

Beate Lindner-Pfleghar | Falk Schradt | Patrick Weydt

ALS Praxisbuch

Möglichkeiten logopädischer Therapie
bei Amyotropher Lateralsklerose

Die Autoren



Beate Lindner-Pflegnar M.Sc. ist leitende Logopädin an den Universitäts- und Rehabilitationskliniken Ulm RKU. Neben der stationären Versorgung neurologischer Patienten untersucht und berät sie im Untersuchungsstandem mit einem neurologischen Oberarzt Patienten der Ambulanz für neurologische Schluckstörungen an der Universität Ulm. Seit Beginn ihrer beruflichen Tätigkeit behandelt sie Patienten mit ALS in unterschiedlichsten Krankheitsphasen sowohl stationär als auch ambulant. Von 2010 bis 2013 absolvierte sie nebenberuflich den Masterstudiengang Logopädie an der Donauuniversität Krems mit dem Abschluss Master of Science in Logopädie und ist seither auch wissenschaftlich tätig. In den vergangenen Jahren engagierte sie sich zudem in verschiedenen Arbeitsgruppen wie den temporären Kommissionen der DGN und DSG zum Dysphagiemanagement beim akuten Schlaganfall und dem FEES Ausbildungscurriculum. Seit 2015 ist sie zertifizierte FEES Ausbilderin und veranstaltet regelmäßig FEES Basisseminare im Rahmen der curricularen FEES Ausbildung.



Falk Schradt M.Sc. ist Logopäde an den Universitäts- und Rehabilitationskliniken Ulm RKU. Neben der stationären Versorgung von neurologischen Patienten ist er in der Ambulanz für neurologische Schluckstörungen an der Universität Ulm im Untersuchungsstandem mit einem neurologischen Oberarzt tätig. Seit vielen Jahren betreut er regelmäßig beatmete und nicht beatmete Patienten mit ALS in fortgeschrittenen Krankheitsstadien sowohl stationär als auch ambulant im Hausbesuch. 2013 beendete er den nebenberuflichen Masterstudiengang Neurorehabilitation an der Donauuniversität Krems mit dem Abschluss Master of Science. In seiner Masterarbeit beschäftigte er sich mit dem Thema Dysphagie bei ALS. Seit 2015 ist er zertifizierter FEES Ausbilder und regelmäßig als Anleiter und Supervisor in der curricularen Ausbildung engagiert.



PD Dr. med. Patrick Weydt ist Neurologe an der Klinik für Neurodegenerative Erkrankungen und Gerontopsychiatrie der Universitätsklinik Bonn. Er leitet dort die Ambulanz für Motoneuronerkrankungen und die Ambulanz für neurogene Schluckstörungen. Seine Facharzt Ausbildung hat er an der Neurologie der Uniklinik Ulm (Direktor: Prof. Albert Ludolph) erhalten, wo er auch die Dysphagie-Ambulanz fachärztlich betreut hat. Er hat sich 2016 an der Uniklinik Ulm zur Bedeutung des Energiestoffwechsels für ALS und die Huntington Erkrankung habilitiert. Neben Motoneuronerkrankungen befasst er sich wissenschaftlich und klinisch mit der Huntington Erkrankung und anderen Bewegungsstörungen sowie mit Neurogenetik.

Beate Lindner-Pfleghar | Falk Schradt

Patrick Weydt

ALS Praxisbuch

Möglichkeiten logopädischer Therapie
bei Amyotropher Lateralsklerose



**Schulz-
Kirchner
Verlag**

Bibliografische Information der Deutschen Nationalbibliothek

Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über <http://dnb.d-nb.de> abrufbar.

Besuchen Sie uns im Internet: www.schulz-kirchner.de

1. Auflage 2018

ISBN: 978-3-8248-1230-1

eISBN: 978-3-8248-9934-0

Alle Rechte vorbehalten

© Schulz-Kirchner Verlag GmbH, 2018

Mollweg 2, D-65510 Idstein

Vertretungsberechtigte Geschäftsführer:

Dr. Ullrich Schulz-Kirchner, Nicole Eitel

Zeichnungen im Innenteil: Christian Schönefeldt

Fotos im Innenteil: Autorenarchiv

Titelfoto: © kras99 - Fotolia

Fachlektorat: Dr. Ulla Beushausen

Lektorat: Doris Zimmermann, unter Mitarbeit von Alina Sonntag

Umschlagentwurf und Layout: Petra Jeck

Druck und Bindung:

TZ Verlag & Print GmbH, Bruchwiesenweg 19, 64380 Roßdorf

Printed in Germany

Die Informationen in diesem Buch sind von den Verfassern und dem Verlag sorgfältig erwogen und geprüft, dennoch kann eine Garantie nicht übernommen werden. Eine Haftung der Verfasser bzw. des Verlages und seiner Beauftragten für Personen-, Sach- und Vermögensschäden ist ausgeschlossen.

Dieses Werk, einschließlich aller seiner Teile, ist urheberrechtlich geschützt. Jede Verwertung außerhalb der engen Grenzen des Urheberrechtsgesetzes (§ 53 UrhG) ist ohne Zustimmung des Verlages unzulässig und strafbar (§ 106 ff UrhG). Das gilt insbesondere für die Verbreitung, Vervielfältigungen, Übersetzungen, Verwendung von Abbildungen und Tabellen, Mikroverfilmungen und die Einspeicherung oder Verarbeitung in elektronischen Systemen. Eine Nutzung über den privaten Gebrauch hinaus ist grundsätzlich kostenpflichtig. Anfrage über: info@schulz-kirchner.de

Inhalt

Vorwort	7
Dank der Autoren	8
Einleitung	9
1 Das Krankheitsbild der ALS	11
1.1 Definitionen	11
1.2 Pathogenese und Genetik	12
1.3 Klinik.....	13
2 Grundsätzliche Überlegungen zur Behandlung einer progredienten Erkrankung am Beispiel ALS	17
2.1 Medizinethische Aspekte der ALS	19
2.2 Therapeutisches Rollenverständnis.....	22
3 Kommunikation	27
3.1 Symptomatik der Dysarthrie	27
3.2 Behandlungsmöglichkeiten und -grenzen	29
3.3 Therapiemethoden und Übungen zu den Bereichen Stimme, Sprechatmung und Artikulation	35
3.3.1 Stimm- und Atemübungen	35
3.3.2 Artikulationsübungen.....	36
3.3.3 Unterstützte Kommunikation.....	38
4 Dysphagie und Ernährung bei ALS	45
4.1 Neurophysiologie des Schluckens	45
4.2 Dysphagiesymptomatik.....	47
4.3 Klinische und apparative Schluckuntersuchung bei ALS.....	51
4.4 Folgen der Dysphagie	61
4.5 Behandlung der Dysphagie bei ALS.....	64
4.5.1 Ausgewählte Maßnahmen der funktionellen Dysphagietherapie	64
4.6 Ernährung bei ALS	74

5	Atmung.....	77
5.1	Funktionelle Atemtherapie	78
5.2	Nicht-invasive Heimbeatmung	83
5.3	Invasive Beatmung über Tracheostoma	85
5.4	Sekretmanagement	88
6	Ausgewählte Fallbeispiele.....	92
7	Ambulante und häusliche Versorgung.....	109
8	Anhang.....	113
	ALS-FRS-R, Deutsche Version	114
	Glossar	116
	Nützliche Links	122
	Literaturverzeichnis	124

Vorwort

Die Amyotrophe Lateralsklerose ist eine behandelbare Erkrankung; allerdings sind die pharmakologischen Möglichkeiten derzeit auf eine Reduktion der Progressionsgeschwindigkeit reduziert.

Es ist in den zurückliegenden Jahrzehnten erkannt worden, dass eine symptomatische Therapie einen wesentlichen Einfluss auf die Lebensqualität und Lebenserwartung der Patienten hat. Daher ist es äußerst begrüßenswert, dass die Autoren sich entschlossen haben, in diesem Buch die Möglichkeiten und Grenzen logopädischer Therapie bei der ALS zu beschreiben. Ein solches Buch ist gerade in einer Zeit wichtig, in der die verschiedenen diagnostischen und therapeutischen Gruppen im Krankenhaus aufgrund der zunehmenden Arbeitsverdichtung auseinander zu driften scheinen und nicht mehr so gut kommunizieren können wie früher.

Die Autoren kommen aus der Praxis, kennen in detaillierter Weise die Probleme dieser Patientengruppe und wissen, dass auch kleine Fortschritte von den Patienten gern entgegengenommen werden.

Ich freue mich persönlich, dass damit in einem weiteren kleinen Schritt die Zeiten des therapeutischen Nihilismus bei der ALS-Erkrankung überwunden werden, und wünsche dem Buch einen großen Erfolg und Einfluss bei der zukünftigen Leserschaft.

Prof. Dr. med. A. C. Ludolph

Dank der Autoren

Das vorliegende ALS Praxisbuch ist Resultat unserer langjährigen, über weite Strecken gemeinsamen Tätigkeit an den Universitäts- und Rehabilitationskliniken Ulm (RKU) und der Ambulanz für neurogene Dysphagie der neurologischen Universitätsklinik Ulm. Der stetige, sich gegenseitig bereichernde Austausch zwischen Therapeuten, Ärzten und Wissenschaftlern in dieser Einrichtung war eine wesentliche Voraussetzung für die Entstehung dieses Buches.

Unser besonderer Dank gilt

- Unseren Patienten, die uns motiviert haben, ihre und unsere Erfahrungen in diesem Buch zu veröffentlichen und die uns auch in schwierigen Situationen im Krankheitsverlauf ihr wertvolles Vertrauen geschenkt haben.
- Prof. Dr. Albert Ludolph, dem die Erkrankung seit Jahrzehnten besonders am Herzen liegt und der an seiner Klinik ein Umfeld geschaffen hat, durch das dieses Buch überhaupt möglich wurde.
- PD Dr. Johannes Dorst, der uns immer mit seiner wertvollen Erfahrung und wissenschaftlichen Expertise zur Seite gestanden hat.
- Unseren Kollegen im interdisziplinären Team, auf deren Erfahrungsschatz wir zugreifen durften.
- Denjenigen, die sich für Fotos zur Verfügung gestellt haben.
- Christian Schönefeldt für das Zeichnen der Abbildungen.
- Dem Schulz-Kirchner Verlag für die vertrauensvolle Initiative zu diesem Buch und die gute Zusammenarbeit.
- Unseren Familien für ihre Geduld während dieses (frei-)zeitintensiven Projektes.

Beate Lindner-Pfleghar, Falk Schradt, Patrick Weydt

Einleitung

Die Amyotrophe Lateralsklerose (ALS) ist eine neurodegenerative Erkrankung, die vorwiegend das motorische Nervensystem im Gehirn und im Rückenmark betrifft und zu fortschreitenden Muskelschwächen (Paresen) und Muskelabbau (Atrophien) führt.

Da es gegenwärtig keine wirksamen kurativen Therapien gibt, steht die Symptomlinderung ganz im Mittelpunkt der therapeutischen Bestrebungen. Die logopädische Therapie hat dabei einen besonders hohen Stellenwert, da sie gleich drei wichtige Funktionsbereiche betrifft, die bei der ALS Lebensqualität und Überleben bestimmen: Atmung, Ernährung und Kommunikation.

Das Lebenszeitrisiko an ALS zu erkranken liegt bei 1:400. Damit ist die Erkrankung die häufigste und mit einer durchschnittlichen Lebenserwartung von etwa zwei bis fünf Jahren auch die prognostisch ungünstigste Motoneuronerkrankung des Erwachsenenalters. Die Inzidenz (Zahl der Neuerkrankungen pro Jahr in einer Bevölkerung) liegt in Deutschland bei 3,1 pro 100.000 Einwohner, während die Prävalenz (Zahl der Erkrankten pro 100 000 in der Bevölkerung zu einem gegebenen Zeitpunkt) bei 8 pro 100 000 liegt (Rosenbohm et al., 2017). In Deutschland leben demnach zurzeit etwa 6.000–8.000 Patienten mit der Erkrankung. Der Altersgipfel der Erkrankung liegt zwischen dem 50. und 80. Lebensjahr, Männer sind etwas häufiger betroffen als Frauen. Die Analyse der aktuellen Erhebungen lässt einen Anstieg der ALS-Häufigkeit in den kommenden Jahrzehnten erwarten (Rosenbohm et al., 2017).

Ursachen und auslösende Faktoren der ALS sind nach wie vor weitgehend ungeklärt. Man unterscheidet eine sporadische (etwa 95 % der Fälle) von einer familiären (etwa 5 % der Fälle) Form, bei der eine eindeutige Erblichkeit vorliegt, ohne dass jedoch immer die zugrunde liegende Mutation bekannt ist (Rosenbohm et al., 2017). Durch die raschen Fortschritte der Grundlagenforschung werden immer mehr Genmutationen und Erbgänge identifiziert, die eine familiäre ALS verursachen können (Hübers et al., 2013).

Im Krankheitsverlauf einer ALS tritt durch eine Beteiligung der Schlundmuskulatur bei nahezu allen Patienten früher oder später eine Sprechstörung (Dysarth-

rie) und/oder eine Schluckstörung (Dysphagie) auf. Bei etwa 30 % der Patienten sind dies die Erstsymptome und man spricht von einem primär bulbären Verlauf.

Ziel der logopädischen Therapie ist es, die Betroffenen in den verschiedenen Krankheitsstadien zu begleiten, zu beraten und mit dem Ziel einer größtmöglichen Lebensqualität und -teilhabe zu unterstützen. Hierbei liegt der Schwerpunkt naturgemäß auf adaptierenden und kompensatorischen Verfahren. Restituierende Maßnahmen kommen nur ausnahmsweise, z. B. bei ungewöhnlich langsamen Verläufen, zum Einsatz.

Angepasst an den jeweiligen Krankheitsverlauf wird in den Bereichen Atmung, Stimme und Artikulation, Unterstützte Kommunikation und Ernährung gearbeitet. Da Mangelernährung bei ALS einen unabhängigen, prognostisch ungünstigen Faktor darstellt (Dupuis et al., 2011), kommt der Behandlung der Dysphagie und dem damit verbundenen Ernährungsmanagement ein besonders hoher Stellenwert zu (Kühnlein et al., 2008). Psychosoziale Aspekte, der individuelle Umgang mit der Erkrankung sowie die persönlichen Wertvorstellungen und Lebensentwürfe haben zu jeder Zeit für alle beteiligten Seiten Einfluss auf therapeutische Entscheidungen. Dies stellt an Therapeuten und Angehörige besondere Anforderungen. Führendes Behandlungsziel ist der Erhalt größtmöglicher Autonomie und Teilhabe durch einen rechtzeitigen und gezielten Einsatz von Techniken, Kompensationsstrategien und Hilfsmitteln. Im „Tandem“ müssen Therapeut und behandelnder Arzt über die Möglichkeiten und Grenzen therapeutischer Optionen aufklären. Ziel ist es, trotz Fortschreiten der Erkrankung unter professioneller Begleitung so lang wie möglich ein Höchstmaß an Autonomie und Lebensqualität zu bewahren. Dazu müssen alle Beteiligten die Krankheit, die individuelle Symptomatik sowie die ethischen Vorstellungen und Lebensentwürfe der Betroffenen gut kennen. Nur so kann man zeitgerecht und angemessen auf die Veränderungen im Krankheitsverlauf reagieren und die Betroffenen würdevoll begleiten. Hierzu soll dieses Buch einen Beitrag leisten.

1 Das Krankheitsbild der ALS

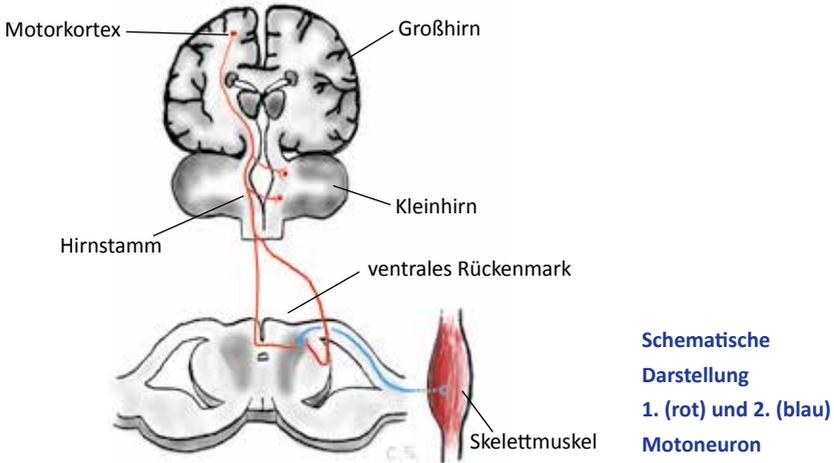
Der Begriff Amyotrophe Lateralsklerose, im allgemeinen Sprachgebrauch meist abgekürzt zu ALS, wurde formal erstmals 1869 zur Beschreibung „einer Erkrankung, bestehend aus einer obligatorischen Kombination einer Erkrankung der grauen Substanz des Rückenmarks und einer primären symmetrischen Sklerose der Seitenstränge“ von dem französischen Neurologen Jean-Martin Charcot in die Medizin eingeführt. Daher wird die ALS gelegentlich auch als Charcot-Krankheit bezeichnet. Der in den USA sehr bekannte deutschstämmige New Yorker Baseballspieler Lou Gehrig (1903–1941) erkrankte 1939 an ALS. Seitdem ist die Erkrankung im amerikanischen Sprachraum auch als „Lou-Gehrig-Disease“ (Lou-Gehrig-Krankheit) bekannt. Im Sommer 2012 ist ALS durch die weltweite Ice-Bucket-Challenge vorübergehend verstärkt in das Bewusstsein der Öffentlichkeit gerückt worden.

1.1 Definitionen

Die ALS ist eine progrediente neurologische Erkrankung, die durch zunehmende Paresen (Lähmungen) aufgrund einer Degeneration der Motoneurone des motorischen Kortex (1. Motoneuron) sowie des Hirnstamms und des Rückenmarks (2. Motoneuron) gekennzeichnet ist. Motoneurone (auch motorische Nervenzellen, motorische Neurone genannt) sind hochspezialisierte Nervenzellen, die Bewegungsinformationen vom Gehirn zu den Muskeln übertragen. Wie alle Nervenzellen des Gehirns bestehen sie aus einem Zellkörper und Fortsätzen, von denen das Axon (Achsenzylinder) die elektrischen Impulse auf nachgeschaltete Nervenzellen (bzw. die innervierte Muskelfaser) überträgt. Aufgrund der anatomischen Verteilung sind die Axone der Motoneurone oft ungewöhnlich lang – beim erwachsenen Menschen teilweise über 100 cm.

Durch den Ausfall und Verlust der Motoneurone lassen sich im Prinzip alle spezifischen Symptome der ALS direkt oder indirekt erklären. Je nach Symptom spricht man von Zeichen des 1. Motoneurons (Tonuserhöhung, Reflexsteigerung, Spastik) oder Zeichen des 2. Motoneurons (Muskelatrophie, Schwäche). Der Fachbegriff „amyotroph“ bezeichnet den Abbau der Muskulatur durch die Degeneration der Vorderhornzellen, die wiederum zu einer Schwäche der betroffenen Muskeln und zu sichtbaren Faszikulationen (s. u.) führt. „Lateralsklerose“ bezeichnet die „Vernarbung“ des lateralen und anterioren kortikospici-

nenalen Traktes durch die Degeneration der Motoneurone und deren Ersatz durch Gliazellen (Kiernan et al., 2011).



1.2 Pathogenese und Genetik

Ätiologisch wird die ALS in die zwei Formen sporadisch (= nicht erblich, 95 %) und familiär (= erblich, 5 %) eingeteilt. Die komplexen, teils noch unverstandenen Mechanismen der ALS-Pathogenese reichen von Mutationen verschiedener Gene (SOD1, C9ORF72, TARDBP-43, FUS, TBK1 u. v. a.), mitochondrialer Dysfunktion, Neuroinflammation, Fehlfaltungen mit der Folge der Proteinaggregation, oxidativem Stress, Glutamat-induzierter Exzitotoxizität bis hin zu Umweltfaktoren (Hübers et al., 2016; Ludolph et al., 2012; Turner et al., 2013).

Bei der sporadischen ALS geht man davon aus, dass mehrere dieser Mechanismen zusammenwirken und in eine gemeinsame Endstrecke des selektiven Untergangs von Motoneuronen münden.

Bislang ist es leider nur gelungen die Glutamat-Toxizität pharmakologisch zu beeinflussen. Riluzol ist das einzige in Europa zugelassene Medikament, das nachweislich das Überleben von ALS-Patienten verlängert. Dieser Effekt wird seiner antiglutamatergen Wirkung zugeschrieben. Riluzol hat ein gut verträgliches Nebenwirkungsprofil und der therapeutische Effekt hat sich in mehreren unabhängigen Studien bestätigt, ist allerdings nicht sehr ausgeprägt (Ludolph, 2013).

Die familiären Formen nehmen trotz ihrer relativen Seltenheit einen besonderen Stellenwert ein, da sie bei der Erforschung der ALS wichtige Fortschritte ermöglicht haben. Monogenetische Formen, also Formen, die sich auf eine einzige Mutation zurückführen lassen, stellen bislang die einzige Variante dar, bei der die Ursache der Erkrankung eindeutig aufgeklärt ist. Von familiärer ALS spricht man, wenn bei mindestens einem Verwandten ersten Grades eine ALS vorliegt.

Darüber hinaus werfen die familiären Fälle auch konkrete ethische Fragestellungen auf. Durch molekulargenetische Untersuchungen ist es oft prinzipiell möglich, auch gesunde Personen auf das Vorliegen von ALS-verursachenden Mutationen zu untersuchen. Diese sogenannte prädiktive Diagnostik ist allerdings sehr problematisch, da sich für die betroffenen Mutationsträger keine klaren Behandlungs- oder Vorbeugemöglichkeiten ergeben (Hübers et al., 2013; Weydt, 2017; Weydt et al., 2013).

1.3 Klinik

Erstsymptom der ALS ist fast immer Ausdruck einer Muskelschwäche. Man unterscheidet zwischen einer spinalen (Beginn der Paresen an den Extremitäten oder der Rumpfmuskulatur, ca. 2/3 der Fälle) und einer bulbären (Beginn der Paresen im Bereich der Sprech- und Schluckmuskulatur, ca. 1/3 der Fälle) Verlaufsform, wobei Letztere eine ungünstigere Prognose aufweist. Im weiteren Krankheitsverlauf werden jedoch unabhängig vom Ausgangsort der Erstmanifestation sämtliche willkürlich innervierten Muskelgruppen mit Ausnahme der Schließmuskeln (Sphinkteren) erfasst. Die Okkulomotorik kann in sehr spätem Stadium betroffen sein, insbesondere bei langer Überlebensdauer durch invasive Beatmung. Charakteristisch ist, dass die Ausbreitung der Symptome von einem fokalen Ausgangspunkt aus anatomischen Kontinuitäten folgt (Ravits, 2014). Ist z. B. zuerst der linke Fuß betroffen, wird die Erkrankung vorhersehbar als Nächstes auf die linke Hand oder das rechte Bein übergreifen, die rechte Hand aber eher später betroffen sein. Die Grundlage dieser bemerkenswert robusten Regelmäßigkeit ist Gegenstand vielversprechender Forschungen. Während sich die Geschwindigkeit der Ausbreitung genauso wenig wie der zeitliche Verlauf genau vorhersagen lassen, bestätigt sich immer wieder, dass das Fortschreiten der ALS im Krankheitsverlauf recht konstant bleibt. D. h., langsame Verläufe bleiben langsam und schnelle Verläufe bleiben schnell, Schübe (aber auch Remissionen) sind bei der ALS nicht zu erwarten.



Atrophie der kleinen Handmuskeln



**Atrophierter
M. masseter**

Neben den Paresen und Atrophien sind unwillkürliche leichte Muskelzuckungen, sogenannte Faszikulationen, ein häufiges und charakteristisches Symptom. Es ist jedoch wichtig, zu betonen, dass Faszikulationen alleine keinen Krankheitswert haben, auch wenn sie gerade Personen, die mit ALS-Symptomen vertraut sind, stark beunruhigen können. Weiterhin sind Muskelkrämpfe und ein spastisch erhöhter Muskeltonus möglich. In der Folge können auch Schmerzen

durch sekundäre Veränderungen des Stütz- und Bewegungsapparates wie Arthrosen und Kontrakturen auftreten. In der Terminalphase der ALS kommt es durch eine zunehmende Beeinträchtigung der Atemmuskulatur zu einer Minderbelüftung der Lunge und dadurch zu einer Kohlendioxidnarkose, die dann lebensbegrenzend ist (Kurian et al., 2009; Neudert et al., 2001; Spataro et al., 2010). 50 % der Betroffenen versterben nach drei Jahren, weitere 40 % nach 5 Jahren und nur 10 % leben noch 10–20 Jahre nach Beginn der ersten Symptome (Hübers et al., 2016).

Für eine formale Diagnosestellung richtet sich die Medizin heute nach den mehrfach revidierten El-Escorial-Kriterien (Ludolph et al., 2015), wonach aktuell eine Manifestation von Schädigungszeichen des 1. und 2. Motoneurons in einer Ebene gefordert wird.

Neben der klassischen ALS werden in dieser aktuellen El-Escorial-Klassifikation vier Varianten (oder Unterformen) unterschieden, die zuvor als eigenständige Krankheitsentitäten aufgefasst wurden (Ludolph et al., 2015):

1. **Progressive Bulbärparalyse:** Sie ist dadurch gekennzeichnet, dass die Schädigung des 1. und 2. Motoneurons auf die bulbäre Muskulatur beschränkt bleibt.
2. **Flail-arm-Syndrom** bzw. **Flail-leg-Syndrom:** Hier zeigt sich eine deutlich betonte oder ausschließliche Schädigung des 2. Motoneurons, die klinisch initial als asymmetrische, periphere Paresen der Arme bzw. Beine imponiert.
3. **Progressive Muskelatrophie:** Ähnlich wie bei dem Flail-arm- bzw. Flail-leg-Syndrom ist hier ausschließlich das 2. Motoneuron geschädigt, der Verlauf ist generalisiert und vergleichsweise rasch progredient.
4. **Primäre Lateralsklerose (PLS):** Die PLS ist durch eine weitgehend isolierte Schädigung des 1. Motoneurons gekennzeichnet.

Die entscheidenden Informationen für die Diagnosestellung ergeben sich meist aus der Anamnese und der neurologischen Untersuchung, oft in Kombination mit elektrophysiologischen Untersuchungen (insbesondere die Elektromyographie/EMG). Naturgemäß ist dies in der Anfangsphase schwieriger als in fortgeschrittenen Stadien.