

Journal für Pneumologie

Asthma – COPD – Imaging – Funktionsdiagnostik –
Thoraxchirurgie – Interstitielle Lungenerkrankungen (ILD) –
Schlafapnoe – Thoraxtumor – Infektiologie – Rehabilitation

Außerklinische nicht-invasive Langzeitbeatmung bei Kindern und Jugendlichen – Indikation und technische Durchführung

Pfleger A, Eber E

Journal für Pneumologie 2014; 2 (1), 26-31

Homepage:

www.kup.at/pneumologie

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

Journal für Pneumologie

e-Abo kostenlos

Datenschutz:

Ihre Daten unterliegen dem Datenschutzgesetz und werden nicht an Dritte weitergegeben. Die Daten werden vom Verlag ausschließlich für den Versand der PDF-Files des Journals für Pneumologie und eventueller weiterer Informationen das Journal betreffend genutzt.

Lieferung:

Die Lieferung umfasst die jeweils aktuelle Ausgabe des Journals für Pneumologie. Sie werden per E-Mail informiert, durch Klick auf den gesendeten Link erhalten Sie die komplette Ausgabe als PDF (Umfang ca. 5–10 MB). Außerhalb dieses Angebots ist keine Lieferung möglich.

Abbestellen:

Das Gratis-Online-Abonnement kann jederzeit per Mausklick wieder abbestellt werden. In jeder Benachrichtigung finden Sie die Information, wie das Abo abbestellt werden kann.

Das e-Journal

Journal für Pneumologie

- ✓ steht als PDF-Datei (ca. 5–10 MB) stets internetunabhängig zur Verfügung
- ✓ kann bei geringem Platzaufwand gespeichert werden
- ✓ ist jederzeit abrufbar
- ✓ bietet einen direkten, ortsunabhängigen Zugriff
- ✓ ist funktionsfähig auf Tablets, iPads und den meisten marktüblichen e-Book-Readern
- ✓ ist leicht im Volltext durchsuchbar
- ✓ umfasst neben Texten und Bildern ggf. auch eingebettete Videosequenzen.

Außerklinische nicht-invasive Langzeitbeatmung bei Kindern und Jugendlichen – Indikation und technische Durchführung

A. Pfleger, E. Eber

Kurzfassung: Eine außerklinische nicht-invasive Langzeitbeatmung (NIV) ist bei Kindern und Jugendlichen mit neuromuskulären Erkrankungen sowie chronischen Lungenerkrankungen mit Hyperkapnie und bei Erkrankungen mit Störungen der zentralen Atemregulation möglich, solange eine gewisse Autonomie der Spontanatmung tagsüber gegeben ist. Patienten mit oberer Luftwegsobstruktion (z. B. mit kraniofazialen Fehlbildungen oder Trisomie-21) können ebenfalls von einer Maskenatemunterstützung profitieren.

Die Mehrzahl der Kinder und Jugendlichen verwenden Nasenmasken, sogenannte „Prongs“, Nasenoliven oder speziell angepasste Silikonkissen, die nur an den Nasenöffnungen anliegen, den Nasenrücken aber freilassen. Das Anpassen der Maske an die Physiognomie des Gesichts und die Minimierung von Lecks sind ebenso entscheidend wie ein sensibler Trigger, um eine synchronisierte Atemunterstützung und Korrektur der chronischen Hyperkapnie respektive bei oberer Luftwegsobstruktion ein Offenhalten der Atemwege zur Spontanatmung zu erreichen. Neuere Beatmungsgeräte kombinieren die Vorteile von Volums-kontrollierter und Druck-kontrollierter Beatmung, sind aber noch kaum an Kindern validiert. Die Beatmungseinstellung er-

folgt unter SpO₂- und transkutaner CO₂-Messung bzw. mittels Polysomnographie. Ein frühzeitiger Beatmungsbeginn in der Nacht scheint bei neuromuskulär kranken Patienten und nächtlichen transkutanen CO₂-Werten > 49 mm Hg von Vorteil zu sein. Ausgeprägte Bulbärsymptomatik mit rezidivierenden Aspirationen, exzessive Sekretprobleme trotz externer Hustenunterstützung und 24 Stunden Beatmungsbedarf sind relative Kontraindikationen für eine NIV.

Schlüsselwörter: Nicht-invasive mechanische außerklinische Beatmung, Kinder und Jugendliche, praktische Aspekte der Beatmungseinstellung, chronische respiratorische Insuffizienz

Abstract: Noninvasive ventilation (NIV) in chronic respiratory failure in children and adolescents: Criteria to start and tips for clinical practice. Noninvasive ventilation is feasible in children with neuromuscular disorders, hypercapnic lung disease such as advanced cystic fibrosis, and central hypoventilation if the patient has some respiratory autonomy while awake. Furthermore, diseases causing severe upper airway obstruction such as craniofacial mal-

formations or Down syndrome may require positive airway pressure to maintain airway patency. The choice of an appropriate interface is crucial and as important as the ventilator.

Most children and adolescents use nasal masks, nasal prongs or cannula which have minimal contact with the patient's face, minimizing cutaneous and facial side-effects, such as facial flattening and maxilla retrusion. Pressure targeted modes are preferred over volume targeted modes and combined modes are increasingly used, although not yet validated for children. The main objective is to correct chronic hypercapnia. A sensitive trigger and appropriate alarm settings are as important as good monitoring and detection of leaks during the adjustment of the ventilator in using SpO₂ and transcutaneous CO₂ measurements. In neuromuscular diseases night time ventilation is recommended by most experts if maximal nocturnal transcutaneous CO₂ exceeds 49 mm Hg. Bulbar weakness, excessive drooling and 24 hours ventilation may be contraindications for NIV. **J Pneumologie 2014; 2 (1): 26–31.**

Keywords: Noninvasive mechanical ventilation, children and adolescents, practical aspects, chronic respiratory failure

■ Einleitung und Überblick

Krankheiten von Kindern und Jugendlichen, die zu erhöhter Atemarbeit führen oder eine zunehmende Atemmuskelschwäche verursachen, aber auch Erkrankungen, die eine Atemregulationsstörung aufweisen, können eine Langzeitatemunterstützung erfordern. Die Durchführung der außerklinischen Langzeitbeatmung geht auf die Poliomyelitisepidemie Mitte des vorigen Jahrhunderts zurück [1]. Technische Fortschritte in der Entwicklung von Beatmungsmaschinen, insbesondere in der Möglichkeit der Anwendung verschiedener Beatmungsarten und in der Verbesserung der Trigger-Empfindlichkeit bei Respiratoren für die außerklinische Beatmung, ermöglichen die Anwendung auch schon im Säuglings- und Kleinkindalter.

Die Atmung ist ein zentralnervös gesteuerter Vorgang, welcher zu einer Zwerchfell- und Interkostalmuskelaktivierung und damit Muskelkontraktion führt, wodurch sich die Atemwege der Lunge erweitern und mit Luft gefüllt werden. Die

Ruheausatmung ist ein passiver Vorgang, der durch die elastischen Rückstellkräfte der Lunge bewirkt wird. Bei forcierter Atmung wird zusätzlich die Atemhilfsmuskulatur (wie Mm. sternocleido-mastoidei und Bauchmuskulatur) aktiviert. Während des Atemvorgangs ist ein Überwinden der Widerstände der oberen und unteren Luftwege erforderlich.

Verschiedene Erkrankungen bzw. Malformationen können einen erhöhten Luftwegswiderstand bei Ein- und/oder Ausatmung zur Folge haben und somit eine erhöhte Atemarbeit verursachen. Bestimmte Muskel- und Stoffwechselerkrankungen führen über eine Verminderung der Kraft der Atemmuskulatur zu nachfolgender alveolärer Hypoventilation. Bei anderen Erkrankungen ist die Regulation der Atemsteuerung gestört, wodurch ebenso Hypoxämie und Hyperkapnie entstehen können. Beispiele für eine obere Luftwegsobstruktion sind die Laryngomalazie, die pharyngeale Hypotonie, kraniofaziale Fehlbildungen mit Kombinationen von Mittelgesichtshypoplasie und Retrognathie/Makroglossie, welche oft zusätzlich mit laryngotrachealen Fehlbildungen (wie z. B. Larynxhypoplasie, Tracheomalazie bzw. Trachealstenose) assoziiert sind. Kinder mit Trisomie-21 haben durch die Kombination von pharyngealer Hypotonie und Makroglossie sowie eine gewisse Mittelgesichtshypoplasie und Mikrognathie besonders häufig einen deutlich erhöhten Atemwegswiderstand, der sich insbesondere im Schlaf mit obstruktiven Schlafapnoen bzw. -hypopnoen auswirken kann [2, 3].

Aus der Klinischen Abteilung für Pädiatrische Pulmonologie und Allergologie, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Graz

Korrespondenzadresse: OA Dr. Andreas Pfleger, Univ.-Prof. Dr. Ernst Eber, Klinische Abteilung für Pädiatrische Pulmonologie und Allergologie, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Graz, A-8036 Graz, Auenbruggerplatz 34/2, E-mail: Andreas.Pfleger@medunigraz.at

Schwere Ausprägungen einer „chronic lung disease“ (CLD) von Frühgeborenen oder schwere chronisch obstruktive Atemwegserkrankungen (z. B. COPD, cystische Fibrose) sind Beispiele für Krankheiten mit vermehrter Atemarbeit durch erhöhte Atemwegswiderstände der intrathorakalen Atemwege, bei denen eine Verbesserung der Ventilation durch Atemunterstützung notwendig werden kann.

Innerhalb der letzten 10 bis 15 Jahre hat sich der Anteil von zu Hause Atemunterstützten kindlichen und jugendlichen Patienten besonders in der Gruppe der neuromuskulär Kranken mit Atemmuskelschwäche am deutlichsten erhöht [4]. Eine kleinere Anzahl von Patienten, die aber spezielle Aufmerksamkeit benötigen, sind jene mit zentralen Hypoventilationssyndromen (wie kongenitales zentrales Hypoventilationssyndrom – CCHS, Prader-Willi-Syndrom, Arnold-Chiari-Malformation und sekundäre Hypoventilationssyndrome) [5, 6]. Manche Krankheitsbilder zeigen eine Kombination aus obstruktiver Lungenerkrankung und zentraler Atemregulationsstörung mit zentralen Atempausen, wie z. B. bei Patienten mit Achondroplasie [7]. Für eine Übersicht siehe Tabelle 1.

■ Kriterien für einen Beatmungsbeginn

Ziel einer Beatmung ist es, die alveoläre Hypoventilation, welche eine chronische Hyperkapnie und Hypoxämie verursacht, zu korrigieren. Ein elektiver Beatmungsbeginn richtet sich daher einerseits nach medizinischen Messparametern (arterielle Blutgas- und Puls-oxymetriemessungen) und andererseits nach Symptomen der Betroffenen. Tages- PaCO_2 -Werte > 6 kPa (45 mmHg) verbunden mit Sauerstoffsättigungswerten < 97 % in Raumluft sind ein Kriterium für eine respiratorische Insuffizienz und können Anlass sein, mit einer Atemunterstützung zu beginnen. In die Entscheidung werden auch die Grunderkrankung und die klinische Symptomatik mit einzubeziehen sein. Schwacher Husten, wiederholte pulmonale Infekte, erhöhte Atemfrequenz mit Einsatz der Atemhilfsmuskulatur, paradoxe Thoraxbewegungen und Einziehungen, klinische Zeichen schlafbezogener Atmungsstörungen wie nächtliche Aroussals, abnorme Schlafpositionen, Schwitzen, Tagesmüdigkeit, morgendliche Kopfschmerzen und Inappetenz müssen erfasst werden.

Aber auch bei Normokapnie und normaler Sauerstoffsättigung unter Tag, jedoch nächtlichen, transkutan gemessenen CO_2 -Werten von $> 6,5$ kPa (49 mmHg) ohne klinische Symptomatik, ist einer randomisierten kontrollierten klinischen Studie zufolge ein Beatmungsbeginn bei Patienten mit Atemmuskelschwäche bzw. alveolärer Hypoventi-

lation bei Thoraxdeformitäten sinnvoll [8]. Von 45 in diese Studie eingeschlossenen neuromuskulär Kranken (mit spinaler Muskelatrophie Typ II, Muskeldystrophie Typ Duchenne und anderen kongenitalen Myopathien, sowie schweren thorakalen Skoliosen; Alter 7–51 Jahre) mit nächtlichen transkutanen CO_2 -Werten $> 6,5$ kPa und Vitalkapazitäten < 50 % Sollwert wurden zunächst diejenigen mit einer Tageshyperkapnie von > 6 kPa (= 45 mmHg) nicht invasiv (mit Nasen- oder Gesichtsmaske) Atemunterstützt. Die übrigen 26 Patienten mit Tages-Normokapnie wurden zwei unterschiedlichen Gruppen zugeordnet. Eine Gruppe wurde erst nach Erreichen bestimmter Kriterien wie Tageshyperkapnie (> 6 kPa = 45 mmHg), Verschlechterung der nächtlichen Hypoventilation, mehr als drei respiratorische Infekte pro Jahr und / oder Entwicklung einer Gedeihstörung bzw. bei akuter respiratorischer Dekompensation beatmet. Die andere Gruppe mit Tages-Normokapnie wurde sofort nächtlich mit Maskenbeatmung unterstützt. Dabei fühlten sich die Patienten der Beatmungsgruppe wohler, hatten weniger Probleme während respiratorischer Infekte und bessere Lebensqualitätswerte als jene der nicht beatmeten Gruppe; initial nicht beatmete Patienten erreichten zudem innerhalb von durchschnittlich 8 Monaten auch tagsüber die prädefinierten Kriterien für eine Atemunterstützung. Diese Untersuchung und eine Vielzahl von Erfahrungen in spezialisierten Zentren haben dazu geführt, dass heute neben den klinischen Symptomen einer nächtlichen Hypoventilation ein

Tabelle 1: Ursachen einer chronischen Ateminsuffizienz bei Kindern und Jugendlichen (modifiziert nach Hammer / Pfleger in Kapitel 40.2 Heimbeatmung. In: von Mutius E, Gappa M, Eber E, Frey U, Hrsg. Pädiatrische Pneumologie. Springer Berlin, Heidelberg, 2014; 356–376).

Pathophysiologie: Erhöhte Atemarbeit	Beispiele von Erkrankungen
Obstruktion der oberen Luftwege	Kraniofaziale Fehlbildungen
Chronische Lungenerkrankungen	Chronic lung disease of infancy (CLD), cystische Fibrose (cystic fibrosis, CF)
Skelettdeformitäten	Kyphoskoliose, Deformation der Thoraxwand, Achondroplasie
Anomalien der unteren Luftwege	Ausgeprägte Tracheo- bzw. Bronchomalazie (u.a. assoziiert mit Gefäßkompression bei Fehlbildungen im kardiovaskulären System)
Pathophysiologie: Schwäche der Atemmuskulatur	
Neuromuskuläre und metabolische Erkrankungen	Spinale Muskelatrophie, Duchenne-Muskeldystrophie, Andere Muskeldystrophien, Myasthenia gravis (congenita), Myopathien (kongenitale, mitochondriale und Speicherkrankheiten wie z.B. Mb. Pompe), Myotone Dystrophie, Hereditäre sensorimotorische Neuropathie, Poliomyelitis, Phrenikusparese
Hohe Rückenmarksverletzung	Trauma
Pathophysiologie: Störungen der Atemregulation	
Primäre und sekundäre Hypoventilationssyndrome	Kongenitales zentrales Hypoventilationssyndrom (congenital central hypoventilation syndrome, CCHS), Arnold-Chiari-Malformation, Prader-Willi-Syndrom, Achondroplasie, Hirntumor, Blutung, Trauma



Abbildung 1: Silikonmaske („custom made“). Der rote Pfeil zeigt auf das Ausatemventil.



Abbildung 2: Angepasste Silikonmaske mit kleinem Totraum.

Schwellenkriterium von 6,7 kPa (50 mm Hg) bei transkutane-
rer CO₂-Messung während des Schlafes als Entscheidungshil-
fe für eine nächtliche Atemunterstützung dient.

■ Praktische Durchführung einer nicht-invasiven Atemunterstützung

Patienten mit einer gewissen Autonomie der Spontanatmung und vorwiegend nächtlich benötigter Atemunterstützung sind gute Kandidaten für eine nicht-invasive Beatmung. Die Einleitung einer nicht-invasiven (im Gegensatz zu invasiv = über ein Tracheostoma als Beatmungszugang) Atemunterstützung setzt die Auswahl einer geeigneten Beatmungsmaschine und eines geeigneten „Interface“ voraus. Letzteres kann eine Nasen- (in der Mehrzahl der Fälle), Nasen-Mundmaske, Nasenoliven, bzw. „Prongs“, ein Mundstück und selten eine Gesichtsmaske sein. Die Masken müssen exakt an die Physiognomie des Gesichts angepasst sein. Die Verwendung von angepassten („custom-made“) Silikonmasken (Abb. 1 und 2) kann eine gute Alternative zu käuflichen Masken darstellen, wenn durch die verwendeten Industriemasken Druckstellen an der Haut entstehen. Zusätzlich droht besonders bei Säuglingen und Kleinkindern, aber auch Schulkindern, durch die längere Anwendung einer Maskenbeatmung mit Druckausübung auf die Oberkieferknochen eine Wachstumshemmung der Oberkiefer mit Mittelgesichtshypoplasie bzw. Maxilla-Retrognathie [9]. Dem kann durch die Verwendung von Masken mit unterschiedlicher Abstützung am Gesicht entgegengewirkt werden.

Die Masken sollten einen möglichst geringen Totraum aufweisen. Prinzipiell werden zweierlei Arten von Masken unterschieden: zum einen Masken, die mit Einschlauchsystemen verwendet werden und eine Ausatemöffnung direkt an der Maske („vented mask“) besitzen, sowie Masken ohne direkte Ausatemöffnung („non-vented mask“). Letztere werden in der Regel über ein Zweischlauchsystem und Expirationsventil, welches die Ausatmung in den Respirator zurückführt, verwendet. Respiratoren können Druck-gesteuerte oder Volumen-gesteuerte Beatmungsverfahren anwenden. Entscheidend ist, sicherzustellen, dass das Kind bzw. der Jugendliche den Respirator triggern kann, um dann einen Druck- oder Volumen-gesteuerten Atemhub auszulösen. Da Druck-gesteuer-

te Beatmungsmodi eine Leckkompensation ermöglichen und subjektiv meist angenehmer empfunden werden, sind sie bevorzugt in Verwendung. Hybridmodi, welche die Vorteile beider Modi kombinieren, werden zunehmend eingesetzt, wenn sie auch kaum an Kindern erprobt wurden.

Entscheidend ist, ein minimales definiertes Atemzugvolumen zu garantieren, um die chronische Hyperkapnie zu korrigieren. Dies kann mit Einstellung eines fixen Atemzugvolumens (10–15 ml/kg KG) oder eines bestimmten Inspirationsdrucks und einer definierten Inspirationszeit gelingen. Weiters muss bei Patienten, die zu Schlafapnoen neigen oder die keine ausreichende Triggerung der Beatmungsmaschine schaffen, durch eine „back-up“-Frequenz, die sich an der Spontanfrequenz der Patienten orientiert und etwa 2–3 Atemzüge darunter eingestellt wird, eine ausreichende Beatmung sichergestellt werden.

Bei Kindern mit Atemmuskelschwäche kann anfangs eine einfache Druckunterstützung auf zwei Niveaus, also eine „Bilevel-Pressure Support“-Beatmung in einem Spontanmodus genügen. In den meisten Fällen wird aber eine Kombination von getriggelter Spontanatmung mit fixer Frequenzvorgabe und bestimmter Inspirationszeit eingestellt werden, sodass bei längeren Atempausen und oberflächlicher Atmung nachts die Korrektur der Hyperkapnie sichergestellt ist (spontan/zeitgesteuerter Modus = spontaneous/timed im Druck-gesteuerten Beatmungsmodus). Ebenso erlaubt eine fixe Atemfrequenzvorgabe im assistiert-kontrollierten Volumen-Modus das Auslösen eines Atemhubs, wenn keine Triggerung oberhalb dieser Frequenz erfolgt ist. Wenn eine Triggerung unmöglich ist, wird eine kontrollierte Beatmungsform zur Anwendung kommen. Die Ausstattung (Batterie/Akku) und Alarmmöglichkeiten (Diskonnektions-, Hochdruckalarm, Atemzugvolumen- und Atemminutenvolumen-Alarme) eines Respirators richten sich nach der Abhängigkeit des Betroffenen von der Atemunterstützung (siehe Tabelle 2). Es ist von Bedeutung, ob bei Ausfall der Beatmung eine lebensbedrohliche Situation eintreten würde oder nicht.

Wenn der Beginn einer Atemunterstützung elektiv erfolgen kann, also keine akute respiratorische Dekompensation vorliegt, die ein intensivmedizinisches Vorgehen erfordert, ist in

Tabelle 2: Vergleich von einfachen Volumen- und Druck-gesteuerten Respiratoren**Volumen-gesteuerte Respiratoren**

- Konstantes Atemzugvolumen, aber variabler Inspirationsdruck
- Möglicherweise effektivere Ventilation bei sich häufig ändernden Atemwegswiderständen bzw. Thoraxcompliance
- Keine Leckkompensation
- Meist bessere Alarmausstattung
- Interne Batterie
- Geeignet für Insufflationsmanöver („air-stacking“)

Druck-gesteuerte Respiratoren

- Konstanter inspiratorischer Spitzendruck bei variablem Atemzugvolumen
- Schnellere inspiratorische Druckunterstützung und effektivere Entlastung der Atemmuskulatur
- Leckkompensation
- Wird meist als komfortabler empfunden
- Meist ohne Batterieausstattung

der Regel eine sorgfältige Anpassung tagsüber möglich. Dabei wird zu Beginn bei aufgesetzter Maske zunächst mit niedrigen Inspirationsdrücken (z. B. 8–10 cm H₂O, manchmal anfangs sogar darunter) im Spontanmodus beatmet (der Patient bestimmt die Inspirationszeit selbst). Der Expirationsdruck kann bei 2–4 cm H₂O oder bei Bedarf auch anders eingestellt werden (Bilevel-Respiratoren und Masken mit Ausatemöffnung benötigen zur besseren CO₂-Elimination und um eine CO₂-Rückatmung zu verhindern, einen gewissen expiratorischen Atemwegsdruck – EPAP = expiratory positive airway pressure). Es ist wichtig, und bei Kleinkindern oft nur spielerisch zu erreichen, die Angst vor der Maske zu nehmen. Bei älteren Kleinkindern und Schulkindern scheint ein Maskentyp mit speziellem Silikonkissen, der an den Nasenöffnungen anliegt, aber den Nasenrücken nicht betrifft, eine gute Alternative zu sein. Ein Vorteil dabei ist auch eine geringere Gesichtsfeldeinschränkung des Kindes. Wichtig ist, dass eine freie Passage der Nasenwege gesichert ist; hyperplastisches adenoides Gewebe, Nasenpolypen oder Chonastenosen sind zuvor auszuschließen bzw. sofern möglich einer Korrektur bzw. Operation zuzuführen (Tabelle 3).

Vorteile der ausschließlichen Beatmung über eine Nasenmaske sind die Möglichkeit des Abhustens unter Beatmung, die geringere Aspirationsgefahr bei Erbrechen und die geringere Gefahr der Einengung des Rachenraums, die durch Retroposition des Unterkiefers durch eine Nasen-Mundmaske auftreten kann. Bei Säuglingen erlauben Nasenmasken die Verwendung eines Schnullers, wodurch sowohl die Akzeptanz des Interface verbessert als auch einem Luftausstrom über den Mund entgegengewirkt werden kann. Der größte Nachteil von Nasenmasken ist, dass das Auftreten eines Mundlecks eine suffiziente Atemunterstützung erschwert. Dies kann manchmal trotz Anhebens des Unterkiefers (z. B. mit Kinnhalteband) und Erhöhen des Beatmungsdrucks, bzw. Veränderungen der Druckanstiegsgeschwindigkeit und / oder der Inspirationszeit und der Atemfrequenz ein Problem bleiben. Dabei ist zu bedenken, dass Mundlecks von 0,2–0,4 l/sec trockene Nasen, Rhinorrhoe und Anschwellen der Nasenschleimhaut zur Folge haben und damit den Nasenwiderstand (= auch Beatmungswiderstand) weiter erhöhen. Lecks $\geq 0,4$ l/sec führen zu beträchtlichem Druckverlust und die Beatmungsmaschine

Tabelle 3: Praktisches Vorgehen bei elektiver Maskenanpassung

1. Spielerisches Vertrautmachen mit der Maske, Aufsetzen der Maske ohne Beatmung
2. Beatmungsbeginn im Spontanmodus und mit niedrigem Beatmungsdruck
3. Kurze Beatmungsphasen zunächst tagsüber und auch durchaus im Sitzen bzw. im Rollstuhl
4. Langsames Herantasten an höhere Beatmungsdrücke
5. Nächtliche Überwachung mit transkutaner CO₂-Messung und Pulsoxymetrie bzw. Polysomnographie

kann zudem nicht zwischen einem Mund- und Maskenleck unterscheiden.

Die Befeuchtung der Atemluft durch eine Heizung kann zwar die Schleimhauttrockenheit beheben, nicht aber Druckverlust und resultierende erschwerte Triggerung der Beatmungsmaschine [10]. Eine nächtliche transkutane CO₂-Überwachung und Pulsoxymetrie (oder noch besser eine Polysomnographie) ermöglichen die Erfassung von relevanten Ventilator-Patienten-Asynchronien mit resultierenden Sättigungsabfällen, Hyperkapnien, und Schlaf-Fragmentierungen, die oftmals gerade in der zweiten Nachthälfte (z. B. Leck-bedingt) vermehrt auftreten und einer Korrektur der Beatmungseinstellung und/oder der Interface-Anpassung bedürfen [11]. Undichtigkeiten der Maske können auch Irritationen der Augen mit Konjunktividen zur Folge haben und Beatmungsdrücke über 18 cm H₂O sind häufiger mit unangenehmer Überblähung des Magens assoziiert. Letzteres betrifft eher jugendliche neuromuskulär Kranke mit steifem Thoraxskelett. Meist kann durch Reduktion des Atemzugvolumens bzw. des Beatmungsdrucks und eine Erhöhung der Beatmungsfrequenz entgegengewirkt werden [12–14].

■ Spezielle Aspekte der nicht-invasiven Atemunterstützung bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen

Hilfe bei Sekretförderung und damit in erster Linie Hustenunterstützung sind im Verlauf von Erkrankungen wie spinaler Muskelatrophie, Duchenne-Muskeldystrophie und anderen neuromuskulären Erkrankungen schon frühzeitig indiziert. Zu diesem Zeitpunkt im Krankheitsverlauf müssen noch keine nächtlichen schlafbezogenen Atmungsstörungen in der Polysomnographie detektiert werden. Ein abgeschwächter Husten-spitzenstoß (peak cough flow < 160 l/min) prädisponiert zu wiederholten Infekten, Atelektasen und Pneumonien, weswegen eine „Hustenaugmentationstechnik“ angewendet werden sollte [15]. Bei Jugendlichen ab 12 Jahren wird die Verwendung einer Hustenhilfe bereits bei Hustenstößen von ≤ 270 l/min empfohlen [16]. Das kann ein Beatmungsbeutel mit Maske (oder Mundstück) und eventuell auch aufgesetztem Einwegventil, welches die Ausatmung verhindern soll, sein oder ein IPPB- (intermittent positive pressure breathing-) Beatmungsgerät bzw. ein Volums-kontrolliertes Beatmungsgerät. Damit kann „air-stacking“ – die wiederholte Insufflation von Luft bei dazwischen vom Betroffenen durchgeführtem Glottisverschluss und damit eine Erhöhung des Einatemvolumens – durchgeführt werden. Dadurch kann ein verbesserter Hustenstoß erzeugt werden.

Bei fortgeschrittener Erkrankung und vor allem bei erschwelter Kooperation oder bei Unfähigkeit, einen suffizienten Glottisverschluss herbeizuführen, hat sich die Anwendung von Maschinen, die sowohl die Insufflation als auch das Abhusten (= Exsufflation) unterstützen können (Cough-In-Exsufflator), bewährt [17]. Während respiratorischer Infekte kann auch eine nicht-invasive Beatmung durch Anwendung tagsüber und Erhöhung des inspiratorischen Beatmungsdrucks um 2–5 cm H₂O und des expiratorischen Beatmungsdrucks um 1–2 cm H₂O Physiotherapie und das Abhusten von Sekret erleichtern. Speziell junge Erwachsene mit Duchenne-Muskeldystrophie profitieren von einer nicht-invasiven Atemunterstützung über viele Jahre. Bei zunehmender Ateminsuffizienz kann auch tagsüber über ein gewinkeltes Mundstück, welches über einen am Rollstuhl fixierten Bügel in unmittelbarer Mundnähe an der Wange anliegt, eine Druckunterstützung von Spontanatemzügen ermöglicht werden. Schwellenwerte für eine Tagesventilation sind zunehmende Hyperkapnie mit $p\text{CO}_2 > 50$ mmHg und $\text{SpO}_2 < 92\%$ im Wachzustand [18, 19].

Kontraindikationen für eine nicht-invasive Maskenbeatmung und spezielle Aspekte der Beatmung beim kongenitalen zentralen Hypoventilationssyndrom

Für das Gelingen einer Beatmung mittels einer Nasen- oder Nasenmundmaske (bzw. mittels eines anderen „Interface“) sind ein gewisses Maß an Kooperation des Patienten einerseits und ein Miteinbeziehen der Eltern bzw. der Betreuungspersonen, die das Aufsetzen der Maske – und sofern die Kinder dies selbst nicht können – auch das Abnehmen derselben übernehmen müssen, vorauszusetzen.

Der Umstieg auf eine Beatmung über einen invasiven Zugang (Tracheostoma) kann aus verschiedenen Gründen notwendig werden. Eine durchgehende, fast 24 Stunden anzuwendende Beatmung kann in vielen Fällen nur über ein Tracheostoma appliziert werden, insbesondere wenn die Patienten Säuglinge und Kleinkinder sind (Gesichtsfeldeinschränkung, Mittelgesichtsdeformierung).

Weiters ist eine ausgeprägte Bulbärsymptomatik mit rezidivierenden Aspirationen eine relative Kontraindikation, ebenso wie wiederholte Sekretprobleme, die mit externer Hustenunterstützung nicht behebbar sind. Umgekehrt kann auch eine anfangs über ein Tracheostoma applizierte Beatmung, zum Beispiel bei Patienten mit kongenitalem zentralen Hypoventilationssyndrom (CCHS) oder bei Patienten mit Achondroplasie im Schulalter, auf eine Maskenatemunterstützung umgestellt werden. Bei Patienten mit CCHS und 24-Stunden-Beatmungsbedarf kann eine Kombination mit einem Zwerchfellschrittmacher tagsüber und Maskenbeatmung nachts sinnvoll sein [20]. Kinder mit CCHS sind durch ein fehlendes Dyspnoe-Empfinden gekennzeichnet und daher z. B. beim Schwimmen ohne Aufsicht lebensgefährdet. Hypoxämie und Hyperkapnie im Schlaf führen zu keiner ausreichend schnellen und tiefen Atmung; bei manchen Mutationen ist es notwendig, auch die Tagesventilation dauerhaft zu unterstützen. Abhängig vom Alter und Ventilationsbedarf wird daher in der Mehrzahl der Zentren, die diese Patienten betreuen, zumin-

dest zu Beginn zur Sicherstellung einer adäquaten Ventilation der invasive Beatmungszugang bevorzugt [21]. In Zentren mit spezieller Expertise und bei bestens geschulten Betreuungspersonen (meist in der Nacht anwesendes speziell geschultes Pflegepersonal) kann bei ausschließlich nächtlichem Beatmungsbedarf und SaO_2 - sowie CO_2 -Monitoring aber auch in dieser Patientengruppe schon im Säuglings- und Kleinkindalter eine Beatmung via Interface erfolgen [22].

Resümee

Durch den zunehmenden Bedarf an außerklinischer Langzeitatemunterstützung insbesondere bei neuromuskulär kranken Kindern und Jugendlichen wächst die Expertise in speziell damit befassten Zentren und wurden Verbesserungen auf dem Gebiet der industriell hergestellten Masken und technischen Ausstattung von Heimrespiratoren erarbeitet. Die Langzeitergebnisse und Lebensqualitätsverbesserungen sind besonders bei Patienten mit Muskeldystrophie vom Typ Duchenne gut dokumentiert.

Relevanz für die Praxis

Unterschiedliche Krankheiten im Kindes- und Jugendalter, welche eine chronische respiratorische Insuffizienz zeigen, bzw. Malformationen, die eine Stützung des Luftwegs und eine Beatmung außerhalb der Klinik erfordern, werden besprochen. Kriterien für einen Beatmungsbeginn wie auch Aspekte der praktischen Durchführung werden diskutiert. Die Bedeutung von Möglichkeiten der Hustenunterstützung bei neuromuskulären Erkrankungen wird erklärt.

Interessenkonflikt

Die Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt vorliegt.

Literatur:

- Young SD, Sykes MK. Artificial ventilation: history, equipment and techniques. *Thorax* 1990; 45: 753–8.
- Pfleger A, Eber E. Management of acute severe upper airway obstruction in children. *Paediatr Respir Rev* 2013; 14: 70–7.
- Eber E, Pfleger A. Airway malformations. In: Eber E, Midulla F (eds). *ERS Handbook of Paediatric Respiratory Medicine* 2013; 435–45.
- Fauroux B, Boffa C, Desguerre I, Estournet B, Trang H. Long-term noninvasive mechanical ventilation for children at home: a national survey. *Pediatr Pulmonol* 2003; 35: 119–25.
- Trang H, Dehan M, Beauvais F, Zaccaria I, Amiel J, Gaultier C. The French Congenital Central Hypoventilation Syndrome Registry: General Data, Phenotype, and Genotype. *Chest* 2005; 127: 72–9.
- Muzumdar H, Arens R. Central alveolar hypoventilation syndromes. *Sleep Med Clin* 2008; 3: 601–15.
- Ottolengo G, Villa G, Moscatelli A, Diana MC, Pavanetto M. Noninvasive ventilation in a child affected by achondroplasia respiratory difficulty syndrome. *Paediatr Anaesth* 2007; 17: 75–9.
- Ward S, Chatwin M, Heather S, Simonds AK. Randomised controlled trial of non-invasive ventilation for nocturnal hypoventilation in neuromuscular and chest wall disease patients with daytime normocapnia. *Thorax* 2005; 60: 1019–24.
- Fauroux B, Lavis JF, Nicot F, Picard A, Boelle BY, Clement A, Vazquez MP. Facial side effects during noninvasive mechanical ventilation in children. *Intensive Care Med* 2005; 31: 965–9.
- Teschler H. Monitoring of the home mechanically ventilated patient. In: Muir JF, Ambrosino N, Simonds AK (eds). *Eur Respir Mon* 2001; 16: 274–80.
- Paiva R, Krivec U, Aubertin G, Cohen E, Clement A, Fauroux B. Carbon dioxide monitoring during long-term noninvasive respiratory support in children. *Intensive Care Med* 2009; 35: 1068–74.
- Parreira VF, Jounieaux V, Delguste P, Aubertin G, Dury M, Rodenstein DO. Determinants of effective ventilation during nasal intermittent positive pressure ventilation. *Eur Respir J* 1997; 10: 1975–82.
- Leger P, Langevin B, Guez A, Sukkar F, Sorot-Leger S, Robert D. What to do when nasal ventilation fails for neuromuscular patients. *Eur Respir Rev* 1993; 3: 279–83.

14. Hill NS. Ventilator management for neuromuscular disease. *Semin Respir Crit Care Med* 2002; 23: 293–305.
15. Dohna-Schwake C, Ragette R, Teschler H, Voit T, Mellies U. Predictors of severe chest infections in pediatric neuromuscular disorders. *Neuromuscul Disord* 2006; 16: 325–8.
16. Hull J, Aniapravan R, Chan E, Chatwin M, Forton J, Gallagher J, Gibson N, Gordon J, Hughes I, McCulloch R, Russell RR, Simonds A. British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness. *Thorax* 2012; 67 (Suppl 1): i1–i40.
17. Chatwin M, Simonds AK. The additions of mechanical insufflation/exsufflation shortens airway-clearance sessions in neuromuscular patients with chest infection. *Respir Care* 2009; 54: 1473–9.
18. Toussaint M, Chatwin M, Soudon P. Mechanical ventilation in Duchenne patients with chronic respiratory insufficiency: clinical implications of 20 years published experience. *Chron Respir Dis* 2007; 4: 167–77.
19. Finder JD, Birnkrant D, Carl J, et al. American Thoracic Society. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med* 2004; 170: 456–65.
20. Healy F, Marcus CL. Congenital central hypoventilation syndrome in children. *Paediatr Respir Rev* 2011; 12: 253–63.
21. Weese-Mayer, Berry-Kravis MB, Ceccherini I, Keens T, Loughmanee DA, Trang H. An official ATS Clinical Policy Statement: Congenital Central Hypo-ventilation Syndrome: Genetic Basis, Diagnosis, and Management. *Am J Respir Crit Care Med* 2010; 181: 626–44.
22. Ramesh P, Boit P, Samules M. Mask ventilation in the early management of congenital central hypoventilation syndrome. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2008; 93: F400–F403.

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

☒ [Bilddatenbank](#)

☒ [Artikeldatenbank](#)

☒ [Fallberichte](#)

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☒ [Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)