

# Atemmuskelfunktion und Beatmungstherapie bei neuromuskulären Erkrankungen

Neurol Rehabil 2012; 18 (1): 19 – 25

© Hippocampus Verlag 2012

H. Holle, C.-P. Criée

## Zusammenfassung

Die Beatmungstherapie hat in den letzten Jahrzehnten einen großen Stellenwert in der Behandlung neuromuskulärer Erkrankungen gewonnen. Bei ersten klinischen Symptomen, rasch progredienter Erkrankung und vor größeren chirurgischen Eingriffen sollte ein Beatmungszentrum in die Behandlung einbezogen werden. Die Einschätzung einer Beatmungsindikation ist mit einfachen Untersuchungsmethoden möglich. In den meisten Fällen ist eine nächtliche nichtinvasive Beatmung zunächst ausreichend. Die zeitweise Entlastung der Atemmuskulatur verfolgt das Ziel einer Verbesserung der Lebensqualität, Schlafqualität, Vigilanz, kognitiver Fähigkeiten, Belastbarkeit und Selbstständigkeit des Patienten. Bei Fortschreiten der Erkrankung können längere Beatmungszeiten, eine Hustenassistenz und im Einzelfall auch die invasive Beatmung via Tracheotomie erforderlich werden. Dabei muss der Patientenwille auf der Basis einer guten Aufklärung unbedingt beachtet werden. Der Patient muss außerklinisch die notwendige und risikoadaptierte Betreuung und Pflege erhalten. Dieser Artikel gibt eine aktuelle Übersicht über Pathophysiologie und Diagnostik der Atemmuskulatur, Indikationsstellung, Ziele und Grenzen der Heimbeatmungstherapie.

**Schlüsselwörter:** Neuromuskuläre Erkrankung, Atemmuskelschwäche, Heimbeatmung, Beatmungspflege, nichtinvasive Beatmung

*Abteilung Pneumologie,  
Beatmungs- und Schlafmedizin  
Evangelisches Krankenhaus  
Göttingen Weende gGmbH,  
Standort Lengern*

## Einleitung

Eine heterogene Gruppe von neuromuskulären Erkrankungen führt über eine Mitbeteiligung der Atemmuskulatur zur beatmungspflichtigen chronisch ventilatorischen Insuffizienz. Die Fortschritte der Beatmungsmedizin, insbesondere im nichtinvasiven und außerklinischen Bereich, haben in den letzten Jahrzehnten zu einer deutlichen Verbesserung der Prognose und Lebensqualität vieler Betroffener beigetragen.

## Geschichte der außerklinischen Beatmung

Invasive Langzeitbeatmungen in größerem Umfang wurden erstmals während der Polioepidemie in den 50er Jahren des vorigen Jahrhunderts durch den Anästhesisten B. Ibsen in Kopenhagen durchgeführt. Es gelang ihm, die Mortalität von 87 % auf 25 % zu senken.

In den 1980er Jahren wurden dann erste nichtinvasive Beatmungen im außerklinischen Bereich durchgeführt, welche auf dem grundlegenden Verständnis der erschöpften Atemmuskulatur und deren notwendiger zeitweiser Entlastung basierten. Seither hat sich ein neuer Zweig der Medizin entwickelt, welcher die Prognose und Lebensqualität solcher Patienten entscheidend beeinflusst hat. In Deutschland gründete sich 1992 federführend die Arbeitsgemeinschaft für Heimbe-

atmung und Respiratorentwöhnung (AGH), welche auf der Basis zunehmender wissenschaftlicher Erkenntnisse in Zusammenarbeit mit der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie erste Empfehlungen und Leitlinien entwickelte. Mit der Umbenennung zunächst der DGP in Deutsche Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin und 2010 der AGH in Deutsche Interdisziplinäre Gesellschaft für außerklinische Beatmung (DIGAB) manifestiert sich eine Arbeitsteilung in klinische Forschung und Leitlinienkompetenz für die DGP und außerklinische Versorgungsforschung und Leitlinienkompetenz für die DIGAB.

## Physiologie und Pathophysiologie der Atemmuskulatur

Die in- und expiratorische quergestreifte Muskulatur an Thorax und Abdomen ist ebenso wie die Skelettmuskulatur erschöpfbar. Bei Gesunden ist eine Dauerbelastung der Atemmuskulatur von 35–40% der maximalen Atemmuskulaturkraft (20–25% bei Messung mittels  $P_{0.1}/P_{\text{Imax}}$  s. u.) möglich. Ein Überschreiten dieser Grenze ist nur in der akuten respiratorischen Insuffizienz zu beobachten und mündet in einem Atemstillstand mit akuter Beatmungspflichtigkeit (z.B. schwerer Asthmaanfall).

Da  $\text{CO}_2$  zomal besser zwischen Blut und Atemluft diffundieren kann als  $\text{O}_2$ , steigt es erst bei Verminderung der Ventilation an (Normwert: 4,6–6 kPa = 35–45 mmHg).

## Respiratory muscle function and home mechanical ventilation in patients with neuromuscular diseases

H. Holle, C.-P. Criée

### Abstract

During the last decades, home mechanical ventilation reached significant value in the treatment of neuromuscular diseases. A respiratory care center should be involved in case of first clinical symptoms, a rapid progressive disease and prior to surgical interventions. The indication for home mechanical ventilation can be estimated with easy to use diagnostic instruments. In most cases nightly non-invasive ventilation is sufficient in the beginning. The temporary relief of respiratory muscles is aimed at improving the patient's quality of life, sleep quality, vigilance, cognitive function, endurance and autonomy. With progression of disease longer phases of mechanical ventilation, cough assistance and seldom invasive ventilation via tracheotomy might be necessary. In the context of adequate medical information the patient's will is to be respected. Out of hospital necessary and risk-adapted assistance and care have to be provided. This article provides an actual survey concerning pathophysiology and diagnostics of respiratory muscles, indication, aims and limits of home mechanical ventilation therapy.

**Key words:** Neuromuscular diseases, respiratory muscle weakness, home mechanical ventilation, respiratory care, non-invasive ventilation

Neurol Rehabil 2012; 18 (1): 19–25  
© Hippocampus Verlag 2012

Eine akute Hyperkapnie wird durch einen sauren pH-Wert ( $\text{pH} < 7,35$ ) evident. Bei chronischer Erschöpfung der Atemmuskulatur passt das Atemzentrum die Atemanstrengungen an die reduzierte Belastbarkeit an. Eine chronische Hyperkapnie wird durch einen normalen pH-Wert ( $\text{pH} > 7,35$ ) und ein durch metabolische Kompensation der Niere erhöhtes Standard-Bikarbonat ( $\text{HCO}_3^- > 27 \text{ mmol/l}$ ) angezeigt. Bei Tages-Normokapnie kann ein alkalischer pH-Wert ( $\text{pH} > 7,45$ ) auf Hyperkapnie während des Schlafes hindeuten.

Bei einer heterogenen Gruppe neuromuskulärer Erkrankungen kommt es zur Mitbeteiligung der in- und expiratorischen Muskulatur, was in einer chronischen Erschöpfung der noch funktionsfähigen Muskulatur mündet. Bei noch vorhandener Normokapnie am Tage

Gruppe	Typ	Einsetzen der Beatmungspflichtigkeit
Spinale Muskelatrophie	SMA I	Geburt
	SMA II	1.–5. LJ.
	SMA III	15.–30. LJ.
	SMA IV	Ab 50 LJ.
Muskeldystrophie	Duchenne	~14–18 LJ.
	Becker	Ab 40 LJ., spät im Verlauf
	Gliedergürtel	15.–70 LJ., sehr variabel
Myotone Dystrophie	Curshmann-Steinert	Ab 40 LJ., sehr variabel
Glykogenspeicher-krankheiten	M. Pompe (adulte Form)	Sehr variabel
Post-Polio-Syndrom		Selten ( $< 5$ % der Fälle)
ALS		0–5 Jahre nach Beginn

**Tab. 1:** Neuromuskuläre Erkrankungen mit häufiger Beteiligung der Atemmuskulatur (nach [3])

entwickelt sich primär meist eine Schlafatemstörung mit maximalen Hypopnoen in den REM-Schlafphasen. Die daraus resultierenden Symptome sind unspezifisch und können leicht verkannt werden:

- Tagesmüdigkeit, verminderte Belastbarkeit
- Konzentrationsstörungen, kognitive Störungen, Verhaltensauffälligkeiten
- Morgendliche Kopfschmerzen
- Dyspnoe, Sekret- und Abhustprobleme bei Infekten

### Erkrankungsbilder

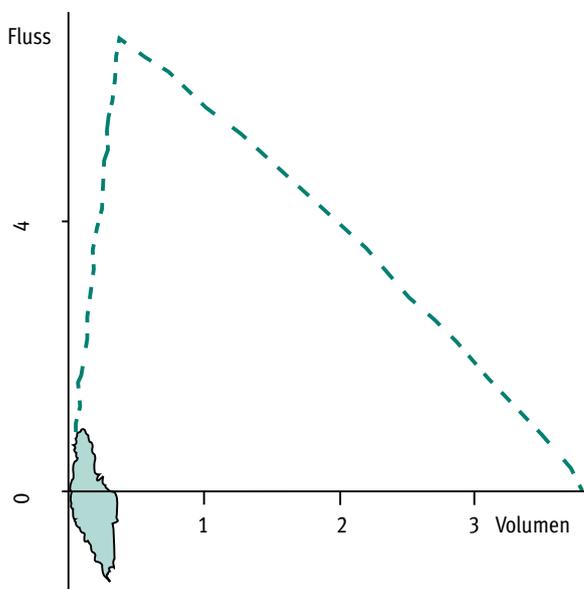
Die Liste der neuromuskulären Erkrankungsbilder, die mit einer Atemmuskulinsuffizienz einhergehen, ist lang. Abhängig von Grunderkrankung und individuellen Faktoren sind Beginn und Progredienz der Atemmuskelschwäche sehr unterschiedlich (Tab. 1).

### Beurteilung der Atem(muskel-)funktion

Die invasive Messung des transdiaphragmalen Druckes und die Magnetstimulation des N. phrenicus (Twitch) spielen in der klinischen Routine meistens keine Rolle. Einfache nichtinvasive lungenfunktionelle Parameter lassen sich dagegen auch in fortgeschrittenen Stadien erheben:

#### IVC (Inspiratorische Vitalkapazität)

Die Differenz zwischen maximaler Expiration und maximaler Inspiration (Norm [MW  $\pm$  5. Perzentile]: ♂ 6,10 Körpergröße [m]  $- 0,028$  Alter  $- 4,65 \pm 0,92$ , ♀ 4,66 Körpergröße [m]  $- 0,024$  Alter  $- 3,28 \pm 0,69$ ) ist ein Maß für das



**Abb. 1:** Einschränkung der Lungenfunktion bei einem Patienten mit Muskeldystrophie Duchenne (Normwert gestrichelte Linie, Patient grün unterlegte Kurve)

maximal ventilierbare Lungenvolumen und ist schon mit einfachen Spirometriegeräten in der niedergelassenen Praxis zu messen (Abb. 1). Problematisch ist allerdings die Bestimmung der Körpergröße aufgrund von Skoliose und Stehunsfähigkeit.

#### *Po.1 und PImax (nichtinvasive Atemmuskelformmessung)*

Für die *Po.1-Messung* (Norm:  $0,1 - 0,15 \pm 0,07$  kPa, oberer Grenzwert  $0,3$  kPa) atmet der Patient ruhig durch ein Spirometer, in der Inspiration wird das Spirometer kurz verschlossen und der Sog am Verschluss nach 100 ms gemessen. Der *Po.1* repräsentiert die momentane Atemmuskulaturbelastung relativ mitarbeitersunabhängig. Bei der *PImax-Messung* (Norm: ♂ MW  $11,5$  kPa, unterer Grenzwert  $5,5$  kPa, ♀ MW  $8,5$  kPa, unterer Grenzwert  $4$  kPa) wird der Patient aufgefordert, gegen den Verschluss mit maximaler Kraft zu inspirieren. Der Sog am Verschluss repräsentiert die maximale Atemmuskulaturkraft, ist allerdings mitarbeitersabhängig. Das Verhältnis *Po.1/PImax* (Norm: oberer Grenzwert  $<4,5\%$ ) beschreibt die Atemmuskulaturbeanspruchung in Ruhe.

#### *PeakCoughFlow (Hustenstoßmessung)*

Zur Beurteilung der Effektivität des Hustenstoßes wird der Patient aufgefordert, in ein Peak-Flow-Meter maximal auszuhusten. Bei einem Peak-Cough-Flow (PCF)  $<270$  l/min sollten abgestufte Maßnahmen (s. u.) zur Sekretolyse erfolgen, um einen akuten Sekretverhalt zu verhindern.

#### *BGA (Blutgasanalyse)*

Die kapilläre Blutgasanalyse erlaubt den Nachweis einer Hyperkapnie ( $pCO_2 > 6$  kPa =  $45$  mmHg tags/nachts), einer Stoffwechsellkompensation bei chronischer Hyperkapnie ( $HCO_3 > 27$  mmol/l) und eine Risikoeinschätzung in der Akutsituation ( $pH < 7,35$  Notfall).

#### *TCM/Polygraphie/Polysomnographie*

Die transkutane Kapnometrie (TCM) ermöglicht vor allem im Schlaf über längere Zeiträume die Einschätzung von Hypopnoen. Sie misst pulsoxymetrisch auch  $O_2$ -Sättigung und Puls und kann in Zweifelsfällen mit einem Schlafrekorder (Polygraphie) oder einer vollständigen Schlaflaboruntersuchung (Polysomnographie) kombiniert werden. Unter Beatmungstherapie kann mittels TCM die Beatmungsqualität im Schlaf und das Vorliegen von Leckagen (z. B. Mundöffnung) überprüft werden.

#### **Atemmuskultraining**

Die Frage, ob ein gezieltes Atemmuskultraining (z. B. STMedical®) das Fortschreiten einer neuromuskulären Erkrankung verzögern kann, wird kontrovers diskutiert. Einzelne Studien finden eine Verbesserung der Atemmuskulaturkraft z. B. bei M. Duchenne und Hinweise auf eine verzögerte Progredienz. Eine ventilatorisch insuffiziente Muskulatur ist ohne eine intermittierende Beatmung einem Atemmuskultraining sicher nicht sinnvoll zugänglich.

#### **Indikation zur Beatmung**

Die S2-Leitlinie »Nichtinvasive und invasive Beatmung als Therapie der chronischen respiratorischen Insuffizienz« [4] definiert u. a. die Kriterien für die Indikationsstellung zur Beatmung und Hustenassistenz bei neuromuskulären Erkrankungen:

- Symptome der Hypoventilation (s. o.) und einer der folgenden Befunde
- Tageshyperkapnie ( $pCO_2 > 6$  kPa =  $45$  mmHg)
- Nächtliche Hyperkapnie ( $pCO_2 > 6,7$  kPa =  $50$  mmHg)
- Tagesnormokapnie mit Anstieg des  $pCO_2$  um mehr als  $1,3$  kPa =  $10$  mmHg
- Rasche relevante Verschlechterung der Vitalkapazität

Eine noch frühzeitigere Beatmung ist bei neuromuskulären Erkrankungen nicht sinnvoll. Allerdings sollte bei geplanten chirurgischen Eingriffen (Abb. 2), führenden bulbären Symptomen oder Grenzbefunden daran gedacht werden, eine Beatmung zu trainieren.

Bedacht werden sollte auch, dass insbesondere juvenile

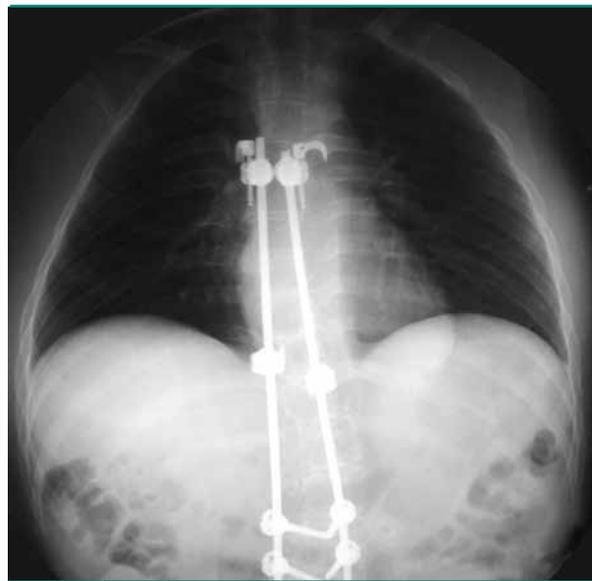


Abb. 2: Röntgen-Thorax eines Patienten mit M. Duchenne nach Wirbelsäulenstabilisierung

Erkrankungsbilder durch die Entwicklung einer Skoliose auch eine skelettale Ventilations-Einschränkung nach sich ziehen, die durch eine operative Stabilisierung nicht zwingend gebessert werden muss.

#### **Versorgung**

##### *Beatmungszentrum*

Ein Beatmungszentrum gewährleistet die Betreuung außerklinisch beatmeter Patienten mit unterschiedlichen Erkrankungsbildern. Neben der Indikationsstellung, Einleitung und regelmäßigen Kontrolle der Beatmung können hier auch respiratorische Akuterkrankungen und Beatmungsnotfälle beherrscht werden. Eine Liste



Abb. 3: Auswahl gängiger Heimbeatmungsgeräte verschiedener Hersteller

deutscher Beatmungszentren ist auf der Homepage der DIGAB ([www.heimbeatmung.de](http://www.heimbeatmung.de)) einzusehen. Die DIGAB definiert derzeit auch Kriterien zur Zertifizierung von Beatmungszentren, um Mindestanforderungen an die Qualität, technische, räumliche und personelle Ausstattung sicherzustellen.

#### *Stationäre Behandlung außerhalb des Beatmungszentrums*

In neurologischen und orthopädischen Kliniken, welche häufig neuromuskuläre Patienten versorgen, ist mittlerweile eine große Expertise im Umgang mit der Beatmungstherapie vorhanden. In Notfallsituationen, vor allem bei respiratorischen Infekten, sind Krankenhäuser der Regelversorgung häufig mit der Fortführung und Kontrolle der Beatmungstherapie überfordert. Die Bedrohlichkeit der Situation wird bei neuromuskulären Patienten häufig verkannt oder sogar die Beatmungstherapie angesichts guter Sauerstoffsättigung als »unnötig« pausiert. Es ist daher zu empfehlen, frühzeitig den Kontakt zum versorgenden Beatmungszentrum zu suchen und bei Problemen mit der technischen Durchführung ggf. den Geräteprovider hinzuzuziehen.

#### *Außerklinische Betreuung und Pflege*

Das Ausmaß von Betreuung und Pflege richtet sich nach der Schwere der Grunderkrankung und dem Risikoprofil des Patienten. Neuromuskuläre Patienten benötigen meist Hilfe beim Aufsetzen der Beatmungsmaske und Bedienen des Gerätes. Dies kann durch die Familie, assistive Betreuungspersonen oder ambulante Pflege gewährleistet werden. Mit zunehmender Beatmungsabhängigkeit, Sekretproblemen, Notfallrisiko und bei invasiver Beatmung kann eine bis zu 24-stündige fachlich kompetente Pflege erforderlich werden. Diese kann durch häusliche Intensivpflege oder spezialisierte Beatmungsheime gewährleistet werden.

### **Beatmungsformen**

Die Vielfalt der angebotenen Geräte (Abb. 3) und die unterschiedliche Benennung der Parameter bei verschiedenen Herstellern erschweren den Überblick. Im Folgenden sollen die wesentlichen Prinzipien, die letztlich allen Geräten zugrunde liegen, zusammengefasst werden.

#### *Druckgesteuerte Beatmung*

Die druckgesteuerte Beatmung (Abb. 4, linke Grafik) ist heute am weitesten verbreitet und in allen modernen Heimbeatmungsgeräten verfügbar. Eingestellt wird ein Beatmungsdruck, der die Atembemühungen des Patienten unterstützt. Das resultierende Atemzugvolumen kann abhängig von Körperlage, Obstruktion und Synchronisation mit dem Patienten erheblich schwanken. Dieser Nachteil kann durch die Einstellung eines Mindestvolumens, welches dem Gerät Freiraum zur langsamen Druckanhebung bei Unterschreiten dieses Volumens gibt, ausgeglichen werden. Vorteilhaft sind der Ausgleich von Leckagen sowie der definierte Spitzendruck.

#### *Volumengesteuerte Beatmung*

Bei der volumengesteuerten Beatmung wird ein zu erreichendes Atemzugvolumen vorgegeben (Abb. 4, rechte Grafik), dabei kann der benötigte Beatmungsdruck von Atemzug zu Atemzug erheblich schwanken. Diese Steuerung ist im neuromuskulären Bereich gut anwendbar, insbesondere da die Schwankungen der Atemmechanik gering sind. Vorteilhaft ist die Volumensteuerung bei Beatmung mit einem Mundstück und bei langen Beatmungszeiten. Dies vermeidet bei Mundöffnung einen unkontrollierten Luftstrom aus dem Mund. Auch bietet diese Steuerung die Möglichkeit des Air-Stackings zur Sekretolyse (s. u.). Nachteilig sind der mangelnde Ausgleich von Leckagen und die u. U. erheblichen Spitzendrucke mit vermehrtem Meteorismus.

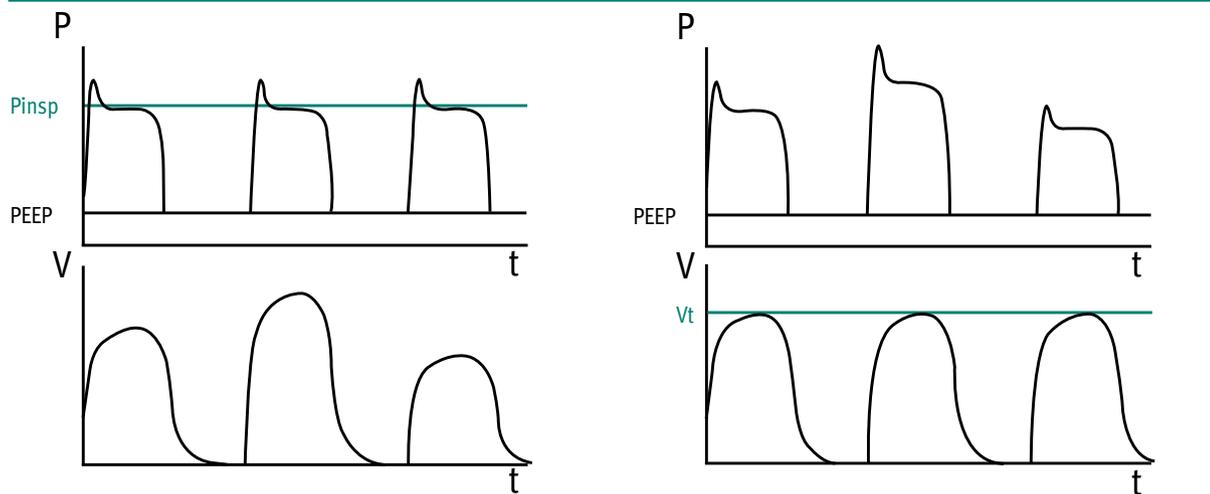


Abb. 4: Druckgesteuerte (linke Grafik) und volumengesteuerte (rechte Grafik) Beatmung

#### PEEP (positive end-expiratory pressure)

Als PEEP bezeichnet man die Aufrechterhaltung eines positiven Atemwegsdruckes in der Exspiration. Er kann bei Atelektasenneigung, zur Verbesserung der Oxygenierung oder zur Erleichterung des Triggers von Atemzügen vorteilhaft sein. Bei offenen Systemen (s. u.) ist ein niedriger PEEP erforderlich, um den notwendigen Frischgasfluss über die Leckage aufrechtzuerhalten.

#### Ventilgesteuerte Systeme (geschlossenes System)

Bei ventilgesteuerten Systemen sind Ein- und Ausatemfluss durch ein pneumatisch gesteuertes Ventil voneinander getrennt. Dieses kann bei nichtinvasiver Beatmung patientennah in ein Einschlauchsystem integriert sein. Bei invasiv beatmeten Patienten liegt es gerätenah am expiratorischen Schenkel eines Zweischlauchsystems, welches dann die Messung des Expirationsflusses und der Leckage erlaubt. Der (hör- und fühlbare) Rückstrom aus dem Expirationsventil erlaubt eine einfache Einschätzung der Beatmungseffektivität.

#### Leckage-System (offenes System)

Die historisch aus der Schlafmedizin stammenden offenen Systeme zeichnen sich durch ein Einschlauchsystem mit patientennaher Leckage aus. Statt einer Trennung von In- und Expirationsfluss wird durch einen ständigen Leckagefluss das Nachströmen von Frischgas erzwungen und dadurch eine CO<sub>2</sub>-Retention vermieden. Bei neuromuskulären Erkrankungen werden diese Systeme selten eingesetzt, da Geräte für die lebenserhaltende Therapie mit diesem System kaum existieren.

#### Assistierte Beatmung

Bei der assistierten Beatmung werden die Atembemühungen des Patienten von dem Gerät mit einem Unterstützungsdruck beantwortet. Dazu muss er durch Inspiration die einstellbare Triggerschwelle im Beatmungssystem überwinden (Drucktrigger – negativer Druck, Flowtrigger – inspiratorischer Fluss). Die Expiration triggert der Patient i. d. R. durch Abfall des Inspirationsflow unter einen vorgewählten Anteil des erreichten Spitzenflusses. Dies erfordert Atemanstrengung, welche in fortgeschrittenen Stadien u. U. nicht mehr möglich ist, sodass eine maximale Entlastung und Erholung der Atemmuskulatur nicht erreicht werden kann. Eine rein assistierende Beatmung kann zum Erlernen zunächst vorteilhaft sein, sollte aber das Ziel der kontrollierten Beatmung haben.

ger – inspiratorischer Fluss). Die Expiration triggert der Patient i. d. R. durch Abfall des Inspirationsflow unter einen vorgewählten Anteil des erreichten Spitzenflusses. Dies erfordert Atemanstrengung, welche in fortgeschrittenen Stadien u. U. nicht mehr möglich ist, sodass eine maximale Entlastung und Erholung der Atemmuskulatur nicht erreicht werden kann. Eine rein assistierende Beatmung kann zum Erlernen zunächst vorteilhaft sein, sollte aber das Ziel der kontrollierten Beatmung haben.

#### Kontrollierte Beatmung

Bei der kontrollierten Beatmung werden Rhythmus und Länge der Atemzüge durch das Gerät vorgegeben. Sie stellt die beste Entlastung der Atemmuskulatur da, geht aber mit der Gefahr der Desynchronisation von Patient und Beatmungsgerät einher und bedarf Erfahrung bei der Parameterwahl. Dieser Nachteil kann durch die Möglichkeit des Triggers von zusätzlichen Atemzügen ausgeglichen werden (assistiert-kontrollierte Beatmung).

#### Maskenformen

Zu bevorzugen sind Nasenmasken und erst bei unzureichendem Mundschluss Mund-Nasenmasken. Die Maskenform wirkt sich erheblich auf die Beatmung aus, Wechsel der Maskenform dürfen daher nicht ohne zeitnahe Beatmungskontrolle erfolgen. Bei Mund-Nasenmaske muss der Patient die Maske im Notfall abnehmen können, sonst muss eine pflegerische Überwachung während der Beatmung organisiert werden.

#### Konfektionelle Masken

Mittlerweile werden von verschiedenen Herstellern qualitativ gute konfektionelle Masken zur nichtinvasiven Beatmung angeboten (Abbildung 5). Diese können als reine Nasenmaske oder als Mund-Nasenmaske (Full-Face, Total-Face) ausgelegt sein. Masken für ventilgesteuerte Systeme haben einen geschlossenen, meist blauen



Abb. 5: Auswahl unterschiedlicher konventioneller Masken (von links: Nasenmaske, Mund-Nasenmaske, Total-Face-Maske) und einer individuell angepassten Nasenmaske (ganz rechts)

Anschluss. Offene Systeme dagegen haben meist einen transparenten Anschluss, welcher eine Leckage integriert hat.

#### *Individualmasken*

Gerade bei neuromuskulären Patienten bietet eine Individualmaskenversorgung (Abbildung 5 rechte Maske) deutliche Vorteile. Sie ist meist einfacher auf- und abzusetzen, hat einen geringen Totraum, schränkt das Gesichtsfeld weniger ein und ermöglicht das Tragen einer Brille, Druckstellen können gezielt entlastet werden, Angstgefühle minimiert werden. Nachteilig ist die geringe Anpassungsfähigkeit bei Veränderung der Gesichtsförmigkeit.

Der Bau individueller Nasen- und insbesondere Mund-Nasenmasken erfordert viel Erfahrung. Diese werden daher von spezialisierten Unternehmen nach Kostenzusage der Krankenkasse angefertigt.

#### *Mundstück*

Neuromuskuläre Patienten mit guter Compliance, deren selbstständige Kopf- und Mundbeweglichkeit dafür ausreicht, können sich im volumenkontrollierten Modus im Wachzustand mit einem Mundstück beatmen. Dabei sind die Gerätealarme abgeschaltet, die Beatmung läuft durchgehend und der Patient holt sich nach Bedarf Atemzüge aus der Maschine. Vorteile sind eine Entlastung des Gesichts und die Erleichterung von Sprechen und Schlucken.

#### **Invasive Beatmung**

Eine invasive Beatmung sollte immer erst nach Ausschöpfung nichtinvasiver Möglichkeiten erwogen werden. Nachteilig ist die erhöhte Infektrate, die Verschlechterung der Sprach- und Schluckfähigkeit, die Notwendigkeit endotrachealer Absaugung.

Dies bedeutet einen deutlich vermehrten Pflege- und Überwachungsbedarf. Im häuslichen Umfeld ist meist eine Intensivpflege im Dreischichtbetrieb erforderlich. Auch kann die Unterbringung in einem Beatmungs-

heim notwendig werden. Für die invasive außerklinische Beatmung muss ein chirurgisch fixiertes Tracheostoma angelegt werden.

Gründe für eine invasive Beatmung können sein:

- Nicht beherrschbare Sekretretention. Auch die Anlage einer Minitracheotomie zur Absaugung ist möglich.
- Ausgeprägte Speichelaspiration. Bei Aspiration von Speisen und Getränken kann eine PEG-Sonde ausreichend sein.
- Intoleranz gegenüber Maskenbeatmung. Dies kann insbesondere beim Kleinkind vorliegen.
- Lange Beatmungszeiten. Es gibt jedoch durchaus Patienten, die 24 Std. täglich nichtinvasiv beatmet werden.

#### **Hustenschwäche**

Abhängig von Art und Schwere der Grunderkrankung kann eine Schwäche und Koordinationsstörung des Hustenstoßes die Sekretclearance deutlich einschränken. Dies kann auch die nichtinvasive Beatmung entscheidend erschweren. Das Ausmaß der Hustenschwäche kann durch Messung des Peak-Cough-Flow abgeschätzt werden.

Erschwerend können eine Dysphagie mit Aspirationsgefahr und eine als Sialorrhoe empfundene Speichelretention und -Aspiration hinzutreten.

Mit steigendem Aufwand, zunehmender Assistenz und Invasivität kann eine Hustenschwäche kompensiert werden durch:

- Schulung in physiotherapeutischen Techniken (z. B. manuelle Kompression, Huffing)
- Oszillierende PEP-Systeme (z. B. Flutter®, RC-Cornet®, Acapella®), extrakorporale Oszillation (z. B. Vest®).
- Hyperinflationsmanöver (AirStacking mittels Beatmungsbeutel/-gerät, glossopharyngeale Atmung)
- Mechanische Insufflation/Exsufflation (z. B. Cough Assist®)
- Absaugung (pharyngeal, endotracheal)

Zur Speichelflusskontrolle haben sich anticholinerge Substanzen wie Scopolaminpflaster und trizyklische Antidepressiva bewährt. Beim Versagen dieser Maßnahmen kann eine Botulinumtoxin-Injektion in die Speicheldrüsen erfolgen.

### Versorgungsumfang und Monitoring

Der Geräteprovider muss über eine Kundendienstnummer 24-stündigen Support gewährleisten. Der interne Akku des Beatmungsgerätes dient formal dem Schutz vor Stromausfällen. Zur Mobilitätssicherung ist ggf. ein externer Akku zu verordnen. Bei Beatmungszeiten über 16h ist ein Zweitgerät erforderlich. Neben der primären Beatmungsmaske sollte eine Ersatzmaske verfügbar sein. Bei Hustenschwäche und invasiver Beatmung sollte an ein Pulsoxymeter und eine Absaugung gedacht werden. Bei invasiver Beatmung sind Ersatzkanülen und weitergehendes Zubehör (z. B. Beatmungsbeutel, Material zur Tracheostomapflege) zu verordnen. Ein weitergehendes Monitoring ist i. d. R. verzichtbar.

### Ziele und Effekte der Beatmungstherapie

Physiologische Ziele sind Normokapnie unter Beatmung und nur geringer pCO<sub>2</sub>-Anstieg unter Spontanatmung bis zum Beginn der nächsten Beatmungsperiode. Neuromuskuläre Patienten bevorzugen meist eine moderate Hyperventilation unter Beatmung. Dazu reicht initial eine nächtliche Beatmung aus, längere Beatmungszeiten können mit Fortschreiten der Erkrankung entstehen.

Der lebensverlängernde Effekt der Beatmung wird heute nicht mehr angezweifelt. Es kann davon ausgegangen werden, dass die gegenüber historischen Kollektiven teilweise erheblich angestiegene Lebenserwartung, zum überwiegenden Teil beatmungsbedingt ist.

Weitere gesicherte Effekte der Beatmung sind:

- Verbesserung der Lebensqualität
- Verbesserung der Schlafqualität
- Verbesserung von Tagesmüdigkeit, Konzentrationsstörungen, Verhaltensauffälligkeiten
- Verminderung von Hospitalisierungen
- Verminderung von Dyspnoe

### Lebensqualität

Das Ausmaß empfundener Lebensqualität kann nur von dem Patienten subjektiv eingeschätzt werden. Betroffene und ihre Familien empfinden häufig ein Ausmaß an Lebensqualität, welches für Außenstehende nicht nachvollziehbar ist. Dies wird beeinflusst durch die Prognose der Grunderkrankung, das soziale und medizinische Umfeld des Patienten und die Möglichkeit selbstbestimmter Lebensführung. Im Kontext der Beatmungstherapie konnten verschiedene Studien eine längerfristige Verbesserung der empfundenen Lebensqualität nachweisen.

### Ethische Aspekte

Ethische Fragestellungen müssen sich vor allem am Patientenwillen orientieren. Dies setzt eine gute Aufklärung und ein Vertrauensverhältnis voraus. Dabei stehen die folgenden Fragen im Vordergrund:

- Möchte ich Maßnahmen der nichtinvasiven Beatmung und der Hustenassistenz?
- Möchte ich beim Versagen dieser Maßnahmen eine invasive Beatmung?
- Möchte ich bei nicht-kompensierbarer Dysphagie eine PEG-Sonde?
- Möchte ich erweiterte intensivmedizinische Maßnahmen?

Neben individuellen Lebenseinstellungen spielen das Alter (bei Minderjährigen auch die individuelle Einstellung der Eltern), die Prognose der Grunderkrankung, der Allgemein- und Ernährungszustand sowie das Umfeld des Patienten eine entscheidende Rolle. Sinnvoll ist es, den Patientenwillen in Form einer Verfügung schriftlich und vor allem mit konkretem Bezug zur individuellen Erkrankungssituation zu fixieren. Dabei sollte auch berücksichtigt werden, dass die Einstellung des Patienten sich im Verlauf der Erkrankung ändern kann.

### Literatur

Dieser Übersichtsartikel verzichtet zugunsten der Übersichtlichkeit bewusst auf die Angabe von Einzelreferenzen. Die folgende Übersichts-Literatur und insbesondere die S2-Leitlinie bieten eine ausführliche Literaturübersicht:

1. Geiseler J, Winterholler M, Hrsg. Supplementheft Husten – Helfen – Beatmen, Sekretmanagement und Beatmung bei neuromuskulären Erkrankungen. Pneumologie 2008; 62 (Suppl 1): S1–S54.
2. Randerath WJ, Hrsg. Praktische Aspekte der Heimbeatmung, 1. Aufl. Bremen: UNI-MED Science 2010.
3. Schönhofer B, Hrsg. Nicht-invasive Beatmung – Grundlagen und moderne Praxis, 2. Aufl. Bremen: UNI-MED Science 2010.
4. Windisch W, Waltersbacher S, Siemon K, Geiseler J, Sitter H. S2-Leitlinie Nichtinvasive und invasive Beatmung als Therapie der chronischen respiratorischen Insuffizienz. Hrsg Deutsche Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin e. V. 2009.

### Interessenvermerk:

Der korrespondierende Autor versichert, dass das Thema unabhängig und produktneutral präsentiert wurde. Verbindungen zu einer Firma, die ein genanntes Produkt bzw. ein Konkurrenzprodukt herstellt oder vertreibt, bestehen nicht.

### Korrespondenzadresse:

Dr. med. Helmut Holle, Prof. Dr. med. Carl-Peter Criée  
Abteilung Pneumologie, Beatmungs- und Schlafmedizin  
Evangelisches Krankenhaus Göttingen Weende gGmbH,  
Standort Lengern  
Pappelweg 5  
37075 Bovenden-Lengern  
Email: Beatmungsmedizin@ekweende.de