

Atemstörungen und außerklinische Beatmung



*miteinander
füreinander*



DGM

Deutsche Gesellschaft
für Muskelkranke e. V.

Atemstörungen bei neuro- muskulären Erkrankungen

Viele neuromuskuläre Erkrankungen (NME) können im Verlauf zu Atmungsstörungen führen; dies gilt sowohl für Muskelerkrankungen als auch für periphere Neuropathien und Motoneuronerkrankungen. Atmungsstörungen bei NME betreffen in aller Regel nicht die Lunge selbst, sondern sind auf eine Schwäche derjenigen Muskeln zurückzuführen, die für die Einatmung, die kräftige Ausatmung (= Husten) oder das Offenhalten des oberen Atemwegs im Schlaf eine Rolle spielen. Je nach Krankheitsbild und Schweregrad im Einzelfall stellt die Atemmuskelschwäche einen wichtigen Krankheitsaspekt dar, weil sie zu belastenden Symptomen führen, als einschneidend erlebte Behandlungsmaßnahmen erfordern und die Gesamtprognose der Erkrankung maßgeblich beeinflussen kann. Darum ist es von großer Bedeutung, dass sowohl behandelnde Ärztinnen und Ärzte als auch Betroffene selbst für das Thema „Atmungsstörungen“ sensibilisiert sind, um die entsprechenden Symptome frühzeitig zu erkennen und die für Diagnose und Behandlung richtigen Maßnahmen zu ergreifen.

Formen und Folgen der Atemmuskelschwäche

Oberer Atemweg

Eine gesunde Rachenmuskulatur ist die Voraussetzung dafür, dass die Luft beim Atmen ungestört den oberen Atemweg durchströmen kann. Bei vielen NME ist auch die Rachenmuskulatur betroffen, so dass ein erhöhtes Risiko besteht, dass es während des Schlafes immer wieder zu einer vorübergehenden Verlegung des oberen Atemwegs kommt. Dies wird als **obstruktive Schlafapnoe** bezeichnet, führt zu wiederkehrenden Atempausen mit Sauerstoffmangel, kann den Schlaf empfindlich stören und Tageschläfrigkeit hervorrufen. Diese Form der Schlafapnoe tritt bei vielen NME gehäuft auf und ist dabei unabhängig von anderen Risikofaktoren wie höherem Alter, männlichem Geschlecht oder Übergewicht.

Einatmung

Das Zwerchfell ist der für die Einatmung wichtigste Atemmuskel, der die Ruheatmung am Tag und die Atmung im Schlaf weitgehend allein übernimmt. Symptome einer Zwerchfellschwäche können sich darum sowohl tagsüber als auch in der Nacht bemerkbar machen. Am Tag stehen Kurzatmigkeit und eine verringerte körperliche Belastbarkeit im Vordergrund, während es nachts zu Luftnot im Liegen, Durchschlafstörungen und einem nicht erholsamen Schlaf kommen kann. Die Zwerchfellschwäche verursacht eine sogenannte **restriktive Ventilationsstörung**, bei der nicht mehr ausreichend Luft in die Lungen gelangt, um genügend Sauerstoff aufzunehmen und vor allem gleichzeitig auch Kohlendioxid (CO₂) abzuatmen. Eine restriktive Ventilationsstörung kann durch eine Verformung der Wirbelsäule oder des Brustkorbs, z. B. eine neuromuskuläre Skoliose, noch weiter verstärkt werden.

Restriktive Ventilationsstörungen treten auf im Zusammenhang mit:

- Erkrankungen der Vorderhornzellen (u.a. spinale Muskelatrophie, Amyotrophe Lateralsklerose, Poliomyelitis und Postpolio-Syndrom)
- Erkrankungen der peripheren Nerven (Guillain-Barré-Syndrom, schwere Verlaufsformen erblicher Neuropathien)
- Störungen der neuromuskulären Übertragung (Myasthenia gravis, myasthenes Syndrom Lambert-Eaton, kongenitale myasthene Syndrome)
- Muskelerkrankungen (Muskeldystrophien, Myopathien)

Betroffene mit NME und Zwerchfellschwäche haben in den allermeisten Fällen eine gesunde Lunge. Darum tritt das Problem, Kohlenstoffdioxid (CO₂) nicht ausreichend abatmen zu können, sehr viel früher auf als eine Unterversorgung mit Sauerstoff. Als Folge der zu flachen Atmung (**Hypoventilation**), die immer im Schlaf beginnt und sich mit weiterem Voranschreiten der Erkrankung auch auf den Tag ausweiten kann, kommt es zu einem Anstieg des CO₂ im Blut. Dies führt zu Durchschlafstörungen, Kopfschmerzen (vor allem am Morgen), Erschöpfung und Tagesschläfrigkeit. Außerdem kann es in gewissen Grenzen zu einem reflektorischen Anstieg der Atemfrequenz kommen, was eine vermehrte Atemarbeit mit sich bringt, zusätzliche Anstrengung bedeutet und das ohnehin geschwächte Zwerchfell noch mehr belastet. Besonders wichtig ist, dass bei Menschen mit einem chronisch erhöhten CO₂-Gehalt im Blut das Atemzentrum im Gehirn nur noch auf Sauerstoff reagiert. Darum ist die alleinige Gabe von Sauerstoff bei Betroffenen mit einer länger bestehenden Hypoventilation in der Regel nicht zielführend (weil sie die Abatmung von CO₂ nicht verbessert) und oft sogar gefährlich (weil sie den Atemantrieb verringert und CO₂ im Blut dann noch weiter ansteigt). Die einzige angemessene Therapie der Hypoventilation ist daher die nicht-invasive oder invasive Beatmung.

Hustenschwäche

Das normale Ausatmen kommt durch die passiven Rückstellkräfte von Brustkorb und Lunge zustande, so dass dafür kein aktiver Einsatz von Muskeln erforderlich ist. Beim Husten werden dagegen die inneren Zwischenrippenmuskeln und vor allem die Muskulatur der Bauchwand aktiviert. Gleichzeitig setzt ein effektiver Hustenstoß voraus, dass zum einen vorher möglichst viel Luft eingeatmet und zum anderen unmittelbar vor dem Husten der Kehlkopf einmal vollständig geschlossen wird, damit in der Lunge hinreichend Druck aufgebaut werden kann. Jeder dieser Schritte kann bei Vorliegen einer NME gestört sein, so dass der Hustenstoß abgeschwächt oder sogar ganz aufgehoben sein kann. Besonders häufig tritt dieses Problem bei ALS, spinaler Muskelatrophie und schweren Muskeldystrophien auf. Da effektives Husten für die regelmäßige Beseitigung von Sekret aus den Atemwegen wichtig ist und Atemwegsinfekten vorbeugt, benötigen viele NME-Betroffene auch hier Unterstützung und Behandlung, oft spätestens zu dem Zeitpunkt, an dem auch eine Beatmungstherapie erforderlich wird.

Diagnostik

Erster und wichtigster Schritt zur richtigen Diagnose ist eine ausführliche Befragung (**Anamneseerhebung**) zu möglichen Symptomen einer Atemmuskelschwäche oder schlafbezogenen Atmungsstörung. Zweiter Schritt ist eine sorgfältige **körperliche Untersuchung**, bei der u. a. auf die Atemfrequenz, den Einsatz der Atemhilfsmuskulatur und auf Luftnot im Liegen geachtet wird. Apparative Untersuchungen umfassen die **Lungenfunktionsdiagnostik**, ggf. die gezielte **Messung der Atemmuskulaturkraft** und des Hustenspitzenstoßes, die **Blutgasanalyse** und schließlich die Untersuchung im **Schlaflabor** mittels Polygraphie oder Polysomnographie. Wichtig ist, dass nur ein kleiner Teil aller Schlaflabore über die technische Möglichkeit zur

nächtlichen CO₂-Messung verfügt. Diese ist bei Betroffenen mit NME aber zwingend erforderlich, weil die alleinige Sauerstoffmessung im Schlaf (die in jedem Schlaflabor durchgeführt wird) in ca. 1/3 der Fälle eine behandlungsbedürftige Hypoventilation „übersieht“. Die Untersuchung der Atemmuskul-/Lungenfunktion und die Schlaflabor Diagnostik sind auch dann sinnvoll, wenn nur geringe Symptome vorliegen. Die Atemmuskelschwäche entwickelt sich in der Regel schleichend und bleibt häufig von Betroffenen anfangs unbemerkt, wenn z. B. die krankheitsbedingte Einschränkung der Mobilität so groß ist, dass Luftnot bei Belastung im Alltag gar nicht mehr auftreten kann.

Therapie

Atmungs- und Physiotherapie

Menschen mit NME profitieren von physiotherapeutischen Behandlungskonzepten auf neurophysiologischer Grundlage und sollten möglichst Therapeutinnen oder Therapeuten aufsuchen, die in der Behandlung von sowohl NME als auch Atmungsstörungen erfahren sind. Ziel der Atmungstherapie ist es, mittels Schulung der eigenen Wahrnehmung die Überlastung der Atemmuskulatur zu senken. Je nach Ausprägung der Atemmuskelschwäche kommen unterschiedliche physiotherapeutische Maßnahmen zum Einsatz. Hierzu zählen die Vermittlung atmungserleichternder Körperhaltungen im Alltag, passive Dehnübungen zur Verbesserung der Beweglichkeit des Brustkorbs, sekretlösende Maßnahmen und manuell unterstütztes Husten. In- und expiratorisches **Atemmuskultraining** beruht auf dem Prinzip der Stenoseatmung (Atmen gegen Widerstand) und kann zumindest bei langsam fortschreitenden NME eine Verbesserung der Atemmuskulatur bewirken.

Therapie der obstruktiven Schlafapnoe

Goldstandard zur Behandlung der obstruktiven Schlafapnoe ist die nächtliche **CPAP-Therapie**, bei der über eine Maske Raumluft mit einem gleichbleibenden Überdruck in den oberen Atemweg einströmt, so dass es im Schlaf nicht zum Verschluss des Rachens und zu Atempausen kommen kann. Bei der automatischen CPAP- bzw. APAP-Therapie wird der Überdruck vom Therapiegerät langsam angepasst, so dass auf Schwankungen im Durchmesser des oberen Atemwegs, z.B. durch Lagewechsel im Schlaf, reagiert werden kann. Die CPAP-/APAP-Therapie ist keine Beatmung, sondern eine druckunterstützte Spontanatmung. Bei Personen mit NME und einer behandlungsbedürftigen obstruktiven Schlafapnoe sollte sie nur dann eingesetzt werden, wenn eine höhergradige Zwerchfellschwäche und eine nächtliche Hypoventilation sicher ausgeschlossen sind.

Außerklinische Beatmung

Von **außerklinischer Beatmung** spricht man bei vorübergehender oder dauerhafter Anwendung einer mechanischen Beatmung unter häuslichen Bedingungen oder in Pflegeeinrichtungen. Die Beatmung kann nicht-invasiv über eine Maske, aber auch invasiv über einen Luftröhrenschnitt (Tracheostoma) erfolgen. In beiden Fällen strömt Raumluft mit wechselndem Überdruck in die Atemwege ein. Der höhere (Einatmungs-)Druck befüllt die Lungen mit so viel Luft, dass hinreichend CO₂ abgeatmet und Sauerstoff aufgenommen werden kann. Der niedrigere (Ausatmungs-)Druck entspricht einem CPAP-Druck und hält den oberen Atemweg offen. Die Beatmung kann über die Druckeinstellungen, das zugeführte Luftvolumen und die vom Gerät vorgegebene Beatmungsfrequenz gesteuert werden. Für die außerklinische Beatmung werden in der Regel Geräteeinstellungen gewählt, die es dem Betroffenen erlauben, auch bei eigenen Atemzügen unterstützt zu werden. Überschreitet die Beatmungszeit 16 Stunden am Tag, spricht man von einer **lebenserhaltenden Beatmung**, was die Versorgung mit zwei Therapiegeräten erforderlich macht.

Indikationsstellung

Die Indikation zur außerklinischen Beatmung wird in einer Klinik bzw. einem Beatmungszentrum mit entsprechender Erfahrung und technischer Ausstattung gestellt. Neben den subjektiven Beschwerden sind die objektiven Befunde der Lungenfunktionsdiagnostik, Atemmuskulaturmessung, Blutgasanalyse und Schlaflaboruntersuchung ausschlaggebend. Die Indikationsstellung erfolgt in Deutschland anhand von Kriterien, die in einer **Leitlinie** der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin (DGP) e. V. festgelegt sind und unter Beteiligung zahlreicher anderer medizinischer Fachgesellschaften (u. a. Deutsche Gesellschaft für Neurologie und Deutsche Interdisziplinäre Gesellschaft für außerklinische Beatmung) zuletzt 2024 aktualisiert wurden.

Neben medizinischen Gesichtspunkten spielen auch andere Aspekte eine wichtige Rolle bei der Entscheidung zur außerklinischen Beatmung, so z. B. der persönliche Wille der betroffenen Person, der individuelle Gesundheitszustand, die soziale und biographische Situation und das Vorhandensein einer geeigneten Pflege- bzw. Versorgungsstruktur. In vielen Fällen begründet die außerklinische Beatmung einen besonders hohen Bedarf an medizinischer Behandlungspflege, z. B. wenn sie deutlich über die Nacht hinaus oder sogar zur lebenserhaltenden Therapie eingesetzt wird. Dann besteht die Notwendigkeit der ständigen Anwesenheit und Einsatzbereitschaft einer geeigneten Pflegefachkraft, was die Grundlage zur Verordnung von **außerklinischer Intensivpflege** darstellt.

Aufklärung

Voraussetzung für die Entscheidung zur außerklinischen Beatmung ist eine umfassende Aufklärung der Betroffenen und ihrer Angehörigen über Art und Verlauf der Erkrankung, die Konsequenzen der außerklinischen Beatmung und die Organisation der notwendigen pflegerischen Unterstützung. Dabei muss besprochen werden, dass die Beatmung das Voranschreiten der

Grunderkrankung in der Regel nicht aufhalten, wohl aber eine deutliche Symptomlinderung und Verbesserung der Gesamtprognose erreichen kann. Eine vorausschauende und realistische Aufklärung verhindert Entscheidungszwänge in Notfallsituationen.

Ziele der außerklinischen Beatmung

Unmittelbare Ziele der Beatmung sind die Entlastung der Atemmuskulatur, die Normalisierung des Gasaustauschs in der Lunge und – bei der Maskenbeatmung – auch die wirksame Verhinderung obstruktiver Apnoen. Hierdurch soll die Langzeitbeatmung bewirken,

- dass sich die Schlaf- und Lebensqualität der Betroffenen verbessert und eine aktivere Teilhabe möglich wird,
- dass die Kraft und Ausdauer der Atemmuskulatur wieder zunehmen kann oder im Rahmen der Grunderkrankung zumindest weniger rasch abnimmt, so dass sich der körperliche Allgemeinzustand verbessert,
- dass Komplikationen der Atemmuskelschwäche (z. B. häufige Atemwegsinfekte/ Lungenentzündungen und Krankenhausaufenthalte) vermieden werden,
- dass eine Prognoseverbesserung und Lebensverlängerung herbeigeführt werden kann.

Für schwere NME wie die ALS, die Muskeldystrophie Duchenne und die spinale Muskelatrophie konnte durch Studien belegt werden, dass die genannten Ziele durch die nicht-invasive Langzeitbeatmung erreicht werden können. Dies gilt insbesondere dann, wenn die Indikation zur Beatmung frühzeitig gestellt wird, Betroffene intensiv angeleitet und betreut werden, und nicht zuletzt die Therapie auch konsequent eingesetzt wird. Für langsamer verlaufende NME ist die entsprechende Datenbasis weniger umfangreich; es kann aber davon ausgegangen werden, dass auch hier die positiven Effekte der Beatmung erheblichen Einfluss auf Lebensqualität und -erwartung haben.

Hustenassistentz

Unterschreitet die Kraft des Hustenstoßes ein bestimmtes Maß, sind rein physiotherapeutische Maßnahmen zu Hustenunterstützung nicht mehr ausreichend, so dass die regelmäßige Anwendung eines technischen Hilfsgerätes erforderlich wird. Hierbei handelt es sich um einen mechanischen Hustenassistenten (auch Insufflator/Exsufflator genannt), der über eine Mund-Nasen-Maske zuerst einen tiefen Atemzug ermöglicht (zur vollständigen Befüllung der Lunge mit Luft), um dann mittels einer Sogfunktion den eigenen Hustenstoß zu unterstützen oder sogar ganz zu ersetzen, damit Sekrete effektiv aus den Atemwegen entfernt werden können. Geräte dieses Typs sind für Betroffene mit funktionell aufgehobenem Hustenstoß verschreibungs- und erstattungsfähig.

Tracheotomie

Die Anlage eines Luftröhrenschnitts (Tracheotomie) kann bei außerklinisch beatmeten Personen dann medizinisch erforderlich werden, wenn die nicht-invasive Langzeitbeatmung nicht mehr praktikabel ist, wenn das nicht-invasive Sekretmanagement versagt oder wenn eine so schwere Schluckstörung vorliegt, dass durchgehend eine hohe Aspirations- bzw. Verschluckgefahr besteht. Diese Situationen können besonders bei Betroffenen mit ALS und anderen schweren NME eintreten. Die Entscheidung für oder gegen eine Tracheotomie erfordert eine möglichst vorausschauende Aufklärung unter Berücksichtigung der individuellen Situation und des Willens der Patientin bzw. des Patienten. In den meisten Fällen ist die Tracheotomie mit weitreichenden Folgen verbunden, die im Vorfeld ausführlich besprochen, sorgfältig abgewogen und gut vorbereitet werden müssen. Dies betrifft u. a. die definitive Notwendigkeit einer außerklinischen Intensivpflege, die Wahrscheinlichkeit einer deutlichen Lebenszeitverlängerung mit dem Erleben fortgeschrittener Krankheitsstadien und die persönliche Haltung hinsichtlich wichtiger Entscheidungen am Lebensende.

Autoren: Priv. Doz. Dr. Sarah Stanzel, Köln
Prof. Dr. Matthias Boentert, Münster

Stand: Juli 2024

Ich spende einmalig der DGM einen Betrag von _____ Euro.

Ich erkläre meinen Beitritt als Mitglied zur DGM als:

Betroffene(r) / Angehörige(r) / Förderer
(Mindestbeitrag: 50 Euro pro Jahr)

16-25 Jährige(r) mit "Junge-Leute-Bonus"
(reduzierter Mitgliedsbeitrag: 25 Euro)

Körperschaft: Unternehmen oder Verein
(Mindestbeitrag: 200 Euro pro Jahr)

Name, Vorname Geburtsdatum

Straße, Hausnummer

PLZ, Wohnort / Firmensitz

Telefon E-Mail

Kurzdiagnose (für Beratungszwecke)

Ich beantrage zusätzlich eine Partnermitgliedschaft:
(30 Euro jährlich)

Name, Vorname Geburtsdatum

E-Mail

Ich beantrage/genehmige zu meiner Mitgliedschaft die
Kindermitgliedschaft (bis 16. Geburtstag kostenfrei) für:

Name Kind 1 Geburtsdatum

ggf. Kurzdiagnose Unterschrift Kind, ab 7. Lebensjahr

Name Kind 2 Geburtsdatum

ggf. Kurzdiagnose Unterschrift Kind, ab 7. Lebensjahr

Ich habe weitere Kinder

Zum Mitgliedsbeitrag möchte ich gerne einen jährlichen
Zusatzbeitrag von _____ Euro leisten.

Ich bezahle per Lastschrift* / Überweisung

*Sie helfen uns, Verwaltungskosten zu sparen, wenn Sie den Lastschriftinzug wählen.

IBAN

Datum, Unterschrift Antragsteller/in und ggf. Partner/in

Die Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e.V. (DGM)

ist mit rund 10.000 Mitgliedern die größte und älteste Selbsthilfeorganisation für Menschen mit neuromuskulären Erkrankungen in Deutschland.

Ihre Anliegen:

- Forschung fördern
- Aufklärung der Öffentlichkeit über die neuromuskulären Erkrankungen
- Betroffene und Angehörige informieren und beraten
- gesundheits- und sozialpolitische Interessen von Menschen mit neuromuskulären Erkrankungen vertreten
- Selbstbestimmung und Teilhabe fördern, Inklusion verwirklichen
- Gesundheitskompetenz und Selbsthilfe unterstützen.

Die DGM ist durch regionale, ehrenamtlich geführte Landesverbände flächendeckend aufgestellt. Außerdem vertreten die krankheitsspezifisch arbeitenden überregionalen Diagnosegruppen gezielt die Selbsthilfe bei einzelnen Muskelerkrankungen. Sitz der Bundesgeschäftsstelle ist Freiburg im Breisgau.



DGM

Deutsche Gesellschaft
für Muskelkranke e. V.

Im Moos 4 · 79112 Freiburg
T 07665 9447-0 · F 07665 9447-20
info@dgm.org · www.dgm.org

Der Inhalt des Flyers wurde sorgfältig erarbeitet. Autoren und DGM übernehmen keine Gewähr für die Richtigkeit und Vollständigkeit der Informationen. Insbesondere wird keine Haftung für sachliche Fehler oder deren Folgen übernommen. Dieser Flyer ersetzt nicht die ärztliche Konsultation.