by nasogastric tube. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2004;75(6):852-6.
146. Oehmichen F, Ballmer PE, Druml C, Junek R, Kolb C, Körner U, et al. Ethische und rechtliche Gesichtspunkte der Künstlichen Ernährung. *Aktuel Ernährungsmed*. 2013;38:112–7.
147. National-Collaborating-Centre-for-Acute-Care. Nutrition support in adults Oral nutrition support, enteral tube feeding and parenteral nutrition. February 2006. Report No.: ISBN 0-9549760-2-9.
148. Klein-Remane U, Fringer A. Freiwilliger Verzicht auf Nahrung und Flüssigkeit in der Palliative Care: ein Mapping Review. *Pflege*. 2013;26(6):411-20.
149. Radbruch L, Münch U, Maier B-O, Tolmein O, Alt-Epping B, Bausewein C, et al. Positionspapier der Deutschen Gesellschaft für Palliativmedizin zum freiwilligen Verzicht auf Essen und Trinken 2020 [Available from: [https://www.dgpalliativmedizin.de/phocadownload/stellungnahmen/DGP\\_Positionspapier\\_Freiwilliger\\_Verzicht\\_auf\\_Essen\\_und\\_Trinken%20.pdf](https://www.dgpalliativmedizin.de/phocadownload/stellungnahmen/DGP_Positionspapier_Freiwilliger_Verzicht_auf_Essen_und_Trinken%20.pdf)].
150. Bullermann-Benend M, Groeneveld M, Contzen B, Seling-Stoll S, Rolker S, Schulz S, et al. Umgang zum Freiwilligen Verzicht auf Essen und Trinken: Handreichung der Sektion Ernährung der Deutschen Gesellschaft für Palliativmedizin. Hrsg. Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin e.V. 2022 [Available from: [https://www.dgpalliativmedizin.de/images/RZ\\_220815\\_Broschuere\\_FVET\\_online.pdf](https://www.dgpalliativmedizin.de/images/RZ_220815_Broschuere_FVET_online.pdf)].

151. Deuschl G, Oertel W, Reichmann H, al. e. Idiopathisches Parkinson-Syndrom. S3-Leitlinie.; 2016.
152. Hirano M, Isono C, Sakamoto H, Ueno S, Kusunoki S, Nakamura Y. Rotigotine Transdermal Patch Improves Swallowing in Dysphagic Patients with Parkinson's Disease. *Dysphagia*. 2015;30(4):452-6.
153. Pedrosa Carrasco AJ, Timmermann L, Pedrosa DJ. Management of constipation in patients with Parkinson's disease. *NPJ Parkinsons Dis*. 2018;4:6.
154. Castanheira A, Swash M, De Carvalho M. Percutaneous gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis: a review. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2021:1-14.
155. Ludolph AC, Dorst J, Dreyhaupt J, Weishaupt JH, Kassubek J, Weiland U, et al. Effect of High-Caloric Nutrition on Survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Ann Neurol*. 2020;87(2):206-16.
156. Zoccolella S, Capozzo R, Quaranta VN, Castellana G, Marra L, Liotino V, et al. Reduction of Sniff Nasal Inspiratory Pressure (SNIP) as an Early Indicator of the Need of Enteral Nutrition in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Brain Sci*. 2021;11(8).
157. Ludolph A, Petri S, Grosskreutz J, al. e. Motoneuronerkrankungen, S1-Leitlinie. 2021.
158. Volkert D, Bauer JM, Frühwald T, Gehrke I, Lechleitner M, Lenzen-Großimlinghaus R, et al. Klinische Ernährung in der Geriatrie. *Aktuel Ernährungsmed*. 2013;38:e1-e48.
159. Tangvik RJ, Bruvik FK, Drageset J, Kyte K, Hunskar I. Effects of oral nutrition supplements in persons with dementia: A systematic review. *Geriatr Nurs*. 2021;42(1):117-23.
160. Lee YF, Hsu TW, Liang CS, Yeh TC, Chen TY, Chen NC, et al. The Efficacy and Safety of Tube Feeding in Advanced Dementia Patients: A Systemic Review and Meta-Analysis Study. *J Am Med Dir Assoc*. 2021;22(2):357-63.
161. Khan A, Carmona R, Traube M. Dysphagia in the elderly. *Clin Geriatr Med*. 2014;30(1):43-53.
162. Cabre M, Serra-Prat M, Palomera E, Almirall J, Pallares R, Clave P. Prevalence and prognostic implications of dysphagia in elderly patients with pneumonia. *Age Ageing*. 2010;39(1):39-45.
163. Wirth R, Dziewas R, Beck AM, Clave P, Hamdy S, Heppner HJ, et al. Oropharyngeal dysphagia in older persons - from pathophysiology to adequate intervention: a review and summary of an international expert meeting. *Clin Interv Aging*. 2016;11:189-208.
164. Stegemann S, Gosch M, Breitzkreutz J. Swallowing dysfunction and dysphagia is an unrecognized challenge for oral drug therapy. *Int J Pharm*. 2012;430(1-2):197-206.
165. Kelly J, D'Cruz G, Wright D. A qualitative study of the problems surrounding medicine administration to patients with dysphagia. *Dysphagia*. 2009;24(1):49-56.
166. Crushing tablets or opening capsules: many uncertainties, some established dangers. *Prescrire Int*. 2014;23(152):209-11, 13-4.

167. Wu H, Kouladjian O'Donnell L, Fujita K, Masnoon N, Hilmer SN. Deprescribing in the Older Patient: A Narrative Review of Challenges and Solutions. *Int J Gen Med.* 2021;14:3793-807.
168. Drumond N, Stegemann S. Better Medicines for Older Patients: Considerations between Patient Characteristics and Solid Oral Dosage Form Designs to Improve Swallowing Experience. *Pharmaceutics.* 2020;13(1).
169. Ferreira-Neto CJB, de Andrade RA, Tonin FS, Wiens A. Solid Oral Dosage Forms Use in Adults with Neurological Disorders and Swallowing Difficulties: A Scoping Review. *Dysphagia.* 2021.
170. Bailey DG, Malcolm J, Arnold O, Spence JD. Grapefruit juice-drug interactions. *Br J Clin Pharmacol.* 1998;46(2):101-10.
171. Bushra R, Aslam N, Khan AY. Food-drug interactions. *Oman Med J.* 2011;26(2):77-83.
172. White R, Bradnam V. *Handbook of Drug Administration via Enteral Feeding Tubes:* Pharmaceutical Press London; 2015.
173. Zhu LL, Zhou Q. Therapeutic concerns when oral medications are administered nasogastrically. *J Clin Pharm Ther.* 2013;38(4):272-6.
174. Gilbar PJ. A Guide to Enteral Drug Administration in Palliative Care. *J Pain Symptom Manage.* 1999;17(3):197-207.
175. Williams NT. Medication administration through enteral feeding tubes. *Am J Health Syst Pharm.* 2008;65(24):2347-57.
176. Don't Rush to Crush - 4th Edition: Society of Hospital Pharmacists of Australia.
177. Warren DE. Practical use of rectal medications in palliative care. *J Pain Symptom Manage.* 1996;11(6):378-87.
178. Caughron R. Book review. *Sport Management Review.* 2012;15(4):540–.
179. Fonzo-Christe C, Vukasovic C, Wasilewski-Rasca AF, Bonnabry P. Subcutaneous administration of drugs in the elderly: survey of practice and systematic literature review. *Palliat Med.* 2005;19(3):208-19.
180. Menahem S, Shvartzman P. Continuous subcutaneous delivery of medications for home care palliative patients-using an infusion set or a pump? *Support Care Cancer.* 2010;18(9):1165-70.
181. Mitten T. Subcutaneous drug infusions: a review of problems and solutions. *Int J Palliat Nurs.* 2001;7(2):75-85.
182. Dickmann A, Schneider J. *The Syringe Driver: Continuous subcutaneous infusions in palliative care.* 3rd ed 2011.
183. Morgan S, Evans N. A small observational study of the longevity of syringe driver sites in palliative care. *Int J Palliat Nurs.* 2004;10(8):405-12.
184. Herndon CM, Fike DS. Continuous subcutaneous infusion practices of United States hospices. *J Pain Symptom Manage.* 2001;22(6):1027-34.

185. Hafner K, Schweim H. Off-Label-Use von Arzneimitteln in der Palliativmedizin 2013.
186. Schneider JJ. A study of the osmolality and pH of subcutaneous drug infusion solutions. *Australian Journal of Hospital Pharmacy*. 1997;27(1) 29–31.
187. Brizzi K, Creutzfeldt C. Neuropalliative Care: A Practical Guide for the Neurologist. *Seminars in Neurology*. 2018;38(05):569-75.
188. Funke A, Grehl T, Großkreutz J, Münch C, Walter B, Kettemann D, et al. Hilfsmittelversorgung bei der amyotrophen Lateralsklerose. *Der Nervenarzt*. 2015;86(8):1007-17.
189. Ward AL, Sanjak M, Duffy K, Bravver E, Williams N, Nichols M, et al. Power wheelchair prescription, utilization, satisfaction, and cost for patients with amyotrophic lateral sclerosis: preliminary data for evidence-based guidelines. *Arch Phys Med Rehabil*. 2010;91(2):268-72.
190. Fragala G. Bed care for patients in palliative settings: considering risks to caregivers and bed surfaces. *International Journal of Palliative Nursing*. 2015;21(2):66-70.
191. Wilson CM, Stiller CH, Doherty DJ, Thompson KA. The Role of Physical Therapists Within Hospice and Palliative Care in the United States and Canada. *American Journal of Hospice and Palliative Medicine*®. 2016;34(1):34-41.
192. Carson K, McIlpatrick S. More than Physical Function? Exploring Physiotherapists' Experiences in Delivering Rehabilitation to Patients Requiring Palliative Care in the Community Setting. *Journal of Palliative Care*. 2018;29(1):36-44.
193. Kumar S, Jim A. Physical therapy in palliative care: From symptom control to quality of life: A critical review. *Indian Journal of Palliative Care*. 2010;16(3).
194. Toot J. Physical Therapy and Hospice: Concept and Practice. *Physical Therapy*. 1994;64(5):665-71.
195. Paganoni S, Karam C, Joyce N, Bedlack R, Carter GT. Comprehensive rehabilitative care across the spectrum of amyotrophic lateral sclerosis. *NeuroRehabilitation*. 2015;37(1):53-68.
196. Nieland P. Physiotherapie in der Palliativmedizin. *Zeitschrift für Palliativmedizin*. 2009;10(02):85-101.
197. Bužgová R, Kozáková R, Bar M. Pain, physical symptoms and functional assessment in progressive neurological disease in palliative care. *BMJ Supportive & Palliative Care*. 2020.
198. Cheville AL, Andrews K, Kollasch J, Schmidt K, Basford J. Adapting Lymphedema Treatment to the Palliative Setting. *American Journal of Hospice and Palliative Medicine*®. 2013;31(1):38-44.
199. Plowman EK, Tabor-Gray L, Rosado KM, Vasilopoulos T, Robison R, Chapin JL, et al. Impact of expiratory strength training in amyotrophic lateral sclerosis: Results of a randomized, sham-controlled trial. *Muscle & nerve*. 2019;59(1):40-6.

200. Meyer R, Spittel S, Steinfurth L, Funke A, Kettemann D, Münch C, et al. Patient-Reported Outcome of Physical Therapy in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Observational Online Study. *JMIR Rehabilitation and Assistive Technologies*. 2018;5(2).
201. Groot C, Hooghiemstra AM, Raijmakers PGHM, van Berckel BNM, Scheltens P, Scherder EJA, et al. The effect of physical activity on cognitive function in patients with dementia: A meta-analysis of randomized control trials. *Ageing Research Reviews*. 2016;25:13-23.
202. Do TP, O’Keefe EB, Spartano NL. Physical Activity’s Impact on Quality of Life in Older Adults with Dementia: A Systematic Review. *OBM Geriatrics*. 2020;4(3):1-17.
203. Rogus-Pulia NM, Plowman EK. Shifting Tides Toward a Proactive Patient-Centered Approach in Dysphagia Management of Neurodegenerative Disease. *American Journal of Speech-Language Pathology*. 2020;29(2S):1094-109.
204. Chahda L, Mathisen BA, Carey LB. The role of speech-language pathologists in adult palliative care. *International Journal of Speech-Language Pathology*. 2016;19(1):58-68.
205. Elman LB, Dubin RM, Kelley M, McCluskey L. Management of Oropharyngeal and Tracheobronchial Secretions in Patients with Neurologic Disease. *Journal of Palliative Medicine*. 2005;8(6):1150-9.
206. Javier NSC, Montagnini ML. Rehabilitation of the Hospice and Palliative Care Patient. *Journal of Palliative Medicine*. 2011;14(5):638-48.
207. Arbesman M, Sheard K. Systematic Review of the Effectiveness of Occupational Therapy-Related Interventions for People With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *American Journal of Occupational Therapy*. 2013;68(1):20-6.
208. Silva MDP, Rolls F, White L, Longley T, Murphy J, Cooper J. Occupational therapy in palliative care. *Oxford Textbook of Palliative Medicine*. 2021:206.
209. Gutsell KJ, Schluchter M, Margevicius S, DeGolia PA, McLaughlin B, Harris M, et al. Music Therapy Reduces Pain in Palliative Care Patients: A Randomized Controlled Trial. *Journal of Pain and Symptom Management*. 2013;45(5):822-31.
210. Raglio A, Giovanazzi E, Pain D, Baiardi P, Imbriani C, Imbriani M, et al. Active music therapy approach in amyotrophic lateral sclerosis: a randomized-controlled trial. *Int J Rehabil Res*. 2016;39(4):365-7.
211. Korczak D, Wastian M, Schneider M. Music therapy in palliative setting. *GMS Health Technol Assess*. 2013;9:Doc07.
212. Hilliard RE. Music Therapy in Hospice and Palliative Care: a Review of the Empirical Data. *Evidence-Based Complementary and Alternative Medicine*. 2005;2(2):173-8.
213. Schmidt HU, Hainsch-Müller I, Aulmann C, Semle B. Musiktherapie in der Palliativmedizin – Untersuchung eines kombinierten stationären und ambulanten Behandlungssettings. *Musiktherapeutische Umschau*. 2021;42(1):5-17.

# Impressum

© 2023 Deutsche Gesellschaft für Neurologie,  
Reinhardtstr. 27 C, 10117 Berlin

## Kommission Leitlinien der DGN

### Vorsitzende

Prof. Dr. med. Helmuth Steinmetz  
PD Dr. med. Oliver Kastrup (stellv.)

### Mitglieder

Dr. med. Klaus Gehring (Vertreter der Niedergelassenen)  
Prof. Dr. med. Peter U. Heuschmann  
Prof. Dr. med. Dagny Holle-Lee  
Prof. Dr. med. Günter Höglinger  
Prof. Dr. med. Matthias Klein  
Prof. Dr. med. Susanne Knake  
Prof. Dr. med. Thomas Lempert  
Prof. Dr. med. Matthias Maschke (Vertreter der Chefarzte)  
Prof. Dr. med. Thomas Platz  
Prof. Dr. med. Heinz Reichmann  
Prof. Dr. med. Peter Sandor (Vertreter der SNG)  
Prof. Dr. med. Christiane Schneider-Gold  
Prof. Dr. med. Claudia Sommer  
Prof. Dr. med. Bernhard J. Steinhoff  
Prof. Dr. med. Götz Thomalla  
Prof. Dr. med. Lars Timmermann (DGN-Präsident)  
Prof. Dr. med. Claus W. Wallesch  
Prof. Dr. med. Jörg R. Weber (Vertreter der ÖGN)  
Prof. Dr. med. Christian Weimar  
Prof. Dr. med. Michael Weller  
Prof. Dr. med. Wolfgang Wick

## Editorial Office der DGN

Redaktion: Katja Ziegler, Sonja van Eys,  
DGN Dienstleistungsgesellschaft mbH,  
Reinhardtstr. 27 C, 10117 Berlin

Clinical Pathways: Priv.-Doz. Dr. med. Andreas Hufschmidt

Kontakt: [leitlinien@dgn.org](mailto:leitlinien@dgn.org)

**Versionsnummer: 1.0**

**Erstveröffentlichung: 12/2022**

**Nächste Überprüfung geplant: 12/2028**

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit des Inhalts keine Verantwortung übernehmen. **Insbesondere bei Dosierungsangaben sind stets die Angaben der Hersteller zu beachten!**

Autorisiert für elektronische Publikation: AWMF online