

ALS – pneumologische Aspekte

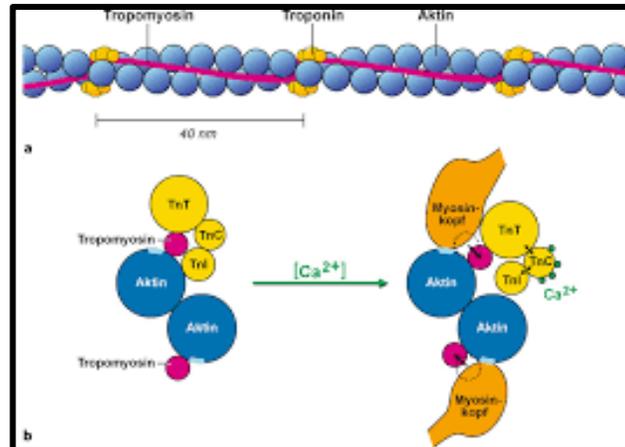
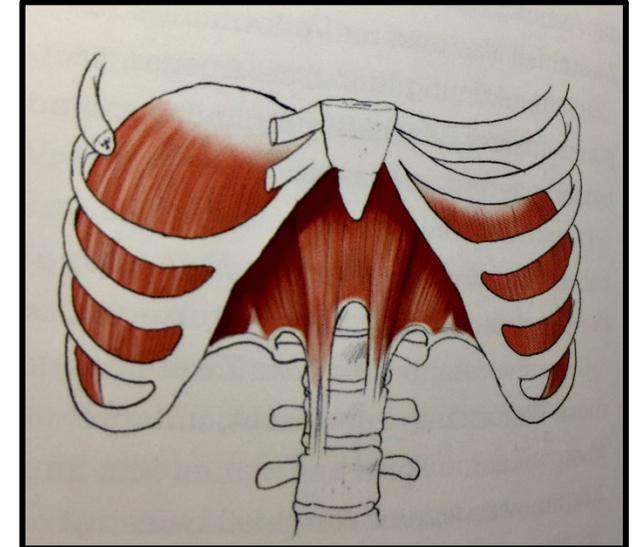
Dr. W. Strobel

Pneumologie

Universitätsspital Basel

Muskeln braucht man zum

- Gehen, Laufen, Rennen
- Heben, Tragen
- Händeschütteln
- Beissen, Kauen
- Kopfschütteln, Nicken
- Pressen
- Angeben
-
-
- Atmen



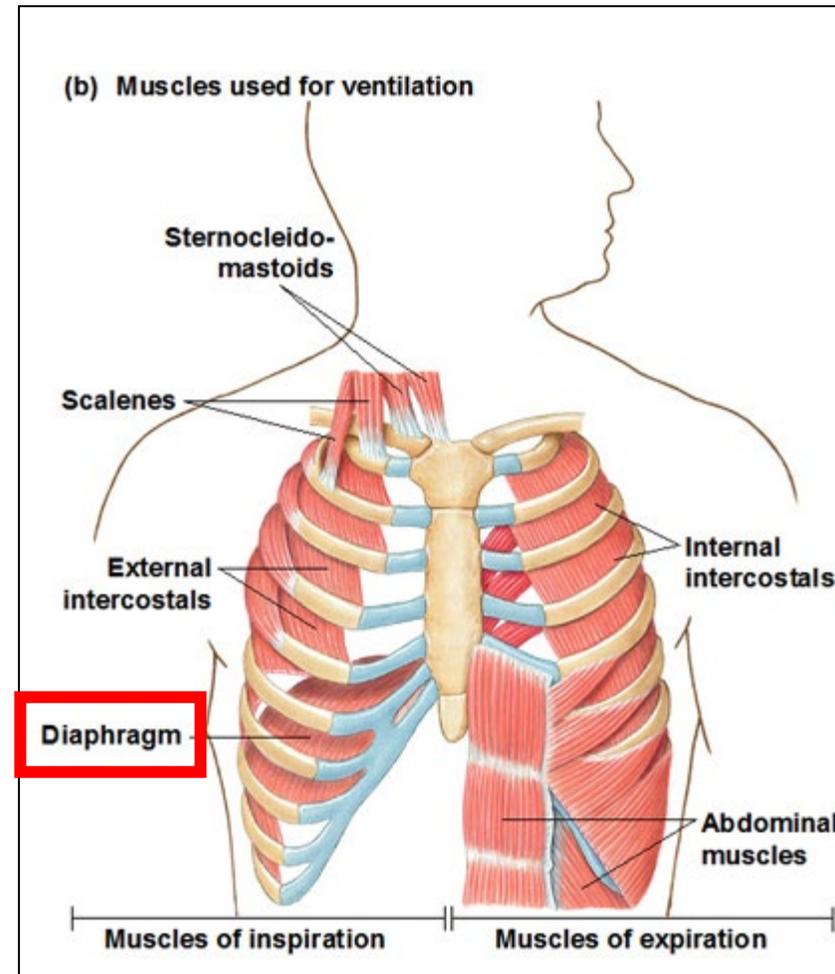
Atemmuskulatur

schwache **inspiratorische**
Muskeln:

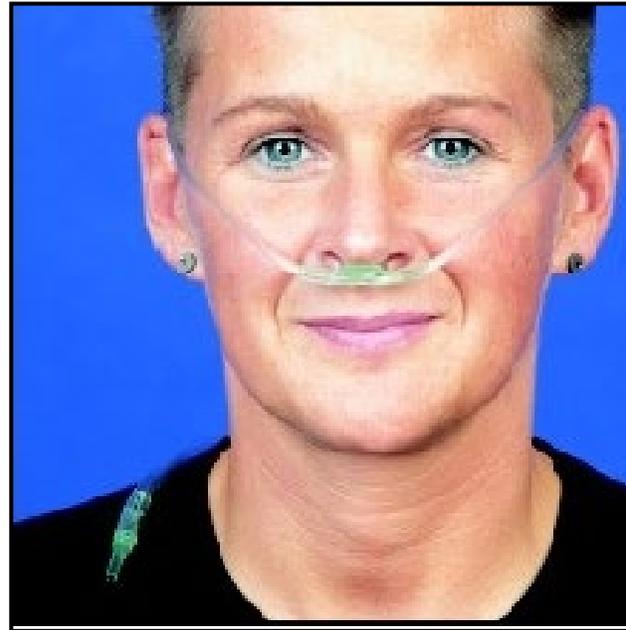
Hypoventilation ($\text{CO}_2 \uparrow$)

schwache **exspiratorische**
Muskeln:

schwacher Hustenstoss
→ Sekretretention, Infekt



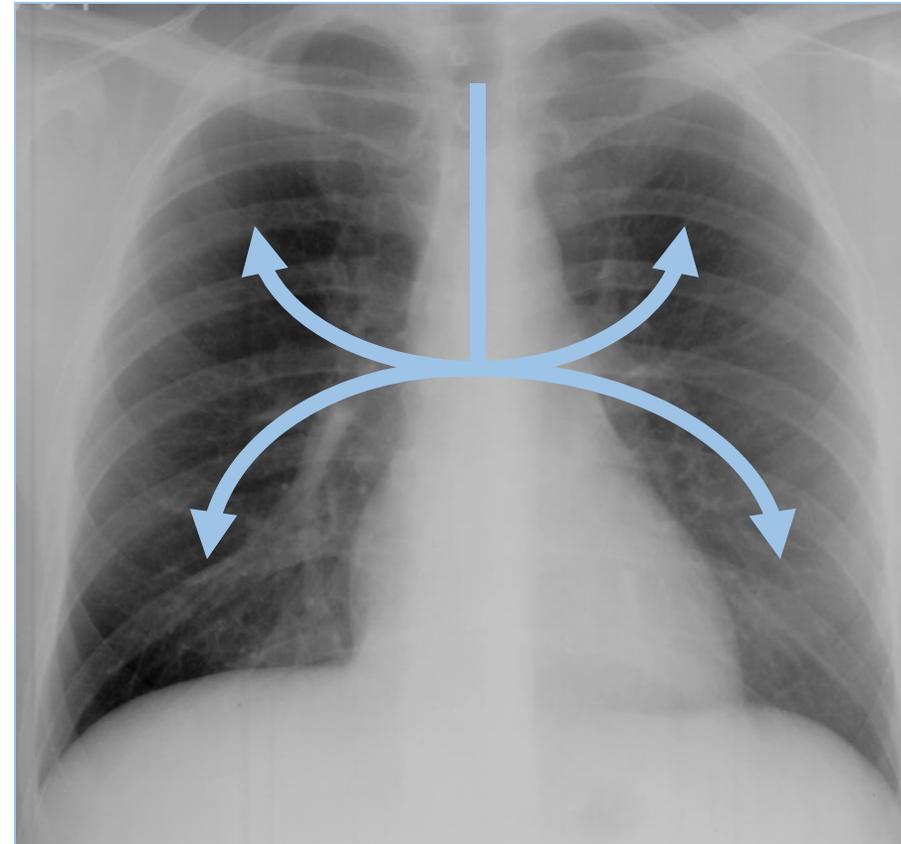
Warum nicht einfach nur Sauerstoff ?



- leise
- stört kaum
- keine Druckstellen
- transportabel

Die Funktion der Lunge

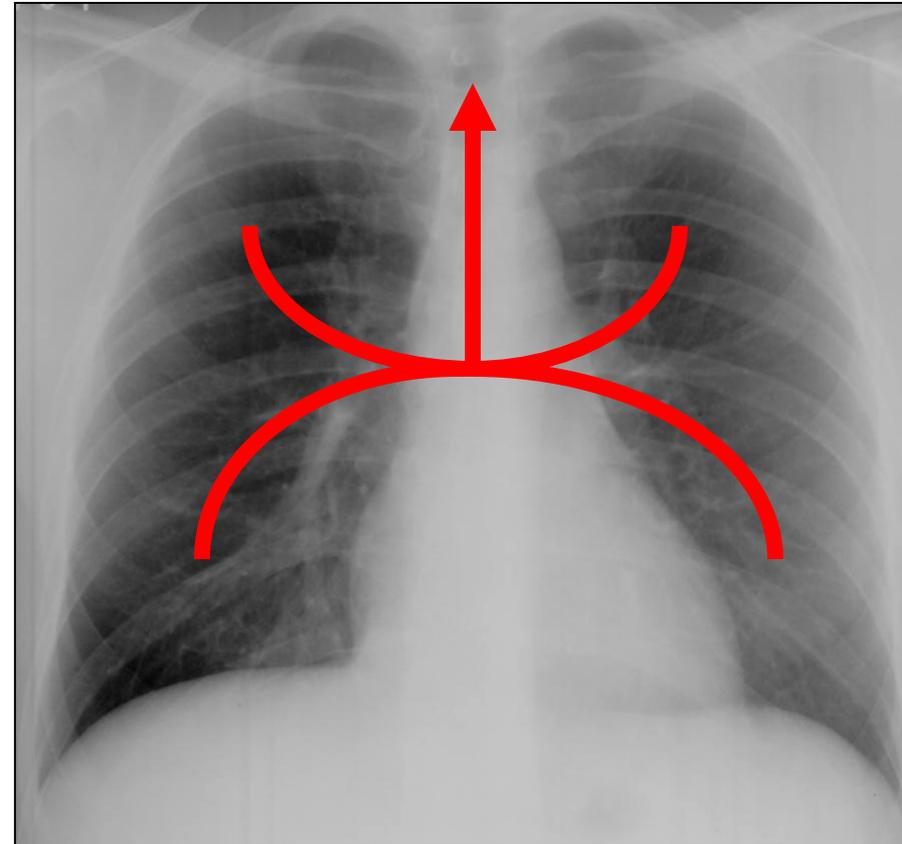
Sauerstoff rein



Die Funktion der Lunge

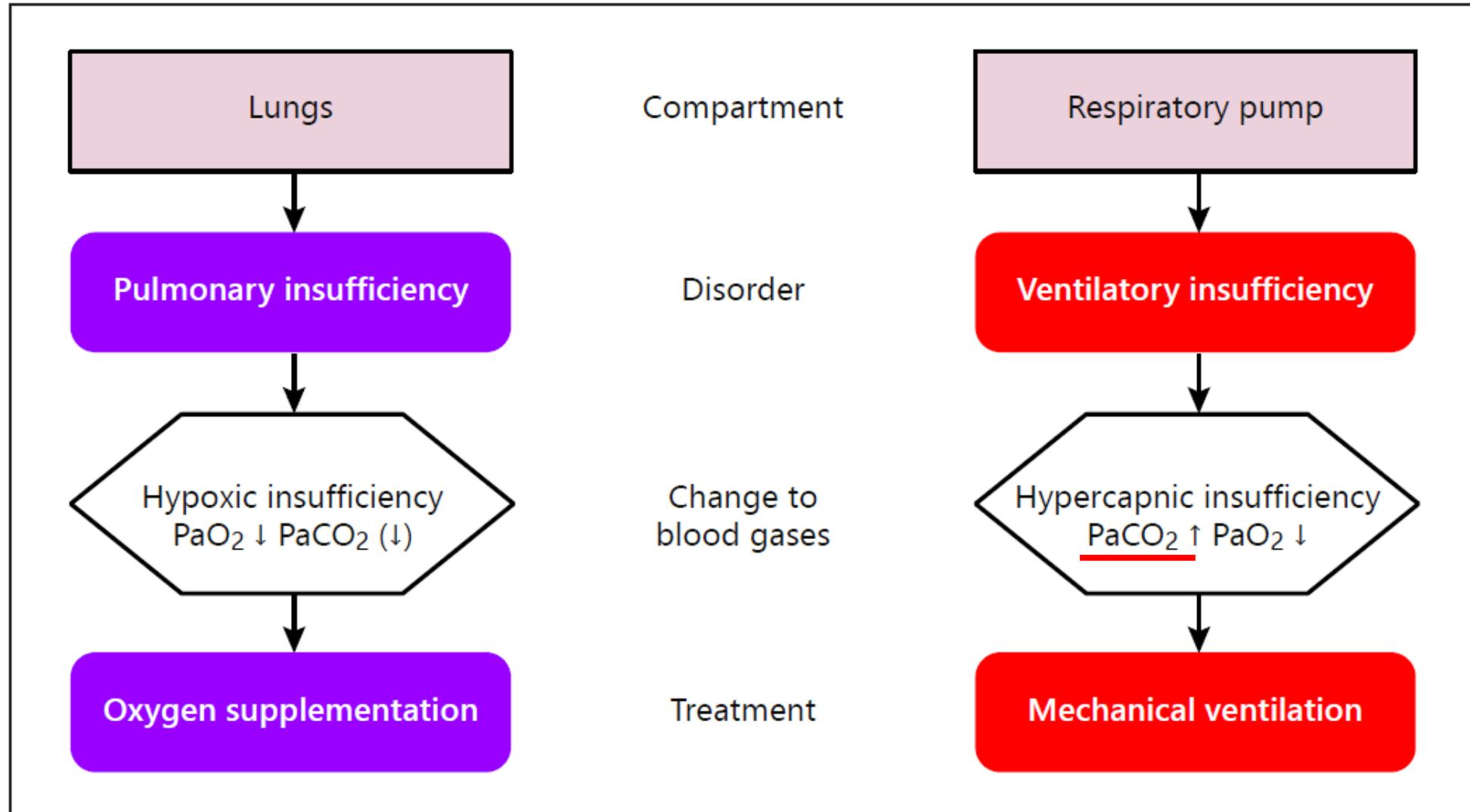
Kohlendioxid raus

Eine reine Sauerstofftherapie führt bei neuromuskulären Erkrankungen zu einer bedrohlichen CO_2 -Akkumulation im Körper
→ Müdigkeit, Schläfrigkeit, Koma



Lungenerkrankungen i.e.S.

Erkrankungen der Atempumpe



Warum ist ALS für Pneumologen «speziell» ?

- mit Abstand häufigste neuromuskuläre Erkrankung in der pneumologischen Praxis
- Verlauf oft unvorhersagbar, schneller als die meisten anderen Erkrankungen
- Notwendigkeit zu interdisziplinärer Zusammenarbeit besonders hoch
- bulbäre Symptome als besondere Herausforderung

Zwerchfellparese als Erstmanifestation bei ALS

- ca. 50jährige Patientin
- «Routine»-Röntgen: geringer Zwerchfellhochstand rechts
- Sonographie: partielle Zwerchfellparese rechts
- Untersuchung: Faszikulieren der Zunge, sonst +/- normal
- weitere Abklärungen: ALS



Anamnese und Untersuchung

Anamnese

- Dyspnoe, Orthopnoe
- Schluckstörungen
- Husten, Auswurf
- Schlafqualität
- Konzentration, Schläfrigkeit
- Kopfschmerzen
- Gewicht

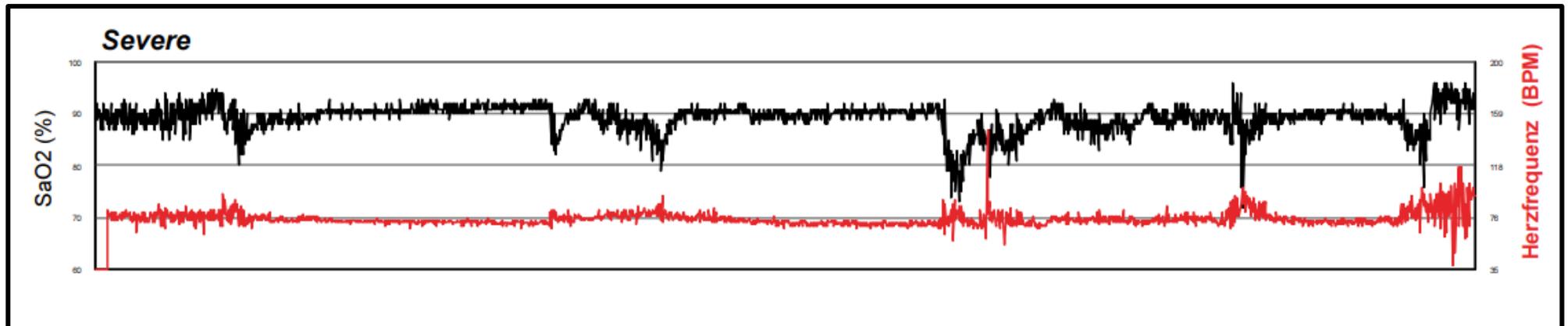
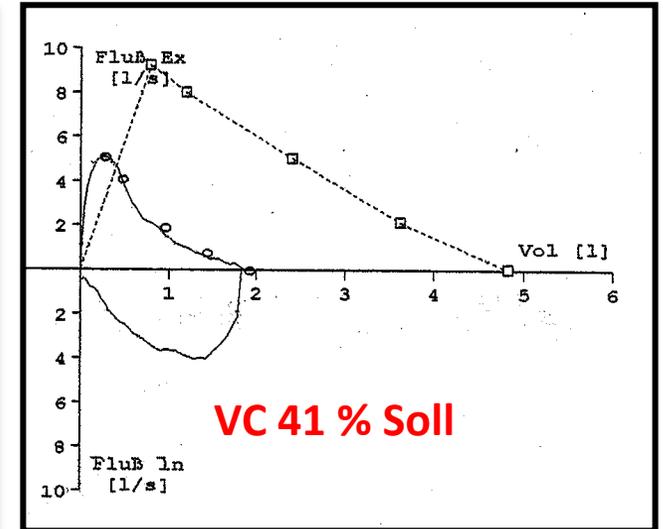
Untersuchung

- Atemfrequenz
- Benutzung der Atemhilfsmuskulatur
- Hustenstoss
- Sniff
- Motorik Schultern / Arme / Hände
- Schlucken

Zusatzuntersuchungen

- Nächtliche Oximetrie
- Spirometrie
- Blutgasanalyse
- Peak Cough Flow

		Vor
pHa		7.362
Arterieller O2-Druck	[kPa]	9.25
Arterieller CO2-Druck	[kPa]	6.69
STB	[mmol/L]	26.10
BE	[mmol/L]	2.00
O2Hb	[Vol%]	91.10
COHb	[Vol%]	0.40
Hämoglobin (tot)*	[g(Hb)/dL]	14.10
Laktat	[mmol(Lac)/L]	1.0
Insp. O2-Fraktion		
O2 Titr	[L/min]	
FeNO <25	[ppb]	7.00
Nasal NO >365	[ppb]	



Kann man die Atemmuskulatur trainieren ?

- die Atemmuskulatur wird 24 h am Tag verwendet (anders als fast alle anderen Muskeln)
- keine Erholungspause
- bei ALS: maximale Beanspruchung
- Beatmungstherapie soll die Atemmuskulatur **entlasten**



Wann beatmen ?

Klinische Parameter:

- Dyspnoe, zunehmende Orthopnoe
- nicht erholsamer Schlaf
- Konzentrationsstörungen

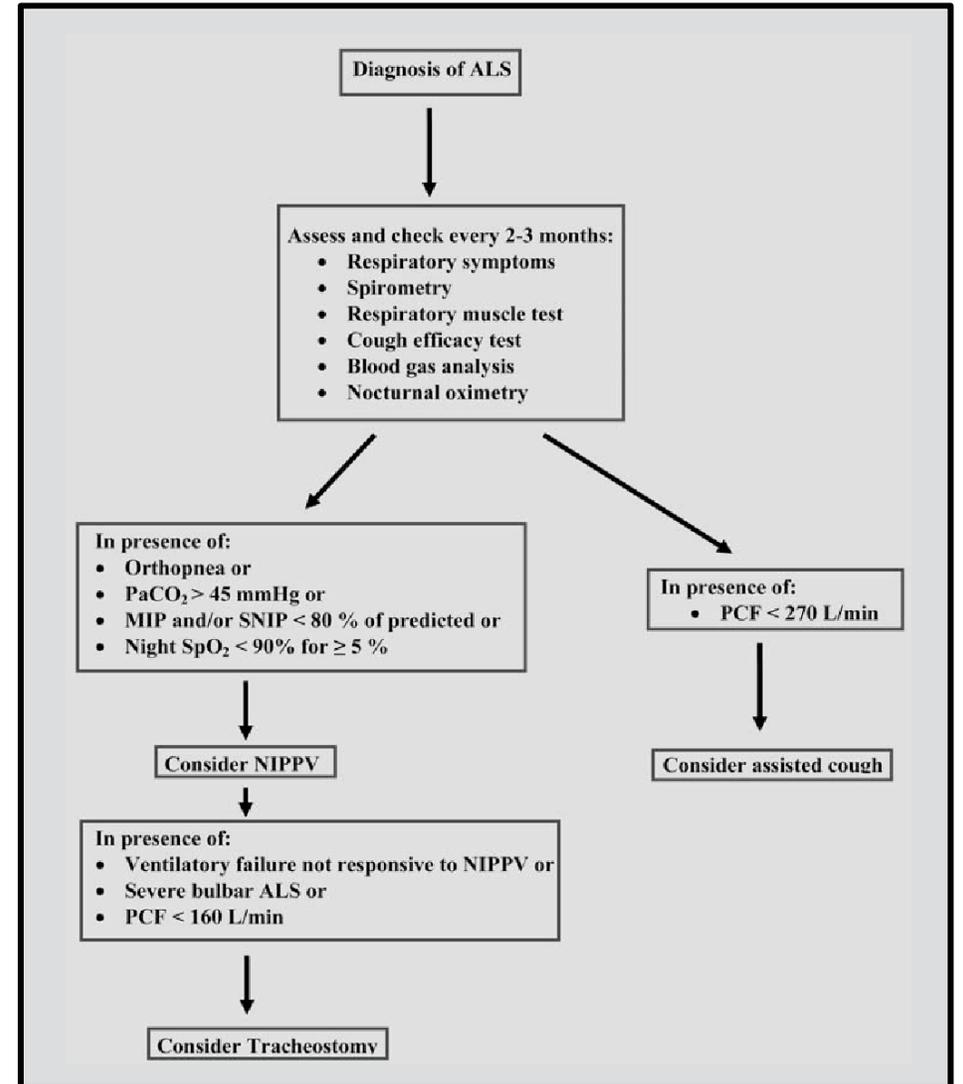
Lungenfunktion:

- Vitalkapazität < 60 %: elektiver Beginn
- Vitalkapazität < 40 %: «dringend»

Blutgase: Hyperkapnie

Nächtliche Oximetrie:

- mittlere Sättigung < 90 %



Beatmungsalgorithmus am Royal Brompton Hospital, London UK

Nicht konzeptlos anfangen

Gesamtkonzept rechtzeitig festlegen

- Beatmung, Ernährung, Physiotherapie, Logopädie, Spitex, Familie
- wer macht was ?
- Wie weit ist der Patient bereit, bei der Beatmung zu gehen ?
 - nichtinvasive Beatmung ?
 - Cough Assist ?
 - invasive Beatmung ?
 - kurzzeitige Intubation für einen akute, reversible Komplikation ?

→ Patientenverfügung



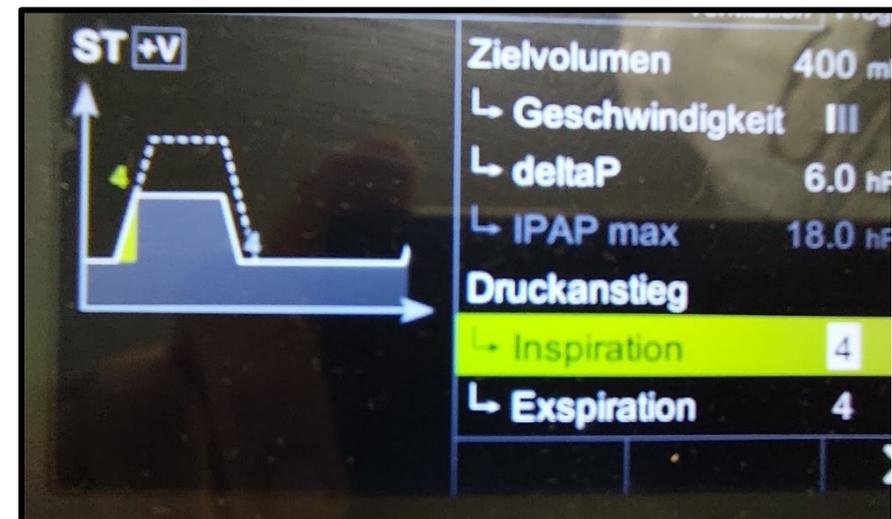
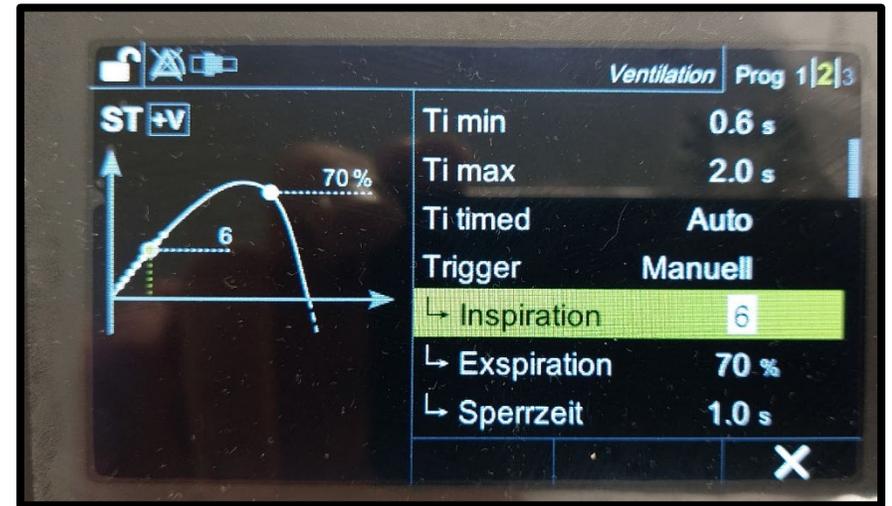
Wenn die Indikation gestellt ist:

- Einleitung der Beatmung: **ambulant** oder **stationär**
- Spezifikationen des Beatmungsgerätes: Akku, Luftbefeuchter, Alarme, Beatmungsmodi. Geeignet auch für invasive Beatmung,
- Wer muss **geschult** werden: Patient, Angehörige, Spitex,
- Was bracht es dazu: **Sauerstoff**, Cough Assist, Ernährung (PEG),
- Wer zahlt das Gerät (Kostengutsprache bei KK, SVK, SUVA, ausländische KK) ?

Was stellt man am Beatmungsgerät ein ?

- Beatmungsmodus
- Inspiratorischer Druck
- Exspiratorischer Druck
- Atemfrequenz
- Sekundärparameter (z.B. Trigger, Rampenfunktion)

Geräteeinstellung: immer ein Kompromiss zwischen den medizinisch erwünschten und den vom Patienten akzeptierten Einstellungen

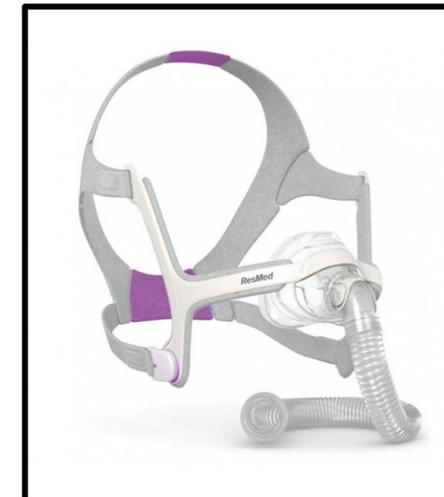


Wie wirkt nicht-invasive Ventilation ?

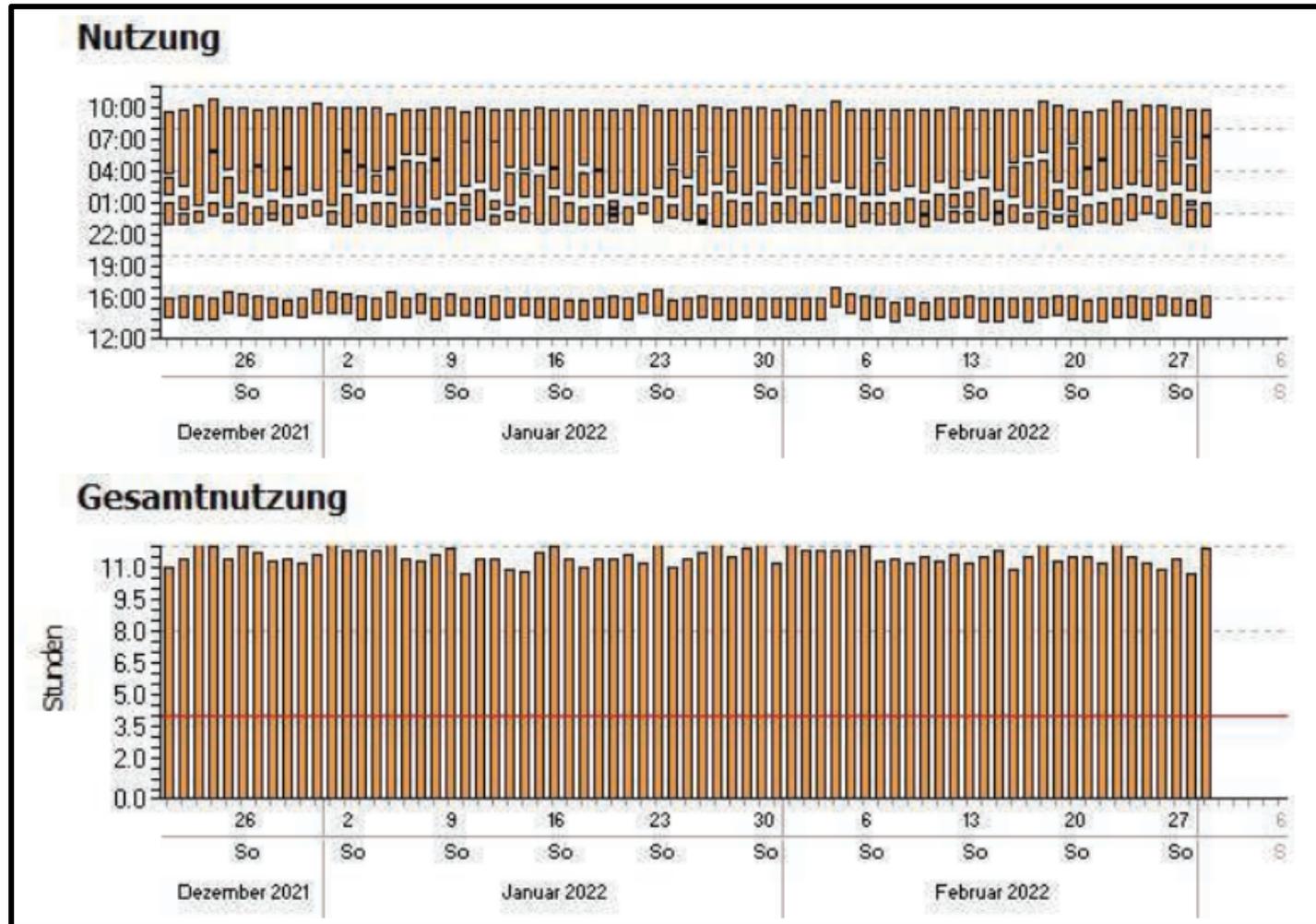
- nächtliche Ventilation verhindert Atempausen und daraus resultierende Aufwachreaktionen → erholsamer Schlaf → bessere kognitive Performance am Tag
- Hyperkapnie wird reduziert / normalisiert
- bessere nächtliche Oxygenierung → keine hypoxische Vasokonstriktion, weniger Herzbelastung
- Reduktion der Atemarbeit → Entlastung der Atemmuskulatur in der Nacht → **bessere muskuläre Performance am Tag**
- Beatmung erleichtert Sekretmobilisation und reduziert Atelektasen → weniger Infekte

Probleme mit der Beatmungstherapie

- Maskenintoleranz, fehlende Akzeptanz
 - Angststörung → Verhaltenstherapie (Zeit !)
 - Insomnie
- An- und Abziehen der Maske oft schwierig
- Austrocknen der Schleimhäute (→ Befeuchter)
- Bauchschmerzen, Flatulenz
- störendes Geräusch
- **Druckstellen auf der Nase**
- Konjunktivitis (bei schlecht sitzender Maske)



Wie lange muss man das Beatmungsgerät nutzen ?



Fast alle Patienten spüren den Benefit und verwenden das Beatmungsgerät ausreichend lang.

Der Effekt lässt 3 – 6 h nach Benutzung nach → Mittagsschlaf mit Beatmungsgerät

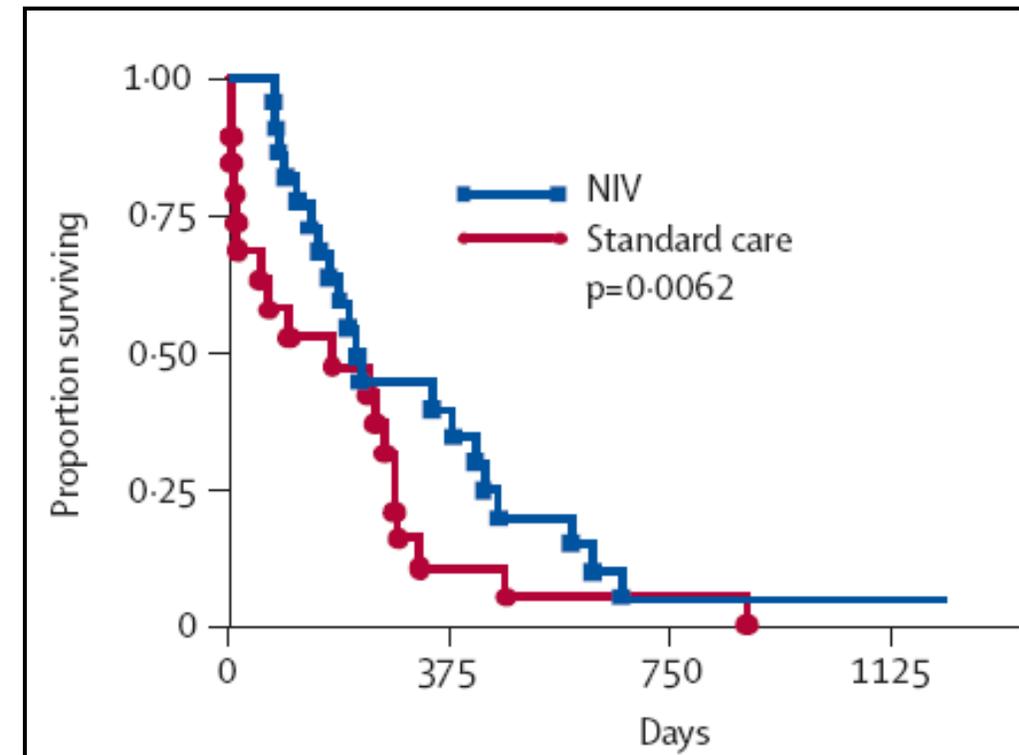
Pneumologische Kontrollen: was und wann ?

- Kontrollen initial alle 3 Monate, in Abhängigkeit vom Verlauf längere (oder kürzere) Intervalle
- Anamnese: Dyspnoe, Orthopnoe, respiratorische Infekte, Verschlucken, Schlafqualität, Kopfschmerzen, Konzentration
- Untersuchung: Atemfrequenz, Hustenstoss, Sniff
- technische Zusatzuntersuchungen:
 - Oximetrie
 - Spirometrie
 - Blutgase
 - bei bereits beatmeten Patienten: Geräte-Download, Maskenkontrolle

Was bringt nichtinvasive Beatmung ?

- bessere Kontrolle von Hypoxämie und Hyperkapnie
- bessere Schlafqualität, erhöhter Erholungswert des Schlafes
- weniger Kopfschmerzen
- bessere kognitive Performance
- **weniger Dyspnoe / Orthopnoe**
- Lebensverlängerung
 - ca. 4 Monate bei Patienten ohne bulbäre Symptome

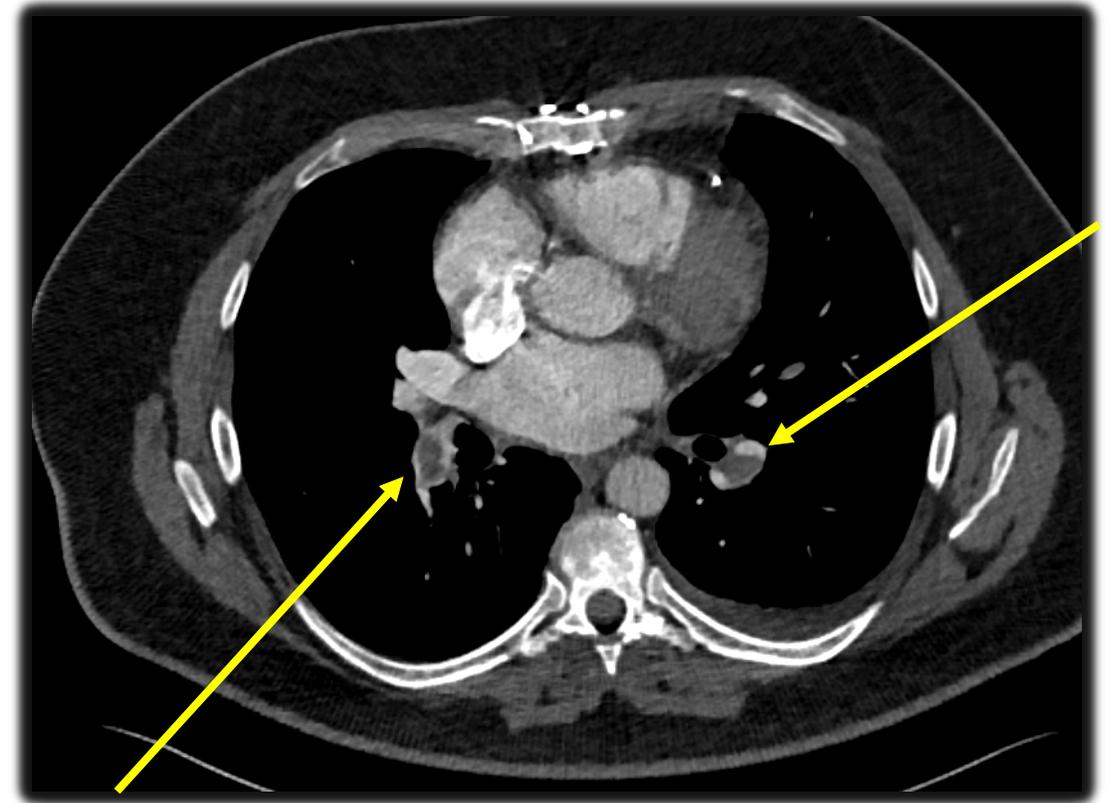
Lancet Neurology 2006



ALS-Patienten können auch andere Krankheiten haben

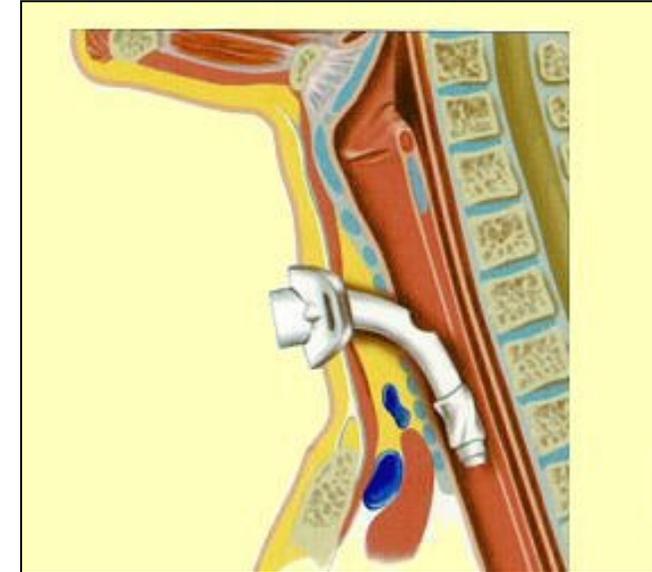
- 51jähriger Patient mit ALS
- Nichtinvasive Beatmung seit 06 / 2021
- Anfang Juli Kontrolle auf der Pneumologie → stabile Situation
- Einen Tag darauf auf Notfall, plötzliche Dyspnoe, Beatmung hilft nicht
- → was ist los ?

Parazentrale Lungenembolien beidseits,
unter Antikoagulation rasche Besserung
innerhalb von 3 Tagen



Invasive Beatmung (Tracheotomie

- < 10 % aller Schweizer Patienten mit ALS werden tracheotomiert → verlängert «survival time» erheblich
- Indikationen für Tracheotomie:
 - sehr hohe tägliche Beatmungsdauer
 - inakzeptable Nebenwirkungen der nichtinvasiven Beatmung (Druckstellen, Flatulenz, Nahrungsaufnahme)
 - Ausgeprägte bulbäre Symptomatik mit schwieriger nichtinvasiver Beatmung
 - Wunsch nach Lebensverlängerung, die über das mit NIV erreichbare Ausmass hinausgeht
- Ausführliche Aufklärung und Planung des langfristigen Verlaufes ist essentiell



Nach Möglichkeit
chirurgisches Tracheostoma

Bulbäre Symptome

- Erheblich grössere Probleme bei der Beatmung
- Hypersalivation oft nicht kontrollierbar → behindert Beatmung
- Lebensverlängernder Effekt nicht (gut) dokumentiert
- Oft erhebliche Flatulenz → limitiert Möglichkeiten der NIV

Sekretmanagement: das «Cough Assist» - Gerät

Prinzip: Insufflation von Luft mit einem hohen Druck, gefolgt von einem negativen Druck (= Sog, «Staubsauger-Effekt») → im Bronchialsystem befindliches Sekret wird Richtung Mundhöhle geschleudert und kann dort entfernt werden.

→ Reduktion des Infekt-Risikos, bessere Beatembarkeit

- Verwendbar auch bei tracheotomierten Patienten
- Indikation: gehäufte pulmonale Infekte (2 !) oder reduzierter peak cough flow
- Individuelle Einstellung des inspiratorischen und expiratorischen Druckes
- Ersetzt «klassische» Atemphysiotherapie nicht
- Kann auch von Angehörigen durchgeführt werden (in Einzelfällen vom Patienten selbst)
- Evtl. problematisch bei Patienten mit ausgeprägter bulbärer Symptomatik und Hypersalivation



Zusammenfassung

- Respiratorisches Versagen trifft (fast) jeden Patienten mit ALS
- Die klinische Untersuchung liefert wichtige Anhaltspunkte für den Zustand der Atemmuskulatur, zusätzlich Spirometrie, Oximetrie, Blutgase
- Beatmung muss im Gesamtkontext des Behandlungskonzeptes geplant werden
- Beatmung wirkt lebensverlängernd und verbessert die Lebensqualität
- Sekretmanagement: Physiotherapie + «Cough Assist»
- Patienten mit bulbärer Symptomatik sind schwieriger zu beatmen
- Andere Erkrankungen nicht ausblenden