



Invasive Beatmung bei ALS

Fakten und Fragen

ALS-Tag 2012 Nottwil

Dr. med. Kathi Schweikert

Oberärztin Neuromuskuläres Zentrum Basel und REHAB Basel



Beatmung bei ALS

nichtinvasiv¹

**lebensverlängernd,
nicht bei schwerer
bulbärer Form**

**verbessert
Lebensqualität**

invasiv



¹Radunovic A, Annane D, Jewitt K, Mustafa N. Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2009,4.CD004427

Invasive Beatmung (IV)



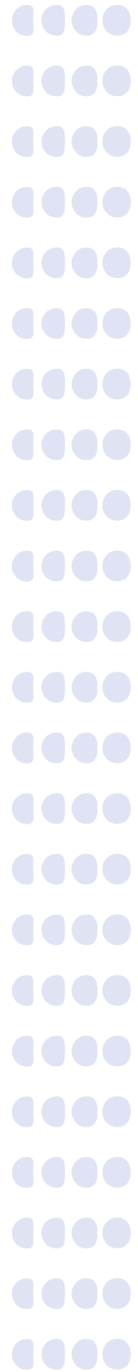
= Maschinelle Beatmung über Tracheostoma via Trachealkanüle: lebensverlängernd, aber:

- ALS-Symptome schreiten fort → Locked-in-Syndrom: keine Kommunikation möglich!



▪ Pflege erforderlich

- Rund um die Uhr
 - Wohnraum wird zur "Intensivstation"
 - Tracheostoma- und Beatmungsmanagement
 - Trachealkanülenwechsel alle 4-6 Wochen
- Sekretmanagement bleibt Problem
 - Infektionen broncho-pulmonal



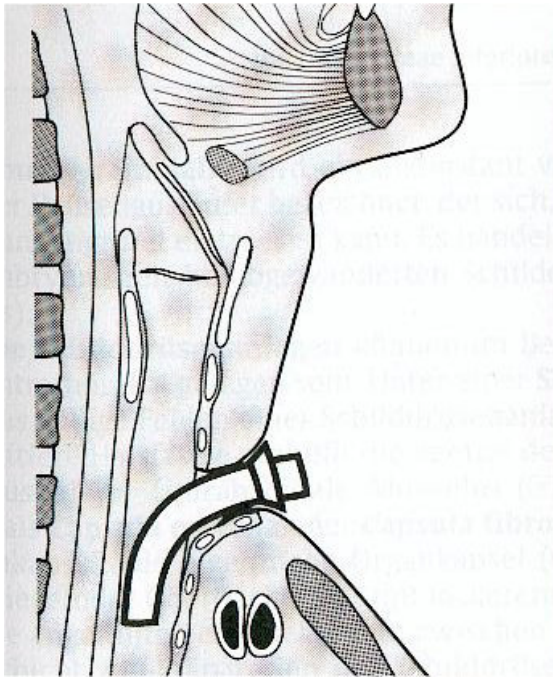
Tracheostoma: Typen



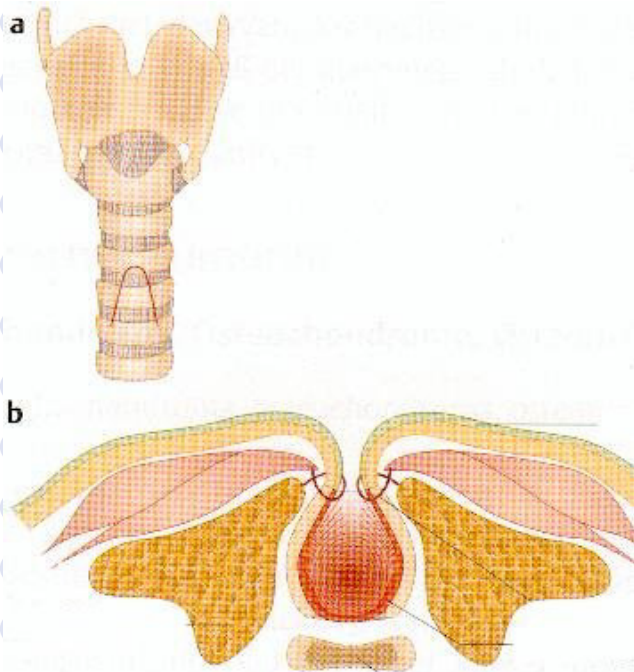
- Plastisch – nicht-plastisch
- Epithelialisiert – nicht- epithelialisiert
- Punktionsstoma
- Dilatationsstoma

stabil - nicht stabil

Stabile Tracheostomie



1. Querinzision Haut ca. 2 cm oberhalb Jugulum
2. Freipräparieren Trachea, Spaltung präalaryngeale Muskulatur,
3. Horizontale Eröffnung Höhe 2.-4. Trachealspange, Ausstanzen eines kleinen Fensters
4. Annähen gestielter Lappen der Tracheavorderwand an Halshaut am unteren Wundpol, Fixation übrige Hautränder zirkulär an Trachea





IV: Vor- und Nachteile



- + Aspirationschutz
- + Sicherere Beatmung
- + Beatmung mit höheren Drücken möglich

- Aspirationsrisiko ↑
- Sekretproduktion ↑
- Schlucken erschwert
- Infektionsrisiko ↑
 - Besiedelung mit Problemkeimen wie Pseudomonas, Klebsiellen
- Tracheoösophageale Fistel
- Trachealstenose/-malazie
- 24 h-Pflege nötig
- Kosten





IV: Häufigkeit bei ALS



- Japan¹ **27-45%**
- USA² **14%**
- Nord-Italien³ **10.6%**
- Dänemark⁴ 9% 1999-2009: **35/301 Pat.**
32% aktuell⁴

¹Mitsumoto H, Rabkin JG. Palliative care for patients with amyotrophic lateral sclerosis: "prepare for the worst and hope for the best". *JAMA*. 2007 ;298(2):207-16.

³Chio A, Calvo A, Ghiglione P, et al. Tracheostomy in amyotrophic lateral sclerosis: a 10-year population-based study in Italy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2010 ;81(10):1141-3

²Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ et al. Practice parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2009 ;73(15):1218-26 W et al. *Neurology* 2001; 57(3):500-504, n=2500

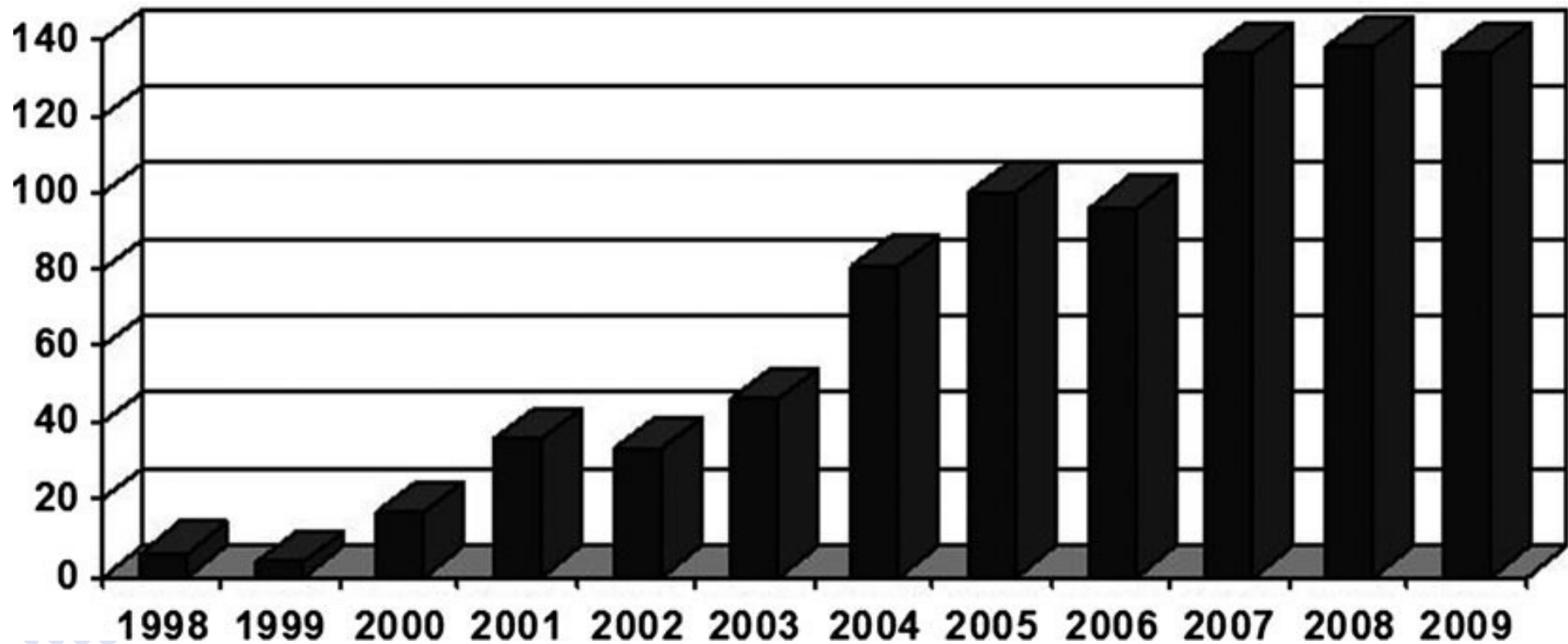
⁴Lorenzen CK, Schou L, Dreyer PS . Amyotrophic Lateral Sclerosis. 2009 (Suppl.1);10:91-205. ⁴Dreyer PS, Felding M, Klitnaes CS, Lorenzen CK. Withdrawal of invasive home mechanical ventilation in patients with advanced amyotrophic lateral sclerosis: ten years of Danish experience. 2012;15(2):205-9



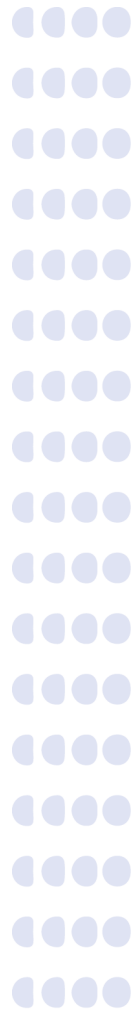
Häufigkeit



Invasive Heimbeatmung in Dänemark



Dreyer PS, Felding M, Klitnaes CS, Lorenzen CK. Withdrawal of invasive home mechanical ventilation in patients with advanced amyotrophic lateral sclerosis: ten years of Danish experience. 2012;15(2):205-9



IV: Häufigkeit bei ALS



- Spanien¹ **20%** (46% Notfall)
- Grossbritannien² **4.2%** (61% Notfall)
- Deutschland³ **3% (aktuell?)**
- Schweiz: keine Daten
- Norwegen/Schweden⁴ **6.7% ♂ 3.8% ♀**
(18% Notfall)

¹Sancho J, Servera E, Banuls P, Marin J. Prolonging survival in amyotrophic lateral sclerosis: efficacy of noninvasive ventilation and uncuffed tracheostomy tubes. *Am J Phys Med Rehabil.* 2010 May;89(5):407–11 ²O'Neill CL, Williams TL, Peel ET et al. Non-invasive ventilation in motor neuron disease: an update of current UK practice. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2012;83(4):371–6

³Neudert C, Oliver D, Wasner M, Borasio GD. The course of the terminal phase in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol.* 2001;248(7):612–6

⁴Tollefsen E, Midgran B, Bakke P et al. Amyotrophic lateral sclerosis: gender differences in the use of mechanical ventilation. *Europ J of Neuro.* 2010 Nov;17(11):1352–7

Entscheidung für IV

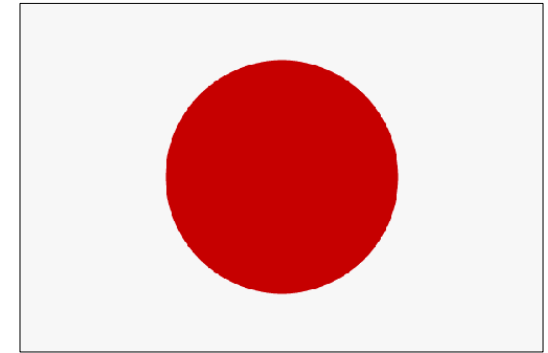


Prospektiv 2000-2004: 71 ALS-Pat., FVC <50%/Soll

- 57 Pat. starben
- **14** Pat. wählten IV. Vgl. mit verstorbenen ALS-Pat.
 - starker, konstanter Lebenswille ab Diagnose
 - jünger (51.4/64.5 Jahre), höheres Einkommen
 - häufigere Inanspruchnahme von
 - NIV (75/52%), Spitex, Beratung, Hilfsmittel, Dauermedikation



IV: Verlauf



Japan:

n: 70; 16 Jahre Beobachtung (1980-1999)

- Locked-in 8%, Minimal communication 83%¹

n: 27; Alter 60.2 (38-75) Jahre

- Lebensdauer **6.2** (1-**19**) Jahre²
- 85.2% Zuhause: 77.8% Pflege durch Familie
- 14.8% Spital

Beendigung der IV ist in Japan illegal!



¹Kawata A, Mizoguchi K, Hayashi H. [A nationwide survey of ALS patients on tracheostomy positive pressure ventilation (TPPV) who developed a totally locked-in state in Japan]. *Rinsho Shinkeigaku*. 2008 ;48(7):476-80.

²Hirano YM, Yamazaki Y, Shimizu J, Togari T, Bryce TJ. Ventilator dependence and expressions of need: a study of patients with amyotrophic lateral sclerosis in Japan. *Soc Sci Med*. 2006 ;62(6):1403-13

[J Neurol Sci.](#) 1996 Aug;139 Suppl:123-8.

Home mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis: nasal compared to tracheostomy-intermittent positive pressure ventilation

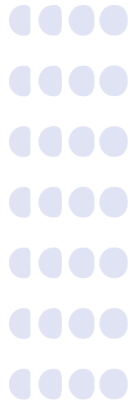
[Cazzolli PA](#), [Oppenheimer EA](#). ALS Association, Eastern Ohio Chapter, USA



Abstract (Data 1990-95)

People with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) usually die from respiratory failure unless they use mechanical ventilation (MV). Many die of respiratory failure without being adequately informed about the available options, such as MV that can provide symptomatic relief and prolong survival. The traditional method of MV used for persons with ALS has been tracheostomy-intermittent positive pressure ventilation (IPPV). However, the advent of nasal-IPPV has provided a new option for relieving respiratory symptoms and prolonging survival among selected individuals.

The ALS Association Data on **75 ALS patients** using MV is reviewed. Twenty-five patients used nasal-IPPV, all started electively. Survival with nasal-IPPV ranged from 6 to 64 months for non-bulbar patients, or until the onset of severe bulbar dysfunction when nasal-IPPV no longer was effective. Fifteen of these non-bulbar patients used nasal-IPPV from 20 to 24 h daily; one of these patients used nasal-IPPV continuously for 24 h daily for 24 months. One hundred percent of the users indicated they were glad they chose nasal-IPPV. In contrast, **50** have used **tracheostomy-IPPV**, usually (**92%**) as a result of **emergency** hospitalization without advance decision making. Twenty-five patients (**50%**) lived in a sub-acute skilled **nursing facility** and only 18 of these (**72%**) were **satisfied with quality of life**. Patients using tracheostomy-IPPV with good care are able to live many years: 27 of the 50 (**54%**) are still living, including **one patient who is still living after 14 years of MV**. In conclusion, home mechanical ventilation with nasal or tracheostomy-IPPV are options for selected people with ALS. Nasal-IPPV offers many advantages; it was only used when MV was planned and desired. Nasal-IPPV can be used unless bulbar impairment is severe.



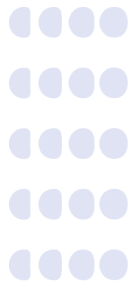
IV: Verlauf



Dänemark: 10 Jahre Beobachtung; n: 301

- Lebensdauer: NIV (n: 161) 11.5 Monate (0 - 104)
IV (n: **35**) **21 Monate** (1 - 82)





IV: Verlauf



- Spanien:** 2004-2008 (prospektiv): IV bei **28**/136¹
9 Jahre Beobachtung Pneumologie 2001-2010; n: 116²
- Tracheotomie indiziert bei 76 ALS-Betroffenen
 - IV von je 50% befürwortet/abgelehnt
 - 47% der Patienten *ohne* NIV
 - IV bei **38**: **55%** (21) **Notfall** (NIV-Versagen, Sekretproblem)
 - 44% dauerbeatmet
 - 50% Hospitalisation Folgejahr (0.82x): akut. respir. Infekt
 - Lebensdauer: **10.4 Monate** (1a-überleben: 78.9%)

¹Sancho J, Servera E, Banuls P, Marin J. Prolonging survival in amyotrophic lateral sclerosis: efficacy of noninvasive ventilation and uncuffed tracheostomy tubes. *Am J Phys Med Rehabil.* 2010 May;89(5):407–11. ²Sancho J, Servera E, Diaz JL, Banuls P, Marin J. Home tracheotomy mechanical ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: causes, complications and 1-year survival. *Thorax.* 2011 Nov;66(11):948–52

IV: Verlauf



- n: 60: Notfalltracheotomie weg. akuten Atemversagens
- Keine Todesfälle
 - Nur bei 1 Patient Entwöhnung von IV möglich!
 - 42 Pat. (**70%**) permanent IV, 28.5% intermittierend IV
 - Lebensdauer: Ø **21 Monate** (0-155 Monate)
 - kürzer bei >60 jährigen
 - 1-Jahresüberlebensrate: 65% (nach 2 Jahren: 45%)

IV: Verlauf



Italien: 10 Jahre Beobachtung; n: 1260

- IV: **134** (10.6% aller) ALS-Betroffene in 10 Jahren
- Beginn: 2.4 Jahre nach Diagnosestellung
- Geplant: 56%, **Notfall: 44%**
- Häufiger bei jungen Männern und Verheirateten
- 48% Pflege Zuhause, 31% in Institution, 20% Tod wg. Eingriff
- Lebensdauer: 253 Tage (**8.5 Monate**)
- Todesursache meist Infekt (bronchopulmonal)
- Verheiratete u. ALS-Pat. <57 Jahre lebten signifikant länger

IV: Verlauf



n: 10: 9 Männer, 1 Frau und deren Angehörige
Tracheotomie mindestens seit 36 (Ø **48**) **Monaten**

- ALS-Betroffene: Aggressivität, Zwanghaftigkeit ↑
- Angehörige: Emotionale Stabilität ↓
Pflichtbewusstsein ↑
- Beide Gruppen: Angst ↑

IV: Länderunterschiede



Rechtsgrundlage

Versorgungssystem

Finanzierung

Kultureller Hintergrund

Einstellung ALS-Betroffene: Angst vor
Autonomie-/Kontroll Verlust

Haltung ÄrztInnen

Borasio GD, Gelinas DF, Yanagisawa N. Mechanical ventilation in amyotrophic lateral sclerosis: a cross-cultural perspective. J Neurol 1998 ;245 Suppl 2:S7-12

IV: Lebensqualität



13 Pat. nahmen teil (BDI, LSI-11: 0-22)

- QoL-Score: 9.3.
- *kein* Unterschied zu Allgemeinbevölkerung und ALS-Pat. *ohne* Tracheotomie 9.3 (+/- 4.3)
- 15% Depression
- 11/13 Pat. positiv eingestellt, würden Tracheotomie erneut machen lassen

IV: Lebensqualität



102 ALS-Pat. u. Angehörige befragt: **32** IV, 21 NIV

- Beatmungsdauer IV/NIV: 35/14 Monate
- IV bei **81% im Notfall** etabliert (keine PV)
- Gute QoL bei NIV und IV (kein signif. Unterschied)
- ALS-Pat.: 81% würden IV, 94% NIV erneut wählen
- Angehörige: 75% IV bzw. 97% NIV " " "
- Hohe Belastung der Caregiver: bei 30% tiefere QoL als bei der/dem ALS-Betroffenen

IV: Lebensqualität Pflegernde

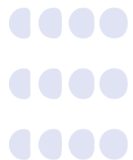


der 14 Pat. mit IV (vgl. mit 57 Caregivern der ALS-Pat., die keine IV erhielten)

- häufiger depressiv (50/16%)
 - Rückgang Depression im Verlauf (8/11%!)

Belastung bei Wechsel von NIV zu IV (8 Pat.)

- ↑ bei 5, gleichbleibend bei 2, ↓ bei 1



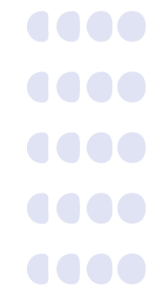
Albert SM, Whitaker A, Rabkin JG, del Bene M, Tider T, O'Sullivan I, et al. Medical and supportive care among people with ALS in the months before death or tracheostomy. J Pain Symptom Manage. 2009 ;38(4):546-53
Rabkin JG, Albert SM, Rowland LP, Mitsumoto H. How common is depression among ALS caregivers? A longitudinal study. Amyotroph Lateral Scler. 2009;10(5-6):448-55

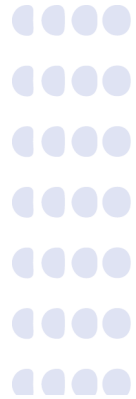


IV: Beendigung



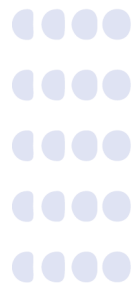
- "Tiefe Sedierung": Morphinsulfat & Benzodiazepine
- Ziel: tiefer Bewusstseinsverlust, da nach Stopp der Beatmung sofort Dyspnoe und Hypoxie aufträte
- Primäre Narkoseeinleitung mit Bolus Morphinsulphat, dann kontinuierlich mit Perfusor
- Tod nach 30 Minuten (15 Min – 1h 20 Min)





IV: Beendigung

- 8 Männer, 4 Frauen (2002-2009)
- 61 (39-69) Jahre
- Patientenverfügung bei allen vorliegend
- Entscheidung für Beendigung nach 22 (1-35) Monaten
- Grund: Verlust von Lebenssinn
- Tod nach 28 Minuten (5 Minuten - 18 Stunden)





Fazit

- Tracheotomie erfolgt häufig im Notfall
- Sorgfältige, frühzeitige Aufklärung auch der Angehörigen: Konsequenzen Tracheotomie/IV, Krankheitsverlauf unter IV (Locked in!), dass Beatmung beendet werden kann ("tiefe Sedierung")
- ***Vor*** Tracheotomie klären, wann IV beendet werden soll: **Patientenverfügung**
- Stabiles Tracheostoma anlegen lassen
- Verhaltensänderungen (bis Demenz) der Betroffenen und emotionale Belastung auch der Pflegenden im Langzeitverlauf beachten





Offene Fragen



- Wie am besten beraten (Formularvorlage?)
- Wie die Belastung (persönlich, finanziell) durch IV einschätzen
- Was tun, wenn Pat. keine Patientenverfügung erstellt
- Wer entscheidet mit/Was tun bei Differenzen Pat.-Angehörige
- Finanzierung der Pflege von ALS-Pat. mit IV
- Wer instruiert Pflegende in TK-Management (Standardvorgehen?)
- Pflegeheime/Entlastungsbetten für ALS-Pat. mit IV
- Vorgehen bei Beendigung der Beatmung (Wer, wie, wo)
- Erfassung der ALS-Betroffenen mit IV