

Häusliche Langzeitbeatmung: Therapie der progredienten Ateminsuffizienz bei neuromuskulären Erkrankungen.

Zusammenfassung:

Basierend auf 20jähriger Erfahrung in der häuslichen Beatmungstherapie wurde in der Stiftung Pfennigparade in den letzten sieben Jahren ein neues diagnostisches und therapeutisches Konzept zur Früh- und Langzeitbeatmung im häuslichen Bereich erstellt, welches auch bei neuromuskulären Erkrankungen erfolgreich angewendet wird. Besonders einfach ist die intermittierende Beatmung mit Hilfe noninvasiver Beatmungsmethoden, wie z.B. mit der "Münchner Atemmaske", durchzuführen. Aber auch die in besonderen Fällen notwendige Trachealbeatmung ist dank druckluftunabhängiger Respiratoren sicher und effektiv und ohne speziell ausgebildetes Pflegepersonal durchführbar. Frühzeitige Respiratortherapie wirkt nicht nur lebensverlängernd (beim Duchenne-Patienten um 10 Jahre und mehr), sondern sie verhindert auch die Folgeschäden chronischer Unterbeatmung und ermöglicht dem Behinderten ein autonomes, aktives und mobiles Leben von hoher Qualität.

Summary:

Since 1969 the Stiftung Pfennigparade is doing home-ventilation. Within the last seven years a new diagnostic and therapeutic concept has been developed, which turned out to be successful on neuromuscular diseases, too. The easiest way to practise intermittent ventilation is by noninvasive methods, e.g. the "Munich Face Mask". But even if tracheostomy is necessary, mobile respirators can provide safe and efficient ventilation anywhere and without the aid of a skilled nurse. Early respiratory care is not only a possibility for a markedly extended life-expectancy, but also prevents the late effects of chronic underventilation and offers an independent, mobile and active life to the disabled.

Lebensbedrohliche respiratorische Insuffizienz ist bei zahlreichen neurologischen Krankheitsbildern zu beobachten, so z.B. bei myotrophischer Lateralsklerose, Muskeldystrophie und -atrophie, Multipler Sklerose, Poliomyelitis sowie Postpoliomuskelatrophie.

Die akute Ateminsuffizienz, wie sie bei Halsmarkläsionen, beim Guillain-Barre-Syndrom oder der akuten Poliomyelitis auftritt, wird in der Regel durch künstliche Beatmung behoben, da die vitale Gefährdung weder ein Zögern noch eine therapeutische Alternative erlaubt.

Anders verhält es sich bei der progredienten Ateminsuffizienz, wie wir sie im typischen Fall bei der Muskeldystrophie Duchenne antreffen: Meist kann hier bei sorgfältiger Beobachtung über einen langen Zeitraum die zunehmende Verschlechterung der respiratorischen Funktion beobachtet werden, welche den Patienten gesundheitlich immer mehr beeinträchtigt und gefährdet. Sei es nun aus Unkenntnis der Simplizität und der hohen Erfolgsquote der Langzeitbeatmung oder sei es die verbreitete Einstellung des Nichtbehinderten, das Leben eines Schwerstbehinderten sei nicht lebenswert und solle daher - auch um den Angehörigen die ständige Sorge und die mühevollen Pflege zu ersparen - nicht durch therapeutische Maßnahmen verlängert werden: Atemhilfen werden vom Arzt häufig nicht in seine therapeutischen Überlegungen mit einbezogen und dem Patienten nicht angeboten.

Man verweigert durch diese Haltung dem Betroffenen eine Therapie, die, gerade bei frühzeitiger Anwendung, einen erheblichen Gewinn an Lebensquantität und -qualität ermöglicht - und dies bei geringem zusätzlichen pflegerischem Aufwand und ohne jegliche Einschränkung der Lebensgewohnheiten und der Mobilität. Basierend auf der zwanzigjährigen Erfahrung der Stiftung Pfennigparade mit der Beatmung neurologischer Patienten wurde in den letzten sieben Jahren ein diagnostisches und therapeutisches Programm zur (nicht-)invasiven Früh- und Langzeitbeatmung im häuslichen Bereich entwickelt, das auch bei der Beatmung von Muskelkranken Anwendung findet.

Diagnostische Parameter

Lungenfunktion

Man kann sich auf die Bestimmung der Vitalkapazität als empfindlichsten Parameter der restriktiven Ventilationsstörung beschränken. Sie nimmt beim Duchenne-Patienten zunächst in Abhängigkeit vom Körperwachstum zu, hält sich dann einige Zeit auf gleichem Niveau, um schließlich durch kontinuierliche Abnahme die zunehmende Schwäche der Atemmuskulatur anzuzeigen.

Blutgasanalyse

Die Pulsoxymetrie allein ist hier ohne Aussagekraft, da, abgesehen von manchen Patienten mit Muskelatrophie oder demyelinisierender Neuropathie, die Hyperkapnie der Hypoxie vorausgeht und so übersehen wird. Die sinnvolle Diagnostik erfordert daher die Messung der Sauerstoff- und der Kohlendioxidwerte.

Die Blutgase können ohne großen Aufwand nach zehnmütiger Hyperämisierung mit Finalgonsalbe aus dem Kapillarblut des Ohrläppchens oder der Fingerbeere bestimmt werden. Da die respiratorische Insuffizienz nachts ausgeprägter ist als am Tage, wird die nächtliche Blutgasbestimmung gerade bei unklaren oder grenzwertigen Fällen unverzichtbar sein. Selbstverständlich werden wir bei pathologischen Tageswerten dem Patienten diese Prozedur ersparen und angesichts des progredienten Verlaufes werden wir auch Patienten mit eindeutiger Symptomatik und noch akzeptablen Blutgaswerten, welche die stationäre nächtliche Kontrolle aus Angst verweigern, den Respirator nicht vorenthalten.

Symptome der chronischen Unterbeatmung

Allein durch sorgfältige Befragung des Patienten kann die Diagnose der respiratorischen Insuffizienz mit mehr als neunzigprozentiger Sicherheit gestellt werden. Allerdings muß dabei beachtet werden, daß die schleichende Progredienz der Ateminsuffizienz beim Patienten eine Gewöhnung bewirkt, sodaß der Leidensdruck lange Zeit relativ gering sein kann. Bereits beim Auftreten einzelner der nachstehend genannten Symptome sollte daher eine umfassende Diagnostik eingeleitet werden.

Symptome der chronischen Unterbeatmung

- morgendlicher Kopfschmerz, Abgeschlagenheit
- tagsüber Müdigkeit, Einnicken
- nachts Schlafstörungen (Ein- und Durchschlafstörungen, Alpträume)
- zunehmender Leistungsabfall
- Konzentrationsstörungen
- Nervosität, Schwitzen, Tremor
- Depressionen, Angstzustände
- Herzklopfen
- sichtbarer Einsatz der auxiliären Atemmuskeln
- Tachypnoe
- Dyspnoe, z.B. beim Sprechen
- hartnäckige Bronchialverschleimung
- häufige respiratorische Infekte
- Stimmveränderungen
- Appetitlosigkeit, Gewichtsverlust
- rezidivierende Gastritiden
- persistierende Ödeme
- Kopf-, Nacken- und Gliederschmerzen
- Sehstörungen, Schwindelanfälle
- Zyanose
- Synkopen

Therapeutisches Konzept

Verlaufskontrollen

Bei jeder neuromuskulären Erkrankung, die eine Beteiligung der respiratorischen Muskulatur erwarten läßt, werden in individuell angemessenen Abständen Kontrollen der Vitalkapazität und der Blutgase sowie eine gezielte Befragung nach Unterbeatmungssymptomen vorgenommen. Diese Kontrolle kann z.B. bei einem zwölfjährigen Duchenne-Patienten einmal im Jahr stattfinden, beim fünfzehnjährigen sind vierteljährliche Untersuchungen sinnvoll.

Langzeitbeatmung

Darüber hinaus wird bei jeder auffälligen Verschlechterung, z.B. bei anhaltender Verschleimung, Schlafstörung oder Gewichtsverlust sowie bei jedem schweren respiratorischen Infekt sofort eine Blutgasanalyse veranlaßt.

Richtwerte für den Einsatz einer Atemhilfe:

Nach unseren Erfahrungen sollte eine Vitalkapazität von 1200 bis 1500 ml beim Erwachsenen Anlaß zu gezielten therapeutischen Überlegungen sein (s.u.). Bei einem $pCO_2 > 45$ mmHg bzw. einem $pO_2 > 60$ mmHg sollte in jedem Fall mit künstlicher Beatmung begonnen werden.

Gelegentlich treten aber schon bei günstigeren Blutgaswerten Beschwerden durch Unterbeatmung auf. Da der Respirator letztendlich sowieso nicht zu vermeiden ist, ist in solchen Fällen der Versuch der stundenweisen Benutzung eines Atemgerätes angebracht. Wir konnten durch dieses Vorgehen wiederholt beachtliche und anhaltende Befindungsverbesserungen erreichen.

Vor- und Nachteile der verschiedenen Beatmungsmethoden

Frühbehandlung: Atemmuskulatur trainieren!

Im Vorfeld der respiratorischen Einschränkung sind die allgemein bekannten Maßnahmen zur Stärkung der Atemmuskulatur und zur Vertiefung der Atmung wie Schwimmen und Tauchen, Musizieren mit Blasinstrumenten, Atmen gegen Widerstand oder mit dem Giebelrohr sowie atemtherapeutische Übungen oft sehr hilfreich.

Bei noch vorhandener Trainingsfähigkeit der respiratorischen Muskulatur läßt sich durch regelmäßigen Gebrauch eines guten IPPV-Übungsgerätes die Vitalkapazität nachweisbar steigern. Es ermöglicht zudem die Tiefeninhalation eines Mukolytikums und ist dadurch bei störender Bronchialsekretion und als Hilfsmittel bei respiratorischen Infekten geeignet. Außerdem werden Atelektasen vermieden oder sogar wieder gelöst. IPPV-Geräte können bereits von Fünfjährigen verstanden und benutzt werden.

Beatmung

Ziel ist die Frühbeatmung im stabilen Zustand.

Infolge der Schwächung bzw. Lähmung der Atemmuskulatur kann der Patient selbständig nur noch ein für den erforderlichen Gasaustausch unzureichendes Luftvolumen fördern. Häufig wird die restriktive Ventilationsstörung durch eine Skoliose noch zusätzlich verschlimmert.

Die Therapie der entstehenden respiratorischen Globalinsuffizienz besteht im Einsatz einer mechanischen Atemhilfe, welche die Funktion der respiratorischen Muskulatur unterstützt oder ganz übernimmt.

Da der Patient selbst bei besten atemtherapeutischen Bemühungen letztendlich auf den Respirator zur Erhaltung seines Lebens angewiesen sein wird, sollte man ihm den Leidensweg der chronischen Unterbeatmung mit körperlichem Abbau und bleibender Schädigung (Cor pulmonale) sowie der zunehmenden vitalen Gefährdung ersparen. Therapeutisches Ziel ist vielmehr die Frühbeatmung im stabilen Stadium, d.h. spätestens bei den genannten Richtwerten bzw. bei Auftreten typischer Beschwerden. Die Vorteile dieses Vorgehens liegen auf der Hand.

Trachealbeatmung

Die Trachealbeatmung ist nach wie vor die häufigste Beatmungsform. Bei Schluckstörung und massiver Bronchialverschleimung, bei der Notwendigkeit der Totraumverkleinerung zur Sicherung der intermittierenden Eigenatmung sowie bei geringer geistiger Beweglichkeit des Patienten ist die Trachealbeatmung eine ausgezeichnete und komplikationsarme Beatmungsmethode. Kanülenwechsel und Absaugen können bei erhaltener Handfunktion vom Betroffenen selbst, andernfalls von Angehörigen oder Betreuern leicht erlernt werden, sodaß der Patient, wenn keine Komplikationen vorliegen, zwei Wochen nach der Tracheotomie nach Hause zurückkehren kann.

Im Beobachtungszeitraum von 20 Jahren wurde bei häuslicher Beatmung - im Gegensatz zur Beatmung auf Intensivstationen - keine gesteigerte Infektionsrate beobachtet. Dieser Effekt wird durch frühzeitige Entlassung noch begünstigt!

Die Sprache des Tracheotomierten kann - außer bei Schlucklähmung - durch die Verwendung ungeblockter Kanülen sowie durch die Benutzung von Sprechensätzen während der Eigenatmungsphasen erhalten werden.

Vorteile des Einsatzes der Frühbeatmung im stabilen Stadium

Der Patient kann frühzeitig und in Ruhe über Notwendigkeit und Möglichkeiten der Beatmung aufgeklärt und autonom über sein Schicksal bestimmen.

Auswahl des Beatmungsmodus und Gewöhnungsphase laufen ohne zeitlichen Druck ab. Noninvasive Hilfsmittel wie die "Münchener Atemmaske" können bevorzugt eingesetzt werden.

Frühbeatmung hat bei korrektem Vorgehen eine Erfolgsquote von 100 %. Die Überlebenschance derjenigen Patienten, welche, durch unbehandelte chronische Unterbeatmung vorgeschädigt, meist erst infolge eines schweren respiratorischen Infektes, der den Organismus zusätzlich schwächt, notfallsmäßig beatmet werden, liegt dagegen unter 50 %.

Die Lebensdauer wird erheblich verlängert, beim Duchenne-Patienten um zehn Jahre und mehr.

Für Duchenne-Patienten gilt es als erwiesen, daß frühzeitige und ausreichende Beatmung die Progredienz der Erkrankung verlangsamt. Keiner unserer Patienten ist nach bis zu zwölfjähriger Beatmung bettlägerig; jedem sind Aktivitäten wie Studium oder Berufstätigkeit, Lokalbesuche und Fernreisen möglich. Bei Muskelatrophie vom Intermediärtyp sind die Ergebnisse eher noch günstiger.

Die Lebensqualität des Betroffenen steigt, da er durch Vermeidung der Unterbeatmung beschwerdefrei und leistungsfähig ist, ohne dafür Einschränkungen in seiner Lebensgestaltung in Kauf nehmen zu müssen.

Wie EMG-Untersuchungen belegen, "ruht" die Atemmuskulatur während der Beatmungsphasen aus. Hierdurch wird meist untertags eine leistungsfähige Eigenatmung mit normalisierten Blutgasen möglich. Durch die Beatmung wird also keineswegs zunehmende Abhängigkeit vom Respirator erzeugt, sondern vielmehr die noch vorhandene Fähigkeit zur Eigenatmung verbessert und länger erhalten.

Die "Münchener Atemmaske"

Um die körperliche Unversehrtheit des Patienten zu erhalten, bieten wir seit sieben Jahren wieder vermehrt noninvasive Beatmung an. Zur intermittierenden nächtlichen Beatmung benutzen wir bevorzugt die maßgefertigte "Münchener Atemmaske" aus hautfreundlichem Dentalacryl. Im Gegensatz zu Mund- und Nasenmasken benötigt sie keine Fixation und kann trotz absolut zuverlässigem Sitz bei Bedarf auch ohne Zuhilfenahme der Hände entfernt werden. Die Überdruckbeatmung erfolgt meist über die Nase, bei respiratorischen Infekten muß aber häufig auf Mundbeatmung umgestellt werden.

Wir lassen den Patienten meist schon während der vierzehntägigen Fertigungsphase mit einem Provisorium (Bennett-Lipseal oder CPAP-Maske) am Respirator üben. Nach Fertigstellung der Atemmaske werden mehrmals täglich, vor allem auch abends vor dem Einschlafen, Beatmungszeiten eingeplant, die immer mehr ausgedehnt werden. Hat sich der Betroffene so gut an die Maske gewöhnt, daß er sie die ganze Nacht benutzen kann, so werden Schlafkontrollen der Blutgase durchgeführt. Abgesehen von diesen Kontrollen erfolgt die Einleitung der Frühbeatmung ambulant.

Respiratoren

Für die Überdruckbeatmung über Tracheostoma oder Atemmaske können druckluftunabhängige volumengesteuerte Respiratoren verwendet werden. Das in der Bundesrepublik bewährteste Gerät ist sehr leise und mit 12 kg besonders leicht. Es ist so klein, daß es mühelos am Rollstuhl Platz findet, alle Funktionen sind mit einem Blick überprüfbar und klar gekennzeichnet. Außer mit Netzantrieb können diese Geräte auch mit der Batterie des Elektrorollstuhles oder eines Autos betrieben werden. Bei Unterbrechung der externen Stromzufuhr hält die interne Batterie den Betrieb noch 40 - 90 Minuten aufrecht. Die Beatmung erfolgt kontrolliert oder assistierend; akustische und optische Alarmsysteme garantieren die erforderliche Sicherheit.

Sozialmedizinische Überlegungen

Langzeitbeatmung wird zwar bisher in Deutschland bei neuromuskulären Erkrankungen noch selten angewandt, ohne Zweifel handelt es sich dabei aber um eine in Behindertenzentren seit Jahrzehnten bewährte und äußerst erfolgreiche Therapie, welche infolge ihres zunehmenden Bekanntheitsgrades von den Patienten auch gewünscht wird. Dennoch schrecken noch viele Ärzte vor dieser Methode zurück. Dies hat im Wesentlichen drei Gründe:

Heim- und Frühbeatmung

Dem Mediziner ist künstliche Beatmung im allgemeinen nur als ausgesprochen aufwendige und risikoreiche Therapie bekannt, welche komplizierte Geräte erfordert und bei Schwerstkranken von Spezialisten als ultima ratio angewandt wird.

Daß sie von Laien mit relativ simplen Geräten jahrzehntelang problemlos zu Hause durchgeführt werden kann, stößt daher zunächst auf Unglauben. Noch zweifelhafter erscheint der Vorschlag, relativ gesunde Menschen im Sinne der Frühbeatmung intermittierend zu beatmen, um hierdurch eine Verschlechterung zu vermeiden. Skepsis und Unsicherheit gegenüber der Langzeitbeatmung werden aber Arzt und Patienten deren Anwendung erschweren. Daher sollte die Einleitung der Beatmung in enger Zusammenarbeit mit erfahrenen Spezialzentren oder direkt durch diese erfolgen, um den Patienten während der ersten Monate der Respiratortherapie mit der nötigen Sicherheit und Kompetenz anzuleiten und ihm den angstfreien Umgang mit dem Atemgerät zu ermöglichen. Der gut geschulte Patient kann dann problemlos vom Hausarzt weiterbetreut werden.

Die Familienproblematik

Häufig wird sich der Arzt, der einen beatmungsbedürftigen Patienten betreut, der folgenden Situation gegenübersehen: Die Angehörigen haben ihr eigenes Wohl dem des Kranken völlig untergeordnet, um ihm durch größtmögliche Liebe und Fürsorge die wenigen Lebensjahre so schön wie möglich zu machen. Diese Selbstentäußerung schien aufgrund der zeitlichen Begrenzung sinnvoll und möglich.

Wird der Familie nun zu einem Zeitpunkt, zu dem sie sich innerlich bereits auf ein einerseits schmerzhaftes, andererseits aber doch auch entlastendes Ende eingestellt hat, eröffnet, daß ihr Angehöriger bei entsprechender Therapie noch viele Jahre leben wird, so stürzt man sie zunächst in große Gewissensnot. Da sie von einer Weiterführung der bisherigen Beziehung ausgehen wird, bedeuten diese Jahre, die dem Kranken zum Geschenk werden, für sie ein Anwachsen der Belastung ins Unabsehbare und die völlig legitime Hoffnung auf ein leichteres eigenes Leben ohne Mühe und Sorge zerbricht.

Natürlich ist die Verpflichtung, dem Patienten zu helfen, durch die scheinbar gegenteiligen Interessen seiner Angehörigen nicht aufgehoben. Ebenso wenig würde man einem Krebskranken medizinische Hilfe verweigern, um die Verwandten zu entlasten. Wirklich helfen kann man dem Kranken aber nur, wenn man versucht, ein soziales Umfeld zu schaffen, das sein Weiterleben voll bejahen kann. Künftig wird man die geschilderte Problematik zu vermeiden suchen, indem man bereits bei der Diagnosestellung entsprechende Aufklärung betreibt und z.B. Eltern mitteilt, daß ihr Duchenne-Junge ohne weiteres 30 Jahre alt werden kann. Ist dieser Zeitpunkt aber versäumt und die oben beschriebene ambivalente Beziehung bereits entstanden, sollte eine Änderung mit Hilfe von sozialen Diensten und Selbsthilfegruppen angestrebt werden. Der Gesunde muß lernen, für sich Entlastung und damit auch Freiräume ohne Schuldgefühl zu beanspruchen, um im Gegenzug dem Behinderten zunehmend mehr Selbstbestimmung und Selbstverantwortung zu geben und eventuell auch die Abnabelung vom Elternhaus zu ermöglichen.

Unsere Erfahrungen zeigen, daß beatmete tetraplegische Menschen von normaler Intelligenz ohne weiteres in einer privaten Wohnung mit selbstgeschulten Laienhelfern zurechtkommen. Als Vorbereitung für diese völlig autonome Lebenssituation können Behindertenschulen und -internate sowie Berufsförderungswerke dienen. Die Beanspruchung von sozialen Hilfen und Behinderteneinrichtungen kann jedenfalls nie als ein Abschieben verstanden werden. Wo die Last für Einzelne zu groß ist, muß sie verteilt werden, um Helfern und Hilfsbedürftigen eine zufriedenstellende Existenz und damit ein gutes Zusammenleben zu ermöglichen.

Der Wert des behinderten Lebens

Dem gesunden Menschen erscheint das Leben eines Schwerstbehinderten oft derart mühselig, daß er ihm keinerlei Wert beimißt und den Tod als Erlösung für den Betroffenen ansieht. Welche Gefahr daraus entsteht, wenn der Arzt über Wert oder Unwert fremden Lebens urteilt, erkannte schon Hippokrates: "Der Arzt soll und darf nichts anderes tun, als Leben erhalten, ob es ein Glück oder Unglück sei, ob es Wert habe oder nicht. Dies geht ihn nichts an. Und maßt er sich einmal an, dies in sein Geschäft mit aufzunehmen, so sind die Folgen unabsehbar, und der Arzt wird der gefährlichste Mensch im Staate. Denn ist einmal diese Linie überschritten, ... so braucht es nur stufenweiser Progression, um den Unwert und folglich die Unnötigkeit eines Menschenlebens auch auf andere Fälle anzuwenden."

Dieser Mahnung eingedenk, soll der Arzt eingehend über die Möglichkeiten der Beatmung informieren und dann den Betroffenen selbst entscheiden lassen, ob er leben oder sterben will.

Resümee

Die häusliche Langzeitbeatmung bei neuromuskulären Erkrankungen ist eine seit Jahrzehnten erprobte Methode, die Lebensquantität und -qualität entscheidend zu verbessern. Keiner unserer Patienten, der sich freiwillig zur Beatmung entschlossen hat, hat diesen Schritt jemals bedauert. Aufgrund des beeindruckenden Erfolges und der guten Resonanz bei den Betroffenen sollte die Respiratortherapie bei neurologischen Erkrankungen zum therapeutischen Standardprogramm gehören.

*Dr. med. A. Bockelbrink
Stiftung Pfennigparade
Barlachstr. 38, D-8000 München 40*

Literatur

- 1 **Alba A., A. Khan, M. Lee:** Mouth IPPV for Sleep, Rehab. Gazette 24, 47 - 49(1981)
- 2 **Bach J., A. Alba, L. Pilkington, M. Lee:** Long-Term Rehabilitation in Advanced Stage of Childhood Onset, Rapidly Progressive Muscular Dystrophy. Arch. Phys. Med. Rehabil. 62, 328 - 331 (1981)
- 3 **Bockelbrink A.:** Polio-geschädigte. Bundesarbeitsgemeinschaft. Hilfe für Behinderte. Bd.219, 1987
- 4 **Braun N.:** Respiratory Muscle Dysfunction. Heart and Lung 13, No.4, 327 - 332 (1984)
- 5 **Pohl S.:** Die Eiserne Lunge in der Intensivtherapie. Intensivmed. 22, 259 - 262 (1985)