

## Paper of the month, August 2013

### Quality of life in fatal disease: the flawed judgement of the social environment.

Lulé D, Ehlich B, Lang D, Sorg S, Heimrath J, Kübler A, Birbaumer N, Ludolph AC.

J Neurol. 2013 Aug 30. [Epub ahead of print]

---

Für viele seltene Erkrankungen bestehen keine kurativen Therapieoptionen und die Krankheiten verlaufen progressiv bis zum Tode. Dieses stellt eine besondere Herausforderung dar – die Erforschung der Ursachen und einer verbesserten Therapie sind hier dringend geboten. Nicht minder bedeutsam als diese biomedizinischen Fragen sind jedoch die psychosozialen Aspekte der Erkrankungen.

Im Laufe einer lebensbedrohlichen Erkrankung müssen eine Vielzahl elementarer Fragen beantwortet werden. Wir bewegen uns in einem Spannungsfeld, welches sich oft zwischen den Extremen aktiver Sterbehilfe auf der einen Seite oder jahrzehntelanger maschineller Aufrechterhaltung der Vitalfunktionen auf der anderen Seite erstreckt. Die Entscheidungen werden in der Regel nicht von Patienten alleine getroffen. Angehörigen sowie gesunden Dritten kommt eine wichtige Rolle zu.

Es ist daher von wesentlicher Bedeutung, in wie weit sich die Wahrnehmung der Situation des Patienten zwischen den jeweiligen Gruppen unterscheidet. Dieser Frage haben sich Lulé *et al.* aus dem MND-Net gewidmet. Sie haben Patienten mit Amyotropher Lateralsklerose (ALS), gesunde Angehörige und gesunde Nicht-Betroffene nach Lebensqualität, Depression sowie dem Wunsch nach vorzeitigem Tod gefragt. Die Patienten haben ihre eigene Situation eingeschätzt, Angehörige ihre eigene sowie die der Patienten und Nicht-Betroffene die eigene sowie die Situation eines virtuellen Patienten.

Interessanterweise ist die Selbst-Einschätzung der Patienten deutlich positiver als die Fremd-Einschätzung der Angehörigen und Nicht-Betroffenen. Die Fremdeinschätzung der Gesunden korreliert dabei eng mit der eigenen Lebenszufriedenheit. Darüber hinaus schätzen Nicht-Betroffene den Gemütszustand der Patienten deutlich negativer ein, als es die Angehörigen tun.

Die wichtigsten Botschaften kann man wie folgt zusammenfassen: 1) Eine positive emotionale Einstellung kann auch bei progressiven fatalen Erkrankungen erhalten bleiben. 2) Die Allgemeinheit unterschätzt systematisch die selbst wahrgenommene Lebensqualität von ALS-Patienten.

Die publizierten Daten fügen sich ein in das aktuelle Bild der psychosozialen Adaptation von schwerstkranken Patienten, Stichwort „well-being paradox“. Sie sollte bei der Betreuung dieser Patienten berücksichtigt werden, insbesondere in Situationen, in denen sie sich nur noch unzureichend selber äußern können. Darüber hinaus lehren sie uns etwas über den Umgang mit Behinderung und Krankheit im Allgemeinen und über den Wert, der einem individuellen Leben beigemessen wird.

---

---

There are no curative treatment options for many rare diseases and these diseases are often of progressive and ultimately fatal nature. This situation presents a particular challenge – a better understanding of the underlying mechanism and improved therapies are urgently needed. No less important than these biomedical issues, however, are the psychosocial aspects of the disease.

A variety of fundamental questions need to be answered in the course of a life-threatening illness. Ultimately, there is often a tension between decades of mechanical maintenance of vital functions on the one side and euthanasia on the other side. These decisions are usually not taken by patients alone. Healthy persons, both caregivers and persons who are personally not involved such as politicians or members of ethical decision making bodies, play an important role.

Thus it is an essential question whether the perception of the patients' situation differs between the respective groups. Lulé et al. from the MND-Net addressed this issue. Patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS), caregivers and uninvolved healthy persons were asked to judge ALS patients' quality of life, depression and the patients' wish for hastened death. Patients judged their own, the caregivers judged that of the patient and healthy uninvolved persons were asked to judge that of a virtual patient.

Interestingly, the patients' self-assessment was significantly more positive than the evaluation of the healthy persons. The external assessment by both caregivers and uninvolved subjects was closely linked to the persons' own well-being. Moreover, uninvolved healthy persons rated the patients' emotional state significantly more negative than the caregivers did.

The main messages can be summarized as follows: 1) A positive effective state can be maintained even in a progressive, fatal disease. 2) The public systematically underestimates the self-perceived quality of life of ALS patients.

The published data fit into the current picture of psychosocial adaptation of critically ill patients, keyword "well-being paradox". This should be taken into account in the care of these patients, especially in situations in which they cannot express themselves adequately. In addition, it teaches us something about our attitude towards disability and illness in general and about the value that is attached to an individual life.

Summary: Dr. Tilmann Schober, Dr. von Haunersches Kinderspital, München