

Atmung und Atemprobleme bei neuromuskulären Erkrankungen, im Speziellen bei der ALS

Markus Bold, Dipl. PT, St. Gallen
markus.bold@bluewin.ch

Atemtherapeutische Optionen

Bei diversen Muskelerkrankungen kommt es zu einer zunehmenden Schwäche der Atemmuskulatur und dies kann zu einem Atemversagen führen.

Im Speziellen kommt es bei der fortschreitenden Erkrankung der amyotrophen Lateralsklerose (ALS) bei den meisten Patienten im Verlauf der Krankheit zu Atemproblemen.

Die Lebensqualität der betroffenen Patienten wird häufig durch (unter Umständen vermeidbare) pulmonale Infekte (Pneumonie) vermindert und die Lebenserwartung wird verkürzt. Durch ein pulmonales "Risk-Management" kann trotz der Erkrankung eine hohe Lebensqualität gesichert werden. Das Ziel der mechanischen Belüftung der Lunge (Mechanische Respiratorische Palliation (MRP)) ist das Verhindern von Bronchitiden respektive Pneumonien und Atemnot. Infekte der Bronchien sind bei neuromuskulären Patienten Notfallsituationen und müssen umgehend medikamentös behandelt werden. Dies erfolgt am besten durch ein erfahrenes multidisziplinäres Team in einem Muskelzentrum ALS-Klinik.

In folgendem Aufsatz möchte ich gerne die folgenden Fragen beantworten.

1. Welchen Einfluss hat die ALS auf die Atmung?
2. Welche Probleme können daraus resultieren?
3. Was kann ich selber für meine Lebensqualität tun?

Wissenswertes über die Atmung

Die Aufgabe unseres Atmungsorgans ist der Austausch von Gasen zwischen dem Körper und seiner Umgebung.

Hauptsächlich wird Sauerstoff aus der Umgebungsluft aufgenommen und Kohlendioxid als wichtiges Endprodukt des Körperstoffwechsels, welches aus der Verbrennung von Sauerstoff entsteht, abgegeben.

Den Gasaustausch zwischen Blut und Umgebung nennt man auch **äussere Atmung**. Dazu braucht es die **Lunge** und die **Atempumpe (Muskeln)**, welche den Atemzyklus (Ein- und Ausatmung) fortwährend aufrecht erhalten und dadurch den Gasaustausch unterhalten.

In der Lunge erfolgt auf der einen Seite die Belüftung der Lungenbläschen, auf der anderen Seite stehen die Blutgefässe, an der Grenzschicht erfolgt der Übertritt der Atemgase von der Lunge in die Blutbahn und umgekehrt.

Der Atemtrakt trennt sich in einen oberen und einen unteren Respirationstrakt (Luftweg):

Obere Luftwege:

Nase, Nasennebenhöhlen und Rachenraum

Untere Luftwege:

Kehlkopf, Luftröhre, Bronchien und Lunge

Die Atmung selber erfolgt über die **Atempumpe (Muskulatur)**. Hier werden die einatmende (inspiratorische) und die ausatmende (expiratorische) Muskulatur voneinander unterschieden.

Einatmende (inspiratorische) Muskeln:

Hauptmuskeln:

Zwerchfell und Zwischenrippenmuskulatur

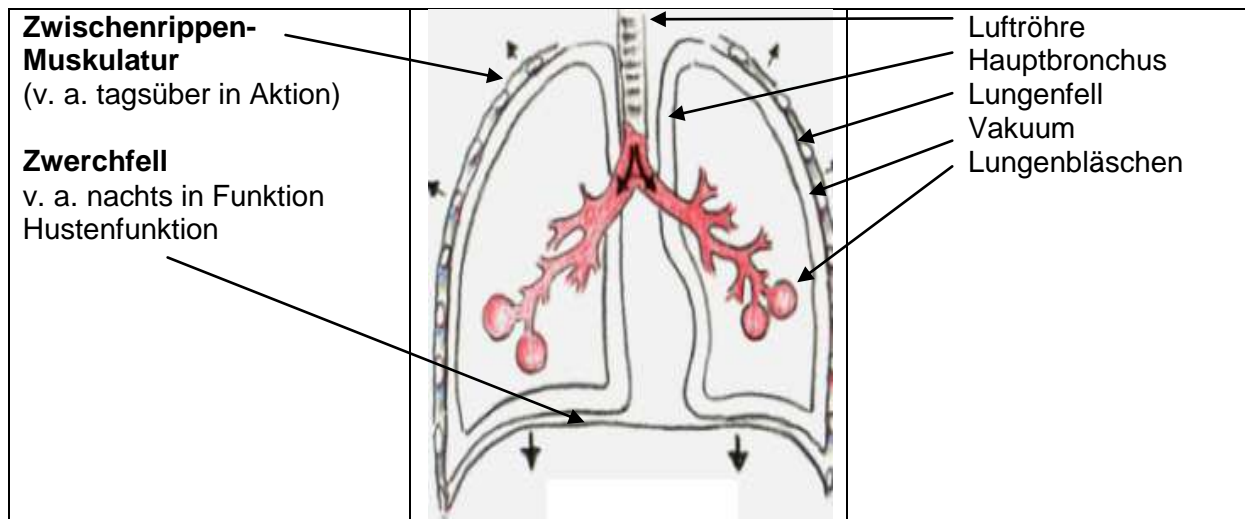
Nebenmuskeln:

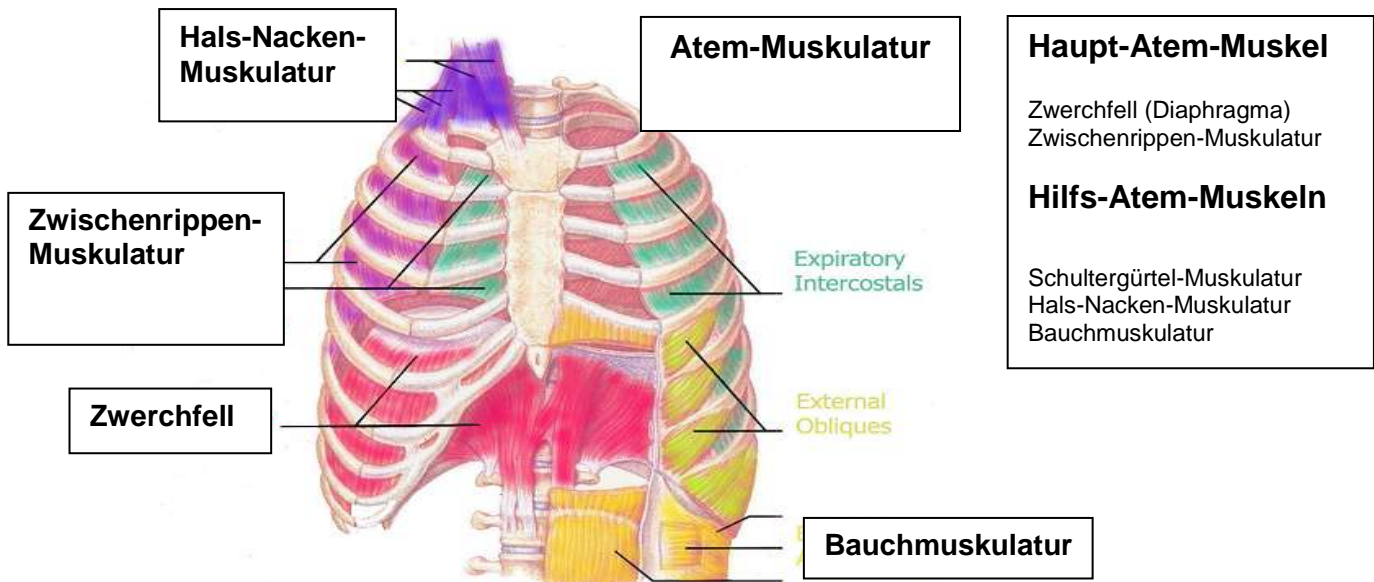
Schultergürtel-Muskulatur
Hals-Nacken-Muskulatur
Bauchmuskulatur

Ausatmende (expiratorische) Muskulatur:

Hauptmuskeln:

Zwischenrippenmuskulatur und Bauchmuskulatur





Im Gegensatz zur Einatmung ist die Ausatmung ein vorwiegend passiver Vorgang, welcher somit kaum Kraftaufwand fordert, ausser bei Vorgängen mit forcierter Ausatmung (zum Beispiel: beim Husten und Niesen oder bei der Mobilisation von Schleim).

Hypoventilation

Was geschieht in der Nacht?

REM-Schlaf (Traumschlaf, der erholsame Schlaf für die Muskulatur und den Körper)

Der Muskeltonus (Muskelspannung) nimmt ab, die Muskeln "gehen schlafen". Daraus resultiert eine verminderte Aktivität der Atem- und der Atemhilfsmuskulatur. Somit ist das Diaphragma (Zwerchfell) noch der einzige aktive und effektive Atemmuskel.

Aus der Muskelschwäche bei der ALS resultiert ohnehin eine weniger tiefe und langsamere Atmung, dies führt zu einer permanenten Hypoventilation (Minderbelüftung der Lunge). Diese wird durch die vorbeschriebenen normalen nächtlichen Vorgänge verstärkt. Durch die verminderte Ventilation kommt es zu einer verminderten Kohlendioxyd (CO_2) Abatmung und dies wiederum kann zu einer CO_2 -Anreicherung führen.

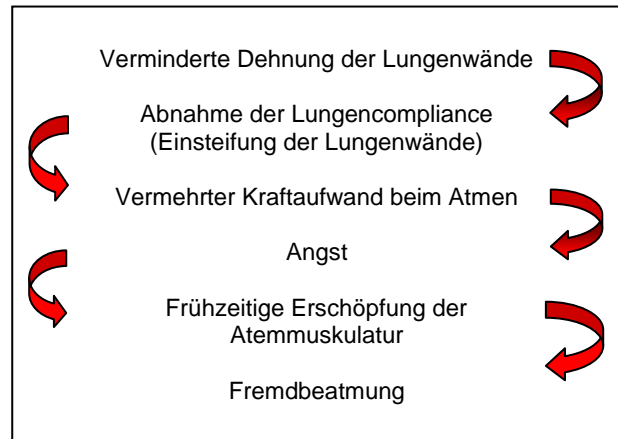
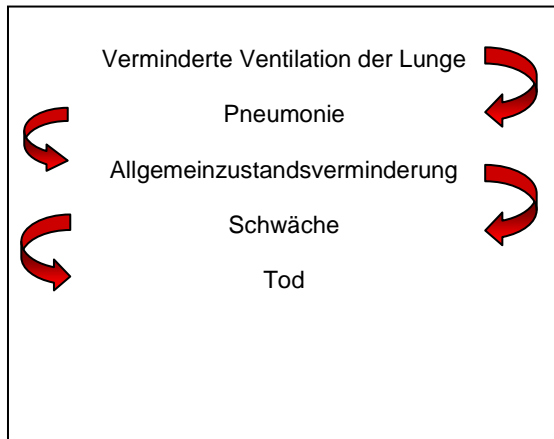
Mögliche Anzeichen einer Hypoventilation (CO_2 -Anreicherung) können sein:

- Schlechte Schlafqualität mit Unruhe und Angstträumen
- Morgenmüdigkeit
- Morgendliche Kopfschmerzen
- Exzessive Tagesmattigkeit
- Verminderte Konzentrationsfähigkeit
- Verminderte Merkfähigkeit
- Verstärkung der allgemeinen Problematik

Beispiel einer Kausalkette:

Beispiel 1:

Beispiel 2:



Insufflation (Blähen)

Bei einer reduzierten Atemkraft werden auch die Atemzüge kleiner (kürzer), weniger tief und oberflächlicher. Man spricht von einer Vitalkapazität (VK) -Einschränkung. Daraus resultiert, dass besonders abhängige Lungenareale nicht genügend ventilert (belüftet) werden, ja sogar Mikroatektasen (Verschluss von Lungenarealen) mit Gasaustauschstörung und Infekte sind die Folge, was bei Patienten mit einem reduzierten Allgemeinzustand fatale Folgen haben kann. Im Normalfall sind vertiefte Atemzüge (Gähnen, Seufzer etc.) in mehrheitlich regelmässigen Abständen erwünscht und normal. Bei neuromuskulären Erkrankungen fehlen sie zum Teil vollständig. Dies führt zu einer Abnahme der Lungencompliance (das Lungengewebe wird steif), somit erhöht sich die Atemarbeit. Bei einer Muskelschwäche führt dies zu einer sehr unerwünschten Ereigniskette (Beispiel 2 der Kausalkette).

Ziel der Insufflation (Lungenblähung) ist eine Dehnung des Thorax-Lungensystems und damit die Gewährleistung und der Erhalt der Lungencompliance.

Deshalb ist nicht nur die Insufflation sehr wichtig, sondern ebensoviel Aufmerksamkeit kommt der Mobilisation von Brustkorb, Wirbelsäule, Schultergürtel und den Schultergelenken zu. Es gibt auch einen direkten Zusammenhang zwischen Wirbelsäulenverkrümmungen und einer eingeschränkten Vitalkapazität (Atemvolumen).

Da die Wirksamkeit der Blähung von innen an eine homogene, also gesunde Lunge gebunden ist und weil diese Technik bei einer kranken Lunge an Wirksamkeit verliert, sollen die Insufflationstechniken sehr früh im Krankheitsverlauf instruiert und erlernt werden. So können ebenfalls die obenerwähnten Zeichen/Symptome (Morgenmüdigkeit, Tagesmattigkeit, verminderte Konzentrationsfähigkeit, verminderte Merkfähigkeit, Verstärkung der allgemeinen Problematik) erheblich reduziert oder verbessert werden.

Bei einer guten bulbären Funktion kann der Patient selber mit **aktiven Techniken** (Techniken die der Patient selber durchführen kann) wie zum Beispiel (Air-Staking, glossopharyngealer Atmung (Froschatmung), Atemtechniken aus diversen Konzepten (Yoga, Tai Chi, usw.), Singen, Spielen eines Blasinstrumentes eine ausgezeichnete Lungencompliance erreichen. Bei einer eingeschränkten bulbären Funktion sind **passive Techniken** (Techniken die unter Zuhilfenahme eines Apparates appliziert werden können) zu empfehlen. (Wie zum Beispiel Ambu-Beutel und Cough-Assist.)

Die Ausführung der Techniken sollen durch einen erfahrenen Therapeuten instruiert werden, danach können und sollen sie auch selbstständig oder von betreuenden Personen appliziert werden. Empfohlen sind 3-mal täglich 5 – 10 aufeinander folgende Insufflationen. Es darf jedoch kein Schwindelgefühl oder Übelkeitsgefühl auftreten. Bei einer zu heftigen Blähung kann es zu einer Magenblähung kommen, dies ist ebenfalls zu vermeiden. Deshalb sind die Angaben des Patienten entscheidend, ob und in welcher Intensität gebläht wird.

Das Blähen der Lunge ist, wie das regelmässige Stretching bei der Muskulatur eine Möglichkeit, das Lungengewebe weich und geschmeidig zu halten. Durch die permanente Bewegung und regelmässige Blähung der Lunge bleibt das Lungengewebe geschmeidig und es wird weniger Muskelkraft für die Einatmung benötigt.

Was kann ich selber für meine Lebensqualität tun?

Hypoventilation

Beim Auftreten von Anzeichen und Symptomen einer Hypoventilation, oder einem Atemstoss von unter 250 Litern pro Minute (gemessen mit dem Peak-Flow-Meter), sollte man sich mit der Mechanischen Ventilation (Mechanischer Respiratorischer Palliation, (MRP)) befassen. Inizial kann mit einem druckgesteuerten nicht-invasivem Beatmungsgerät (z.B. BIPAP-Gerät) während der Nacht oder auch einige Stunden am Tag die Atemmuskulatur unterstützt werden, so dass sie sich erholen kann und der Patient mehr Energie für andere gewünschte Tätigkeiten zur Verfügung hat. Eine Beatmungsmaschine heisst nicht, abhängig zu sein von einer Maschine, was vielen Patienten sehr viel Angst bereitet. Sondern sie ist ein Hilfsgerät welches eine Funktion, in diesem Falle das Atmen, erleichtert.

Ebenfalls können die folgenden Techniken angewendet werden:

Insufflation (Blähen)

Airstacking (Luftanhäufen) (Heuhaufen)	Ziel: Blähen der Lunge Geschmeidigkeit der Lunge erhalten Technik: Einatmen bis zum Ende, dann kurze (2 Sek.) Pause, Luft bleibt eingeatmet, danach weiteres Einatmen mit anschliessender Pause (2 Sek.), diesen Vorgang 4 – 7 mal wiederholen.	4 – 7 Wiederholungen 2 – 5 mal täglich
Glosso-pharyngeale Atmung (Froschatmung)	Die Luft im Rachenraum wird mit der Zunge in die Lunge gedrückt. Dabei entsteht ein schnalzendes Geräusch. Diesen Vorgang so oft wiederholen bis die Lunge gefüllt ist.	Tägliches Training
Inspirex (Voldyne)	Atemtraining mit Atemflusskontrolle Bewusstere Ventilation der Lunge, Volumenvergrösserung	Tägliches Training 5 – 10 Atemzüge bis 10 mal täglich

Spirotiger	Zwerchfelltraining (Atemmuskeltraining) gegen Widerstand unter Beibehalt des CO ₂ /O ₂ -Verhältnisses	Aufgrund der zu starken Ermüdung der Atem-Muskulatur und deren verminderter Regenerationsfähigkeit in einem fort-geschrittenen Stadium der ALS nicht zu empfehlen.
Ballon aufblasen	Siehe Spirotiger	Siehe Spirotiger
Cough-Assist	Blähen und Abhusten mit maschineller Unterstützung	Anwendung nach Bedarf Kann stündlich eingesetzt werden

Vorsichtsmassnahme:





Da die Gefahr der Hyperventilation besteht darf es bei den Übungen nicht zu Schwindel kommen.

Hinweis:

Die entsprechenden Übungen sollten jeden Tag geübt werden, so dass sie bei Gebrauch oder im Notfall ohne lange Überlegung eingesetzt werden können.



Empfehlung:

Zuerst sollen Übungen zum Blähen und zur Ventilation gemacht werden. Danach können die Hustentechniken eingesetzt werden.

Voldyne	Treeflow	Ambu-Beutel	Spirotiger
			

Sekretolyse

Flutter Acapella Blubberflasche	Durch einen an- und abschwellenden Druck (Vibration) wird Sekret mobilisiert und in den oberen Luftwegen zentralisiert.	Anwendung nach Bedarf Kann zur Lungenhygiene täglich durchgeführt werden, v.a., wenn "brodelnde" Geräusche zu hören sind.
Vibrator	Vibration des Thorax hinten, vorne und seitlich Zur Schleimlösung geeignet. Wirkungsweise: Mechanisch und über einen Hautreflexbogen (Cutaneo-viszeraler Reflexbogen).	Anwendung nach Bedarf Zeitdauer: nicht länger als 10 Minuten, es soll als angenehm empfunden werden.
LEGOS	Langes Ausatmen in Seitenlage mit offener Glottis (Kehlideckel). Zur Zentralisation des Sekretes.	2 mal täglich 5 – 10 Atemzüge
Cough-Assist	Blähen und Abhusten mit maschineller Unterstützung.	Anwendung nach Bedarf Kann stündlich eingesetzt werden.

Flutter	Acapella	Cough-Assist	Vibrator
			

Hustentechniken

Hafften	Ausatmen mit einem starken Flow. So kann das Sekret, welches zentral (hoch bronchial) sitzt, ausgeworfen werden.	Anwendung nach Bedarf ohne Einschränkung.
Husten, Salvenhusten	Stufenweises Abhusten des Sekretes.	Anwendung nach Bedarf
Husten mit Bauchgurt	Durch Tragen eines Bauchgurtes kann die Muskelspannung der Bauchmuskulatur zum Husten genutzt werden. Eine mögliche Art das Zwerchfell zu unterstützen oder dessen Funktion beim Abhusten zu übernehmen.	Anwendung nach Bedarf Bauchgurt nicht den ganzen Tag tragen, kann Verdauungsprobleme fördern.
Assistierter Hustenstoss	Druckverstärkung des Zwerchfells beim Hustenstoss. Abhusten von verstopfenden Materialien im Atemtrakt. Die flachen Hände werden auf den linken und rechten Rippenbogen gelegt, die	Anwendung nach Bedarf

	Daumen zeigen zur Brustbeinspitze. Durch einen Hustenstoss des Patienten koordiniert mit einem Druck, der von einer vor dem Patienten stehenden oder knieenden Person ausgeübt wird. Achtung: Keinen Druck mit den Daumen geben und auf allfällige PEG-Sonden achten.	
Cough-Assist	Blähen und Abhusten mit maschineller Unterstützung	Anwendung nach Bedarf Kann stündlich eingesetzt werden.
Heimlich-Manöver	Künstlich provoziertes Hustenstoss. Die ausführende Person steht oder kniet hinter dem Patienten. Die Faust liegt unterhalb der Brustbeinspitze. Die zweite Hand wird flach, als Verstärkung, auf die Faust gelegt. Durch eine ruckartige, beherrzte Bewegung diagonal Richtung Halswirbelsäule des Patienten wird versucht, das blockierende Material heraus zu husten.	Anwendung nach Bedarf Achtung, Kann zu einer spontanen Magenentleerung führen.

Assistierter Hustenstoss	Heimlich-Manöver	Husten mit Bauchgurt
		

Vorgehen (Anleitung) bei Atemnot

Beruhigen !!!

- Aufrecht hinsetzen oder bequem mit aufrechtem Rücken sich zurücklehnen. Kissen oder eine andere Unterstützung in die Lendenwirbelsäule legen.
- Atemübungen, Atemgymnastik
- Frischluft zuführen (Lüften, evtl. Ventilator)
- Falls nötig, eine "Hüte" (Begleitperson) organisieren, Betroffenen nicht alleine lassen.
- Bei anhaltender oder stärkerer Atemnot auf Verordnung des Arztes:
 - Inhalieren
 - Morphin-Gabe
 - Temesta 1 mg unter der Zunge zergehen lassen
 - Niedrig dosierter Sauerstoff (Abgabe 1 – 2 l)

Was kann bei Problemen getan werden? Atmung / Husten / Sekret

Problem	Technik	Ziel
Aspiration (Einatmen von Flüssigkeit oder fester Substanz)	Assistierter Hustenstoss Heimlich-Manöver	Provokation eines künstlichen Hustenstosses, um Aspiriertes oder Steckengebliebenes zu mobilisieren.
Schwaches Ab-/Aushusten	Hafften Salvenhusten Husten mit Bauchgurt Assistierter Hustenstoss Cough Assist	Unterstützen der Ausatem-Muskulatur beim Husten. Dies ist kräftesparend für den Patienten. Schleimauswurf verbessern.
Zäher Schleim / Sekret	Flutter Acapella Blubberflasche Vibrator LEGOS Cough-Assist	Lösen und Verflüssigen des Schleimes für ein leichteres Abhusten. Befördern des Schleimes von der Peripherie nach zentral. Fruchtsäfte (Papaya, Ananas) oder Medikamente können zu einer Verflüssigung beitragen.
Akute Schwäche Beginnendes Fieber Stechen oder Schmerzen beim Husten	Airstacking Glossopharyngeale Atmung (Froschatmung) Assistierter Hustenstoss Cough-Assist	Sofortiges Aufsuchen des Arztes oder des Muskelzentrums, da es eine beginnende Lungenentzündung sein könnte (auch ohne Fieber).
Schluckschwäche mit Sekret-Ansammlung im Rachen	Arzt oder das Muskelzentrum kontaktieren für eine eventuelle Abgabe von Medikamenten, welche den Speichelfluss reduzieren. Logopädie um das Schlucken zu trainieren. Gute Mundhygiene, evtl. Ultraschallzahnbürste (reizärmer als Zahnbürste). Zahnarzt zur Zahnkontrolle/Zahnstein und Karies-Entfernung (zur Zahnbehandlung eventuell den Physiotherapeuten oder Betreuungsperson mitnehmen). Absaugapparat Assistierter Hustenstoss Cough Assist	Verminderung der Sekretproduktion Verbesserung der Schlucktechnik/-funktion Vermeiden von Infekten in Mund- und Rachenraum

Lagerungen



Mobilisation der Wirbelsäule / Thorax / Schultergelenk,
Kontraktur-/Dekubitusprophylaxe

Durch die zunehmende Schwäche der Rumpfmuskulatur kann der Oberkörper nicht mehr genügend aufrecht gehalten werden, was zu einer nach vorne gekrümmten Körperhaltung führt. Dies wiederum schränkt den Raum im Brustkorb (Thorax) erheblich ein. Daraus folgt: die Lunge kann sich nicht mehr richtig entfalten und einige Lungenabschnitte, vorwiegend die unteren Abschnitte werden nicht mehr ausreichend belüftet. Dies kann zur gefürchteten Lungenentzündung (Pneumonie) führen.

Durch das Zusammensinken des Oberkörpers muss die geschwächte Muskulatur vermehrt gegen Widerstand arbeiten. Dies führt zu einer schnelleren Ermüdung der Atemmuskulatur und der Patient muss vermehrt Kraft in die Atmung stecken, welche ihm dann für andere Aktivitäten fehlt.

Mit einer entsprechenden Lagerung kann hier eine Abhilfe geschaffen werden, indem die Atemmuskulatur unterstützt wird. Mit leicht erhöhtem Oberkörper (ca. 30°) beim Schlafen oder bei Pausen während des Tages kann die Ventilation der Lunge (oberer und unterer Teil der Lunge) deutlich verbessert werden. Ebenso kann durch das Unterlagern der Arme (Paschalagerung) das Gewicht des Schultergürtels abgenommen werden, was wiederum zu einer Erleichterung der Atmung führt.

Wird der Arm des Patienten über dem Kopf gelagert, wird nicht nur das Schultergelenk mobilisiert (Vorbeugen einer Gelenksteinigung) sondern auch die Brustwirbelsäule in die Streckung gebracht, was sich wiederum auf das Volumen im Brustkorb positiv auswirkt. In Kombination mit einer Rumpfrotation (Dreh-Dehn-Lage) wird ebenfalls der Brustkorb geschmeidig gehalten und somit braucht der Patient deutlich weniger Kraft zum Atmen.

Erhöhter Oberkörper	Pascha-Lagerung	Dreh-Dehn-Lagerung
		

Mit der Seitenlage kann ebenfalls eine Erleichterung geschaffen werden. Wenn eine ausreichende Muskelaktivität vorhanden ist, kann ebenfalls mit der Bauchlage eine angenehme und positive Voraussetzung für die Lunge erreicht werden.

Bei den Lagerungen gilt als Grundsatz: Die Lage solange beibehalten wie sie als angenehm empfunden wird. Allenfalls die Körperteile, die kein volles Bewegungsausmass erreichen, mit Kissen und Decken in einer angenehmen Position unterlagern.

Schlusswort

Ich möchte mich bei den folgenden Personen herzlich bedanke für ihre Unterstützung, Beratung und den Fachaustausch.

PD. Dr. Markus Weber, Dr. John Bach, Scheharsad Bold-Namini, Bea Goldmann, Isabella Doll. Für meine Arbeit habe ich nebst vielen eigenen Erfahrungen, welche ich mit den Patienten machen durfte auch folgende Quellen verwendet:

- Atemprobleme bei Patienten mit ALS: therapeutische Optionen: Schweiz Med Forum Nr. 39
- Symptomatische Therapie der ALS: PRAXIS 2006; 95:263-271
- Management of Secretion in Patients with Neuromuscular Diseases: Pneumologie 2008; 62: S43 – S48
- Mechanische Respiratorische Palliation (MRP) bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen: Kt. Spital St. Gallen, Dpt. Innere Medizin, Pneumologie und Interdisziplinäres Zentrum für Schlafmedizin

- ALS Care Training KSSG © Bea Goldman, überarbeitet für 2009
überarbeitet durch Markus Bold, Dipl. Physiotherapeut, KSSG für 2009
in Zusammenarbeit mit: Adrian Pfeffer, dipl. Physiotherapeut, Neuro-Reha Praxis, SG, Dr.
Dr. h. c. A. Knoblauch, ehem. Fachbereichsleiter Pneumologie, KSSG, Ineke Holderegger,
Leiterin Beatmungsnurses Pneumologie, KSSG, Dr. S. Hartmann, OÄ Palliativzentrum,
KSSG, PD Dr. M. Weber, Fachbereichsleiter Muskelzentrum/ALS clinic, KSSG
-Das Internet war bei der Bebilderung eine grosse Hilfe.