

Heike D. Grün | Katrin Laue | Maren Stallbohm

**ALS: Amyotrophe Lateralsklerose**

Ein Ratgeber für Betroffene, Angehörige  
und (Sprach-)Therapeuten

# **RATGEBER**

**für Angehörige, Betroffene und Fachleute**

herausgegeben von  
Dr. Claudia Iven

Heike D. Grün | Katrin Laue | Maren Stallbohm

# ALS: Amyotrophe Lateralsklerose

Ein Ratgeber für Betroffene, Angehörige  
und (Sprach-)Therapeuten



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](http://www.schulz-kirchner.de)

2., überarbeitete Auflage 2018

1. Auflage 2011

ISBN 978-3-8248-0874-8

e-ISBN 978-3-8248-0901-1

Alle Rechte vorbehalten

© Schulz-Kirchner Verlag GmbH, 2018

Mollweg 2, D-65510 Idstein

Vertretungsberechtigte Geschäftsführer: Dr. Ullrich Schulz-Kirchner, Nicole Eitel

Umschlagfoto: © Sebastian Kaulitzki – Fotolia.com

Lektorat: Doris Zimmermann

Fachlektorat: Dr. Claudia Iven

Umschlagentwurf und Layout: Petra Jeck, Susanne Koch

Druck und Bindung:

TZ-Verlag & Print GmbH, Bruchwiesenweg 19, 64380 Roßdorf

Printed in Germany

Die Informationen in diesem Buch sind von den Autorinnen und dem Verlag sorgfältig erwogen und geprüft, dennoch kann eine Garantie nicht übernommen werden. Eine Haftung der Autorinnen 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 Speicherung oder Verarbeitung in elektronischen Systemen.

Eine Nutzung über den privaten Gebrauch hinaus ist grundsätzlich kostenpflichtig. Anfrage über: [info@schulz-kirchner.de](mailto:info@schulz-kirchner.de)

# | Inhaltsverzeichnis

<b>Vorwort zur Reihe</b>	<b>7</b>
<b>Vorwort der Autorinnen</b>	<b>8</b>
<b>ALS – Was ist das?</b>	<b>9</b>
Geschichte der ALS	10
<b>Formen der Erkrankung</b>	<b>12</b>
Woher kommt die Erkrankung?	13
<b>Medizinische Diagnostik</b>	<b>15</b>
Symptome	16
<b>Was kann man tun?</b>	<b>18</b>
Medikamente	18
Therapien	19
Weitere Verfahren	21
<b>Grundprinzipien im Umgang mit ALS (in Therapie und Alltag)</b>	<b>23</b>
<b>Schluckstörung</b>	<b>27</b>
Anzeichen, die auf eine Dysphagie hinweisen können	27
Symptomatik	28
Behandlungsmöglichkeiten	28
Allgemeine Regeln/Hilfen für die Nahrungsaufnahme	30
PEG-Sonde	30
Sialorrhoe/Hypersalivation (vermehrter Speichelfluss)	32
<b>Sprechstörung</b>	<b>33</b>
Symptomatik	33
Behandlungsmöglichkeiten	34
<b>Kommunikationsstörung</b>	<b>35</b>
Symptomatik	35
Behandlungsmöglichkeiten	35
Hilfestellungen für gelungene Kommunikation	36

<b>Atemstörungen</b>	<b>37</b>
Symptomatik	37
Allgemeine Symptome	38
Spezielle Symptome	38
Behandlungsmöglichkeiten	40
<b>Stimmstörungen</b>	<b>47</b>
Stimmlippenlähmungen	47
Hypernasalität	47
Behandlungsmöglichkeiten	48
<b>Bewegungsstörungen</b>	<b>49</b>
Symptome	50
Behandlungsmöglichkeiten	50
<b>Hilfsmittel</b>	<b>55</b>
Hilfsmittel – Mobilität	55
Hilfsmittel – Alltag	56
Hilfsmittel – Atmung	57
Hilfsmittel – Kommunikation	57
<b>Umgang mit dem fortschreitenden Krankheitsverlauf</b>	<b>61</b>
Depressive Reaktion	61
Pathologisches Lachen oder Weinen, Zwangsgähnen	62
Partnerschaft/Sexualität	62
Pflegedienst/Therapeuten	63
Vorsorgevollmacht/Patientenverfügung	64
Wunsch nach Sterbehilfe	65
Unterstützung der Angehörigen	66
<b>Interessante Links</b>	<b>69</b>
<b>Selbsthilfe</b>	<b>69</b>
<b>Literatur</b>	<b>69</b>
<b>Glossar</b>	<b>72</b>

# | Vorwort zur Reihe

Die „Ratgeber für Angehörige, Betroffene und Fachleute“ vermitteln kurz und prägnant grundlegende Kenntnisse (auf wissenschaftlicher Basis) und Hilfestellungen zu ausgewählten Themen aus den Bereichen Sprachtherapie, Ergotherapie und Medizin. Die Autor(inn)en der Reihe sind ausgewiesene Fachleute, die seit vielen Jahren in der Therapie, in der Beratung und in der Aus- und Weiterbildung tätig sind.

An einer unheilbaren, fortschreitenden und die Lebenserwartung deutlich verkürzenden Krankheit wie der ALS zu leiden, stellt die Betroffenen und ihr Umfeld vor große Herausforderungen. Nicht nur die Diagnose und ihre Auswirkungen sind zu verkraften, sondern der Alltag muss völlig neu organisiert werden, um dem Betroffenen eine aktive, teilhabende und positiv erlebte verbleibende Lebenszeit zu ermöglichen. Dieser Ratgeber möchte dazu beitragen, den Betroffenen und ihrem Unterstützungssystem konkrete und alltagspraktische Informationen zur Verfügung zu stellen.

In angenehm sachlicher Form stellen die Autorinnen vor, was ALS überhaupt ist, was hinter den medizinischen Fachbegriffen steckt, die im Arztgespräch oft verwendet werden, und wie ALS-Patienten geholfen werden kann. Im Mittelpunkt stehen die neben den Bewegungseinschränkungen oft besonders belastenden Schluck-, Sprech-, Atem- und Kommunikationsstörungen und wie die Sprachtherapie bei diesen Störungen zur Linderung beitragen kann. Der Ratgeber wird abgerundet mit wertvollen Hinweisen zu den mit ALS einhergehenden Bewegungsstörungen, zu den verfügbaren Hilfsmitteln zur Bewegungs- und Kommunikationserleichterung, zum psychosozialen Umgang mit der fortschreitenden Erkrankung und zu weiterführenden Informations- und Unterstützungsangeboten im Internet und in der Selbsthilfe. Es ist zu hoffen, dass dieser Ratgeber den Betroffenen und Angehörigen in ihrer schwierigen Lebenssituation eine hilfreiche Informationsquelle zur Verfügung stellt.

Dr. Claudia Iven  
Herausgeberin

## | Vorwort der Autorinnen

ALS, Amyotrophe Lateralsklerose – die meisten Menschen hören das erste Mal von dieser Krankheit, wenn jemand in ihrem Umfeld, ihrer Familie oder aber sie selbst daran erkrankt sind. Eine Diagnose, die in einem Krankenhaus ausgesprochen wird, nach einem kurzen Aufenthalt mit einigen Untersuchungen; von einem Arzt, den man vorher noch gar nicht kannte. Und der erklären muss, dass die Medizin noch nicht weiß, woher diese Erkrankung kommt und womit man sie bekämpfen kann. Patienten und Angehörige sehen sich also mit der Diagnose einer unheilbaren Krankheit konfrontiert, die in der Öffentlichkeit noch nicht sehr bekannt ist und über die es daher kaum allgemeines Wissen gibt. Zwar lassen sich über das Internet heutzutage zahlreiche (und auch wirklich gute und seriöse) Informationen finden, aber auch viel Verwirrendes, Widersprüchliches oder Ängstigendes.

Wir haben in unserer Arbeit mit Patienten (und auch Angehörigen) festgestellt, dass es sehr unterschiedliche Herangehensweisen an den Umgang mit dieser Krankheit gibt, die alle von der Individualität der Personen geprägt und daher auch nicht als richtig oder falsch zu werten sind. Gerade bei einer so schwerwiegenden Erkrankung wie der ALS, die über eine ständige Verschlechterung unabänderlich zum Tod führt, kann es keinen einzigen Weg des Umgangs geben, keine Leitlinie, die für alle sinnvoll und richtig ist.

Dieser Ratgeber soll Bereiche darstellen, mit denen Patienten und Angehörige im Verlauf der Erkrankung konfrontiert werden, und dazu umfassendere Informationen, hilfreiche Hinweise oder auch thematische Einschätzungen geben. Er soll Tipps und Hilfen für den Alltag vermitteln, Denkanstöße geben und zur weiteren gezielten Beschäftigung mit einzelnen Bereichen ermutigen. Er muss nicht wie ein klassisches Buch „von vorne nach hinten“ gelesen werden, sondern ist themenbezogen konzipiert. Denn nicht mit allen Aspekten der Krankheit möchte man sich von Anfang an beschäftigen, einige Themen sind vielleicht nicht relevant – oder man möchte sie auch lieber aussparen, um sich nicht selbst „verrückt zu machen“, wie es einmal ein Patient im Rahmen der Therapie ausgedrückt hat.

Vor einigen Jahren erschien ein Buch über die Pflege unheilbar kranker Patienten mit dem sprechenden Titel: „Wenn nichts mehr zu machen ist, ist noch viel zu tun.“ (Heller et al., 2007). Dies gilt auch im Umgang mit ALS: Denn obwohl diese Krankheit fortschreitend und unheilbar ist, lässt sich doch einiges tun, um das Leben sowohl für die Patienten als auch für ihre Angehörigen oder das pflegende Umfeld lebenswerter und einfacher zu gestalten. Dieser Ratgeber soll dabei helfen.

Da ALS-Betroffene immer wieder mit medizinischen Fachbegriffen konfrontiert werden, wurden sie auch hier im Text verwendet und bei erstmaligem Auftreten mit einer Erklärung versehen; sie sind zudem im Glossar zu finden.



# | ALS – Was ist das?

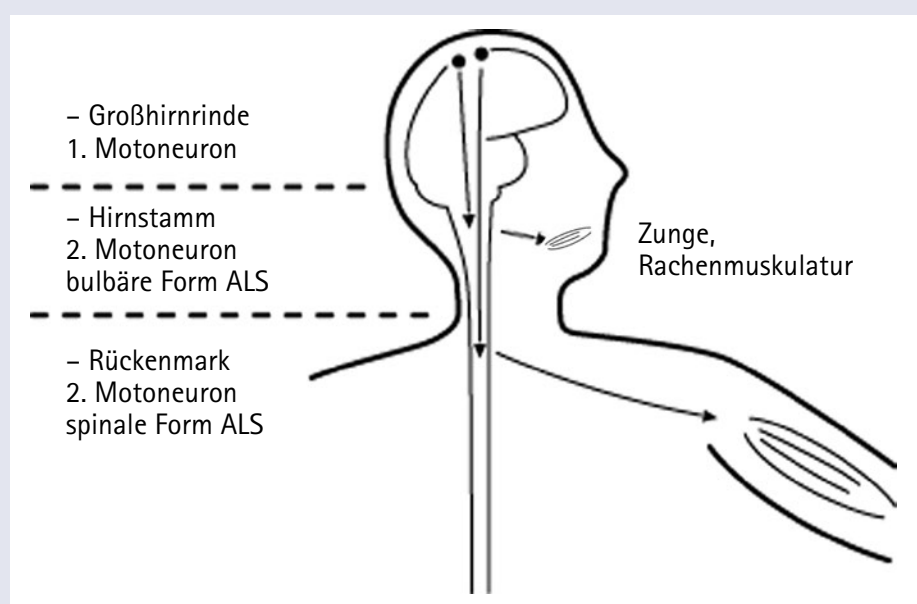
## Amyotrophe Lateralsklerose

Die Amyotrophe Lateralsklerose (ALS) ist eine Erkrankung des motorischen Nervensystems. Sie verläuft chronisch progredient (fortschreitend).

Die Nervenzellen, die für die willkürliche Bewegungssteuerung der Skelettmuskulatur zuständig sind, nennt man Motoneurone. Vom 1. (oberen) Motoneuron, das in der motorischen Hirnrinde liegt, ziehen Axone (Nervenfortsätze) bis in das 2. (untere) Motoneuron im Hirnstamm und in die Vorderhornzellen des Rückenmarks. Diese Ausläufer des 1. Motoneurons werden als Pyramidenbahn bezeichnet. Die Fortsätze des 2. Motoneurons wiederum ziehen bis zu den Muskeln (s. Abb. 1).

**Abb. 1: Darstellung der Nervenzellen, die für die willkürliche Bewegungssteuerung zuständig sind**

(aus: Grün, Laue, Stallbohm: Logopädische Therapie bei Amyotropher Lateralsklerose. Schulz-Kirchner, 2017)



Bei der ALS kommt es zu einer Degeneration (Untergang) des 1. und 2. Motoneurons, sodass das Nervensystem in seinem peripheren wie auch zentralen Anteil gestört ist. Aufgrund der Schädigung dieser Nervenzellen können Informationen vom Gehirn nicht mehr zu den Muskeln weitergeleitet werden. Infolgedessen geht die Beweglichkeit der Extremitäten (Arme und Beine), der Rumpf- und der Schlundmuskulatur verloren.

Das Sehen, Hören, Riechen und Schmecken und das Entleeren von Blase und Darm bleiben im Krankheitsverlauf unbeeinträchtigt, sensorische Fähigkeiten wie das Spüren von Berührungen, Schmerz und Temperatur überwiegend intakt.

Lange Zeit galt die ALS als reine Erkrankung des motorischen Systems, neuere Forschung zeigt jedoch, dass es sich eher um eine Multisystemdegeneration (Abbau verschiedener Bereiche) mit Störungsschwerpunkt im motorischen System handelt. Das bedeutet, dass auch Symptome wie kognitive Einschränkungen, psychiatrische Symptome, Augenbewegungsstörungen oder parkinsonähnliche Symptome vorkommen können.

Weltweit erkranken jährlich 1–3 Menschen von 100 000 neu an ALS (= *Inzidenz*). Etwa 5 von 100 000 Menschen sind an ALS erkrankt (= *Prävalenz*). Meistens tritt die Krankheit zwischen dem 50. und 70. Lebensjahr auf, selten sind jüngere Erwachsene zwischen 20 und 30 Jahren betroffen. Männer haben im Gegensatz zu Frauen ein etwas erhöhtes Erkrankungsrisiko (1,6:1). In der Regel ist der Verlauf der ALS sehr schnell, sodass die Lebenserwartung deutlich verkürzt ist. Bei jüngem Erkrankungsalter kann die ALS langsamer voranschreiten.

Häufig führt eine respiratorische Insuffizienz (Einschränkung der Atemtätigkeit), die durch die Lähmung der Atemmuskulatur entsteht, oder eine Aspirationspneumonie (Lungenentzündung infolge einer Schluckstörung) im Verlauf der Erkrankung zum Tod der Betroffenen.

## Geschichte der ALS

Jean-Martin Charcot (1825–1893), ein französischer Neurologe, beschrieb in der Mitte des 19. Jahrhunderts als Erster die Amyotrophe Lateralsklerose. Schon damals zeigte er Symptome auf, die für die ALS typisch sind, z. B. Spastik (erhöhte Eigenspannung der Muskulatur), Kau-, Schluck- und Sprechstörungen sowie eine geringe Überlebensdauer. Er wies auf den Befall des oberen und unteren Motoneurons und auf den meist fokalen (örtlich umschriebenen) Beginn der Erkrankung hin. Weiterhin beschrieb er, dass ALS-Patienten trotz Immobilität (fehlender Bewegung) nicht zu Dekubitalulzera (Druckgeschwüren) neigen.

Charcots Beschreibungen der ALS waren von entscheidender Bedeutung. In der französischsprachigen Welt und großen Teilen Europas wird die ALS daher auch heute noch „Charcot-Erkrankung“ genannt. Der im englischen Sprachraum neben der Bezeichnung ALS benutzte Begriff „motor neuron disease“/„MND“ (= Motoneuronenerkrankung) geht auf William Richard Gowers zurück und umfasst alle Krankheiten, bei denen das obere, das untere oder beide Motoneuron-Gruppen betroffen sind.

Wegen der Erkrankung des in den USA sehr bekannten Baseball-Spielers Lou Gehrig wird ALS dort auch häufig „Lou Gehrig Disease“ genannt. In Deutschland bekannte Persönlichkeiten, die an ALS litten, sind der Maler Jörg Immendorf und der Fußballer Krzysztof Nowak. Beide haben Stiftungen zum Thema ALS initiiert, die auch nach ihrem Tod noch weiter bestehen. Die bekannteste lebende Persönlichkeit mit ALS (mit einem sehr langsamen Verlauf) ist der englische Astrophysiker Stephen Hawking.

Zudem hat die Erkrankung im Jahre 2014 durch die „Ice-bucket-challenge“ (eine Internet-Spendenkampagne mit Prominenten) vermehrt Aufmerksamkeit bekommen.

## | Formen der Erkrankung

Eine Ursache für die Erkrankung lässt sich bisher nicht nachweisen. Dennoch kann die ALS nach ihrer Entstehung in 3 unterschiedliche Formen eingeteilt werden:

- **Sporadische Form (sALS):**  
Es ist die häufigste Form der ALS. Die Krankheit tritt willkürlich auf.
- **Familiäre Form (fALS):**  
Es findet sich eine Häufung innerhalb einer Familie, die Krankheit wird dort autosomal-dominant vererbt. Diese Form tritt sehr selten (weniger als 5 % aller ALS-Erkrankten) auf.
- **Endemische Form (Guam-ALS):**  
In sogenannten Endemiegebieten im westlichen Pazifik liegt eine deutlich höhere Inzidenz vor, d.h., die Krankheit tritt an einem bestimmten Ort gehäuft auf.

Klinisch wird unterschieden in:

- **Klassische ALS:**  
Sowohl die Motoneuronen in der Großhirnrinde (1. Motoneuron) als auch die Motoneuronen im Hirnstamm und im Rückenmark (2. Motoneuron) sind betroffen. Die Symptome beginnen in den Extremitäten oder in der Zungen-, Gesichts- und Schlundmuskulatur, entsprechend wird je nach anfänglichen Symptomen zwischen einem *spinalen* und einem *bulbären* Krankheitsbeginn unterschieden (siehe *Symptome*).
- **Progressive muskuläre Atrophie (PMA):**  
Es sind nur die Motoneuronen des Rückenmarks betroffen, sodass es seltener, evtl. später zur bulbären Symptomatik (Sprech- und Schluckstörungen) kommt, was den Krankheitsverlauf begünstigt.
- **Progressive Bulbärparalyse:**  
Es kommt zu einem symmetrischen Abbau motorischer Hirnnervenkerne, die Symptome beschränken sich somit auf die Zungen-, Gesichts- und Schlundmuskulatur.

- **Primäre Lateralsklerose:**

Nur das 1. Motoneuron geht zugrunde, es kommt ausschließlich zu spastischen Lähmungen. Wenn nur die bulbäre Muskulatur betroffen ist, spricht man von einer Pseudobulbärparalyse.

- **Flail-arm-Syndrom (Vulpien-Bernhard-Syndrom)/Flail-leg-Syndrom:**

Es findet überwiegend eine Degeneration der unteren Motoneuronen statt, Symptome treten proximal (der Körpermitte nah) in den oberen Extremitäten (= flail arm) oder distal (der Körpermitte fern) in den unteren Extremitäten (= flail leg) auf.

- **ALS-FTD:**

Es zeigen sich sowohl die klassischen Merkmale einer ALS als auch die Merkmale einer frontotemporalen Demenz (FTD) mit kognitiven Einschränkungen und Verhaltensauffälligkeiten. In zahlreichen neueren Untersuchungen hat man Zusammenhänge zwischen ALS und der frontotemporalen Demenz gefunden (Ähnlichkeiten der genetischen Defekte/Proteinverklumpungen, die im nächsten Abschnitt erklärt werden). Einige Forscher diskutieren daher inzwischen, ob es sich wohl um ein einheitliches Krankheitsbild mit unterschiedlicher Ausprägung handelt oder um verschiedene, eigenständige Krankheitsbilder.

## Woher kommt die Erkrankung?

Bisher ist weiterhin unklar, woher die Erkrankung kommt und welcher Mechanismus ihr zugrunde liegt. Es gibt aber verschiedene Hypothesen zur Entstehung, die in weltweit durchgeführten Studien überprüft werden; dabei konnte bereits eine Vielzahl von Pathomechanismen identifiziert werden. Zu den Annahmen über die Ursachen einer sporadischen ALS gehören:

### a) Hypothese zur „Exzitotoxizität“ (auch: „Glutamat-Hypothese“)

Es wird eine Störung im Rahmen der Signalübertragung zwischen Nervenzellen vermutet: Eine erhöhte Konzentration des Botenstoffes Glutamat im synaptischen Spalt (Zwischenraum zwischen zwei Nervenzellen) schädigt die beteiligten Zellen. Ob dabei eine Erhöhung der Glutamat-Ausschüttung oder eine Störung des Rücktransports von Glutamat ursächlich ist, ist noch ungeklärt.

Der Einsatz des Wirkstoffs Riluzol (im Medikament Rilutek®) beruht auf dieser Hypothese: Er ist ein Glutamat-Gegenspieler. (s. dazu *Was kann man tun?*)

## **b) „Proteinopathie“-Hypothese**

Neuere Untersuchungen gehen davon aus, dass die ALS eng mit Eiweißablagerungen (Proteinaggregaten) in den motorischen Nervenzellen und den umgebenden Stützzellen zusammenhängt. Im Mittelpunkt der Untersuchungen steht dabei das Eiweiß TDP-43, aber auch andere Eiweiße, wie FUS und SOD1, die ihre Struktur ändern und dadurch zusammengeballt werden. Diese Proteinaggregate überladen die motorischen Zellen und schädigen sie dadurch, was als *Proteinopathie* bezeichnet wird. Ein Forscherteam um Brettschneider und Braak hat erkannt, dass dieses Eiweiß in typischen Mustern von Nervenzelle zu Nervenzelle weitergegeben wird, und hat den Verlauf dieser neuropathologischen Veränderungen entsprechend in vier Stadien eingeteilt.

## **c) „Exogen toxische Hypothese“**

Die endemische Form der ALS mit einer Häufung von Erkrankungen an einem ALS-Parkinson-Demenz-Komplex auf der Insel Guam führte zu der Annahme, dass eine Intoxikation (Vergiftung) mit der Aminosäure „β-Methylamino-L-Alanin (BMAA)“ die Erkrankung verursachen könnte – oder sie zumindest begünstigt.

## **d) Weitere mögliche Ursachen**

In verschiedenen Studien wurden außerdem autoimmune Mechanismen, Viren sowie Defekte von Wachstumsfaktoren als mögliche Ursachen untersucht, für die aber keine überzeugenden Befunde nachgewiesen werden konnten.

## **e) Ursachen familiäre ALS (weniger als 5 % aller ALS-Patienten)**

Die familiäre, vererbte Form der ALS wird von Wissenschaftlern auf eine Mutation des SOD1-Gens auf dem Chromosom 21 zurückgeführt. Es kommt dabei zu einem Defekt am Gen des sogenannten „Kupfer/Zink Superoxid-Dismutase-Enzyms“, das für den Zellstoffwechsel notwendig ist. Das SOD1-Gen ist bei ca. 10-20% der fALS-Patienten verändert (ebenso bei ~ 3% der sporadisch erkrankten Patienten). Zu seinen Aufgaben gehört eigentlich die Entgiftung der Zellen von Sauerstoffradikalen; durch die Mutation wird die Superoxid-Dismutase jedoch selbst zum Giftstoff.

Inzwischen sind mit C9orf72, FUS, TDP-43 und TBK1 weitere ALS-Gene identifiziert worden, die zusammen für weit mehr als die Hälfte aller europäischen fALS-Fälle verantwortlich sind.

# | Medizinische Diagnostik

Die medizinische Diagnostik der Amyotrophen Lateralsklerose beruht im Wesentlichen auf

- a) dem Nachweis bestimmter Symptome, die auf eine Schädigung des ersten sowie des zweiten Motoneurons hinweisen, sowie
- b) dem Ausschluss möglicher anderer Erkrankungen.

Es gibt also keinen biologischen „Marker“, der die Feststellung der Erkrankung eindeutig ermöglicht.

Grundlagen der medizinischen Diagnostik wurden erstmalig 1990 in den sogenannten „El Escorial Kriterien“ der World Federation of Neurology festgelegt. Diese sollten eine gemeinsame Basis für die Durchführung internationaler Studien ermöglichen, haben sich jedoch im Lauf der Zeit für den klinischen Alltag als zu wenig *sensitiv* erwiesen, d. h., sie bilden frühe Erkrankungsstadien nicht genügend ab. Daher wurden die El-Escorial-Kriterien in einer revidierten Form genutzt, die aber weiterhin zu rigide ist, sodass die endgültige Diagnose nicht früh genug gestellt werden kann und Patienten lange im Stadium einer „möglichen ALS“ verbleiben. Im Jahr 2006 trafen sich Experten, um die Rolle klinisch-neurophysiologischer Untersuchungen wie Elektromyographie und -neurographie in der Diagnostik zu stärken, sie entwickelten als Fortführung der erweiterten El-Escorial-Kriterien die Awaji-Kriterien, die die genannten Untersuchungsergebnisse auf eine Stufe mit klinischen Veränderungen stellen. Für Deutschland finden sich Diagnosekriterien in den Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Neurologie (DGN), die diese Schwierigkeiten der El-Escorial-Kriterien berücksichtigen und in der aktuellen Fassung auf „in Kürze“ veröffentlichte neue Kriterien verweisen. Zur Diagnose einer ALS gehören demnach obligatorisch (verpflichtend):

- eine umfassende klinisch-neurologische und klinisch-neuropsychologische Untersuchung durch einen Arzt
- die Elektromyographie und -neurographie (Untersuchungen der Erregungsleitung bzw. Impulsausbreitung in den Nerven)
- die Messung der Vitalkapazität (= Atemtätigkeit)
- die Messung des Körpergewichts, Erstellen des Body-Mass-Index
- eine Laboruntersuchung der Blutwerte
- evtl. bildgebende Verfahren (Magnet-Resonanz-Tomographie = MRT), falls differenzialdiagnostisch sinnvoll