

Journal für

Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie

www.kup.at/
JNeurolNeurochirPsychiatr

Zeitschrift für Erkrankungen des Nervensystems

**Probleme der Erfassung des
zentralen Atemantriebs bei Kindern
mit neuromuskulären Erkrankungen**

Hahn A, Kafadar I, Busch V

Neubauer BA

Journal für Neurologie

Neurochirurgie und Psychiatrie

2008; 9 (3), 7-12

Homepage:

www.kup.at/

JNeurolNeurochirPsychiatr

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

Indexed in
EMBASE/Excerpta Medica/BIOBASE/SCOPUS

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031117M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Preis: EUR 10,-

77. Jahrestagung

Deutsche Gesellschaft für Neurochirurgie



2026
7.–10. Juni
AACHEN

Personalisierte Neurochirurgie – digital, kompetent, vernetzt

dgnc-kongress.de

Joint Meeting with the Belgian Society and the Dutch
Society of Neurosurgery and Neurosurgeons of Luxembourg

*Werfen Sie einen
Blick ins Programm!*



*Registrieren
Sie sich jetzt!*



Probleme der Erfassung des zentralen Atemantriebs bei Kindern mit neuromuskulären Erkrankungen

A. Hahn¹, I. Kafadar², V. Busch¹, B. A. Neubauer¹

Kurzfassung: Bei Kindern mit myopathischen Erkrankungen (ME) kann sich mit zunehmender Atemmuskelschwäche eine Hyperkapnie entwickeln. Es ist unklar, welchen relativen Anteil hieran die Schwäche der Atemmuskulatur selbst, Veränderungen von Lungen- und Thoraxmechanik oder ein veränderter Atemantrieb haben. Um dies weiter zu klären, wurden bei 20 gesunden und bei 20 Kindern mit ME der inspiratorische Druck 0,1 s nach Beginn der Inspiration ($PI_{0,1}$) und der Anteil des $PI_{0,1}$ am maximalen inspiratorischen Druck ($PI_{0,1}/PI_{Max}$) bei Ruheatmung und Einatmung von Luft mit einem CO_2 -Anteil von 3, 5 und 7 % bestimmt. Hierbei entspricht der $PI_{0,1}$ sowohl dem Atemantrieb als auch der aktuell zur Inspiration aufgewendeten Kraft, während der $PI_{0,1}/PI_{Max}$ den Anteil der aktuell aufgewendeten an der maximalen inspiratorischen Kraft reflektiert. Der $PI_{0,1}$ unterschied sich bei Ruheatmung nicht zwischen Gesunden und Patienten ($2,3 \pm 0,7$ vs. $2,7 \pm 0,9$ cmH₂O), doch war der $PI_{0,1}/PI_{Max}$ bei Kindern mit ME erhöht ($2,7 \pm 1,2$ vs. $6,2 \pm 4,3$ %; $p < 0,001$). Während sich der $PI_{0,1}$ bei Inhalation der verschiedenen Gasgemische nicht zwischen Gesunden und Patienten unterschied, lag der $PI_{0,1}/PI_{Max}$ in der Patientengruppe jeweils deutlich über dem der Gesunden. Der Anstieg des $PI_{0,1}$ ($4,2 \pm 1,9$ vs. $3,7 \pm 1,5$ cmH₂O) und des $PI_{0,1}/PI_{Max}$ ($5,1 \pm 2,9$ vs. $7,9 \pm 5,7$ %) von

Ruheatmung bis zur Einatmung von Luft mit einem CO_2 -Anteil von 7 % unterschied sich aber nicht zwischen Gesunden und Patienten. Ein normaler $PI_{0,1}$ bei Ruheatmung und ein adäquater Anstieg mit zunehmendem CO_2 suggerieren einen normalen Atemantrieb bei Kindern mit ME, doch wenden diese dafür einen höheren Anteil ihrer inspiratorischen Maximalkraft auf. Dies spricht für einen gesteigerten Atemantrieb und seine ungenügende Umsetzung in inspiratorische Kraft. Zur korrekten Beurteilung des Atemantriebs sollte bei Kindern mit ME daher auch die Bestimmung des Quotienten $PI_{0,1}/PI_{Max}$ erfolgen. Dieser Parameter spiegelt darüber hinaus auch die aktuelle Beanspruchung der Atemmuskulatur wider.

Abstract: Problems of Central Respiratory Drive Assessment in Children with Neuromuscular Disorders. Children with proximal myopathies (PM) may develop chronic hypercapnia with progression of disease. The relative contribution of a blunted respiratory center output (RCO) and peripheral factors such as respiratory muscle weakness or altered lung and chest wall mechanics to CO_2 retention has not been fully elucidated.

To resolve this, we assessed the RCO non-invasively by determining inspiratory pressure 0.1 s

after onset of inspiration ($PI_{0,1}$) and $PI_{0,1}$ expressed as percentage of maximal inspiratory pressure ($PI_{0,1}/PI_{Max}$) during normal breathing, and while breathing synthetic air containing 3, 5, and 7 % CO_2 in 20 healthy children and 20 subjects with PM.

During normal breathing, $PI_{0,1}$ did not significantly differ between patients and healthy subjects (2.3 ± 0.7 vs. 2.7 ± 0.9 cmH₂O), whereas individuals with PM had significantly higher $PI_{0,1}/PI_{Max}$ values (2.7 ± 1.2 vs. 6.2 ± 4.3 ; $p < 0.001$). Similarly, $PI_{0,1}$ values did not substantially vary with incremental hypercapnia between both groups, but individuals with PM had distinctly higher $PI_{0,1}/PI_{Max}$ values at each CO_2 concentration. The increases of $PI_{0,1}$ (4.2 ± 1.9 vs. 3.7 ± 1.5 cmH₂O) and $PI_{0,1}/PI_{Max}$ (5.1 ± 2.9 vs. 7.9 ± 5.7 %) from breathing room air to inhaling synthetic air with 7 % CO_2 did not significantly differ between healthy controls and patients.

Higher $PI_{0,1}/PI_{Max}$ ratios and $PI_{0,1}$ values not different from healthy controls in the patient group imply that the RCO is increased in children with ME, but that the translation of RCO into pressure is reduced. The results also suggest that the ratio of $PI_{0,1}/PI_{Max}$ should be used for assessment of the RCO in children with ME, since determination of $PI_{0,1}$ alone may underestimate the central respiratory drive. **J Neurol Neurochir Psychiatr 2008; 9 (3): 7–12.**

■ Einleitung

Bei Kindern mit myopathischen Erkrankungen (ME) kann sich mit Progredienz des Krankheitsbildes eine langsam einsetzende Hyperkapnie entwickeln [1–4]. Zu einer solchen CO_2 -Retention können nicht nur die Atemmuskelschwäche selbst, sondern auch eine Veränderung der Lungen- und Thoraxmechanik (Mikroateletasenbildung, Fibrosierung nach rezidivierenden Pneumonien, Skoliose, Brustkorbversteifung etc.), sowie eine Störung des Atemantriebs beitragen [5, 6]. Studien, die den Atemantrieb bei Patienten mit ME systematisch untersucht haben, liegen nur in geringem Maße vor und haben teilweise divergierende Ergebnisse erbracht [1–3, 7–9]. Daten bei Kindern und Jugendlichen mit ME fehlen fast vollständig [1, 9].

Zur nicht-invasiven Erfassung der inspiratorischen Maximalkraft eignet sich die Bestimmung des maximalen inspiratorischen Drucks (PI_{Max}) [3, 10–13]. Als Maß für die aktuell aufgewendete Inspirationskraft und den Atemantrieb wird bei Gesunden der inspiratorische Druck 0,1 Sekunde nach Beginn der Inspiration ($PI_{0,1}$) verwendet. Dieser Parameter ist größ-

tenteils mit arbeitsunabhängig, proportional zum maximalen Druck der momentanen Inspiration, weitestgehend unabhängig von den resistiven und elastischen Eigenschaften der Lunge, und nimmt in einem weiten Bereich linear mit ansteigendem pCO_2 zu [1, 2, 11–13].

Untersuchungen über den Atemantrieb bei Patienten mit ME basieren zumeist auf der Bestimmung des $PI_{0,1}$ und dem Vergleich der erhobenen Werte mit einer gesunden Kontrollgruppe [1–3, 7–9]. Elektromyographische Untersuchungen bei Patienten mit ME zeigen aber, dass die Zahl der Fasern motorischer Einheiten verringert, die Kraftentwicklung der einzelnen Muskelfaser wahrscheinlich vermindert und die Entladungsfrequenz einzelner motorischer Einheiten im Vergleich zu Gesunden bei definierter Kraftaufwendung erhöht ist [14–16]. Patienten mit ME müssen daher zur Entwicklung einer definierten Kraft einen höheren Anteil ihrer Maximalkraft generieren als Gesunde [16]. Aus diesen Gründen erscheint es sinnvoll, auch den Anteil des $PI_{0,1}$ am maximalen inspiratorischen Druck (PI_{Max}) in der Beurteilung des Atemantriebs bei dieser Patientengruppe zu berücksichtigen.

Ziel dieser Studie war zu untersuchen, ob der Atemantrieb bei Kindern mit ME pathologisch verändert ist und wie der Atemantrieb bei Kindern mit ME am besten erfasst werden kann. Zu diesem Zweck wurden der $PI_{0,1}$, der Anteil des $PI_{0,1}$ am PI_{Max} ($PI_{0,1}/PI_{Max}$) und das Atemmuster bei Ruheatmung und zunehmender Hyperkapnie zwischen einer Gruppe gesunder Probanden und einer Gruppe von Kindern mit ME verglichen.

Aus der ¹Abteilung für Neuropädiatrie und Sozialpädiatrie, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin der Justus-Liebig-Universität Gießen und dem ²Department of Pediatrics, Cerrah Pasha University, Istanbul, Türkei

Korrespondenzadresse: Dr. med. Andreas Hahn, Abteilung für Neuropädiatrie, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin der Justus-Liebig-Universität Gießen, D-35385 Gießen, Feulgenstraße 12; E-Mail: andreas.hahn@paediat.med.uni-giessen.de

Tabelle 1: Mittelwerte und Standardabweichungen für anthropometrische Daten, PI_{Max} und Lungenvolumina in % der Norm für 20 gesunde Kinder und für 20 Kinder mit ME

	Gesunde	Patienten	P-Wert
Alter (Jahre)	15,9 ± 2,7	13,9 ± 2,7	n. s.
Länge (cm)	163 ± 9	157 ± 12	n. s.
Gewicht (kg)	54 ± 9	51 ± 21	n. s.
PI_{Max} (cmH ₂ O)	92 ± 30	57 ± 27	< 0,001
VC (%)	96 ± 7	63 ± 29	< 0,001
TLC (%)	99 ± 8	91 ± 20	n. s.
RV (%)	111 ± 13	201,4 ± 81,1	< 0,01
FRC (%)	114 ± 23	126 ± 40	n. s.
RV/TLC (%)	27,5 ± 8	47 ± 14	< 0,01

VC = Vitalkapazität; TLC = Totale Lungenkapazität; RV = Residualvolumen; n. s. = nicht signifikant

■ Patienten und Methoden

Es wurden 20 gesunde Probanden und 20 Patienten mit ME im Alter von 9–20 Jahren untersucht. Sieben Patienten litten an einer Muskeldystrophie Duchenne, einer an einer Muskeldystrophie Becker, 8 an einer Gliedergürtelmuskeldystrophie, 4 an einer kongenitalen Myopathie und einer an einer Dermatomyositis. Zwölf der Patienten waren rollstuhlpflichtig und bei 3 bestand eine Skoliose mit einem Winkel von mehr als 25° nach Cobb. Zwei Patienten erhielten eine nächtliche Heimbeatmung. Bei allen Patienten betrug die endexpiratorische CO₂-Konzentration (ETCO₂) während Ruheatmung am Tag < 45 mmHg. Alle Patienten und Probanden sowie deren Eltern gaben nach detaillierter Aufklärung ihre Einwilligung zur Teilnahme an der Studie. Anthropometrische Daten und Lungenvolumina für das Kontroll- und das Patientenkollektiv sind in Tabelle 1 zusammengefasst.

Für die Lungenfunktionsprüfungen wurde ein computergesteuerter Pneumotachograph verwendet, der mit einem Differentialdruckaufnehmer verbunden war (Power Cube, Ganshorn Medizin Electronic GmbH, Niederaula, Deutschland). Der Druckaufnehmer wies einen großen linearen Messbereich von 0–200 cmH₂O auf.

Zunächst erfolgte die Messung des PI_{Max} . Dabei wurden die Probanden und Patienten motiviert, möglichst rasch und so stark wie möglich einzuatmen. Das Manöver wurde nach normaler Expiration, d. h. vom Niveau der funktionellen Residualkapazität (FRC) aus, durchgeführt. Es wurde bis zu 10 Mal wiederholt und der höchste von 3 reproduzierbaren Werten, die eine Differenz von weniger als 10 % aufwiesen, wurde als PI_{Max} gewertet. Im Anschluss erfolgte bei ruhiger Atmung am Gerät die Bestimmung des $PI_{0,1}$. Hierzu wurden während 90–120 Sekunden Ruheatmung 8–10 Verschlüsse in regelmäßigen Abständen durchgeführt. Die Verschlussdruckergebnisse wurden gemittelt und der Mittelwert als $PI_{0,1}$ gewertet. Atemfrequenz (AF), Atemminutenvolumen (AMV), Atemzugvolumen (AZV), mittlerer inspiratorischer Fluss (AZV/ T_I), Inspirationszeit (T_I), totale Atemzykluszeit (T_{TOT}) sowie Anteil der Inspirations- an der totalen Atemzykluszeit (T_I/T_{TOT}) wurden aus den nicht verschlossenen Atemzügen gemittelt.

Tabelle 2: Mittelwerte und Standardabweichungen für $PI_{0,1}$, $PI_{0,1}/PI_{Max}$ und Atemmusterparameter während Ruheatmung bei 20 gesunden Kindern und bei 20 Kindern mit ME

	Gesunde	Patienten	P-Wert
$PI_{0,1}$ (cmH ₂ O)	2,3 ± 0,7	2,7 ± 0,9	n. s.
$PI_{0,1}/PI_{Max}$ (%)	2,7 ± 1,2	6,2 ± 4,3	< 0,001
AMV (l/min)	8,4 ± 1,3	9,0 ± 1,9	n. s.
AF (1/min)	17,1 ± 2,4	18,1 ± 4,7	n. s.
AZV (l)	0,51 ± 0,14	0,54 ± 0,21	n. s.
AZV/ T_I (l/s)	0,31 ± 0,06	0,35 ± 0,08	n. s.
T_I (s)	1,6 ± 0,2	1,6 ± 0,6	n. s.
T_{TOT} (s)	3,6 ± 0,5	3,5 ± 0,9	n. s.
T_I/T_{TOT}	0,46 ± 0,05	0,44 ± 0,06	n. s.

$PI_{0,1}$ = Inspiratorischer Druck 0,1 sek. nach Beginn der Einatmung; $PI_{0,1}/PI_{Max}$ = Anteil des $PI_{0,1}$ am maximalen inspiratorischen Druck; AMV = Atemminutenvolumen; AF = Atemfrequenz; AZV = Atemzugvolumen, AZV/ T_I = mittlerer inspiratorischer Fluss; T_I = Inspirationszeit; T_{TOT} = totale Atemzykluszeit; T_I/T_{TOT} = Anzahl der Inspirations- an der Gesamtatemzykluszeit

Die Bestimmung des $PI_{0,1}$ mit zunehmender Hyperkapnie erfolgte im Rampenverfahren [17]. Hierzu wurde der Inspirationsweg über ein Ventil mit einem 5-Liter-Atembeutel verbunden, der seinerseits über ein weiteres Ventil an eine Gasflasche angeschlossen werden konnte. Hierüber war die Zufuhr von Gasgemischen mit unterschiedlichem CO₂-Anteil möglich. Es wurden 3 Gemische aus synthetischer Luft mit einem Sauerstoffanteil von jeweils 50 % bei einem CO₂-Anteil von 3, 5 bzw. 7 % verwendet. Hinter dem Ausatemventil wurde mit einem CO₂-Analysator (Novamatrix Medical Systems Inc., Wallingford, Connecticut, USA) im Nebenstrom der ETCO₂ bestimmt. Zur Ermittlung des $PI_{0,1}$ bei Inhalation des jeweiligen Gasgemisches wurden, wenn AZV, AF und ETCO₂ eine Plateauphase erreicht hatten, über 60–90 Sekunden 10 Verschlüsse durchgeführt. Der gemittelte Wert wurde als $PI_{0,1}$ beim jeweiligen CO₂-Anteil in der Einatemluft gewertet. Aus den nicht verschlossenen Atemzügen wurden analog zur Ruheatmung die Atemmusterparameter (AF, AMV, AZV, AZV/ T_I , T_I , T_{TOT} und T_I/T_{TOT}) bestimmt. Dann wurden die Quotienten $PI_{0,1}/PI_{Max}$ aus dem bei Einatmung der jeweiligen Gasgemische bestimmten $PI_{0,1}$ und dem initial ermittelten PI_{Max} berechnet.

Um zu untersuchen, ob sich der Atemantrieb bereits bei Ruheatmung zwischen Kontroll- und Patientengruppe unterschied, wurden der $PI_{0,1}$ und der $PI_{0,1}/PI_{Max}$ nach Prüfung auf das Vorliegen von Normalverteilung und Varianzhomogenität entweder mit dem Student's t-Test oder dem Mann-Whitney U-Test verglichen. Um zu überprüfen, ob die zentrale Atemantwort auf Hyperkapnie adäquat ausfiel, wurde mit denselben Testverfahren die Zunahme des $PI_{0,1}$, des $PI_{0,1}/PI_{Max}$ von Ruheatmung bis zur Einatmung von Luft mit einem CO₂-Anteil von 7 % ($DPI_{0,1}$ und $DPI_{0,1}/PI_{Max}$) verglichen. Gleiche Berechnungen wurden für die Atemmusterparameter vorgenommen.

■ Ergebnisse

Der PI_{Max} war bei Kindern mit ME deutlich reduziert (Tab. 1). $PI_{0,1}$, $PI_{0,1}/PI_{Max}$ und die Atemmusterparameter bei gesunden

Tabelle 3: Mittelwerte und Standardabweichungen für Veränderungen des $PI_{0,1}$, des $PI_{0,1}/PI_{Max}$ und der Atemmusterparameter von Ruheatmung bis zur Einatmung eines Gasgemisches mit einem CO_2 -Anteil von 7 % bei 20 gesunden Kindern und bei 20 Kindern mit ME

	Gesunde	Patienten	P-Wert
$DPI_{0,1}$ (cmH ₂ O)	4,2 ± 1,9	3,7 ± 1,5	n. s.
$DPI_{0,1}/PI_{Max}$ (%)	5,1 ± 2,9	7,9 ± 5,7	n. s.
DAMV (l/min)	11,2 ± 4,8	8,4 ± 5,2	n. s.
DAF (1/min)	2,2 ± 4,2	9,0 ± 9,2	= 0,005
DAZV (l)	0,53 ± 0,23	0,23 ± 0,30	< 0,001
DAZV/ T_I (l/s)	0,42 ± 0,18	0,32 ± 0,19	n. s.
DT_I (s)	0,17 ± 0,41	-0,44 ± 0,48	n. s.
DT_{TOT} (s)	0,28 ± 0,88	-0,99 ± 0,84	= 0,01
DT_I/T_{TOT}	0,0 ± 0,06	0,0 ± 0,06	n. s.

D = Differenz von Ruheatmung bis zur Einatmung eines Luftgemisches mit einem CO_2 -Anteil von 7 %; $PI_{0,1}$ = Inspiratorischer Druck 0,1 sek. nach Beginn der Einatmung; $PI_{0,1}/PI_{Max}$ = Anteil des $PI_{0,1}$ am maximalen inspiratorischen Druck; AMV = Atemminutenvolumen; AF = Atemfrequenz; AZV = Atemzugvolumen; AZV/T_I = mittlerer inspiratorischer Fluss; T_I = Inspirationszeit; T_{TOT} = totale Atemzykluszeit; T_I/T_{TOT} = Anzahl der Inspirations- an der Gesamtatemzykluszeit

Probanden und bei Kindern mit ME während Ruheatmung sind in Tabelle 2, ihre Veränderungen von Ruheatmung bis zur Inhalation eines Gasgemisches mit einem CO_2 -Anteil von 7 % in Tabelle 3 dargestellt. Während sich der $PI_{0,1}$ bei Ruheatmung nicht wesentlich zwischen Patienten und Gesunden unterschied, wies die Patientengruppe einen deutlich höheren $PI_{0,1}/PI_{Max}$ ($p < 0,001$) auf. $PI_{0,1}$ und $PI_{0,1}/PI_{Max}$ stiegen sowohl bei den gesunden Kindern als auch bei den Patienten mit ME mit zunehmendem $ETCO_2$ linear an (Abb. 1). Zwar lagen die $PI_{0,1}/PI_{Max}$ -Werte der Patienten im Mittel bei allen verwendeten Gasgemischen jeweils deutlich über denen der Gesunden, doch unterschieden sich $DPI_{0,1}$ und $DPI_{0,1}/PI_{Max}$ nicht statistisch relevant zwischen den beiden Gruppen. Bei Patienten mit ME nahm das AMV im Mittel geringer zu als bei Gesunden, doch war diese Differenz nicht statistisch bedeutsam ($p = 0,06$). In der Patientengruppe fiel die Zunahme des AZV deutlich geringer aus, während die AF eindeutig stärker zu-

nahm als bei den Gesunden. Mit Ausnahme von DT_{TOT} unterschieden sich die anderen Atemmusterparameter nicht statistisch relevant zwischen Gesunden und Patienten (Tab. 3).

Diskussion

In unserer Studie unterschied sich die aktuell zur Inspiration aufgewendete Muskelkraft ($PI_{0,1}$) bei Ruheatmung nicht zwischen Gesunden und Kindern mit ME, während die parallele Bestimmung des Quotienten $PI_{0,1}/PI_{Max}$ ergab, dass die Patienten für ihre Ruheventilation einen mehr als zweimal höheren Anteil an ihrer inspiratorischen Maximalkraft aufwendeten. In Einklang mit Untersuchungen von Baydur bei einer Gruppe von Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit verschiedenen neuromuskulären Erkrankungen und von Garcia-Rio et al. bei Erwachsenen mit Myasthenia gravis spricht dies für einen erhöhten Atemantrieb während Ruheatmung auch bei Kindern mit ME [7, 9].

Die Analyse der zentralen Atemantwort auf Hyperkapnie zeigte einen im Vergleich zu Gesunden adäquaten Anstieg des $PI_{0,1}$ mit zunehmendem $ETCO_2$. Hinweise für eine ungenügende zentrale CO_2 -Antwort fanden sich somit nicht. Dies deckt sich mit den Ergebnissen einer Studie von Begin et al. bei 9 Jungen mit Muskeldystrophie Duchenne [1]. Die zusätzliche Bestimmung der Ratio $PI_{0,1}/PI_{Max}$ ergab aber, dass Kinder mit ME mit zunehmendem CO_2 -Anteil in der Einatemluft jeweils immer einen in etwa doppelt so hohen Anteil an ihrer inspiratorischen Maximalkraft aufwendeten wie die Gesunden. In Analogie zu unseren Befunden bei Ruheatmung weist dies ebenfalls auf einen höheren Atemantrieb bei Kindern mit ME hin. Eine Erklärung für höhere $PI_{0,1}/PI_{Max}$ - und normale $PI_{0,1}$ -Werte wäre die gestörte Umsetzung des Atemantriebs in Muskelkraft. Diese Interpretation der Ergebnisse wird gestützt durch eine Studie von Gigliotti et al., die bei 15 Erwachsenen mit Gliedergürtel-Muskeldystrophie und teilweise bereits bestehender CO_2 -Retention den $PI_{0,1}$ sowie die elektromyographische Aktivität der Atemmuskulatur während zunehmender Hyperkapnie analysierten. Die Autoren fanden im Vergleich zur einer Kontrollgruppe eine geringere Zunahme des $PI_{0,1}$, während die Registrierung des Aktivitätsmusters der

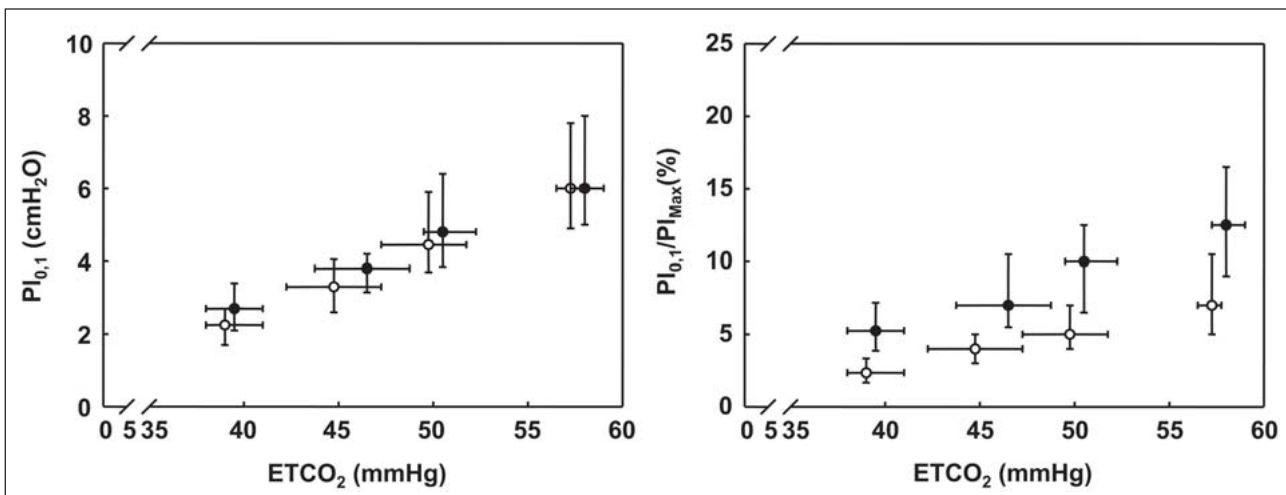


Abbildung 1: Medianwerte und Interquartilsabstände für $PI_{0,1}$ (links) und $PI_{0,1}/PI_{Max}$ (rechts) in Abhängigkeit vom $ETCO_2$ bei 20 gesunden Kindern (leere Kreise) und 20 Kindern mit ME (schwarze Kreise).

Atemmuskulatur im EMG für einen normalen oder gesteigerten Atemantrieb sprach [3].

Die im Rahmen unserer Studie bei paralleler Bestimmung des $PI_{0,1}$ und der Ratio $PI_{0,1}/PI_{Max}$ auf nicht-invasive Art mittels Mundverschlussdruckmessung erhobenen Befunde spiegeln die im klinischen Alltag bei der EMG-Untersuchung von Extremitätenmuskeln häufig gemachte Beobachtung wider, dass Patienten mit ME bei Analyse des Aktivitätsmusters während maximaler Willkürinnervation bereits ein Interferenzbild bei nur relativ geringer Kraftentwicklung bieten [3, 16].

Holle et al. bestimmten den $PI_{0,1}$ bei 8 gesunden Erwachsenen mit durch partielle Kurarisierung induzierter Muskelschwäche während zunehmender Hyperkapnie und fanden, dass der $PI_{0,1}$ selbst bei hochgradiger Muskelschwäche mit zunehmendem pCO_2 noch anstieg [18]. Der adäquate Anstieg des $PI_{0,1}$ mit zunehmendem CO_2 -Anteil in der Einatemluft auch in unserer Untersuchung stützt zwar die Schlussfolgerung der Autoren, dass der $PI_{0,1}$ qualitativ den Atemantrieb reflektiert, doch legt die Betrachtung des zusätzlich bestimmten Quotienten $PI_{0,1}/PI_{Max}$ nahe, dass er quantitativ durch alleinige Verwendung des $PI_{0,1}$ bei Patienten mit ME und stärker ausgeprägter Atemmuskelschwäche nicht unerheblich unterschätzt wird.

Der Quotient $PI_{0,1}/PI_{Max}$ spiegelt auch die Beanspruchung der Inspirationsmuskeln wider [19]. Die inspiratorische Muskulatur kann nicht beliebig über unbegrenzte Zeit belastet werden [19]. Übersteigt der Anteil des $PI_{0,1}$ für längere Zeit mehr als 20–25 % des PI_{Max} , kommt es zur Ermüdung der Inspirationsmuskulatur [19]. In unserer Studie lag der Quotient $PI_{0,1}/PI_{Max}$ selbst bei Einatmung von Luft mit einem CO_2 -Anteil von 7 % in der Patientengruppe unterhalb dieser Erschöpfungsschwelle (Abb. 1, rechts). Eine Beeinflussung der CO_2 -Antwort durch eine drohende Ermüdung in unserem Patientenkollektiv ist daher unwahrscheinlich.

Auch wenn die Beanspruchung der inspiratorischen Muskulatur im untersuchten Patientenkollektiv während Ruheatmung im Mittel weit unterhalb der kritischen Ermüdungsschwelle lag, verdeutlichen die Ergebnisse, dass Kinder mit ME prinzipiell eine deutlich erhöhte Beanspruchung der Atemmuskulatur bei normalen $PI_{0,1}$ -Werten haben können. Eine solche Konstellation kann klinisch bedeutsam sein. Kommt es bei solchen Kindern aufgrund einer expiratorischen Muskelschwäche bei eigentlich banalen Atemwegsinfektionen zu einer Sekretretention, kann die Notwendigkeit einer auch nur leichten Steigerung des $PI_{0,1}$ zu einem Anstieg der Ratio $PI_{0,1}/PI_{Max}$ über die Ermüdungsgrenze hinaus und damit zu einer akut einsetzenden respiratorischen Insuffizienz führen [10].

Im Unterschied zum $PI_{0,1}$ fiel die Zunahme des AMV mit zunehmender Hyperkapnie bei Kindern mit ME etwas geringer aus als in der Kontrollgruppe. Dies deckt sich mit anderen Studien, die die CO_2 -Antwort bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen untersucht haben und weist darauf hin, dass bei Kindern mit ME auch die Umsetzung der generierten inspiratorischen Kraft ($PI_{0,1}$) in ventiliertes Volumen beeinträchtigt sein kann [1–3, 9]. Im Vergleich zu den Gesunden

ging bei Kindern mit ME die Steigerung des AMV mit einer eindeutig geringeren Zunahme des Atemzugvolumens und einer deutlich stärkeren Steigerung der Atemfrequenz einher. Eine solche raschere und oberflächliche Atmung ist recht typisch für Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen [4, 9]. Dieses Atemmuster kann als Versuch gewertet werden, die Atemarbeit zu reduzieren, geht aber auf Kosten einer vermehrten Totraumventilation [4].

Zusammenfassend sprechen die erhobenen Befunde dafür, dass bei Kindern mit ME der $PI_{0,1}$ nur bedingt zur Erfassung des Atemantriebs geeignet ist. Bei dieser Patientengruppe sollte auch der Quotient $PI_{0,1}/PI_{Max}$ bestimmt werden. Dieser Parameter ist auf relativ einfache und nicht-invasive Weise zu ermitteln. Die Ergebnisse weisen in Übereinstimmung mit mehreren anderen Studien zu diesem Thema darauf hin, dass auch normokapnische Kinder mit ME einen höheren Atemantrieb haben als Gesunde [4], dass die zentrale Atemantwort auf eine CO_2 -Erhöhung adäquat ist [1] und dass die Umsetzung des Atemantriebs in inspiratorische Muskelkraft und ventiliertes Volumen beeinträchtigt sind [1, 3].

Die Bestimmung des Quotienten $PI_{0,1}/PI_{Max}$ ermöglicht darüber hinaus eine Aussage über die aktuelle Beanspruchung der inspiratorischen Muskeln und über das eventuelle Risiko einer drohenden Ermüdung der Atemmuskulatur [19]. Diese Informationen können auch therapeutisch, beispielsweise bei der Indikationsstellung zum Beginn einer nicht-invasiven Heimbeatmung, genutzt werden.

Diese Studie wurde gefördert durch die Else Kröner-Fresenius-Stiftung.

■ Relevanz für die Praxis

Zur Beurteilung des Atemantriebs bei Kindern mit Muskelerkrankungen reicht die Messung des $PI_{0,1}$ allein nicht aus. Der Anteil des aktuell zur Inspiration aufgewendeten am maximalen inspiratorischen Druck ($PI_{0,1}/PI_{Max}$) reflektiert besser den Atemantrieb und ermöglicht darüber hinaus auch eine Aussage über die momentane Atemmuskelsbeanspruchung. Erreicht der Quotient $PI_{0,1}/PI_{Max}$ Werte von 20–25 %, droht die Ermüdung der Atemmuskulatur.

Literatur:

1. Begin R, Bureau M, Lupien L, Lemieux B. Control of breathing in Duchenne's muscular dystrophy. *Am J Med* 1980; 69: 227–34.
2. Begin R, Bureau MA, Lupien L, Lemieux B. Control and modulation of respiration in Steinert's muscular dystrophy. *Am Rev Respir Dis* 1980; 121: 281–9.
3. Gigliotti F, Pizzi A, Duranti R, Gorini M, Randelli I, Scano G. Control of breathing in patients with limb girdle dystrophy: a controlled study. *Thorax* 1995; 50: 962–8.
4. Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C. Pulmonary complications of chronic neuromuscular diseases and their management. *Muscle Nerve* 2004; 29: 5–27.
5. Bellamy D, Newsom Davis JM, Hickey BP, Benatar SR, Clark TJH. A case of primary alveolar hypoventilation associated with mild proximal myopathy. *Am Rev Respir Dis* 1975; 112: 867–73.
6. Riley DJ, Santiago TV. Blunted respiratory drive in congenital myopathy. *Am J Med* 1977; 63: 459–66.
7. García Río F, Prados C, Díez Tejedor E, Díaz Lobato S, Alvarez-Sala R, Villamor J, Pino JM. Breathing pattern and central ventilatory drive in mild and moderate generalized myasthenia gravis. *Thorax* 1994; 49: 703–6.
8. Gigliotti F, Gorini M, Spinelli A, Scano A. Control of breathing in patients with neuromuscular diseases. *Am Rev J Respir Dis* 1991; 144: A163.
9. Baydur A. Respiratory muscle strength and control of ventilation in patients with neuromuscular disease. *Chest* 1991; 99: 330–8.

10. Hahn A, Bach JR, Delaubier A, Renardel-Irani A, Guillou C, Rideau Y. Clinical implications of maximal respiratory pressure determinations for individuals with Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 1997; 78: 1–6.
11. Whitelaw WA, Derenne JP. Airway occlusion pressure. *J Appl Physiol* 1993; 74: 1475–83.
12. Criée CP. Analysis of inspiratory mouth pressure. *Prax Klin Pneumol* 1988; 42: 820–6.
13. Criée CP, Laier-Groeneveld G. Die Atempumpe. Atemmuskulatur und intermittierende Selbstbeatmung. Georg Thieme Verlag, Stuttgart-New York, 1995.
14. Lenman JA. Quantitative electromyographic changes associated with muscular weakness. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1959; 22: 306–10.
15. Buchthal F, Rosenfalck P, Erminio F. Motor unit territory and fiber density in myopathies. *Neurology* 1960; 10: 398–408.
16. Ludin HP. Praktische Elektromyographie. Ferdinand Enke Verlag, Stuttgart, 1997.
17. Ulmer F, Nolte D, Lecheler J, Schäfer T. Die Lungenfunktion. Methodik und klinische Anwendungen. 7. Aufl. Thieme Verlag, Stuttgart-New York, 2003.
18. Holle RH, Schoene RB, Pavlin EJ. Effect of respiratory muscle weakness on P0.1 induced by partial curarization. *J Appl Physiol* 1984; 57: 1150–7.
19. Criée CP. Empfehlungen der Deutschen Atemwegsliga zur Messung der inspiratorischen Muskelfunktion. *Pneumologie* 2003; 57: 98–100.

Dr. med. Andreas Hahn

Geboren 1961. Nach Studium in Göttingen Promotion 1998, Facharztausbildung für Kinder- und Jugendmedizin an den Universitätskliniken Göttingen und Kiel. Erwerb der Schwerpunktbezeichnung Neuropädiatrie 2006. Seit 2003 leitender Oberarzt der Abteilung für Neuropädiatrie und Sozialpädiatrie des Zentrums Kinderheilkunde in Gießen.

Forschungs- und Arbeitsschwerpunkte: Neuromuskuläre Erkrankungen und klinische Epileptologie.



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](#)