

Atmung & praktische Hilfen



Prof. Martin Brutsche

Kantonsspital
St.Gallen



Einführung

- Die Mehrheit der Patienten mit ALS entwickelt im Laufe ihrer Erkrankung Symptome der Atem-Insuffizienz
- Atem-Insuffizienz ist die mit Abstand häufigste Todesursache bei ALS

Inspiratorische und exspiratorische Muskeln

Inspiration

- Zwerchfell
- Mm. intercostales ext.
- M. sternocleidom.
- Mm. scaleni

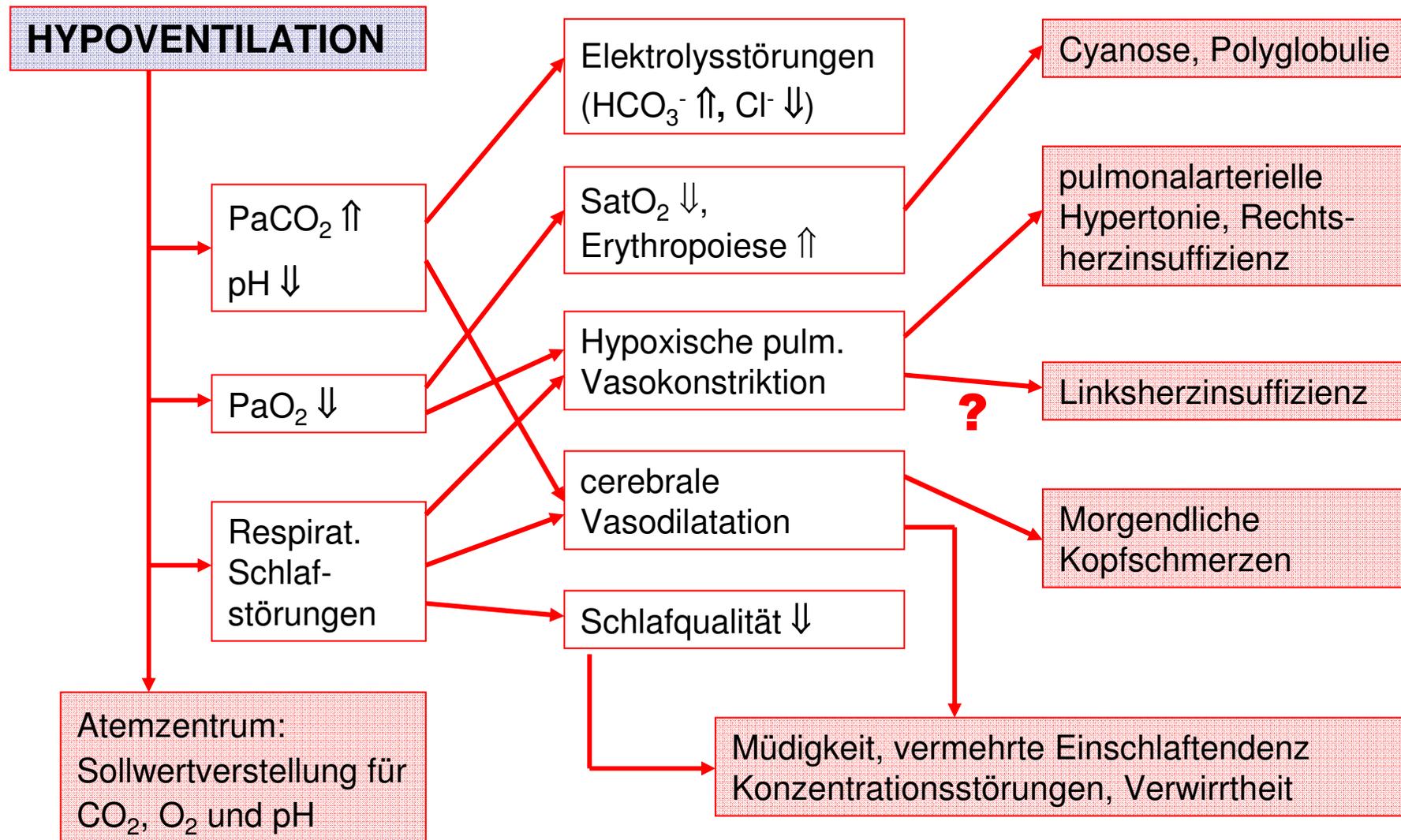
Lähmung:
Hypoventilationssyndrom

Exspiration

- Bauchmuskulatur
- Mm. intercostales int.

Lähmung:
insuffizienter
Hustenstoss ⇒
erhöhtes Infektrisiko

Das Hypoventilationssyndrom



Typische Beschwerden

- Atemnot
 - bei Anstrengung (vs. „schwere Beine“ beim Gehen)
 - Beim Abliegen
- neu aufgetretene Schnarchen/Atemgeräusche
- reduzierte Schlafqualität
- Tagesmüdigkeit
- Konzentrationsstörungen / Abnahme der intellektuellen Leistungsfähigkeit
- morgendliche Kopfschmerzen
- ungenügender Hustenstoss

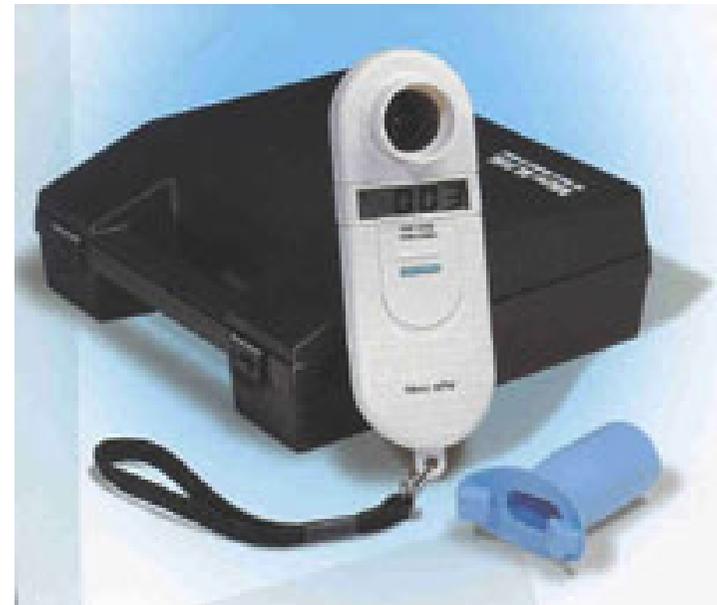
Diagnostik

Minimalprogramm

- Spirometrie (Vitalkapazität) im Sitzen und Liegen
 - Blutgasanalyse
 - nächtliche Pulsoximetrie
- ⇒ Normalbefunde aller 3 Parameter schliessen eine relevante Beteiligung respiratorischer Muskeln aus

Atemmechanische Zusatz- Untersuchungen

Maximaler inspiratorischer Druck (MIP) / Maximaler expiratorischer Druck (MEP): erfassen die Funktion der inspiratorischen bzw. expiratorischen Muskulatur:

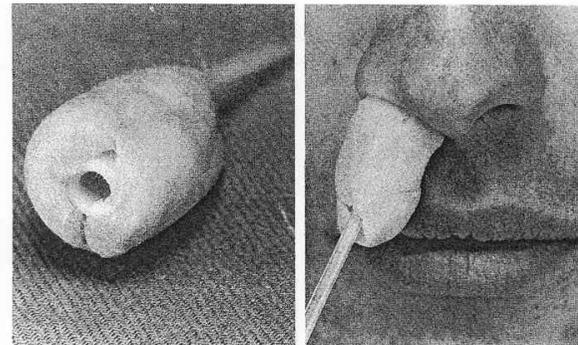
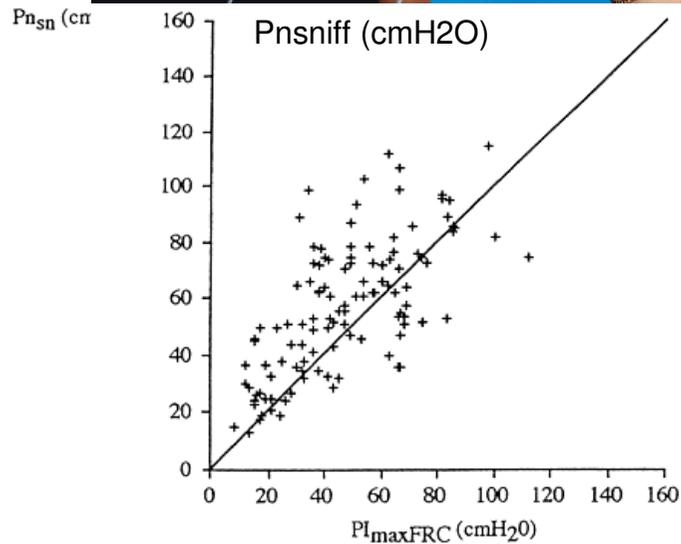


→ schwieriges, unphysiologisches Manöver. Ein erniedrigter Wert ist nicht immer einfach einzuordnen

Sniff Nasal Inspiratory Pressure



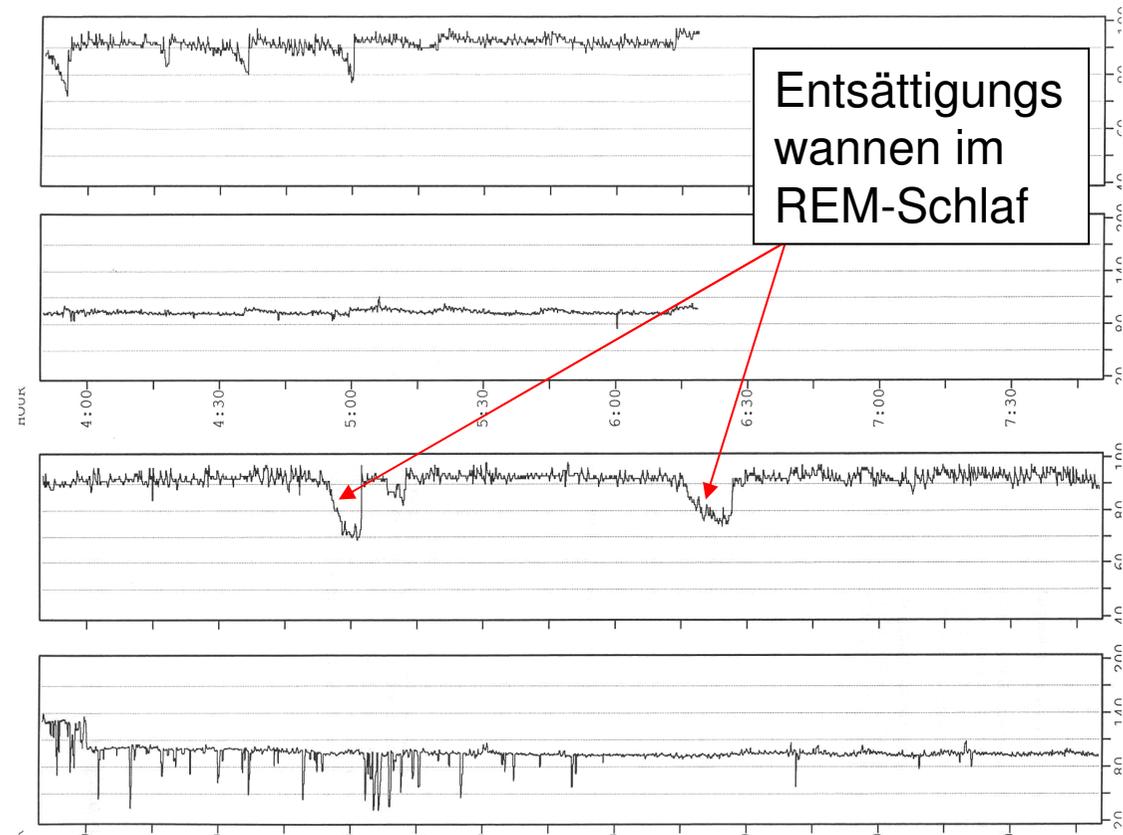
- Einfache Durchführung
- „physiologisches“ Atemmanöver
- gut reproduzierbar
- auch bei Bulbärparalyse durchführbar



Die nächtliche Pulsoximetrie als sensitive Screening-Methode

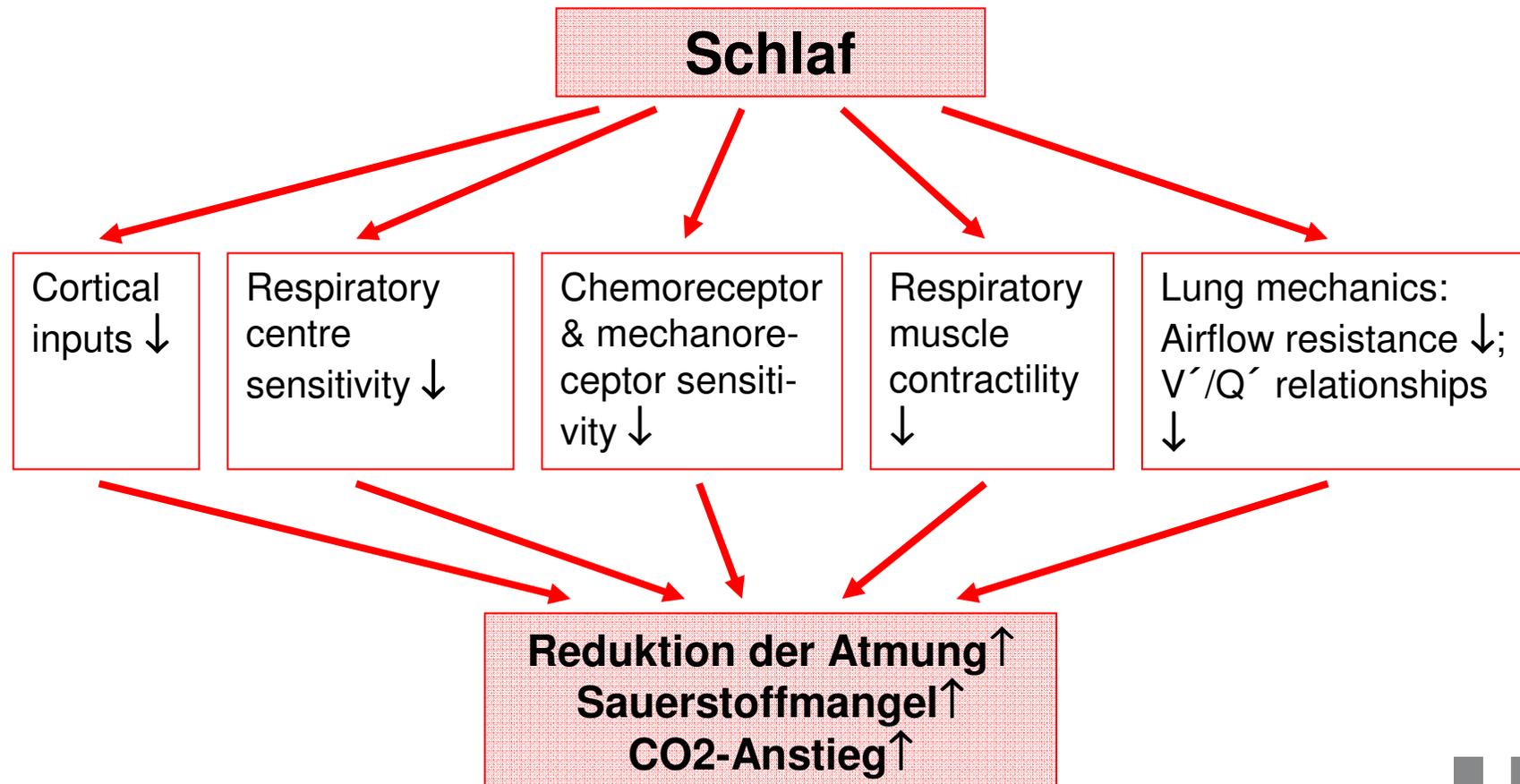
Herr AR, 59 J

- ALS seit 3 Monaten bekannt
- schlechte Schlafqualität
- Tagesmüdigkeit
- FVC 81 %
- MIP 78 %



Nächtliche Kapnographie als neuer Goldstandard

Atemkontrolle während des Schlafens



„Bi-Level Positive Airway Pressure“ – BiPAP-Gerät



Indikationen für nicht-invasive Beatmung (NIV)

- Symptome: Dyspnoe, Orthopnoe, gestörter Schlaf, intellektuelle Verschlechterung, etc.
- FVC < 50 % (Am Acad Neurol 1999)
- FVC > 50 % mit Tendenz zur Verschlechterung, pathologischer Blutgase oder Pulsoxymetrie

Achtung: Patienten benötigen u.U. mehrere Wochen, um mit NIV zurechtzukommen ⇒ Indikation nicht zu spät stellen

NEU!

Nichtinvasive und invasive Beatmung als Therapie der chronischen respiratorischen Insuffizienz

S2-Leitlinie herausgegeben von der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin e. V.

Non-Invasive and Invasive Mechanical Ventilation for Treatment of Chronic Respiratory Failure
S2-Guidelines Published by The German Medical Association of Pneumology and Ventilatory Support

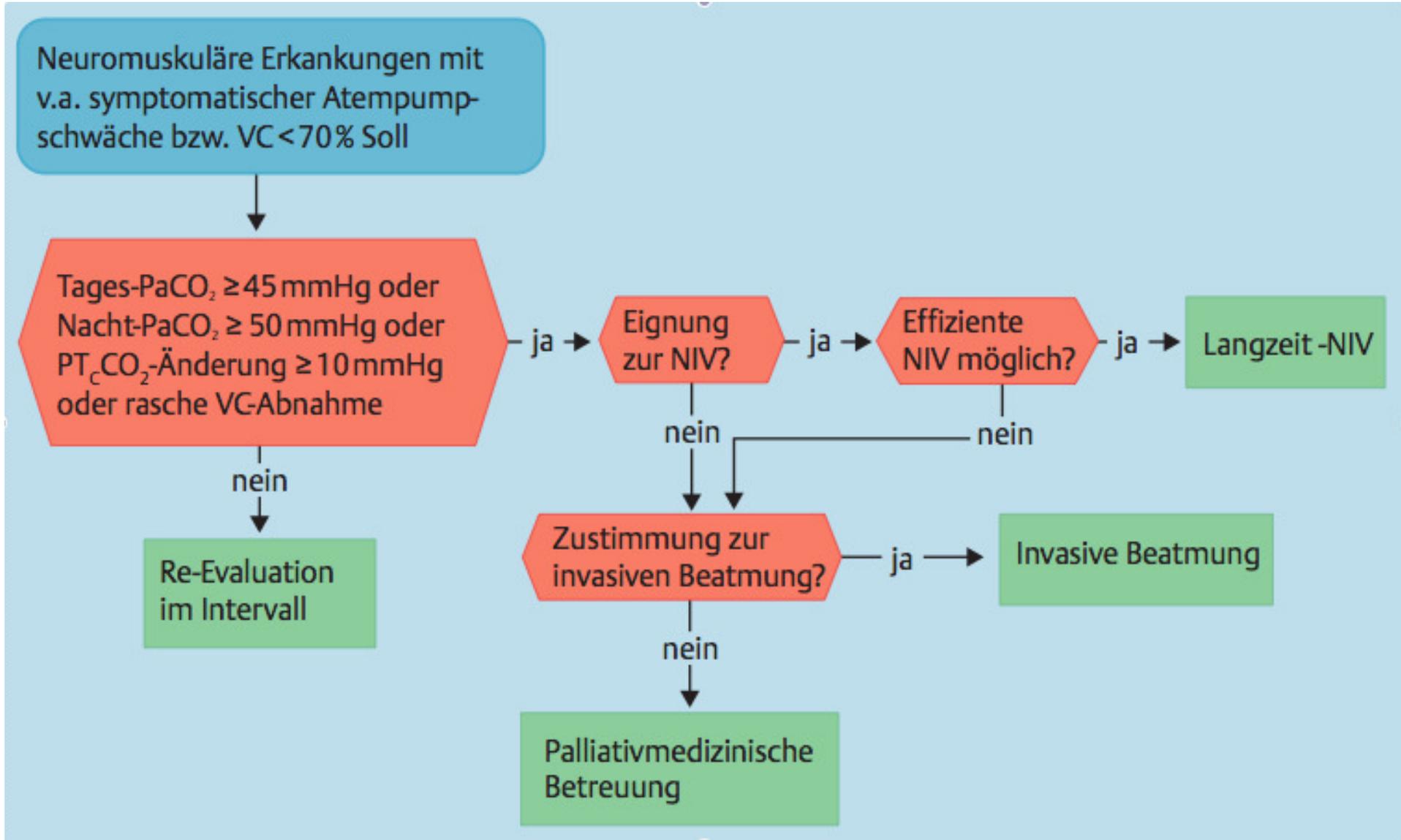
Autoren

W. Windisch¹, J. Brambring², S. Budweiser³, D. Dellweg⁴, J. Geiseler⁵, F. Gerhard⁶, T. Köhnlein⁷, U. Mellies⁸, B. Schönhofer⁹, B. Schucher¹⁰, K. Siemon⁴, S. Walterspacher¹, M. Winterholler¹¹, H. Sitter¹² für die Projektgruppe „Nichtinvasive und invasive Beatmung als Therapie der chronischen respiratorischen Insuffizienz“

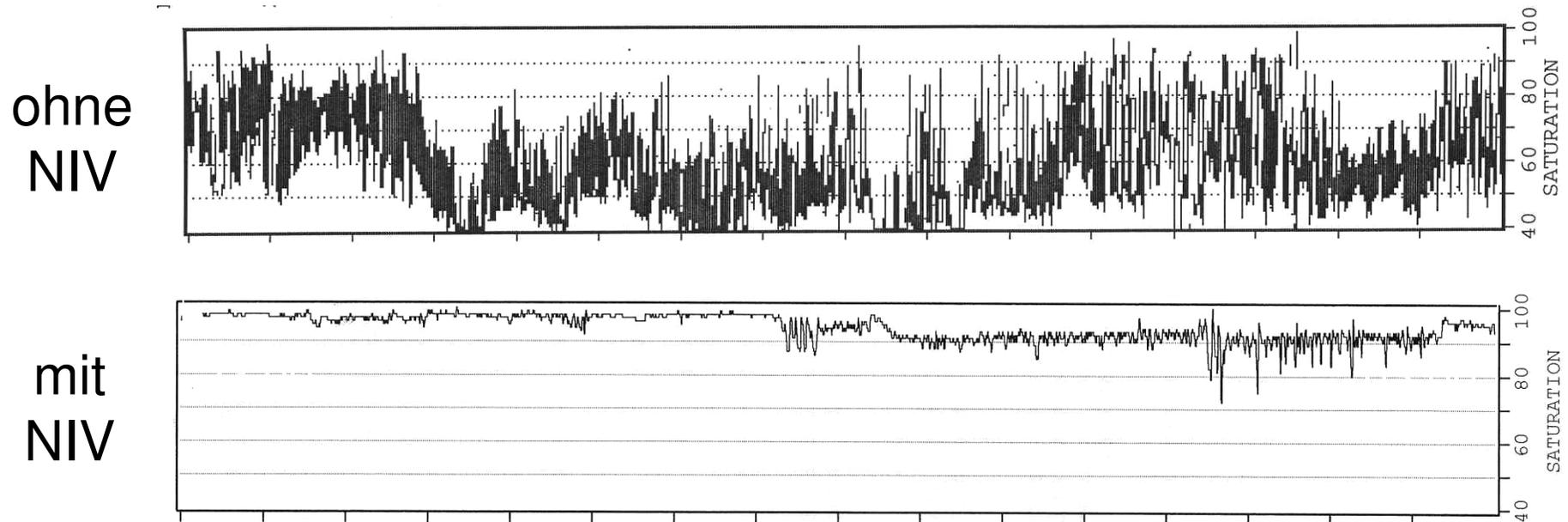
Pneumologie 2010; 64: 207–240

Kantonsspital
St.Gallen





Pulsoximetrie ohne und mit NIV

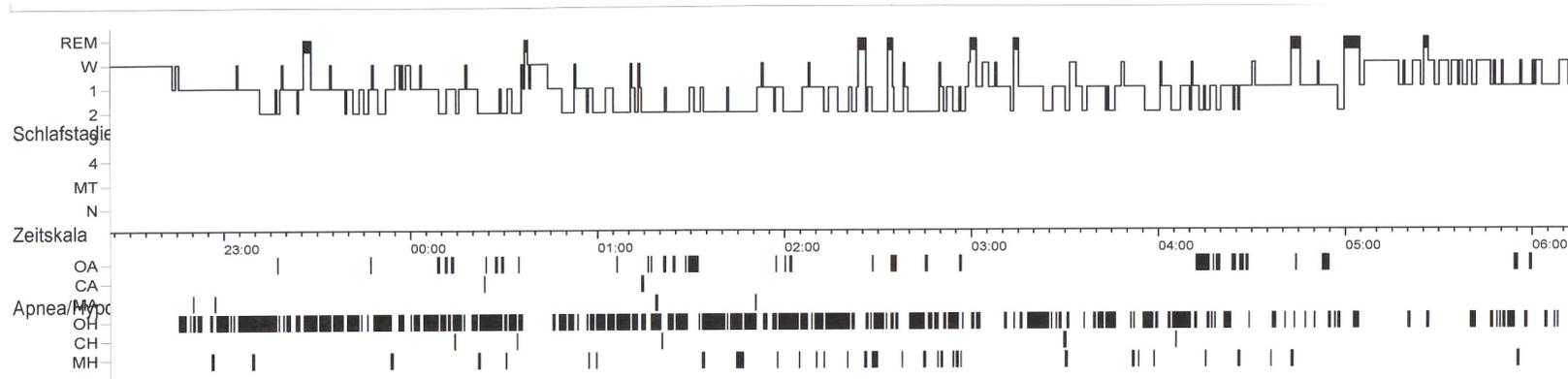


48-jäh. ALS-Patient. Kopfschmerzen, Konzentrationsstörungen, schlechter Schlaf

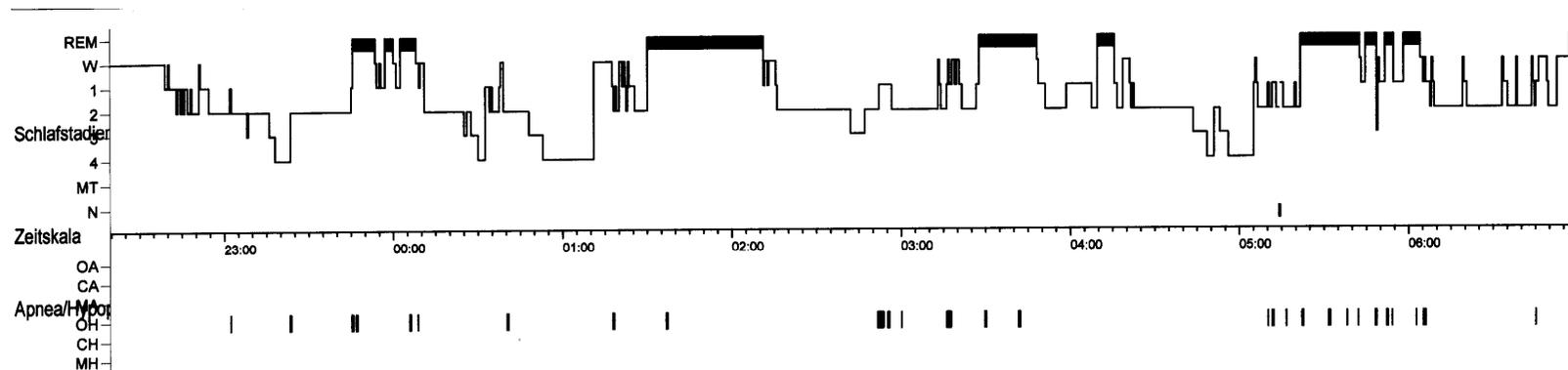
Pimax 14 %, FVC 25 %

Effekt von NIV auf das Schlafprofil

ohne
NIV



mit
NIV



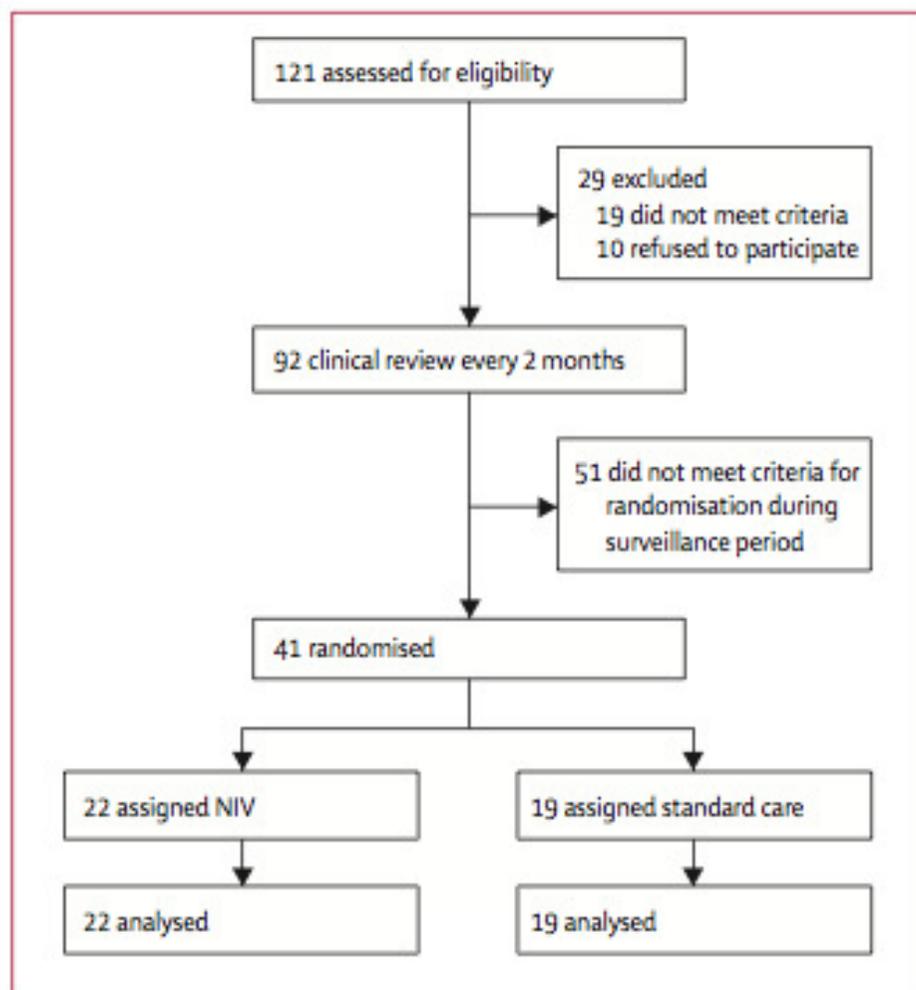
Mit NIV-Therapie Normalisierung des Schlafprofiles

Effekte der Beatmung bei neuromuskulären Erkrankungen

- Blutgase [3 Studien], Resetting des Atemzentrums [12 Studien], Compliance der Lunge [1 Studie], Schlafqualität [6 Studien]
- Lebensqualität [6 Studien], Symptome [274], Depression [1 Studie]
- Rehospitalisierungen [5 Studien]
- Verlängerung des Überlebens [17 Studien]

➤  **Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial** *Lancet Neurol* 2006; 5: 140–47

Stephen C Bourke, Mark Tomlinson, Tim L Williams, Robert E Bullock, Pamela J Shaw, G John Gibson



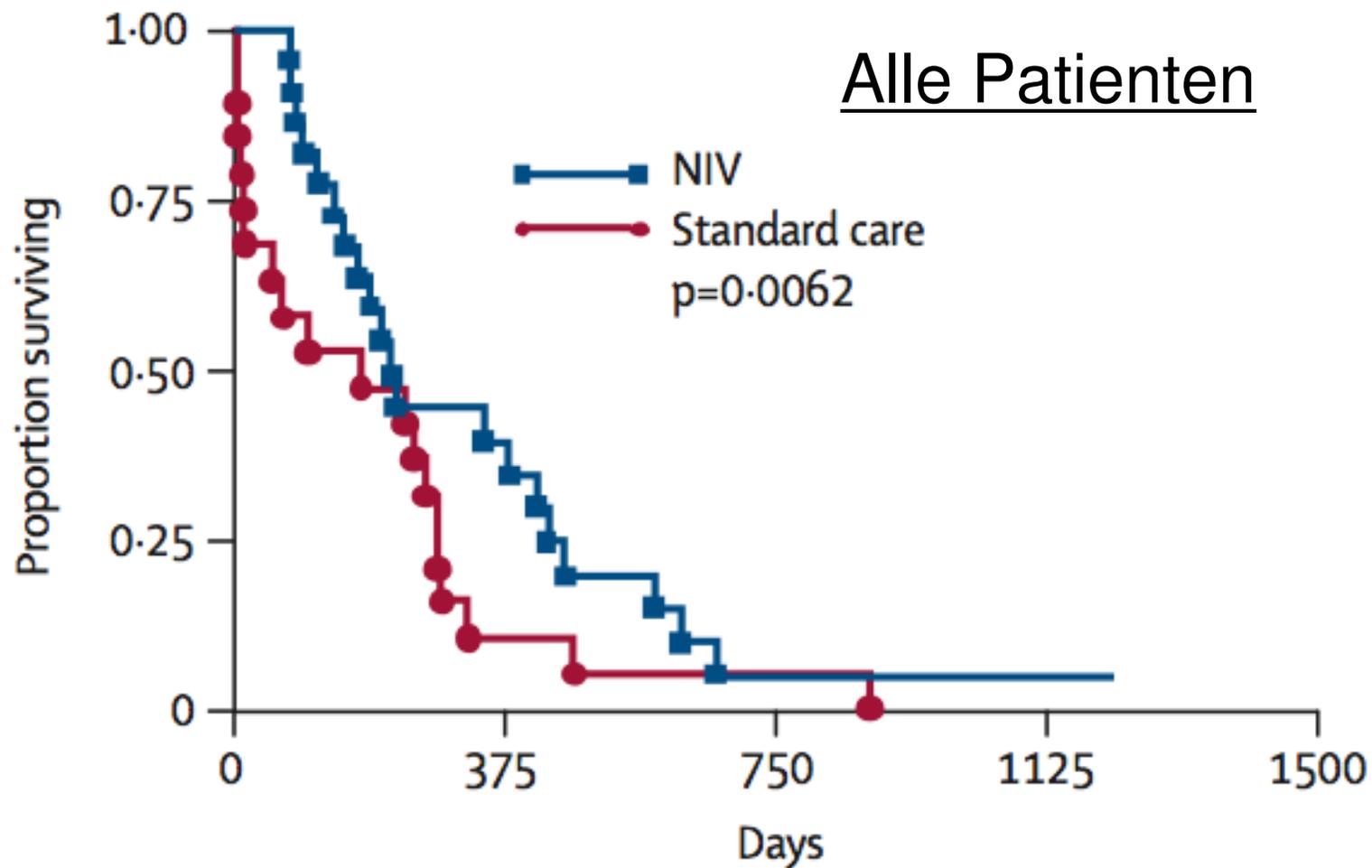
	NIV (n=22)	Standard care (n=19)
Age (years)	63.7 (10.3)	63.0 (8.1)
Sex (male)	14 (64%)	10 (53%)
Disease duration* (years)	1.9 (1.3)	2.0 (1.1)
Riluzole	19 (86%)	17 (89%)
Bulbar score	3.4 (1.7)	3.3 (1.8)
Vital capacity (% predicted)	55.6% (18.7)	48.8% (20.7)
P _i max (% predicted)	31.1% (11.0)	31.0% (10.6)
SNIP (% predicted)	22.6% (11.4)	24.4% (10.8)
PaO ₂ (kPa)	10.0 (1.8)	10.2 (1.9)
PaCO ₂ (mm Hg)	6.1 (1.1)	6.4 (1.2)
LEP	0.34 (0.23)	0.36 (0.31)
Body-mass index	21.6 (3.6)	21.5 (3.1)
Mean sleep SaO ₂	92.7% (4.0)	91.6% (7.6)
% sleep SaO ₂ <90%	27.2% (40.0)	22.9% (36.9)
Total sleep time (min)	201 (114)	273 (116)
REM sleep	5.3% (6.5)	11.9% (9.3)

Data are number (%) or mean (SD). *Duration from the first onset of weakness in any muscle group to enrolment. SNIP=sniff nasal inspiratory pressure. PaO₂=arterial partial pressure of oxygen. PaCO₂=arterial partial pressure of carbon dioxide. REM=rapid eye movement.

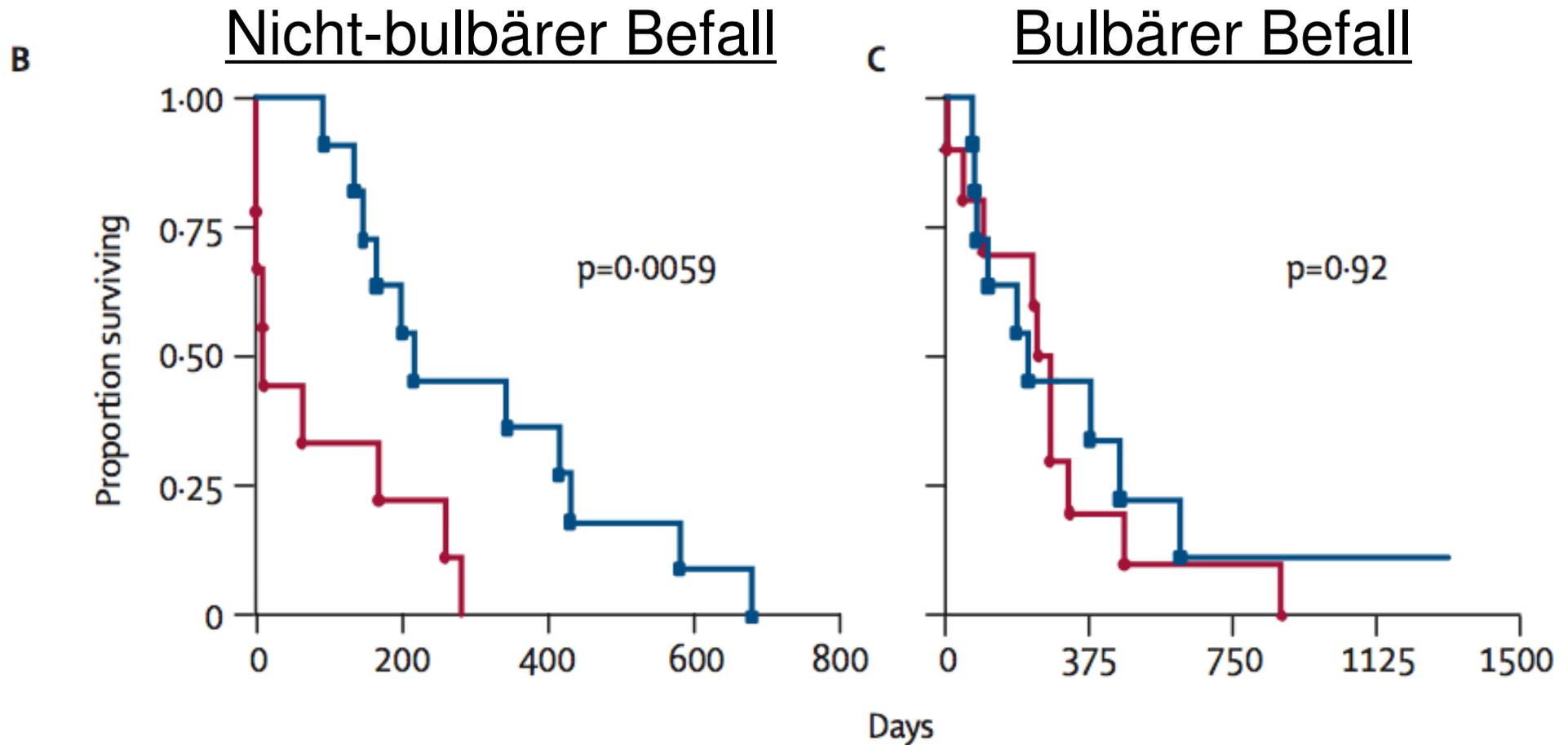
Table 1: Demographic and functional characteristics of patients at randomisation

NIV verlängert das Überleben

A



...v.a. bei nicht-bulbärem Befall...



Tracheostomie

Vorteile

- (fast) keine Aspiration
- kontinuierliche, optimale Beatmung möglich

Nachteile

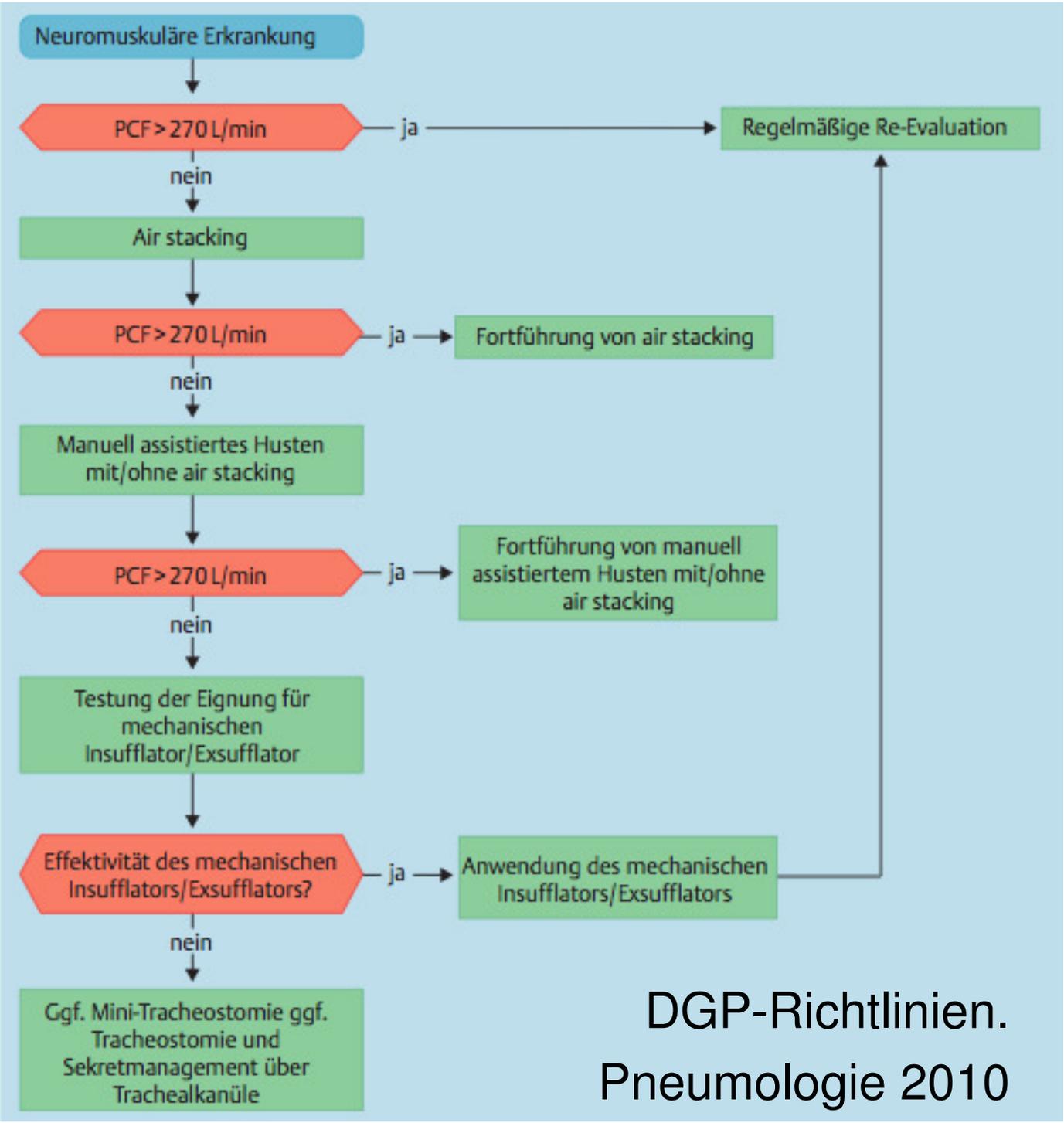
- operativer Eingriff
- reduzierte Sprechfähigkeit
- entstellend
- hoher Pflegeaufwand
- Therapieabbruch kaum praktikabel



Mechanische Hustenunterstützung

- Der „In- und Exsufflator“ erzeugt sehr schnell einen hohen positiven und negativen (bis $-60 \text{ cmH}_2\text{O}$) Druck und erzeugt damit einen künstlichen Hustenstoss
- Zur Erwägen bei:
 - FVC $< 50\%$ oder PEF $< 270 \text{ L/sec}$
 - Kein Erfolg durch Air Stacking oder manuell assistiertem Husten





DGP-Richtlinien.
Pneumologie 2010

Zusammenfassung I

- Eine Insuffizienz der Atemmuskulatur ist eine häufige Komplikation bei ALS; sie bestimmt häufig die Prognose
- Das Auftreten ist zu jedem Zeitpunkt der Erkrankung möglich
- Symptome sind Belastungsdyspnoe, Orthopnoe, gestörter Schlaf, morgendliche Kopfschmerzen, intellektuelle Verschlechterung, insuffizienter Hustenstoss

Zusammenfassung II

- Behandlung mit nicht-invasiver Ventilation (NIV) verbessert die Lebensqualität und wirkt lebensverlängernd (v.a. nicht-bulbäre Form)
- Zur Minimaldiagnostik gehören Spirometrie im Sitzen und Liegen, arterielle Blutgasanalyse, nächtliche Pulsoximetrie oder besser Kapnographie
- Untersuchungen sollten in regelmässigen Abständen wiederholt werden