Universitätsklinikum Ulm
Klinik für Neurologie

Ärztlicher Direktor: Prof. Dr. med. Albert C. Ludolph

Interkultureller Vergleich der Lebensqualität von ALS-Patienten in Deutschland, Schweden und Polen im Kontext der medizinischen Versorgung

Dissertation

zur Erlangung des Doktorgrades der Medizin
der Medizinischen Fakultät der Universität Ulm

vorgelegt von
Susanne Baader
geb. in Biberach an der Riß

2021

Amtierender Dekan: Prof. Dr. T. Wirth
1. Berichterstatter: Prof. Dr. D. Lulé
2. Berichterstatter: Prof. Dr. H. Gündel
Tag der Promotion: 15.12.2022

Inhaltsverzeichnis

Abkürzungsverzeichnis ..... **III**

1 Einleitung **1**

1.1 Amyotrophe Lateralsklerose *1*

1.2 Grundbegriffe der psychosozialen Anpassung *3*

1.3 Psychosoziale Anpassung bei Patienten mit ALS *10*

1.4 Medizinische Versorgung *14*

1.5 Zufriedenheit mit der medizinischen Versorgung bei ALS-Patienten *17*

1.6 Kultureller Kontext *24*

1.7 Ziel der vorliegenden Arbeit *26*

2 Material und Methoden **28**

2.1 Zufriedenheit mit der medizinischen Beratung und Versorgung aus Sicht von ALS-Patienten . *29*

2.2 Interkultureller Vergleich der Lebensqualität bei ALS Patienten im Verlauf im Kontext der medizinischen Versorgung *39*

3 Ergebnisse **46**

3.1 Zufriedenheit mit der medizinischen Beratung und Versorgung aus Sicht von ALS-Patienten . *46*

3.2 Interkultureller Vergleich der Lebensqualität in Deutschland, Schweden und Polen im medizinischen Kontext *63*

3.3 Zusammenfassung der Ergebnisse *89*

4 Diskussion **92**

4.1 Zufriedenheit mit der medizinischen Beratung und Versorgung aus Sicht von ALS-Patienten . *92*

4.2 Diskussion der Ergebnisse des Interkulturellen Vergleichs der Lebensqualität im Kontext der medizinischen Versorgung *109*

4.3 Schlussfolgerung *125*

5 Zusammenfassung **129**

6 Literaturverzeichnis **131**

Anhang **147**

Danksagung **152**

Lebenslauf **153**

Abkürzungsverzeichnis

AAC	Alternative and Augmentative Communication
ACSA	Anamnestic Comparative Self Assessment -Fragebogen
ADI-12	ALS-Depressionsinventar 12- Items
ALS	amyotrophe Lateralsklerose
ALS-FRS-R	ALS-Functional-Rating-Scale – Revidierte Version
BSSS	Berliner Social Support Scale - Fragebogen
bvFTD	Behaviorale Variante der Frontotemporalen Demenz
C9orf72	Chromosome 9 open reading frame 72
D	Deutschland
DGM	Deutsche Gesellschaft für Motoneuronerkrankungen
EbM	Evidence based Medicine
ECAS	Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen
et al.	et alii
FU	Follow-up
FUS-Gen	Fused in Sarcoma Gen
GOÄ	Gebührenordnung für Ärzte
gQoL	globale Quality of Life
HISB	Health-Information-Seeking-Behavior
HRQoL	Health related Quality of Life
ICD-10	International Classification of Disease, Version 10
IIR	Idler-Index of Religiosity - Fragebogen
IV	Invasive Ventilation
JPND	EU Joint Programme – Neurodegenerative Disease Research
LIS	Locked-In-Syndrome
MND	Motor Neuron Disease
n	Stichprobenumfang
NIV	Non-Invasive Ventilation
n.s.	nicht signifikant
p	Signifikanzwert
PBP	Progressive Bulbärparalyse
PEG	Perkutanes Endoskopisches Gastrostoma

PG	Progression
PL	Polen
PLS	Primäre Lateralsklerose
PMA	Progressive Muskelatrophie
QoL	Quality of Life
r	Korrelationskoeffizient
RKU	Universitäts- und Rehabilitationskliniken Ulm
S	Schweden
SD	Standard Deviation; Standardabweichung
SEIQoL-DW	Schedule for the Evaluation of the Individual Quality of Life-Direct Weighting
SOD-1	Superoxid Dismutase-1
SPSS	Statistical Package for the Social Sciences
sQoL	subjektive Quality of Life
TDP-43	Transactive response DNA binding protein 43 kDA
WHO	World Health Organisation

1 Einleitung

Die amyotrophe Lateralsklerose (ALS) ist eine relativ seltene und unheilbare Erkrankung, die für die Patienten jedoch mit enormen Beeinträchtigungen einhergeht. Innerhalb kurzer Zeit werden die Betroffenen zunehmend gelähmt und verlieren somit ihre körperliche Selbständigkeit. Ziel der medizinischen Versorgung, bei einer palliativen Erkrankung wie der ALS, stellt neben der Symptomkontrolle die Aufrechterhaltung einer bestmöglichen Lebensqualität (QoL) dar [37]. Eine gute Beratung der Patienten, die an ihre Bedürfnisse angepasst ist und ihnen ermöglicht, an Therapieentscheidungen teilzuhaben, sowie die Bereitstellung von Hilfsmitteln, wie Rollstühlen und Kommunikationsgeräten, stellen für die Patienten eine Möglichkeit dar, Autonomie zu gewinnen und so die QoL zu verbessern.
Medizinische Versorgung unterscheidet sich zwischen verschiedenen Ländern. Die unterschiedlichen Kulturen und Wertesysteme haben nicht nur Einfluss auf das Gesundheitssystem, sondern auch auf viele weitere Lebensbereiche der Individuen.
Ziel der vorliegenden Arbeit ist es, mögliche auf die Lebensqualität von ALS-Patienten einflussnehmende Faktoren, wie die medizinische Versorgung oder den kulturellen Kontext, näher zu untersuchen.

1.1 Amyotrophe Lateralsklerose

Epidemiologie: Mit einer Inzidenz zwischen 2-3 je 100.000 Einwohnern, stellt die amyotrophe Lateralsklerose (ALS) die weltweit häufigste Motoneuronerkrankung (MND) des Erwachsenenalters dar [85, 122]**.** Prognosen zufolge scheint die Prävalenz, unter anderem bedingt durch den demographischen Wandel der Bevölkerung, in den nächsten Jahren weiter anzusteigen [122]. Die Erkrankung manifestiert sich typischerweise zwischen dem 50. und 70. Lebensjahr [51, 85, 122], wobei Männer im Vergleich zu Frauen mit einer Relation von 1,4-1,5 zu 1 etwas häufiger betroffen sind [51, 85, 122].

Ätiologie: In etwa 90% der Fälle liegt eine sporadische Form der ALS vor, während 5-10% auf einer familiären Form beruhen [15]. Es sind genetische Varianten bekannt, die oft dominant vererbt werden und auf Mutationen der Gene SOD-1, TDP-

43, dem FUS-Gen oder C9orf72 beruhen [67, 96]. Meist bleibt die Ätiologie jedoch unbekannt [67].

Klinik: Die neurodegenerative Erkrankung ist gekennzeichnet durch einen progressiven Untergang des ersten und zweiten Motoneurons, wodurch es sowohl zu spastischen als auch schlaffen Paresen kommt [51]. Die spinale Form der ALS geht initial häufig mit Paresen, Atrophien und Feinmotorikstörungen der distalen Muskulatur oder einer Fußheberparese einher, während sich bei der bulbären Form Sprech- und Schluckstörungen äußern [51]. Daneben können Symptome wie Gewichtsverlust oder Zeichen respiratorischer Insuffizienz auftreten. Im Verlauf breiten sich die spastischen und schlaffen Lähmungen weiter aus, bis hin zur Tetraplegie, die mit einer vollständigen Abhängigkeit der Patienten einhergeht [51].
Die Erkrankung führt typischerweise innerhalb von 3-5 Jahren durch respiratorische Insuffizienz zum Tod der Betroffenen [122]. Zwar sind langsam progrediente Formen der ALS bekannt, allerdings leben ab der Diagnosestellung nur etwa 5% der Betroffenen länger als 10 Jahre [51]. Neben dem beschriebenen klassischen Bild der ALS sind weitere Verlaufs- und Sonderformen bekannt [88]. Dazu zählen die Progressive Bulbärparalyse (PBP), die primäre Lateralsklerose (PLS), die Progressive Muskelatrophie (PMA) sowie das Flail-Arm- und Flail-Leg-Syndrom [88]. Bei der PBP sind lediglich Muskelgruppen betroffen, die durch bulbär motorische Kerne und corticobulbäre Bahnen versorgt werden [88]. Bei der PLS treten Symptome einer Schädigung des 1. Motoneurons auf, während bei der PMA das 2. Motoneuron betroffen ist. Das Flail-Arm- bzw. Flail-Leg-Syndrom äußert sich durch asymmetrische Defizite der Arme oder Beine [88].
Neben körperlichen Einschränkungen werden ebenfalls kognitive Symptome und Verhaltensauffälligkeiten beschrieben. Milde Defizite finden sich laut Phukan et al. bei bis zu 35% der Patienten [117]. Eine frontale Demenz tritt dagegen seltener bei etwa 2-15 % auf [49, 119].

Diagnostik: Unter Beachtung der überarbeiteten El-Escorial Kriterien nach Ludolph et al., wird die Diagnose der ALS klinisch durch eine neurologische Untersuchung mit Nachweis der Schädigung des 1. und 2. Motoneurons innerhalb verschiedener Körperregionen gestellt [67, 88]. Zusätzlich sollte im Verlauf eine Zunahme der Symptome beobachtet werden können. Außerdem erfolgt eine Untersuchung mittels Elektromyographie [88]. Hier zeigen sich neurogene Potentiale, Fibrillationen

und scharfe Wellen [88]. Da die ALS eine Ausschlussdiagnose darstellt [88], kommen je nach Symptomatik weitere bildgebende Verfahren, Labordiagnostik oder Funktionsdiagnostik zum Einsatz [51].
Zudem wird eine Neuropsychologische Testung empfohlen, um Hinweise für kognitive Auffälligkeiten festzustellen [51]. Hierfür steht unter anderem der Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen (ECAS) zur Verfügung, ein ALS-spezifisches Messinstrument [4].

Therapie: Eine kausale Therapieoption der amyotrophen Lateralsklerose existiert bislang nicht [51]. Riluzol, ein Glutamat-antagonist, ist in Europa das einzig zugelassene Medikament, das einen Überlebensvorteil bietet [141]. In Zulassungsstudien beträgt dieser jedoch lediglich 3-4 Monate [18]. Neben der Aufklärung der Patienten und der Besprechung der zur Verfügung stehenden Therapieoptionen, steht daher eine supportive und zur Beschwerdelinderung beitragende Therapie im Rahmen eines interdisziplinären Teams im Vordergrund [6]. Sie besteht unter anderem aus allgemeinen Maßnahmen, wie Physio- oder Ergotherapie, der Bereitstellung von Hilfsmitteln zur Mobilität, Kommunikation oder Pflege, der Therapie der chronisch respiratorischen Insuffizienz mittels Atem-Gymnastik, Nicht-Invasiver Maskenbeatmung (NIV) oder Invasiver Beatmung (IV) sowie der Anlage einer perkutanen endoskopischen Gastrostomie (PEG) bei Schluckbeschwerden [51]. Bei all diesen Therapieoptionen stellt der Erhalt einer bestmöglichen Lebensqualität das primäre Ziel dar [51].

1.2 Grundbegriffe der psychosozialen Anpassung

Die mit der Erkrankung auftretenden Veränderungen stellen für die Patienten eine große Herausforderung dar. Schwerwiegende Erkrankungen, wie die ALS, erfordern eine psychosoziale Anpassung an die neue Lebenssituation [84]. Das auf der Grundlage des Transaktionalen Stressmodells von Lazarus [80] basierende Konzept der psychosozialen Anpassung, beschreibt Linveh als die Reaktion eines Individuums, sich an eine Beeinträchtigung, beispielsweise im Rahmen einer Krankheit, anzupassen [84]. Diese Anpassungsreaktion verläuft individuell je nach Person, ist komplex und verändert sich im Verlauf [84]. Lebensqualität und Depressivität stellen

zwei Möglichkeiten dar, eine erfolgreiche psychosoziale Adaptation und den psychologischen Zustand eines Individuums zu erfassen und werden anschließend genauer definiert [90, 94].

1.2.1 Lebensqualität

Die Quality of life Gruppe der WHO definiert Lebensqualität als die „subjektive Wahrnehmung einer Person über ihre Stellung im Leben in Relation zur Kultur und den Wertesystemen, in denen sie lebt und in Bezug auf ihre Ziele, Erwartungen, Standards und Anliegen“ [77, S.1403]. Demnach wird Lebensqualität also individuell bewertet und sowohl durch persönliche Vorstellungen als auch durch die Außenwelt geprägt. Obwohl die Messung der Lebensqualität als Outcome medizinischer Behandlungen in der Vergangenheit zunehmend an Bedeutung gewann, existiert nach wie vor keine einheitliche Definition [27]. Oft richtet sich das verwendete Konzept nach dem Verständnis und der jeweiligen Aufgabe des Autors [110].
Es kann jedoch zwischen gesundheitsbezogener Lebensqualität (HRQoL) und globaler Lebensqualität (gQoL) unterschieden werden [52]. HRQoL beschreibt laut Hays et al., wie gut eine Person in ihrem Leben funktioniert und wie sie sich in psychischen, mentalen und sozialen Bereichen der Gesundheit wohl fühlt [56]. Die gQoL bezieht dagegen neben den gesundheitsbezogenen Faktoren der HRQoL ebenfalls nicht gesundheitsbezogene Faktoren wie Beruf, Familie, Freunde und andere Lebensumstände mit ein [52]. Globale Lebensqualität ist demnach ein breiter gefasstes Konzept [129], das die individuell variierenden Aspekte der Lebensqualität und ihre Bedeutung berücksichtigen soll [52].

Messung: Je nach Konzept der Lebensqualität existieren verschiedene Messmethoden der QoL [110]. Differenziert wird zwischen Fragebögen, die die gQoL erfassen und solchen, die eine subjektive Komponente messen. Demgegenüber stehen die, die gesundheitsbezogene Aspekte und damit die HRQoL erfassen [94, 129]. Zudem lassen sich generische von krankheitsspezifischen Instrumenten unterscheiden [129]. Während erstere in verschiedensten Bereichen zum Einsatz kommen können und somit Vergleiche zwischen Erkrankungen ermöglichen, fokussieren sich letztere auf krankheitsspezifische Komponenten und sind nicht universal einsetzbar [129].

Laut WHO handelt es sich bei der Lebensqualität um die subjektive Wahrnehmung eines Individuums, bei der persönliche Vorstellungen eine Rolle spielen [77]. So fordern einige Autoren die Bevorzugung von Messinstrumenten, die die subjektive, globale Lebensqualität erfassen und individuelle Faktoren, die zur QoL des Einzelnen beitragen, mit einbeziehen [52, 94, 129]. Bei Erkrankungen wie der ALS, bei der die Körperfunktion der Patienten im Verlauf zwangsläufig abnimmt, würde auch die HRQoL immer weiter abnehmen [94]. Subjektive Skalen hingegen beziehen eine mögliche Änderung der Werte der Betroffenen mit ein und bilden das psychische Wohlbefinden der Patienten so besser ab [94].

1.2.2 Depressivität

Die Depression als volle Ausprägung der Depressivität, zählt zu den affektiven Störungen und ist nach den Kriterien der 10. Revision der „International Statistical Classification of Disease and Related Health Problems" (ICD-10) gekennzeichnet durch die drei Hauptkriterien: gedrückte Stimmung, Freud- und Interessensverlust sowie vermindertem Antrieb und erhöhter Ermüdbarkeit [43]. Zusätzlich können als Nebenkriterien Konzentrations- und Aufmerksamkeitsprobleme, ein vermindertes Selbstwertgefühl, Schuldgefühle, negative Zukunftsperspektiven, Suizidgedanken- oder Handlungen, Schlafstörungen sowie Appetitminderungen auftreten [43]. Eine manifeste Depression erfordert eine adäquate Therapie, die eine gute Diagnosestellung erfordert [31].

Messung: Die Diagnostik einer Depression erfordert die psychopathologische Syndrombeschreibung, den Ausschluss anderer psychischer Erkrankungen oder einer organischen Ursache sowie die klinische Diagnosestellung anhand der operationalisierten ICD-10 Kriterien durch ein entsprechendes Fachpersonal [43, 83]. Um die Diagnose einer depressiven Episode stellen zu können, sollten die Betroffenen seit mindestens zwei Wochen unter zwei der Hauptsymptome sowie mindestens zwei der Nebensymptome leiden [83]. Je nach Anzahl und Schwere der Symptome unterscheidet man zwischen leichten, mittelgradigen und schweren depressiven Episoden, die häufig mit somatischen Beschwerden einhergehen [43]. Neben strukturierten Interviews stehen verschiedene Eigen- und Fremdbeurteilungsskalen zu Verfügung, die als Screening auf eine depressive Symptomatik dienen, in Studien

eine Vergleichbarkeit ermöglichen oder einen Verlauf abbilden können [83]. Eine bekannte Selbstbeurteilungsskala ist beispielsweise die Depressionsskala von Beck (Beck-Depressions-Inventar BDI) [83]. Eine häufig verwendete Fremdbeurteilungsskala stellt die Depressionsskala nach Hamilton (Hamilton-Depressionsskala, HAMD) dar [83]. Die typischerweise verwendeten Fragebögen umfassen häufig körperliche Symptome, die Zeichen einer Depression sein können, aber auch als direkte Folge der ALS auftreten [31]. Dies kann zu einer Überschätzung der Depressivität führen, weshalb krankheitsspezifische Messinstrumente, wie das ALS-Depressionsinventar-12 (ADI-12), empfohlen werden [54, 75]. Diese berücksichtigen die spezifische Situation der Patienten, die zunehmend körperlich beeinträchtigt sind [75].

1.2.3 Mechanismen psychosozialer Anpassung

Die Erkrankung ALS bringt eine Veränderung der Lebenssituation der Betroffenen mit sich. Um sich an diese anzupassen, existieren verschiedene Mechanismen der psychosozialen Adaptation. Linveh beschreibt in seiner 2001 verfassten Arbeit hierbei drei voneinander abzugrenzende Reaktionen [84]. Er unterscheidet zwischen einer „frühen Reaktion“, bei der Angst und Verleugnung auftreten können und die mit einem Schock der Betroffenen einhergeht und der anschließenden „Zwischenreaktion“, bei der Trauer, Depression, Aggressivität und Ärger im Vordergrund stehen. Bei der darauffolgenden „späten Reaktion“ werden die Einschränkungen dann akzeptiert. Die Individuen ändern ihr Verhalten, integrieren die Veränderung in ihr Leben und können so wieder ein affektives Gleichgewicht herstellen [84].
Darüber hinaus wird bei den Mechanismen, die der Anpassung dienen sollen, zwischen *adaptiven* und *maladaptiven* Reaktionen unterschieden [84]. Bei ersteren, die als günstig beschrieben werden, wird die neue Situation akzeptiert. Die Erwartungen der Umwelt sowie die eigenen Bedürfnisse und Wünsche werden angepasst und die Beeinträchtigung kann in das Leben integriert werden. Maladaptive Reaktionen sind dagegen solche, die eine Akzeptanz der Situation durch die Erkrankung erschweren, wie Abhängigkeit, Hoffnungslosigkeit und Verzweiflung [84].

Wie Individuen auf die Beeinträchtigung reagieren, entstehe vor allem intern, werde jedoch ebenfalls durch die Umgebung beeinflusst [84]. Linveh beschreibt hierbei vier Gruppen an Variablen, die die psychosoziale Anpassung beeinflussen [84]:

1) *Die Krankheit betreffende Faktoren*.
2) *Soziodemographische Faktoren*. (Alter, Geschlecht, sozioökonomischer oder religiöser Hintergrund)
3) *Persönlichkeit und Psychologische Eigenschaften*. (Coping Strategien und die Fähigkeit, Stress zu bekämpfen)
4) *Die externe Umgebung betreffenden Variablen*. (ökonomische und institutionelle Unterstützungen beispielsweise im Rahmen medizinischer Leistungen)

Neben der eigentlichen Erkrankung nehmen demnach eine Reihe weiterer Faktoren wie die Kultur, persönliche Eigenschaften, aber auch medizinische Versorgung Einfluss darauf, ob den Patienten eine erfolgreiche psychosoziale Adaptation gelingt und so ihre Lebensqualität aufrechterhalten werden kann.

Coping

Unter den persönlichen und psychologischen Einflussfaktoren, die nach Linveh eine der wichtigsten Voraussetzungen für eine erfolgreiche psychosoziale Anpassung darstellen, werden Coping-Strategien verstanden [84]. Lazarus & Folkmann definieren Coping in ihrem 1984 veröffentlichten Werk als die sich „ständig ändernden kognitiven und verhaltensbezogenen Anstrengungen zur Bewältigung spezifischer externer und/oder interner Anforderungen, die von der Person so bewertet werden, dass sie die eigenen Ressourcen stark beanspruchen oder übersteigern“ [81, S.141]. Coping stellt damit einen Versuch der Stressbewältigung dar. Die hierfür zur Verfügung stehenden Coping-Strategien werden nach Terry et al. in folgende vier Felder eingeordnet [133]:

1. **Problemmanagement**: aktives Bemühen, ein Problem zu lösen oder zu bewältigen.
2. **Problembewertung:** Bemühungen, eine Stresssituation neu zu bewerten, indem versucht wird, beispielsweise objektiv zu sein oder die positive Seite der Situation zu sehen.

3. **Vermeidungsstrategien:** Emotionen, die durch das stressvolle Ereignis hervorgerufen werden, werden durch Fluchtstrategien (z.B. vermehrter Alkoholkonsum), Wunschdenken oder Verleugnung vermieden.
4. **Emotionsmanagement:** Bemühungen, die durch die Situation hervorgerufenen Emotionen anzuerkennen, zu verstehen und auszudrücken (bsw. durch Gespräche mit Freunden)

Health-Information-Seeking-Behavior (HISB)

HISB wird von Terry et al. dem Bereich des Problemmanagements zugeteilt [133] und wird als eine relevante Coping-Strategie mit positiven Outcomes angesehen [79, 98].

Ein Aspekt der vorliegenden Arbeit thematisiert die Zufriedenheit von ALS-Patienten mit der ärztlichen Beratung, die unter anderem dazu dient, dem Patienten die für ihn wichtigen Informationen zu vermitteln. Sie stellt daher eine relevante Komponente des HISB dar, das an dieser Stelle näher erläutert werden soll. Der Begriff HISB ist in der Literatur nicht einheitlich definiert, kann aber als das aktive Verhalten eines Individuums mit dem Zweck, an Informationen zu gelangen, die die Gesundheit und damit verbundene Aspekte betreffen, verstanden werden [79]**.**

Lenz et al. zufolge besteht HISB im Wesentlichen aus den beiden Dimensionen Ausmaß und Methode [82]. Ausmaß meint den Umfang und die Tiefe der Suche, während Methoden die zur Suche herangezogenen Quellen darstellen, die sowohl Einzelpersonen als auch schriftliches Material umfassen können [82]. Bei der Informationsbeschaffung wird häufig eine Kombination aus verschiedenen Quellen genutzt, präferiert werden allerdings persönliche, professionelle Kontakte [82].

Auch unter ALS-Patienten scheinen professionelle Kontakte, wie Ärzte, bei der Informationssuche eine wichtige Rolle zu spielen. Dies zeigten Interviews mit MND-Patienten aus zwei US-amerikanischen Studien [106, 118]. In der 2014 veröffentlichten Arbeit von Rabkin et al. gaben 92% der n=158 befragten amerikanischen und 96% der ebenfalls eingeschlossenen n=66 japanischen ALS-Patienten ihren Arzt als Informationsquelle an [118]. Ebenso bezogen über 80% der pflegenden Angehörigen dieser Länder Informationen über den Arzt. Dagegen nannte ein geringerer, aber immer noch großer Anteil von 52% der n=25 befragten PLS-Patienten einer Studie von Peters et al. den Arzt als Informationsquelle [116].

Eine weitere wichtige Informationsquelle stellte in beiden US-Amerikanischen Studien das Internet dar [116, 118]. Ebenso nutzen europäische ALS-Patienten das Internet zur Informationsbeschaffung, wie eine italienische sowie eine deutsche Studie zeigen konnten [1, 39]. Zusätzliche Quellen stellen je nach Land ALS-Organisationen [39, 118], Klinikpersonal [118] sowie Newsletter [116], Zeitungen [39] und Patientenbroschüren [1] dar.
Die Vertrauenswürdigkeit der verschiedenen Quellen wird in den Ländern jedoch unterschiedlich bewertet. Während italienische ALS Patienten medizinische Konsultationen, Informationen durch das Fernsehen und Patientenvereinigung als die zuverlässigsten Quellen empfanden und viele Informationen aus dem Internet als unzuverlässig ansahen [39], vertrauten deutsche Patienten den Informationen aus dem Internet, Patientenbroschüren und der Deutschen Gesellschaft für Motoneuronerkankungen (DGM) [1].

Das Bedürfnis nach Informationen und das damit verbundene Suchverhalten, variiert jedoch zwischen Personen. Verschiedene Faktoren, wie die Situation der Patienten, die Krankheit oder persönliche Eigenschaften, beeinflussen das HISB [14]. Miller et al. unterschieden daher bereits 1987 zwischen Patienten, die ein großes Bedürfnis nach Informationen haben und solchen, die diese eher meiden [103]. Diese zwei sich unterscheidenden Verhaltensweisen beschrieb Krohne in seiner 1989 veröffentlichten Arbeit als zwei Hauptklassen der Coping-Strategien: Vigilanz und kognitive Vermeidung [74]. *Vigilanz* zeichnet sich durch eine intensive Verarbeitung bedrohungsrelevanter Informationen aus, wodurch die Kontrolle über die Situation erlangt werden soll [74]. *Kognitive Vermeidung* wird dagegen als Rückzug von bedrohungsrelevanten Informationen gesehen. Hierdurch soll die Erregung, die durch die Konfrontation mit dem aversiven Ereignis entsteht, verringert werden [74]. Heute wird davon ausgegangen, dass die Mitteilung von Informationen, die nicht dem vom Patienten erwünschten Maß entsprechen, sich beispielsweise negativ auf das Wohlbefinden des Individuums auswirken können [34]. Dementsprechend empfehlen aktuelle Leitlinien für ALS-Patienten, die Beratung beispielsweise bei Diagnosestellung den Bedürfnissen des Patienten anzupassen [6].

1.3 Psychosoziale Anpassung bei Patienten mit ALS

Die kontinuierliche Abnahme der Körperfunktion bei ALS-Patienten erfordert eine Anpassung an die neue Lebenssituation und bringt eine Reihe an Veränderungen für die Betroffenen mit sich. Neben Einschränkungen in diversen Lebensbereichen, wie Hobbies oder Reisen, werden die Patienten abhängiger von ihren Angehörigen und können ihre gewohnte Rollenfunktion nicht mehr erfüllen [61]. Trotz dieser weitreichenden Beeinträchtigungen, die die Erkrankung mit sich bringt, scheint eine erfolgreiche psychosoziale Anpassung an die ALS möglich zu sein. So konnten in einer Vielzahl an Studien gezeigt werden, dass ALS/MND-Patienten eine erstaunlich gute Lebensqualität und geringe Depressivität aufweisen [24, 61, 64, 89, 91, 92, 108, 114, 120, 128], die auch im Verlauf der Erkrankung stabil zu bleiben scheint [64, 92, 114, 120] und bis in die späten Stadien des Locked-in-Syndroms (LIS) bestehen kann [78, 90]. Auch der Wunsch nach einem beschleunigten Tod wird in der Literatur als gering beschrieben [78, 92] und scheint im Verlauf der Erkrankung sogar abzunehmen [92].

Eine gute QoL, trotz schwerster körperlicher Einschränkung, scheint für viele Gesunde schwer vorstellbar zu sein. So konnte in mehreren Studien gezeigt werden, dass Außenstehende die Lebensqualität von ALS-Patienten häufig unterschätzen und die Depressivität überschätzen. Dies scheint sowohl für Gesunde ohne Erfahrung mit ALS-Patienten [91] als auch bei Angehörigen der Erkrankten [76, 78, 91, 114] oder Ärzten [5] der Fall zu sein. Die Tatsache, dass sich objektiv negative Ereignisse nur wenig auf die Lebensqualität auswirken und diese besser ist, als von außen erwartet, wird in der Medizin auch als „Zufriedenheitsparadox“ bezeichnet [58]. Entscheidend für die QoL ist demnach nicht der objektive Gesundheitszustand, sondern vor allem die Persönlichkeitsstruktur, das persönliche Wertesystem und äußere Faktoren, wie die familiäre Unterstützung eines Individuums [58].

Dass die objektive Verschlechterung des Gesundheitszustandes bei ALS-Patienten nicht automatisch mit einer Abnahme der Lebensqualität einhergeht, konnte bereits in mehreren Studien gezeigt werden. So erhoben Jakobsson et al. Daten von n=36 schwedischen ALS-Patienten [64]. Mittels ALS-FRS-R (ALS-Functional-Rating Scale-Reversed) wurde die Körperfunktion der Patienten erfasst. Hierbei handelt es

sich um ein ALS-spezifisches Messinstrument, wobei höhere Werte einen besseren Gesundheitszustand widerspiegeln. Ebenfalls durchgeführt wurde die SEIQoL-DW (Schedule for the Evaluation of the Individual Quality of Life - Direct Weighting), ein fragebogenbasiertes Instrument, das die subjektive QoL anhand eines Wertes von 0-100% bestimmt, wobei höhere Werte einer besseren sQoL entsprechen. Zwischen Körperfunktion und sQoL konnte keine signifikante Korrelation gefunden werden [64]. Stattdessen blieb die QoL über den Verlauf der Erkrankung hinweg stabil. Unter Verwendung der SEIQoL-DW sowie des ALS-FRS, zeigte sich auch in einer deutschen Studie von Lulé et al. bei der Untersuchung von n=39 deutschen ALS-Patienten keine signifikante Korrelation zwischen Körperfunktion und QoL [89]. Auch die mittels eines ALS-spezifischen Fragebogens erfasste Depressivität korrelierte nicht signifikant mit der Körperfunktion. Im Verlauf konnte sogar eine negative Korrelation der Körperfunktion mit der QoL gefunden werden [89]. In einer größer angelegten Studie erfasste die Forschungsgruppe die subjektive und globale QoL sowie die Depressivität von n=93 ALS-Patienten dreimal innerhalb eines Jahres [92]. Auch hier zeigte sich eine stabile QoL und Depressivität trotz des Fortschreitens der Erkrankung. In einer polnischen Studie von Kuzma-Kozakiewcz et al. wurden n=19 ALS-Patienten im Locked-In-Syndrom hinsichtlich subjektiver und globaler QoL sowie der Depressivität untersucht [78]. Selbst in diesem fortgeschrittenen Stadium spiegelte die Körperfunktion nicht das Wohlbefinden der Patienten wider und die Mehrheit wies eine positive QoL und keine Depression auf. Gleiche Ergebnisse zeigten eine Reihe kleinerer Studien aus Deutschland, Schweden und den USA [23, 76, 114]. Auch hier wurde kein zwangsläufiger Zusammenhang zwischen Fortschreiten der Erkrankung und Veränderung der Lebensqualität oder Depressivität gefunden.

Zu anderen Ergebnissen gelangten stattdessen Studien, die statt der globalen, subjektiven Lebensqualität von ALS-Patienten, Fragebögen verwendeten, die sich auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität beziehen. Hierbei zeigte sich eine negative Korrelation zwischen Körperfunktion und HRQoL [63]. Dass sich die Ergebnisse je nach zugrundeliegendem Konzept der QoL unterscheiden, wird besonders deutlich in Studien, die sowohl Fragebögen zur Erfassung der HRQoL als auch Fragebögen zur Erfassung der gQoL verwendeten. Signifikante Korrelationen zwischen

Gesundheitszustand und Lebensqualität zeigten sich hierbei lediglich bei der Messung der HRQoL [24, 108, 120, 128].

Dass nicht alle Bereiche der QoL von ALS-Patienten gleich beeinträchtigt werden, konnten Körner et al. in ihrer 2015 veröffentlichten Arbeit veranschaulichen [70]. Sie erfassten die QoL von n=159 deutschen ALS-Patienten mittels SF-36 (Short-Form-36), einem Fragebogen aus 8 unabhängigen Subskalen der Lebensqualität. Eine positive Korrelation mit der Körperfunktion konnte lediglich zwischen den Subskalen „körperliche Funktionsfähigkeit“ und „Vitalität“ gezeigt werden. Die anderen Bereiche der QoL korrelierten nicht signifikant mit der Körperfunktion.
Insgesamt kann also von der Möglichkeit einer erfolgreichen psychosozialen Anpassung bei einem Großteil der ALS-Patienten ausgegangen werden. Studien, die ihren Fokus bei der Messung der Lebensqualität nicht auf Körperfunktionen legen, sondern die individuelle, subjektive Komponente der QoL berücksichtigten, zeigten eine gute Lebensqualität und niedrige Depressivität der Patienten trotz Fortschreiten der Erkrankung.
Die relativ hohe Lebensqualität bei objektiv negativen Ereignissen im Sinne des „Zufriedenheitsparadox“ wird einer Reihe von Reaktionen zugeschrieben, die den Erhalt einer positiven QoL begünstigen. Hierzu zählt die Bewertung der negativen Ereignisse, sowie die Bedeutung, die ihnen beigemessen wird oder auch die unter 1.2.3 beschriebenen Coping-mechanismen [58].
In ihrer 2010 veröffentlichten Studie mit n=27 ALS-Patienten zeigten Matuz et al., dass 61% der psychosozialen Anpassung durch die Einschätzung des Coping-Potentials, soziale Unterstützung und Unabhängigkeit erklärt werden kann [98].
Ebenso scheint der sogenannte „Response Shift“ eine entscheidende Rolle bei der psychosozialen Anpassung an die ALS zu spielen. Unter „Response Shift“ versteht man, dass sich Themenbereiche, nach denen die Lebensqualität bewertet werden, über den Lauf der Zeit ändern können [33]. Dies kann nach Schwartz et al. durch eine Reihe an Mechanismen erfolgen [126]. So können Messstandards neu festgelegt werden, die Wichtigkeit der für die Lebensqualität entscheidenden Bereiche kann verändert werden, oder aber das Konstrukt Lebensqualität an sich wird neu definiert [126]. Die Anpassung der eigenen Erwartungen, macht es so möglich, eine gute Lebensqualität aufrecht zu erhalten, obwohl sich die Gesundheit eines Indivi-

duums ändert [33]. Lebensqualität ergibt sich demnach nicht ausschließlich aus objektiven Bedingungen, sondern vielmehr aus einer Differenz zwischen der Erwartung einer Person und den tatsächlichen Erfahrungen [33]. Dieses Phänomen konnte beispielsweise anhand von Schlaganfallpatienten beobachtet werden, die nach Änderung ihrer Messstandards und die für sie wichtigen Werte eine hohe QoL aufrecht erhalten konnten [12].
Auch im Falle der ALS konnten Hinweise dafür gefunden werden, dass die Patienten eine Änderung ihrer Werte vornehmen. So konnte bereits in mehreren Studien gezeigt werden, dass ALS-Patienten am häufigsten die Bereiche „Familie“ und „soziale Kontakte“ als für die Lebensqualität entscheidenden Aspekte nannten [64, 89, 107]. Im Vergleich zu gesunden Kontrollen, wurden diese Bereiche häufiger genannt und mit einer höheren Zufriedenheit bewertet. Gesunde Probanden nannten dagegen öfter die Arbeit und Finanzen als für die Lebensqualität relevanten Aspekte [89]. Zwar wurde ebenfalls die körperliche Gesundheit häufig von ALS-Patienten genannt, die Wichtigkeit wurde jedoch relativ bewertet [64]. Depressive ALS-Patienten nennen die Bereiche Gesundheit und Mobilität häufiger als Patienten ohne depressive Symptomatik [89]. Dies lässt vermuten, dass eine Verschiebung der wichtigen Lebensbereiche im Sinne eines „Response Shifts“, eine erfolgreiche psychosoziale Anpassung an die ALS ermöglicht.

Neben der sozialen Unterstützung und Coping-Strategien konnten außerdem eine Reihe weiterer Einflussfaktoren auf die Lebensqualität und Depressivität von ALS-Patienten ermittelt werden. Hierzu zählen die Progressionsgeschwindigkeit [78, 91], der Bildungsstand [89], die Selbstwahrnehmung [23] sowie die Religiosität [23, 120, 128, 138]. Zudem zeigten Jakobsson und Kollegen in ihrer 2017 veröffentlichten Studie, dass bis zu jeder Dritte der untersuchten ALS-Patienten Unterstützung und Hilfe, durch beispielsweise das Gesundheitssystem, als für die Lebensqualität entscheidenden Bereich erachtete [64]. Die medizinische Versorgung scheint hierbei vor allem für schwer beeinträchtigte Patienten von Bedeutung zu sein. So nannten in einer früheren Arbeit von Lulé et al. vor allem Patienten in weit fortgeschrittenen Stadien die Versorgung als für sie wichtigen Lebensbereich [89].

1.4 Medizinische Versorgung

Die bisherigen Studien liefern Hinweise, dass die medizinische Versorgung Einfluss auf die Lebensqualität von ALS-Patienten nehmen kann [64, 89]. Das kontinuierliche Fortschreiten der Erkrankung und die damit verbundenen Einschränkungen erfordern die Unterstützung des Patienten durch das Gesundheitswesen. Unter Medizinischer Versorgung werden hier die verschiedenen Dienstleistungen, Einrichtungen und Produkte wie Hilfsmittel verstanden, die für die Patienten im Rahmen des Gesundheitswesens zur Verfügung stehen.

1.4.1 Das deutsche Gesundheitssystem

Eine Möglichkeit der Unterteilung im deutschen Gesundheitssystem stellt die Gliederung in gesetzliche und private Krankenversicherung dar [28]. Circa 85% der deutschen Bevölkerung verfügt über eine der gesetzlichen Krankenversicherungen [28]. Diese ist Teil des Sozialversicherungssystems, wobei die Beiträge einkommensabhängig sind und sich nicht nach dem individuellen Gesundheitsrisiko richten [29]. In privaten Versicherungen befinden sich hingegen lediglich etwa 10% der Bevölkerung [28]. Hierunter sind vor allem Beamte, Selbständige und Arbeitnehmer, deren Einkommensgrenze die Versicherungspflicht überschreitet [30]. Die Beitragshöhe in privaten Versicherungen unterscheidet sich je nach Alter, Geschlecht sowie Gesundheitszustand zum Zeitpunkt des Vertragsabschlusses [30].

1.4.2 Grundprinzipien der medizinischen Versorgung

ALS-Patienten sind durch ihre Erkrankung in viele Bereiche der medizinischen Versorgung eingebunden. Sie greifen auf eine Vielzahl an Dienstleistungen und Hilfsmittel zurück und treffen Entscheidungen bezüglich lebensverlängernder Therapiemaßnahmen.
Medizinische Versorgung sollte, wenn möglich, im Sinne einer Evidenzbasierten Medizin (EbM) erfolgen. Sackett definierte diese 1996 als die gewissenhafte, explizite und vernünftige Verwendung der derzeit besten Evidenz bei Versorgungsentscheidungen individueller Patienten [123]. In der Praxis bedeute dies die Integration

individueller klinischer Expertise mit den besten zur Verfügung stehenden externen klinischen Evidenzen aus systematischer Forschung [123].
Zur medizinischen Versorgung von ALS-Patienten stehen Leitlinien zur Verfügung. Beispiele hierfür sind die der DGN (Deutsche Gesellschaft für Neurologie) [87] oder EFNS (European Federation of Neurological Societies) [6]. Aufgrund der Seltenheit der Erkrankung, beruhen sie in vielen Bereichen jedoch nicht auf evidenzbasierten Informationen, sondern richten sich nach dem Prinzip der „Good Clinical Practice“ [87].

Neben dem Prinzip der EbM, existieren in der Patientenversorgung zudem einige ideologische Prinzipien. Diese haben in der Vergangenheit einen Wandel durchlaufen, wobei sich das ehemals paternalistisch geprägte Modell in Richtung einer Patientenzentrierten Versorgung verschoben hat [35]. Eine wichtige Grundlage bildete hierfür das Biopsychosoziale Modell von Engel [46]. Dieses grenzt sich vom Biomedizinischen Modell ab, welches Krankheiten als eine Abweichung messbarer biologischer Variablen von der Norm ansieht [46]. Das Biopsychosoziale Modell hingegen schließt weitere Domänen bei der Entstehung von Krankheiten mit ein und so forderte Engel in seiner Veröffentlichung von 1978 die Einbeziehung der biologischen, psychologischen sowie sozialen Komponente eines Patienten bei jeder Gesundheitsaufgabe [47]. Heute gilt die Umsetzung dieser patientenzentrierten Medizin als eines der großen Ziele in der Verbesserung der medizinischen Versorgung [143]. Sie zielt darauf ab, eine individuelle, respektvolle, und ermächtigende Patientenversorgung zu ermöglichen [35].

Die „Ermächtigung“ eines Individuums wird in der Literatur als „Empowerment“ beschrieben und war eines der Ziele der Ottawa-Charta 86 zur Gesundheitsförderung der WHO [144]. Demnach solle Patienten ein höheres Maß an Selbstbestimmung über ihre Gesundheit ermöglicht werden [144]. „Empowerment“ meint einen Prozess, der Individuen oder Gruppen befähigen soll, Kontrolle über die ihnen wichtigen Lebensbereiche zu erlangen, indem ihnen ermöglicht wird Bedürfnisse auszudrücken, Maßnahmen zu ergreifen, diese umzusetzen und somit ihre Lebensqualität verbessern zu können [35].
Die Ermächtigung des Patienten kann auf verschiedenen Wegen erzielt werden. Ein wesentlicher Bestandteil stellt hierbei das Prinzip der „individuellen Patientenparti-

zipation“ dar. Gemeint ist, Patienten, auf ihre Präferenzen abgestimmt, zu ermöglichen, sich an Dialogen und Entscheidungen der medizinischen Versorgung zu beteiligen und diese zu beeinflussen [35].

Im Kontext der medizinischen Entscheidungsfindung beschrieben Charles und Kollegen 1999 drei in der Literatur diskutierten Modelle [38]: Das inzwischen weitestgehend abgelöste *paternalistische Modell* sieht den Arzt in der dominanten Rolle bei Therapieentscheidungen. Durch seine Kenntnisse wird ihm zugeschrieben, die beste Option für den Patienten wählen zu können. Im Kontrast hierzu, dient der Arzt im *informativen Modell*, lediglich als Informationslieferant, der dem Patienten das nötige Wissen liefert, um selbstverantwortlich Entscheidungen zu treffen. Als drittes und anzustrebendes Modell, nennen Charles et al. das Prinzip der *partizipativen Entscheidungsfindung* (englisch: „Shared-Decision-Making“). Hierbei sollen Arzt und Patient gegenseitig Informationen und Behandlungspräferenzen austauschen und so zu einer für beide Seiten vertretbaren Entscheidung gelangen [38].

Als wichtige Komponente der Patientenermächtigung, wird außerdem eine gute Gesundheitskompetenz (englisch: „health literacy“) gesehen [35]. Gesundheitskompetenz beschreibt nach Abel und Sommerhalder eine Reihe von Fähigkeiten, wie die Gesundheitsinformationen zu erwerben, zu verstehen und zu beurteilen, sich über Gesundheit/Krankheit auszutauschen, gesundheitsrelevante Entscheidungen zu treffen und Gesundheitsinformationen für den Erhalt und die Förderung von Gesundheit erfolgreich zu nutzen [2]. „Health literacy“ stellt somit eine wichtige Voraussetzung für Patienten dar, Entscheidungen auf einer guten Informationsgrundlage über ihre Erkrankung treffen zu können. Laut einer 2017 veröffentlichten, groß angelegten Studie von Schäffer und Kollegen, hatten jedoch etwa die Hälfte der Deutschen eine limitierte Gesundheitskompetenz [124].

Im Rahmen der ALS sind viele Entscheidungen bezüglich verschiedener Therapieoptionen zu treffen. Der progrediente Verlauf der Erkrankung ermöglicht es den Patienten, fundierte Entscheidungen bezüglich der zur Verfügung stehenden Therapieoptionen, im Rahmen des Shared-Decision-Makings, zu treffen [127]. Böhm et al konnten in einer Studie mit n=169 ALS-Patienten keine Assoziationen zwischen kognitiven Einschränkungen, Verhaltensauffälligkeiten und medizinischer Entscheidungen finden [20]. Sie schlussfolgerten daher, dass auch Patienten mit leichten

kognitiven Einschränkungen, wie sie im Fall der ALS auftreten, eigenständige medizinische Entscheidungen treffen können. Um ihnen autonome Entscheidungen zu ermöglichen, ist eine umfassende Beratung daher von zentraler Bedeutung [41].
Es gilt jedoch zu beachten, dass der Wunsch nach einem partizipativen Entscheidungsprozess nicht von jedem Patienten formuliert wird. In einer Studie von Silverstein et al. stimmten beispielsweise 70% der befragten ALS-Patienten zu, an Entscheidungen über ihre medizinische Versorgung mitwirken zu wollen [127]. Daher ist gemeinsam mit dem Patienten abzuwägen, wie sehr er in den Entscheidungsprozess einbezogen werden will.

Zusammengefasst sollte die heutige medizinische Behandlung im Rahmen einer patientenzentrierten Versorgung erfolgen, die die individuellen Hintergründe eines Individuums berücksichtigt. Durch eine seinen Bedürfnissen angepasste Beratung, soll der Patient befähigt werden an seiner Versorgung mitzuwirken und in Entscheidungsprozesse einbezogen werden. So wird die Autonomie des Patienten gewahrt, die einen wichtigen Bestandteil der Lebensqualität darstellt [94].

1.5 Zufriedenheit mit der medizinischen Versorgung bei ALS-Patienten

ALS-Patienten nutzen neben der direkten medizinischen Versorgung durch Neurologen, eine Vielzahl an Dienstleistungen von Pflegepersonal, Ergo- und Physiotherapeuten, Psychologen, Patientenvereinigungen oder Haushaltshilfen [100, 136]. Ebenso benötigen sie die Bereitstellung von Hilfsmitteln, wie Rollstühle [136]. Eine therapeutische Betreuung im Rahmen einer multidisziplinären Versorgung wird hierbei als besonders hilfreich empfunden [100], was sich ebenfalls in aktuellen Guidelines widerspiegelt [6]. Das primäre Therapieziel palliativer Erkrankungen wie der ALS, stellt neben der Symptomkontrolle der Erhalt einer bestmöglichen Lebensqualität dar [37]. Wie die medizinische Versorgung den Bedürfnissen der Patienten entspricht, ist daher von besonderer Bedeutung.

Die Zufriedenheit von ALS-Patienten mit den medizinischen Unterstützungsmöglichkeiten ist in der Literatur nicht umfangreich untersucht und vernachlässigt häufig die Patientenperspektive.

In Studien, die die allgemeine Zufriedenheit mit der medizinischen Unterstützung von ALS/MND-Patienten untersuchten, wurden bisher gemischte Ergebnisse beobachtet. Während sich in einer australischen Studie mit n=116 MND Patienten und deren pflegende Angehörige 81% zufrieden oder sehr zufrieden mit den Dienstleistungen zeigten [71], gab in einer anderen australischen Arbeit mit n=51 ehemaligen und aktuell pflegenden Angehörigen von MND Patienten lediglich ein Drittel an, genug Unterstützung erhalten zu haben [8]. In einer schottischen Studie von van Teijlingen et al. entsprach die medizinische Versorgung bei 28% der Befragten MND Patienten vollkommen den Bedürfnissen [136]. Bei 19% hingegen, konnten die Bedürfnisse nur bis zu einem gewissen Grad oder unvollständig getroffen werden. Bei weiteren 3% verfehlten die Gesundheitsleistungen die Bedürfnisse vollkommen. Hierbei befanden sich viele auf Wartelisten für Leistungen und Hilfsmittel. Die bisherige Literatur liefert also Hinweise für einen Verbesserungsbedarf der Dienstleistungen und der Unterstützungsmöglichkeiten bei ALS-Patienten in verschiedenen Untersuchungsländern.

Die Zufrieden von ALS-Patienten mit speziell der pflegerischen Versorgung wurde bereits in einigen Vorarbeiten untersucht. Die Autoren berichteten hierbei jedoch von unterschiedlichen Ergebnissen. Zwar konnten einige kleinere Studien insgesamt eine Zufriedenheit der Patienten zeigen [17, 25, 112], ebenso ließen sich allerdings auch negative Erfahrungen feststellen. So berichteten Angehörige der Patienten einer US-amerikanischen Studie, dass sie trotz der hohen pflegerischen Belastung nicht genügend Unterstützungsmöglichkeiten erhielten [73]. Und auch eine britische Studie lieferte Hinweise, dass Dienstleistungen nicht ausreichend zur Verfügung standen und die Anbieter nicht ausreichend über die Erkrankung informiert waren [111]. Außerdem berichteten einige Patienten von fehlender Kontinuität, Koordination und emotionaler Unterstützung [25].

Insgesamt scheint die medizinische Versorgung von ALS-Patienten in einigen Ländern also deutliche Defizite aufzuweisen. Um auch in Deutschland ein besseres Verständnis der Zufriedenheit mit den Dienstleistungen und Unterstützungsmöglichkeiten der Patienten zu erhalten und einen möglichen Verbesserungsbedarf zu

identifizieren, konzentriert sich die vorliegende Arbeit auf einige Aspekte der medizinischen Versorgung. Näher betrachtet werden sollen hierbei die Beratung der Patienten, sowie die Hilfsmittelversorgung.

1.5.1 Medizinische Beratung

Medizinische Beratung beinhaltet nach den Kriterien der Gebührenordnung für Ärzte (GOÄ) [59] das Anhören von und die Befragung nach Beschwerden, Anamnese, Erteilung von Auskünften, Besprechung von Verhaltensmaßnahmen, die Beantwortung spezifischer Fragen, Erläuterung beabsichtigter diagnostischer und therapeutischer Maßnahmen sowie die zusätzliche Ausstellung von Verordnungen oder Überweisungen [135]. Die Beratung stellt somit eine wichtige Informationsquelle für Patienten dar. Eine gute Informierung ist nicht nur Bestandteil des Copings, wie weiter oben beschrieben, sondern ebenfalls nötig, um dem Patienten zu ermöglichen, im Rahmen einer partizipativen Entscheidungsfindung an seiner medizinischen Versorgung mitzuwirken.

In einigen australischen und US-amerikanischen Studien konnte bereits gezeigt werden, dass viele ALS/MND-Patienten Wert auf eine gute und ausreichende Informierung legen [9, 72, 101, 127]. Silverstein et al. befragten hierfür n=38 ALS-Patienten nach der gewünschten Art der Informationen [127]. 81% wollten hierbei so viele Informationen wie möglich, unabhängig davon, ob gut oder schlecht. Zusätzlich wurden die Teilnehmer gebeten, ihren Wunsch nach Informationsdetails auf einer Skala von 1 bis 5 zu bewerten. 70% gaben hierbei an, so detailliert wie möglich (entspricht 5 auf der Skala) informiert werden zu wollen [127]. Und auch die n=50 MND-Patienten einer britischen Studie von Earll et al. suchten in 80% der Fälle nach Informationen, um ihre Situation besser zu verstehen [44]. Trotz des in der Literatur beschriebenen hohen Informationsbedürfnis der Patienten, variiert dieses individuell unter ALS-Patienten. Eine US-amerikanische, eine britische sowie eine dritte schwedische Studie konnten zeigen, dass sich ALS/MND-Patienten sowohl bei Diagnosestellung als auch im Verlauf ein unterschiedliches Maß an Informationen wünschen [13, 21, 111]. Ebenso scheint der Informationswunsch vom Stadium der Patienten abhängig zu sein. So gab in einer britischen Studie die Hälfte der n=13 interviewten Patienten an, zum Zeitpunkt der Diagnose keine weiteren Informationen erhalten zu wollen und überließen die Aufgabe ihren Angehörigen [60]. Gründe

für eine zurückhaltende Informationssuche können beispielsweise Faktoren wie das Ignorieren der Erkrankung sein [61], was vor allem zu Beginn der Erkrankung als Coping-Strategie genutzt wird [99]. Es gilt daher, auch bei ALS-Patienten auf die individuell unterschiedlichen Bedürfnisse einzugehen. Die Patienten schätzen es, wenn sich der Arzt über ihren aktuellen Kenntnisstand und die bei der Beratung erwünschten Details informiert [9]. Dies spiegelt sich ebenfalls in aktuellen Leitlinien zur Diagnosevermittlung der ALS wider, nach denen dem Patienten die Informationen unter Berücksichtigung seiner Gefühle, Rechte und Anliegen vermittelt werden sollen [41].

Hinsichtlich der Zufriedenheit mit den erhaltenen Informationen und dem Krankheitsverständnis bei ALS-Patienten liefert die Literatur je nach Studie unterschiedliche Ergebnisse.

Viele der bisher durchgeführten Arbeiten wurden in Bezug auf die Diagnosestellung durchgeführt. Hierbei konnte in einigen Studien eine mehrheitliche Zufriedenheit mit der Informationsvermittlung beobachtet werden [1, 39, 101]. So hatten 63% der n=60 ALS-Patienten einer Studie von Chiò et al. das Gefühl, der Arzt hätte ihnen alle relevanten Informationen gegeben [39]. Ebenso waren 69% der n=106 ALS-Patienten einer Arbeit von Abdulla et al. zufrieden mit der Menge der erhaltenen Informationen und 77% zeigten sich ebenfalls zufrieden mit der Verständlichkeit der Informationsinhalte [1].

Dennoch finden sich Hinweise, dass das Informationsbedürfnis von ALS-Patienten in der ärztlichen Beratung nicht immer subjektiv ausreichend gedeckt wird. So wünschten sich in der oben genannten Arbeit von Chiò et al. trotz der insgesamt hohen Zufriedenheit über die Hälfte der Teilnehmer weitere Informationen bezüglich ihrer Erkrankung [39]. Zudem scheinen die Patienten nach der Diagnosestellung häufig selbständig weiter nach Informationen über die Erkrankung ALS zu suchen [1, 39]. Defizite in der Wissensvermittlung und unzureichende Erklärungen während der Diagnosestellung beobachteten ebenfalls eine britische und eine US-amerikanische Studie [101, 111]. So wurden in einer Arbeit von McCluskey et al. nur die Hälfte der n=144 befragten Patienten an ALS-Vereinigungen oder spezialisierte Zentren verwiesen [101]. Etwa zwei Drittel der Ärzte klärten die Patienten über die Unheilbarkeit der Erkrankung auf, aber lediglich ein Drittel sprach über die Lebens-

erwartung und nur in wenigen Fällen wurden Entscheidungen am Lebensende, Beatmungstherapien oder eine Hospiz-Versorgung diskutiert [101]. Die bislang durchgeführten Studien schlossen häufig Angehörige der ALS-Patienten mit ein und vernachlässigten die Patientenperspektive.
Ebenso ist die Zufriedenheit mit der medizinischen Beratung im Verlauf der Erkrankung in Deutschland bisher wenig untersucht. In einigen Arbeiten aus den USA und Australien konnte jedoch insgesamt eine Zufriedenheit mit der medizinischen Beratung und dem Krankheitsverständnis der Patienten beobachtet werden [13, 72, 127, 142]. So waren die n=503 Patienten einer neurodegenerativen Erkrankung einer Studie von Kristjanson et al. insgesamt zufrieden mit den erhaltenen Informationen sowie der Art und Weise, wie der Zustand und das Fortschreiten der Erkrankung erklärt wurde [72]. Ebenso war die Mehrheit der n=247 ALS-Patienten einer Arbeit von Wicks et al. gut über die physischen Symptome der ALS informiert [142].
Dennoch konnten auch im Verlauf der Erkrankung bereits einige Defizite in der Wissensvermittlung und ungedeckte Bedürfnisse identifiziert werden. So gab jeder dritte Patient einer Studie von Beisecker et al. an, nicht viel über die Erkrankung zu wissen [13]. Ebenso wünschte sich ein Drittel der n=38 ALS-Patienten einer Arbeit von Silverstein und Kollegen ein besseres Verständnis bezüglich der Erkrankung und weitere Informationen über spezifische Aspekte wie das Fortschreiten der Erkrankung, Atemprobleme, die Nutzung Nicht-invasiver-Maskenbeatmungen und Auswirkung auf die Sexualfunktionen [127]. Außerdem fanden sich Hinweise, dass es Patienten oft nicht möglich ist, soziale und spirituelle Aspekte in der Beratung anzusprechen [72] und die Betroffenen oft unzureichend über psychische und kognitive Aspekte [142] oder die terminale Phase der Erkrankung [66] informiert werden. Zudem konnte in zwei britischen und einer irischen Studie gezeigt werden, dass sich viele Patienten vor allem nach Diagnosestellung unsicher über ihre Dienstleistungsansprüche sind, nicht wissen, woher sie diese erhalten und an welches Fachpersonal sie sich wenden sollen [55, 61, 112].

Welche Informationsinhalte für ALS-Patienten subjektiv wichtig sind, ist ebenfalls nur wenig untersucht. In zwei Studien, die unter anderem den Informationsbedarf bei Diagnosestellung untersuchten, konnten die Gewissheit der Diagnose, aktuelle Forschungen, Schätzungen der Lebensspanne, Informationen zu MND-Netzwerken [9], sowie progressionsverlangsamender Therapien [39] identifiziert werden.

Auch über die den Patienten wichtigen Inhalte im späteren Verlauf der Erkrankung, liefert die bisherige Literatur nur wenige Ergebnisse. Eine koreanische Studie von Oh et al. analysierte 1215 Fragen aus einem Internet-Forum für ALS, um das Informationsbedürfnis der Patienten genauer zu untersuchen [113]. Der Verfasser konnte jedoch nur bei etwas mehr als der Hälfte der Posts ermittelt werden. Von diesen Einträgen wurden nur 15,1% von ALS-Patienten, 70,5% von deren Kindern und 9,2% von Partnern der Patienten verfasst. Das am häufigsten in den Fragen vorkommende Thema waren krankheitsspezifische Informationen, wie beispielsweise Fragen zu Symptomen und deren Management. Ein weiteres häufig auftauchendes Themengebiet waren Informationen bezüglich Therapien, wie PEG und Beatmung oder Wirkungen und Nebenwirkungen von Behandlungen. Außerdem handelten einige Fragen von der medizinischen Versorgung, Hilfsmitteln oder dem medizinischen System. Eine andere deutsche Studie befragte ebenfalls n=106 ALS-Patienten hinsichtlich der Informationen, nach denen sie im Internet suchten [1]. Die am häufigsten gesuchten Informationen waren hierbei der klinische Verlauf, Symptome, Therapien und die aktuelle Forschung.

Sowohl bei Diagnose als auch im Verlauf zeigte sich ein Großteil der Patienten verschiedener Untersuchungsländer insgesamt zufrieden mit der medizinischen Beratung. Dennoch konnte bereits beobachtet werden, dass die Patienten über einige spezifische Aspekte nur unzureichend beraten werden. Als für die Patienten wichtige Informationen, konnten bislang krankheitsspezifische Informationen wie Symptome und der klinische Verlauf, Informationen über den Forschungsstand und Therapiemöglichkeiten, identifiziert werden.

Neben den nicht gedeckten Informationsbedürfnissen konnten zudem ebenfalls Hinweise gefunden werden, dass ALS-Patienten häufig unzufrieden mit dem Wissen von Ärzten scheinen. So erhielten in einer US-amerikanischen Studie von Belsh et al. 27% der n=64 befragten Patienten eine Fehldiagnose, was weitreichende Folgen in Bezug auf die Diagnoseverzögerung und die Ablehnung in klinischen Studien zufolge hatte [16]. Ebenso kritisierten die Patienten einer australischen und britischen Studie fehlendes Wissen bei Fachleuten [61, 72]. Die Patienten beschrieben langwierige Verfahren bei Überweisungen und Diagnosevermittlungen und zeigten sich besorgt über den Mangel an Wissen und das Verständnis über die Krankheit,

was zu Problemen bei der Bereitstellung von Dienstleistungen wie Sozialversicherungen und zur Zurückhaltung bei Fragen führte [61].

1.5.2 Hilfsmittelversorgung

Hilfsmittel wie Rollstühle sollen Patienten helfen, Autonomie zu bewahren und weiter am sozialen Leben teilnehmen zu können [115]. Eine adäquate Bereitstellung ist für Patienten mit einer Erkrankung wie der ALS daher besonders wichtig [57].

In einigen bisher durchgeführten Studien konnte gezeigt werden, dass ALS-Patienten insgesamt zufrieden mit den zur Verfügung gestellten Hilfsmitteln sind.
So wurden beispielsweise in zwei amerikanischen Studien ALS-Patienten bezüglich ihrer Rollstuhlnutzung befragt [134, 139]. Insgesamt zeigten sich die Patienten zufrieden mit den Rollstühlen, die ihnen soziale Interaktion ermöglichten und sich positiv auf das Aktivitätslevel auswirkten [134] sowie zufriedenstellend im Komfort und der Benutzerfreundlichkeit waren [139]. In einer italienischen Studie waren 57% der ALS-Patienten sehr zufrieden mit der Nutzung von Hustenassistenten [137]. Zur Zufriedenheit der Patienten mit Kommunikationsgeräten (AAC) berichten die Studien unterschiedliche Ergebnisse. Während in einer britischen Studie von Murphy et al. MND Patienten die Nutzung als weniger erfolgreich bewerteten und häufig nicht angeleitet wurden [106], berichteten ALS-Patienten einer taiwanischen sowie einer italienischen Studie eine Verbesserung der QoL und Stimmung durch AAC [62, 97]. Ebenso betonten die Patienten einer US-amerikanischen Studie die Bedeutung der Kommunikationshilfen für die Autonomie der Betroffenen [53].

Das schnelle Voranschreiten der Erkrankung ALS stellt besondere Anforderungen an die Hilfsmittelversorgung. Die Zufriedenheit der Patienten mit der Bereitstellung von Hilfsmitteln ist bislang jedoch nur wenig untersucht.
In ihrer 2012 veröffentlichten Studie interviewten Henschke et al. [57] hierfür n=19 deutsche Patienten mit ALS und n=14 Patienten mit einer Muskeldystrophie des Typs Duchenne. Lediglich die Hälfte der Patienten zeigte sich hierbei zufrieden mit der Hilfsmittelbereitstellung. 16 der 33 Teilnehmer beschrieben Schwierigkeiten, die bei ALS-Patienten vor allem auf lange Lieferzeiten zurückzuführen waren. Zudem erhielten die Betroffenen eine ungenügende Beratung bezüglich der Nutzung der

Hilfsmittel und beschrieben Probleme durch die Verträge zwischen Krankenkassen und Hilfsmittelanbietern, wodurch teilweise weite Strecken zurückgelegt werden müssten und Hilfsmittel limitiert seien. Ebenfalls wurde eine schlechte Produktqualität als Grund der Unzufriedenheit erwähnt. Lediglich 7 der 33 Patienten hatten keine Probleme bei der Kostenübernahme durch Krankenkassen. Der Großteil gab hingegen Probleme an, die sich auf lange Genehmigungsprozesse und hohe administrative bürokratische Hürden bezogen. Patienten beschrieben wiederholte Ablehnungen der Kostenübernahme und Rückfragen bezüglich des Nutzens.
Auch Funke et al. führten 2018 eine Studie zur Evaluation der Hilfsmittelversorgung bei ALS-Patienten in Deutschland durch [50]. Insgesamt wurden Daten von n=9072 ALS-Patienten aus 12 spezialisierten, deutschen Kliniken ausgewertet. Mittels einer digitalen Plattform zum Management von Hilfsmitteln wurden die Versorgung sowie Gründe für fehlgeschlagene Bereitstellungen erfasst. Insgesamt zeigte sich ein sehr hoher Bedarf an Hilfsmitteln bei den Patienten. Im Mittel wurden 7,6 Hilfsmittel pro Patienten genutzt. Die Anzahl an fehlgeschlagenen Bereitstellungen lag allerdings bei 29,8% und war bei teureren Hilfsmitteln höher. Der häufigste angegebene Grund war die Ablehnung durch die Krankenkassen (50,9%). Außerdem zeigten sich große Varianzen in der Wartezeit auf die Hilfsmittel von durchschnittlich 65,5 Tagen für Orthesen bis zu 135,7 Tagen für elektrische Rollstühle.

1.6 Kultureller Kontext

Der Einfluss der Kultur auf die Lebensqualität wird deutlich, führt man sich erneut die WHO-Definition vor Augen, nach der die Lebensqualität, „die subjektive Wahrnehmung einer Person über ihre Stellung im Leben in Relation zur Kultur und den Wertsystemen, in denen sie lebt und in Bezug auf ihre Ziele, Erwartungen, Standards und Anliegen“ ist [77]. Der Begriff „Kultur“ umfasst und charakterisiert je nach Ansatz soziologische, philosophische, psychologische, historische sowie literaturwissenschaftliche Aspekte [105]. Nach Laurence J. Kirmayer werden in diesem Kontext unter Kultur die unterschiedlichen ethnischen, religiösen und sprachlichen Identitäten, Entwicklungserfahrungen und aktuellen Lebenswelten von Individuen, deren Familien und Gemeinschaften verstanden [69]. Der Einfluss der Kultur im medizinischen Kontext wird aus folgendem Auszug der Ottawa Charta der WHO von 1986 deutlich: „Politische, ökonomische, soziale, kulturelle, biologische sowie

Umwelt und Verhaltensfaktoren können alle entweder der Gesundheit zuträglich sein oder auch sie schädigen“ [144].

Im Fall der amyotrophen Lateralsklerose konnte beispielsweise gezeigt werden, dass die Kultur Auswirkungen auf die Arzt-Patienten Beziehung haben kann [22]. Borasio et al. verglichen in ihrer 1998 veröffentlichten Studie hierbei die medizinische Versorgung japanischer, europäischer und nordamerikanischer beatmeter ALS-Patienten [22]. Die Autoren beschrieben, dass in Amerika eine Tradition der Patientenautonomie und Freiheit bei der Wahl der Therapieoptionen herrsche, während in Japan die Entscheidungen in der Regel vom Arzt getroffen werden. Europa dagegen, befände sich zwischen diesen beiden Kulturen und vollziehe einen Wandel von der paternalistischen Haltung hin zu einer patientenzentrierten Versorgung. Auch Weber et al. untersuchten in ihrer 2017 veröffentlichten Studie im Rahmen des Projektes NEEDSinALS [95] Unterschiede in der Versorgung von ALS Patienten in Europa anhand der Beispiele Deutschland, Schweden und Polen [140]. Sie befassten sich hierbei mit den rechtlichen und medizinischen Rahmenbedingungen und ihrer möglichen Auswirkung auf existentielle Entscheidungsfindungen. Hierbei zeigte sich eine grundsätzlich ähnliche Versorgung. In allen drei Ländern seien die Ärzte dazu verpflichtet, über Vorteile und Risiken einer Behandlung aufzuklären und Patienten könnten Informationen und Behandlungen verweigern, auch wenn diese ihr Leben verlängern würden. Differenzen zeigten sich hinsichtlich der Regelungen zur Aufnahme und dem Abbruch lebenserhaltender Maßnahmen. Diese Unterschiede könnten laut den Autoren einen erheblichen Einfluss auf existenzielle Entscheidungen von Patienten mit ALS haben.
Im Rahmen dieses Projektes wurde 2018 eine weitere Arbeit von Andersen et al. veröffentlicht, die zeigte, dass die unterschiedlichen kulturellen und persönlichen Werte wie Religiosität oder konservative Einstellungen innerhalb Europas Einfluss auf Entscheidung bezüglich lebensverlängernder Therapien nehmen [7]. Sie interviewten hierfür n=244 ALS-Patienten hinsichtlich der aktuellen Nutzung lebensverlängernder Maßnahmen (PEG, IV und NIV), der Präferenz der Nutzung in Zukunft und Präferenzen für eine hypothetische Abschaltung der Maßnahmen. Als mögliche Determinanten wurden kulturelle und religiöse Faktoren erfasst. Hierfür wurde die Schwartz-Value Scale verwendet, die persönliche Werte in Bezug auf Konservatismus misst sowie der Idler Index of Religiosity (IIR) zur Ermittlung der Religiosität.

Weiterhin wurde die gQoL mittels ACSA sowie die sQoL mittels SEIQoL-DW und der ADI-12 zur Messung der Depressivität erhoben. Die Zufriedenheit mit dem medizinischen System wurde auf einer Skala von 0-100% bewerteten. Hierbei zeigten die schwedischen eine signifikant höhere gQoL als die deutschen und polnischen Patienten sowie eine höhere sQoL im SEIQoL-DW als die polnischen Patienten. Die polnischen Patienten wiesen die höchste Depressivität auf und waren am unzufriedensten mit der medizinischen Versorgung und erreichten die höchsten Werte für Konservatismus und Religiosität. Außerdem konnten Einflüsse des kulturellen Hintergrundes und der medizinischen Versorgung auf die Nutzung lebensverlängernden Therapiemaßnahmen gefunden werden. Patienten die in der Zukunft eine invasive Therapie (PEG/IV) erwogen, waren weniger religiös und zufriedener mit der finanziellen Unterstützung. Darüber hinaus konnte gezeigt werden, dass je religiöser und konservativer die Patienten waren, desto unwahrscheinlicher konnten sie sich vorstellen, jegliche Therapien hypothetisch zu beenden [7].

Zusammengefasst zeigten die bisherigen Studien bei ALS-Patienten, dass kulturelle Einflüsse die medizinische Versorgung, wie beispielsweise die Arzt-Patienten-Beziehung oder die Entscheidungen für lebensverlängernde Therapiemaßnahmen, beeinflussen können. Außerdem konnten bereits Unterschiede in der Zufriedenheit mit der medizinischen Versorgung und der Lebensqualität gefunden werden.

1.7 Ziel der vorliegenden Arbeit

Ziel der vorliegenden Forschungsarbeit ist es, mögliche Einflussfaktoren auf die Lebensqualität, wie die medizinische Versorgung oder kulturelle Einflüsse näher zu untersuchen.

Die Arbeit gliedert sich hierbei in zwei wesentliche Abschnitte. Im ersten Studienabschnitt soll im Rahmen einer prospektiven Querschnittsstudie die Zufriedenheit mit der medizinischen Beratung von Patienten mit einer seltenen, palliativen Erkrankung anhand des Beispiels der amyotrophen Lateralsklerose untersucht werden. Ebenso sollen Differenzen, wie beispielsweise Unterschiede in der städtischen und ländlichen Anbindung an das Gesundheitssystem erfasst werden, um einen tieferen

Einblick in die Hilfsmittelversorgung zu erlangen. Hierfür wird beispielhaft ein Kollektiv aus n=102 ALS-Patienten der Region Ulm gewählt. Die Arbeit bildet damit einen wichtigen Beitrag bei dem Verständnis der Versorgung im Sinne einer individuellen patientenzentrierten Medizin und trägt dazu bei, die Beratung dieser Patienten in Zukunft zu verbessern und mehr auf die Bedürfnisse von ALS-Patienten eingehen zu können.

Im zweiten Studienabschnitt findet ein interkultureller, longitudinaler Vergleich der Lebensqualität von ALS-Patienten anhand der Länder Deutschland, Schweden und Polen im Kontext der medizinischen Versorgung statt. Diese drei europäischen Staaten stehen als Beispiel für Länder mit einer theoretisch guten Gesundheitsversorgung, zwischen denen bisher dennoch Unterschiede in der medizinischen Versorgung in Bezug auf Beatmung und enterale Ernährung deutlich geworden sind [7]. Verwendet werden hierfür bereits erhobene Daten des transnationalen Kooperationsprojektes NEEDSinALS [95]. Ziel ist es, Unterschiede in der Lebensqualität, Depressivität und medizinischen Versorgung von ALS-Patienten im Verlauf eines Jahres zu untersuchen sowie mögliche Zusammenhänge zu identifizieren.

Im Speziellen untersucht die Arbeit folgende Fragestellungen:

1. Wie zufrieden sind ALS-Patienten mit der medizinischen Versorgung in Deutschland und gibt es regionale Differenzen in der Betreuung?
2. Wie hängt die Lebensqualität im Verlauf der Erkrankung mit der medizinischen Versorgung zusammen und zeigen sich hierbei interkulturelle Unterschiede?

2 Material und Methoden

Die vorliegende Arbeit ist Teil eines transnationalen JPND finanzierten Kooperationsprojektes zwischen Deutschland (Ulm), Schweden (Umeå) und Polen (Warschau).

Die Daten des interkulturellen Vergleichs der Lebensqualität im Kontext der medizinischen Versorgung stammen aus dem Projekt NEEDSinALS [95], welches zum Ziel hatte, den Entscheidungsprozess von ALS-Patienten bezüglich lebensverlängernder Maßnahmen und darauf Einfluss nehmende Faktoren zu untersuchen.
Die hierbei ebenfalls erhobenen longitudinalen Daten zur Lebensqualität und Depressivität der ALS-Patienten sowie dem medizinischen Kontext sollen im Rahmen dieser Arbeit analysiert werden.
Die Querschnittsdaten zur Lebensqualität und medizinischen Versorgung der Patienten im Kontext der medizinischen Versorgung wurden bereits in vorheriger Arbeit veröffentlicht:

Andersen PM, Kuzma-Kozakiewicz M, Keller J, Aho-Oezhan HEA, Ciecwierska K, Szejko N, Vázquez C, Böhm S, Badura-Lotter G, Meyer T, Petri S, Linse K, Hermann A, Semb O, Stenberg E, Nackberg S, Dorst J, Uttner I, Häggström AC, Ludolph AC, Lulé D. Therapeutic decisions in ALS patients: cross-cultural differences and clinical implications. Journal of Neurology. 2018;265(7):1600-1606. doi: 10.1007/s00415-018-8861-4. Epub 2018 May 4. PMID: 29728768.

Auf der Basis dieses Projektes wurde das Nachfolgerprojekt PACEMED ins Leben gerufen, mit dem Ziel, die bestehende medizinische Versorgung und Beratung aus Patientensicht zu untersuchen. Im Rahmen dieser Arbeit wurden hierfür Daten zur Zufriedenheit der Patienten mit der medizinischen Versorgung und Beratung in Deutschland anhand des Beispielstandortes Ulm erhoben.

2.1 Zufriedenheit mit der medizinischen Beratung und Versorgung aus Sicht von ALS-Patienten

2.1.1 Studiendesign

Die vorliegende Untersuchung war als prospektive Querschnittsstudie angelegt. Die Studienteilnehmer wurden während ihres Ambulanztermins oder zu Ende ihres stationären Aufenthalts in den Universitäts- und Rehabilitationskliniken Ulm (RKU) mittels eines standardisierten Fragebogens zur Zufriedenheit mit der medizinischen Versorgung und Beratung befragt. Durchgeführt wurde die Studie unter der übergeordneten Leitung von Frau Prof. Dr. Dr. D. Lulé, Abteilung Neuropsychologie in den Universitäts- und Rehabilitationskliniken Ulm.

2.1.2 Studienkollektiv mit Ein- und Ausschlusskriterien

Im Zeitraum zwischen November 2019 und Januar 2020 wurden die Daten von n=102 ALS/MND-Patienten gesammelt. Als Haupt-Einschlusskriterium galt eine nach den überarbeiteten EL-Escorial-Klassifikationskriterien [88] entsprechende wahrscheinliche oder definitive Diagnose ALS/MND, welche durch einen ausgebildeten Neurologen gestellt wurde. Zudem sollten die folgenden Einschlusskriterien erfüllt sein:

- Der Patient wurde vorab durch einen behandelnden Arzt über die Diagnose informiert.
- Der Patient wies ausreichende Deutschkenntnisse auf.

Ausschlusskriterien

Für alle Patienten galten vorab definierte Ausschlusskriterien. Hierzu zählte der Verdacht oder die Diagnose einer schwerwiegenden kognitiven Beeinträchtigung, im Sinne einer Frontotemporalen Demenz (ALS-FTD) nach Strong-Kriterien [130]. Patienten, bei denen klinisch der Eindruck entstand, dass sie aufgrund zu starker körperlicher Einschränkung, emotionaler Belastung oder aus anderen Gründen nicht in der Lage waren, den Fragebogen zu beantworten, wurden ebenfalls ausgeschlossen.

2.1.3 Ethik

Für die Studie lag ein positives Votum des Komitees für Ethik der Universität Ulm vor (Antragsnummer 381/19 - Psychosoziale Konsequenzen der amyotrophen Lateralsklerose - als Ergänzung zum Antrag 19/12, Moto-Neuron-Disease-Net-Projekt und deren Amendments zum JPND-Projekt NEEDSinALS Universität Ulm), gemäß den ethischen Standards der Erklärung von Helsinki 1964 in der aktualisierten Form. Die Probanden gaben, wenn möglich, schriftlich ihre Einwilligung in die Teilnahme der Studie. Bei starker handmotorischer Einschränkung wurde die mündliche Einwilligung des Patienten eingeholt. Waren die Patienten in Begleitung eines Angehörigen, unterschrieb dieser zusätzlich stellvertretend handschriftlich.

2.1.4 Studienablauf

Alle Patienten, die die Einschlusskriterien erfüllten und sich zur Zeit des Einschlusses ambulant oder stationär im RKU vorstellten, wurden über die vorliegende Befragung informiert. N=102 Patienten erklärten sich bereit, an der Befragung teilzunehmen und gaben, wenn möglich, ihre schriftliche Einverständniserklärung. War dies aufgrund der körperlichen Einschränkung nicht möglich und wurden sie nicht durch einen Angehörigen begleitet, der in ihrem Auftrag unterschreiben konnte, bestand die Option mündlich einzuwilligen.
Um den Bias der sozialen Erwünschtheit zu vermeiden, konnte der Fragebogen anonym beantwortet werden. Damit auch stark eingeschränkten Patienten eine Teilnahme möglich war, konnte der Fragebogen auf Wunsch des Patienten ebenfalls mit Hilfe des Untersuchers oder eines Angehörigen ausgefüllt werden. Sofern dies in Anspruch genommen wurde, wurde die entsprechende Befragungsnummer notiert.
Um Patienten mit schwerwiegenden kognitiven Einschränkungen im Sinne einer ALS-bvFTD, die die Beantwortung der Fragen beeinflussen könnte, auszuschließen, wurde der Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen (ECAS) durchgeführt (siehe 2.1.5) [93]. Zusätzlich wurde ein durch die Angehörigen auszufüllender Verhaltensbogen verwendet. Konnte aufgrund der körperlichen Einschränkung, emotionalen Belastung oder Zeitmangel kein ECAS durchgeführt werden, wurden alternativ die Ergebnisse aus vorherigen Untersuchungen übernommen, falls diese

nicht länger als 12 Monate zurücklagen. Bei Patienten ohne aktuellen ECAS-Befund wurde der klinische Eindruck durch den behandelnden Neurologen herangezogen. Zur Erfassung der Körperfunktion wurde der standardisierte ALS-Functional Rating Scale–Reversed (ALS-FRS-R) durchgeführt (siehe 2.1.5) [36].
Außerdem wurden die Patienten gebeten, einen Fragebogen zu beantworten, der neben wichtigen demographischen und klinischen Daten ebenfalls die Zufriedenheit der Patienten mit der medizinischen Beratung und Versorgung erfassen sollte (siehe Anhang).
War eine Befragung aufgrund zu starker körperlicher Einschränkung, emotionaler Belastung oder aus anderen Gründen nicht möglich, wurde die erste Frage „Ich bin bereit, an der anonymen Befragung zur Beurteilung der Beratung teilzunehmen." vom Untersucher oder dem Patienten mit „Nein" beantwortet. Im Anschluss konnte angegeben werden, weshalb die Befragung nicht durchgeführt werden konnte. Zur Option standen die Auswahlmöglichkeiten:

- Fehlende Zeit,
- kein Interesse,
- zu sehr körperlich eingeschränkt,
- emotional zu belastet,
- Anderes.

Während der Beantwortung des Fragebogens war zu allen Zeiten ein Untersucher für Rückfragen vor Ort. Die Ergebnisse der beiden Untersuchungen zum kognitiven Status und der Körperfunktion konnten am Ende des Fragebogens zur medizinischen Beratung und Versorgung eingefügt werden oder separat im Anschluss anonym mittels der entsprechenden Befragungsnummer notiert werden.

2.1.5 Fragebögen

Tabelle 1 zeigt die verwendeten Fragebögen des Studienabschnitts über die Zufriedenheit der Patienten mit der medizinischen Beratung und Versorgung.

[Tabelle 1: Übersicht der verwendeten Fragebögen im Studienabschnitt über die Zufriedenheit von ALS/MND-Patienten mit der medizinischen Beratung und Versorgung. Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020**]**

	Beschreibung
ECAS	ALS-spezifisches Messinstrument, um Hinweise für kognitive Auffälligkeiten festzustellen. Es existieren Alters und Bildungsangepasste Cut-off Werte.
ALS-FRS-R	Fragebogen zur Erfassung der Körperfunktion speziell bei ALS-Patienten; Wertebereich von **[0 – 48],** wobei höhere Werte einer besseren Körperfunktion entsprechen.
Fragebogen zur medizinischen Beratung und Versorgung bei ALS-Patienten	Multiple- Choice Fragebogen zur Zufriedenheit der ALS-Patienten mit der medizinischen Beratung und Versorgung

ECAS = Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen
ALS-FRS-R = ALS-Functional-Rating Scale-Reversed
ALS = amyotrophe Lateralsklerose
MND = Motor Neuron Disease

Fragebogen zur medizinischen Beratung und Versorgung

Der Fragebogen zur Evaluierung der medizinischen Beratung und Versorgung aus Sicht von ALS-Patienten befindet sich im Anhang. Er wurde anhand der entsprechenden Fragestellung und in der in der Literatur auftretenden Themen mit Hilfe des Online Umfrageportals SurveyMonkey [132] erstellt. Zur Beantwortung standen den Teilnehmern Ipads zur Verfügung. Der vorläufige Fragebogen wurde vorab an n=21 ALS-Patienten, die sich in den Universitäts- und Rehabilitationskliniken Ulm vorstellten, auf Verständlichkeit getestet. Hierfür füllten die Patienten gemeinsam mit dem Untersucher den Fragebogen aus und gaben Rückmeldung bezüglich Unklarheiten oder missverständlichen Fragen. Bis auf die Umformulierung einer Frage blieb er dabei weitestgehend unverändert. Im Anschluss wurde er in einem Treffen mit Ärzten aus Warschau (Polen) besprochen, um einen späteren internationalen Vergleich zu ermöglichen.

Der Fragebogen besteht aus insgesamt 34 Fragen und lässt sich in 4 Abschnitte gliedern:

1. Demographische und klinische Daten
2. Fragen bezüglich der Zufriedenheit mit der medizinischen Beratung
3. Zufriedenheit mit der medizinischen (Hilfsmittel-) Versorgung sowie individuelle Faktoren (soziale Unterstützung, Erfahrenheit der Patienten)
4. Vom Untersucher einzutragende Ergebnisse des ALS-FRS sowie der ECAS Untersuchung

Die Fragen werden im Multiple-Choice Format gestellt. Die Antworten sind nach Möglichkeit im Rahmen einer 4-stufigen Likert-Skala („stimme voll zu“ bis „stimme überhaupt nicht zu“) formuliert. Bei einigen Fragen besteht zusätzlich die Option, durch Auswählen der Antwortmöglichkeit „Kommentar“, eine eigene Antwort einzutragen. Ein- oder Mehrfachantworten sind eindeutig gekennzeichnet und durch das Umfrageportal SurveyMonkey festgelegt [132]. Die Fragen bezüglich Bildungsjahren, dem Zeitpunkt der ersten Symptome sowie der Diagnose sind im Freitextformat zu beantworten. Im Folgenden sollen die einzelnen Abschnitte näher erläutert werden:

Die Fragen 1-10 befassen sich mit wichtigen **demographischen** Daten wie Alter, Geschlecht, Bildungsjahre, Familienstand und Einwohnerzahl des aktuellen Wohnortes. Um die Anonymität der Befragung zu wahren, wurde das Alter in 15 Fünferspannen von ≤20 bis >85 Jahre eingeteilt. Ebenfalls wurde die Einwohnerzahl im Rahmen von 4 Gruppen erfasst (1.000; 1.000-10.000; 10.000-100.000 und >100.000 Einwohner).
Zudem wurden relevante **klinische Informationen** erhoben, wie die Art der ersten Einschränkungen/Schwächen, der Zeitpunkt der ersten Einschränkungen, der Diagnosezeitpunkt, die Medikation und genutzten Hilfsmittel. Mittels einer Multiple-Choice Frage mit Mehrfachauswahloption konnte aus neun häufig von ALS-Patienten genutzten Hilfsmitteln gewählt werden.
Zur Auswahl standen hierbei: Orthese, Gehstock, Rollator, Rollstuhl, Kopfstütze, Kommunikator, Perkutane Endoskopische Gastrostomie (PEG), Nicht-Invasive Ventilation (NIV) und Invasive Ventilation (IV).

Mittels des Gesamtscores des ALS-FRS-R und der Angabe der Monate seit den ersten Symptomen, errechnete sich die **Progression** (PG) aus folgender bereits in früheren Arbeiten verwendeter Formel:

$PG = \frac{(48 - ALSFRSR)}{Monate\ seit\ den\ ersten\ Symptomen}$ [45, 68, 121].

Die **Diagnoseverzögerung** berechnete sich aus den vergangenen Monaten seit den ersten Symptomen – den vergangenen Monaten seit der Diagnosestellung.

Die Fragen 11-22 befassen sich mit der **Zufriedenheit der Patienten mit der medizinischen Beratung**. Erfasst wurde, ob die vermittelten Informationen verstanden wurden, genügend Informationen erhalten wurden, Fragen ausreichend beantwortet wurden, die Bedürfnisse adressiert wurden und wie die Zeit, die zur Verfügung stand, bemessen war. Zudem wurden die Patienten nach dem Wunsch nach Informationsaufschub, die subjektive Umsetzung des Shared-Decision-Making Prinzips sowie das Empfinden, durch die erhaltene Beratung gut vorbereitet zu sein, um Entscheidungen bezüglich der Erkrankungen und Therapieoptionen zu treffen, befragt. Um etwaige Lücken oder Verbesserungsmöglichkeiten der Beratung zu identifizieren, konnten die Patienten angeben, was ihnen im Gespräch fehlte. Zur Option standen die folgenden Auswahlmöglichkeiten:

- Erkrankungsverlauf (inklusive Kognition)
- Folgen für das eigene Leben (Umfeld, Arbeit, Familie etc.)
- andere (Therapie-)Möglichkeiten (Beatmung, Physio-, Logotherapie, Kommunikationsgeräte etc.)
- psychosoziale Unterstützung
- Studien zu Medikamenten etc.
- Kommentar:_____

Zuletzt sollte außerdem für einen Gesamteindruck eine generelle Schulnote von 1 bis 6 (1=sehr zufrieden 6=nicht zufrieden) für die medizinische Beratung gegeben werden.

Die Fragen 21-24 drehen sich um die **Informiertheit der Patienten und Ärzte**:
So wurden die Patienten befragt, ob sie sich selbst, sowie generell die behandelnden Ärzte, als ausreichend über ihre Erkrankung informiert empfinden. Außerdem

sollten die Patienten angeben, wie häufig sie sich aufgrund ihrer Erkrankung in medizinischer Betreuung befanden, *bevor* die Diagnose gestellt wurde. Außerdem wurde nach der Häufigkeit der medizinischen Betreuungen *nach* der Diagnosestellung gefragt, um einen Einblick in die Erfahrenheit des Patientenkollektivs zu erhalten. Beide Fragen wurden in Spannen angegeben (0-5 mal; 6-10 mal; 11- 20 mal; > 20 mal).

Die Fragen 25-27 handeln von der **Patientenzufriedenheit mit der Hilfsmittelversorgung**. Die Patienten wurden befragt, ob die medizinische/therapeutische Hilfsmittelversorgung (z.B. über Sanitätshäuser) in ihrer Umgebung ausreichend ist. So kann unter anderem ein eventuell bestehender Unterschied zwischen ländlichen und städtischen Regionen festgestellt werden. Daneben sollten die Patienten angeben, ob sie wissen, woher sie die benötigten Hilfsmittel erhalten und wie zufrieden sie mit der finanziellen Unterstützung für die Hilfsmittel sind.

Die Fragen 28-31 befassen sich mit der **Sozialen Unterstützung** (Social Support) der Patienten, die als bedeutsamer Faktor des Copings und der psychosozialen Anpassung gesehen wird [63, 98]. Die vier Fragen wurden der Berliner Social Support Scale (BSSS) entnommen [125]. Die BSSS ist ein Messinstrument, das sowohl kognitive als auch behaviorale Aspekte der sozialen Unterstützung anhand von 6 Subskalen erfasst. Schulz et al. unterscheiden hierbei zwischen 5 Dimensionen aus der Perspektive von Patienten. Die wahrgenommene und erhaltene Unterstützung, das Bedürfnis und die Suche nach sozialer Unterstützung sowie protektives Abpuffern [125]. Die 6. Dimension bezieht sich auf die tatsächlich geleistete Unterstützung. Von Interesse für die vorliegende Arbeit war die wahrgenommene soziale Unterstützung. Diese wird nochmals in eine emotionale, instrumentelle und informationelle Komponente unterteilt. Für die vorliegende Arbeit wurden die 4 folgenden Items zur Erfassung der instrumentellen Komponente gewählt:

1) Ich habe Menschen, auf die ich mich immer verlassen kann.
2) Wenn ich Sorgen habe, gibt es jemanden, der mir hilft.
3) Es gibt Menschen, die mir ihre Hilfe anbieten, wenn ich sie brauche.
4) Wenn mir alles zu viel wird, helfen mir andere.

Bei jedem der Items konnte zwischen den Antwortmöglichkeiten „stimme voll zu“, bis „stimme überhaupt nicht zu“ gewählt werden. Um einen Gesamtscore der sozialen Unterstützung zu erhalten, wurde den einzelnen Antwortmöglichkeiten ein Wert von 0-4 zugeordnet (0 = stimme überhaupt nicht zu; 4 = stimme voll zu), wobei ein höherer Wert jeweils einer besseren sozialen Unterstützung entsprach. Die 4 Einzelwerte wurden anschließend zu einer Gesamtsumme addiert.

Darüber hinaus erfassen die Fragen 32-34 die **Untersuchungsbedingungen**. Erfragt wurde der Untersuchungsort (stationär oder ambulant), Erstbesuch oder Folgetermin sowie die deutsche Muttersprache.

Der letzte Abschnitt des Fragebogens (Fragen 35-37) ist vom Untersucher auszufüllen und beinhaltet Freitextfelder für die Ergebnisse des mittels **ECAS** [93] erhobenen kognitiven Status sowie Auffälligkeiten im Angehörigenbogen und den Gesamtscore des **ALS-FRS-R** [36] zur Dokumentation der Körperfunktion. Im nachfolgenden Abschnitt sind die einzelnen Fragebögen näher erläutert.

ALS Functional Rating Scale – Reversed (ALS-FRS - R)

Der ALS-Functional Rating Scale ist ein validiertes fragebogenbasiertes Instrument zur Erfassung der Körperfunktion bei Patienten mit ALS [36]. Die revidierte Version misst neben dem Funktionsverlust der Gliedmaßen und bulbären Einschränkungen ebenfalls respiratorische Funktionen, die im ALS-FRS vernachlässigt wurden. Jedem der 12 Items wird je nach aktueller Körperfunktion ein Wert zwischen 0 und 4 zugeordnet, wobei ein höherer Wert einer besseren Körperfunktion entspricht. Die einzelnen Werte werden anschließend addiert und zu einem Gesamtscore zusammengefasst, der von 0 (maximale Einschränkung) bis 48 (keine Einschränkung in den genannten Items) reicht. Die Gesamtpunktzahl wurde am Ende des Fragebogens zur Zufriedenheit mit der medizinischen Beratung und Versorgung in ein freies Antwortfeld eingetragen.

Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen (ECAS)

Der Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen (ECAS) ist ein Instrument, um kognitive und behaviorale Veränderungen bei Personen mit der Motoneuronerkrankung ALS zu erfassen. Er wurde 2013 von Sharon Abrahams und Thomas Bak entwickelt [4] und 2014/15 von Lulé et al. ins Deutsche übersetzt [93]. Der ECAS dauert im Schnitt zwischen 25-45 Minuten und besteht aus 15 Einzelaufgaben. Er beinhaltet sowohl ALS-spezifische (Sprache, Sprachfluss und exekutive Funktionen) als auch ALS unspezifische (Gedächtnis und räumliche Vorstellung) Funktionen, um eine Abgrenzung zu anderen Erkrankungen mit kognitiven Beeinträchtigungen wie die Alzheimer Demenz zu ermöglichen. Der ECAS liegt in 3 Versionen vor (A,B und C). Je nach Version existieren internationale allgemeine Cut-off Werte (A=90,66; B=92,25; C=94,23). Wenn möglich, werden allerdings Cut-off Werte verwendet, die sich nach dem Alter und Bildungsstand der jeweiligen Person richten, da die Ergebnisse stark mit diesen Variablen korrelieren [86]. Unterschieden wird hierbei zwischen der Altersgruppe der >60-jährigen sowie der Altersgruppe der <60-jährigen. Bezüglich des Bildungsstandes richten sich die Cut-off Werte danach, ob ein Patient >12 Bildungsjahre oder ≤12 Bildungsjahre aufweist.
Darüber hinaus beinhaltet die Untersuchung des kognitiven und behavioralen Status einen Verhaltensbogen, der durch die Angehörigen des Patienten ausgefüllt werden soll. Hierdurch sollen ebenfalls Hinweise auf eine eventuelle bvFTD erlangt werden.

2.1.6 Statistische Auswertungen

Die mittels des online Umfrageportals SurveyMonkey [132] erfassten Daten wurden in das Statistikprogramm SPSS (25. SPSS/PC-Version, Statistical Package for the Social Sciences, SPSS Inc., Illinois, USA) überführt. Anschließend wurden die separat notierten Ergebnisse des ECAS und ALS-FRS-R der jeweiligen Befragungsnummer zugeordnet. Die Auswertung der Ergebnisse erfolgte ebenfalls mittels des Statistikprogramms SPSS.
Die Variablen wurden auf Vorliegen einer Normalverteilung graphisch sowie mittels des Tests auf Normalverteilung nach Kolmogorov-Smirnov überprüft. Bei fehlender Normalverteilung wurden nichtparametrische Tests angewendet.

Zur deskriptiven Statistik wurden bei nominal und ordinal verteilten Variablen jeweils die absolute sowie die relative Häufigkeit angegeben. Bei metrisch skalierten Variablen wurden der Mittelwert ± Standardabweichung (SD) angegeben sowie der Median und die Spannweite. Die 4 Teilfragen des BSS wurden auf Interne Konsistenz geprüft (Cronbach's alpha=0,876) und anschließend durch Addition der Werte eine Gesamtsumme gebildet, die von 0-12 reicht, wobei höhere Werte eine bessere soziale Unterstützung widerspiegeln.

Der Exakte Test nach Fisher wurde für folgende Punkte verwendet:

Fühlten sich Patienten, die sich durch die Beratung ausreichend informiert fühlten, auch generell eher ausreichend informiert, um Entscheidungen bezüglich ihrer Erkrankung und Therapiemöglichkeiten zu treffen?
Hing die Gesamtzufriedenheit mit der medizinischen Beratung mit dem jeweils umgesetzten Modell der Entscheidungsfindung zusammen?

Zur Frage, ob unerfahrenen Patienten häufiger einer der zur Auswahl stehenden Aspekte bei der Beratung fehlen, wurden Patienten, deren Diagnose vor weniger als 3 Monaten gestellt wurde, mit Patienten verglichen, deren Diagnose bereits länger zurück lag. Hierfür wurde ein Exakter Test nach Fisher durchgeführt. Ebenso wurden Patienten, die sich das erste Mal in der Klinik vorstellten, mit Patienten bei einem Folgetermin verglichen. Hierfür wurde ein Chi^2-Test durchgeführt.

Die Frage, ob sich die Patienten in Bezug auf die Zufriedenheit mit der Hilfsmittelversorgung in ihrer Umgebung zwischen der Einwohnerzahl ihres Wohnortes unterscheiden, wurde deskriptiv ausgewertet.

Es wurde jeweils mit einem 95% Konfidenzintervall ($p < 0,05$) getestet.

2.2 Interkultureller Vergleich der Lebensqualität bei ALS Patienten im Verlauf im Kontext der medizinischen Versorgung

2.2.1 Studiendesign

Die Daten zur Analyse des interkulturellen Vergleichs der Lebensqualität bei ALS-Patienten wurden im Rahmen des Projektes NEEDSinALS [95] gesammelt. Die Studie war als multizentrische, longitudinale Kohortenstudie angelegt. Die Teilnehmer wurden während ihres stationären oder ambulanten Aufenthalts in einer der teilnehmenden Kliniken mittels standardisierter und evaluierter Fragebögen hinsichtlich ihrer Lebensqualität und Depressivität sowie der Zufriedenheit mit der medizinischen Versorgung befragt.

2.2.2 Studienkollektiv mit Ein– und Ausschlusskriterien

Im Zeitraum von August 2012 bis Juli 2017 wurden insgesamt Daten von n=563 Patienten (Deutschland (n=358), Schweden (n=99) und Polen (n=106)) erfasst, von denen n=169 Patienten in einem Follow-up circa 12 Monate später erneut untersucht wurden (Deutschland (n=86), Schweden (n=43) und Polen (n=40)).
Als Haupteinschlusskriterium galt die den 2015 überarbeiteten El-Escorial Kriterien nach Ludolph et al. [88] entsprechende wahrscheinliche oder sichere Diagnose einer ALS. Zudem mussten die Patienten ausreichende Sprachkenntnisse der jeweiligen Landessprache aufweisen.

Die Stichprobengröße wurde für eine Power von 80% und α=0,05 bei mittlerer Effektstärke für Unterschiede bezüglich der Lebensqualität und Depressivität (ε = 0,4) berechnet. Hieraus resultierte eine minimale Stichprobengröße von n=78 für jedes Land.

Ausschlusskriterien
Für alle Patienten galten vorab definierte Ausschlusskriterien. Hierzu zählte der Verdacht oder die Diagnose einer schwerwiegenden kognitiven Beeinträchtigung im Sinne einer Frontotemporalen Demenz (ALS-FTD) nach Strong-Kriterien [130] oder andere neurologische Erkrankungen.

2.2.3 Ethik

Gemäß den ethischen Standards der Erklärung von Helsinki 1964 in der aktualisierten Form, lag für die Studie ein positives Votum des Komitees für Ethik der Universität Ulm vor (Antragsnummer 19/12, Moto-Neuron-Disease-Net-Projekt und deren Amendments zum JPND-Projekt NEEDSinALS Universität Ulm). Die Probanden gaben schriftlich ihre Einwilligung in die Teilnahme der Studie.

2.2.4 Studienablauf

Die Patienten, die die Einschlusskriterien erfüllten, wurden über die Studie aufgeklärt. Erklärten sie sich bereit, daran teilzunehmen, gaben sie ihre schriftliche Einverständniserklärung. Neben wichtigen demographischen und klinischen Daten wurden die Ergebnisse der ECAS-Untersuchung verwendet.

Zur Evaluierung der Lebensqualität wurden die Ergebnisse zweier standardisierter und validierter Fragebögen herangezogen. Verwendet wurde der *Anamnestic Comparativ Self Assessment* (ACSA), der die globale QoL erfasst sowie der *Schedule for the Evaluation of the Individual Quality of Life-Direct Weighting* (SEIQoL-DW), ein Instrument, das die subjektive QoL der Patienten misst (siehe 2.2.5) [48, 109]. Zur Analyse der Depressivität wurden die Ergebnisse des ALS-Depressionsinventars 12 (ADI-12) verwendet (siehe 2.2.5) [54, 75]. Ebenfalls wurden die aus semistrukturierten und qualitativen Interviews gewonnenen Daten über die Zufriedenheit der medizinischen Versorgung ausgewertet. Die Daten wurden sowohl zur Baseline beim Zeitpunkt T1 sowie in einer Follow-up Untersuchung, circa 12 Monate später, zum Zeitpunkt T2 erhoben.

2.2.5 Fragebögen

Tabelle 2 gibt einen Überblick über die im Studienabschnitt zum interkulturellen Vergleich der Lebensqualität bei ALS-Patienten im Kontext der medizinischen Versorgung verwendeten Fragebögen.

[Tabelle 2: Übersicht der verwendeten Fragebögen im Studienabschnitt über den interkulturellen Vergleich der Lebensqualität bei ALS-Patienten im Kontext der medizinischen Versorgung. Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020**]**

	Beschreibung	**Wertebereich**
ECAS	ALS-spezifisches Messinstrument, um Hinweise für kognitive Auffälligkeiten festzustellen. Es existieren Alters und Bildungsangepasste Cut-off Werte.	
ALS-FRS-R	Fragebogen zur Erfassung der Körperfunktion speziell bei ALS-Patienten	**[0 – 48]** Höhere Werte entsprechen einer besseren Körperfunktion
ACSA	Fragebogen zur Erfassung der gQoL	**[-5 - +5]** Höhere Werte entsprechen einer bessere gQoL
SEIQoL-DW	Fragebogen zur Erfassung der sQoL	**[0 – 100%]** Höhere Werte entsprechen einer bessere sQoL
ADI-12	ALS-spezifisches Messinstrument zur Erfassung der Depressivität bei ALS-Patienten	
Medizinische Versorgung	4 Fragen zur Zufriedenheit mit der pflegerischen Versorgung und den Unterstützungsmöglichkeiten für ALS-Patienten.	**[0 – 100%]** Höhere Werte entsprechen einer größeren Zufriedenheit mit den Unterstützungsmöglichkeiten.

ECAS = Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen
ALS-FRS-R = ALS-Functional-Rating Scale-Reversed
ACSA = Anamnestic Comparativ Self Assessment nach Bernheim
SEIQoL-DW = Schedule for the Evaluation of the Individual Quality of Life - Direct Weighting
ADI-12 = ALS- Depressions Inventar 12
gQoL = globale Lebensqualität; **sQoL**= subjektive Lebensqualität
ALS=amyotrophe Lateralsklerose

Fragebögen zur Erfassung der Lebensqualität

Verwendet wurden Fragebögen, die die globale sowie individuelle Lebensqualität erfassen.

Da Multi-Item Fragebögen häufig Wert auf die Körperfunktion legen und Patienten mit schwerwiegenden körperlichen Einschränkungen daher zwangsläufig schlechte Werte erzielen, wurden Fragebögen verwendet, die die subjektive Perspektive der ALS-Patienten berücksichtigen und auf die individuelle Lebensqualität der Betroffenen eingehen [94]. Nachfolgend werden die analysierten Fragebögen näher erläutert.

Anamnestic Comparativ Self Assessment nach Bernheim

Der Anamnestic Comparativ Self Assessment (ACSA) nach Bernheim (1999) ist ein Fragebogen zur Erfassung der globalen Lebensqualität [19]. Die Patienten werden gebeten, sich jeweils an die allerschlimmste sowie allerschönste Zeit in ihrem Leben zu erinnern. Anhand dieser Ereignisse wird eine Skala von -5 („genauso schlecht“) über 0 („neutral) bis +5(„genauso gut“) erstellt. Anschließend wird die aktuell erlebte Lebensqualität der letzten zwei Wochen auf dieser Skala eingetragen. Indem der ACSA individuelle Lebensbereiche adressiert, umgeht er den Autoren zufolge der kulturellen Umgebung und verringert Vorurteile sozialer Erwünschtheit [19]. Er eignet sich damit besonders gut für einen interkulturellen vergleich der QoL.

Schedule for the Evaluation of the Individual Quality of Life-Direct Weighting

Der Schedule for the Evaluation of the Individual Quality of Life – Direct Weighting (SEIQoL-DW) ist ein Testverfahren zur Erfassung der individuellen, subjektiven Lebensqualität eines Individuums [48, 109]. Er wird als semi-strukturiertes Interview durchgeführt und lässt sich in drei Aufgabenteile gliedern. Zuerst werden die Patienten gebeten, die fünf für ihre Lebensqualität bedeutendsten Bereiche zu benennen. Anschließend werden die Bereiche in ihrem Verhältnis zueinander gewichtet. Hierfür wird dem Patienten eine Drehscheibe zur Verfügung gestellt, deren fünf farbige Bereiche die für den Patienten individuell bedeutenden Aspekte der Lebensqualität widerspiegeln sollen. Der Patient wird gebeten, die Flächen so zueinander zu verschieben, dass sie die Wichtigkeit für die Lebensqualität darstellen. Je größer der Bereich ist, desto wichtiger ist er im Vergleich zu den anderen. Anschließend werden die Anteile mittels einer anliegenden Basisscheibe in Prozent von 0-100 abgelesen. Im dritten und letzten Schritt soll die momentane Zufriedenheit mit den jeweiligen Bereichen anhand einer siebenstufigen Skala von „so schlecht wie möglich“ bis „so gut wie möglich“ bewertet werden.

Aus den drei Teilaufgaben wird anschließend ein Gesamtindex errechnet. Hierfür wird das prozentuale Gewicht durch 100 geteilt und anschließend mit der momentanen Funktion des Bereichs multipliziert, sodass der Index Werte zwischen 0 und 100 reichen kann, wobei höhere Werte einer besseren Lebensqualität entsprechen.

Fragebogen zur Erfassung der Depressivität

ALS-Depressions Inventar–12

Das ALS-Depressions Inventar 12 (ADI-12) ist ein ALS-spezifisches validiertes und reliables Screeninginstrument, das auf eine depressive Symptomatik der Patienten testet [54, 75]. Das ADI-12 wurde von Kübler et al entwickelt und besteht aus 12 Items, die Symptome einer Depressivität abbilden, lässt jedoch körperbezogene Symptome aus, die im Rahmen der Erkrankung ALS auftreten und das Ergebnis verfälschen können [75]. Jedes der Items stellt eine Aussage dar, die die Patienten auf einer vierstufigen Skala („stimme voll zu“, „stimme zu“, „stimme nicht zu“ und „stimme überhaupt nicht zu“) bewerten. Jedem Item wird ein entsprechender Wert von 1 bis 4 zugeordnet. Anschließend werden die Werte addiert, wodurch sich eine Gesamtsumme von 12 bis 28 ergibt. Ab einem Punktwert von 23 wird von einer milden depressiven Symptomatik ausgegangen. Ab einem Wert von 28 gehen die Autoren von einer klinisch relevant erhöhten Depressivität aus [75].

Fragen zur Zufriedenheit mit der medizinischen Versorgung

Insgesamt wurden 4 Items zur Zufriedenheit der Patienten mit der medizinischen Versorgung verwendet. Diese wurden zur Baseline (Zeitpunkt T1) sowie etwa 12 Monate später (Zeitpunkt T2) erfasst.

Auf einer Skala von 0-100% wurden die Patienten gebeten, ihre Zufriedenheit mit der pflegerischen Versorgung anzugeben, wobei höhere Werte einer größeren Zufriedenheit entsprechen. Auf die gleiche Weise wurde die Zufriedenheit der Patienten mit den Unterstützungsmöglichkeiten für ALS-Patienten mittels drei weiterer Fragen bewertet. Verwendet wurden die Daten zur Zufriedenheit mit der finanziellen Unterstützung, der Verfügbarkeit von Unterstützungsmöglichkeiten sowie der Zufriedenheit mit der Infrastruktur der Unterstützungsmöglichkeiten.

Die drei Fragen zur Zufriedenheit mit der medizinischen Unterstützung von ALS-Patienten wurden auf interne Reliabilität geprüft (Cronbach’s alpha=0,804). Anschließend wurden die drei Werte addiert und durch 3 geteilt. So wurde ein Gesamtscore zur Zufriedenheit mit der medizinischen Unterstützung gebildet, der von 0 bis 100% reicht, wobei höhere Werte einer größeren Zufriedenheit entsprechen.

2.2.6 Statistische Auswertungen

Die Daten der drei Länder Deutschland, Schweden und Polen lagen in verschiedenen Datensätzen vor, die in eine gemeinsame SPSS Datei (25. SPSS/PC-Version, Statistical Package for the Social Science, SPSS Inc., Illinois, USA) überführt und anschließen ausgewertet wurden.

Die Variablen wurden auf Vorliegen einer Normalverteilung graphisch sowie mittels des Tests auf Normalverteilung nach Kolmogorov-Smirnov überprüft. Bei fehlender Normalverteilung wurden nichtparametrische Tests angewendet.

Zur deskriptiven Statistik wurden bei nominal und ordinal verteilten Variablen jeweils die absolute sowie die relative Häufigkeit angegeben. Bei metrisch skalierten Variablen wurden der Mittelwert ± Standardabweichung angegeben sowie der Median und die Spannweite.

Die Länder wurden hinsichtlich soziodemographischer und klinischer Unterschiede getestet. Bei ordinalen und metrischen Variablen wurde hierfür der Kruskal-Wallis-Test verwendet. Bei nominalen Variablen wurde der Chi^2-Test und bei einer Zellengröße <5 der Exakte Test nach Fisher durchgeführt. Auf gleiche Weise wurden Patienten mit und ohne Follow-up Untersuchung verglichen.

Eine Änderung in der gQoL, sQoL und Depressivität wurde berechnet, indem die Werte zum Zeitpunkt T1 von den Werten zum Zeitpunkt T2 subtrahiert wurden. Mögliche Änderungen im Verlauf wurden statistisch mittels Wilcoxon-Test bei verbundenen Stichproben untersucht.
Zur Frage, ob sich die Länder zum Zeitpunkt T1 oder T2 hinsichtlich der QoL oder Depressivität unterscheiden, wurde jeweils der Kruskal-Wallis-Test verwendet. Bei Paarweisen Vergleichen wurde eine Korrektur nach Bonferroni durchgeführt. Die Effektstärke wurde mittels folgender Formel berechnet: $r = \frac{Z}{\sqrt{N}}$.

Zur Frage, ob sich die meistgenannten, für die Lebensqualität entscheidenden Bereiche des SEIQoL-DW zwischen den Ländern zum Zeitpunkt T1 oder T2 unterschieden, wurde ein Chi^2-Test durchgeführt. Lag die absolute Häufigkeit in einem

der Felder unter 5, wurde der Exakte Test nach Fisher durchgeführt. Als Maß der Effektstärke wurde Cramers V verwendet.

Eine Änderung der Zufriedenheit mit der pflegerischen Versorgung und der medizinischen Unterstützung wurde berechnet, indem die Werte zum Zeitpunkt T1 von den Werten zum Zeitpunkt T2 subtrahiert wurden. Auf eine statistische Analyse der Änderung im Verlauf wurde aufgrund der teilweise geringen Fallzahlen verzichtet.
Zur Frage, ob sich die Länder hinsichtlich der Zufriedenheit mit der pflegerischen Versorgung und der medizinischen Unterstützung zum Zeitpunkt T1 oder T2 voneinander unterschieden, wurde der Kruskal-Wallis-Test durchgeführt. Bei Paarweisen Vergleichen wurde eine Korrektur nach Bonferroni durchgeführt. Die Effektstärke wurde mittels folgender Formel berechnet: $r = \frac{Z}{\sqrt{N}}$.

Zur Untersuchung von möglichen Zusammenhängen zwischen gQoL, sQoL, ADI-12, dem Gesamtscore zur Zufriedenheit mit der medizinischen Unterstützung, Körperfunktion und Progressionsgeschwindigkeit wurde der Korrelationskoeffizient nach Spearman-Rho berechnet.

Von einem schwachen Effekt wurde bei einer Effektstärke von ≥0,1 bis <0,3, von einem moderaten Effekt bei einer Effektstärke von ≥0,3 und von einem starken Effekt ab einer Effektstärke von ≥0,5 ausgegangen.
Es wurde jeweils mit einem 95% Konfidenzintervall ($p < 0,05$) getestet.

3 Ergebnisse

3.1 Zufriedenheit mit der medizinischen Beratung und Versorgung aus Sicht von ALS-Patienten

3.1.1 Patientenkollektiv

Insgesamt wurden n=114 ALS/MND Patienten, die sich ambulant oder stationär in den Universitäts- und Rehabilitationskliniken Ulm vorstellten, rekrutiert. Hiervon nahmen n=102 (89%) Patienten mit bekannter Diagnose einer ALS/MND an der Untersuchung teil. Gründe für eine Nichtteilnahme waren körperliche Einschränkung (n=5), emotionale Belastung (n=3), fehlendes Interesse (n=2), Zeitmangel (n=1) sowie die Isolierung eines Patienten (n=1).

Kognitive Einschränkungen

Bei 38 ALS-Patienten (37%) konnte ein ECAS im Rahmen der Befragung oder des stationären Aufenthalts durchgeführt werden. Bei weiteren 35 (34%) war ein ECAS-Befund vorhanden, der weniger als ein Jahr zurück lag. Die anderen 29 Patienten (28%), bei denen kein ECAS durchgeführt werden konnte, zeigten klinisch keine Hinweise für eine schwerwiegende kognitive Einschränkung oder Verhaltensauffälligkeiten im Sinne einer Frontotemporalen Demenz.
5 Patienten konnten entsprechend der offiziellen Cut-offs nach Alter und Bildung als leicht kognitiv eingeschränkt eingestuft werden. Ein Patient zeigte aufgrund einer Lese- und Rechtschreibschwäche lediglich Auffälligkeiten im Bereich Sprache und Sprachfluss. Die anderen 4 Patienten lagen zwar unterhalb des allgemeinen Cut-offs für den Gesamtscore von 92 Punkten, es konnte aber klinisch auch bei diesen Patienten eine schwere Demenz ausgeschlossen werden.

Untersuchungsbedingungen

Die Mehrheit von 65% (n=66) der Teilnehmer stellten sich zu einem ambulanten Folgetermin in der Klinik vor. Etwas mehr als die Hälfte (58%) beantwortete die Um-

frage anonym. Die anderen 42% füllten den Fragebogen wegen motorischer Einschränkungen oder persönlicher Präferenz auf eignen Wunsch gemeinsam mit dem Untersucher aus (Tabelle 3).

[Tabelle 3: Untersuchungsbedingungen der Befragung zur Zufriedenheit mit der medizinischen Beratung und Versorgung. n=102 ALS/MND-Patienten, Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020.**]**

	Ausprägungen	Absolute Häufigkeit	Relative Häufigkeit
Untersuchungsort	Ambulanz	70	69%
	Stationär	32	31%
Erfahrung mit der Klinik	Folgetermin	86	84%
	Erstbesuch	16	16%
Anonymität	Ja	59	58%
	Nein	43	42%

n = Stichprobenumfang
ALS = amyotrophe Lateralsklerose
MND = Motor Neuron Disease

Demographische und klinische Daten

Die Patienten waren im Median 61-65 Jahre alt und zu 61% männlich (Tabelle 4). Der Großteil der Patienten hatte die Diagnose einer ALS, bei der die motorischen Einschränkungen mäßig bis moderat weit fortgeschritten waren. Die Progressionsgeschwindigkeit war im Median eher langsamen (Tabelle 5).

[Tabelle 4: Soziodemographischen Daten des Patientenkollektivs. n=102 ALS/MND-Patienten, Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020.**]**

	Mean ± SD Median [Range]	Absolute Häufigkeit	Relative Häufigkeit
Alter[1]	Median: 61-65 Jahre Range: [(26-30) – (81-85)]		
Geschlecht	männlich	62	61%
	weiblich	40	39%
Bildungsjahre[2]	12,8 ± 2,56 13 [5-22]		
Familienstand[2]	Single	7	7%
	in einer Beziehung	7	7%
	verheiratet	74	73%
	geschieden	8	8%
	verwitwet	5	5%
Einwohnerzahl des Wohnortes	<1.000	10	10%
	1.000-10.000	44	43%
	10.000-100.000	38	37%
	>100.000	10	10%
Muttersprache Deutsch	Ja	92	90%
	Nein	10	10%

[1]fehlende Information von 3 Patienten; [2]fehlende Information von einem Patienten
n = Stichprobenumfang
SD= Standard Deviation
ALS = amyotrophe Lateralsklerose
MND = Motor Neuron Disease

[Tabelle 5: Klinischen Daten des Patientenkollektivs. n=102 ALS/MND-Patienten, Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020.**]**

	Mean ± SD Median [Range]	Absolute Häufigkeit	Relative Häufigkeit
Diagnose	ALS	95	93%
	PLS	6	6%
	PMA	1	1%
Verlaufsform[2]	spinal	84	
	bulbär	15	
Medikation	Riluzol	85	83%
	Edaravone	13	13%
	Medikamentenstudie	22	22%
ALS-FRS-R[1]	32,39 ± 9,07 33,5 [6-48]		
Progression[2]	0,672 ± 0,51 0,55 [0-3,2]		
Monate seit EM[1]	34,21±31,04 25,5 [3-192]		
Monate seit ED[3]	19,35±19,83 12 [0-111]		
Diagnoseverzögerung[4] (in Monaten)	15,49 ± 2,49 10 [0-165]		
Wie häufig befanden Sie sich bereits in medizinischer Betreuung **bevor** Sie die Diagnose erhalten haben?	0-5 mal	67	66%
	6-10 mal	21	21%
	11-20 mal	8	8%
	> 20 mal	6	6%
Wie häufig befanden Sie sich bereits in medizinischer Betreuung **nachdem** Sie die Diagnose erhalten haben?	0-5 mal	49	48%
	6-10 mal	21	21%
	11-20 mal	11	11%
	> 20 mal	21	21%

[1] fehlende Informationen von 2 Patienten
[2] fehlende Informationen von 3 Patienten
[3] fehlende Informationen von 1 Patienten
[4] fehlende Informationen von 4 Patienten
n = Stichprobenumfang
SD= Standard Deviation
ALS-FRS-R = ALS-Functional-Rating Scale Reversed
EM= Erstmanifestation
ED= Erstdiagnose
ALS = amyotrophe Lateralsklerose
MND = Motor Neuron Disease

Bei einem Großteil von 89% (n=90) der Patienten lag die Erstdiagnose mehr als 3 Monate zurück. Lediglich 11% (n=11) hatten ihre Diagnose vor einem kürzeren Zeitraum erhalten.

Im Mittel wurden 1,66±1,41(SD) (Median 1,5; Range: [0-6]) der gelisteten Hilfsmittel verwendet, 25% (n=26) der Patienten nutzten keines der aufgeführten Hilfsmittel (Tabelle 6).

[Tabelle 6 Liste der verwendeten Hilfsmittel. n=102 ALS/MND-Patienten, Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020.**]**

	Absolute Häufigkeit	Relative Häufigkeit
NIV	35	34%
Rollstuhl	35	34%
Rollator	32	31%
Orthese	28	28%
Gehstock	15	15%
Kopfstütze	12	12%
PEG	7	7%
Kommunikator	5	5%
IV	0	0%

n = Stichprobenumfang
PEG= Perkutane endoskopische Gastrostomie
NIV= Nicht-Invasive Ventilation
IV= Invasive Ventilation
ALS = amyotrophe Lateralsklerose
MND = Motor Neuron Disease

Soziale Unterstützung der Patienten

Das Patientenkollektiv wies insgesamt eine hohe wahrgenommene instrumentelle soziale Unterstützung auf. Der Median der berechneten Gesamtsumme lag bei 12 (Spannweite [0-12]) (Tabellen 7 und 8).

[Tabelle 7: Gesamtscore der wahrgenommenen instrumentellen Sozialen Unterstützung. n=102 ALS/MND-Patienten, Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020**]**

	Mean±SD	Median	Range
Gesamtscore Soziale Unterstützung[1]	10,84 ± 1,94	12	[0-12]

[1]fehlende Angaben von 4 Patienten
n = Stichprobenumfang
SD=Standard Deviation
ALS = amyotrophe Lateralsklerose
MND = Motor Neuron Disease

[Tabelle 8: Wahrgenommene instrumentelle Soziale Unterstützung. n=102 ALS/MND-Patienten, Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020**]**

	Ausprägung	Absolute Häufigkeit	Relative Häufigkeit
Ich habe Menschen auf die ich mich immer verlassen kann. [1]	Stimme voll zu	86	85%
	Stimme zu	14	14%
	Stimme nicht zu	0	0%
	Stimme überhaupt nicht zu	1	1%
Wenn ich Sorgen habe, gibt es jemanden, der mir hilft. [1]	Stimme voll zu	79	78%
	Stimme zu	20	20%
	Stimme nicht zu	1	1%
	Stimme überhaupt nicht zu	1	1%
Es gibt Menschen, die mir Ihre Hilfe anbieten, wenn ich sie brauche. [2]	Stimme voll zu	78	78%
	Stimme zu	19	19%
	Stimme nicht zu	2	2%
	Stimme überhaupt nicht zu	1	1%
Wenn mir alles zu viel wird, helfen mir andere. [3]	Stimme voll zu	63	64%
	Stimme zu	28	29%
	Stimme nicht zu	5	5%
	Stimme überhaupt nicht zu	2	2%

[1] fehlende Information von 1 Patienten
[2] fehlende Information von 2 Patienten
[3] fehlende Information von 4 Patienten
n = Stichprobenumfang
ALS = amyotrophe Lateralsklerose
MND = Motor Neuron Disease

3.1.2 Zufriedenheit mit der medizinischen Beratung

Insgesamt zeigten sich die meisten der Teilnehmer zufrieden mit der medizinischen Beratung. 95% (n=94) der befragten ALS/MND-Patienten bewerteten die medizinische Beratung mit der Note 1 oder 2 (Abbildung 1).

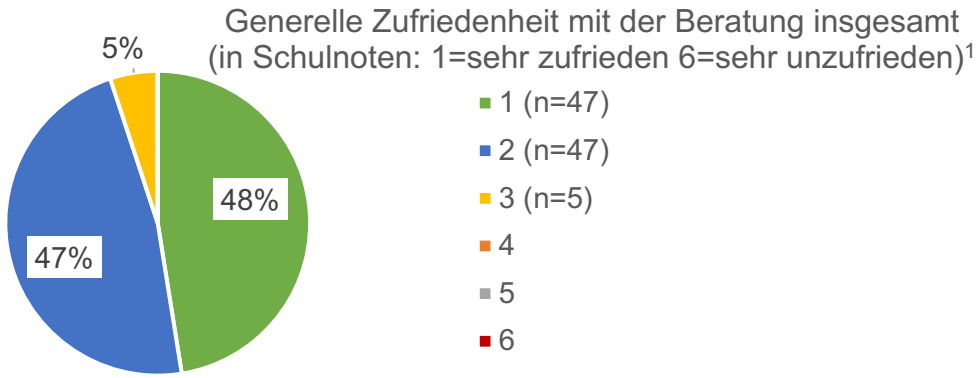


Abbildung 1: Generelle Zufriedenheit der Patienten mit der medizinischen Beratung. n=102 ALS/MND-Patienten. Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020.

n = Stichprobenumfang **ALS** = amyotrophe Lateralsklerose **MND** = Motor Neuron Disease

[1]fehlende Informationen von 3 Patienten

Alle n=102 befragten Patienten stimmten der Aussage, die vermittelten Informationen verstanden zu haben, zu oder voll zu (Abbildung 2).

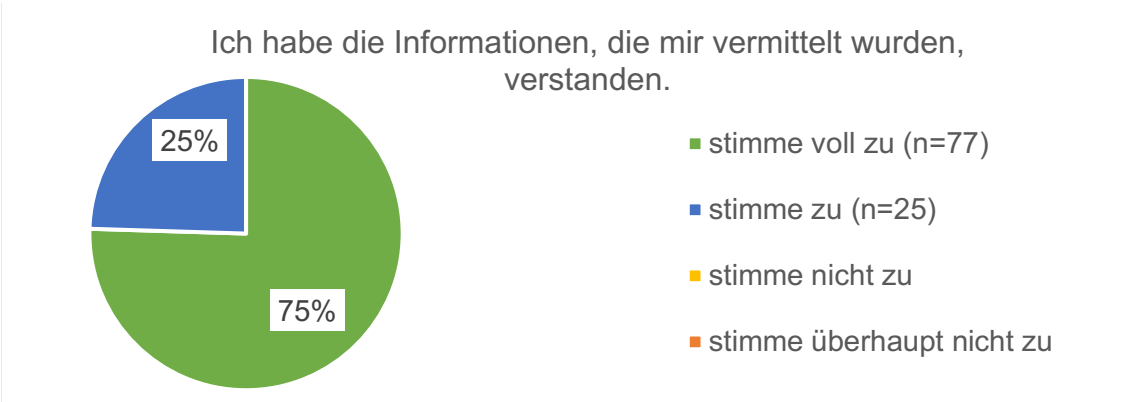


Abbildung 2: Verständnis der vermittelten Informationen aus Patientenperspektive. n=102 ALS/MND-Patienten. Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020.

n = Stichprobenumfang **ALS** = amyotrophe Lateralsklerose **MND** = Motor Neuron Disease

Der Großteil von 95% (n=97) der Teilnehmer stimmte der Aussage zu oder voll zu, genügend Informationen, die sie zu ihrem aktuellen Stadium benötigten, erhalten zu haben (Abbildung 3).

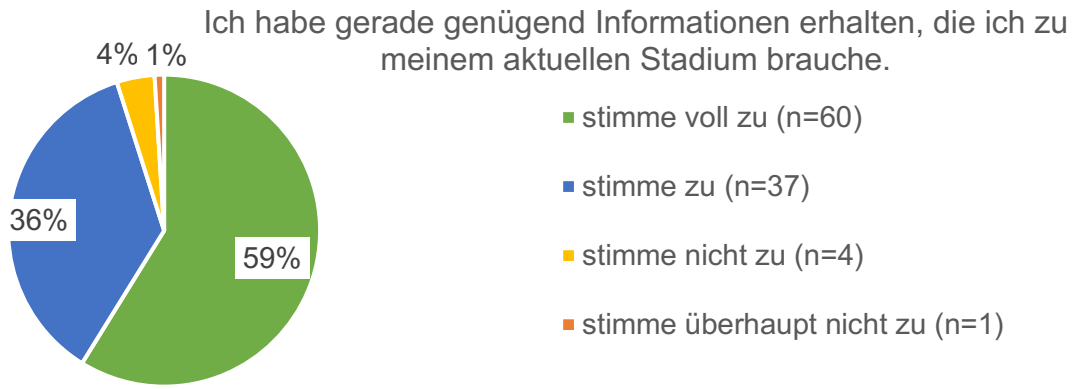


Abbildung 3: Zufriedenheit mit der Menge an vermittelten Informationen aus Patientenperspektive. n=102 ALS/MND-Patienten. Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020.
n = Stichprobenumfang **ALS** = amyotrophe Lateralsklerose **MND** = Motor Neuron Disease

---

Die Mehrheit von 97% (n=99) der befragten ALS/MND-Patienten stimmten zu oder voll zu, dass ihre Fragen ausreichend beantwortet wurden (Abbildung 4).

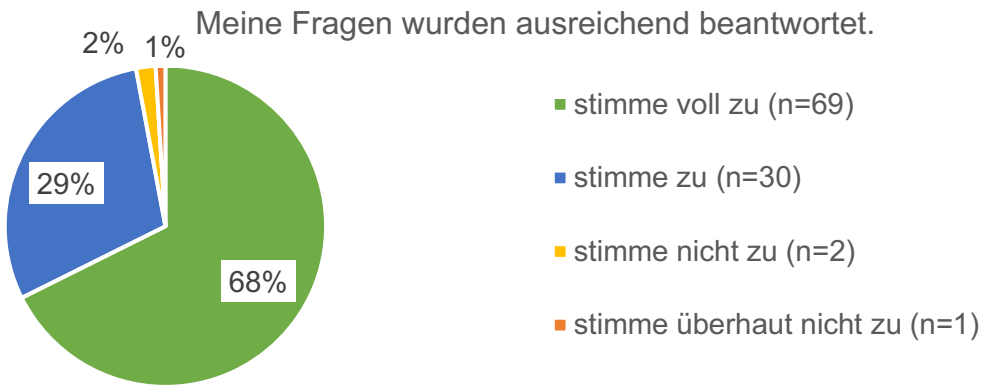


Abbildung 4: Zufriedenheit mit der Beantwortung der Fragen aus Sicht der Patienten. n=102 ALS/MND-Patienten. Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020.
n = Stichprobenumfang **ALS** = amyotrophe Lateralsklerose **MND** = Motor Neuron Disease

---

Alle der befragten Patienten (n=101) stimmten der Aussage zu oder voll zu, dass alle ihre Bedürfnisse adressiert wurden (Abbildung 5).

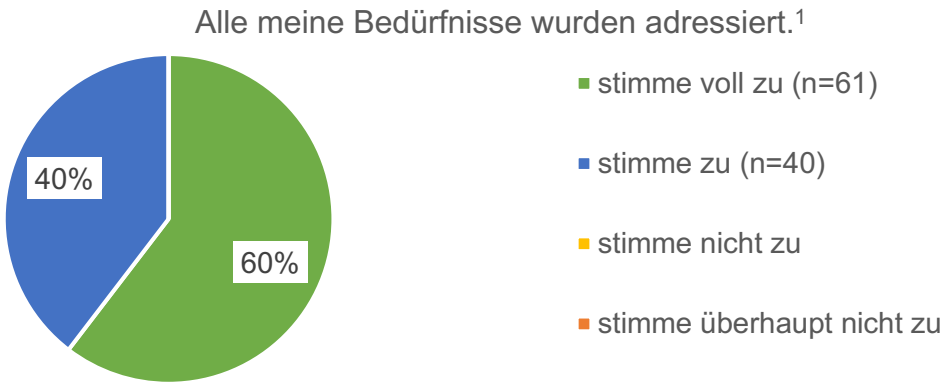


Abbildung 5: Adressierung der Bedürfnisse aus Patientensicht. n=102 ALS/MND-Patienten. Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020.

n = Stichprobenumfang **ALS** = amyotrophe Lateralsklerose **MND** = Motor Neuron Disease

[1]fehlende Informationen von 1 Patienten

Es stimmten 97% (n=98) der Befragten der Aussage, sich durch die erhaltene Beratung ausreichend informiert zu fühlen, um Entscheidungen bezüglich ihrer Erkrankung und den Therapiemöglichkeiten zu treffen, voll zu (53% (n=54)) oder zu (44% (n=44)). Nur 3% (n=3) fühlten sich durch die Beratung nicht ausreichend informiert, um Entscheidungen bezüglich der Erkrankung und Therapiemöglichkeiten zu treffen.

Die Mehrheit von 90% (n=92) der befragten ALS/MND-Patienten stimmte zudem zu (47% (n=48)) oder voll zu (43% (n=44)), sich generell ausreichen informiert zu fühlen, um Entscheidungen bezüglich der Erkrankung und Therapiemöglichkeiten treffen zu können. Nur 10% der Teilnehmer fühlten sich generell nicht ausreichend informiert, um Entscheidungen bezüglich der Erkrankung und Therapiemöglichkeiten zu treffen.

Patienten, die sich durch die Beratung ausreichend informiert fühlten, fühlten sich auch generell eher ausreichend informiert, um Entscheidungen bezüglich ihrer Erkrankung und Therapiemöglichkeiten zu treffen (Exakter Test nach Fisher: p=<0,001; Cramers V=0,57) (Abbildung 6).

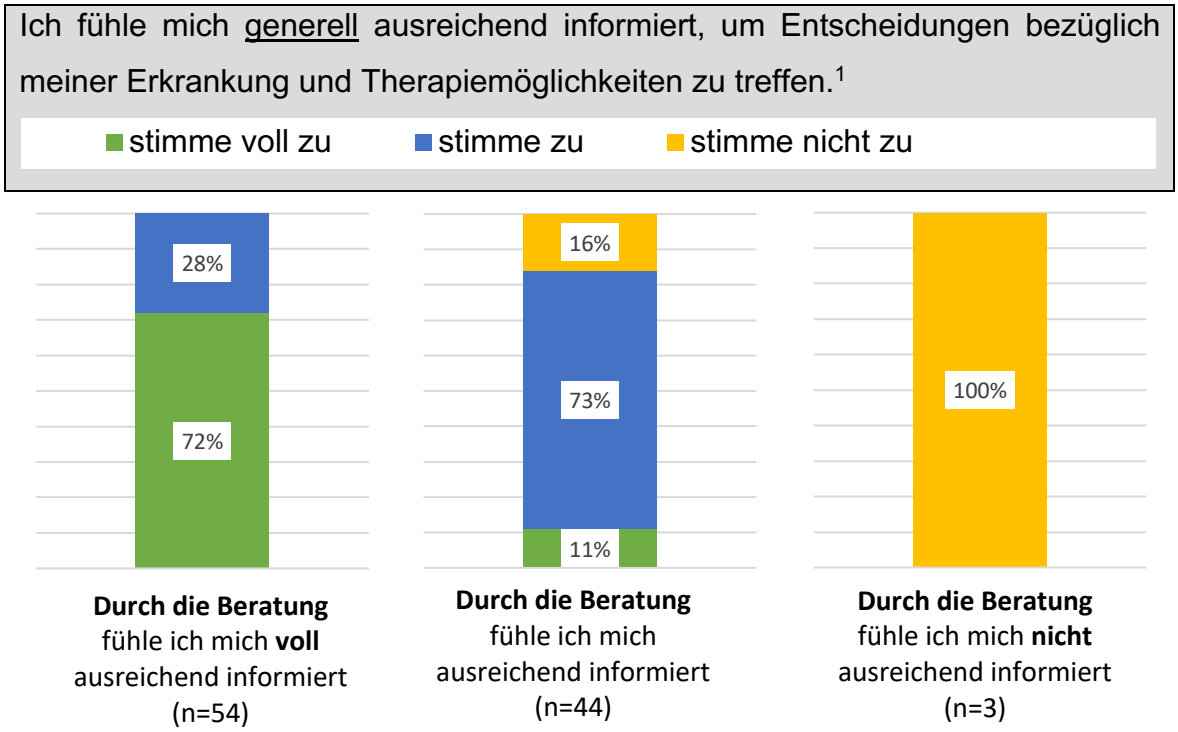
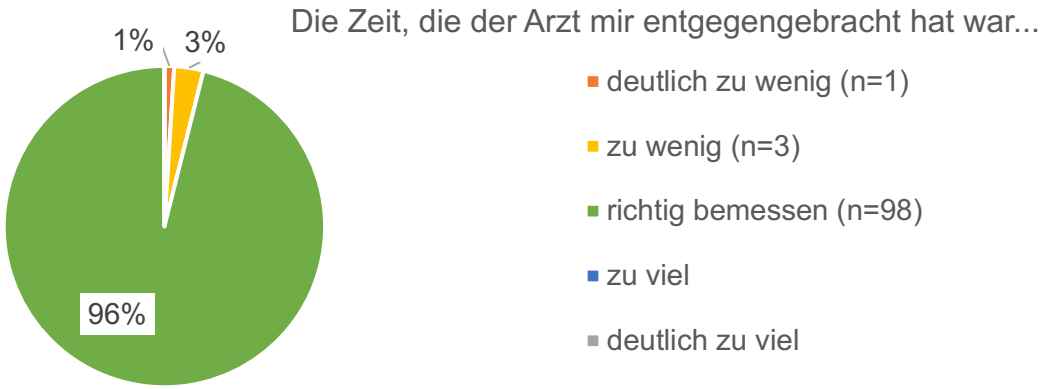


Abbildung 6: **Gefühl der Patienten, generell ausreichend informiert zu sein, um Entscheidungen bezüglich der Erkrankung und Therapiemöglichkeiten zu treffen, in Abhängigkeit des Gefühls durch die Beratung ausreichend informiert worden zu sein**. n=102 ALS/MND-Patienten. Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020.

n = Stichprobenumfang **ALS** = amyotrophe Lateralsklerose **MND** = Motor Neuron Disease

[1] fehlende Informationen von 1 Patienten

Der Großteil von 96% (n=98) der ALS/MND-Patienten empfanden die Zeit, die der Arzt ihnen entgegenbrachte, richtig bemessen. Die anderen 4% (n=4) empfanden die Zeit dagegen als zu wenig oder deutlich zu wenig (Abbildung7).



Abbildungen 7: Zufriedenheit mit der entgegengebrachten Zeit der Ärzte aus Patientenperspektive. n=102 ALS/MND-Patienten. Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020.

n = Stichprobenumfang **ALS** = amyotrophe Lateralsklerose **MND** = Motor Neuron Disease

Es äußerten 88% (n=88) der Befragten, die vermittelten Informationen zum richtigen Zeitpunkt erhalten zu haben. Die anderen 12% (n=12) hatten die Informationen aus ihrer Sicht zu spät erhalten. Kein Patient gab an, die Informationen zu früh erhalten zu haben und machte damit Angaben zu einem Wunsch nach Informationsaufschub.

Es machten n=4 (4%) Patienten die Angabe, dass es bei der Beratung keine Entscheidungen zu treffen gab. Von den verbliebenen n=98 Patienten hatten 77% (n=75) das Gefühl, dass die Entscheidungen gemeinsam getroffen wurden. 15% der ALS/MND-Patienten hatten dagegen das Gefühl, dass der Arzt die meisten (n=10) oder alle (n=5) Entscheidungen getroffen hatte und 8% gaben an, selbst die meisten (n=5) oder alle (n=3) Entscheidungen getroffen zu haben.

Es zeigten sich keine signifikanten Unterschiede in der Zufriedenheit mit der medizinischen Beratung in Abhängigkeit des angewandten Modells der medizinischen Entscheidungsfindung (Exakter Test nach Fisher: p=0,06). Allerdings konnte ein Trend beobachtet werden. So wiesen Patienten, die das Gefühl hatten, die Entscheidungen gemeinsam mit dem Arzt getroffen zu haben die größte Zufriedenheit auf (Notendurchschnitt 1,55). Darauf folgten die Patienten, bei denen subjektiv der Arzt die Entscheidungen getroffen hatte (Notendurchschnitt 1,64). Am unzufriedensten waren Patienten, die das Gefühl hatten, selbst die meisten oder alle Entscheidungen getroffen zu haben (Notendurchschnitt 1,88) (Abbildung 8).

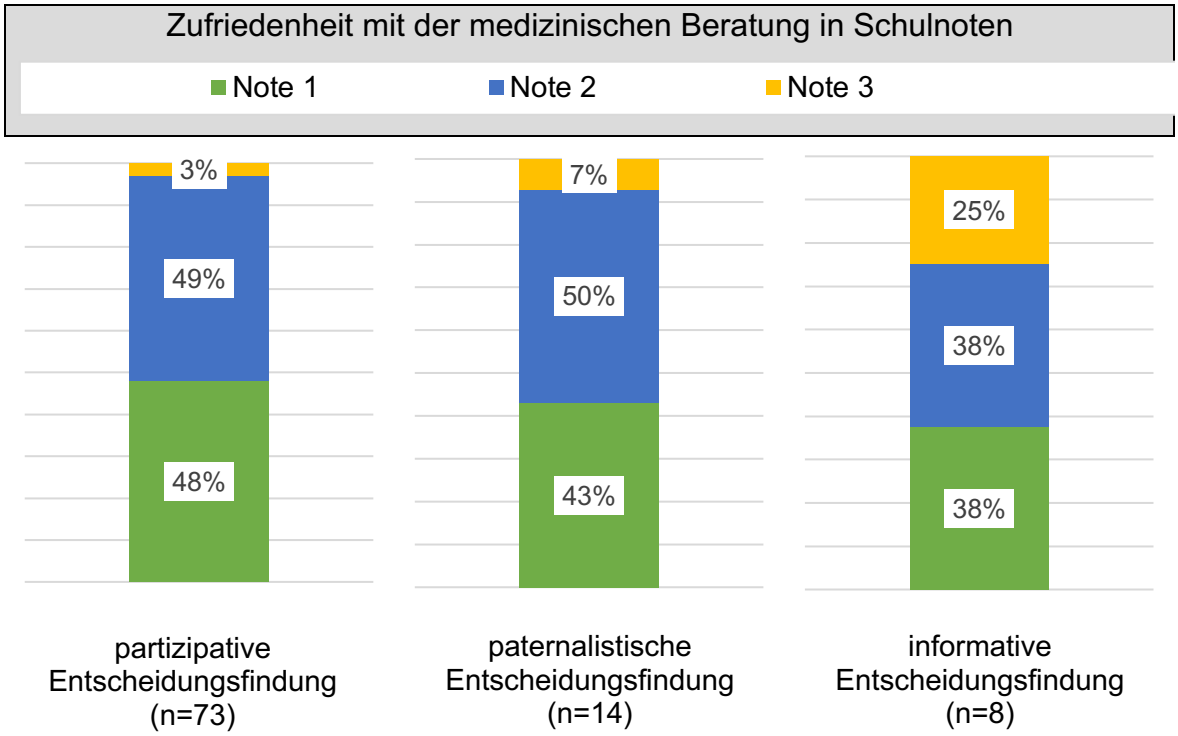


Abbildung 8: Zusammenhang der Gesamtzufriedenheit mit der Beratung in Schulnoten und der Umsetzung der partizipativen Entscheidungsfindung aus Sicht der ALS/MND Patienten. n=95 ALS/MND-Patienten. Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020.
n = Stichprobenumfang **ALS** = amyotrophe Lateralsklerose **MND** = Motor Neuron Disease

Zwei Patienten machten keine Angabe, welche Aspekte ihnen bei der Beratung gefehlt hatten. Patient 1 gab an, seine Diagnose erst vor kurzem erhalten zu haben und Patient 2 wurde beim Termin nur über Studien beraten.

Der Aspekt, der den Patienten am häufigsten gefehlt hatte, waren mit 10% (n=10) Informationen über Folgen für das Leben (Umfeld, Arbeit, Familie etc.) der Patienten. Jeweils 8% (n=8) der Befragten hätten gerne mehr über den Erkrankungsverlauf (inklusive Kognition) oder andere (Therapie-) Möglichkeiten (Beatmung / Physio-, Logotherapie, Kommunikationsgeräte etc.) erfahren, aber auch Informationen zu Medikamentenstudien (7%; n=7) oder psychosozialer Unterstützung (4%; n=4) fehlten (Abbildung 9).

Die drei Patienten, die bei der Frage „Was hat Ihnen bei der gerade erhaltenen Beratung gefehlt?“ die Option „*anderes*“ wählten, machten folgende Angaben:

1) Informationen über den aktuellen Forschungsstand in Ulm
2) Anordnung von Untersuchungen wie Lungenfunktionstest
3) Zeitrahmen für die Anpassung der Atemmaske wurde falsch angegeben.

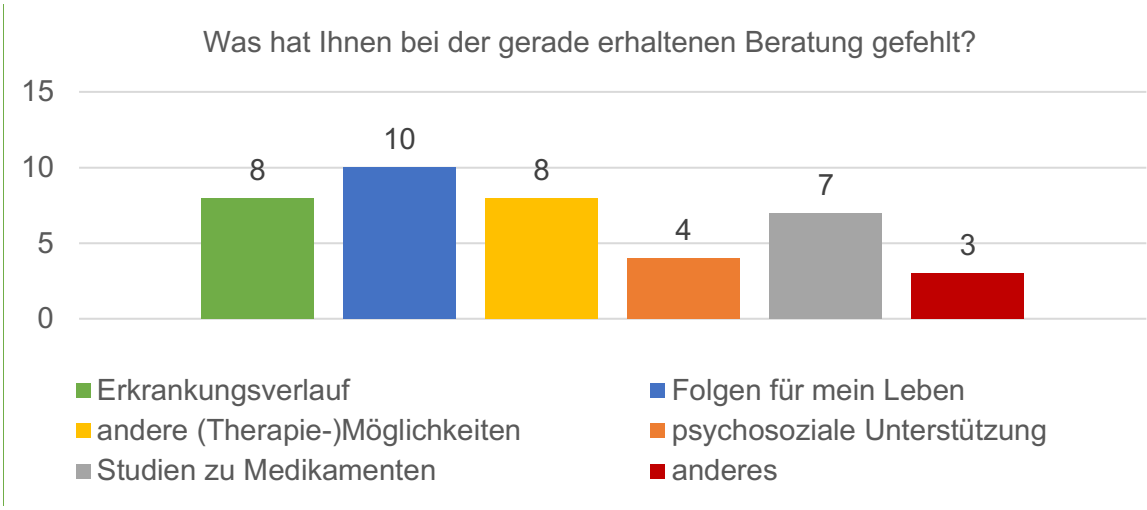


Abbildung 9: Fehlende Aspekte in der medizinischen Beratung aus Patientenperspektive. Angegeben ist die absolute Häufigkeit der n=100 ALS/MND Patienten. Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020.

n = Stichprobenumfang **ALS** = amyotrophe Lateralsklerose **MND** = Motor Neuron Disease

Ein knappes Drittel (32% (n=32)) der ALS/MND-Patienten nannten mindestens einen Aspekt, der ihnen bei der Beratung fehlte (Abbildung 10).

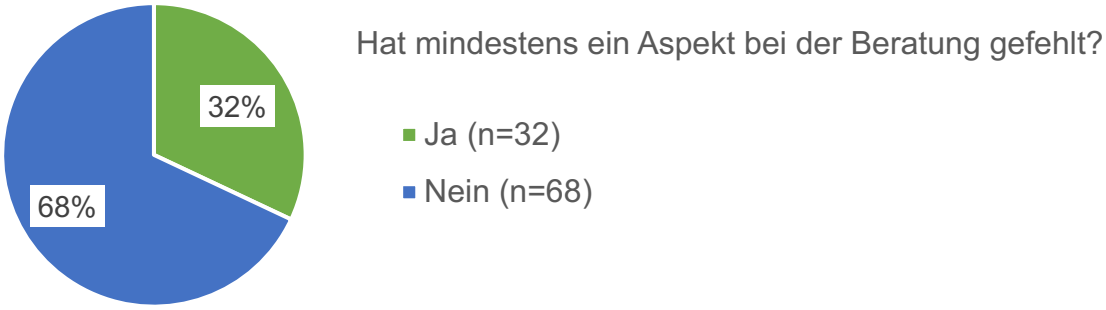


Abbildung 10: Anteil an Patienten, denen mindestens ein Aspekt bei der Beratung gefehlt hatte. n=100 ALS/MND Patienten. Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020.

n = Stichprobenumfang **ALS** = amyotrophe Lateralsklerose **MND** = Motor Neuron Disease

Zwischen Patienten, die die Klinik erstmals besuchten und Patienten, die sich zu einem Folgetermin vorstellten, konnten keine signifikanten Unterschiede hinsichtlich fehlender Aspekte bei der medizinischen Beratung gefunden werden (p=0,187). Zwischen neudiagnostizierten Patienten und Patienten, die die Diagnose vor mehr als drei Monaten erhalten hatten, zeigten sich ebenfalls keine signifikanten Unterschiede bezüglich fehlender Aspekte in der medizinischen Beratung (p=0,072). Hier konnte allerdings ein Trend beobachtet werden. So war bei den n=10 Patienten, die die Diagnose vor weniger als drei Monaten erhalten hatten, der Anteil an Patienten, denen ein Aspekt bei der Beratung gefehlt hatte mit 60% höher, als bei den n=89 Patienten bei denen die Diagnose länger zurück lag (29%).

3.1.3 Generelle Informiertheit der Ärzte aus Patientensicht

Mehr als ein Viertel (26%; n=27) der befragten ALS/MND-Patienten stimmte der Aussage, dass die behandelnden Ärzte generell ausreichend über die Erkrankung informiert seien, nicht oder überhaupt nicht zu (Abbildung 11).

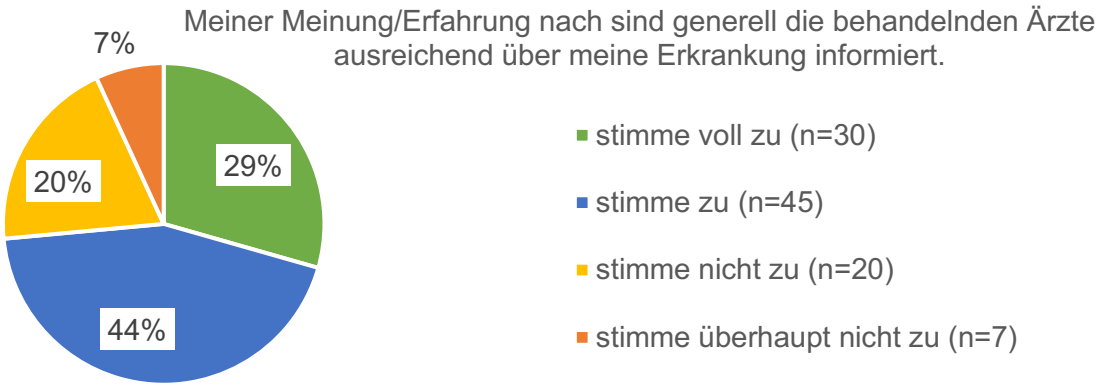


Abbildung 11: Generelle Informiertheit der Ärzte aus Patientenperspektive. n=102 ALS/MND-Patienten. Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020.
n = Stichprobenumfang **ALS** = amyotrophe Lateralsklerose **MND** = Motor Neuron Disease

3.1.4 Hilfsmittelversorgung

Es gaben n=10 Patienten (10%) an, keine Aussage bezüglich der Hilfsmittelversorgung in ihrer Umgebung machen zu können.

Die Mehrheit von 86% der Patienten stimmte der Aussage „Die Versorgung mit medizinischen, therapeutischen Hilfsmitteln (z.B. über Sanitätshäuser) in meiner Umgebung ist ausreichend“ zu oder voll zu. 14% waren dagegen mit der Hilfsmittelversorgung unzufrieden (Abbildung 12).
Drei Patienten ergänzten mündlich, dass die Hilfsmittelversorgung durch beispielsweise Sanitätshäuser theoretisch gut sei, aber die Umsetzung in der Praxis, beispielsweise durch zu lange Wartezeiten, nicht gegeben sei.

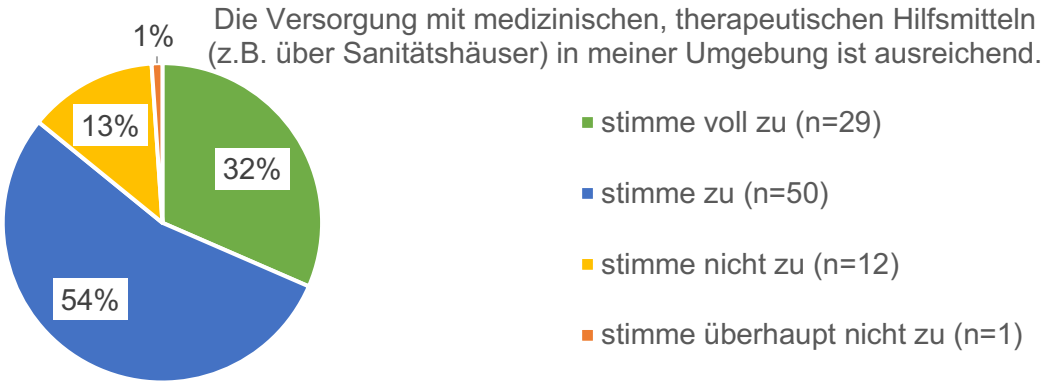


Abbildung 12: Zufriedenheit mit der Hilfsmittelversorgung in der Umgebung der Patienten. n=100 ALS/MND-Patienten. Nicht in den Graphiken dargestellt ist die Antwortoptionen „Keine Aussage möglich“ (n=10). Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020.
n = Stichprobenumfang **ALS** = amyotrophe Lateralsklerose **MND** = Motor Neuron Disease

Deskriptiv zeigte sich nach Ausschluss der Antwortoption „Keine Aussage möglich“ keine eindeutige Tendenz zwischen Patienten aus Wohnorten mit kleinerer oder größerer Einwohnerzahl hinsichtlich der Zufriedenheit mit einer ausreichenden Hilfsmittelversorgung (Tabelle 9).

[**Tabelle 9: Verteilung der Antworten zur Aussage „Die Versorgung mit medizinischen, therapeutischen Hilfsmitteln (z.B. über Sanitätshäuser) in meiner Umgebung ist ausreichend" in Bezug auf die Einwohnerzahl des Wohnortes**. Angegeben sind die absoluten sowie relativen Häufigkeiten in Klammer; n=92 ALS/MND Patienten. Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020]

	<1.000 EW n=7	1.000–10.000 n=42	10.000-100.000 n=34	>100.000 n=9
Stimme voll zu	1 (14%)	16 (38%)	9 (26%)	3 (33%)
Stimme zu	6 (86%)	18 (43%)	20 (59%)	6 (67%)
Stimme nicht zu	0 (0%)	7 (17%)	5 (15%)	0 (0%)
Stimme überhaupt nicht zu	0 (0%)	1 (2%)	0 (0%)	0 (0%)

n = Stichprobenumfang
ALS = amyotrophe Lateralsklerose
MND = Motor Neuron Disease

Es gaben n=17 (17%) Patienten an, bisher keinen Bedarf an Hilfsmittel zu haben. Die Mehrheit von 95% (n=81) stimmte der Aussage, zu wissen, woher sie Hilfsmittel wie beispielsweise Rollstühle, Kommunikationsgeräte erhielten, zu oder voll zu (Abbildung 13).

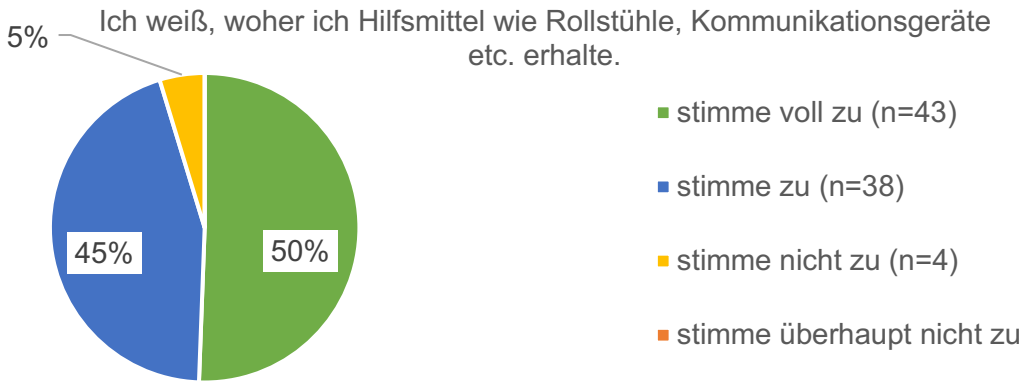


Abbildung 13: Zufriedenheit mit der Hilfsmittelbereitstellung. n=85 ALS/MND-Patienten. Nicht in den Graphiken dargestellt ist die Antwortoption „Bisher kein Bedarf" (n=17). Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020.
n = Stichprobenumfang **ALS** = amyotrophe Lateralsklerose **MND** = Motor Neuron Disease

Es machten n=2 Patienten keine Angabe über die Zufriedenheit mit der finanziellen Unterstützung für die Hilfsmittel. Weitere n=28 Patienten gaben an, bisher keinen Bedarf an Hilfsmittel zu haben. Einige Patienten, die die Angabe machten, bisher kein Bedarf gehabt zu haben, ergänzten mündlich, Hilfsmittel zu nutzen, jedoch noch auf Informationen zur Kostenübernahme durch Krankenkassen zu warten.

Von den n=72 Teilnehmern, die eine Aussage bezüglich der Zufriedenheit mit der finanziellen Unterstützung für Hilfsmittel machten, zeigten sich 19% (n=14) der Patienten nicht oder überhaupt nicht zufrieden mit der finanziellen Unterstützung für Hilfsmittel (Abbildung 14).

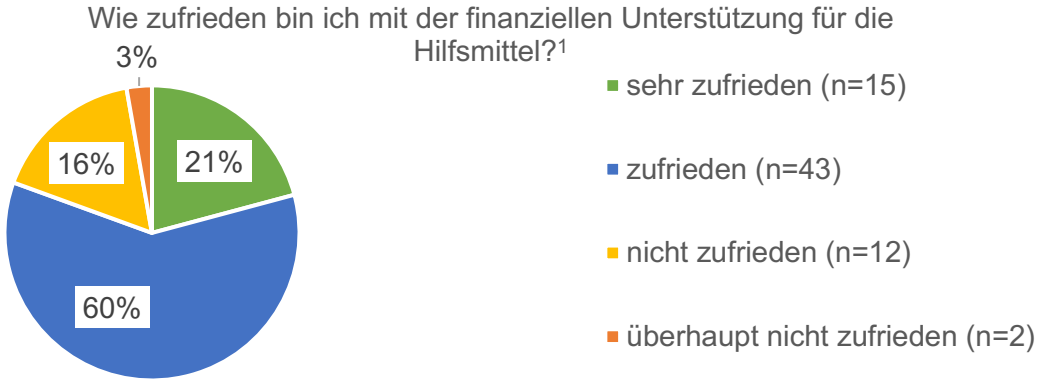


Abbildung 14: Zufriedenheit mit der finanziellen Unterstützung für die Hilfsmittel. Nicht in der Graphik dargestellt ist die Antwortoption „Bisher kein Bedarf“. Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020.

n = Stichprobenumfang **ALS** = amyotrophe Lateralsklerose **MND** = Motor Neuron Disease

[1]28 Patienten hatten „bisher keinen Bedarf“. 2 fehlende Angaben. Es verblieben n=72 Patienten

3.2 Interkultureller Vergleich der Lebensqualität in Deutschland, Schweden und Polen im medizinischen Kontext

3.2.1 Patientenkollektiv

Insgesamt wurden die Daten von n=563 ALS-Patienten (Deutschland (n=358), Schweden (n=99) und Polen (n=106)) erhoben. Davon wurden n=169 Patienten (Deutschland (n=86), Schweden (n=43) und Polen (n=40)) erneut in einem Follow-up nach etwa 12 Monaten untersucht.

Bei 17 Patienten stellte sich im Verlauf der Studie eine andere als die initial formulierte ALS-Diagnose heraus, weshalb sie aus der Analyse ausgeschlossen wurden. 48 Patienten ohne Follow-up zeigten zum Zeitpunkt T1 Auffälligkeiten im ECAS-Befund. 9 Patienten mit Follow-up lagen zum Zeitpunkt T2 unterhalb des offiziellen Cut-offs, sowie weitere 11 zum Zeitpunkt T1. Diese Patienten wurden aus der Analyse ausgeschlossen. Bei 153 (39%) Patienten ohne Follow-up und 39 (23%) mit Follow-up lag kein aktueller ECAS Befund vor. Die Patienten zeigten klinisch jedoch keine Hinweise auf eine starke kognitive Beeinträchtigung im Sinne einer Demenz. 12 Patienten machten keine Aussage zu mindestens einer der Zielvariablen und wurden ebenfalls ausgeschlossen.
Somit ergab sich eine Stichprobengröße von n=466 ALS-Patienten (Deutschland (n=290), Schweden (n=87) und Polen (n=89)), von denen 142 (Deutschland (n=72), Schweden (n=38) und Polen (n=32)) im Follow-up untersucht wurden.

Um eine Vergleichbarkeit der Gruppen herzustellen und den Bias zu großer Gruppenunterschiede zu vermeiden, wurde eine zufällige Stichprobe der deutschen ALS-Patienten gezogen. Hierfür wurden die Patienten in 2 Gruppen eingeteilt. Gruppe A: Patienten ohne Follow-up (n=218) und Gruppe B: Patienten mit Follow-up (n=72). Anschließend wurde aus Gruppe A eine zufällige Stichprobe von n= 51 Patienten gezogen und aus Gruppe B eine Stichprobe aus 38 Patienten.

Somit ergab sich ein Kollektiv aus N=265 ALS-Patienten (Deutschland (n=89), Schweden (n=87) und Polen (n=89)) mit n=108 Patienten im Follow-up (Deutschland (n=38), Schweden (n=38) und Polen (n=32)).

Demographische und Klinische Daten

Die deutschen und polnischen Patienten waren zum Zeitpunkt der Baseline (T1) im Median 60 Jahre alt, während die schwedischen Patienten im Median 67 Jahre alt waren. Unter den deutschen und polnischen Patienten waren 56%, beziehungsweise 55% männlich. Unter den schwedischen Patienten waren 44% männlich (Tabelle 10).

Die Patienten der drei Länder unterschieden sich signifikant hinsichtlich Alter ($H(2)=17,55$; $p<0,001$), Bildungsjahren ($H(2)=32,03$; $p<0,001$) und dem Familienstand (Exakter Test nach Fisher=14,09; p=0,005).
Deskriptiv zeigten sich zwischen deutschem und polnischem Patientenkollektiv keine wesentlichen Unterschiede, während die schwedischen ALS-Patienten im Median 7 Jahre älter waren, die im Mittel geringste Anzahl an Bildungsjahren aufwiesen und im Vergleich zu den anderen beiden Ländern häufiger alleinstehend waren. In allen drei Ländern war der Großteil der Patienten verheiratet (jeweils über 74%) (Tabelle 10).

[Tabelle 10: Soziodemographische Daten des Patientenkollektivs zum Zeitpunkt der Baseline (T1). Angegeben sind jeweils Mittelwert ± Standardabweichung, Median [Spannweite] oder die absolute sowie relative Häufigkeit; n=265 ALS-Patienten, Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020.**]**

	Deutschland (n=89)	Schweden (n=87)	Polen (n=89)
Alter in Jahren	59,01 ±11,17	64,84 ± 10,94	58,28 ± 12,21
	60 [31-80]	67 [36-85]	60 [29-87]
Geschlecht			
männlich	50 (56%)	38 (44%)	49 (55%)
weiblich	39 (44%)	49 (56%)	40 (45%)
Bildungsjahre	13,35 ± 3,41	11,57 ± 3,37[1]	14,68 ± 3,76[2]
	12,5 [3-24]	11 [7-22]	14 [7-24]
Familienstand:			
Alleinstehend	12 (13%)	20 (24%)	12 (14%)
Beziehung	9 (10%)	2 (2%)	0 (0%)
Verheiratet	68 (76%)	62 (74%)[3]	71 (86%)[4]

[1] fehlende Informationen von 7 Patient
[2] fehlende Informationen von 8 Patienten
[3]Fehlende Informationen von 3 Patienten
[4]fehlende Informationen von 6 Patienten
n = Stichprobenumfang, **ALS** = amyotrophe Lateralsklerose

Die meisten der n=265 Patienten hatten eine spinale Form der ALS mit einer eher langsamen Progressionsgeschwindigkeit, bei der die motorischen Einschränkungen zum Zeitpunkt der Baseline (T1) mäßig bis moderat weit fortgeschritten waren (Tabelle 11).

Die drei Länder unterschieden sich signifikant hinsichtlich der Zeit, die seit der Erstmanifestation ($H(2)=47,34$; $p<0,001$) und seit der Diagnosestellung ($H(2)=69,24$; $p<0,001$) vergangen war. Zum Zeitpunkt T1 unterschieden sich die Patienten der drei Länder signifikant hinsichtlich des ALS-FRS-R ($H(2)=14,11$; $p=0,001$), während zum Zeitpunkt T2 keine signifikanten Unterschiede in der Körperfunktion ($p=0,902$) zu finden waren. Außerdem unterschieden sich die drei Länder hinsichtlich der Nutzung einer PEG (Exakter Test nach Fisher=24,78; $p<0,001$) und NIV ($Chi^2=18,27$; $p<0,001$), dem Anteil an familiären Fällen (Exakter Test nach Fisher=15,16; $p=0,001$), der Progression ($H(2)=19,63$; $p<0,001$) sowie der Diagnoseverzögerung ($H(2)=8,41$; $p=0,015$).
Deskriptiv zeigte sich, dass die polnischen Patienten seltener eine NIV nutzten, sich ansonsten aber nicht wesentlich vom deutschen Kollektiv hinsichtlich der klinischen Daten unterschieden. Die schwedischen ALS-Patienten wiesen dagegen einen längeren Zeitraum seit der Erstmanifestation und Erstdiagnose auf als die anderen beiden Länder und zeigten zum Zeitpunkt T1 im Median eine schlechtere Körperfunktion. Sie nutzten häufiger eine PEG, hatten mehr familiäre Fälle und eine niedrigere Progressionsgeschwindigkeit. Außerdem wiesen sie die längste Diagnoseverzögerung auf, mit im Median 15 Monaten zwischen Erstmanifestation und Erstdiagnose (Tabelle 11).

[Tabelle 11: Klinische Daten des Patientenkollektivs zum Zeitpunkt T1 sowie die Körperfunktion der Follow-up Patienten zum Zeitpunkt T2. Angegeben sind Mittelwert ± Standardabweichung, Median, [Spannweite] oder die absolute sowie relative Häufigkeit; n=265 Patienten mit ALS, davon n=108 im Follow-up, Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020.**]**

	Deutschland (n=89)	Schweden (n=87)	Polen (n=89)
Monate seit EM:	38,08 ± 51,57	84,94 ± 71,31[1]	28,80 ± 21,28
	21 [1-396]	60 [9-296]	25 [3-143]
Monate seit ED:	14,67 ± 19,3[2]	59,2 ± 61,41[3]	11,65 ± 11,12
	7 [1-109]	35,5 [3-265]	8 [1-60]
ALS-FRS-R	35,54 ± 8,08[4]	30,40 ± 9,96[5]	35,07 ± 7,14[6]
T1	36 [8-48]	32 [4-47]	36 [0-47]
T2	27,76 ± 9,971	27,11 ± 9,554	26,57± 9,130
	28 [4-45] n=38	27,5 [2-45] n=37	28,50 [0-42] n=28
PEG:			
Ja	3 (3%)	21 (24,4%)[5]	3 (3,4%)[5]
Nein	86 (97%)	65 (75,6%)	85 (96,6%)
Beatmung:			
Keine	60 (67%)	65 (75,6%)[5]	82 (93%)[5]
NIV	29 (33%)	21 (24,4%)	6 (7%)
spinal	70 (79%)	72(84,7%)[4]	64 (77,1%)[7]
bulbär	19 (21%)	13 (15,3%)	19 (22,9%)
Sporadisch	79 (90%)[5]	60 (71%)[6]	57 (93%)[8]
Familiär	9 (10%)	24 (29%)	4 (7%)
Progression	0,73 ± 1,03[4]	0,37 ± 0,34[9]	0,64 ± 0,59[6]
	0,5 [0-8]	0,29 [0,02–1,73]	0,45 [0,07 – 3]
Diagnoseverzögerung	19,93 ± 25,02[2]	24,14 ± 20,52[10]	18,15 ± 17,18
(in Monaten)	11 [0 - 126]	15 [0 - 96]	13 [0 - 85]

[1] fehlende Informationen von 7 Patienten
[2] fehlende Informationen von 22 Patienten
[3] fehlende Informationen von 5 Patienten
[4] fehlende Informationen von 2 Patienten
[5] fehlende Informationen von 1 Patienten
[6] fehlende Informationen von 3 Patienten
[7] fehlende Informationen von 6 Patienten
[8] fehlende Informationen von 28 Patienten
[9] fehlende Informationen von 8 Patienten
[10] fehlende Informationen von 10 Patienten
n = Stichprobenumfang, **ALS** = amyotrophe Lateralsklerose
EM= Erstmanifestation (Zeitpunkt der ersten Paresen); **ED**= Erstdiagnose;
ALS-FRS-R= ALS-Functional Rating Scale
PEG= Perkutane endoskopische Gastrostomie; **NIV**= Nicht-Invasive Ventilation

Vergleich der Patienten mit und ohne Follow-up.

Demographische Daten: Die Patienten mit Follow-up Untersuchung und die ohne Follow-up unterschieden sich nicht signifikant hinsichtlich Alter (p=0,25), Bildungsjahren (p=0,28) oder dem Familienstand (p=0,68).
Ein Unterschied zeigte sich jedoch im Geschlecht (p=0,011 Chi^2=6,47). Im Follow-up Kollektiv befanden sich anteilig mehr Männer (61%) im Vergleich zu den Patienten ohne Follow-up (45%).
Klinische Daten: Die Patienten mit und ohne Follow-up unterschieden sich nicht signifikant hinsichtlich der Nutzung einer PEG (p=0,41) oder NIV (p=0,81). Ebenso zeigten sich keine signifikanten Unterschiede bezüglich der Häufigkeitsverteilung der erblichen Formen (p=0,28) sowie der Verlaufsform (p=0,81).
Unterschiede zeigten sich dagegen in der Zeit seit der Erstmanifestation (p=0,004; r=0,18) sowie der Zeit seit der Erstdiagnose (p=0,047; r=0,13). Zudem zeigten sich Unterschiede im ALS-FRS-R Score (p=0,004; r=0,18) sowie der Progression (p<0,001; r=0,32) und der Diagnoseverzögerung (p=0,025; r=0,15) (Tabelle 12).

[Tabelle 12: Vergleich der klinischen Daten zwischen Patienten mit und ohne Follow-up. Angegeben sind Median und [Spannweite], n=157 Patienten mit ALS, davon n=108 im Follow-up, Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020.**]**

	Kein Follow-up [1]	Follow-up Patienten [2]
Monate seit EM	11 [1-205]	13 [1-265]
Monate seit ED	24 [2-252]	35 [2-296]
ALS-FRS-R	34 [0-48]	37 [8-47]
Progression	0,56 [0-8]	0,3 [0,02-2]
Diagnoseverzögerung	12 [0-108]	15,5 [0-126]

n = Stichprobenumfang, **ALS** = amyotrophe Lateralsklerose
EM = Erstmanifestation; **ED** = Erstdiagnose
ALS-FRS-R = ALS-Functional-Rating-Scale
[1]fehlende Informationen von 22 Patienten; [2]fehlende Informationen von 16 Patienten

3.2.2 Daten zur Lebensqualität der ALS-Patienten

Globale Lebensqualität

Zwischen den Patienten mit und ohne Follow-up Untersuchung zeigten sich zum Zeitpunkt T1 im ACSA keine signifikanten Unterschiede in der gQoL (p=0,76).

Insgesamt zeigten die Patienten aller drei Länder zu beiden Zeitpunkten im Median eine relativ hohe gQoL, die Werte von -1 bis +2 erreichte, was einer ein wenig schlechten bis ziemlich guten gQoL entspricht (Tabelle 13).

gQoL der deutschen ALS-Patienten: Insgesamt zeigten die deutschen ALS-Patienten sowohl zum Zeitpunkt T1 als auch circa 12 Monate später zum Zeitpunkt T2 eine gute Lebensqualität. Der Median lag zum Zeitpunkt T1 bei „1“ („ein wenig gut“) [-5-5] und zum Zeitpunkt T2 bei „2“ („ziemlich gut“) [-3-5]. Im Median verzeichnete die gQoL einen Anstieg um „1“ [-5-7] (Tabelle 13). Im Wilcoxon-Test bei verbundenen Stichproben zeigte sich keine signifikante Änderung der gQoL im Verlauf (p=0,435).

gQoL der schwedischen ALS-Patienten: Auch die schwedischen ALS-Patienten zeigten zu beiden Messzeitpunkten eine relativ hohe gQoL, die im Median bei „2“ („ziemlich gut“) [-5-5] lag. Der Median der Differenz lag bei 0 und zeigte keine wesentliche Änderung an [-6-5] (Tabelle 13). Im Wilcoxon-Test bei verbundenen Stichproben zeigte sich keine signifikante Änderung der gQoL im Verlauf (p=0,259).

gQoL der polnischen ALS-Patienten: Die gQoL der polnischen ALS-Patienten lag zum Zeitpunkt T1 im Median bei „0“ („Neutral“) [-5-5] und zum Zeitpunkt T2 bei „-1“ („ein wenig schlecht“) [-5-2]. Im Median verzeichnete die gQoL einen Abfall um „1“ [-8-7] (Tabelle 13). Im Wilcoxon Test bei verbundenen Stichproben zeigte sich keine signifikante Änderung der gQoL im Verlauf (p=0,173).

[Tabelle 13: globale Lebensqualität der n=265 ALS-Patienten zum Zeitpunkt T1 und der n=108 Follow-up Patienten 12 Monate später zum Zeitpunkt T2 sowie die Differenz (T2-T1). Angegeben sind jeweils Mittelwert ± Standardabweichung, Median und [Spannweite], Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020.**]**

ACSA	Deutschland	Schweden	Polen
T1 (n=87/82/86)	0,55 ± 2,44 1 [-5-5]	0,95 ± 2,62 2 [-5-5]	-0,31 ± 2,59 0 [-5-5]
T2 (n=38/38/32)	0,76 ± 2,19 2 [-3-5]	0,76 ± 2,54 2 [-5-5]	-1,25 ± 2,34 -1 [-5-2]
T2-T1 (n=38/36/32)	0,37 ± 2,77 1 [-5-7]	-0,44 ± 2,38 0 [-6-5]	-0,84 ± 3,81 -1 [-8 – 7]

n = Stichprobenumfang, **ALS** = amyotrophe Lateralsklerose
ACSA= Anamnestic Comparativ Self Assessment

Vergleich der gQoL von ALS-Patienten in Deutschland, Schweden und Polen:

Die gQoL zeigte zum Zeitpunkt T1 signifikante Unterschiede zwischen den Ländern (H(2)=10,97 p=0,004). Im paarweisen Vergleich war die gQoL der polnischen Patienten signifikant schlechter als die der schwedischen Patienten (p=0,003; r=0,25). Keine signifikanten Unterschiede der gQoL zeigte sich zwischen den deutschen und polnischen Patienten (p=0,137) sowie den deutschen und schwedischen ALS-Patienten (p=0,56).

Auch zum Zeitpunkt T2 unterschied sich die gQoL zwischen den Ländern signifikant (H(2)=13,81; p=0,001). Im paarweisen Vergleich hatten die polnischen Patienten ebenfalls eine signifikant niedrigere gQoL als die schwedischen Patienten (p=0,003; r=0,34). Ebenso wiesen die polnischen Patienten eine signifikant niedrigere gQoL als die deutschen Follow-up Patienten auf (p=0,004; r=0,38). Die gQoL der schwedischen und deutschen Patienten unterschied sich nicht signifikant (p=1,0).

Deskriptiv unterschieden sich die Länder hinsichtlich des Verlaufs der gQoL. Während sich bei den schwedischen ALS-Patienten im Median keine Änderung zeigte („±0“), nahm die gQoL der deutschen ALS-Patienten zu („+1“) und die der polnischen ALS-Patienten ab („-1“).

Subjektive Lebensqualität

Zwischen den Patienten mit und ohne Follow-up Untersuchung zeigten sich zum Zeitpunkt T1 keine signifikanten Unterschiede in der sQoL (p=0,13).
Insgesamt wiesen die teilnehmenden ALS-Patienten zu beiden Messzeitpunkten eine relativ hohe sQoL auf, die auf einer Skala von 0 bis 100 im Median von 64,8 bis 83,2 reichte, wobei 100 der bestmöglichen sQoL entspricht (Tabelle 14).

sQoL der deutschen ALS-Patienten: Der Median der subjektiven QoL der deutschen ALS-Patienten war sowohl zum Zeitpunkt T1 (75,65) als auch 12 Monate später zum Zeitpunkt T2 (77,98) relativ hoch. Im Median zeigte sich mit einem Wert von +2,25 keine große Änderung im Verlauf (Tabelle 14). Auch im Wilcoxon Test bei verbundenen Stichproben zeigte sich keine signifikante Änderung der sQoL im Verlauf (p=0,164).

sQoL der schwedischen ALS-Patienten: Der Median der subjektiven QoL der schwedischen ALS-Patienten war sowohl zum Zeitpunkt T1 (80,1) als auch 12 Monate später zum Zeitpunkt T2 (83,2) relativ hoch. Im Median zeigte sich mit einem Wert von +1 keine Änderung im Verlauf (Tabelle 14). Im Wilcoxon Test bei verbundenen Stichproben zeigte sich keine signifikante Änderung der sQoL im Verlauf (p=0,657).

sQoL der polnischen ALS-Patienten: Der Median der subjektiven QoL der polnischen ALS-Patienten war sowohl zum Zeitpunkt T1 (68) als auch 12 Monate später zum Zeitpunkt T2 (64,8) relativ hoch. Im Median zeigte sich mit einem Wert von +0,33 keine Änderung im Verlauf (Tabelle 14). Im Wilcoxon Test bei verbundenen Stichproben zeigte sich keine signifikante Änderung der sQoL im Verlauf (p=0,822).

[Tabelle 14: Subjektive Lebensqualität der n=265 ALS-Patienten zum Zeitpunkt T1, davon n=108 Patienten 12 Monate später im Follow-up (T2). Angegeben sind jeweils Mittelwert ± Standardabweichung, Median und [Spannweite], Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020.**]**

SEIQoL-DW	Deutschland	Schweden	Polen
T1 (n=82/82/89)	74,6 ± 13,73[1] 75,65 [18,55-100]	77,39 ± 16,23[2] 80,1 [0-100]	67,93 ±16,74 68 [15,9-100]
T2 (n=36/27/32)	77,98 ± 14,41[3] 78,5 [31,2-100]	77,12 ± 15,43[4] 83,2 [38,1-98,4]	62,44 ± 17,56 64,8 [2,64-93,6]
T2-T1 (n=36/27/32)	2,86 ± 11,23[3] 2,25 [-19,4 – 27,7]	1,33 ± 14,91[4] 1 [-25,75 – 40,2]	-0,50 ± 22,42 0,33 [-65,36 – 51]

n = Stichprobenumfang, **ALS** = amyotrophe Lateralsklerose
SEIQoL-DW= Schedule for the Evaluation of the Individual Quality of Life – Direct Weighting

Vergleich der sQoL von ALS-Patienten in Deutschland, Schweden und Polen:
Die mittels SEIQoL-DW gemessene sQoL zeigte zum Zeitpunkt T1 signifikante Unterschiede zwischen den Ländern ($H(2)=17,23$; $p<0,001$). Im paarweisen Vergleich hatten die polnischen Patienten eine signifikant schlechtere sQoL als die schwedischen ($p<0,001$; $r=0,31$) und deutschen ALS-Patienten ($p=0,024$; $r=0,2$). Die sQoL der schwedischen und deutschen ALS-Patienten unterschied sich nicht signifikant ($p=0,484$).
Zum Zeitpunkt T2 zeigten sich ebenfalls signifikante Unterschiede der sQoL zwischen den Ländern ($H(2)=18,73$; $p<0,001$). Im paarweisen Vergleich hatten die polnischen ALS-Patienten eine signifikant niedrigere sQoL als die schwedischen ($p=0,001$; $r=0,47$) und deutschen Patienten ($p<0,001$; $r=0,47$). Die schwedischen und deutschen Patienten unterschieden sich nicht signifikant hinsichtlich der sQoL ($p=1,0$).

Vergleich der meistgenannten Lebensbereiche im SEIQoL-DW
In allen drei Ländern wurde zum Zeitpunkt der Baseline (T1) am häufigsten die Familie als für die Lebensqualität entscheidenden Bereich genannt. In anderen Bereichen zeigten sich dagegen signifikante Unterschiede zwischen den Ländern. Zu den sich signifikant unterscheidenden Bereichen zählten Hobbies, Mobilität, Gesundheit, Pflege/Hilfe/Hilfsmittel und Finanzen.
Die fünf meistgenannten Bereiche der deutschen ALS-Patienten waren neben der Familie (89%), Hobbies (72%), Freunde und soziale Kontakte (63,4%), Arbeit (26,8%) sowie Garten-/arbeit (17,1%).

Die schwedischen Patienten nannten neben der Familie (90,4%) ebenfalls sehr häufig Hobbies (63,9%) sowie Freunde und soziale Kontakte (57,8%). An vierter und fünfter Stelle standen dagegen Pflege, Hilfe und Hilfsmittel (28,9%) sowie die Natur (25,3%).

Bei den polnischen ALS-Patienten wurde nach der Familie (91%) am zweithäufigsten die Gesundheit (69,7%) genannt. Danach folgten Mobilität (39,3%), Freunde und soziale Kontakte (33,7%) sowie Finanzen (24,7%) (Tabelle 15).

[Tabelle 15: Vergleich der meistgenannten Lebensbereiche im SEIQoL-DW zum Zeitpunkt T1. Angegeben sind die relativen Häufigkeiten innerhalb eines Landes; n=253 ALS-Patienten, Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020**]**

	Deutschland (n=82)	Schweden (n=82)	Polen (n=89)	p	Cramers V
Familie	89,0%	90,4%	91,0%	n.s.	
Hobbies	72,0%	63,9%	29,2%	<0,001	0,376
Freunde &soziale Kontakte	63,4%	57,8%	33,7%	<0,001	0,261
Arbeit	26,8%	10,8%	23,6%	0,026	0,169
Garten/-arbeit	17,1%	10,8%	7,9%	n.s.	
Essen &Trinken	14,6%	16,9%	0%	<0,001	0,250
Zuhause	14,6%	12,8%	12,4%	n.s.	
Mobilität	13,4%	9,6%	39,3%	<0,001	0,326
Gesundheit	12,2%	15,7%	69,7%	<0,001	0,564
Natur	11%	25,3%	15,7%	0,046	0,156
Autonomie	8,5%	10,8%	5,6%	n.s.	
Kommunikation	7,3%	4,8%	11,2%	n.s.	
Pflege, Hilfe &Hilfsmittel	6,1%	28,9%	0%	<0,001	0,391
Religion	6,1%	3,6%	21,3%	<0,001	0,257
Finanzen	3,7%	0%	24,7%	<0,001	0,370
Ruhe/Frieden	3,7%	3,6%	19,1%	<0,001	0,257
Positive Einstellung zum Leben	2,4%	2,4%	16,9%	<0,001	0,262
Sicherheit	1,2%	0%	10,1%	0,001	0,235
Mentale Leistungsfähigkeit	0%	1,2%	7,9%	0,006	0,200
Sichere Zukunft	0%	0%	12,4%	<0,001	0,290

SEIQoL-DW = Schedule for the Evaluation of the Individual Quality of Life – Direct Weighting
n = Stichprobenumfang, **ALS** = amyotrophe Lateralsklerose
p = Signifikanz; **n.s.** = nicht signifikant

Auch nach circa 12 Monaten, zum Zeitpunkt T2, war in allen drei Ländern der meistgenannte, für die Lebensqualität entscheidende Bereich, die Familie. Zu den sich mittel-, bis hochsignifikant unterscheidenden Bereichen zählten Hobbies, Mobilität, Gesundheit, Natur, Finanzen, Ruhe und Frieden sowie eine positive Einstellung.
Die fünf häufigsten Bereiche bei den deutschen Patienten zum Zeitpunkt T2 waren die Familie (91,4%), Hobbies (74,3%), Freunde und soziale Kontakte (68,6%), das Zuhause (22,9%) sowie die Pflege, Hilfe und Hilfsmittel (20%). Auch in Schweden waren die drei häufigsten Bereiche die Familie (94,3%), Hobbies (58,8%) sowie Freunde und soziale Kontakte (54,3%). Anschließend folgten die Natur (44,1%) sowie Pflege, Hilfe und Hilfsmittel (17,6%).
Die polnischen Patienten nannten zum Zeitpunkt T2 am häufigsten die Familie (93,8%), Freunde und soziale Kontakte (43,8%), Gesundheit (65,6%), Arbeit (31,3%) sowie Mobilität (31,3%) (Tabelle16).

[Tabelle 16: Vergleich der meistgenannten Lebensbereiche im SEIQoL-DW zum Zeitpunkt T2. Angegeben sind die relativen Häufigkeiten innerhalb eines Landes; n=96 ALS-Patienten, Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020]

	Deutschland (n=37)	Schweden (n=27)	Polen (n=32)	p	Cramers V
Familie	91,4%	94,3%	93,8%	n.s.	
Hobbies	74,3%	58,8%	28,1%	0,001	0,382
Freunde & soziale Kontakte	68,6%	54,3%	43,8 %	n.s.	
Arbeit	11,4%	11,8%	31,3%	n.s.	
Gartenarbeit	11,4%	2,9%	12,5%	n.s.	
Essen& Trinken	17,1%	14,3%	-	n.s.	
Zuhause	22,9%	14,3%	18,8%	n.s.	
Mobilität	2,9%	8,8%	31,3%	0,002	0,348
Gesundheit	8,6%	11,8%	65,6%	<0,001	0,577
Natur	8,8%	44,1%	9,4%	<0,001	0,407
Autonomie	11,4%	5,9%	6,3%	n.s.	
Kommunikation	2,9%	5,7%	3,1%	n.s.	
Pflege, Hilfe &Hilfsmittel	20%	17,6%	3,1%	n.s.	
Religion	2,9%	2,9%	21,9%	0,008	0,31
Finanzen	-	-	28,1%	<0,001	0,459
Ruhe/ Frieden	-	2,9%	28,1%	<0,001	0,418
Positive Einstellung	2,9%	2,9%	21,9%	0,008	0,31
Sicherheit	-	-	9,4%	0,036	0,257
Mentale Leistungsfähigkeit	8,6	2,9%	-	n.s.	
Sichere Zukunft	-	-	-	-	

SEIQoL-DW = Schedule for the Evaluation of the Individual Quality of Life – Direct Weighting
n = Stichprobenumfang, **ALS** = amyotrophe Lateralsklerose
p = Signifikanz; **n.s.** = nicht signifikant

3.2.3 Depressivität der ALS-Patienten

Zwischen den Patienten mit und ohne Follow-up Untersuchung zeigten sich zum Zeitpunkt T1 keine signifikanten Unterschiede in der Depressivität (p=0,052). Es konnte jedoch ein Trend beobachtet werden. So wiesen die n=106 Follow-Up Patienten im ADI-12 im Median eine Depressivität von 21 Punkten (Spannweite: [12-42]) auf, während die n=150 Patienten ohne Follow-Up im Median 23 Punkte (Spannweite: [12-42]) erreichten und somit tendenziell eine höhere Depressivität aufwiesen.

Insgesamt zeigten die ALS-Patienten aller drei Länder zu beiden Messzeitpunkten im ADI-12 im Median Werte unterhalb von 29 Punkten und damit unterhalb des Cut-offs für eine klinisch relevante Depression (Tabelle 17).

Zum Zeitpunkt T1 lagen 20% (n=50) der ALS-Patienten oberhalb des Cut-offs von 28 Punkten für eine klinisch relevante Depression. Darunter waren 16% (n=14) der deutschen, 9% (n=8) der schwedischen und 33% (n=28) der polnischen Patienten. Zum Zeitpunkt T2 lagen insgesamt 23% (n=23) der Follow-up Patienten oberhalb des Cut-offs für eine klinisch relevante Depression, darunter 18% (n=7) der deutschen, 11% (n=4) der schwedischen und 48% (n=12) der polnischen Patienten.

Die Depressivität der deutschen ALS-Patienten zeigte im Median mit ±0 Punkten (p=0,33) keine Änderung im Verlauf. Bei den schwedischen Patienten nahm die Depressivität im Median um 2 Punkte zu (p=0,04; r=0,33). Die polnischen Patienten zeigten im Median eine Zunahme der Depressivität um 4 Punkte (p=0,015; r=0,498) (Tabelle 17).

[Tabelle 17: Ergebnisse des ADI-12 der n=265 ALS-Patienten zum Zeitpunkt T1 sowie der n=108 Patienten zum Zeitpunkt T2 und die Veränderung (T2-T1). Angegeben sind jeweils Mittelwert ± Standardabweichung, Median und [Spannweite], Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020**]**

ADI-12	Deutschland	Schweden	Polen
T1 (n=85/87/84)	22,14 ± 6,68	20,45 ± 5,75	25,69 ± 5,31
	21 [12-42]	20 [12-36]	26 [14-36]
T2 (n=38/38/25)	23,32 ± 7,17	20,68 ± 5,56	28,60 ± 4,72
	21,5 [12-42]	20 [12-32]	28 [20-40]
T2-T1 (n=37/38/24)	1,24 ± 5,46	1,29 ± 4,39	3,29 ± 5,67
	0 [-7 – 17]	2 [-11-12]	4 [-7-14]

ADI-12=ALS-Depressions Inventar 12
n = Stichprobenumfang
ALS = amyotrophe Lateralsklerose

Die Länder unterschieden sich zum Zeitpunkt T1 signifikant hinsichtlich der Depressivität im ADI-12 ($H(2)= 34,72$; $p<0,001$). Im paarweisen Vergleich wiesen die polnischen Patienten eine signifikant höhere Depressivität auf als die schwedischen ($p<0,001$; $r=0,44$) und deutschen ($p<0,001$; $r=0,32$) ALS-Patienten. Zwischen den Deutschen und Schweden zeigten sich keine signifikanten Unterschiede ($p=0,346$) in der Depressivität.

Auch zum Zeitpunkt T2 zeigte sich ein signifikanter Unterschied der Depressivität zwischen den Ländern ($H(2)=22,95$; $p<0,001$). Im paarweisen Vergleich zeigten die polnischen Patienten eine signifikant höhere Depressivität als die schwedischen ($p<0,001$; $r=0,6$) und deutschen ($p=0,002$; $r=0,42$) Patienten. Die Depressivität der deutschen und schwedischen Patienten unterschied sich nicht signifikant ($p=0,369$).

3.2.4 Medizinischer Kontext

Zufriedenheit mit den pflegerischen Kontakten

Insgesamt zeigten die Patienten in allen Ländern eine stabil hohe Zufriedenheit mit der pflegerischen Versorgung. Sowohl zum Zeitpunkt T1 als auch zum Zeitpunkt T2 lag die Zufriedenheit im Median bei mindestens 80%. Der Median der mittleren Änderung betrug in allen Ländern ±0% (Tabelle 18).

[Tabelle 18: **Zufriedenheit mit den pflegerischen Kontakten (in Prozent) zum Zeitpunkt T1, T2 und die mittlere Differenz aus beiden (T2-T1)**. Angegeben sind jeweils Mittelwert ± Standardabweichung, Median und [Spannweite]; n=265 ALS-Patienten, davon n=108 im Follow-up, Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020**]**

Zufriedenheit mit den pflegerischen Kontakten	Deutschland	Schweden	Polen
T1 (n=51/30/73)	88,73 ± 16,73 95 [10-100]	84,3 ± 20,39 92,5 [20-100]	77,95 ± 19,68 80 [20-100]
T2 (n=32/23/31)	91,03 ± 13,45 99 [50-100]	71,09 ± 33,2 80 [0-100]	76,90 ± 15,75 80 [50-100]
T2-T1 (n=32/7/25)	3,75 ± 24,99 0 [-50-+90]	-2,86 ± 11,13 0 [-20-10]	1,96 ± 17,54 0 [-25 - 50]

n = Stichprobenumfang, **ALS** = amyotrophe Lateralsklerose

Dennoch zeigten sich zu beiden Messzeitpunkten signifikante Unterschiede in der Zufriedenheit mit der pflegerischen Versorgung (T1: H(2)=13,78 p=0,001 T2: H(2)=15,81 p<0,001).

Im paarweisen Vergleich zeigten die deutschen Patienten zu beiden Zeitpunkten eine signifikant höhere Zufriedenheit als die polnischen Patienten (T1: p=0,001; r=0,33 T2: p<0,001 r=0,48) Zudem waren sie im Vergleich zu den schwedischen Patienten zum Zeitpunkt T2 zufriedener (p=0,015 r=0,38), nicht aber zum Zeitpunkt T1 (p=0,948). Zwischen den schwedischen und polnischen Patienten zeigten sich keine signifikanten Unterschiede (T1: p=0,14; T2: p=1,0).

Zufriedenheit mit den Unterstützungsmöglichkeiten

Die befragten deutschen ALS-Patienten zeigten sich im Median zufrieden mit der finanziellen Unterstützung (**T1**: 80% [0%-100%]; **T2**: 80% [10%-100%]). Auch die schwedischen Patienten zeigten eine relativ hohe Zufriedenheit in diesem Bereich (**T1**: 80% [0%-100%]; **T2**: 75% [0%-100%]). Die polnischen Patienten zeigten sich dagegen zu beiden Messzeitpunkten im Median unzufrieden mit der finanziellen Unterstützung (**T1**: 0% [0%-100%]; **T2**: 10% [0%-100%]) (Abbildung 15).
Auch statistisch zeigten sich signifikante Unterschiede in der Zufriedenheit mit der finanziellen Unterstützung (**T1:** H(2)=54,96 p<0,001 **T2**: H(2)=26,04 p<0,001). Die polnischen ALS-Patienten waren sowohl zum Zeitpunkt T1 als auch T2 signifikant

unzufriedener als die deutschen (**T1** p<0,001 r=0,64 **T2**: p<0,001; r=0,67) und schwedischen Patienten (**T1**: p<0,001 r=0,47; **T2**: p=0,003; r=0,45). Zwischen Deutschland und Schweden zeigten sich zu beiden Zeitpunkten keine signifikanten Unterschiede (**T1**: p=1,0 **T2**: p=0,641).

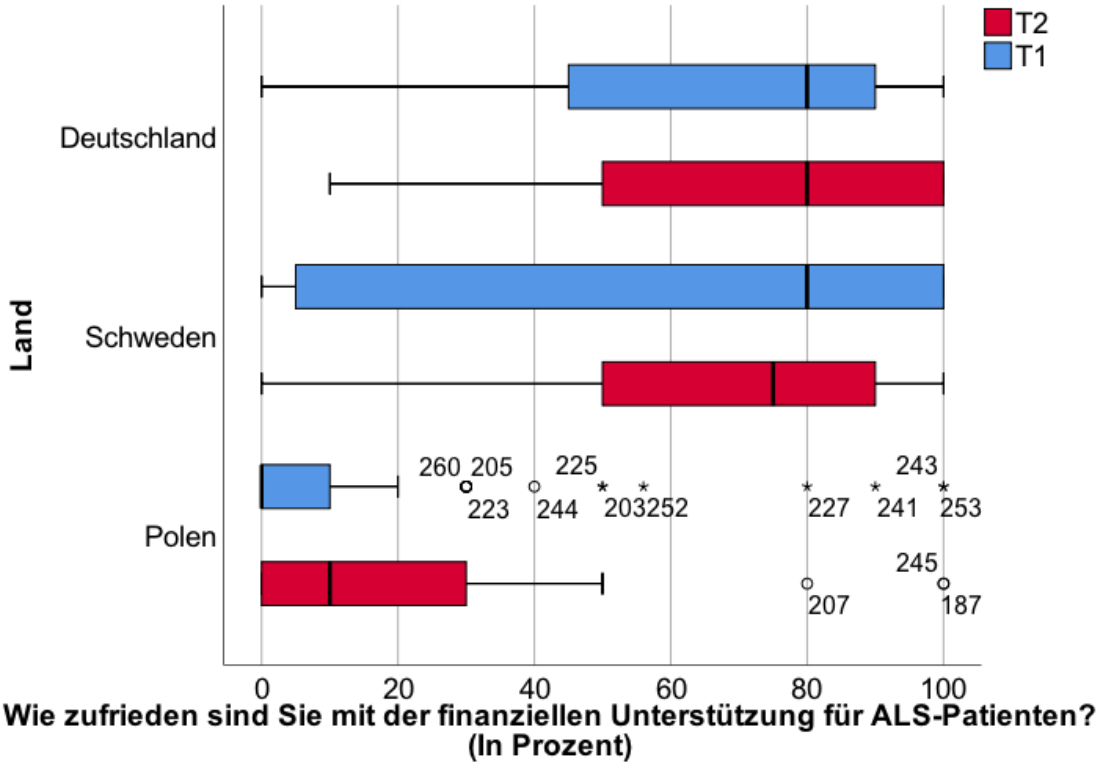


Abbildung 15: Zufriedenheit mit der finanziellen Unterstützung für ALS-Patienten (in Prozent) der n=265 ALS-Patienten zum Zeitpunkt T1 (Deutschland/Schweden/Polen n=48/23/71)) sowie der n=108 Patienten zum Zeitpunkt T2 (Deutschland/Schweden/Polen n=29/21/31) Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020.

n = Stichprobenumfang **ALS** = amyotrophe Lateralsklerose

Die befragten deutschen ALS-Patienten zeigten sich im Median zufrieden mit der Verfügbarkeit der Unterstützungsmöglichkeiten für ALS-Patienten (**T1**: 90% [0%-100%]; **T2**: 80% [20%-100%]). Auch die schwedischen Patienten zeigten eine relativ hohe Zufriedenheit in diesem Bereich (**T1**: 60% [0%-100%]; **T2**: 80% [0%-100%]). Die polnischen Patienten zeigten sich dagegen zu beiden Messzeitpunkten im Median unzufrieden mit der Verfügbarkeit der Unterstützungsmöglichkeiten (**T1**: 20% [0%-100%]; **T2**: 15% [0%-100%]) (Abbildung 16).

Statistisch zeigten sich signifikante Unterschiede in der Zufriedenheit der Patienten mit der Verfügbarkeit von Unterstützungsmöglichkeiten (**T1**: H(2)=50,90 p<0,001

T2: H(2)=25,16 p<0,001). Zum Zeitpunkt T1 und T2 waren die polnischen Patienten signifikant unzufriedener als die deutschen (**T1**: p<0,001; r=0,64 **T2**: p<0,001; r=0,59) und schwedischen Patienten (**T1**: p=0,003 r=0,34 **T2**: p=0,001; r=0,53). Zwischen Deutschland und Schweden zeigten sich zu beiden Zeitpunkten keine signifikanten Unterschiede in der Zufriedenheit (**T1**: p=0,114 **T2**: p=1,0).

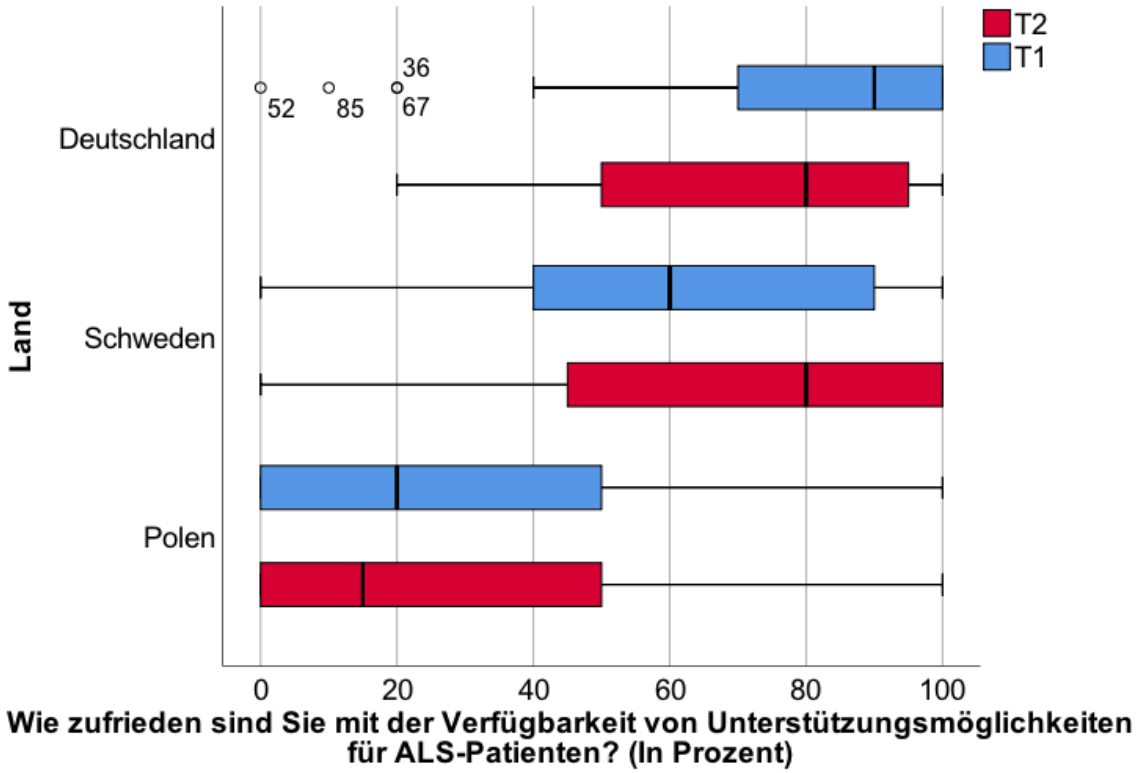


Abbildung 16: Zufriedenheit mit der Verfügbarkeit von Unterstützungsmöglichkeiten für ALS-Patienten (in Prozent) der n=265 ALS-Patienten zum Zeitpunkt T1 (Deutschland/Schweden/Polen n=51/23/69)) sowie der n=108 Patienten zum Zeitpunkt T2 (Deutschland/Schweden/Polen n=33/20/30). Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020.
n = Stichprobenumfang **ALS** = amyotrophe Lateralsklerose **MND** = Motor Neuron Disease

Die befragten deutschen ALS-Patienten zeigten sich im Median zufrieden mit der Infrastruktur der Unterstützungsmöglichkeiten für ALS-Patienten (**T1**: 70% [0%-100%]; **T2**: 80% [0%-100%]). Auch die schwedischen Patienten zeigten eine relativ hohe Zufriedenheit in diesem Bereich (**T1**: 70% [0%-100%]; **T2**: 80% [0%-100%]). Die polnischen Patienten zeigten sich dagegen zu beiden Messzeitpunkten im Median unzufrieden mit der Infrastruktur der Unterstützungsmöglichkeiten (**T1**: 40% [0%-100%]; **T2**: 50% [0%-90%]) (Abbildung 17).

In der statistischen Analyse zeigten sich signifikante Unterschiede in der Zufriedenheit mit der Infrastruktur der Unterstützungsmöglichkeiten (**T1**: H(2)=23,72 p<0,001 ***T2**:* H(2)=16,026 p<0,001). Die polnischen ALS-Patienten zeigten sich zu beiden Messzeitpunkten signifikant unzufriedener als die Patienten in Deutschland (**T1**: p<0,001 r=0,41; **T2**: p=0,001; r=0,46) und Schweden (**T1**: p=0,01 r=0,296 **T2**: p=0,005; r=0,43). Zwischen Deutschland und Schweden zeigten sich zu beiden Zeitpunkten keine signifikanten Unterschiede (**T1**: p=1,0 **T2**: p=1,0).

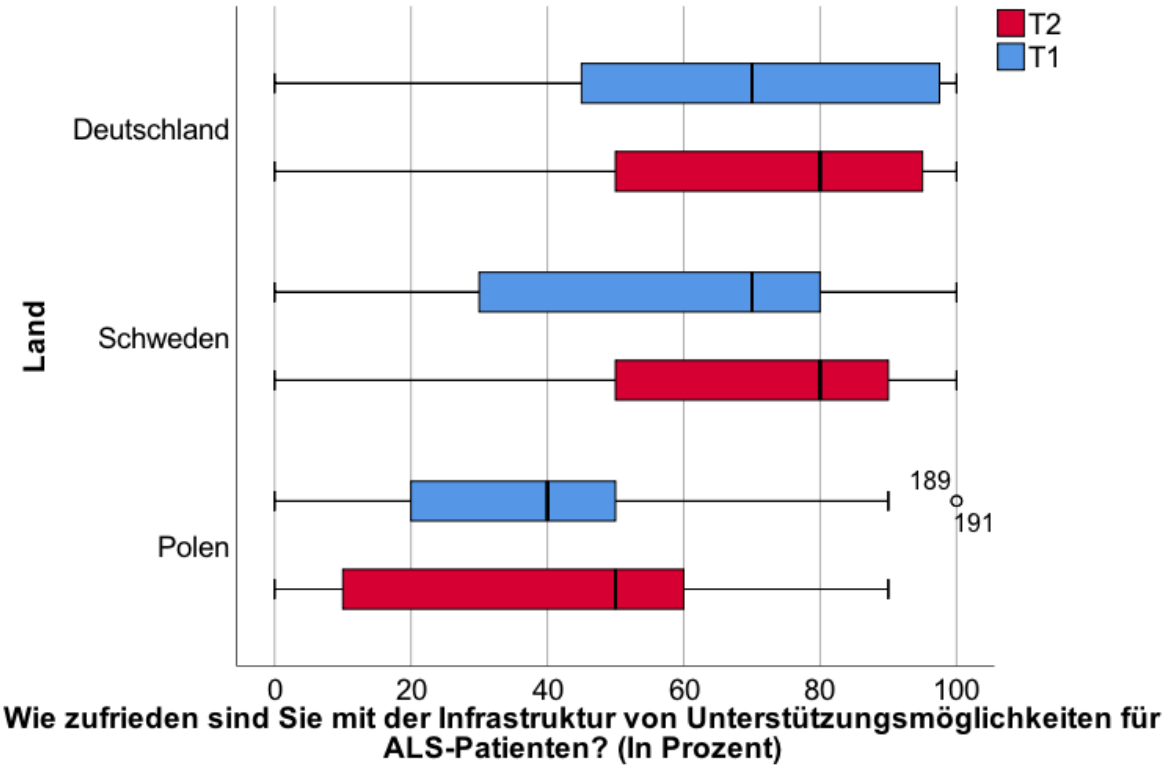


Abbildung 17: Zufriedenheit mit der Infrastruktur von Unterstützungsmöglichkeiten für ALS-Patienten (in Prozent) der n=265 ALS-Patienten zum Zeitpunkt T1 (Deutschland/Schweden/Polen n=56/25/74)) sowie der n=108 Patienten zum Zeitpunkt T2 (Deutschland/Schweden/Polen n=32/22/31). Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020.

Die Zufriedenheit mit der finanziellen Unterstützung, der Verfügbarkeit und der Infrastruktur der Unterstützungsmöglichkeiten war im Verlauf im Median relativ stabil (Tabelle 19).

[Tabelle 19: Änderung der Zufriedenheit mit der medizinischen Unterstützung für ALS-Patienten im Verlauf (T2-T1; in Prozent). Angegeben sind jeweils Mittelwert ± Standardabweichung, Median und [Spannweite]; n=108 ALS/MND-Patienten im Follow-up, Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020]

	Deutschland	Schweden	Polen
Wie zufrieden sind Sie mit der finanziellen Unterstützung für ALS-Patienten? (n=18/6/22)	9,44 ± 28,98 5 [-30 - 100]	-6,67 ± 55,83 -5 [-100 - 75]	5 ± 39,82 2,5 [-80 - 90]
Wie zufrieden sind Sie mit der Verfügbarkeit von Untertsützungs-möglichkeiten für ALS-Patienten (n=20/5/17)	-9,75 ± 26,78 0 [-80 - 50]	0 ± 30,82 0 [-50 - 30]	-5,95 ± 56,25 0 [-100 - 100]
Wie zufrieden sind Sie mit der Infrastruktur von Unterstützungs-möglichkeiten für ALS-Patienten? (n=22/7/25)	5,23 ± 27,54 7,5 [-70 - 70]	-1,43 ± 18,64 0 [-40-20]	5,72 ± 36,86 0 [-50 - 70]

n = Stichprobenumfang, **ALS** = amyotrophe Lateralsklerose

Die zuvor beschriebenen Unterschiede in der Zufriedenheit mit den medizinischen Unterstützungsmöglichkeiten bildeten sich auch im daraus berechneten Gesamtscore ab (**T1**: H(2)=61,31 p<0,001 **T2**: H(2)=35,87 p<0,001). Die polnischen Patienten waren insgesamt unzufriedener als die deutschen (**T1**: p<0,001 r=0,72; **T2**: p<0,001 r=0,72) und schwedischen Patienten (**T1:** p<0,001 r=0,45; **T2**: p<0,001 r=0,65). Zwischen den deutschen und schwedischen ALS-Patienten zeigten sich keine signifikanten Unterschiede (**T1**: p=0,405; **T2**: p=1,0) (Tabelle 20).

[Tabelle 20: Zufriedenheit der ALS-Patienten mit den Unterstützungsmöglichkeiten zum Zeitpunkt T1 und T2 (in Prozent). Angegeben sind jeweils Mittelwert ± Standardabweichung, Median und [Spannweite]; n=265 ALS-Patienten, davon n=108 im Follow-up, Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020**]**

Gesamtscore	Deutschland	Schweden	Polen
T1 (n=45/20/67)	70,70 ± 25,70 80 [0-100]	56,58 ± 23,80 58,33 [6,67-93,33]	25,72 ± 19,53 20 [0-83,33]
T2 (n=28/18/30)	71,37 ± 21,87 76,67 [26,67-100]	67,78 ± 24,59 80 [16,67–96,67]	29,28 ± 17,26 26,67 [0-90]

n = Stichprobenumfang, **ALS** = amyotrophe Lateralsklerose

3.2.5 Korrelationen der medizinischen Versorgung und der Lebensqualität

Insgesamt zeigte sich zu beiden Zeitpunkten eine positive Korrelation der sQoL und gQoL. Die Depressivität korrelierte moderat signifikant negativ mit der sQoL und der gQoL. Die Zufriedenheit mit der medizinischen Versorgung korrelierte zum Zeitpunkt T1 schwach signifikant positiv mit der sQoL und schwach signifikant negativ mit der Depressivität. Zum Zeitpunkt T2 zeigte sich eine schwach signifikant positive Korrelation mit der gQoL und eine moderat negative Korrelation mit der Depressivität. Zum Zeitpunkt T1 korrelierte die Körperfunktion schwach negativ mit der sQoL. Zum Zeitpunkt T2 konnte keine signifikante Korrelation zwischen Körperfunktion, QoL oder Depressivität gefunden werden. Zum Zeitpunkt T1 korrelierte die Körperfunktion schwach negativ mit der medizinischen Versorgung.
Die Progression korrelierte zum Zeitpunkt T1 schwach negativ mit der gQoL, zum Zeitpunkt T2 zeigte sich keine signifikante Korrelation. Ebenso konnte keine signifikante Korrelation zwischen Progression und sQoL gefunden werden. Die Progression korrelierte jedoch zum Zeitpunkt T1 schwach und zum Zeitpunkt T2 moderat signifikant positiv mit der Depressivität (Tabelle 21).

[Tabelle 21: Zusammenhang von Wohlergehen und Zufriedenheit <u>für alle Patienten</u>: Korrelation nach Spearman-Rho der globalen und subjektiven Lebensqualität, Depressivität, Zufriedenheit mit der medizinischen Unterstützung, Körperfunktion und Progression zum Zeitpunkt T1 und T2. n=265 ALS-Patienten, davon n=108 im Follow-up, Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020**]**

	ACSA	**SEIQoL-DW**	**ADI-12**	**med. Unt.**	**ALS-FRS-R**	**PG**
ACSA	1					
SEIQoL-DW:						
T1	0,27**	1				
T2	0,4**					
ADI-12						
T1	-0,43**	-0,33**	1			
T2	-0,64**	-0,45**				
med. Unt.				1		
T1	0,11	0,22*	-0,26**			
T2	0,25*	0,17	-0,42**			
ALS-FRS-R						
T1	-0,07	-0,17**	-0,02	-0,24**	1	
T2	0,14	-0,05	-0,17	0,02		
PG						
T1	-0,16*	-0,06	0,25**	-0,02	-0,26**	1
T2	-0,17	0,02	0,34**	-0,23*	-0,47**	

n = Stichprobenumfang
ALS = amyotrophe Lateralsklerose
p=Signifikanz mit *p<0,05; **p<0,01
ACSA= Anamnestic Comparative Self Assessment -Fragebogen
SEIQoL-DW = Schedule for the Evaluation of the Individual Quality of Life - Direct Weighting
ADI-12 = ALS- Depressions Inventar 12
med. Unt. =Zufriedenheit mit den Unterstützungsmöglichkeiten für ALS-Patienten
ALS-FRS-R = ALS-Functional-Rating-Scale-Reversed
PG=Progression

In Deutschland konnte zwischen gQoL und sQoL keine signifikante Korrelation gezeigt werden. Die Depressivität korrelierte zu beiden Messzeitpunkten moderat bis stark signifikant negativ mit der gQoL und der sQoL. Die Zufriedenheit mit der medizinischen Unterstützung korrelierte weder zum Zeitpunkt T1 noch zum Zeitpunkt T2 signifikant mit der QoL oder der Depressivität. Die Körperfunktion korrelierte zu keinem der beiden Messzeitpunkte signifikant mit der QoL, der Depressivität oder der Zufriedenheit mit der medizinischen Versorgung. Zum Zeitpunkt T1 korrelierte die Progressionsgeschwindigkeit schwach signifikant positiv mit der Depressivität, zum Zeitpunkt T2 konnte keine signifikante Korrelation festgestellt werden. Ebenso zeigte sich keine signifikante Korrelation zwischen Progression und QoL (Tabelle 22).

[Tabelle 22: Zusammenhang von Wohlergehen und Zufriedenheit <u>für Patienten in Deutschland:</u> Korrelation nach Spearman-Rho der globalen und subjektiven Lebensqualität, Depressivität, Zufriedenheit mit der medizinischen Unterstützung, Körperfunktion und Progression zum Zeitpunkt T1 und T2. n=89 deutsche ALS-Patienten, davon n=38 im Follow-up. Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020**]**

	ACSA	**SEIQoL-DW**	**ADI-12**	**med. Unt.**	**ALS-FRS-R**	**PG**
ACSA:	1					
SEIQoL-DW:						
T1	0,21	1				
T2	0,14					
ADI-12:			1			
T1	-0,49**	-0,32**				
T2	-0,67**	-0,36*				
med. Unt.:				1		
T1	0,03	0,05	-0,07			
T2	0,11	-0,24	-0,26			
ALS-FRS-R:						
T1	-0,06	0,06	-0,11	-0,04	1	
T2	0,12	-0,08	-0,28	0,08		
PG:						
T1	-0,01	-0,05	0,22*	-0,11	-0,24*	1
T2	-0,03	0,15	0,23	-0,34	-0,54**	

n = Stichprobenumfang
ALS = amyotrophe Lateralsklerose
p=Signifikanz mit *p<0,05; **p<0,01
ACSA = Anamnestic Comparative Self Assessment -Fragebogen
SEIQoL-DW = Schedule for the Evaluation of the Individual Quality of Life - Direct Weighting
ADI-12 = ALS- Depressions Inventar 12
med. Unt. =Zufriedenheit mit den Unterstützungsmöglichkeiten für ALS-Patienten
ALS-FRS-R = ALS-Functional-Rating-Scale-Reversed
PG=Progression

In Schweden korrelierte die gQoL zum Zeitpunkt T1 moderat signifikant positiv mit der sQoL. Zum Zeitpunkt T2 zeigte sich keine signifikante Korrelation. Die Depressivität korrelierte zu beiden Messzeitpunkten stark signifikant negativ mit der gQoL und zum Zeitpunkt T1 moderat negativ mit der sQoL. Zum Zeitpunkt T2 zeigte sich keine signifikante Korrelation.

Die Zufriedenheit mit der medizinischen Unterstützung korrelierte weder zum Zeitpunkt T1 noch zum Zeitpunkt T2 signifikant mit der QoL oder der Depressivität. Die Körperfunktion korrelierte zum Zeitpunkt T1 schwach negativ mit der sQoL. Zum Zeitpunkt T2 konnte keine signifikante Korrelation gefunden werden. Auch zwischen

Körperfunktion und gQoL oder Depressivität zeigte sich keine signifikante Korrelation. Die Progression korrelierte zum Zeitpunkt T1 moderat signifikant negativ mit der gQoL und moderat signifikant positiv mit der Depressivität. Zwischen Progression und sQoL zeigte sich zum Zeitpunkt T1 keine signifikante Korrelation. Zum Zeitpunkt T2 korrelierte die Progression moderat positiv signifikant mit der sQoL. Zwischen Progression und gQoL oder Depressivität fand sich kein signifikanter Zusammenhang (Tabelle 23).

[Tabelle 23: Zusammenhang von Wohlergehen und Zufriedenheit <u>für Patienten in Schweden:</u> Korrelation nach Spearman-Rho der globalen und subjektiven Lebensqualität, Depressivität, Zufriedenheit mit der medizinischen Unterstützung, Körperfunktion und Progression zum Zeitpunkt T1 und T2. n=87 schwedischen ALS-Patienten, davon n=38 im Follow-up. Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020**]**

	ACSA	**SEIQoL-DW**	**ADI-12**	**med. Unt.**	**ALS-FRS-R**	**PG**
ACSA	1					
SEIQoL-DW:						
T1	0,33**	1				
T2	0,36					
ADI-12						
T1	-0,54**	-0,26*	1			
T2	-0,56**	-0,19				
med. Unt.						
T1	0,16	0,04	-0,23	1		
T2	-0,04	-0,33	-0,08			
ALS-FRS-R						
T1	-0,09	-0,24*	-0,02	-0,31	1	
T2	0,07	-0,2	0,03	-0,08		
PG						
T1	-0,28*	0,00	0,24*	-0,17	-0,33**	1
T2	-0,07	0,42*	0,13	-0,18	-0,47**	

n = Stichprobenumfang
ALS = amyotrophe Lateralsklerose
p=Signifikanz mit *p<0,05; **p<0,01
ACSA = Anamnestic Comparative Self Assessment -Fragebogen
SEIQoL-DW = Schedule for the Evaluation of the Individual Quality of Life - Direct Weighting
ADI-12 = ALS- Depressions Inventar 12
med. Unt. =Zufriedenheit mit den Unterstützungsmöglichkeiten für ALS-Patienten
ALS-FRS-R = ALS-Functional-Rating-Scale-Reversed
PG=Progression

In Polen korrelierten Depressivität und QoL zum Zeitpunkt T1 nicht signifikant. Zum Zeitpunkt T2 fand sich eine moderate Korrelation zwischen sQoL und gQoL.

Zum Zeitpunkt T1 fand sich keine signifikante Korrelation zwischen Zufriedenheit mit der medizinischen Unterstützung und der QoL oder Depressivität. Zum Zeitpunkt T2 konnte eine moderat signifikant negative Korrelation zwischen sQoL und Zufriedenheit mit der medizinischen Unterstützung beobachtet werden.
Die Körperfunktion korrelierte zum Zeitpunkt T1 moderat signifikant positiv mit der sQoL, nicht aber mit der gQoL oder der Depressivität. Zum Zeitpunkt T2 fand sich keine signifikante Korrelation zwischen Körperfunktion und QoL oder Depressivität.
Die Progression korrelierte zu keinem der Zeitpunkte signifikant mit der QoL. Zum Zeitpunkt T1 korrelierten Progression und Depressivität nicht signifikant miteinander. Zum Zeitpunkt T2 fand sich eine moderat signifikant negative Korrelation (Tabelle 24).

[Tabelle 24: Zusammenhang von Wohlergehen und Zufriedenheit <u>für Patienten in Polen:</u> Korrelation nach Spearman-Rho der globalen und subjektiven Lebensqualität, Depressivität, Zufriedenheit mit der medizinischen Unterstützung, Körperfunktion und Progression zum Zeitpunkt T1 und T2. n=89 polnischen ALS-Patienten, davon n=32 im Follow-up. Klinik für Neurologie, Universität Ulm, 2020**]**

	ACSA	**SEIQoL-DW**	**ADI-12**	**med. Unt.**	**ALS-FRS-R**	**PG**
ACSA	1					
SEIQoL-DW:						
T1	0,17	1				
T2	0,43*					
ADI-12						
T1	-0,07	-0,19	1			
T2	-0,35	-0,25				
med. Unt.						
T1	-0,24	-0,01	0,09	1		
T2	0,01	-0,46*	-0,25			
ALS-FRS-R					1	
T1	0,05	-0,21*	-0,12	-0,17		
T2	0,34	0,01	-0,28	0,44*		
PG						
T1	-0,07	0,12	0,14	0,06	-0,53**	1
T2	-0,24	-0,27	0,5*	-0,11	-0,54**	

n = Stichprobenumfang
ALS = amyotrophe Lateralsklerose
p=Signifikanz mit *p<0,05; **p<0,01
ACSA = Anamnestic Comparative Self Assessment -Fragebogen
SEIQoL-DW = Schedule for the Evaluation of the Individual Quality of Life - Direct Weighting
ADI-12 = ALS- Depressions Inventar 12
med. Unt. =Zufriedenheit mit den Unterstützungsmöglichkeiten für ALS-Patienten
ALS-FRS-R = ALS-Functional-Rating-Scale-Reversed; **PG**=Progression

3.3 Zusammenfassung der Ergebnisse

Im ersten Studienabschnitt wurden n=102 ALS/MND-Patienten hinsichtlich ihrer Zufriedenheit mit der medizinischen Beratung und Versorgung anhand der Beispielregion Ulm untersucht.

Bei einem Großteil der Patienten zeigte sich insgesamt eine hohe Zufriedenheit mit der erhaltenen medizinischen Beratung und die meisten der Teilnehmer fühlten sich durch die erhaltene Beratung ausreichend informiert, um Entscheidungen bezüglich der Erkrankung und Therapiemöglichkeiten zu treffen. Patienten, die sich durch die erhaltene medizinische Beratung ausreichend informiert fühlten, fühlten sich auch signifikant häufiger generell ausreichend informiert, um Entscheidungen bezüglich der Erkrankung und Therapiemöglichkeiten zu treffen. Obwohl sich die befragten ALS-Patienten insgesamt ausreichend informiert fühlten, um Entscheidungen bezüglich ihrer Erkrankung und Therapiemöglichkeiten zu treffen, fehlte knapp einem Drittel der Teilnehmer mindestens ein Aspekt, über den sie gerne zusätzlich informiert worden wären. Es konnte der Trend beobachtet werden, dass der Anteil bei neudiagnostizierten Patienten hierbei besonders hoch war. Die vorliegende Studie konnte ebenfalls Hinweise dafür finden, dass eine partizipative Entscheidungsfindung mit einer höheren Gesamtzufriedenheit mit der medizinischen Beratung vergesellschaftet ist.

Trotz der relativ hohen Zufriedenheit mit der medizinischen Beratung, empfand mehr als ein Viertel der Patienten die behandelnden Ärzte jedoch generell nicht ausreichend über ihre Erkrankung informiert.

Die Mehrheit der befragten ALS/MND-Patienten empfand die Hilfsmittelversorgung in ihrer Umgebung als ausreichend. Auch konnten keine wesentlichen Unterschiede zwischen ländlichen und städtischen Regionen gefunden werden. Die meisten der Patienten mit einem Bedarf an Hilfsmitteln wussten, woher sie diese erhalten.
Versorgungslücken konnten allerdings in der finanziellen Unterstützung beobachtet werden. Hierbei zeigte sich beinahe jeder fünfte Patient unzufrieden.

Im zweiten Studienabschnitt wurden Daten über das Wohlbefinden und die Zufriedenheit mit den pflegerischen und medizinischen Unterstützungsmöglichkeiten von n=265 ALS-Patienten aus Deutschland, Schweden und Polen ausgewertet. N=108 der Patienten wurden zudem erneut in einer Follow-up Untersuchung nach circa 12 Monaten befragt.

Bei einem Großteil der Patienten zeigte sich eine stabil hohe Lebensqualität und niedrige Depressivität. Zwischen den drei Ländern konnten jedoch signifikante Unterschiede bezüglich des Wohlbefindens der Patienten gefunden werden. So zeigten die polnischen ALS-Patienten zu beiden Messzeitpunkten eine signifikant niedrigere Lebensqualität und eine signifikant höhere Depressivität als die deutschen und schwedischen ALS-Patienten.
Die Analyse der für die Lebensqualität entscheidenden Bereiche ergab, dass in allen drei Ländern die Patienten am häufigsten die Familie als einen für die Lebensqualität entscheidenden Bereich nannten. Signifikante Unterschiede in der Häufigkeit der Nennung einzelner Lebensbereiche konnten jedoch ebenfalls zwischen den Ländern festgestellt werden. Hierzu zählten zu beiden Messzeitpunkten beispielsweise Hobbies, Gesundheit, Mobilität, Religiosität oder Finanzen.

Die Zufriedenheit mit der pflegerischen Versorgung und den Unterstützungsmöglichkeiten der Patienten blieb in den Ländern im Verlauf stabil. Zu beiden Zeitpunkten zeigten sich jedoch signifikante Unterschiede zwischen den Untersuchungsländern. Hinsichtlich der pflegerischen Versorgung waren die polnischen ALS-Patienten signifikant unzufriedener als die Teilnehmer aus Deutschland. Ebenfalls waren die schwedischen Patienten zum Zeitpunkt der Baseline signifikant unzufriedener als die deutschen Patienten.
Zudem waren die polnischen Patienten signifikant unzufriedener mit der finanziellen Unterstützung, der Verfügbarkeit sowie der Infrastruktur von Unterstützungsmöglichkeiten im Vergleich zu den deutschen und schwedischen ALS-Patienten.

Hinsichtlich der Einflussfaktoren auf die Lebensqualität und Depressivität von ALS-Patienten konnte eine signifikant moderate bis hohe positive Korrelation zwischen der QoL sowie der Depressivität gefunden werden.

Zwischen Körperfunktion und sQoL konnte lediglich zum Zeitpunkt T1 eine signifikant schwache positive Korrelation gefunden werden. Die anderen erhobenen Daten über das Wohlbefinden korrelierten nicht signifikant mit der Körperfunktion.
Es zeigte sich zu beiden Zeitpunkten eine signifikante schwache bis moderate positive Korrelation zwischen der Progressionsgeschwindigkeit und der Depressivität sowie eine negative Korrelation zum Zeitpunkt T1 mit der sQoL.
Auch zeigte sich zu beiden Zeitpunkten eine signifikante schwache bis moderate Korrelation zwischen der Zufriedenheit mit den Unterstützungsmöglichkeiten und der Depressivität. Außerdem fanden wir eine signifikante schwache Korrelation der Zufriedenheit mit der medizinischen Versorgung und der gQoL zum Zeitpunkt T1 sowie mit der sQoL zum Zeitpunkt T2.

4 Diskussion

4.1 Zufriedenheit mit der medizinischen Beratung und Versorgung aus Sicht von ALS-Patienten

4.1.1 Allgemeine Daten zum untersuchten Kollektiv

Laut den epidemiologischen Daten des ALS-Registers Schwaben liegt das typische Manifestationsalter der amyotrophen Lateralsklerose zwischen dem 50. Und 70. Lebensjahr [122]. Das mediane Alter der n=102 Patienten, die an der Befragung bezüglich der Zufriedenheit mit der medizinischen Beratung und Versorgung teilnahmen, lag bei 61-65 Jahren. Dies entsprach dem zu erwartenden Alter.

Anteilig sind Männer häufiger von der Erkrankung betroffen und die Verteilung der Geschlechter wird in der Literatur mit 1,4-1,5 zu 1 angegeben [51, 85, 122]. Das in unserer Studie beobachtete Verhältnis von 1,55 zu 1 entspricht damit annähernd dieser Verteilung.
26% der von uns untersuchten Patienten hatten einen bulbären Krankheitsbeginn, was ebenfalls dem zu erwarteten Anteil von 25-34,1% entspricht [51, 122].

4.1.2 Zufriedenheit mit der medizinischen Beratung

Gesamtzufriedenheit der Patienten mit der medizinischen Beratung
Insgesamt zeigte sich eine hohe Gesamtzufriedenheit mit der medizinischen Beratung bei den im Rahmen dieser Studie befragten ALS/MND-Patienten. So bewerteten 95% der n=102 ALS-Patienten diese mit der Note 1 oder 2 auf einer Skala von 1-6, wobei die Note 1 der höchsten Zufriedenheit entspricht.
Ebenso berichten einige frühere Studien aus Deutschland, Italien, Australien und den USA von einer relativ hohen Zufriedenheit mit der ärztlichen Beratung und Kommunikation bei einem Großteil der ALS-Patienten und deren Angehörigen [1, 9, 13, 39, 101]. So bewerteten beispielsweise die n=60 ALS-Patienten einer italienischen Studie die ärztliche Kommunikation mit 4,08±1,15 von maximal 5 Punkten, wobei 5 Punkte die höchste Zufriedenheit widerspiegeln [39]. Dennoch berichten die Arbeiten ebenfalls von Mängeln in der medizinischen Beratung. So war in drei größer

angelegten Studien ein Viertel bis ein Drittel der Teilnehmer unzufrieden mit der ärztlichen Informationsvermittlung [1, 9, 101]. Die bisherigen Arbeiten befragten die Teilnehmer allerdings spezifisch hinsichtlich ihrer Zufriedenheit bei der Diagnosevermittlung. Ebenso bezogen sie die Sicht der Angehörigen in ihre Untersuchungen mit ein. Unsere Studie beschränkte sich dagegen auf die Patientenperspektive und der Großteil der Patienten befand sich zu einem Folgetermin in der Klinik. Die Bedürfnisse der Patienten bei der Diagnosevermittlung unterscheiden sich möglicherweise von denen im Verlauf der Erkrankung, wodurch die größere Unzufriedenheit in den bislang durchgeführten Arbeiten erklärt werden kann. Ebenso stellen Angehörige der Patienten vermutlich andere Anforderungen an eine medizinische Beratung, wodurch die abweichenden Ergebnisse zustande kommen können.

Im Folgenden soll nun auf die einzelnen Aspekte der medizinischen Beratung näher eingegangen werden.

Verständlichkeit der vermittelten Informationen

Alle (100%) der von uns befragten Patienten hatten die vermittelten Informationen in der medizinischen Beratung aus ihrer Sicht verstanden.

Zwei frühere Studien konnten dagegen eine wesentlich geringere Zufriedenheit beobachten. So waren in einer deutschen Arbeit von Abdulla und Kollegen nur 77% der untersuchten ALS-Patienten eines vergleichbaren Kollektivs zufrieden mit der Verständlichkeit der erhaltenen Informationen [1]. In einer britischen Arbeit von Johnston et al. gab sogar ein noch geringerer Anteil von 58% der befragten n=50 MND-Patienten an, die vermittelten Informationen verstanden zu haben [65]. In beiden Studien wurden die Patienten allerdings ausschließlich in Bezug auf das Verständnis der Informationen bei Diagnosestellung befragt. Die Übermittlung der Erkrankung ALS wird von vielen Patienten als Schock beschrieben [32, 60]. Durch den Schock sind einige Patienten nicht in der Lage, die Informationen aufzunehmen und empfinden diese daher möglicherweise als weniger verständlich [101].

Vorkenntnisse können den Erwerb neuer Informationen erleichtern [26]. Das in der vorliegenden Studie untersuchte Kollektiv hatte die Diagnose vor im Median 12 Monaten erhalten und etwa die Hälfte der Teilnehmer befand sich seither mindestens sechs Mal in medizinischer Betreuung. Es ist also denkbar, dass die Patienten sich

bereits durch andere Quellen oder vorherige ärztliche Beratungen Vorwissen angeeignet hatten, das ihnen das Verständnis erleichterte.

Menge der vermittelten Informationen

In der Literatur ist ein hohes Informationsbedürfnis bei ALS-Patienten beschrieben [127]. Die meisten ALS-Patienten unserer Studie waren dennoch mit der Menge an erhaltenen Informationen in der medizinischen Beratung zufrieden. So hatten 95% der Teilnehmer genügend Informationen erhalten, die sie zu ihrem aktuellen Stadium benötigten. Nur 5% stimmten dem nicht oder überhaupt nicht zu. Unter diesen Patienten fand sich kein eindeutiges Muster bezüglich Krankheitsstadium oder Progressionsgeschwindigkeit. Insgesamt scheinen die Patienten also das Gefühl zu haben, ausreichend Informationen zu erhalten, auch wenn dies in Einzelfällen abweichen kann.

Bislang wurde die Zufriedenheit mit der Menge an erhaltenen Informationen bei ALS-Patienten im Verlauf der Erkrankung nur wenig untersucht. In einer kleineren britischen Studie mit n=8 Teilnehmern beschrieben die Patienten jedoch ebenfalls ausreichend Informationen zur Verfügung gestellt bekommen zu haben [21]. Und auch in einer größeren, australischen Arbeit, mit n=384 Patienten neurodegenerativer Erkrankungen, waren die Patienten insgesamt zufrieden mit den erhalten Informationen über die Pflege, Unterstützungsmöglichkeiten und den Krankheitsverlauf [72]

In anderen Studien, die sich auf die Zufriedenheit mit der Menge an erhaltenen Informationen bei der Diagnosestellung beziehen, konnte im Gegensatz zu unserer Arbeit eine größere Unzufriedenheit bei den Patienten gefunden werden. So waren in einer australischen und einer deutschen Arbeit nur jeweils zwei Drittel der ALS-Patienten zufrieden mit der Menge an erhaltenen Informationen [1, 9]. Und auch in einer britischen und US-amerikanischen Arbeit berichteten die Patienten von Defiziten im Bereich der Wissensvermittlung [101, 112]. So wurden beispielsweise nur 11% der n=114 ALS-Patienten einer Studie von McCluskey et al. über Entscheidungen und Therapien am Lebensende aufgeklärt [101].

Die in der Literatur häufig beschriebenen Mängel im Ausmaß der vermittelten Informationen konnte unsere Studie nicht bestätigen. Die Ursache hierfür lässt sich möglicherweise durch die unterschiedlichen Krankheitsstadien der befragten Patienten

erklären. So ist es vorstellbar, dass das Informationsbedürfnis zu Beginn der Erkrankung noch unzureichend gedeckt ist, während den Patienten in unserer Arbeit bereits mehr Zeit zur Verfügung stand, um die ihnen wichtigen Informationen zu erhalten.
Obwohl sich der Großteil der Patienten unserer Studie zufrieden mit der Menge der erhaltenen Informationen zeigte, wünschte sich dennoch ein knappes Drittel (32%) weitere Informationen zu mindestens einem Aspekt der Erkrankung. Dies deckt sich mit den Ergebnissen einer US-amerikanischen Arbeit von Silverstein et al., bei der sich ebenfalls ein knappes Drittel der Patienten weitere Informationen zu spezifischen Aspekten der Erkrankung wünschten [127].
Auffällig war der Trend, dass neudiagnostizierten Patienten häufiger spezifische Aspekte bei der Beratung fehlten. So wünschten sich 60% der Patienten mit einer Neudiagnose über mindestens einen Aspekt besser informiert worden zu sein, während es unter den Patienten mit einer Erkrankungsdauer von mehr als drei Monaten nur 29% waren.

Insgesamt lässt sich also feststellen, dass obwohl sich die Patienten insgesamt zufrieden über das Maß an Informationen zeigten, viele Teilnehmer der vorliegenden Studie sich dennoch weitere Informationen zu spezifischen Aspekten der Erkrankung wünschten. Dies scheint tendenziell vor allem auf Neudiagnostizierte Patienten zuzutreffen. In der Literatur finden sich ebenfalls Hinweise für eine höhere Unzufriedenheit der Patienten bei Diagnosestellung [1, 9, 101, 112]. Verschiedene Erklärungen kommen hierfür in Frage:
Zum einen kann vermutet werden, dass die Patienten die Informationen bei der Diagnosevermittlung schlechter verarbeiten und ihnen daher subjektiv vermehrt Informationen fehlen [101]. Ein anderer denkbarer Grund wäre, dass sich die ALS auf eine Vielzahl an Lebensbereichen auswirkt und es möglicherweise mehrere Konsultationen benötigt, um all diese Bereiche abzudecken. Neben der ärztlichen Konsultation nutzen ALS-Patienten aber auch andere Quellen, wie das Internet, bei der Informationssuche [1, 39, 116, 118]. So könnten sich die Patienten in fortgeschrittenen Stadien bereits selbständig über die ihnen wichtigen Aspekte informiert haben. Eine weitere, vermeidbare Ursache wäre, dass Ärzte die Patienten zu Beginn der Erkrankung nicht mit zu vielen Informationen belasten wollen und das Informationsbedürfnis der Betroffenen unterschätzen. Es ist bekannt, dass Informationen,

die nicht dem vom Patienten erwünschten Maß entsprechen, sich negativ auf das Wohlbefinden der Betroffenen auswirken können [34]. Gerade zu Beginn der Erkrankung kann die Informationsvermeidung eine erfolgreiche Coping-Strategie darstellen [98] und das Informationsbedürfnis der Patienten scheint erst mit dem Verlauf der Erkrankung zu steigen [78]. Dennoch stellt die Suche nach Informationen, die die Gesundheit betreffen, eine relevante Coping-Strategie dar, die mit positiven Outcomes vergesellschaftet ist und den Betroffenen bei der Krankheitsbewältigung hilft [79, 98]. Das Informationsbedürfnis der Patienten sollte daher nicht unterschätzt werden und eine noch bessere Informierung, über welche Aspekte die Patienten aufgeklärt werden wollen, erscheint sinnvoll. Zu beachten gilt hierbei jedoch, dass die Gruppe an neudiagnostizierten Patienten in der vorliegenden Arbeit aus lediglich n=10 Teilnehmern bestand. Weitere Studien, die das Informationsbedürfnis der Patienten in den verschiedenen Stadien der Erkrankung untersuchen, scheinen daher sinnvoll.

Welche Aspekte fehlen bei der medizinischen Beratung?

Die vorliegende Studie lieferte ebenfalls Ergebnisse zu den von ALS/MND-Patienten zusätzlich gewünschten Informationsinhalten.

Am häufigsten fehlten hierbei Informationen über die **Folgen für das weitere Leben** der Betroffenen (10%). Einen Verbesserungsbedarf in diesem Bereich fanden ebenfalls Kristjanson et al. in ihrer 2006 veröffentlichten Arbeit [72]. Hier war sogar die Hälfte der n=503 australischen Patienten mit einer neurodegenerativen Erkrankung unzufrieden mit der Möglichkeit, soziale Aspekte in der medizinischen Beratung anzusprechen. Die Studie umfasste allerdings ein weitaus größeres Krankheitsspektrum und wurde in einem anderen Gesundheitssystem durchgeführt.

Ebenso wünschten sich 8% der Patienten unserer Studie weitere Informationen bezüglich des **Erkrankungsverlaufs und der Kognition**. In einigen vorangegangenen Arbeiten wurden ebenfalls Defizite in der Wissensvermittlung dieses Bereichs beobachtet. So wurden in einer Arbeit von Kaub-Wittemer und Kollegen weniger als die Hälfte der n=53 Patienten im beatmeten Stadium über die terminale Phase der Erkrankung aufgeklärt [66]. In zwei anderen Studien aus Deutschland und den USA konnten aber bereits Hinweise gefunden werden, dass ALS-Patienten über diesen Bereich besser informiert werden wollen. So suchten 91% der n=106 befragten ALS-Patienten einer Studie von Abdulla und Kollegen nach weiteren Informationen

zum Erkrankungsverlauf im Internet [1] und mehr als zwei Drittel der n=247 befragten ALS-Patienten einer Arbeit von Wicks et al. hätten sich spezifische Informationen zu kognitiven und psychischen Symptomen gewünscht [142]. Dieser Aspekt sollte daher in Zukunft einen noch höheren Stellenwert in der medizinischen Beratung einnehmen.

Auch über **andere Therapiemöglichkeiten** wären 8% der Patienten gerne besser informiert worden. Dies deckt sich mit zwei früheren Arbeiten aus den USA und Italien, in denen ALS-Patienten nur selten über lebensverlängernde Therapieoptionen aufgeklärt wurden [40, 101].

7% der Patienten wünschten sich zudem weitere Informationen zu **Medikamentenstudien** und ein Patient ergänzte, besser über den aktuellen Forschungsstand in Ulm informiert werden zu wollen. Dass die aktuelle Forschung für viele Patienten einen wichtigen Informationsinhalt darstellt, konnten Chiò et al. bereits in ihrer 2007 veröffentlichten Studie zeigen [39]. Für 65% der n=60 befragten ALS-Patienten und deren Angehörige war der wichtigste Aspekt, über den sie bei Diagnosestellung aufgeklärt werden wollten, die aktuelle Forschung über ALS.

In der Literatur finden sich einige Hinweise für Mängel bei der **psychologischen Unterstützung** von ALS-Patienten und deren Angehörigen [8, 72, 100]. So war in einer früheren australischen Studie von McCabe et al., in der n=44 Patienten neurodegenerativer Erkrankungen befragt wurden, die psychologische Betreuung die meistgenannte professionelle Dienstleistung mit Verbesserungsbedarf [100]. Und auch in zwei anderen groß angelegten australischen Studien, in denen Angehörige neurodegenerativer Erkrankungen befragt wurden, zählte die psychologische Unterstützung zu den Dienstleistungen mit der größten Unzufriedenheit [8, 72].

Dennoch wünschten sich nur 4% der Teilnehmer unserer Studie weitere Informationen über die psychologische Unterstützung. Die bisherigen Studien zu diesem Thema wurden im australischen Gesundheitssystem durchgeführt. Die Unterschiede kommen daher möglicherweise durch die sich unterscheidende Versorgung der Länder zustande.

Zum anderen wurden in den bisherigen Arbeiten ebenfalls Patienten anderer Erkrankungen wie der ALS eingeschlossen, wodurch die Unterschiede ebenfalls erklärt werden können.

Zu beachten ist jedoch, dass die vorliegende Arbeit lediglich beantwortet, ob die Patienten genug Informationen über die psychologische Unterstützung erhalten hatten. Sie liefert keine Angaben darüber, ob die Patienten die Unterstützung auch erhalten. Der Unzufriedenheit mit der psychologischen Betreuung in den Vorarbeiten können ebenfalls andere Ursachen zugrunde liegen, wie zu lange Wartezeiten oder fehlendes Personal.

Zusammengefasst lässt sich also sagen, dass sich viele Patienten eine noch bessere Aufklärung über spezifische Aspekte der Erkrankung wünschen. In der Literatur ist jedoch eine teilweise deutlich höhere Unzufriedenheit mit der Beratung über die einzelnen Aspekte beschrieben. Häufig unterschieden sich jedoch die eingeschlossenen Krankheitsspektren, was einen Vergleich erschwert. Ebenso wurden die Untersuchungen in diversen Gesundheitssystemen und verschieden spezialisierter Zentren durchgeführt, wodurch sich die Unterschiede ebenfalls erklären lassen.

Werden die Fragen der ALS/MND-Patienten beantwortet?

Nach den Kriterien der GOÄ [59] zählt die Beantwortung von Fragen der Patienten zu den Inhalten einer medizinischen Beratung [135]. Die Mehrheit der Ärzte kam dieser Aufgabe in der vorliegenden Studie nach. So gaben nur 3% der Patienten an, ihre Fragen seien nicht ausreichend beantwortet worden. Dieses Ergebnis ist jedoch unter einem gewissen Vorbehalt zu interpretieren, da die Teilnehmer direkt im Anschluss an die medizinische Beratung befragt wurden. Obwohl eine US-amerikanische Studie Hinweise fand, dass sich ALS-Patienten wohl dabei fühlen, ihrem Arzt Fragen zu stellen, gaben 74% der n=38 Teilnehmer an, ihre Fragen seien erst im Verlauf aufgetaucht und nicht direkt bei der ärztlichen Beratung [127]. Und auch in einer Studie von Callagher und Kollegen beschrieben einige der Patienten keinen klaren Gedanken bei der Diagnosestellung gefasst haben zu können, obwohl genug Zeit zur Verfügung stand, um Fragen zu stellen [32]. Die hohe Zufriedenheit der Patienten bedeutet demnach nicht zwangsläufig, dass im Nachhinein keine Fragen offen bleiben.

Werden die Bedürfnisse der Patienten ausreichend adressiert?

Die vorliegende Studie konnte zeigen, dass die medizinische Beratung in weiten Teilen den Bedürfnissen der ALS/MND-Patienten entspricht. So stimmten alle Teilnehmer der Aussage, dass alle ihre Bedürfnisse adressiert wurden, voll zu (60%) oder zu (40%).

In einer 2001 veröffentlichten Studie entsprach die medizinische Versorgung dagegen nur bei 28% der n=153 befragten MND-Patienten vollkommen den Bedürfnissen [136]. Ebenso konnte in einer weiteren australischen Arbeit beobachtet werden, dass die Bedürfnisse von Angehörigen der Patienten in einem Drittel der Fälle nicht ausreichend erfüllt wurden [8]. Die Arbeiten wurden jedoch im schottischen und australischen Gesundheitssystem durchgeführt und schlossen ein breiteres Patientenkollektiv mit ein, wodurch sich die Unterschiede erklären lassen. Außerdem umfasst die medizinische Versorgung weitaus mehr als die ärztliche Beratung. Es ist also denkbar, dass auch in Deutschland die Bedürfnisse von ALS/MND-Patienten nicht ausreichend gedeckt werden, die Probleme aber primär in anderen Teilen der Versorgung liegen.

Wie gut fühlen sich die Patienten informiert?

Der Großteil der in der vorliegenden Studie befragten ALS/MND-Patienten stimmten der Aussage, sich durch die erhaltene Beratung ausreichend informiert zu fühlen, um Entscheidungen bezüglich der Erkrankung und Therapiemöglichkeiten zu treffen, voll zu (53%) oder zu (44%). Lediglich 3% fühlte sich durch die Beratung nicht ausreichend informiert.

In einer früheren deutschen Arbeit von Kübler et al. fühlten sich dagegen nur 63% der n=67 befragten ALS-Patienten gut durch ihren Arzt informiert [76]. In der Arbeit von Kübler et al. finden sich keine Angaben bezüglich der mittleren Erkrankungsdauer der Patienten. Möglicherweise befanden sich unter diesen Patienten vermehrt neudiagnostizierte Patienten, was erklären könnte, weshalb sich die Teilnehmer durch die Beratung nicht ausreichend informiert fühlten.

Obwohl sich nur 3% der Patienten durch die Beratung nicht ausreichend informiert fühlten, fühlten sich erstaunlicherweise 10% der Teilnehmer generell nicht ausreichend informiert, um Entscheidungen bezüglich der Erkrankung zu treffen. Dass ALS-Patienten öfter unzufrieden mit ihrem Krankheitsverständnis sind, konnte be-

reits beobachtet werden [13, 39, 127]. So wünschte sich ein gutes Drittel der befragten n=38 US-amerikanischen ALS-Patienten einer Studie von Slverstein et al. ein besseres Krankheitsverständnis [127]. Ein noch größerer Anteil von knapp 60% der Patienten einer italienischen Arbeit wollten ebenfalls mehr über ihre Erkrankung wissen, obwohl ein ähnlich hoher Anteil glaubte, der Arzt hätte ihnen alle relevanten Informationen vermittelt [39]. Das subjektive Gefühl der Patienten, nicht ausreichen über die Erkrankung informiert zu sein, ist möglicherweise den vielen offenen Fragen bei der ALS geschuldet. So sind oft weder die Ätiologie noch eine kurative Therapie bekannt.

Die vorliegende Arbeit konnte zeigen, dass sich dennoch 90% der Betroffenen ausreichend informiert fühlen, um Entscheidungen bezüglich der Erkrankung zu treffen und daher auch in den Entscheidungsprozess involviert werden sollten.

Patienten, die sich durch die erhaltene medizinische Beratung informierter fühlten, fühlten sich ebenfalls signifikant häufiger generell ausreichend informiert, um Entscheidungen bezüglich der Erkrankung zu treffen. Denkbar wäre, dass Patienten, die eine gute ärztliche Aufklärung erhalten, sich auch generell besser informiert fühlen. Eine andere Erklärung wäre, dass sich Patienten, die sich beispielsweise durch eine hohe emotionale Belastung nicht in der Lage fühlen, Entscheidungen zu treffen, weniger von der Beratung profitieren.

Wie gut sind Ärzte über die Erkrankung ALS informiert?

Mehr als ein Viertel der von uns befragten Patienten waren nicht der Meinung, dass die behandelnden Ärzte ausreichend über die Erkrankung ALS informiert seien.

Da sich die Patienten der hier vorliegenden Studie alle in Behandlung einer spezialisierten Klinik befanden, wird der tatsächliche Anteil möglicherweise sogar unterschätzt. Dies entspricht den Beobachtungen bisheriger Arbeiten, dass Ärzte und andere Dienstleister häufig nicht ausreichend über die Erkrankung informiert sind. So beschrieben in vier kleineren explorativen Studien aus Großbritannien und Schweden die interviewten ALS/MND-Patienten fehlendes Wissen und mangelnde Kompetenz bei Ärzten sowie Service Anbietern [21, 61, 111, 112]. Und auch in einer größer angelegten australischen Arbeit von Kristjanson et al. kritisierten die n=503 Patienten neurodegenerativer Erkrankungen fehlendes Wissen der Ärzte [72].

Eine Unwissenheit der Fachleute konnte als mögliche Ursache für längere Diagnoseverzögerungen identifiziert werden [16, 60]. Auch in dem untersuchten Kollektiv

der vorliegenden Studie vergingen vom Symptombeginn bis zur Diagnosestellung im Median 10 Monate, was den Ergebnissen verschiedener anderer Arbeiten aus Großbritannien, Australien und den USA entspricht, in denen die Diagnoseverzögerung im Schnitt 8 bis 12,3 Monate betrug [9, 16, 60]. Zudem befand sich mehr als ein Drittel der von uns untersuchten ALS/MND-Patienten häufiger als fünf Mal in medizinischer Betreuung, bevor die endgültige Diagnose gestellt wurde. In einer früheren Studie von Belsh et al. wurde ebenfalls ein gutes Drittel der Patienten von mehr als vier Ärzten betreut, bevor die Diagnose gestellt wurde [16].

Zusammengefasst scheint daher eine bessere Informierung der Ärzte auch außerhalb von spezialisierten Kliniken nötig, um unter anderem lange Diagnoseverzögerungen zu vermeiden und die Patienten bestmöglich zu informieren. Bis zur Diagnosestellung verbringen die Betroffenen die Zeit in belastender Unwissenheit, die eine Anpassung an die Erkrankung erschweren kann. Eine zeitnahe Diagnosestellung sollte daher angestrebt werden.

Zeitbemessung der medizinischen Beratung

Insgesamt empfanden die Patienten die Zeit, die der Arzt ihnen entgegenbrachte als richtig bemessen. Lediglich 4% gaben an, die Zeit sei zu wenig oder deutlich zu wenig gewesen. Bisherige Arbeiten zu diesem Thema bezogen sich unseres Wissens nach ausschließlich auf die Zeit, die bei der Diagnosestellung der ALS zur Verfügung stand. In einer kleineren britischen Arbeit mit n=23 ALS/MND Patienten empfanden die Teilnehmer die Zeit hierbei ebenfalls als ausreichend [32]. In mehreren anderen Studien wurde die zur Verfügung stehende Zeit jedoch als zu kurz beschrieben [1, 9, 101, 111].

Der häufig bei Diagnosestellung beschriebene Zeitmangel während der ärztlichen Beratung, konnte in unserer Studie aber nicht nachgewiesen werden. Ob den Patienten bei Diagnosestellung weniger Zeit zur Verfügung steht, oder ob die Patienten zu Beginn mehr Zeit benötigen, kann unsere Arbeit nicht abschließend beantworten. Hierfür sind weitere Arbeiten in diesem Bereich erforderlich.

Der richtige Zeitpunkt der Informationsvermittlung

Der Großteil der Patienten gab an, die ihnen vermittelten Informationen zum richtigen Zeitpunkt erhalten zu haben. Nur 12% hatten die Informationen ihren Bedürfnissen nach zu spät erhalten.

Obwohl die Informationsvermeidung vor allem zu Beginn der Erkrankung als teilweise hilfreiche Coping-Strategie angesehen wird [98], äußerte keiner der von uns befragten Patienten den Wunsch nach einem Informationsaufschub. Unter den 10 neudiagnostizierten Patienten war der Anteil an Patienten, der die Informationen subjektiv zu spät erhielt mit 30% sogar relativ hoch. Trotz ihrer Bedeutung empfinden einige Patienten die Diagnosestellung als eine Art Erleichterung [60, 111]. Diagnoseverzögerungen verlängern den oft langen Prozess der Ungewissheit, weshalb sich die Patienten die Informationen möglicherweise zu einem früheren Zeitpunkt gewünscht hätten.

Bei der Interpretation dieser Ergebnisse ist jedoch zu beachten, dass Patienten, die an einer solchen Studie teilnehmen, vermutlich eher dazu bereit sind, sich mit der Erkrankung auseinanderzusetzen und das Informationsbedürfnis daher überschätzt werden kann.

Umsetzung der partizipativen Entscheidungsfindung

Das Gefühl der Autonomie stellt einen entscheidenden Parameter für eine gute Lebensqualität der Patienten dar [94]. Durch die körperlichen Einschränkungen verlieren die Patienten über einige Lebensbereiche die Kontrolle, die durch eine Einbeziehung in Entscheidungsprozesse in gewissen Bereichen zurückgewonnen werden kann. Bisher konnte gezeigt werden, dass ALS-Patienten in der Mehrheit der Fälle auch an Entscheidungen, die ihre Erkrankung betreffen teilhaben möchten [127].

In der vorliegenden Arbeit wurde das in der heutigen medizinischen Versorgung anzustrebende Modell der partizipativen Entscheidungsfindung aus Sicht der Patienten in etwa Dreiviertel der Fälle umgesetzt. Es zeigte sich der Trend, dass Patienten, die das Gefühl hatten, die Entscheidungen gemeinsam mit ihrem Arzt getroffen zu haben, die medizinische Beratung insgesamt besser bewerteten (∅Note: 1,55) als Patienten, bei denen subjektiv der Arzt (∅Note: 1,64) oder sie selbst die Entscheidungen getroffen hatten (∅Note: 1,88).

Verschiedene Faktoren, wie Alter und Bildungsstand, nehmen Einfluss auf die Präferenz von Patienten an der Entscheidungsfindung teilzunehmen [42]. Unsere Arbeit lässt allerdings vermuten, dass eine partizipative Entscheidungsfindung die Zufriedenheit der Patienten mit der medizinischen Beratung erhöht.

4.1.3 Zufriedenheit mit der Hilfsmittelversorgung bei ALS/MND-Patienten

Infrastruktur der Hilfsmittelversorgung

Die Mehrheit der n=102 befragten ALS Patienten zeigten sich insgesamt zufrieden mit der medizinischen Hilfsmittelversorgung über beispielsweise Sanitätshäuser in ihrer Region. Nur 14% der Teilnehmer gaben an, dass diese in ihrer Umgebung nicht ausreichend sei.

In früheren deutschen Studien bei ALS-Patienten konnten jedoch erhebliche Defizite in der Hilfsmittelversorgung identifiziert werden. So berichtete in einer Arbeit von Henschke et al. knapp die Hälfte der n=33 Patienten mit ALS oder Muskeldystrophie vom Typ Duchenne von Schwierigkeiten bei der Bereitstellung der benötigten Hilfsmittel [57]. In einer anderen groß angelegten Studie von Funke und Kollegen wurden die Datensets von n=9072 ALS-Patienten aus 12 verschiedenen deutschen Zentren ausgewertet [50]. Hierbei zeigte sich, dass die Bereitstellung der Hilfsmittel in 29.8% der Fälle nicht erfolgreich war. Als Grund für die Probleme bei der Hilfsmittelversorgung nannten die Patienten der beiden Vorarbeiten jedoch vor allem Ablehnungen der Kostenübernahme durch die Krankenkassen oder lange Lieferzeiten.

Die in der Literatur beschriebenen Probleme bei der Hilfsmittelbereitstellung lassen sich demnach nicht primär auf eine mangelhafte Infrastruktur in der Versorgung zurückführen. Andere Ursachen scheinen stattdessen im Vordergrund zu stehen. So ergänzten auch in der vorliegenden Arbeit drei Patienten mündlich, dass die Versorgung in ihrer Umgebung zwar theoretisch gut sei, die Umsetzung in der Praxis jedoch durch beispielsweise zu lange Wartezeiten nicht gegeben sei. Zu berücksichtigen ist, dass nur n=10 Patienten keine Aussage bezüglich der Hilfsmittelversorgung vor Ort machten, obwohl n=26 Patienten keines der neun aufgeführten Hilfsmittel nutzten. Entweder verwendeten die Patienten demnach Hilfsmittel, die

nicht aufgelistet wurden oder sie berichteten von früheren Erfahrungen abseits der ALS. In diesem Fall könnten die tatsächliche Situation bei ALS-Patienten von den durch die vorliegende Studie erbrachten Ergebnissen abweichen.

Verglich man die Zufriedenheit zwischen ländlichen und städtischen Regionen, zeigten sich keine regionalen Differenzen in der Zufriedenheit mit der Hilfsmittelversorgung. Die von McCabe et al. beschriebenen Probleme in der Dienstleistungsbereitstellung in ländlichen Regionen in Australien konnte in unserer Studie damit nicht bestätigt werden [100]. Die Gruppe der Patienten aus ländlichen Regionen bestand in der vorliegenden Arbeit allerdings aus nur n=7 Patienten. Zudem besteht für die Patienten die Möglichkeit, Hilfsmittel über einen Sanitätsdienst zu beziehen, der mit dem Studienzentrum kooperiert. Einige der Patienten machten also möglicherweise keine direkte Aussage über die Hilfsmittelversorgung in ihrem Wohnort. Durch die beschriebenen Gegebenheiten ist eine Aussage über Unterschiede in der Hilfsmittelversorgung zwischen verschiedenen Regionen demnach nur bedingt möglich und ein aussagekräftigeres Ergebnis sollte durch eine flächendeckende Befragung erzielt werden.

Kenntnis über die Erlangung von Hilfsmitteln

Frühere Studien konnten zeigen, dass sich viele ALS/MND-Patienten unsicher sind, welche Dienstleistungsansprüche sie besitzen, woher sie verschiedene Dienstleistungen erhalten und an wen sie sich bei Fragen wenden können [55, 61, 112].
In Bezug auf die Hilfsmittelversorgung gaben in unserer Studie jedoch 95% der Patienten an zu wissen, woher sie diese erhielten. Die vier Patienten, die nicht wussten, woher sie die benötigten Hilfsmittel erhalten, befanden sich seit der Diagnosestellung alle bereits mindestens sechs Mal in medizinischer Betreuung. Es bestand also bereits die Möglichkeit, die Patienten aufzuklären. Daneben gaben insgesamt n=17 Patienten an, bislang keine Hilfsmittel zu benötigen. Von diesen Patienten nutzten allerdings zwei Patienten bereits eine Orthese. Möglicherweise benötigten die Teilnehmer also lediglich keine weiteren Hilfsmittel zum aktuellen Zeitpunkt. Durch den raschen Erkrankungsverlauf der ALS ist es oft jedoch nicht absehbar, wann die Patienten die Hilfsmittel benötigen werden. Ob die Patienten wüssten, an wen sie sich bei Bedarf wenden können, kann die vorliegende Studie nicht abschließend beantworten.

Bis auf wenige Ausnahmen waren die Patienten dieser Studie gut über die Hilfsmittelversorgung informiert. Die in der Literatur beschriebene Unwissenheit über die zur Verfügung stehenden Dienstleistungen kann mit dem hier untersuchten Kollektiv demnach nicht bestätigt werden

Zufriedenheit mit der finanziellen Unterstützung der Hilfsmittelversorgung

Die Mehrheit der Studienteilnehmer zeigte sich insgesamt zufrieden mit der finanziellen Unterstützung bei der Hilfsmittelversorgung. Dennoch war rund jeder fünfte Patient unzufrieden mit der finanziellen Unterstützung.

In Vorarbeiten verschiedener Länder wurde ebenfalls von Problemen bei der finanziellen Unterstützung von ALS-Patienten berichtet [8, 50, 57, 72, 100]. So war eine Ablehnung der Kostenübernahme durch die Krankenkassen in einer Arbeit von Funke und Kollegen der Grund für jede zweite, nicht erfolgreich durchgeführte Hilfsmittelbereitstellung [50]. In einer anderen Arbeit von Henschke und Kollegen berichteten sogar knapp 80% der n=33 Patienten von Problemen bei der finanziellen Kostenübernahme [57]. Die hier noch deutlich höhere Unzufriedenheit lässt sich möglicherweise durch die abgeänderte Fragestellung erklären. Auch in der von uns durchgeführten Arbeit waren nur 21% der Teilnehmer sehr zufrieden mit der finanziellen Unterstützung. Die 60% der Patienten, die lediglich zufrieden mit der finanziellen Unterstützung waren, hatten womöglich ebenfalls kleinere Probleme bei der Kostenübernahme der Hilfsmittel. Zudem schloss die Studie von Henschke et al. neben ALS-Patienten ebenfalls Patienten mit einer Muskeldystrophie vom Typ Duchenne ein, wodurch die Unterschiede ebenfalls zustande kommen können.

Bei der Interpretation der Ergebnisse der vorliegenden Arbeit ist zu berücksichtigen, dass sich die meisten der hier befragten Patienten in einem noch wenig eingeschränkten Krankheitsstadium befanden. Funke et al. konnten in ihrer 2018 veröffentlichten Arbeit zeigen, dass teurere Hilfsmittel, wie beispielsweise Elektrorollstühle, die die Patienten meist in späteren Stadien benötigen, häufiger von den Krankenkassen abgelehnt wurden [50]. Im Verlauf der Erkrankung könnte die Zufriedenheit mit der finanziellen Unterstützung von Hilfsmitteln daher von den in der vorliegenden Studie ermittelten Ergebnissen abweichen.

Zu beachten ist außerdem, dass neun der n=28 Patienten, die aussagten, bislang keine Hilfsmittel zu benötigen, bereits ein bis drei der gelisteten Hilfsmittel verwen-

deten. Als Erklärung ergänzten einige Patienten, die Hilfsmittel zwar bereits zu nutzen, jedoch bislang keine Rückmeldung der Krankenkassen bezüglich der Kostenübernahme erhalten hätten. Auch hierdurch wird das Ergebnis möglicherweise unter- oder überschätzt.

4.1.4 Stärken und Limitationen der Studie

Die vorliegende Arbeit erfasst erstmals die verschiedenen Aspekte der medizinischen Beratung aus Sicht von deutschen ALS/MND-Patienten. Durch die zusätzliche Erfassung der Zufriedenheit mit der medizinischen Versorgung, konnten weitere Informationen über diesen für ALS-Patienten wichtigen Bereich erhalten werden.

Untersuchungsbedingungen

Eine Stärke der Studie bestand in der Möglichkeit, die Umfrage anonym zu beantworten, um den Bias der sozialen Erwünschtheit zu vermeiden. Dennoch nutzten nur etwas mehr als die Hälfte der Teilnehmer (58%) diese Option. Hierdurch kam es möglicherweise zu einer Verzerrung. Andernfalls hätten jedoch motorisch eingeschränkte Patienten, für die eine eigenständige Beantwortung des Fragebogens mit einer großen Anstrengung und einer Zusatzbelastung verbunden wäre, nicht an der Studie teilnehmen können. Auffällig war, dass über 60-Jährige die Umfrage in nur 49% der Fälle anonym beantworteten, während in der Gruppe der unter 60-Jährigen 67% anonym an der Umfrage teilnahmen. Möglicherweise füllten ältere Patienten den Fragebogen seltener eigenständig aus, da sie weniger vertraut mit elektronischen Geräten wie den verwendeten Ipads sind. Dass es auch hierdurch zu einer leichten Verzerrung der tatsächlichen Situation kommt, ist nicht auszuschließen.

Eine weitere Stärke der vorliegenden Arbeit bestand darin, dass die Patienten in der Regel direkt im Anschluss an die medizinische Beratung befragt wurden. So konnte, im Gegensatz zu vielen anderen der bisher durchgeführten Studien, ein Recall Bias vermieden werden.

Patientenkollektiv

Bei einer Response-Rate von 89% kann von einer insgesamt hohen Teilnahmebereitschaft ausgegangen werden. Eine höhere Repräsentativität wurde erreicht, indem möglichst alle Patienten, die sich im Untersuchungszeitraum in der Klinik vorstellten und die Einschlusskriterien erfüllten, über die vorliegende Studie informiert wurden.

Dennoch entspricht das Kollektiv nicht der Gesamtheit der deutschen ALS/MND-Patienten. So konnte nicht allen Patienten eine Teilnahme ermöglicht werden, da es teilweise zu Terminüberschneidungen oder Änderungen kam, oder die Betroffenen kurz nach der Diagnosevermittlung im Abschlussgespräch entlassen wurden. Zudem waren die Teilnehmer unserer Studie mit einem ALS-FRS-R Score von im Median 33,5 Punkten noch relativ wenig beeinträchtigt. Gerade für schwer beeinträchtigte Patienten stellen eine Follow-up Untersuchung in der Ambulanz und die teilweise langen Anfahrtswege eine große Herausforderung dar. Ebenso lehnten einige Patienten die Teilnahme aufgrund schwerer körperlicher Einschränkungen, wie respiratorischen Schwierigkeiten, ab. Eine weitere Einschränkung kommt dadurch zustande, dass sich die Patienten in der Betreuung einer für ALS/MND spezialisierten Klinik befanden. Da die hier behandelnden Ärzte über eine größere Erfahrung mit der Erkrankung verfügen, weichen die Ergebnisse möglicherweise von denen anderer Kliniken ab. Zudem umfasst das Kollektiv einen hohen Anteil an Medikamentenstudienteilnehmern, da sich diese regelmäßig in der Klinik vorstellen. Möglicherweise besteht bei den Patienten jedoch eine höhere Bereitschaft, sich mit der Erkrankung zu beschäftigen, was die Ergebnisse ebenfalls verändern könnte.

Kognitive Einschränkung

Die vorliegende Arbeit ist eine der wenigen Studien in diesem Feld, die den kognitiven Status der Patienten mit einbezog und so Patienten mit Hinweisen auf eine Demenz weitestgehend ausschloss. Dennoch konnte bei einem guten Viertel (28%) der Patienten kein ECAS durchgeführt werden. Obwohl Patienten mit einer bekannten FTD vorab ausgeschlossen wurden und klinisch keine Auffälligkeiten bestan-

den, konnte eine kognitive Einschränkung, die die Beantwortung der Fragen beeinflussen könnte, nicht mit absoluter Sicherheit ausgeschlossen werden. Der Einfluss ist jedoch aufgrund einer früheren Studie als eher gering einzuschätzen [20]. Andernfalls hätten jedoch stark eingeschränkte Patienten, die sich nicht in der Lage fühlten, eine längere Untersuchung am Stück durchzuführen, nicht an der Studie teilnehmen können. Da aber auch die Meinung der Betroffenen in fortgeschrittenen Stadien von Bedeutung ist, wurde dies in Kauf genommen.

Fragebogen zur Zufriedenheit mit der medizinischen Beratung und Versorgung von ALS/MND-Patienten

Eine Stärke des Fragebogens lag in der kurzen Zeit, die für die Beantwortung benötigt wurde. So konnte eine hohe Response Rate erreicht werden, da sowohl schwer beeinträchtigte Patienten sowie Patienten mit wenig Zeit, in die Studie aufgenommen werden konnten. Durch die gemeinschaftliche Erstellung mit einem polnischen Forschungsteam wird zudem ein späterer internationaler Vergleich ermöglicht.
Eine Schwäche besteht jedoch in der Tatsache, dass der Fragebogen nicht validiert wurde. Um auf diese Fehlerquelle zu reagieren, wurde er vorab an n=21 Patienten auf Verständlichkeit getestet und unklare Fragen wurden abgeändert.

4.2 Diskussion der Ergebnisse des Interkulturellen Vergleichs der Lebensqualität im Kontext der medizinischen Versorgung

4.2.1 Allgemeine Daten zum untersuchten Kollektiv

Der Median des Alters lag in den verschiedenen Ländern zwischen 60 und 67 Jahren und entsprach somit dem typischen Manifestationsalter der ALS zwischen dem 50. und 70. Lebensjahr [122].
Die Verteilung des Geschlechts lag in Deutschland bei 1,3:1 und in Polen bei 1,2:1 mit einem höheren Männeranteil. Dies entspricht in etwa dem aus der Literatur erwarteten Verhältnis von 1,4-1,5 zu 1 [51, 85, 122]. In Schweden überwog dagegen der Anteil an weiblichen Patienten mit einem Verhältnis von 1,3:1.
Der Anteil an bulbären Verlaufsformen lag in den drei verschiedenen Ländern zwischen 15% und 23% und lag damit knapp unterhalb des erwarteten Anteils von 25-34,1% [51, 122].
In Deutschland waren 90% und in Polen 93% der Fälle sporadisch. In der Literatur werden ähnliche Häufigkeiten von 90-95% beschrieben [51, 67]. In Schweden waren die sporadischen Fälle mit 71% dagegen seltener und es wurde mit 29% ein größerer Anteil familiärer Fälle untersucht.

4.2.2 Lebensqualität der ALS-Patienten

Die vorliegende Arbeit konnte die Ergebnisse bisheriger Studien bestätigen, in denen eine insgesamt relativ hohe und stabile Lebensqualität bei ALS-Patienten beschrieben ist [24, 64, 89, 91, 92, 108, 114, 120, 128].

So reichte der Median der mittels ACSA gemessenen gQoL zu beiden Untersuchungszeitpunkten von „-1“ (“ein wenig schlecht“) bis „+2“ („ziemlich gut“).
Lulé et al. untersuchten in ihrer 2013 veröffentlichten Arbeit n=102 gesunde Kontrollpatienten mittels ACSA [91]. Hierbei zeigten sich Mittelwerte von 2,03 (±1,93 SD). Die in der vorliegenden Studie gefundenen Durchschnittswerte von -1,25 (±2,34SD) bis 0,76 (±2,19SD) im ACSA liegen damit zwar unterhalb derer gesunder Kontrollen, sind aber dennoch relativ hoch.

Der Median der SEIQoL-DW lag ebenfalls im oberen Bereich zwischen 64,8% und 83,2% und zeigte eine gute sQoL der Teilnehmer. Die Vergleichswerte gesunder Kontrollen liegen je nach Studie im Schnitt zwischen 64,7% und 77% [24, 89, 102]. Mit Mittelwerten von 62,44-77,98% zeigten die untersuchten ALS-Patienten unserer Arbeit damit eine ähnlich hohe sQoL wie gesunde Kontrollen.

Die QoL der Patienten blieb im Verlauf eines Jahres stabil hoch. Sowohl die globale als auch die subjektive Lebensqualität zeigten weder in Deutschland, Schweden noch in Polen eine signifikante Änderung innerhalb eines Jahres. Dies entspricht den Ergebnissen der bisher durchgeführten longitudinalen Studien zur Lebensqualität von ALS-Patienten, die ähnlich eingeschränkte Patienten untersuchten und ebenfalls keine signifikante Änderung der gQoL [92, 114, 120] oder der sQoL [64, 92, 108] finden konnten.

Die relativ stabil hohe Lebensqualität bei einem Großteil der ALS-Patienten, trotz des Fortschreitens der Erkrankung, bestätigt erneut die Möglichkeit einer erfolgreichen psychosozialen Anpassung bei ALS-Patienten.

Interkultureller Vergleich der Lebensqualität von ALS-Patienten

Trotz der insgesamt hohen und stabilen Lebensqualität der Patienten, zeigten sich signifikante Unterschiede in der QoL zwischen den Teilnehmern aus Deutschland, Schweden und Polen. Diese unterschieden sich zu beiden Untersuchungszeitpunkten signifikant hinsichtlich der globalen und subjektiven QoL.

Die höchste gQoL und sQoL zeigten hierbei die ***schwedischen*** ALS-Patienten. Die zweithöchste Lebensqualität wiesen die ***deutschen*** ALS-Patienten auf, deren Lebensqualität im Median ebenfalls konstant hoch war und die sich nicht signifikant von der QoL der schwedischen Patienten unterschied. Die Ergebnisse der vorliegenden Studie entsprechen damit denen früherer Arbeiten, in denen ebenfalls eine relativ hohe globale und subjektive QoL bei schwedischen und deutschen ALS-Patienten gefunden werden konnte [64, 89-92, 114]. Die niedrigste Lebensqualität zeigten die ***polnischen*** ALS-Patienten. So war die gQoL der polnischen Patienten zu beiden Messzeitpunkten signifikant schlechter als die der schwedischen und zum

Zeitpunkt T2 ebenfalls signifikant schlechter als die der deutschen ALS-Patienten. Und auch die sQoL war zu beiden Zeitpunkten signifikant schlechter als die der schwedischen und deutschen Patienten.

Verlauf der Lebensqualität

Zwischen den Ländern der vorliegenden Studie zeigten sich nicht nur Unterschiede in der Höhe der durchschnittlichen Lebensqualität. Auch hinsichtlich des Verlaufs ließen sich deskriptiv Unterschiede feststellen.

Während die gQoL der schwedischen Patienten im Median keine Änderung verzeichnete, nahm die der deutschen Patienten um +1 zu und die der polnischen um -1 ab. Auch die subjektive QoL nahm in Deutschland im Median mit +2,25% am stärksten zu. Darauf folgten Schweden mit +1% und abschließend Polen mit +0,33%.

Zum Zeitpunkt der Baseline waren in Schweden lediglich 1% der Teilnehmer neudiagnostiziert worden. In Deutschland waren es dagegen 22%. Negative Ereignisse, wie beispielsweise die Diagnose einer progredienten Erkrankung wie der ALS, scheinen vor allem in der ersten Zeit Einfluss auf die Zufriedenheit von Individuen zu nehmen. So konnten Suhl et al. in ihrer 1996 veröffentlichten Arbeit anhand von n=115 Teilnehmern zeigen, dass sich im Untersuchungszeitraum von zwei Jahren ausschließlich Lebensereignisse, die weniger als drei Monate zurück lagen, auf das subjektive Wohlbefinden auswirkten [131].

Denkbar wäre demnach, dass sich die Diagnosestellung zum Zeitpunkt der Baseline noch negativ auf die Lebensqualität der deutschen ALS-Patienten auswirkte, während den schwedischen Patienten bereits mehr Zeit zur Verfügung stand, um sich an die Erkrankung anzupassen. Dies würde erklären, weshalb die QoL der deutschen Patienten im Verlauf eines Jahres einen größeren Anstieg verzeichnete. Obwohl sich unter den polnischen ALS-Patienten zum Zeitpunkt der Baseline ebenfalls 35% neudiagnostizierte Patienten befanden, stieg die sQoL im Ländervergleich bei den polnischen Patienten am geringsten und die gQoL verzeichnete sogar einen leichten Abfall. Möglicherweise wird den polnischen Patienten demnach durch verschiedene Umstände, wie die medizinische Versorgung, eine psychosoziale Anpassung erschwert, die es näher zu untersuchen gilt.

Insgesamt lässt sich also feststellen, dass sich die Lebensqualität der ALS-Patienten zwischen den drei Untersuchungsländern signifikant voneinander unterschied. Auch im Verlauf zeigten sich deskriptive Unterschiede zwischen den Ländern. Die Lebensqualität stellt ein komplexes Konstrukt dar und wird durch eine Reihe an Faktoren beeinflusst. Wie genau Individuen auf eine Stressreaktion wie eine schwerwiegende Erkrankung reagieren, um die Lebensqualität aufrecht zu erhalten, entsteht primär intern, wird aber auch durch äußere Faktoren beeinflusst [84]. Hierzu zählen unter anderem der kulturelle Hintergrund und das Wertesystem eines Individuums [77]. Ebenso konnten Hinweise gefunden werden, dass die Unterstützung durch das Gesundheitssystem eine entscheidende Rolle für eine gute QoL von ALS-Patienten darstellt [64].
Im Folgenden soll daher näher auf die die Lebensqualität definierenden und kulturell geprägten Bereiche sowie die Zufriedenheit mit der medizinischen Versorgung in den Untersuchungsländern eingegangen werden, um weitere Informationen darüber zu erhalten, wie die Lebensqualität von ALS-Patienten in Zukunft weiter verbessert werden kann.

Die Lebensqualität definierende Bereiche

Bei der Betrachtung der für die Lebensqualität entscheidenden Bereiche, zeigten sich zwischen den Ländern sowohl Unterschiede als auch Gemeinsamkeiten.

Die Bedeutung der Familie für ALS-Patienten

Der Bereich der Familie war zu beiden Untersuchungszeitpunkten in allen drei Ländern der am häufigsten genannte Bereich. Dass dieser Lebensbereich für ALS-Patienten von besonderer Bedeutung zu sein scheint, deckt sich mit den Ergebnissen früherer Studien. Auch hier nannten die Patienten die Familie mitunter am häufigsten als einen die Lebensqualität definierenden Bereich [24, 64, 89, 107]. Außerdem zeigten sich die Patienten in einer Arbeit von Lulé et al. im Vergleich zu gesunden Kontrollen zufriedener mit dem Bereich „Familie“ [89].

Interkulturelle Unterschiede in der Definition der Lebensqualität

Trotz der gemeinsamen Bedeutung der Familie für die ALS-Patienten in den drei untersuchten Ländern, zeigten sich in anderen Lebensbereichen signifikante Unterschiede zwischen Deutschland, Schweden und Polen. Schon die WHO-Definition der Lebensqualität macht deutlich, dass die Kultur Einfluss auf das Konstrukt der Lebensqualität nimmt [77]. Je nach Land, scheinen verschiedene Lebensbereiche in unterschiedlichem Ausmaß Einfluss auf die Lebensqualität zu nehmen und diese je nachdem positiv oder negativ zu beeinflussen.

So wurden in Schweden und Deutschland im Anschluss an die Familie, Hobbies sowie Freunde und soziale Kontakte genannt. Eine gute soziale Unterstützung kann sich positiv auf das Wohlbefinden von ALS-Patienten auswirken [63]. Die hohe Relevanz sozialer Kontakte in diesen Ländern hilft den Patienten daher möglicherweise dabei, eine gute QoL aufrecht zu erhalten.

Ein in Schweden ebenfalls mit am häufigsten genannter Lebensbereich, stellte die Natur dar. Landschaften können sich positiv auf das geistige Wohlbefinden auswirken und dabei helfen, Stress zu reduzieren [3]. Möglicherweise trägt der Fokus auf die Natur damit bei den schwedischen ALS-Patienten ebenfalls zu der hohen QoL bei.

Hobbies, Freunde und soziale Kontakte, die in Schweden und Deutschland den zweiten und dritten Platz einnahmen, wurden von den polnischen ALS-Patienten deutlich seltener genannt. Dagegen spielten die Mobilität und die Gesundheit eine wichtigere Rolle. Lulé et al. konnten in einer früheren Arbeit zeigen, dass depressive ALS-Patienten signifikant häufiger Gesundheit und Mobilität nannten [89]. Spielen diese Bereiche für die Lebensqualität eine entscheidende Rolle, ist es denkbar, dass dies negative Auswirkungen auf die QoL der Betroffenen hat, da sich die Bereiche im Lauf der Erkrankung verschlechtern. Zu beachten ist jedoch, dass die relative Gewichtung der Lebensbereiche in dieser Arbeit nicht ausgewertet wurde. Möglicherweise wurde die Gesundheit und Mobilität unter den polnischen Patienten zwar oft genannt, könnte aber dennoch einen kleinen Anteil an der QoL nehmen.

Als möglicher protektiver Faktor, der zu einer guten QoL der polnischen ALS-Patienten beiträgt, konnte die Religion ermittelt werden. Die polnischen Patienten nannten diesen Bereich wesentlich häufiger als die Patienten der anderen beiden Länder. In mehreren Arbeiten konnte bereits eine positive Korrelation zwischen der QoL und kulturellen oder persönlichen Werten, wie der Religiosität, gefunden werden [23, 120, 128, 138]. Die große Bedeutung der Religion der polnischen Patienten wirkt sich daher möglicherweise positiv auf deren Wohlbefinden aus.

4.2.3 Depressivität bei ALS-Patienten

Der Anteil klinisch depressiver Patienten lag in unserer Studie insgesamt zwischen 20% (T1) und 23% (T2). Die Häufigkeit war damit höher als die in der Literatur durchschnittlich beschriebene Prävalenz von 8.56% in europäischen Ländern [10]. Dennoch zeigte die Mehrheit der ALS-Patienten weder zum Zeitpunkt der Baseline noch zwölf Monate später eine klinisch relevante Depression.

Ebenso fand sich in keinem der Länder eine signifikante Änderung der Depressivität im Verlauf der 12 Monate. Dies entspricht den Ergebnissen einer schwedischen und deutschen Studie, die ebenfalls ALS-Patienten im Verlauf von einem, beziehungsweise zwei Jahren hinsichtlich ihrer Depressivität untersuchten [64, 92]. Auch hier konnte keine signifikante Änderung der Depressivität im Verlauf der Erkrankung gefunden werden. Zu beachten gilt hierbei jedoch, dass bei den Patienten ohne Follow-Up Untersuchung im Vergleich zu den Patienten mit Follow-up der Trend einer höheren Depressivität beobachtet werden konnte. Denkbar wäre demnach, dass Patienten mit niedrigerer Depressivität häufiger an der Folgeuntersuchung nach 12 Monaten teilnahmen, wodurch die Ergebnisse möglicherweise abweichen.

Interkultureller Vergleich der Depressivität bei ALS-Patienten

Trotz der relativ niedrigen und stabilen Depressivität der ALS-Patienten fanden sich signifikante Unterschiede zwischen den drei europäischen Ländern.

Die ***schwedischen*** ALS-Patienten zeigten zu beiden Messzeitpunkten im Ländervergleich die niedrigste Depressivität. So lag der Median des ADI-12 jeweils bei 20.

Zum Zeitpunkt der Baseline wiesen 9% und im Verlauf eines Jahres 10% der Patienten eine klinisch relevante Depression auf. Der Anteil war damit nur unwesentlich höher als die mit 8,56% angegebene Prävalenz depressiver Erkrankungen in Europa [10]. Dennoch lag der Anteil noch oberhalb der Ergebnisse einer früheren schwedischen Studie, nach der unter 6% der n=34 untersuchten ALS-Patienten eine Depression aufwiesen [64]. Gründe für die Unterschiede liegen möglicherweise in der Verwendung verschiedener Fragebögen zur Erfassung der Depressivität oder den sich unterscheidenden Gruppengrößen.

Eine im Median etwas höhere Depressivität, zeigten die ***deutschen*** ALS-Patienten der vorliegenden Studie. Zum Zeitpunkt der Baseline lag der Median des ADI-12 bei 21 Punkten und etwa 12 Monate später bei 21,5 Punkten. Obwohl die deutschen Patienten deskriptiv eine höhere Depressivität zeigten, unterschieden sie sich zu keinem der Zeitpunkte signifikant von dem schwedischen Kollektiv. Zum Zeitpunkt der Baseline wiesen 16% der deutschen Patienten eine klinisch relevante Depression auf. Nach etwa 12 Monaten lag der Anteil bei 18%.
Frühere Studien, die ebenfalls deutsche ALS-Patienten hinsichtlich der Depressivität untersuchten, berichten dagegen von höheren Anteilen zwischen 28% und 48% [70, 76, 89]. Eine mögliche Ursache für die höheren Anteile depressiver Patienten, stellt die Verwendung des Beck-Depressions-Inventars in einigen der Arbeiten dar [70, 76]. Dieses umfasst einige körperliche Symptome, die Zeichen einer Depression sein können, aber auch im Rahmen der Erkrankung ALS auftreten und so zu einer möglichen Überschätzung der Depressivität führen [31]. So sank der Anteil depressiver Patienten einer Studie von Körner et al. nach Elimination der körperlichen Items des BDI von 30% auf 25%, welcher dem Ergebnis unserer Arbeit näher kommt [70].
Die Mittelwerte des ADI-12 bei deutschen ALS-Patienten liegen in der Literatur zwischen 22,74 und 23,85 [89, 91] und entsprechen damit den von uns gefundenen durchschnittlichen Werten von 22,12 (T1) und 23,32 (T2).

Die ***polnischen*** ALS-Patienten zeigten zu beiden Messzeitpunkten eine signifikant höhere Depressivität als die schwedischen und deutschen Patienten. Sie wiesen mit 33% zum Zeitpunkt der Baseline und 48% etwa 12 Monate später den höchsten

Anteil klinisch relevanter Depressionen auf, und auch der Median des ADI-12 zeigte zu beiden Messzeitpunkten die höchste Depressivität unter den drei Ländern an.

Insgesamt fanden sich also trotz der relativ geringen Depressivität signifikante Unterschiede in der Depressivität der Patienten zwischen den drei Untersuchungsländern. Auch hier wiesen die polnischen Patienten ein signifikant niedrigeres Wohlbefinden als die Patienten der anderen beiden Länder auf.

4.2.4 Medizinischer Kontext

Pflegerische Versorgung

Bei der Befragung von Patienten mit neurodegenerativen Erkrankungen und deren Angehörigen, fanden sich in einigen früheren Studien aus Großbritannien, Australien und den USA Hinweise, dass die pflegerische Versorgung nicht ausreichend gedeckt ist [8, 72, 73, 100, 112]. So nannte beispielsweise jeder fünfte der n=51 pflegenden Angehörigen einer Studie von Aoun et al. unter anderem ungedeckte Bedürfnisse im Bereich der pflegerischen Versorgung [8].
Die ALS-Patienten unserer Studie bewerteten die pflegerische Versorgung dagegen insgesamt positiv. Sowohl zum Zeitpunkt der Baseline als auch 12 Monate später waren die Teilnehmer aller drei Länder im Median zu mindestens 80% zufrieden. Die Zufriedenheit änderte sich auch nicht mit dem Fortschreiten der Erkrankung und einem damit einhergehenden gesteigerten Bedarf, sondern blieb im Median konstant.
Gründe für die unterschiedlichen Ergebnisse in der Literatur und der hier vorliegenden Arbeit sind möglicherweise die verschiedenen Untersuchungsländer. Die medizinische Versorgung differiert je nach Land. So können Unterschiede in der Zufriedenheit entstehen. Zudem wurden in den bisherigen Studien auch andere Erkrankungen wie die ALS untersucht sowie die Sicht von Angehörigen eingeschlossen. Die Studien bilden damit möglicherweise nicht die Perspektive von ALS-Patienten ab. Eine mangelhafte pflegerische Versorgung stellt vor allem für Angehörige von erkrankten ALS-Patienten eine hohe Belastung dar [73]. Da die Angehörigen oftmals die Defizite ausgleichen, leiden sie demnach womöglich sogar stärker unter

einer mangelhaften Pflegeversorgung, wodurch hier eine größere Unzufriedenheit entstehen kann.
Trotz der insgesamt guten Bewertung der pflegerischen Versorgung unter den hier teilnehmenden ALS-Patienten, zeigten sich Unterschiede zwischen den drei Ländern. So waren die deutschen Patienten zu beiden Messzeitpunkten signifikant zufriedener als die polnischen Patienten. Zum Zeitpunkt T2 waren die deutschen Teilnehmer außerdem signifikant zufriedener als die schwedischen Patienten.

Finanzielle Unterstützung

In der Literatur finden sich Studien, die von einer insgesamt zufrieden stellenden finanziellen Unterstützung von ALS-Patienten ausgehen. So fanden Hardiman et al. bei der Befragung von n=94 britischen MND Patienten, dass dem Großteil kostenlose Hilfsmittel zur Verfügung gestellt wurden [55]. Und auch in einer australischen Arbeit, mit n=51 pflegenden Angehörigen von Patienten mit einer neurodegenerativen Erkrankung, berichteten nur 9,8% der Teilnehmer von ungedeckten Bedürfnissen bei der finanziellen Unterstützung [8].
Auf der anderen Seite finden sich ebenfalls explorative Arbeiten aus Australien, in denen die Patienten von Problemen bei der finanziellen Unterstützung berichteten [72, 100]. Und auch in zwei deutschen Arbeiten konnten Hinweise für Probleme bei der Kostenübernahme speziell bei Hilfsmitteln gefunden werden [50, 57].
In der vorliegenden Arbeit zeigten sich die deutschen und schwedischen ALS-Patienten zu beiden Messzeitpunkten im Median zu 70-80% zufrieden mit der finanziellen Unterstützung. Obwohl die finanzielle Unterstützung in den beiden Ländern damit noch weiter verbessert werden kann, bewerteten die Patienten diese insgesamt positiv.
Signifikant unzufriedener waren jedoch die polnischen Patienten, die zum Zeitpunkt der Baseline im Median zu 0% zufrieden mit den finanziellen Unterstützungsmöglichkeiten waren. Und auch zwölf Monate später waren die Patienten nur zu 10% zufrieden. Die Zufriedenheit hing demnach vermutlich nicht von einem gesteigerten Bedarf der Patienten ab, sondern den jeweiligen Gegebenheiten der Länder.
Barç et al. beschrieben in ihrer 2020 veröffentlichten Arbeit Unterschiede zwischen dem deutschen und polnischen Gesundheitssystem [11]. Hierbei fiel auf, dass in

Polen 6,5% der Bevölkerung nicht versichert sind, während der Anteil in Deutschland bei 1% liegt. Außerdem werden in Polen nicht alle Hilfsmittel finanziert und so tragen die Patienten einen größeren Teil der Kosten selbst. In Polen tragen zudem die Patienten die Verantwortung für die Rezeptanerkennung bei der Gesundheitsversicherung, wodurch die Kostenrückerstattung zusätzlich erschwert wird. Diese Aspekte tragen möglicherweise dazu bei, dass polnische ALS-Patienten signifikant unzufriedener mit der finanziellen Unterstützung sind.

Verfügbarkeit von Unterstützungsmöglichkeiten

In der Literatur finden sich bereits Hinweise für Mängel bei der Verfügbarkeit von Unterstützungsmöglichkeiten bei ALS-Patienten. So berichteten zwei größer angelegte Studien aus Irland und den USA von Schwierigkeiten beim Zugang zu interdisziplinärer Versorgung oder der pflegerischen Heimversorgung [55, 73].
In einer groß angelegten australischen Studie von Kristjanson et al. zeigten sich die Patienten einer neurodegenerativen Erkrankung und deren Angehörige dagegen insgesamt zufrieden mit der Verfügbarkeit von beispielsweise medizinischen Mitarbeitern [72].
Auch in der vorliegenden Arbeit fanden sich je nach Untersuchungsland andere Ergebnisse. So waren die deutschen und schwedischen ALS-Patienten zu 60-90% zufrieden mit der Verfügbarkeit von Unterstützungsmöglichkeiten. Als Gründe für eine Unzufriedenheit wurden in Deutschland beispielsweise lange Wartezeiten auf Hilfsmittel oder Ablehnungen durch Krankenkassen identifiziert [11, 50, 57]. Die polnischen ALS-Patienten waren dagegen signifikant unzufriedener mit der Verfügbarkeit von Unterstützungsmöglichkeiten. Im Median zeigte sich hierbei zu beiden Untersuchungszeitpunkten eine Zufriedenheit von nur 15-20%. Gründe für eine mangelhafte Verfügbarkeit können vielfältig sein und unter anderem an einer nicht zufrieden stellenden Infrastruktur liegen.

Infrastruktur von Unterstützungsmöglichkeiten

Sowohl Hugel et al. als auch Brown et al. fanden in Interviews anhand kleiner Patientengruppen Hinweise für eine fehlende Koordination bei den Unterstützungsmöglichkeiten für ALS-Patienten [25, 60].

Die deutschen und schwedischen ALS-Patienten dieser Arbeit zeigten sich dagegen zu 70-80% zufrieden mit der Infrastruktur der Unterstützungsmöglichkeiten.
Die polnischen Patienten waren dagegen signifikant unzufriedener und gaben im Median an, nur zu 40-50% mit der Infrastruktur der Unterstützungsmöglichkeiten zufrieden zu sein.
Sowohl in Deutschland als auch in Polen können selbst Rezepte für einfache Hilfsmittel wie Windelhosen nur von Spezialisten verschrieben werden [11]. Dies kann umständlich sein und zu einer Unzufriedenheit bei den Betroffenen führen. Zusätzlich stehen in Polen für die Patienten teilweise zu wenig Heimbeatmungsplätze zur Verfügung und die Einschlusszeiten für Ernährungsprogramme variieren je nach Provinz [11]. Auch dies trägt möglicherweise zu der größeren Unzufriedenheit bei.

Schlussfolgerung

Insgesamt zeigten sich zwischen den drei Ländern signifikante Unterschiede hinsichtlich der Zufriedenheit mit den Unterstützungsmöglichkeiten bei ALS-Patienten, die sich auch im errechneten Gesamtscore zeigten. Kulturelle Hintergründe haben Einfluss auf die medizinische Versorgung, wie die Arzt-Patienten-Beziehung [22] oder Therapieentscheidungen [7]. Zusätzlich unterscheiden sich rechtliche Rahmenbedingungen zwischen den Ländern [140]. All dies nimmt Einfluss auf die Behandlung der Patienten und hat damit mögliche Auswirkungen auf die Lebensqualität.

4.2.5 Welche Faktoren beeinflussen das Wohlbefinden der ALS-Patienten?

Auf der Suche nach möglichen Einflussfaktoren wurden die Korrelationen zwischen der Lebensqualität und der Depressivität sowie der Körperfunktion, der Progression und der Zufriedenheit mit den medizinischen Unterstützungsmöglichkeiten in den drei Untersuchungsländern berechnet.

Korrelationen von Lebensqualität und Depressivität

Die Depressivität korrelierte zu beiden Zeitpunkten signifikant negativ mit der Lebensqualität. Je höher die Depressivität war, desto niedriger war auch die Lebensqualität und umgekehrt.
Auch Lulé et al. fanden in ihrer 2008 veröffentlichten Arbeit einen negativen Zusammenhang zwischen Depressivität und dem Wohlbefinden bei ALS-Patienten [89].
Die vorliegende Arbeit verdeutlicht damit erneut die Relevanz einer adäquaten Behandlung von depressiven Symptomen bei ALS-Patienten, um eine möglichst gute QoL der Betroffenen aufrecht zu erhalten [76, 89].

Korrelation der Körperfunktion und des Wohlbefindens

Zum Zeitpunkt der Baseline korrelierte lediglich die subjektive Lebensqualität signifikant negativ mit der Körperfunktion. Weder die gQoL noch die Depressivität korrelierten jedoch signifikant mit der Körperfunktion. Auch nach einem Jahr konnte kein signifikanter Zusammenhang zwischen dem körperlichen Funktionsstatus und der QoL oder der Depressivität gefunden werden.
Dies entspricht den Beobachtungen bisheriger Arbeiten, in denen gezeigt werden konnte, dass eine Abnahme der Körperfunktion bei ALS-Patienten nicht zwangsläufig mit einer Verschlechterung der QoL oder Depressivität einhergeht [24, 64, 76, 78, 89, 128].

Korrelation der Progression und des Wohlbefindens

Zwischen der Progressionsgeschwindigkeit und der Depressivität fand sich zu beiden Messzeitpunkten eine signifikante positive Korrelation. Je schneller die Progression war, umso depressiver waren die Patienten.
Zwischen der Progressionsgeschwindigkeit und der QoL wurde jedoch nur zum Zeitpunkt der Baseline eine signifikante negative Korrelation gefunden. Je schneller die Progression war, desto niedriger war auch die subjektive QoL.
Einen signifikanten Zusammenhang zwischen Progressionsgeschwindigkeit und Wohlbefinden konnten zuvor bereits Lulé et al. anhand von n=89 ALS-Patienten zeigen [91]. Auch hier ging ein schnelleres Voranschreiten der Erkrankung mit einer

niedrigeren QoL und einer höheren Depressivität einher. Es scheint also wahrscheinlich, dass eine schnellere Progression Einfluss auf das Wohlbefinden nimmt. Wie von Lulé et al. 2013 bereits beschrieben, benötigen ALS-Patienten einen gewissen Zeitraum, um sich erfolgreich an die Erkrankung anzupassen [91]. Schreitet die Erkrankung mit einer zu hohen Geschwindigkeit voran, fällt es den Betroffenen schwerer sich an die neue Situation anzupassen [91].

Korrelation zwischen der medizinischen Versorgung und dem Wohlbefinden

In der vorliegenden Arbeit konnte zu beiden Messzeitpunkten eine negative Korrelation zwischen der Zufriedenheit mit den medizinischen Unterstützungsmöglichkeiten und der Depressivität gefunden werden. Je zufriedener die Patienten mit der Unterstützung waren, umso niedriger war die Depressivität der Betroffenen.
Zusätzlich korrelierte die Zufriedenheit mit der medizinischen Versorgung zum Zeitpunkt der Baseline signifikant positiv mit der gQoL und 12 Monate später signifikant positiv mit der sQoL. Je zufriedener die Patienten hierbei mit der medizinischen Versorgung waren, desto höher war ihre Lebensqualität.
Bei der Berechnung der Korrelationen innerhalb der Länder fanden sich diese Zusammenhänge jedoch nicht mehr. Möglicherweise stellen die Untersuchungsländer demnach eine Mediatorvariable dar, weshalb sich die Zusammenhänge innerhalb eines Landes nicht mehr nachweisen ließen. Denkbar wäre aber auch, dass die Fallzahlen innerhalb der Länder zu gering waren, um den Effekt abzubilden.
Zwar stellen Korrelationen keine Kausalitäten dar, es konnte aber dennoch beobachtet werden, dass die deutschen und schwedischen ALS-Patienten ein signifikant höheres Wohlbefinden als die polnischen Patienten aufwiesen. Ebenso waren die Patienten aus Deutschland und Schweden signifikant zufriedener mit der medizinischen Versorgung. Durch die vielfältigen Einschränkungen, die die Erkrankung ALS mit sich bringt, sind die Patienten auf medizinische Unterstützung angewiesen. Es scheint daher wahrscheinlich, dass dies Einfluss auf das Wohlbefinden der Individuen nimmt. Sicherlich stellt die medizinische Versorgung aber nur einen Aspekt der Lebensqualität dar und umfasst einen größeren Bereich als den hier abgebildeten Bereich der Unterstützungsmöglichkeiten. Weitere Untersuchungen, die die verschiedenen Aspekte der Versorgung in den verschiedenen Ländern näher analysieren, sind daher nötig.

4.2.6 Stärken und Limitationen der Studie

Die vorliegende Arbeit ermöglicht einen tieferen Einblick in die Lebensqualität und darauf Einfluss nehmende Faktoren bei Patienten mit amyotropher Lateralsklerose als Beispiel einer progressiven und palliativen Erkrankung. In ihrer Größe und der Erfassung verschiedener Aspekte des Wohlbefindens von ALS-Patienten im Kontext der medizinischen Versorgung im Rahmen eines internationalen Kooperationsprojektes ist sie bislang einzigartig.

Untersuchungsbedingungen

Das einheitliche Studienprotokoll ermöglichte einen besseren Vergleich zwischen verschiedenen europäischen Ländern als bisher möglich. Durch die Erfassung der Daten zu zwei unterschiedlichen Zeitpunkten, konnte zudem der Verlauf des Wohlbefindens und der Zufriedenheit mit der medizinischen Versorgung abgebildet werden.
Eine Verzerrung kam möglicherweise jedoch dadurch zustande, dass Daten in den teilnehmenden drei Ländern von unterschiedlichen Untersuchern erhoben wurden. Da die Untersuchung jedoch einem festgelegten Untersuchungsprotokoll folgte, wird dieser Störeffekt als relativ gering eingeschätzt.

Patientenkollektiv

Bei der Interpretation der Ergebnisse gilt zu beachten, dass das hier vorgestellte Kollektiv nicht die Gesamtheit aller ALS-Patienten widerspiegelt. Emotional belastete Patienten nehmen vermutlich seltener an einer solchen Studie teil. Zudem war die Mehrheit der von uns untersuchten Patienten in einer Beziehung oder verheiratet, wodurch eine insgesamt hohe soziale Unterstützung vermutet werden kann. Diese wirkt sich positiv auf die psychosoziale Anpassung aus [63].
Zudem wurden alle Daten in spezialisierten Zentren erhoben. Die hier behandelten Patienten wurden gut informiert und nach den aktuellen Standards der Medizin behandelt. Die gewonnen Ergebnisse weichen daher möglicherweise in weniger spezialisierten Kliniken von den Ergebnissen der vorliegenden Studie ab.

Der Großteil der Patienten befand sich zum Zeitpunkt der Baseline in einem Anfangsstadium der Erkrankung, mit nur geringen körperlichen Einschränkungen. Für Patienten, die sich in einem weit fortgeschrittenen Stadium befinden, stellt eine längere Untersuchung oft eine größere Belastung dar. Eine weitere Erklärung für den hohen Anteil an neudiagnostizierten Patienten in Deutschland und Polen stellt die Tatsache dar, dass die Diagnose häufig im stationären Setting gestellt wird. Da sich die Patienten hier für einen längeren Zeitraum in der Klinik befinden, besteht mehr Zeit, um sie in Studien einzuschließen. Für eine erfolgreiche Anpassungsreaktion benötigen die Patienten Zeit [91, 131]. Zu Beginn der Erkrankung wird das Wohlbefinden der Patienten daher möglicherweise unterschätzt.
Durch die erneute Untersuchung nach einem Jahr hatten jedoch alle Teilnehmer eine gewisse Krankheitserfahrung, wodurch dieser Effekt geringer eingeschätzt wird.

Follow-up Kollektiv

Das Follow-up Kollektiv unterschied sich hinsichtlich einiger klinischer Daten signifikant von den Patienten ohne Follow-up Untersuchung. So hatten die Follow-up Patienten zum Zeitpunkt der Baseline höhere Werte im ALS-FRS-R und eine niedrigere Progressionsrate.
Patienten, die eine schnelle Progression aufwiesen und zum Zeitpunkt der Baseline bereits stark beeinträchtigt waren, waren nach einem Jahr für eine erneute Untersuchung möglicherweise zu eingeschränkt oder bereits verstorben.
Obwohl die Follow-Up Patienten zum Zeitpunkt der Baseline weniger beeinträchtigt waren, war im Schnitt ein längerer Zeitraum seit der Erstmanifestation und der Erstdiagnose vergangen. Dies lässt sich durch die langsamere Progressionsgeschwindigkeit erklären.
Denkbar wäre aber auch, dass im Follow-up vermehrt atypische Fälle untersucht wurden. Bei atypischen Erkrankungsverläufe vergeht häufig ein längerer Zeitraum, bis die Diagnose gestellt wird [104]. Die Follow-up Patienten wiesen ebenfalls eine längere Diagnoseverzögerung auf, was ein weiterer Hinweis für eine vermehrte Aufnahme atypischer Fälle ist.

Trotz der Unterschiede in den klinischen Daten unterschieden sich das Follow-up Kollektiv und die anderen Patienten nicht hinsichtlich der Zielvariablen des Wohlbefindens oder der Zufriedenheit mit den Unterstützungsmöglichkeiten.

Vergleichbarkeit der Studienkollektive der Untersuchungsländer

Ein vergleichbares Patientenkollektiv ist Voraussetzung für eine Vergleichbarkeit der Gruppen. Das schwedische Patientenkollektiv der vorliegenden Arbeit unterschied sich allerdings hinsichtlich einiger demographischer und klinischer Daten von dem deutschen und polnischen Kollektiv. Durch die Seltenheit der Erkrankung und die unterschiedlichen Krankheitsverläufe ist eine Vergleichbarkeit der Gruppen praktisch jedoch nur schwer umzusetzen.

Kognitive Einschränkung

Eine weitere Schwäche der Studie war, dass nicht alle Patienten zu beiden Messzeitpunkten eine neuropsychologische Untersuchung erhielten. Die Durchführung des ECAS war unter anderem aufgrund respiratorischer Einschränkungen nicht immer möglich. So ist es nicht auszuschließen, dass sich unter den Teilnehmern ebenfalls Patienten befanden, die milde kognitive Defizite aufwiesen. Klinisch zeigten die Patienten jedoch keine Hinweise für eine Demenz, insbesondere eine FTD. Zudem ist aus einer früheren Arbeit bekannt, dass zwischen leichten kognitiven Defiziten und dem Wohlbefinden sowie der Einsichtsfähigkeit keine Interaktion besteht [20].

Fragebögen

Unter der Nutzung des ACSA, SEIQoL-DW und des ADI-12 konnten verschiedene Aspekte des Wohlbefindens über den Verlauf eines Jahres mittels validierter Fragebögen abgebildet und zwischen den drei europäischen Ländern verglichen werden.

Bislang existiert jedoch kein validierter Fragebogen, der die Zufriedenheit von ALS-Patienten mit der pflegerischen Versorgung und den Unterstützungsmöglichkeiten erfasst. Auch die in der vorliegenden Studie verwendeten Fragen waren nicht validiert. Sie bieten durch die einheitliche Fragestellung jedoch eine Gelegenheit einen Vergleich zwischen den Ländern anzustellen.

4.3 Schlussfolgerung

Im ersten Studienabschnitt konnte anhand der Beispielregion Ulm eine insgesamt hohe Zufriedenheit mit der medizinischen Beratung bei einem Großteil der ALS/MND-Patienten gefunden werden. Die Verständlichkeit und Menge der vermittelten Informationen, die Beantwortung der Fragen sowie die zur Verfügung stehende Zeit wurden größtenteils positiv bewertet. Ebenso wurden die Informationen aus Patientensicht meist zum richtigen Zeitpunkt vermittelt und die Bedürfnisse in der Beratung wurden adressiert. So fühlte sich die Mehrheit der Teilnehmer durch die Beratung und auch generell ausreichend informiert, um Entscheidung bezüglich der Erkrankung und Therapiemöglichkeiten zu treffen.

Die Ergebnisse der vorliegenden Studie weichen damit von den Ergebnissen der bisherigen Literatur ab, in der die Patienten bezüglich der Zufriedenheit mit der medizinischen Beratung bei Diagnosestellung befragt wurden. In diesen Arbeiten zeigte sich insgesamt eine größere Unzufriedenheit mit der ärztlichen Informationsvermittlung [1, 9, 101] und in Bezug auf die Verständlichkeit der Beratungsinhalte [1, 65], der Menge der vermittelten Informationen [1, 9, 101, 112] sowie der zur Verfügung stehenden Zeit [1, 9, 101, 111].

In der vorliegenden Arbeit konnte gezeigt werden, dass das Informationsbedürfnis der Patienten zu Beginn der Erkrankung nicht unterschätzt werden sollte. Während neudiagnostizierten Patienten in 60% der Fälle mindestens ein spezifischer Aspekt bei der medizinischen Beratung gefehlt hatte, waren es unter den Patienten mit einer Erkrankungsdauer von mehr als drei Monaten lediglich 29%. Der Wunsch nach einer weiterführenden Informierung über mindestens einen spezifischen Aspekt konnte aber auch insgesamt bei jedem dritten ALS/MND-Patient in der vorliegenden Studie festgestellt werden. Weiterführende Forschungsarbeiten hinsichtlich der Bedürfnisse von ALS-Patienten zu den unterschiedlichen Erkrankungsstadien erscheinen daher sinnvoll.

Unsere Studie konnte zeigen, dass sich Patienten, die sich durch die medizinische Beratung eher ausreichend informiert fühlten, sich auch generell signifikant häufiger ausreichend informiert fühlten, um Entscheidungen bezüglich ihrer Erkrankung zu treffen. Eine partizipative Entscheidungsfindung war wiederum mit einer höheren Gesamtzufriedenheit mit der medizinischen Beratung vergesellschaftet.

Darüber hinaus konnte die vorliegende Studie zeigen, dass auch Ärzte insgesamt besser über die Erkrankung ALS/MND informiert werden sollten, da mehr als ein Viertel der Patienten die behandelnden Ärzte als nicht ausreichend informiert erachteten. Auch in vorangegangenen Arbeiten wurde bereits von fehlendem Wissen des Fachpersonals über die Erkrankung ALS berichtet [21, 61, 72, 111, 112], was einen Handlungsbedarf in diesem Bereich nahelegt. Eine mangelnde Kompetenz der Ärzte kann zu verlängerten Diagnoseprozessen führen [16, 60] und die Anpassungsreaktion der Patienten erschweren. Durch eine ausreichende Informierung des Fachpersonals könnten zukünftig lange Diagnoseverzögerungen vermieden und die Patienten bestmöglich aufgeklärt werden.

In Bezug auf die Hilfsmittelversorgung fand sich eine größtenteils ausreichende Versorgung durch beispielsweise Sanitätshäuser vor Ort, wonach sich die in der Literatur beschriebenen Probleme bei der Hilfsmittelversorgung nicht primär hierauf zurückführen lassen. Auch waren die Patienten darüber informiert, woher sie die Hilfsmittel erhalten können. Ein Verbesserungsbedarf fand sich dagegen in der finanziellen Unterstützung für die Hilfsmittel. So zeigte sich jeder fünfte Patient unzufrieden damit. Die Ergebnisse decken sich damit mit den Beobachtungen der bisherigen Literatur, in der ebenfalls Defizite in der finanziellen Unterstützung von ALS/MND-Patienten gefunden wurden [8, 50, 57, 72, 100].

Im zweiten Studienabschnitt wurde im interkulturellen Vergleich sowohl in Deutschland, Schweden als auch Polen eine insgesamt relativ hohe Lebensqualität und niedrige Depressivität bei ALS-Patienten festgestellt. Somit konnten wir die Ergebnisse zahlreicher Vorstudien bestätigen, in der von einem erstaunlich hohen Wohlbefinden bei den Patienten ausgegangen wird [24, 61, 64, 91, 92, 108, 114, 120, 128]. Das Wohlbefinden der Patienten der vorliegenden Arbeit blieb auch über den Verlauf eines Jahres hinweg stabil und verschlechterte sich nicht zwangsläufig mit einer Abnahme der Körperfunktion. Auch dieser Aspekt konnte bereits in anderen Arbeiten gezeigt werden [64, 78, 89, 92].
Stattdessen konnte wir andere Aspekte identifizieren, die einen Einfluss auf das Wohlbefinden von ALS-Patienten zu nehmen scheinen. So zeigte sich in unserer Studie, wie bereits 2013 von Lulé et al. beschrieben, eine signifikante schwache bis moderate negative Korrelation zwischen der Progressionsgeschwindigkeit und der

Depressivität der Patienten [91]. Ebenso konnten wir die Ergebnisse einer Arbeit aus dem Jahr 2008 bestätigen, in der ein signifikant negativer Zusammenhang zwischen der Depressivität von ALS Patienten und der Lebensqualität beobachtet wurde [89]. Dies verdeutlicht erneut die Relevanz einer adäquaten Behandlung von Depressionen bei ALS-Patienten, um eine gute Lebensqualität der Betroffenen aufrecht zu erhalten.

Als zusätzlichen möglichen Einflussfaktor auf das Wohlbefinden von ALS-Patienten konnten wir die Zufriedenheit mit den medizinischen Unterstützungsmöglichkeiten identifizieren. Es zeigte sich zu beiden Messzeitpunkten eine signifikante negative Korrelation hinsichtlich der Zufriedenheit mit der medizinischen Unterstützung und der Depressivität. Zudem fand sich zum Zeitpunkt der Baseline ein signifikanter Zusammenhang mit der sQoL und im Verlauf mit der gQoL.

Des Weiteren verdeutlicht die hier vorliegende Arbeit erneut die Bedeutung der sozialen Unterstützung durch die Angehörigen der Patienten, die bereits in anderen Arbeiten beschrieben wurde [24, 64, 89]. So war die Familie in allen drei Untersuchungsländern zu beiden Messzeitpunkten der meistgenannte Bereich, der die Lebensqualität der Patienten definierte.

Trotz der insgesamt relativ hohen Lebensqualität und der niedrigen Depressivität der ALS-Patienten, zeigten sich zwischen den drei Untersuchungsländern zu beiden Untersuchungszeitpunkten signifikante Unterschiede im Wohlbefinden der Patienten. So wiesen die polnischen ALS-Patienten eine signifikant niedrigere QoL und moderat höhere Depressivität auf als die schwedischen und deutschen Patienten. Im Verlauf zeigte sich in Deutschland zwar die höchste Zunahme des Wohlbefindens, die Unterschiede blieben aber bestehen.

Sichere Ursachen für diese Differenzen lassen sich durch die vorliegende Arbeit nicht herausfinden. Unsere Daten zeigten jedoch signifikante Unterschiede hinsichtlich der Bereiche, die die Lebensqualität der Patienten in den Untersuchungsländern definierten. Diese tragen möglicherweise zu einer positiven Lebensqualität bei oder erschweren eine Anpassungsreaktion.

Zudem konnten auch Unterschiede in der Zufriedenheit mit der pflegerischen Versorgung und den Unterstützungsmöglichkeiten für ALS-Patienten in den drei Untersuchungsländern gefunden werden. So waren die polnischen Patienten zu beiden Messzeitpunkten signifikant unzufriedener mit der medizinischen Versorgung als

die Patienten aus Deutschland und Schweden. Denkbar wäre, dass sich dies negativ auf die Lebensqualität der Patienten auswirkt.
Die im Rahmen dieser Studie abgefragten Bereiche stellen jedoch nur einen kleinen Aspekt der medizinischen Versorgung dar. Weitere Untersuchungen sind notwendig, um den genauen Einfluss auf die Lebensqualität zu analysieren. Die Befragung der Patienten bezüglich der Zufriedenheit mit der medizinischen Beratung und Versorgung im ersten Studienabschnitt stellt hierfür eine erste Grundlage dar.

5 Zusammenfassung

Ziel der vorliegenden Arbeit war es, mögliche auf die Lebensqualität (QoL) von Patienten mit amyotropher Lateralsklerose (ALS) einflussnehmende Faktoren, wie die medizinische Versorgung sowie der kulturelle Hintergrund, näher zu untersuchen.

Im ersten Studienabschnitt wurden hierfür n=102 ALS-Patienten und Patienten mit einer Motoneuronerkrankung (MND) anhand der Beispielregion Ulm hinsichtlich ihrer Zufriedenheit mit der medizinischen Beratung und der Hilfsmittelversorgung untersucht. Im zweiten Studienabschnitt wurden bereits erhobene Daten über das Wohlbefinden und die Zufriedenheit mit den medizinischen Unterstützungsmöglichkeiten für ALS-Patienten im Verlauf eines Jahres ausgewertet. Verwendet wurden die Daten von insgesamt n=265 deutschen, schwedischen und polnischen ALS-Patienten, davon n=108 im Follow-Up.

Die im ersten Studienabschnitt durchgeführte Befragung der n=102 ALS/MND-Patienten ergab eine insgesamt hohe Zufriedenheit mit der erhaltenen medizinischen Beratung. Sie steht damit im Gegensatz zu den bisher durchgeführten Studien bei Diagnosestellung. Es zeigte sich, dass Patienten, die sich durch die erhaltene medizinische Beratung ausreichend informiert fühlten, sich ebenfalls signifikant häufiger generell ausreichend informiert fühlten, um Entscheidungen bezüglich der Erkrankung und Therapiemöglichkeiten zu treffen. Außerdem konnte ein Trend beobachtet werden, nach dem Patienten, die mittels partizipativer Entscheidungsfindung beraten wurden, die höchste Gesamtzufriedenheit mit der medizinischen Beratung zeigten. Trotz der hohen Zufriedenheit wünschte sich jedoch knapp ein Drittel der Patienten über mindestens einen Aspekt besser informiert worden zu sein. Der Anteil war hierbei vor allem bei neudiagnostizierten Teilnehmern besonders hoch. Größere Studien sind daher notwendig, die sich mit dem Informationsbedarf der Patienten in den verschiedenen Stadien der Erkrankung beschäftigen, um unter anderem den Informationsbedarf der Patienten zu Beginn der Erkrankung nicht zu unterschätzen. Zudem empfand mehr als ein Viertel der Patienten die behandelnden Ärzte generell nicht ausreichend über ihre Erkrankung informiert, was den Ergebnissen vorangegangener Arbeiten entspricht, in denen ebenfalls fehlendes Wissen bei Fachpersonal beschrieben wird. Eine umfassendere Informierung der Ärzte

scheint daher sinnvoll, um die Patienten bestmöglich aufzuklären oder lange Diagnoseverzögerungen zu vermeiden. Die vorliegende Arbeit liefert ebenfalls Hinweise, dass sich die in der Literatur beschriebenen Probleme bei der Hilfsmittelversorgung nicht primär auf die ausreichende Hilfsmittelversorgung vor Ort oder fehlendes Wissen, woher die Patienten Hilfsmittel erhalten, zurückführen lassen. Knapp jeder fünfte zeigte sich jedoch unzufrieden mit der finanziellen Unterstützung für die benötigten Hilfsmittel, was einen Verbesserungsbedarf in diesem Bereich nahelegt.

Im zweiten Studienabschnitt zeigten die Patienten aller drei Länder eine insgesamt hohe Lebensqualität und niedrige Depressivität bei einem Großteil der Teilnehmer, die über den Verlauf eines Jahres stabil blieb und sich nicht zwangsläufig mit einer Abnahme der Körperfunktion verschlechterte. Als möglicher, auf das Wohlbefinden Einfluss nehmender Faktor, konnte dagegen der kulturelle Hintergrund identifiziert werden. So wiesen die polnischen ALS-Patienten zu beiden Messzeitpunkten eine signifikant niedrigere Lebensqualität und eine signifikant höhere Depressivität als die deutschen und schwedischen ALS-Patienten auf. Sichere Ursachen für diese Differenzen lassen sich durch die vorliegende Arbeit nicht herausfinden. Unsere Daten zeigten jedoch signifikante Unterschiede hinsichtlich der Bereiche, die die Lebensqualität der Patienten in den Untersuchungsländern definierten. Diese tragen möglicherweise zu einer positiven Lebensqualität bei oder erschweren eine Anpassungsreaktion.
Zudem konnten Unterschiede in der Zufriedenheit mit der pflegerischen Versorgung und den Unterstützungsmöglichkeiten für ALS-Patienten in den drei Untersuchungsländern gefunden werden. So waren die polnischen Patienten zu beiden Messzeitpunkten signifikant unzufriedener mit der medizinischen Versorgung als die Patienten aus Deutschland und Schweden. Außerdem konnten wir zu beiden Messzeitpunkten eine signifikante Korrelation zwischen der Zufriedenheit mit den Unterstützungsmöglichkeiten und der Depressivität feststellen sowie eine signifikante Korrelation der Zufriedenheit mit der medizinischen Versorgung und der QoL. Denkbar wäre, dass sich eine schlechte medizinische Versorgung negativ auf die Lebensqualität der Patienten auswirkt. Weitere Untersuchungen sind daher notwendig, die zusätzliche Aspekte der Versorgung abdecken und deren genauen Einfluss auf die Lebensqualität analysieren.

6 Literaturverzeichnis

1. Abdulla S, Vielhaber S, Machts J, Heinze H, Dengler R, Petri S: Information needs and information-seeking preferences of ALS patients and their carers. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration, 15: 505-512(2014)

2. Abel T, Sommerhalder K: Gesundheitskompetenz/Health Literacy. Bundesgesundheitsblatt - Gesundheitsforschung - Gesundheitsschutz, 58: 923-929(2015)

3. Abraham A, Abraham A, Sommerhalder K, Sommerhalder K, Abel T, Abel T: Landscape and well-being: a scoping study on the health-promoting impact of outdoor environments. International Journal of Public Health, 55: 59-69(2010)

4. Abrahams S, Newton J, Niven E, Foley J, Bak T H: Screening for cognition and behaviour changes in ALS. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration, 15: 9-14(2014)

5. Aho-Özhan H, Böhm S, Keller J, Dorst J, Uttner I, Ludolph A, Lulé D: Experience matters: neurologists' perspectives on ALS patients' well-being. Journal of Neurology, 264: 639-646(2017)

6. Andersen P M, Abrahams S, Borasio G D, de Carvalho M, Chio A, Van Damme P, Hardiman O, Kollewe K, Morrison K E, Petri S, Pradat P, Silani V, Tomik B, Wasner M, Weber M: EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS) – revised report of an EFNS task force. European Journal of Neurology, 19: 360-375(2012)

7. Andersen P M, Kuzma-Kozakiewicz M, Keller J, Aho-Oezhan H, Ciecwierska K, Szejko N, Vázquez C, Böhm S, Badura-Lotter G, Meyer T, Petri S, Linse K, Hermann A, Semb O, Stenberg E, Nackberg S, Dorst J, Uttner I, Häggström A, Ludolph A, Lulé D: Therapeutic decisions in ALS patients: cross-cultural differences and clinical implications. Journal of Neurology, 265: 1600-1606(2018)

8. Aoun S, McConigley R, Abernethy A, Currow D C: Caregivers of People with Neurodegenerative Diseases: Profile and Unmet Needs from a Population-Based Survey in South Australia. Journal of palliative medicine, 13: 653-661(2010)

9. Aoun S M, Breen L J, Howting D, Edis R, Oliver D, Henderson R, O'Connor M, Harris R, Birks C: Receiving the news of a diagnosis of motor neuron disease: What does it take to make it better? Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration, 17: 168-178(2016)

10. Ayuso-Mateos J L, Vazquez-Barquero J L, Dowrick C, Lehtinen V, Dalgard O S, Casey P, Wilkinson C, Lasa L, Page H, Dunn G, Wilkinson G: Depressive disorders in Europe: prevalence figures from the ODIN study. The British Journal of Psychiatry, 179: 308-316(2001)

11. Barć K, Weber C, Maksymowicz-Śliwińska A, Ciećwierska K, Helczyk O, Ludolph C A, Kuźma-Kozakiewicz M, Lulé D: Healthcare provision in amyotrophic lateral sclerosis: procedures, queries and pitfalls in Germany and Poland. Amyotrophic lateral sclerosis and frontotemporal degeneration, 21: 193-202(2020)

12. Barclay R, Tate R B: Response shift recalibration and reprioritization in health-related quality of life was identified prospectively in older men with and without stroke. Journal of Clinical Epidemiology, 67: 500-507(2014)

13. Beisecker A E, Cobb A K, Ziegler D K: Patients' Perspectives of the Role of Care Providers in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Archives of Neurology, 45: 553-556(1988)

14. Beisecker A E, Beisecker T D: Patient Information-Seeking Behaviors When Communicating with Doctors. Medical Care, 28: 19-28(1990)

15. Beleza-Meireles A, Al-Chalabi A: Genetic studies of amyotrophic lateral sclerosis: Controversies and perspectives. Amyotrophic lateral sclerosis, 10: 1-14(2009)

16. Belsh J M, Schiffman P L: The amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patient perspective on misdiagnosis and its repercussions. Journal of the Neurological Sciences, 139: 110-116(1996)

17. Bennett W, Mitchell D, Callagher P, Addison Jones R: Developing hospice-based, nurse-led clinics to improve care for patients with MND. British Journal of Neuroscience Nursing, 5: 231-234(2009)

18. Bensimon G, Lacomblez L, Meininger V, The ALS/Riluzole Study Group: A Controlled Trial of Riluzole in Amyotrophic Lateral Sclerosis. The New England Journal of Medicine, 330: 585-591(1994)

19. Bernheim J L: How to get serious answers to the serious question: "How have you been?": subjective quality of life (QOL) as an individual experiential emergent construct. Bioethics, 13: 272-289(1999)

20. Böhm S, Aho-Özhan H, Keller J, Dorst J, Uttner I, Ludolph A, Lulé D: Medical decisions are independent of cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis. Neurology, 87: 1737-1738(2016)

21. Bolmsjö I, Hermerén G: Interviews with patients, family, and caregivers in amyotrophic lateral sclerosis: comparing needs. Journal of palliative care, 17: 236-240(2001)

22. Borasio G D, Gelinas D F, Yanagisawa N: Mechanical ventilation in amyotrophic lateral sclerosis: a cross-cultural perspective. Journal of neurology, 245: 7-12(1998)

23. Bremer B, Simone A, Walsh S, Simmons Z, Felgoise S: Factors supporting quality of life over time for individuals with amyotrophic lateral sclerosis: the role of positive self-perception and religiosity. Annals of Behavioral Medicine, 28: 119-125(2004)

24. Bromberg M B, Forshew D A: Comparison of instruments addressing quality of life in patients with ALS and their caregivers. Neurology, 58: 320-322(2002)

25. Brown J B: User, carer and professional experiences of care in motor neurone disease. Primary Health Care Research and Development, 4: 207-217(2003)

26. Brucks M: The effects of product class knowledge on information search behavior. Journal of consumer research, 12: 1-16(1985)

27. Bullinger M: Das Konzept der Lebensqualität in der Medizin – Entwicklung und heutiger Stellenwert. Zeitschrift für Evidenz, Fortbildung und Qualität im Gesundheitswesen, 108: 97-103(2014)

28. Busse R, Blümel M, Ognyanova D: Übersicht über das Gesundheitssystem. In: Busse R, Blümel M and Ognyanova D (Hrsg) Das deutsche Gesundheitssystem, 1. Aufl, Medizinisch Wissenschaftliche Verlagsgesellschaft, Berlin, S. 37-41 (2013)

29. Busse R, Blümel M, Ognyanova D: Gesetzliche Krankenversicherung. In: Busse R, Blümel M and Ognyanova D (Hrsg) Das deutsche Gesundheitssystem, 1. Aufl, Medizinisch Wissenschaftliche Verlagsgesellschaft, Berlin, S. 116-124 (2013)

30. Busse R, Blümel M, Ognyanova D: Private Krankenversicherung. In: Busse R, Blümel M and Ognyanova D (Hrsg) Das deutsche Gesundheitssystem, 1. Aufl, Medizinisch Wissenschaftliche Verlagsgesellschaft, Berlin, S. 130-134 (2013)

31. Caga J, Ramsey E, Hogden A, Mioshi E, Kiernan M C: A longer diagnostic interval is a risk for depression in amyotrophic lateral sclerosis. Palliative & supportive care, 13: 1019-1024(2015)

32. Callagher P, Mitchell D, Bennett W, Addison-Jones R: Evaluating a fast-track service for diagnosing MND/ALS against traditional pathways. British Journal of Neuroscience Nursing, 5: 322-325(2009)

33. Carr A J, Gibson B, Robinson P G: Is quality of life determined by expectations or experience? British Medical Journal, 322: 1240-1243(2001)

34. Case D O, Andrews J E, Johnson J D, Allard S L: Avoiding versus seeking: the relationship of information seeking to avoidance, blunting, coping, dissonance, and related concepts. Journal of the Medical Library Association, 93: 353-362(2005)

35. Castro E M, Van Regenmortel T, Vanhaecht K, Sermeus W, Van Hecke A: Patient empowerment, patient participation and patient-centeredness in hospital care: A concept analysis based on a literature review. Patient Education and Counseling, 99: 1923-1939(2016)

36. Cedarbaum J M, Stambler N, Malta E, Fuller C, Hilt D, Thurmond B, Nakanishi A: The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. Journal of the Neurological Sciences, 169: 13-21(1999)

37. Cella D F: Measuring quality of life in palliative care. Seminars in oncology, 22: 73-81(1995)

38. Charles C, Gafni A, Whelan T: Decision-making in the physician–patient encounter: revisiting the shared treatment decision-making model. Social Science & Medicine, 49: 651-661(1999)

39. Chiò A, Montuschi A, Cammarosano S, De Mercanti S, Cavallo E, Ilardi A, Ghiglione P, Mutani R, Calvo A: ALS patients and caregivers communication preferences and information seeking behaviour. European Journal of Neurology, 15: 55-60(2008)

40. Chiò A, Silani V: Amyotrophic lateral sclerosis care in Italy: a nationwide study in neurological centers. Journal of the Neurological Sciences, 191: 145-150(2001)

41. Chiò A, Domenico Borasio G: Breaking the news in amyotrophic lateral sclerosis. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders, 5: 195-201(2004)

42. Czaja R, Manfredi C, Price J: The Determinants and Consequences of Information Seeking Among Cancer Patients. Journal of Health Communication, 8: 529-562(2003)

43. Dilling H, Mombour W, Schmidt M H, Schulte-Markwort M, Remschmidt H: F3 Affektive Störungen. In: Dilling H, Mombour W and Schmidt M H (Hrsg) Internationale Klassifikation psychischer Störungen, 10. Aufl, Hogrefe, Bern, S. 159-186 (2015)

44. Earll L, Johnston M, Mitchell E: Coping with motor neurone disease — an analysis using self-regulation theory. Palliative Medicine, 7: 21-30(1993)

45. Elamin M, Bede P, Montuschi A, Pender N, Chio A, Hardiman O: Predicting prognosis in amyotrophic lateral sclerosis: a simple algorithm. Journal of Neurology, 262: 1447-1454(2015)

46. Engel G L: The need for a new medical model: a challenge for biomedicine. Science, 196: 129-136(1977)

47. Engel G L: The Biopsychosocial Model And The Education Of Health Professionals. Annals of the New York Academy of Sciences, 310: 169-181(1978)

48. Felgoise S H, Stewart J L, Bremer B A, Walsh S M, Bromberg M B, Simmons Z: The SEIQoL-DW for assessing quality of life in ALS: Strengths and limitations. Amyotrophic Lateral Sclerosis, 10: 456-462(2009)

49. Flöel A, Lohmann H, Knecht S: Neuropsychologische Störungen bei amyotropher Lateralsklerose. Nervenarzt, 73: 1144-1152(2002)

50. Funke A, Spittel S, Grehl T, Grosskreutz J, Kettemann D, Petri S, Weyen U, Weydt P, Dorst J, Ludolph A C, Baum P, Oberstadt M, Jordan B, Hermann A, Wolf J, Boentert M, Walter B, Gajewski N, Maier A, Münch C, Meyer T: Provision of assistive technology devices among people with ALS in Germany: a platform-case management approach. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration, 19: 1-9(2018)

51. Gastl R, Ludolph A C: Amyotrophe Lateralsklerose. Nervenarzt, 78: 1449–1459(2007)

52. Gill T M, Feinstein A R: A Critical Appraisal of the Quality of Quality-of-Life Measurements. Journal of the American Medical Association, 272: 619-626(1994)

53. Gruis K L, Wren P A, Huggins J E: Amyotrophic lateral sclerosis patients' self-reported satisfaction with assistive technology. Muscle & Nerve, 43: 643-647(2011)

54. Hammer E M, Häcker S, Hautzinger M, Meyer T D, Kübler A: Validity of the ALS-Depression-Inventory (ADI-12)— A new screening instrument for depressive disorders in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Journal of Affective Disorders, 109: 213-219(2008)

55. Hardiman O, Corr B, Frost E, Gibbons P, Mahon L, Traynor B J: Access to health services in Ireland for people with Multiple Sclerosis and Motor Neurone Disease. Irish medical journal, 96: 200-203(2003)

56. Hays R D, Reeve B B: Measurement and Modeling of Health-Related Quality of Life. In: Heggenhougen K and Quah S (Hrsg) International Encyclopedia of Public Health, Bd 4, 1. Aufl, Academic Press, San Diego, S. 241-252 (2008)

57. Henschke C: Provision and financing of assistive technology devices in Germany: A bureaucratic odyssey? The case of amyotrophic lateral sclerosis and Duchenne muscular dystrophy. Health Policy, 105: 176-184(2012)

58. Herschbach P: Das „Zufriedenheitsparadox" in der Lebensqualitätsforschung. Psychotherapie · Psychosomatik · Medizinische Psychologie, 52: 141-150(2002)

59. Hess R: Allgemeine Beratungen und Untersuchungen . In: Hess R (Hrsg) Gebührenordnung für Ärzte (GOÄ) : Gebührenordnung für Ärzte, Gebührenverzeichnis für ärztliche Leistungen, analoge Bewertungen und Abrechnungsempfehlungen, Auslegungshinweise, IGeL-Ratgeber, Stand Juli 2015, Deutscher Ärzteverlag, Köln, S. 37-40 (2015)

60. Hugel H, Grundy N, Rigby S, Young C A: How does current care practice influence the experience of a new diagnosis of motor neuron disease? A qualitative study of current guidelines-based practice. Amyotrophic Lateral Sclerosis, 7: 161-166(2006)

61. Hughes R A, Sinha A, Higginson I, Down K, Leigh P N: Living with motor neurone disease: lives, experiences of services and suggestions for change. Health & Social Care in the Community, 13: 64-74(2005)

62. Hwang C, Weng H, Wang L, Tsai C, Chang H: An Eye-Tracking Assistive Device Improves the Quality of Life for ALS Patients and Reduces the Caregivers' Burden. Journal of Motor Behavior, 46: 233-238(2014)

63. Ilse B, Prell T, Walther M, Hartung V, Penzlin S, Tietz F, Witte O, Strauss B, Grosskreutz J: Relationships Between Disease Severity, Social Support and Health-Related Quality of Life in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. Social Indicators Research, 120: 871-882(2015)

64. Jakobsson Larsson B, Ozanne A G, Nordin K, Nygren I: A prospective study of quality of life in amyotrophic lateral sclerosis patients. Acta Neurologica Scandinavica, 136: 631-638(2017)

65. Johnston M, Earll L, Mitchell E, Morrison V, Wright S: Communicating the diagnosis of motor neurone disease. Palliative Medicine, 10: 23-34(1996)

66. Kaub-Wittemer D, Steinbüchel N v, Wasner M, Laier-Groeneveld G, Borasio G D: Quality of life and psychosocial issues in ventilated patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers. Journal of Pain and Symptom Management, 26: 890-896(2003)

67. Kiernan M C, Vucic S, Cheah B C, Turner M R, Eisen A, Hardiman O, Burrell J R, Zoing M C: Amyotrophic lateral sclerosis. The Lancet, 377: 942-955(2011)

68. Kimura F, Fujimura C, Ishida S, Nakajima H, Furutama D, Uehara H, Shinoda K, Sugino M, Hanafusa T: Progression rate of ALSFRS-R at time of diagnosis predicts survival time in ALS. Neurology, 66: 265-267(2006)

69. Kirmayer L J: Multicultural Medicine and the Politics of Recognition. Journal of Medicine and Philosophy, 36: 410-423(2011)

70. Körner S, Kollewe K, Abdulla S, Zapf A, Dengler R, Petri S: Interaction of physical function, quality of life and depression in Amyotrophic lateral sclerosis: characterization of a large patient cohort. BioMed Central neurology, 15: 84(2015)

71. Kristjanson L J, Aoun S M, Oldham L: Palliative care and support for people with neurodegenerative conditions and their carers. International Journal of Palliative Nursing, 12: 368-377(2006 a)

72. Kristjanson L J, Aoun S M, Yates P: Are supportive services meeting the needs of Australians with neurodegenerative conditions and their families? Journal of palliative care, 22: 151-157(2006 b)

73. Krivickas L S, Shockley L, Mitsumoto H: Home care of patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). Journal of the Neurological Sciences, 152: 82-89(1997)

74. Krohne H W: The concept of coping modes: Relating cognitive person variables to actual coping behavior. Advances in Behaviour Research and Therapy, 11: 235-248(1989)

75. Kübler A, Winter S, Kaiser J, Birbaumer N, Hautzinger M: Das ALS-Depressionsinventar (ADI). Zeitschrift für Klinische Psychologie und Psychotherapie, 34: 19-26(2005 a)

76. Kübler A, Winter S, Ludolph A C, Hautzinger M, Birbaumer N: Severity of Depressive Symptoms and Quality of Life in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. Neurorehabilitation and Neural Repair, 19: 182-193(2005 b)

77. Kuyken W: The World Health Organization quality of life assessment (WHOQOL): Position paper from the World Health Organization. Social Science & Medicine, 41: 1403-1409(1995)

78. Kuzma-Kozakiewicz M, Andersen P M, Ciecwierska K, Vazquez C, Helczyk O, Loose M, Uttner I, Ludolph A C, Lule D: An observational study on quality of life and preferences to sustain life in locked-in state. Neurology, 93: 938-945(2019)

79. Lambert S D, Loiselle C G: Health Information—Seeking Behavior. Qualitative Health Research, 17: 1006-1019(2007)

80. Lazarus R S, Folkman S: The Stress Concept in the Life Sciences. In: Lazarus R S and Folkman S (Hrsg) Stress, Appraisal, and Coping, 3. Aufl, Springer, New York, S. 1-21 (1987)

81. Lazarus R S, Folkman S: The Coping Process: An Alternative to Traditional Formulations. In: Lazarus R S and Folkmann S (Hrsg) Stress, Appraisal, and Coping, 3. Aufl, Springer Publishing Company, New York, S. 141-180 (1987)

82. Lenz E R: Information seeking: a component of client decisions and health behavior. Advances in nursing science, 6: 59-72(1984)

83. Lieb K: Affektive Störungen. In: Lieb K, Frauenknecht S and Brunnhuber S (Hrsg) Intensivkurs Psychiatrie und Psychotherapie, 8. Aufl, Elsevier, Urban & Fischer, München, S. 147-176 (2016)

84. Livneh H: Psychosocial Adaptation to Chronic Illness and Disability. Rehabilitation Counseling Bulletin, 44: 151-160(2001)

85. Logroscino G, Traynor B J, Hardiman O, Chiò A, Mitchell D, Swingler R J, Millul A, Benn E, Beghi E: Incidence of amyotrophic lateral sclerosis in Europe. Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry, 81: 385-390(2010)

86. Loose M, Burkhardt C, Aho-Özhan H, Keller J, Abdulla S, Böhm S, Kollewe K, Uttner I, Abrahams S, Petri S, Weber M, Ludolph A C, Lulé D: Age and education-matched cut-off scores for the revised German/Swiss-German version of ECAS. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration, 17: 374-376(2016)

87. Ludolph A. : Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie: Amyotrophe Lateralsklerose (Motoneuronerkrankungen) AWMF-Registernummer: 030/001. (2015) https://dgn.org/wp-content/uploads/2012/12/030001_DGN_LL_ALS.pdf (11.03.2021)

88. Ludolph A, Drory V, Hardiman O, Nakano I, Ravits J, Robberecht W, Shefner J: A revision of the El Escorial criteria - 2015. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration, 16: 291-292(2015)

89. Lulé D, Häcker S, Ludolph A, Birbaumer N, Kübler A: Depression and Quality of Life in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis. Deutsches Arzteblatt international, 105: 397-403(2008)

90. Lulé D, Zickler C, Häcker S, Bruno M A, Demertzi A, Pellas F, Laureys S, Kübler A: Life can be worth living in locked-in syndrome. Progress in brain research, 177: 339-351(2009)

91. Lulé D, Ehlich B, Lang D, Sorg S, Heimrath J, Kübler A, Birbaumer N, Ludolph A: Quality of life in fatal disease: the flawed judgement of the social environment. Journal of Neurology, 260: 2836-2843(2013)

92. Lulé D, Nonnenmacher S, Sorg S, Heimrath J, Hautzinger M, Meyer T, Kübler A, Birbaumer N, Ludolph A: Live and let die: existential decision processes in a fatal disease. Journal of Neurology, 261: 518-525(2014)

93. Lulé D, Burkhardt C, Abdulla S, Böhm S, Kollewe K, Uttner I, Abrahams S, Bak T H, Petri S, Weber M, Ludolph A C: The Edinburgh Cognitive and Behavioural Amyotrophic Lateral Sclerosis Screen: A cross-sectional comparison of established screening tools in a German-Swiss population. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration, 16: 16-23(2015)

94. Lulé D, Kübler A, Ludolph A C: Ethical Principles in Patient-Centered Medical Care to Support Quality of Life in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Frontiers in neurology, 10: 259(2019)

95. Lulé D,Ludolph A C. : NEEDSinALS: Network for DEterminants of Existential Decisions in Amyotrophic Lateral Sclerosis. (2021) http://www.needsinals.com (11.03.2021)

96. Majounie E, Renton A E, Mok K, Dopper E G, Waite A, Rollinson S, Chiò A, Restagno G, Nicolaou N, Simon-Sanchez J, van Swieten J C, Abramzon Y, Johnson J O, Sendtner M, Pamphlett R, Orrell R W, Mead S, Sidle K C, Houlden H, Rohrer J D, Morrison K E, Pall H, Talbot K, Ansorge O, Hernandez D G, Arepalli S, Sabatelli M, Mora G, Corbo M, Giannini F, Calvo A, Englund E, Borghero G, Floris G L, Remes A M, Laaksovirta H, McCluskey L, Trojanowski J Q, Van Deerlin V M, Schellenberg G D, Nalls M A, Drory V E, Lu C, Yeh T, Ishiura H, Takahashi Y, Tsuji S, Le Ber I, Brice A, Drepper C, Williams N, Kirby J, Shaw P, Hardy J, Tienari P J, Heutink P, Morris H R, Pickering-Brown S, Traynor B J: Frequency of the C9orf72 hexanucleotide repeat expansion in patients with amyotrophic lateral sclerosis and frontotemporal dementia: a cross-sectional study. Lancet Neurology, 11: 323-330(2012)

97. Maresca G, Pranio F, Naro A, De Luca R, Maggio M G, Scarcella I, De Domenico C, Bramanti P, Conti Nibali V, Portaro S, Calabrò R S: Augmentative and alternative communication improves quality of life in the early stages of amyotrophic lateral sclerosis. Functional neurology, 34: 35-43(2019)

98. Matuz T, Birbaumer N, Hautzinger M, Kübler A: Coping with amyotrophic lateral sclerosis: an integrative view. Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry, 81: 893-898(2010)

99. Matuz T, Birbaumer N, Hautzinger M, Kübler A: Psychosocial adjustment to ALS: a longitudinal study. Frontiers in psychology, 6: 1197(2015)

100. McCabe M P, Roberts C, Firth L: Satisfaction with services among people with progressive neurological illnesses and their carers in Australia. Nursing & Health Sciences, 10: 209-215(2008)

101. Mccluskey L, Casarett D, Siderowf A: Breaking the news: A survey of ALS patients and their caregivers. Amyotrophic Lateral Sclerosis, 5: 131-135(2004)

102. McGee H M, O'Boyle C A, Hickey A, O'Malley K, Joyce C R B: Assessing the quality of life of the individual: the SEIQoL with a healthy and a gastroenterology unit population. Psychological Medicine, 21: 749-759(1991)

103. Miller S M: Monitoring and Blunting. Journal of Personality and Social Psychology, 52: 345-353(1987)

104. Mitchell J D, Callagher P, Gardham J, Mitchell C, Dixon M, Addison-Jones R, Bennett W, O'Brien M R: Timelines in the diagnostic evaluation of people with suspected amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND) - a 20-year review: Can we do better? Amyotrophic Lateral Sclerosis, 11: 537-541(2010)

105. Moebius S, Quadflieg D: Kulturtheorien der Gegenwart - Heterotopien der Theorie. In: Moebius S and Quadflieg D (Hrsg) Kultur. Theorien der Gegenwart, 2. Aufl, Verlag für Sozialwissenschaften, Wiesbaden, S. 11-18 (2011)

106. Murphy J: "I Prefer Contact This Close": Perceptions of AAC by People with Motor Neurone Disease and their Communication Partners. Augmentative and Alternative Communication, 20: 259-271(2004)

107. Neudert C, Wasner M, Borasio G D: Patients' assessment of quality of life instruments: a randomised study of SIP, SF-36 and SEIQoL-DW in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Journal of the neurological sciences, 191: 103-109(2001)

108. Neudert C, Wasner M, Borasio G D: Individual quality of life is not correlated with health-related quality of life or physical function in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Journal of palliative medicine, 7: 551-557(2004)

109. O'Boyle C A, Browne J, Hickey A, McGee H M, Joyce C R B: The Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life (SEIQoL): a Direct Weighting procedure for Quality of Life Domains (SEIQoL-DW). Administration Manual. Department of Psychology, Royal College of Surgeons in Ireland, S. 1-13(1995)

110. O'Boyle C A, Waldron D: Quality of life issues in palliative medicine. Journal of Neurology, 244: 18-25(1997)

111. O'Brien M R, Whitehead B, Jack B A, Mitchell J D: From symptom onset to a diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease (ALS/MND): Experiences of people with ALS/MND and family carers - a qualitative study. Amyotrophic Lateral Sclerosis, 12: 97-104(2011)

112. O'Brien M R, Whitehead B, Murphy P N, Mitchell J D, Jack B A: Social services homecare for people with motor neurone disease/amyotrophic lateral sclerosis: Why are such services used or refused? Palliative Medicine, 26: 123-131(2012)

113. Oh J, Kim J: Information-seeking Behavior and Information Needs in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis: Analyzing an Online Patient Community. Computers, Informatics, Nursing, 35: 345-351(2017)

114. Olsson A G, Markhede I, Strang S, Persson L I: Well-being in patients with amyotrophic lateral sclerosis and their next of kin over time. Acta Neurologica Scandinavica, 121: 244-250(2010)

115. Pavey A, Warren N, Allen-Collinson J, Allen-Collinson J: "It Gives Me My Freedom": Technology and Responding to Bodily Limitations in Motor Neuron Disease. Medical Anthropology, 34: 442-455(2015)

116. Peters T L, Floeter M K: Usage of support services in primary lateral sclerosis. Amyotrophic Lateral Sclerosis, 10: 185-187(2009)

117. Phukan J, Pender N P, Hardiman O: Cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis. Lancet Neurology, 6: 994-1003(2007)

118. Rabkin J, Ogino M, Goetz R, McElhiney M, Hupf J, Heitzman D, Heiman-Patterson T, Miller R, Katz J, Lomen-Hoerth C, Imai T, Atsuta N, Morita M, Tateishi T,

Matsumura T, Mitsumoto H: Japanese and American ALS patient preferences regarding TIV (tracheostomy with invasive ventilation): A cross-national survey. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration, 15: 185-191(2014)

119. Ringholz G M, Appel S H, Bradshaw M, Cooke N A, Mosnik D M, Schulz P E: Prevalence and patterns of cognitive impairment in sporadic ALS. Neurology, 65: 586-590(2005)

120. Robbins R A, Simmons Z, Bremer B A, Walsh S M, Fischer S: Quality of life in ALS is maintained as physical function declines. Neurology, 56: 442-444(2001)

121. Rooney J, Burke T, Vajda A, Heverin M, Hardiman O: What does the ALSFRS-R really measure? A longitudinal and survival analysis of functional dimension subscores in amyotrophic lateral sclerosis. Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry, 88: 381-385(2017)

122. Rosenbohm A, Peter R, Erhardt S, Lulé D, Rothenbacher D, Ludolph A, Nagel G: Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis in Southern Germany. Journal of Neurology, 264: 749-757(2017)

123. Sackett D L, Rosenberg W M C, Gray J A M, Haynes R B, Richardson W S: Evidence Based Medicine: What It Is And What It Isn't: It's About Integrating Individual Clinical Expertise And The Best External Evidence. British Medical Journal, 312: 71-72(1996)

124. Schaeffer D, Berens E, Vogt D: Health Literacy in the German Population. Deutsches Arzteblatt international, 114: 53-60(2017)

125. Schulz U, Schwarzer R: Soziale Unterstützung bei der Krankheitsbewältigung: Die Berliner Social Support Skalen (BSSS). Diagnostica, 49: 73-82(2003)

126. Schwartz C E, Sprangers M A G: Methodological approaches for assessing response shift in longitudinal health-related quality-of-life research. Social Science & Medicine, 48: 1531-1548(1999)

127. Silverstein M D, Stocking C B, Antel J P, Beckwith J, Roos R P, Siegler M: Amyotrophic Lateral Sclerosis and Life-Sustaining Therapy: Patients' Desires for Information, Participation in Decision Making, and Life-Sustaining Therapy. Mayo Clinic proceedings, 66: 906-913(1991)

128. Simmons Z, Bremer B A, Robbins R A, Walsh S M, Fischer S: Quality of life in ALS depends on factors other than strength and physical function. Neurology, 55: 388-392(2000)

129. Simmons Z: Patient-Perceived Outcomes and Quality of Life in ALS. Neurotherapeutics, 12: 394-402(2015)

130. Strong M J, Grace G M, Freedman M, Lomen-Hoerth C, Woolley S, Goldstein L H, Murphy J, Shoesmith C, Rosenfeld J, Leigh P N, Bruijn L, Ince P, Figlewicz D: Consensus criteria for the diagnosis of frontotemporal cognitive and behavioural syndromes in amyotrophic lateral sclerosis. Amyotrophic Lateral Sclerosis, 10: 131-146(2009)

131. Suh E, Diener E, Fujita F: Events and Subjective Well-Being. Journal of Personality and Social Psychology, 70: 1091-1102(1996)

132. SurveyMonkey Europe U C.: SurveyMonkey. (2021) https://www.surveymonkey.com (11.03.2021)

133. Terry D J, Hynes G J: Adjustment to a Low-Control Situation. Journal of Personality and Social Psychology, 74: 1078-1092(1998)

134. Trail M, Nelson N, Van J N, Appel S H, Lai E C: Wheelchair use by patients with amyotrophic lateral sclerosis: A survey of user characteristics and selection preferences. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation, 82: 98-102(2001)

135. Ulmer M. : Abrechnung einer Beratung nach der GOÄ-Nr. 1 und Abgrenzung gegenübereiner Leistung nach der GOÄ-Nr. 2. (2003) https://www.aerztekammer-bw.de/10aerzte/42goae/10entscheidungen/abgrenzung.html (11.03.2021)

136. Van Teijlingen E R, Friend E, Kamal A D: Service use and needs of people with motor neurone disease and their carers in Scotland. Health & Social Care in the Community, 9: 397-403(2001)

137. Vitacca M, Paneroni M, Trainini D, Bianchi L, Assoni G, Saleri M, Gilè S, Winck J C, Gonçalves M R: At Home and on Demand Mechanical Cough Assistance Program for Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis. American journal of physical medicine & rehabilitation, 89: 401-406(2010)

138. Walsh S M, Bremer B A, Felgoise S H, Simmons Z: Religiousness is related to quality of life in patients with ALS. Neurology, 60: 1527-1529(2003)

139. Ward A L, Sanjak M, Duffy K, Bravver E, Williams N, Nichols M, Brooks B R: Power Wheelchair Prescription, Utilization, Satisfaction, and Cost for Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis: Preliminary Data for Evidence-Based Guidelines. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation, 91: 268-272(2010)

140. Weber C, Fijalkowska B, Ciecwierska K, Lindblad A, Badura-Lotter G, Andersen P M, Kuźma-Kozakiewicz M, Ludolph A C, Lulé D, Pasierski T, Lynöe N: Existential decision-making in a fatal progressive disease: how much do legal and medical frameworks matter? BioMed Central palliative care, 16: 80(2017)

141. Weishaupt J H, Dorst J, Ludolph A C: Amyotrophe Lateralsklerose. Der Klinikarzt, 47: 468-471(2018)

142. Wicks P, Frost J: ALS patients request more information about cognitive symptoms. European Journal of Neurology, 15: 497-500(2008)

143. Wolfe A: Institute of Medicine Report: Crossing the Quality Chasm: A New Health Care System for the 21st Century. Policy, Politics, & Nursing Practice, 2: 233-235(2001)

144. World Health Organisation. : 1. Internationale Konferenz zur Gesundheitsförderung: Ottawa-Charta zur Gesundheitsförderung. (1986) https://www.euro.who.int/__data/assets/pdf_file/0006/129534/Ottawa_Charter_G.pdf?ua=1(11.03.2021)

Anhang

Fragebogen zur Zufriedenheit mit der medizinischen Beratung.

Ich bin bereit, an der anonymen Befragung zur Beurteilung der Beratung teilzunehmen

□ **Ja** (weiter mit Fragebogen) □ **nein**

Falls nein

□ Ich bin **NICHT** bereit, an der anonymen Befragung zur Beurteilung der Beratung teilzunehmen wegen

□ fehlender Zeit

□ Kein Interesse

□ zu sehr körperlich eingeschränkt

□ emotional zu belastet

□ anderes

Falls ja:

Demographische und klinische Daten:

1. Alter:

□ ≤ 20 Jahre □ 21-25 □ 26-30 □ 31-35 □ 36-40

□ 41-45 □ 46-50 □ 51-55 □ 56-60 □ 61-65

□ 66-70 □ 71-75 □ 76-80 □ 81-85 □ >85 Jahre

2. Geschlecht:

□ weiblich □ männlich □ divers

3. Bildungsjahre: (z. B. 10 Jahre Realschule + 3 Jahre Ausbildung = 13 Jahre): _____

4. Familienstand :

□ single □ in einer Beziehung □ verheiratet □ geschieden

□ verwitwet □ Kommentar_____

5. Einwohner meines Wohnortes:

□<1.000 □1.000-10.000 □10.000-100.000 □>100.000

6. Art der ersten Einschränkungen/Schwächen:

□ Arme □ Beine □ Sprache □ Schlucken □ Atmung

7. Zeitpunkt der ersten Einschränkungen/(z.B. Schwäche in den Armen...):

Monat _____ Jahr ____

8. Diagnosezeitpunkt:

Monat _____ Jahr ____

9. Medikation:

□ Riluzol □ Edaravone

□ Teilnahme an einer Medikamentenstudie, welche _____

10. Welche Hilfsmittel nutzen Sie:

□ Orthese □ Gehstock □ Rollator □ Rollstuhl □ Kopfstütze

□ Kommunikator □ PEG □ NIV □ IV

Zufriedenheit mit der vorangegangenen medizinischen Beratung

11. Ich habe die Informationen, die mir vermittelt wurden, verstanden.

□ stimme voll zu □ stimme zu □ stimme nicht zu □ stimme überhaupt nicht zu

12. Ich habe gerade genügend Informationen erhalten, die ich zu meinem aktuellen Stadium brauche.

□ stimme voll zu □ stimme zu □ stimme nicht zu □ stimme überhaupt nicht zu

13. Meine Fragen wurden ausreichend beantwortet.

□ stimme voll zu □ stimme zu □ stimme nicht zu □ stimme überhaupt nicht zu

14. Alle meine Bedürfnisse wurden adressiert.

□ stimme voll zu □ stimme zu □ stimme nicht zu □ stimme überhaupt nicht zu

15. Die Zeit, die mir der Arzt entgegengebracht hat war ...

□ deutlich zu wenig □ zu wenig □ richtig bemessen □ zu viel □ deutlich zu viel

16. Die mir gerade vermittelten Informationen habe ich

□ viel zu früh erhalten □ zu früh erhalten □ zum richtigen Zeitpunkt erhalten

□ zu spät erhalten □ viel zu spät erhalten □ Kommentar_____

17. Ich hatte das Gefühl bei der Beratung ...

□ hat der **Arzt alle** Entscheidungen getroffen

□ hat der **Arzt** die **meisten** Entscheidungen getroffen

□ haben der Arzt und ich die Entscheidungen **gemeinsam** getroffen

□ habe **ich** die **meisten** Entscheidungen getroffen

□ habe **ich alle** Entscheidungen getroffen

□ gab es keine Entscheidungen zu treffen

18. Durch die gerade erhaltene Beratung fühle ich mich gut vorbereitet, um Entscheidungen bezüglich meiner Erkrankung und Therapiemöglichkeiten zu treffen

□ stimme voll zu □ stimme zu □ stimme nicht zu □ stimme überhaupt nicht zu

19. Was hat Ihnen bei der gerade erhaltenen Beratung gefehlt?

- Erkrankungsverlauf (inklusive Kognition)
- Folgen für mein Leben (Umfeld, Arbeit, Familie etc.)
- andere (Therapie-)Möglichkeiten (Beatmung / Physio-, Logotherapie, Kommunikationsgeräte etc.)
- psychologische Unterstützung
- Studien zu Medikamenten etc.
- Anderes_____

20. Generelle Zufriedenheit mit der Beratung insgesamt: (Schulnote: 1 = sehr zufrieden 6 = sehr unzufrieden)

□ 1 □ 2 □ 3 □ 4 □ 5 □ 6

Generelles:

21. Ich fühle mich generell ausreichend informiert, um Entscheidungen bezüglich meiner Erkrankung und Therapiemöglichkeiten zu treffen.

□ stimme voll zu □ stimme zu □ stimme nicht zu □ stimme überhaupt nicht zu

22. Meiner Meinung/Erfahrung nach sind generell die behandelnden Ärzte ausreichend über meine Erkrankung informiert

□ stimme voll zu □ stimme zu □ stimme nicht zu □ stimme überhaupt nicht zu

23. Wie häufig befanden Sie sich aufgrund Ihrer Erkrankung bereits in medizinischer Betreuung (Krankenhaus, Arztpraxen), **bevor** Sie die Diagnose bekamen?

□ 0-5 mal □ 6-10 mal □ 11- 20 mal □ > 20 mal

24. Wie häufig befanden Sie sich aufgrund Ihrer Erkrankung bereits in medizinischer Betreuung (Krankenhaus, Arztpraxen), **nachdem** Sie die Diagnose bekamen?

□ 0-5 mal □ 6-10 mal □ 11- 20 mal □ > 20 mal

Versorgungsmatrix

25. Die Versorgung mit medizinische /therapeutische Hilfsmittel (z. B. über Sanitätshäusern) in meiner Umgebung ist ausreichend.

□ stimme voll zu □ stimme zu □ stimme nicht zu □ stimme überhaupt nicht zu □ keine Aussage möglich

26. Ich weiß, woher ich Hilfsmittel wie Rollstühle, Kommunikationsgeräte etc. erhalte.

□ bisher kein Bedarf □ stimme voll zu □ stimme zu □ stimme nicht zu □ stimme überhaupt nicht zu □ Kommentar_____

27. Wie zufrieden bin ich mit der finanziellen Unterstützung für die Hilfsmittel

□ bisher kein Bedarf □ sehr zufrieden □ zufrieden □ nicht zufrieden □ überhaupt nicht zufrieden

Soziale Unterstützung

	stimme voll zu	stimme zu	stimme nicht zu	stimme überhaupt nicht zu
28. Ich habe Menschen, auf die ich mich immer verlassen kann.				
29. Wenn ich Sorgen habe, gibt es jemanden, der mir hilft.				
30. Es gibt Menschen, die mir ihre Hilfe anbieten, wenn ich sie brauche.				
31. Wenn mir alles zu viel wird, helfen mir andere.				

32. Untersuchungsort:

□ stationär □ Ambulanz

33. Bitte wählen Sie:

□ Erstbesuch in dieser Klinik □ Folgetermin

34. Muttersprache Deutsch

□ ja □ nein

Vom Untersucher auszufüllen:

35. ECAS: gesamt _____

36. Angehörigenfragebogen _____

37. ALSFRS gesamt: _____

Danksagung

Die Danksagung wurde aus Gründen des Datenschutzes entfernt.

Lebenslauf

Der Lebenslauf wurde aus Gründen des Datenschutzes entfernt.

Der Lebenslauf wurde aus Gründen des Datenschutzes entfernt.