

Inhalt

Verzeichnis der Autorinnen und Autoren.....	8
1 Vorwort.....	11
<i>Andreas Hermann</i>	
I Patho(physio)logie der Erkrankung	
2 Genetik	15
<i>David Brenner und Jochen H. Weishaupt</i>	
2.1 Einleitung	15
2.2 Gesicherte ALS-Gene	16
2.3 ALS-Gene mit nicht vollständig gesicherter Relevanz	18
2.4 Genetische Risikofaktoren und Modifier	19
Literatur	22
3 Pathologie	24
<i>Andreas Hermann</i>	
3.1 Einleitung	24
3.2 Makroskopie	24
3.3 Mikroskopie.....	25
3.4 Molekulare Pathologie.....	25
3.5 Molekulare Pathologie der fALS.....	27
3.6 Krankheitsausbreitung	27
Literatur	27
4 Pathophysiologie	29
<i>Andreas Hermann</i>	
4.1 Einleitung	29
4.2 Aktuelle Konzepte der Pathophysiologie.....	29
Literatur	33

II	Syndromatologie	
5	Motorische Einteilung und Differenzialdiagnosen.....	37
	<i>Susanne Petri</i>	
5.1	Motorische Einteilung.....	37
5.2	Diagnosekriterien.....	37
5.3	Phänotypen der ALS	39
5.4	Differenzialdiagnosen	42
	Literatur	49
6	Kognition, Verhalten.....	52
	<i>Johannes Prudlo und Elisabeth Kasper</i>	
6.1	Einleitung	52
6.2	Phänomenologie.....	52
6.3	Diagnostik.....	56
6.4	Motor Cognition	57
6.5	Non-motor Progression.....	58
6.6	Prognose.....	58
	Literatur	58
7	Syndromatologie und Therapie der Spinalen Muskelatrophie (SMA)	62
	<i>Christoph Kamm</i>	
7.1	Einführung.....	62
7.2	Syndromatologie, Klinik und Genetik der spinalen Muskelatrophie (SMA).....	62
7.3	Therapie der spinalen Muskelatrophie (SMA)	64
	Literatur	69
8	Diagnostik und Verlauf der ALS.....	72
	<i>Julian Großkreutz und Andreas Hermann</i>	
8.1	Einleitung	72
8.2	Klinische Diagnose.....	72
8.3	Zusatzdiagnostik.....	73
8.4	Verlauf.....	79
	Literatur	88
III	Therapie	
9	Therapie der ALS.....	93
	<i>René Günther und Jan Christoph Koch</i>	
9.1	Einleitung	93
9.2	Symptomatische Therapien	93
9.3	Krankheitsmodifizierende Therapien	98
	Literatur	103

10	Diagnostik und Therapie von Atmungsstörungen.....	106
	<i>Matthias Boentert</i>	
10.1	Einleitung	106
10.2	Pathophysiologie von Atemmuskelschwäche und ventilatorischer Insuffizienz	106
10.3	Symptome der Atemmuskelschwäche	107
10.4	Klinische Bedeutung der respiratorischen Insuffizienz	108
10.5	Diagnostik.....	109
10.6	Therapie	112
10.7	Heimbeatmung und Palliativmedizin	114
	Literatur	114
IV	Versorgung	
11	Versorgungskonzepte und Hilfsmittelversorgung.....	121
	<i>Thomas Meyer</i>	
11.1	Domänen motorischer Funktionsdefizite bei der ALS.....	121
11.2	Ziele der Versorgung mit Hilfsmitteln und Assistenztechnologie.....	121
11.3	Wichtige Hilfsmittel mit geringerer Komplexität.....	123
11.4	Neue Entwicklungen und Perspektiven in der Hilfsmittelversorgung...	125
11.5	Versorgungsnetzwerke und Plattformen	131
11.6	Zusammenfassung.....	132
	Literatur	133
12	Psychologische Aspekte der ALS	134
	<i>Elisa Aust und Katharina Linse</i>	
12.1	Lebensqualität und psychisches Befinden von Patienten und Angehörigen	134
12.2	Schlüsselfaktor Kommunikation	137
	Literatur	140
13	Palliativmedizin	142
	<i>Torsten Grehl</i>	
13.1	Einleitung	142
13.2	Aufklärung – Early Integration	142
13.3	Patientenverfügung.....	143
13.4	Spezifische palliativmedizinische Themen	148
	Literatur	152
	Stichwortverzeichnis	155