

» Nichtinvasive nasale Maskenbeatmung im Kindes- und Erwachsenenalter

9. Jahrestagung der Arbeitsgemeinschaft für Heimbeatmung und Respiratorentwöhnung e. V.
Dresden, 10. – 12. 5. 2001
im Hotel The Westin Bellevue

Donnerstag, 10. 5. 2001

Vorsymposium Biotechnologie und DRG's in der Medizin und Heimbeatmung

Praxiskurse: Gerätetechnik; Pathophysiologie; Weiterbildung der Pflegekräfte; Soziale, pädagogische und rehabilitative Förderung langzeitbeatmeter Menschen

Freitag, 11. 5. 2001

Grundlagen der Heimbeatmung

Diagnosen, bei denen eine Heimbeatmung indiziert ist

Heimbeatmung im Kindes- und Jugendalter

Workshops: Beatmungsgeräte, Filter und Zubehör, Tracheostoma, Maskenbau, Finanzierung der Behandlungspflege, Wissenschaftlicher Journalklub, Lebensqualität

Sonntag, 12. 5. 2001

Ethik und Lebensqualität

Intensivmedizin, Anästhesie, freie Themen

Tagungsleitung: PD Dr. med. E. Paditz

1

» Künstliche Intelligenz in der Medizin

Usičenko S, Paditz E, Twork S
Klinik und Poliklinik für Kinderheilkunde, TU Dresden

Problemstellung: Bereits seit längerem wird versucht, ein dem menschlichen Gehirn ähnliches Modell zur Lösung komplexer Aufgaben zu entwickeln.

Das derzeit komplexeste künstliche neuronale Netz (KNN) verfügt im Vergleich zum menschlichen Gehirn über die Intelligenz kleiner Insekten. Aber im Gegensatz zu moderneren Digitalcomputern kann das KNN komplexe Aufgaben ohne Problemaufteilung lösen und es ist lernfähig.

Diese Fähigkeiten der KNN führten auch zu Anwendungen in der Medizin zur Unterstützung ärztlicher Entscheidungen in Fragen der Diagnostik, Therapie und Prognose.

Eine Literaturrecherche zum Thema „Künstliche Intelligenz in der Medizin“ aus den Jahren 1995 bis 2000 ergab über 900 Veröffentlichungen, dabei aber keine im Bereich der Heimbeatmung. Auch im Bereich der Beatmung existieren bis jetzt nur wenige Arbeiten über Anwendungen künstlicher Intelligenz. Dies betraf z.B. Steuerung der Beatmung bei Neugeborenen, Vorhersage der erforderlichen Beatmungsparameter aus drei Atmungsgrößen und Vorhersage zum Erfolg der Beatmungsentwöhnung. Die weiteren medizinischen Einsatzbereiche für künstliche Intelligenz sind z.B. Bestätigung des Berufsasthmas mittels Peak-Flow-Metrie, EKG-Interpretation, Myokardinfarkt- und Brustkrebsdiagnostik sowie Kontrolle der Anästhesie- bzw. Sedierungstiefe.

Schlussfolgerung: Die künstliche Intelligenz soll und kann den Arzt in Fragen der Diagnostik, Therapie und Vorhersage nicht ersetzen, aber unterstützen. Dies kann zu einer schnelleren, aber auch effektiveren und vorsichtigeren Diagnostik und Therapie, Zeiteinsparung für Personal, Kosteneinsparung sowie Reduktion der Lärmbelastigung auf ITS-Stationen bzw. im OP-Saal führen.

2

» Variabilität von Expertenmeinungen bei der Einstellung von Heimbeatmungsgeräten für „virtuelle“ Patienten

Paditz E¹, Usičenko S¹, Twork S¹ (federführend)
Mellies U², Ragette R², Schmidt F³, Hein H⁴, Karg O⁵, Heindl S⁵, Schönhofer B⁶, Criée CP⁷, Rasche K⁷, Buhr-Schinner H⁷, Wiebel M⁸, Buttenberg S⁹

¹ Univ.-Kinderklinik TU Dresden, ² Ruhrlandklinik Essen, ³ Med. Klinik TU Dresden, ⁴ Krankenhaus Großhansdorf, ⁵ Asklepios-Fachkliniken München-Gauting, ⁶ Krankenhaus Kloster-Grafschaft, ⁷ Evang. Krankenhaus Göttingen-Weende, ⁸ Thoraxklinik Heidelberg, ⁹ Kinderklinik Berlin-Lindenhof

Expertenmeinungen sind als Goldstandard für die Prüfung der Zuverlässigkeit neuronaler Netze bei der Einstellung von Heim-

beatmungsgeräten gefragt. Aus ethischen Gründen wurden zunächst Datensätze von 10 „virtuellen“ Patienten in der Spannweite klinischer Lerndatensätze erzeugt. Uns interessierte, welche Variabilität die Expertenmeinungen untereinander zeigten.

Methodik: 10 Experten bzw. Expertengruppen aus verschiedenen Zentren wurden unabhängig voneinander aufgefordert, 10 „virtuelle“ Patienten auf eine druckgesteuerte sowie volumenkontrollierte Beatmung einzustellen.

Ergebnisse: Die Expertenmeinungen wiesen signifikante Korrelationen auf: bzgl. der Flow-Einstellung $r = 0,79 - 0,99$ ($p < 0,0001$), Frequenz $r = 0,58 - 0,98$ ($p < 0,01$) und Inspirationsdruck-Einstellung $r = 0,72 - 0,98$ ($p < 0,0001$). Das eingestellte Atemzugvolumen zeigte nicht zwischen allen Experten signifikante Korrelationen. Wilcoxon-Teste zeigten bzgl. der I : E-Ratio ähnliche Trends.

Schlussfolgerung: Einerseits scheinen unterschiedliche Therapiegewohnheiten zum Ziel zu führen. Andererseits zeigten die Expertenmeinungen zum Teil deutliche Abweichungen voneinander, die ein strenger standardisiertes Vorgehen notwendig erscheinen lassen.

3

Zuverlässigkeit künstlicher neuronaler Netze (KNN) zur Steuerung von Heimbeatmungsgeräten

Usičenko S¹, Paditz E¹, Twork S¹, Berger A², Wolf G², Wigand G³, Mellies U⁴, Ragette R⁴, Bickhardt J⁵

¹ Klinik und Poliklinik für Kinderheilkunde, TU Dresden,

² Fa. GEMAC GmbH Chemnitz, ³ Fa. Medizin & Service GmbH,

⁴ Ruhrländklinik Universität Essen, ⁵ Fachkrankenhaus für Lungenerkrankungen Coswig

Problemstellung: Über 900 Beiträge existieren bereits zur Anwendung von KNN in der Medizin, jedoch keine im Bereich der Heimbeatmung.

Methodik: Auf der Grundlage von 105 klinischen Lerndatensätzen wurden 40 KNN konfiguriert. Danach wurden 10 „virtuelle Patienten“, deren Daten sich im Bereich der Spannweite der Lerndatensätze befanden, vergleichend von neuronalen Netzen sowie von 10 unabhängigen Experten auf die Beatmung eingestellt.

Ergebnisse: Je 3 der 20 KNN zeigten in einzelnen Parametern der volumenkontrollierten bzw. druckgesteuerten Beatmung die wenigsten signifikanten Unterschiede zu den Expertenmeinungen (Wilcoxon-Test, $p < 0,05$). 5 der 20 KNN ergaben bei visueller Beurteilung der Beatmungsvorschläge klinisch sinnvolle Beatmungseinstellungen. Somit trafen je 2 der 20 KNN am häufigsten die Expertenmeinungen bei der Einstellung der volumenkontrollierten bzw. druckgesteuerten Beatmung „virtueller Patienten“.

Schlussfolgerung: Die künstlichen neuronalen Netze können den Arzt bei Patienteneinstellungen auf eine Heimbeatmung nicht ersetzen, aber unterstützen. Dabei sind weitere Lerndaten, eine fortlaufende Optimierung der KNN-Konfiguration und eine klinische Testung der neuronalen Netze an realen Patienten erforderlich.

Wir danken der Sächsischen Aufbaubank Dresden für die Förderung des Projektes.

4

Stellenwert der Anamnese in der Diagnostik der respiratorischen Insuffizienz bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen und Thoraxdeformitäten

Twork S¹, Paditz E¹, Usičenko S¹, Mellies U², Ragette R², Bickhardt J³

¹ Klinik und Poliklinik für Kinderheilkunde, TU Dresden,

² Ruhrländklinik/Pneumologie der Universität Essen,

³ Fachkrankenhaus für Lungenerkrankungen Coswig

Einleitung: Ziel der Untersuchung war die Bewertung anamnestischer und klinischer Parameter zur verlässlichen, nichtinvasiven Diagnose der respiratorischen Globalinsuffizienz.

Methode: 105 Beatmungssituationen von 29 Patienten mit Indikation zur nichtinvasiven, intermittierenden Maskenbeatmung ($w = 11$, $m = 18$; Alter 9,2–78,4 Jahre) aus drei medizinischen Zentren wurden von Februar bis Dezember 2000 erfasst.

Parameter: Körpermaße, 6 anamnestische Angaben (z. B. Nykturie und morgendlicher Kopfschmerz), 6 klinische Parameter (z. B. Herzfrequenz, Spontanatmungsfrequenz), 2 Labordaten (pH und $p\text{CO}_2$), SaO_2 (Pulsoximeter) und inspiratorische Vitalkapazität (VC) wurden ermittelt. Statistische Auswertung erfolgte anhand deskriptiver Statistik, Korrelation nach Spearman, Varianzanalyse (ANOVA) und logistischer Regression.

Ergebnisse: Bei Betrachtung anamnestischer und klinischer Parameter inkl. Vitalkapazität ist das Risiko einer Hyperkapnie ($p\text{CO}_2 > 6,5$ kPa) bei Nykturie 10,1fach erhöht. Für $p\text{CO}_2$ -Werte $> 6,7$ kPa steigt das relative Risiko bei Nykturie auf das 47,9fache, bei Cephalgie auf das 22,4fache und bei Einziehungen auf das 4,5fache (Sensitivität 100%, Spezifität 69,2–76,2%). Ohne Betrachtung der VC ist das Risiko für einen $p\text{CO}_2 > 6,7$ kPa um das 6fache bei Kopfschmerzen und um das 3fache bei Nykturie erhöht (Sensitivität 100%, Spezifität 57,1%). Ebenfalls spielt der Eindruck des Arztes über das Patientenbefinden eine entscheidende Rolle.

Schlussfolgerung: Anhand anamnestischer Angaben kann man mit hoher Wahrscheinlichkeit auf eine respiratorische Insuffizienz mit Hyperkapnie $> 6,5$ bzw. $> 6,7$ kPa schließen: „Die Anamnese ist die halbe Diagnose“ (Wien. klin. Wschr. 2001; 113: 4).

4a

Der Beatmungsdruck bei intermittierender Selbstbeatmung (ISB) hängt von der Grunderkrankung ab, nicht jedoch von den Lungenfunktionsparametern und dem Body-Mass-Index

Biller H, Windisch W, Matthys H, Virchow JC

Universitätsklinik Freiburg, Abt. Pneumologie, Freiburg

Problemstellung: Die intermittierende Selbstbeatmung (ISB) ist eine Behandlungsform des chronischen Atempumpversagens. Die Zusammenhänge zwischen der Lungenfunktion bzw. der Grunderkrankung und der Einstellung des Beatmungsgeräts sind bisher weitgehend unbekannt.

Methodik: Die Daten von 47 Patienten mit chronischem Atempumpversagen und Hyperkapnie, die in unserer Klinik auf eine nasale druckkontrollierte Beatmung eingestellt wurden, sind retrospektiv einander gegenübergestellt. Nach ihrer Grunderkrankung wurden die Patienten in die Gruppen obstruktive Ventilationsstörung wie COPD und OSAS (OV, $n = 32$) und thorakale Restriktion bei Kyphoskoliose, Post-Tbc-Syndrom oder Morbus Bechterew (TR, $n = 15$) unterteilt. Die Einstellung der Beatmungstherapie erfolgte mit dem Ziel, Normokapnie unter ISB zu erreichen.

Ergebnisse: Die kapilläre Blutgasanalyse unter Spontanatmung ergab eine respiratorische Globalinsuffizienz und unterschied sich nicht in den beiden Patientengruppen ($\text{PaCO}_{2\text{spont}}$: OV 52 ±

12 mmHg, TR 54 ± 11 mmHg). Bei der Mehrzahl der Patienten wurde Normokapnie unter Beatmung erreicht (PaCO_2 beatmet: OV 43 ± 9 mmHg, TR 45 ± 9 mmHg). Hierbei war der Beatmungsdruck bei Patienten mit obstruktiven Ventilationsstörungen signifikant höher als bei denen mit thorakaler Restriktion (P_{insp} : OV 30 ± 5 mbar, TR 23 ± 5 mmHg, $p < 0,001$). Die Höhe des Beatmungsdruckes korrelierte weder mit den Lungenfunktionsparametern (FEV_1 , VC_{in} , TLC), noch mit dem Body-Mass-Index.

Schlussfolgerung: Der Beatmungsdruck bei ISB hängt nur von der Grunderkrankung ab, nicht jedoch von den Lungenfunktionsparametern und dem Body-Mass-Index.

5

» Frequenzspektrumanalyse des Oberflächen-Elektromyogramms des Zwerchfells bei Heimbeatmungspatienten

Kroworsch B¹, Geiseler J¹, Heindl S¹, Wolf W², Karg O¹

¹ Asklepios-Fachkliniken München-Gauting, ² Universität der Bundeswehr München, Fakultät für Elektrotechnik

Problemstellung: Die Ableitung des Elektromyogramms (EMG) des Zwerchfellmuskels mittels Oberflächenelektroden und seine Frequenzspektrumanalyse mit der Berechnung der zentroiden Frequenz (Fc) und der High/Low-Ratio (H/L) scheint eine elegante Methode zur frühzeitigen Erfassung einer Zwerchfellmuskelermüdung und damit auch einer Atempumpenschwäche zu sein. Droht eine Muskelermüdung, tritt ein Abfall der Fc und der H/L ein. In dieser Studie wurden Patienten mit einer Atempumpenschwäche untersucht: eine „ermüdete Gruppe“ vor Einleitung einer Heimbeatmungstherapie und eine „nichtermüdete Gruppe“ unter bereits laufender Heimbeatmungstherapie. Ziel war es, die Ermüdung mittels EMG-Analyse nachzuvollziehen.

Methodik: Das EMG wurde mit Silberelektroden in der vorderen Axillarlinie im 6. und 7. Interkostalraum abgeleitet. Die Messungen erfolgten sowohl bei Ruheatmung als auch bei maximaler willkürlicher Atmung.

Ergebnisse: Von 11 Patienten (6w/5m) konnte 1 Patient bei inadäquatem Signal nicht ausgewertet werden. Bei den 4 Patienten vor Beatmungseinleitung betrug die Fc 52 ± 11 Hz und die H/L $0,22 \pm 0,11$ unter Ruheatmung und 65 ± 22 Hz (Fc) und $0,32 \pm 0,20$ (H/L) bei maximaler willkürlicher Ventilation. Bei den 6 unter laufender Beatmungstherapie untersuchten Patienten betrug die Werte in Ruhe 67 ± 23 Hz (Fc) bzw. $0,51 \pm 0,44$ (H/L) und bei maximaler Ventilation 84 ± 22 Hz (Fc) bzw. $0,75 \pm 0,60$ (H/L). Ein statistisch signifikanter Unterschied ergab sich nicht.

Schlussfolgerung: Wie erwartet zeigt die Fc und H/L einen Unterschied zwischen Patienten mit wahrscheinlich ermüdetem und nicht ermüdetem Zwerchfell. Bei großer Streuung der Einzelwerte und kleiner Fallzahl können jedoch keine absoluten Unterschiedswerte angegeben werden.

6

» Konzept einer automatisierten Anpassung des Sauerstoffbedarfs an die speziellen Bedürfnisse kleiner Frühgeborener

Urschitz M^{1,2}, Poets C¹, Seyfang A³, Miksch S³, Horn W², Popow C²

¹ Medizinische Hochschule Hannover, ² Universität Wien, ³ TU Wien

Problemstellung: Feinregulation der inspiratorischen Sauerstoffkonzentration (FiO_2) ist in der Neonatologie gefordert, um Schäden von Sauerstoffmangel und -überangebot zu verhindern. Bisherige

Versuche, diesen Prozess mit Hilfe künstlicher Intelligenz und pulsoximetrischer Sauerstoffsättigung (SpO_2) zu automatisieren, resultierten oft in für Frühgeborene unerwünscht häufige Änderungen der FiO_2 .

Methodik: Wir evaluierten in einer Computersimulation einen neuentwickelten FiO_2 -Controller, der auf folgenden Prinzipien basiert: 1) Eingangsdaten sind ausschließlich SpO_2 -Werte eines Pulsoximeters, 2) die Datenanalyse folgt einem Algorithmus, der speziell für medizinische Anwendungen konzipiert ist, 3) Ausgangsvariablen sind Empfehlungen zur Anhebung, Senkung bzw. Beibehaltung der letzten FiO_2 -Einstellung. Die Evaluation erfolgte mit Hilfe aufgezeichneter SpO_2 -Werte von Frühgeborenen, indem wir das Antwortverhalten des Controllers mit dem eines auf Basis des SpO_2 -Medians operierenden Controllers (m-Controller) verglichen.

Ergebnisse: Die Simulation umfasste 10 verschiedene Aufzeichnungen mit insgesamt 126 Stunden (Median 12; Bereich 3–24) kontinuierlicher SpO_2 -Daten. Während dieses Zeitraumes änderte der neue Controller seine FiO_2 -Empfehlung 148-mal (Median 1,15/h; Bereich 0,12–2,37/h), verglichen mit 519-mal (3,83/h; 1,37–6,5/h) des m-Controllers.

Schlussfolgerung: Der neuentwickelte FiO_2 -Controller reagierte zurückhaltender als einer, der auf Basis des SpO_2 -Medians arbeitet und sollte daher Überreaktionen besser vermeiden können. Dies könnte besonders im Einsatz bei Frühgeborenen besonders relevant sein.

11

» Pädagogische Förderung langzeitbeatmeter Kinder

Pansow J, Buttenberg S, Hesse V

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin „Lindenhof“, Berlin

Problemstellung: Welche Ansatzpunkte findet die pädagogische Entwicklungsförderung für langzeitbeatmete Kinder vom Säuglings- bis zum frühen Schulalter unter den Bedingungen einer langfristigen stationären Betreuung?

Methodik: Es erfolgt eine Darstellung des pädagogisch-therapeutischen Konzepts der Station für langzeitbeatmete Kinder der Kinderklinik Lindenhof.

Folgende Themen sollen dabei speziell betrachtet und anhand von Dia- und Videodemonstrationen praxisnah erläutert werden.

Lebenspraktische Förderung: Der Erwerb von Umwelterfahrungen und die Förderung der Selbständigkeit stehen hier im Vordergrund.

Aufbau sozialer Beziehungen: Schwerpunkt ist hier die Förderung der Gruppensituation.

Soziale Interaktion: Der Fokus liegt in der Integration in öffentliche Bildungsträger (Kindereinrichtungen und Schulen).

Unterstützte Kommunikation: Der Einsatz unterschiedlicher Kommunikationsmethoden (z.B. Gebärden, elektronische und nicht-elektronische Hilfsmittel) wird dargestellt.

Ergebnisse und Schlussfolgerungen: Die pädagogisch-therapeutische Intervention bei langzeitbeatmeten Kindern sollte elementarer und kontinuierlicher Bestandteil der stationären Betreuung sein und möglichst früh und umfassend erfolgen, um den deprivierenden Einflüssen langzeitiger Hospitalisierung entgegenzuwirken.

14

Atemmuskelfunktion – Normwerte für SchulkinderMellies U, Schultze S, Schwake C, Ragette R, Teschler H
Ruhrlandklinik-Essen, Abt. Pneumologie/Schlafmedizin

Methoden: Bei 301 Schulkindern im Alter von 6–17 Jahren ($10,8 \pm 2,9$) mit normaler Lungenfunktion wurde die Atemmuskelfunktion (AMF) untersucht. Verwendet wurden Spirometer, Shuttle und Software der Fa. ZAN mit einem Totraum von 95 ml und einer Resistance von $0,03 \text{ cmH}_2\text{O/l/s}$. Der Mundverschlussdruck (P0.1) wurde während 1-minütiger Ruheatmung $6 \times$, P0.1 und Inspirationsdruck bei maximal forciertem Inspiration (P0.1 max bzw. Pimax) $4 \times$ bestimmt.

Ergebnisse: P0.1 und Pimax und die abgeleiteten Größen P0.1/P0.1 max, P0.1/Pimax (Mittelwerte \pm SD, Tabelle, Zeile 1) korrelierten mit Alter und IVC (Spearman R, Tabelle, Zeile 2 + 3) Größe und Gewicht, wobei das Alter die wichtigste unabhängige Variable war (alle $p < 0,001$).

	P0.1 (kPa)	P0.1 max (kPa)	Pimax (kPa)	P0.1/ P0.1 max(%)	P0.1/ Pimax(%)
	$0,2 \pm 0,11$	$3,1 \pm 1,5$	$6,1 \pm 3,0$	$9,5 \pm 7,2$	$4,9 \pm 3,9$
Alter	-0,61	0,065	0,38	-0,46	-0,66
IVC	-0,58	0,12	0,44	0,50	-0,69

Die Standardabweichungen von P0.1, P0.1 max und Pimax betragen ca. 50% des Mittelwertes, diese interindividuelle Variabilität nahm mit dem Alter stetig ab. Die intraindividuelle Variabilität des P0.1 betrug $0,12 \pm 0,07 \text{ kPa}$ (58%). Der P0.1 korrelierte mit Atemfrequenz, Atemminutenvolumen und Inspirationsgeschwindigkeit (alle $p < 0,001$). Bei gleichem P0.1 unterschieden sich Jungen von Mädchen durch einen höheren P0.1 max ($3,4 \pm 1,6$ vs. $2,9 \pm 1,4 \text{ kPa}$) und Pimax ($6,8 \pm 3,2$ vs. $5,5 \pm 2,6 \text{ kPa}$) und eine geringere Atemmuskelfunktion (P0.1/Pimax: $4,3 \pm 3,6\%$ vs. $5,4 \pm 4,1\%$).

Schlussfolgerung: Kinder und Jugendliche zeigen eine Alters-, Geschlechts- und IVC-abhängige AMF mit einer Variabilität, die mit zunehmendem Alter abnimmt. Die Normwerte erlauben jetzt eine Beurteilung der AMF bei Kindern.

Gefördert durch IFORES: Interdisziplinäre Forschungsförderung der Uni-Klinik Essen

17

Praktische Bedeutung und Perspektiven molekulargenetischer Diagnostik neuromuskulärer ErkrankungenPope M
Klinik und Poliklinik für Kinderheilkunde, TU Dresden

Guillaume Duchenne beschrieb 1868 13 Fälle einer „pseudohypertrophie, myosklerotischen Muskellähmung erblichen Ursprungs“, die heute seinen Namen trägt. Über viele Jahre wurden die neuromuskulären Erkrankungen nach ihrem Phänotyp und den neuropathologischen Veränderungen klassifiziert. Mit einer zunehmend differenzierten molekulargenetischen Charakterisierung wird die phänotypische von der genotypischen Systematik abgelöst. Neuromuskuläre Erkrankungen sind heterogene Erkrankungen, die oft zu schweren Behinderungen und in einigen Fällen zum frühen Tod im Kindes- oder Jugendalter führen. Eine respiratorische Insuffizienz ist eine häufige Spätkomplikation verschiedener neuromuskulärer Erkrankungen wie der Muskeldystrophie Duchenne (MIM 310200) oder der Myotonen Dystrophie (MIM 160900). Die verminderte Vitalkapazität und alveoläre Hypoventilation sind Ausdruck einer inspiratorischen Muskelschwäche. Zu den neuromuskulären Erkrankungen mit früher respiratorischer Insuffizienz zählen u. a. die spinale Muskelatrophie (MIM 253300), die Nemaline-Myopathie (NEM2; MIM 256030), und die Glykogenose II (Pompe, MIM 232300). Auf dem Gebiet der neuromuskulären Erkrankungen wachsen die Erkenntnisse über neue krankheitsassoziierte Gene und Kandidatengenregionen rasch. Eine sichere molekulargenetische Diagnosestellung ist indiziert, um eine Abschätzung der Prognose und die damit verbundene Beratung hinsichtlich Rehabilitation, Berufsausbildung und Therapie der Patienten sowie eine gezielte Familienberatung und Pränataldiagnostik zu ermöglichen. Bei Mutationsnachweis ist oft eine Muskel- oder Nervenbiopsie nicht mehr notwendig. In Fällen genetischer Heterogenität kann lediglich der positive Nachweis einer Mutation die Diagnose sichern, ein Ausschluss ist in diesen Fällen nicht möglich.

tilation sind Ausdruck einer inspiratorischen Muskelschwäche. Zu den neuromuskulären Erkrankungen mit früher respiratorischer Insuffizienz zählen u. a. die spinale Muskelatrophie (MIM 253300), die Nemaline-Myopathie (NEM2; MIM 256030), und die Glykogenose II (Pompe, MIM 232300). Auf dem Gebiet der neuromuskulären Erkrankungen wachsen die Erkenntnisse über neue krankheitsassoziierte Gene und Kandidatengenregionen rasch. Eine sichere molekulargenetische Diagnosestellung ist indiziert, um eine Abschätzung der Prognose und die damit verbundene Beratung hinsichtlich Rehabilitation, Berufsausbildung und Therapie der Patienten sowie eine gezielte Familienberatung und Pränataldiagnostik zu ermöglichen. Bei Mutationsnachweis ist oft eine Muskel- oder Nervenbiopsie nicht mehr notwendig. In Fällen genetischer Heterogenität kann lediglich der positive Nachweis einer Mutation die Diagnose sichern, ein Ausschluss ist in diesen Fällen nicht möglich.

18

Respiratorische Funktionsstörungen bei Morbus PompeRagette R¹, Mellies U¹, Schwake C², Voit T², Teschler H¹¹ Ruhrlandklinik-Essen, Abt. Pneumologie/Schlaf- und Beatmungsmedizin² Universitätskinderklinik-Essen, Abt. allg. Kinderheilkunde/Neuropädiatrie

Zielsetzung: Schlafbezogene Atemstörungen (SBAS) und respiratorisches Versagen (RV) sind Komplikationen des M. Pompe, einer seltenen hereditären Myopathie. Ziel unserer Studie war es, i) die Ursachen des RV zu klären, ii) Inzidenz, Muster und Tagesprädictoren der SBAS zu definieren.

Methodik: Bei 27 Patienten mit M. Pompe (39 ± 19 Jahre) wurden Lungen- und respiratorische Muskelfunktion prospektiv mit Ergebnissen der Polysomnographie/Kapnometrie verglichen.

Ergebnisse: Die inspiratorische Vitalkapazität (IVC) korrelierte mit maximalem inspiratorischen Muskeldruck (Pimax, $r = 0,61$), respiratorischer Muskelbeanspruchung ($P_{0.1}/P_{0.1 \text{ max}}$, $r = -0,68$), und Gasaustausch bei Tag (PaO_2 : $r = 0,71$, PaCO_2 : $r = -0,64$) und Nacht (SaO_2 : $r = 0,73$, P_{tcCO_2} : $r = -0,75$), $p < 0,005$. Alle 13 Patienten mit Luftnot hatten Zwerchfellschwäche (ZS), 10 davon ein hyperkapnisches RV. ZS war mit längerem Krankheitsverlauf assoziiert ($14,1 \pm 6,8$ vs. $9,4 \pm 3,8$ Jahre). SBAS fanden sich bei 13 Patienten, 12 davon mit ZS. Sie waren charakterisiert durch REM-Schlaf-Hypopnoen (IVC $49 \pm 2\%$), welche mit zunehmender Restriktion durch Hypoventilation ($\text{P}_{\text{tcCO}_2} > 50 \text{ mmHg}$) zunächst im REM-Schlaf (IVC $38,5 \pm 15,6\%$), dann auch im NonREM-Schlaf (IVC $27,4 \pm 16,6\%$) ergänzt wurden, $p < 0,005$. Prädiktoren für SBAS waren ZS (positiver Vorhersagewert (PVW) 89%, Spezifität (Spez.) 86%), IVC $< 60\%$ (PVW 89%, Spez. 86%) und Pimax $< 4 \text{ kPa}$ (PVW 89%, Spez. 83%).

Schlussfolgerung: 1. Die Vitalkapazität korreliert mit der respiratorischen Muskelfunktion und dem Gasaustausch beim M. Pompe. 2. Zwerchfellschwäche ist wesentliche Ursache für SBAS und RV. 3. SBAS und nächtliche Hypoventilation lassen sich durch respiratorische Funktionsprüfung am Tag vorhersagen.

Gefördert durch LVA Rheinprovinz und Univ. Essen (IFORES)

19

Nichtinvasive Beatmung bei Steele-Richardson-Olszewski-Syndrom: ein Fallbericht

Hein H, Zühlke I, Betge S, Baumann HJ, Magnussen H
Krankenhaus Großhansdorf, Zentrum für Pneumologie und Thoraxchirurgie

Im September 1997 wurde bei einem damals 68-jährigem Mann die Diagnose eines Steele-Richardson-Olszewski-Syndroms (progressive supranukleäre Ophthalmoplegie, Erstbeschreibung 1964: vertikale Blickparese, Rigor, Akinesie, Pyramidenbahnsymptomatik, Demenz [nicht in unserem Fall] gestellt. Ein- und Durchschlafstörungen bestanden anamnestisch schon Jahre. Subjektiv keine Tagesschläfrigkeit. Nebenbefundlich 1993 Diagnose eines nichtallergischen Asthma bronchiale.

Im März 1999 trat erstmals eine Hyperkapnie auf (paCO_2 48 Torr), die bis Juni 2000 auf 58 Torr tagsüber zunahm (ptCO_2 nachts identisch). Zugleich entwickelte sich eine hochgradige Tagesschläfrigkeit. Das Atemzugvolumen in Ruhe im Wachzustand lag zwischen 300 und 400 ml bei einer Atemfrequenz von 36–40/Minute. Eine Atemmuskelsuffizienz war bei eingeschränkter Kooperationsfähigkeit nicht nachweisbar, eine willkürliche Steigerung des Atemzugvolumens mit Verminderung des paCO_2 auf 51 Torr war möglich. In der Polysomnographie zeigte sich nachts eine verminderte basale Sauerstoffsättigung (87%) bei einer Atemfrequenz von 41/min, wenige zentrale Apnoen, kein REM-Schlaf. Eine nichtinvasive nasale Beatmung mit Druckvorgabe (26 mbar) wurde eingeleitet, Atemfrequenzen geringer als 38/min wurden nicht toleriert. Zuhause wurde die Beatmung 5–7 h jede Nacht durchgeführt, wodurch der paCO_2 in Ruhe ohne Beatmung auf 46 Torr gesenkt werden konnte und die Tagesschläfrigkeit sich besserte. Die notwendige Beatmungsfrequenz liegt jetzt bei 38/min.

In der Literatur sind über Insomnie, Störungen des NonREM/REM-Verhältnisses und der willkürlichen Atmung berichtet worden, wobei aber nächtliche Pulsoximetrien normal waren.¹ In unserem Fall sahen wir eine zentrale Atemregulationsstörung, die nicht auf das gleichzeitig bestehende Asthma bronchiale zurückzuführen war.

¹ De Bruin V et al., Postgrad Med J 1996; 72: 293–296

20

Nichtinvasive nasale Maskenbeatmung bei McCune-Albright-Syndrom infolge einer akuten Pneumonie

Usičenko S¹, Paditz E¹, van Egmond-Fröhlich A², Hülskamp G³
¹ Klinik u. Poliklinik für Kinderheilkunde, TU Dresden; ² Kinder-Reha-Klinik Bad Kösen „Am Nicolausholz“;
³ Universitätskinderklinik Münster

Problemstellung: Bisher existieren keine Literaturangaben zu einer nichtinvasiven nasalen Maskenbeatmung bei McCune-Albright-Syndrom infolge einer akuten Lungenentzündung.

Kasuistik: Akutaufnahme eines 16-jährigen Jungen aufgrund einer akuten Pneumonie mit globaler respiratorischer Insuffizienz (pH 7,26, pCO_2 9,79, SaO_2 90% trotz 6 l/min O_2 -Supplement). Anamnestisch: McCune-Albright-Syndrom (polyostotische fibröse Dysplasie, Café-au-lait-Flecken, Hypogonadismus) im 3. Lebensmonat diagnostiziert. Im Verlauf multiple Frakturen aller Knochen, rezidivierende Infekte und Bronchitiden. Seit einigen Monaten rezidivierender heftiger morgendlicher Frontalkopfschmerz. Rö.-Thorax: Unterlappenpneumonie links, schwerste Osteoporose u. Kyphoskoliose. Spirometrie: VC inspiratorisch nur 200 ml. Sputum-Mikrobiologie: Streptococcus pneumoniae. Pulsoxymetrie: rezidivieren-

de kurzzeitige morgendliche Entsättigungen bis min. 60% trotz O_2 -Zumischung, basale SaO_2 von 95%. Verlauf und Therapie: Gute Toleranz der nichtinvasiven nasalen Maskenbeatmung mit Sistieren des morgendlichen Kopfschmerzes. Initiale Beatmung über 24 h/d, im Verlauf nur nachts und zur Mittagsruhe mit 0,5 l O_2 /min. Unter Maskenbeatmung, antibiotischer Therapie und Physiotherapie Normalisierung der Blutgase (pH 7,44, pCO_2 5,7) und Entzündungsparameter, nächtliche O_2 -Entsättigungen bis min. 90% und VC inspiratorisch 370 ml.

Schlussfolgerung: Bei Patienten mit akuter respiratorischer Insuffizienz infolge restriktiver Ventilationsstörungen auf dem Boden einer Atempumpschwäche (z.B. bei neuromuskuläre Erkrankungen, Skoliose bzw. Thoraxdefomität) kann eine Intubation mit ITS-Aufenthalt und eine mögliche spätere Tracheotomie durch rechtzeitige nichtinvasive Maskenbeatmung relativ oft vermieden werden.

21

Pulmonalaplasie und Pulmonalatresie als seltene Ursachen für eine Langzeitbeatmung im Kindesalter

Gohlisch K, Buttenberg S, Hesse V
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Lindenhof, Berlin

Eine anhaltende respiratorische Insuffizienz nach Operation eines angeborenen Herzfehlers kann u.a. bedingt sein durch eine Kompression des Tracheobronchialsystems von außen durch umgebende Strukturen.

Diese kommt typischerweise vor bei:

- Gefäßschlingen um die Trachea und Bronchien
- der Pulmonalklappenaplasie durch die zum Krankheitsbild gehörende Pulmonalektasie.

Wir berichten über zwei langzeitbeatmete Patienten im Alter von 17 und 28 Monaten mit einem M. Fallot mit Pulmonalklappenaplasie bzw. einer Pulmonalatresie mit VSD, die eine Bronchuskompression durch die Pulmonalektasie bzw. durch den implantierten Heterograft aufweisen.

Bei dem ersten Patienten wurde nach 12-monatiger Respiratorabhängigkeit nach Korrektur des Herzfehlers eine zweite operative Entlastung des Tracheobronchialsystems durch Resektion und Pexie der ektatischen Pulmonalgefäße versucht; 3 Monate postoperativ ist bisher eine unveränderte Beatmungsbedürftigkeit infolge der Bronchomalazie zu verzeichnen.

Bei der zweiten Patientin ist 25 Monate nach der Heterograft-Implantation infolge des Körperwachstums eine Stabilisierung des Bronchialsystems zu verzeichnen, so dass jetzt eine langsame Entwöhnung von der Beatmung möglich ist.

Schlussfolgerung: Angeborene Herzfehler, die mit einer Kompression des Tracheobronchialsystems einhergehen, können Ursache einer Langzeitbeatmung im Kindesalter sein.

22

Langzeitverlauf invasiv beatmeter, neurologischer Patienten in der ambulant häuslichen oder vollstationären Heimversorgung

Pohl M, Glaubitz U, Mrass G
Neurologische Frührehabilitation, Klinik Bavaria, Kreischa

Einleitung: Die vorliegende Untersuchung zeigt den Langzeitverlauf invasiv beatmeter neurologischer Patienten auf und vergleicht dabei den Verlauf von Patienten in ambulant häuslicher und vollstationärer Heimversorgung.

Methodik: In der neurologischen Rehabilitationsklinik in Kreischa konnten 39 Patienten zwischen 01/1995 und 12/2000 nicht ent-

wöhnt werden und blieben abhängig von der maschinellen Beatmung. Diese Patienten wurden bezüglich des Verlaufes ihrer Krankheit im Mittel 400 Tage nachbeobachtet. Von den 39 Patienten wurden 10 Patienten invasiv beatmet nach Hause (Gruppe 1) und 29 Patienten in eine stationäre Pflegeeinrichtung oder eine andere Einrichtung (Gruppe 2) verlegt. Unterschiede in den Gruppen 1 und 2 bezogen auf das Alter, Geschlecht oder die Diagnosen fanden sich nicht.

Ergebnisse: Die kumulativen Überlebenswahrscheinlichkeiten waren für alle Patienten 47% nach einem und 29% nach drei Jahren. Die Überlebenswahrscheinlichkeit war in den Gruppen 1 (77% nach einem und 38% nach drei Jahren) und 2 (42% nach einem und 29% nach drei Jahren) in der Tendenz aber nicht signifikant unterschiedlich ($p=0,25$; Gehan's-Wilcoxon-Test).

Schlussfolgerung: Aus unserer Sicht dient die invasive Heimbeatmung, die gewonnenen Rehabilitationserfolge bei langzeitbeatmeten, neurologischen Patienten zu sichern. Bei der hohen Sterblichkeit im ersten Jahr nach Entlassung in beiden Gruppen stellt sich für uns die Situation dar, dass ein Bedarf an spezialisierten Facheinrichtungen für Intensivpflege in der Betreuung von Patienten mit invasiver Heimbeatmung besteht, der derzeit mangels geeigneter Pflegeeinrichtungen nicht gedeckt wird.

23

Unentdeckte tracheale Tumoren als Ursache für längere Respiratorpflichtigkeit – 2 Kasuistiken

Zimmermann C¹, Freitag L², Köhler D¹, Schönhofer B¹

¹Krankenhaus Kloster Grafschaft (KKG), ²Lungenklinik Hemer

Problemstellung: Eine seltene Ursache für die invasive Beatmung bei Patienten mit therapierefraktärer Atemwegsobstruktion und schweriger Entwöhnung vom Respirator ist der stenosierende Trachealtumor. Infolge nicht durchgeführter Bronchoskopie kommt es hierbei zu essenziellen Defiziten sowohl bzgl. Diagnostik als auch Intervention. Wir berichten in diesem Zusammenhang über 2 bemerkenswerte Kasuistiken.

Kasuistik 1: Eine Patientin mit z. n. therapiertem Larynxkarzinom wurde beatmungspflichtig. Sie konnte infolge schwergradiger Atemwegsobstruktion nicht vom Respirator entwöhnt werden und wurde – ohne zuvor bronchoskopiert worden zu sein – ins KKG verlegt. Die hier bronchoskopisch gestellte Diagnose lautete: Zentrale, die Trachea subtotal verlegende Metastase. Im Weiteren beschränkten wir uns auf Palliation und terminales weaning.

Kasuistik 2: Eine Patientin mit COPD wurde infolge Atemwegsinfekt beatmungspflichtig. Die Tracheotomie erfolgte am Tag der Intubation in Dilatationstechnik ohne gleichzeitiger Bronchoskopie. Die fehlende Entwöhnbarkeit vom Respirator wurde auf einen „Status asthmaticus“ zurückgeführt. Unmittelbar nach Verlegung ins KKG wurde bronchoskopisch ein zentraler, die Trachea subtotal verlegender Tumor nachgewiesen. Nach Tumorabtragung mittels Lasertechnik (in Lungenklinik Hemer) bestand keine weitere Beatmungspflichtigkeit mehr. Tumorhistologie: „Passend zum kleinzelligen Bronchialkarzinom oder Karzinoidtumor“.

Schlussfolgerung: Unter anderem um zentral gelegene Tumoren der Atemwege nicht zu übersehen, sollte im Anschluss an jede Intubation eine Bronchoskopie erfolgen. Des Weiteren sollte jede Tracheotomie in Dilatationstechnik unter endoskopischer Verlaufskontrolle durchgeführt werden.

24

COPD: Inspiratorische Mundverschlussdrücke in Abhängigkeit von der Erkrankungsdauer

Rasche K, Duchna HW, Orth M, Monnerjahn C, Neumeister W, de Zeeuw J, Schultze-Werninghaus G
BG-Kliniken Bergmannsheil, Klinikum der Ruhr-Universität Bochum, Abteilung für Pneumologie, Allergologie und Schlafmedizin

Problemstellung: Die Bestimmung der inspiratorischen Mundverschlussdrücke (IMVD) P0.1 (IMVD 0.1 s nach Beginn der Inspiration), P0.1 max (max. IMVD 0.1 s nach Beginn der Inspiration) und Pimax (max. IMVD) stellt ein Verfahren zur Erfassung von Atempumpenstörungen dar. Die Abnahme von P0.1 max bzw. Pimax als Messgrößen der Kapazität der Atempumpe wird häufig als Hinweis auf eine Atemmuskulermüdung interpretiert. Kommt es daher bei COPD-Patienten mit Zunahme der Erkrankungsdauer zu einer Abnahme der maximalen IMVD?

Methodik: 50 Patienten (43 m., 7 w.; Alter $62,0 \pm 12,4$ J.) mit COPD (14 COB, 36 COB mit Emphysem), mittl. Krankheitsdauer 8,6 (3–40) Jahre. Messung der IMVD. Statistische Methode: Student's t-Test, $p < 0,05$.

Ergebnisse: Die IMVD (in kPa) unterschieden sich bei unterschiedlicher Krankheitsdauer nicht signifikant (Tab.).

Dauer	n	P0.1	P0.1 max	Pimax
< 5 J.	20	$0,43 \pm 0,15$	$3,25 \pm 1,69$	$7,00 \pm 3,02$
5–10 J.	18	$0,62 \pm 0,28$	$2,59 \pm 1,43$	$4,83 \pm 2,05$
> 10 J.	12	$0,49 \pm 0,29$	$3,40 \pm 1,70$	$6,69 \pm 2,34$

Schlussfolgerung: Mit zunehmender Krankheitsdauer kommt es bei COPD-Patienten nicht zu einer signifikanten Abnahme der maximalen IMVD. Eine Ermüdung der Atemmuskulatur spielt somit offensichtlich lange Zeit keine pathophysiologisch relevante Rolle. Dies ist wahrscheinlich erst im Endstadium bei respiratorischer Dekompensation der Fall.

25

Prädiktoren der PaCO₂-Verminderung unter Spontanatmung im Verlauf der nichtinvasiven Beatmung bei Patienten mit COPD

Schucher B, Baumann HJ, Hein H, Magnussen H
Krankenhaus Großhansdorf, Zentrum für Pneumologie und Thoraxchirurgie

Problemstellung: Durch die nichtinvasive intermittierende Beatmung (NIPPV) kommt es bei Patienten mit einer chronisch ventilatorischen Insuffizienz auf dem Boden einer schwergradigen COPD bei der Mehrzahl zu einer Verbesserung der Hyperkapnie. Über Prädiktoren ist jedoch wenig bekannt.

Methodik: Bei 41 Patienten mit einer schwergradigen COPD (13 w., 28 m., Alter 62 ± 10 Jahre, $FEV_1 0,72 \pm 0,22$ l, $26 \pm 8\%$ d. Norm) wurde eine Beatmung begonnen. Lungen- und Atemmuskelfunktion, Blutgase und die durchschnittliche tägliche Nutzung der Beatmung wurden vor NIPPV und nach 3 Monaten, 1 Jahr ($n=28$) und 2 Jahren ($n=13$) kontrolliert.

Ergebnisse: Der PaCO₂ verringerte sich signifikant (57 ± 8 vs. 49 ± 6 mmHg, $p < 0,001$). Die VC ($1,87 \pm 0,51$ vs. $1,97 \pm 0,59$ l; $p < 0,007$) und der FEV₁ ($0,72 \pm 0,22$ vs. $0,78 \pm 0,28$ l; $p < 0,028$) nahmen nach 3 Monaten leicht zu. In der Atemmuskelfunktion traten keine signifikanten Änderungen auf. Die tägliche Beatmungsdauer nahm von $7,0 \pm 3,6$ h nach 3 Monaten auf $7,7 \pm 4,2$ h ($p < 0,024$) und $9,5 \pm 4,4$ h ($p < 0,089$) nach 1 und 2 Jahren zu.

Lungen- und Atemmuskelfunktion, Blutgasanalyse und tägl. Beatmungsdauer waren keine Prädiktoren. Jedoch zeigte sich ein signifikanter Zusammenhang zwischen der Differenz des PaCO₂ spontan und des PaCO₂ unter NIPPV (PCO₂spontNIPPV) und der Veränderung des spontanen PaCO₂ (r = 0,49, p < 0,003).

Das Produkt aus der Differenz (PaCO₂spontNIPPV) und der mittleren täglichen Beatmungsdauer war der beste Prädiktor für eine Veränderung des spontanen PaCO₂ (r = 0,73, p < 0,001).

Schlussfolgerung: Ein niedriger PaCO₂ unter Beatmung zusammen mit einer langen tägl. Beatmungsdauer können die Veränderung des PaCO₂ unter Spontanatmung gut vorhersagen.

26

Wer profitiert langfristig von der intermittierenden Selbstbeatmung (ISB) bei Chronisch Obstruktiver Lungenerkrankung (COPD)?

Ott S, Raffenberg M, Erbes R, Lode H

Abt. Pneumologie I, Dep. Lungenklinik Heckeshorn, Zentralklinik Emil von Behring, Akademisches Lehrkrankenhaus der Freien Universität Berlin

Problemstellung: Kurzfristig profitieren Patienten mit stabiler schwerer COPD in der Regel von der ISB, Einflussfaktoren auf die längerfristige Prognose sind kaum bekannt, ein Überlebensvorteil ist nicht nachgewiesen.

Methodik: Retrospektive Analyse der Daten von 58 Patienten (13 Frauen, 45 Männer, mittleres Alter 60 ± 8 Jahre) nach Einleitung einer ISB wegen hyperkapnischer COPD (pCO₂ > 55 mmHg, zumindest in der Nacht, Ausschöpfung anderer konservativer Therapien, Beatmungsdauer > 1 Monat).

Ergebnisse: Zum Erhebungszeitpunkt lebten 21 Pat. (36%, Beatm.-Dauer: 37 ± 23 Monate), 19 Pat. waren verstorben (33%, Beatm.-Dauer: 20 ± 21 Monate), bei 18 Pat. (31%) fehlten aktuelle Informationen. Es ergaben sich signifikante Unterschiede bezüglich des Body-Mass-Index (BMI, 29 ± 7 versus 23 ± 6), des Hämatokritwertes (HKT [%], 49 ± 4 versus 45 ± 7) und des Residualvolumens (RV (l), 4 ± 1l versus 5 ± 1l) zwischen den Überlebenden und den Verstorbenen. Bei der ersten Kontrolle (40/58 Pat. erreichbar) nach 7 ± 6 Monaten zeigte sich gegenüber den Ausgangswerten eine signifikante Besserung des pCO₂ (60,4 vs. 47,3 mmHg) und des Base Excess (8,3 vs. 5,0 mmol), nicht jedoch des FEV₁ (0,9 vs. 1,1 l) und des RV (4,02 vs. 4,03 l).

Schlussfolgerung: Etwa ein Drittel unserer Pat. ist verstorben, ein weiteres Drittel entging der aktuellen Kontrolle. In unserem Patientengut scheinen Pat. mit höherem Ausgangs-BMI oder -HKT eher auch längerfristig von der ISB zu profitieren. Weitere Studien, insbesondere prospektive, sind notwendig um endgültige Aussagen darüber treffen zu können, welche Patienten mit COPD über längere Zeiträume von einer ISB profitieren können.

27

Fragebogenstudie zur Situation langzeitbeatmeter Kinder und Jugendlicher in Deutschland

Schwerdt M

Vestische Kinderklinik Datteln, Universität Witten/Herdecke

Problemstellung: A. Erhebung zur Anzahl langzeitbeatmeter Kinder und Jugendlicher im Alter von 3 Mon. bis 18 Jahren, mit einer Beatmungsdauer < 4 Wochen sowie der Erfassung der Diagnosen, Beatmungsbedürfnisse und Unterbringung. Erstellung einer ersten Bedarfsanalyse für die Planung eines alternativen Wohnangebotes. B. Erhebung zur Situation der Eltern unter dem Aspekt einer möglichen Vernetzung in Elterngruppen.

Methodik: Schriftl. Befragung von 505 Einrichtungen inkl. aller Kinderkliniken. Pflegedienste und Medizintechnik-Firmen erhielten gesonderte Fragebogen für Eltern, die gesondert ausgewertet wurden

Ergebnisse: In 358 Antworten wurde von 221 Patienten berichtet. Detaillierte Informationen konnten zu 148 Patienten aus 76 Rückmeldungen ausgewertet werden. 66 Kinder befanden sich in stationärer, 82 in ambulanter Betreuung. Genannt wurden 15 Säuglinge, 57 Klein-, 60 Schulkinder und 11 junge Erwachsene, 5 ohne Altersangabe. Zugrunde liegende Diagnosen: neuromuskuläre Erkrankungen (n = 54), zentr. Atemlähmung (n = 33), Querschnittslähmung (n = 19), Hirnschädigung (n = 10), Atemwegserkrankungen (n = 13), Zwerchfellparese (n = 4), frühgeburtl. Folgeerkrankungen (n = 4), andere Syndrome (n = 11). Über ein Tracheostoma wurden 109 und über eine Maske 35 Patienten beatmet; bei 4 Patienten gab es keine Angaben.

Schlussfolgerung: Es ist davon auszugehen, dass die Gruppe der Betroffenen weit größer ist als die hier vorgestellte. Für NRW konnte ein besonderer Bedarf an Versorgungsplätzen festgestellt werden. Als bisherige Konsequenzen sind zu nennen: A. Konkrete Planung einer Wohngruppe durch die Vestische Kinderklinik in Datteln, gefördert durch das BMA. B. Elterntagung mit Gründung einer bundesweiten Elterninitiative im März 2001.

28

ISB-Register Deutschland. Erste Auswertung und Zwischenbilanz

Heindl S, Pahnke J, Geiseler J, Kroworsch P, Karg O
Klinik für Intensivmedizin und Langzeitbeatmung, Asklepios-Fachkliniken München Gauting

Hintergrund: Seit Mitte der 90er Jahre wird versucht ein zentrales Register heimbeatmeter Patienten in Deutschland aufzubauen. Die Datenerfassung in den Zentren ging bisher nur sehr schleppend voran.

Methoden: Seit 1999 steht ein Programm auf Basis von Microsoft-Office Tools zur Verfügung. Zur Vereinfachung der Erhebung wurde unter Berücksichtigung von Datenschutzbestimmungen eine webbasierte Datenerfassung vorgesehen.

Ergebnisse: Im Januar 2001 stehen die Daten von zwei Zentren zur Verfügung, zwei weitere Zentren haben die Zusendung ihrer Daten baldmöglichst zugesagt. Die Präsentation der Registerdaten soll die grundsätzlichen Möglichkeiten des Projektes aufzeigen. Eine deutschlandweite Erhebung ist aufgrund der fehlenden Daten bisher nicht möglich.

Diskussion: Die Datenerhebung und Pflege der Datenbanken ist sowohl technisch als auch zeitlich sehr aufwändig. Die Präsentation und Aktualisierung im Internet ist zudem mit einem erheblichen finanziellen und zeitlichen Aufwand verbunden. Anhand der vorgestellten Präsentation soll nun abschließend über den Sinn und die Zukunft des deutschen ISB-Registers diskutiert werden.

29

Invasive und nichtinvasive Beatmung bei Kindern mit Undine-Syndrom

Chelfi D

Intensivstation, Neonatologie; Universitäts-Kinderklinik Zürich, Schweiz

Problemstellung: Undine-Kinder (CCHS) bedürfen schon im frühen Alter einer Beatmung. Rund 85% nur im Schlaf, die restlichen während 24 Stunden. Die Wahl der maschinellen Beatmung: invasiv über Trachealkanüle (Literatur: 65–75%), nichtinvasiv

mittels (nasaler) Maske (<15%) oder negativer Druckbeatmung (<8%) hängt von den individuellen Problemen des Kindes und den lokalen Möglichkeiten und Erfahrungen ab. Ein Zwerchfellpacing (<15%) bedarf meist einer kombinierten Beatmung (Kanüle, Maske). Die Mehrzahl der Kinder (USA: 83%) sind Kanülenträger. Der Wunsch aller Eltern (größerer Kinder) ist es, von der Kanüle wegzukommen.

Methodik: Anhand von 7 Fällen (1 erworbenes Undine) (Geburt bis aktuell 9-jährig) werden einige der Probleme aufgezeigt. 3 Kinder sind maskenbeatmet (nach Dekanülierung), 4 sind Kanülenträger, bei einem scheiterte die Umstellung von Kanüle auf Maske (Alter 6,6J.). Umstellung auf Maske erfolgte bei allen auf Wunsch der Eltern. Beatmung: alle BIPAP (Respironics).

Ergebnisse: Nasale Masken wurden erfolgreich mit 4 Mt., 3,3J. (gescheitert mit 2,5J.) und 4,5 Jahren installiert (Tragedauer aktuell: 2J. und 2 x 5 Jahre). Eine Hypoplasie des Mittelgesichtes entwickelte das jüngste Masken-Kind und angedeutet das älteste. Rehospitalisationen im Rahmen von Infekten waren tendenziell häufiger bei den Kanülenkindern und bei einem Maskenkind mit Lungenerkrankung. Chronische Pneumopathien im Rahmen von Aspirationen (bei gastroösophagealem Reflux) und rezidivierenden RSV-Infekten verunmöglichte bisher eine Umstellung auf Maske bei den Übrigen.

Schlussfolgerung: Maskenbeatmung bei gesunden Lungen und freien oberen Atemwegen können schon beim Säugling erfolgreich sein. Hospitalisationen bei Infekten und Mittelgesichtsdeformationen sind möglich.

30

Zentrale Hypoventilationssyndrome im Kindesalter – eine differenzialdiagnostische Herausforderung

Schlüter B, Buschatz D, Trowitzsch E

Vestische Kinderklinik Datteln, Universität Witten/Herdecke

Diagnostische und therapeutische Probleme bei Kindern mit Hypoventilationssyndromen werden anhand von 2 Kasuistiken dargestellt.

Kasuistiken: Bei Patientin 1 wurde die Diagnose des kongenitalen zentralen Hypoventilationssyndroms im Alter von 9 Jahren polysomnographisch gesichert. Vorausgegangen waren eine Langzeitintubation vom 1. Lebenstag bis zum 6. Lebensmonat und eine kontrollierte Sauerstofftherapie bis zum Alter von 9 Monaten. Nach individueller Anfertigung einer Gesichtsmaske ließ sich das Mädchen auf eine nichtinvasive Beatmungstherapie einstellen. Bei Patient 2 war seit der Geburt eine Achondroplasie bekannt. Seit Jahren bestand eine Schnarchsymptomatik. Im Alter von 12,7 Jahren kam es zur respiratorischen Dekompensation, die eine Intubation und Beatmung erforderlich machte. Nach operativer Therapie einer ausgeprägten Adenoidhyperplasie, die zur Verlegung der Choanen geführt hatte, bestand die schlafbezogene Atemstörung weiter. Die neuroradiologische Diagnostik ergab eine Gliose und Ausdünnung des oberen Zervikalmarks bei engem Foramen magnum als Komplikation der Achondroplasie. Der Patient wurde auf eine nasale BiPAP-Therapie eingestellt.

Schlussfolgerungen: Die erste Kasuistik belegt, dass die zielgerichtete Diagnostik und Therapie bei Kindern mit zentralem Hypoventilationssyndrom auch heute noch mit Verzögerung ablaufen kann. Die zweite Kasuistik weist auf die Bedeutung der neuroradiologischen Diagnostik zur Abklärung anatomischer Veränderungen im Bereich der hinteren Schädelgrube, des Hirnstamms und des Zervikalmarks hin.

31

Konkrete Probleme der Heimbeatmung beim „Undine-Syndrom“

Geisberger A

Diedorf

Wichtige Voraussetzungen (Entlassung)

Das Engagement der Ärzte (medizinisch/menschlich)

Verhandlungen mit dem Kostenträger

Suche nach dem geeigneten Pflegedienst

Zu Hause

die „Neuorganisation“ des Lebens (eingeschränkte Eigenverantwortlichkeit/Abhängigkeit von Personen und Maschinen)

Ärztliche Betreuung

Pflegepersonal

Geräte/Medizintechnik

die körperliche und psychosoziale Entwicklung des Kindes

gesundheitliche Probleme

Kontakte

Mobilität, Urlaub

Kindergarten

die Familie als System

Krisen und ihre Bewältigung

Freiräume

Ergebnis/Schlussfolgerung

Das A und O: Eine gute Organisation

Unerlässlich: Kooperation, Gesprächsbereitschaft und Konfliktfähigkeit

Entlastung durch kompetente Dritte (SozialarbeiterInnen/TherapeutInnen)

32

Lebensqualität unter Heimbeatmung im Kindes-, Jugend- und jungen Erwachsenenalter – Abschlussbericht

Multizenterstudie

Zieger S¹, Paditz E¹ (federführend), Bickhardt J², Bockelbrinck A³, Grieben U⁴, Hammer J⁵, Kemper A⁶, Knappe H⁷, Laier-Groeneveld G⁸, Mellies U⁹, Regneri W¹⁰, Scholle S⁶, Schönhöfer B¹¹, Weise M¹², Wiebel M¹², Windisch W¹³, Wollinsky KH¹⁴

¹ Klinik und Poliklinik für Kinderheilkunde, TU Dresden,² Coswig, ³ München, ⁴ Berlin, ⁵ Basel (Schweiz), ⁶ Apolda,⁷ Wangen, ⁸ Erfurt, ⁹ Essen, ¹⁰ Merzig/Saarland, ¹¹ Schmallenberg,¹² Heidelberg, ¹³ Freiburg, ¹⁴ Ulm

Einleitung: Im Gegensatz zur Heimbeatmung erwachsener Patienten liegen bisher keine Berichte über die *multidimensionale* Erfassung der Lebensqualität von Kindern und Jugendlichen unter Heimbeatmung vor.

Methode: Wir entwickelten deshalb einen spezifischen Fragebogen, bestehend aus 80 Items. In die Studie gingen 78 Patienten aus 12 verschiedenen Zentren ein.

Ergebnisse: 1.) Bei 15 von 18 Verlaufsparemtern konnte eine signifikante Verbesserung unter Beatmung festgestellt werden. 2.) Nebenwirkungen der Beatmung wurden insgesamt als eher selten angegeben. 3.) Der Vergleich der Lebensqualität druckgesteuert versus volumenkontrolliert beatmeter Patienten ergab keinen signifikanten Unterschied zwischen den beiden Beatmungsgruppen. 4.) Die Auswertung der Sichtweisen zwischen Eltern und Kindern zeigte, dass 7 von 24 verglichenen Items von den Patienten signifikant besser eingeschätzt wurden, als die Eltern vermuteten. 5.) Durch den Fragebogen äußerten sich die Patienten über Bereiche, die uns und den Eltern vorher nicht in dieser Deutlichkeit bewusst geworden waren.

Schlussfolgerung: Heimbeatmung führt auch im Kindes- und Jugendalter zu einer deutlichen Verbesserung der Lebensqualität. Bezüglich der Lebensqualität ist offenbar der gewählte Beatmungsmodus von untergeordneter Bedeutung und die Patienten sind durch die Erkrankung und die Heimbeatmung scheinbar weniger beeinträchtigt, als Eltern und Pflegepersonen vermuten. Darüber hinaus stellt der Fragebogen einen diagnostischen Gewinn dar, der zur besseren Verständigung zwischen Arzt, Patient, Eltern und Pflegepersonen beitragen kann.

33

Lebensqualität bei Kindern und Jugendlichen mit Neuromuskulären Erkrankungen unter Nicht-Invasiver Beatmung

Schwake C¹, Mellies U², Ragette R², Baethmann M¹, Teschler H², Voit T¹

¹ Allg. Kinderheilkunde, Schwerpunkt Neuropädiatrie der Uni-Klinik Essen,

² Ruhrlandklinik, Abt. Pneumologie/Schlaf- und Beatmungsmedizin, Essen

Einleitung: Durch Nicht-Invasive Beatmung (NIB) können Schlafbezogene Atmungsstörungen (SBAS) und Ventilatorische Insuffizienz (VI) bei Patienten mit Neuromuskulären Erkrankungen (NME) effektiv behandelt werden. Wenige Daten liegen zum Einfluss der NIB auf die Lebensqualität von Kindern und Jugendlichen mit NME vor.

Methodik: In einer prospektiven Studie wurden bei 20 Kindern und Jugendlichen mit NME und SBAS oder VI die Blutgase am Tag und in der Nacht durch NIB normalisiert. Alle Patienten beantworteten vor Beginn der NIB einen Analog-Fragebogen (Skala von 0 bis 10, je höher die Bewertung, desto ausgeprägter das Symptom, max. Punktzahl 100) mit 10 Fragen zu verschiedenen Symptomen, die mit SBAS oder VI assoziiert sein können. Die Befragung wurde nach 3 Monaten mit NIB wiederholt.

Ergebnisse: Bei allen Patienten kam es durch NIB zu einer Reduktion des Gesamt-Scores, davon bei 15 von 20 um mehr als 50%: $40,7 \pm 16,0$ vs. $16,0 \pm 10,6$ ($p < 0,001$). Bei folgenden neun Unterpunkten kam es ebenfalls zu einer Reduktion des Scores ($p < 0,005$): Durchschlafstörungen ($4,9 \pm 2,7$ vs. $2,5 \pm 2,2$), nächtliches Schwitzen ($3,5 \pm 3,3$ vs. $0,8 \pm 1,2$), nächtliche Atemstörungen ($2,9 \pm 2,0$ vs. $0,7 \pm 0,9$), Kopfschmerzen ($3,6 \pm 3,0$ vs. $0,5 \pm 1,4$), Verstimmung ($4,4 \pm 2,4$ vs. $2,3 \pm 2,3$), Konzentrationsstörungen ($4,4 \pm 3,0$ vs. $1,9 \pm 2,1$), Tagesmüdigkeit ($3,7 \pm 2,9$ vs. $1,2 \pm 1,2$), Infekthäufigkeit ($5,5 \pm 2,5$ vs. $2,1 \pm 1,7$) und Luftnot ($3,5 \pm 2,5$ vs. $1,3 \pm 1,1$). Lediglich der Unterpunkt Gedeihstörungen ($4,6 \pm 3,6$ vs. $3,0 \pm 3,3$) zeigte eine geringere Reduktion ($p < 0,05$).

Schlussfolgerung: Bei Kindern mit NME führt die Behandlung von SBAS und VI neben der Normalisierung des Gasaustauschs auch über die deutliche Besserung der assoziierten Symptome zu einer Verbesserung der Lebensqualität.

Gefördert durch IFORES: Interdisziplinäre Forschungsförderung der Uni-Klinik Essen

34

Dauerbeatmete Kinder im Krankenhaus – eine qualitative Studie an Klinikpersonal und Eltern

Matthes C

Klinik für Kinder und Jugendmedizin Lindenhof, Berlin

Problemstellung: Wie gestalten sich Interaktion und Kommunikation während eines 24-Stunden-Zeitraumes bei dauerbeatmeten Kindern auf einer eigens für sie errichteten Station?

Methodik: Der Prozess des Begreifens der Lebenswelt dieser Kinder soll im Zentrum der Betrachtung stehen. Die methodologische Orientierung erfolgt an der „Grounded Theorie“ von Anselm L. Strauß, die hier die Grundlage zur Kodierungsmöglichkeit von Datenmaterial darstellt. Die Untersuchung beinhaltet 24-stündige protokollierte Beobachtungen der sechs auf der Station lebenden Kinder und gezielte Befragungen der Bezugspersonen nach deren Informationen, Einstellungen und Meinungen.

Ergebnisse: Ort: Von 24 Stunden verbringen die Kinder durchschnittlich 20 Stunden in ihrem Zimmer. Kontakte: Durchschnittlich erfährt jedes Kind 57 direkte und 148 indirekte Kontakte durch Bezugspersonen innerhalb von 24 Stunden. Der direkte Kontakt ist mit einer durchschnittlichen Dauer pro Kind von 8:12 h nahezu gleich dem indirekten Kontakt mit durchschnittlich 8:37 h. Die direkten Kontakte finden mit einer durchschnittlichen Anzahl von 24 pro Kind überwiegend durch das Pflegepersonal statt. Kommunikation: Bei Kindern ohne verbale Kommunikationsmöglichkeiten, überwiegt die Körpersprache als nonverbale Kommunikationsform. Bei den Bezugspersonen dominiert die Verwendung von Fragen. Ist das Kind relativ selbständig, so überwiegen Aufforderungen durch die Bezugspersonen, die die eigenständigen Handlungen des Kindes herausfordern.

34a

Pädagogische Förderung langzeitbeatmeter Kinder und Jugendlicher

Buttenberg S, Pansow J, Hesse V

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Lindenhof, Berlin

Von Juli 1996 bis Dezember 2000 wurden 32 langzeitbeatmete Kinder auf einer Spezialstation in der Kinderklinik Lindenhof behandelt. 50% der Kinder waren bei der Aufnahme im ersten oder zweiten Lebensjahr. Als Ursachen der respiratorischen Insuffizienz dominierten zentrale Hypoventilation, bronchopulmonale Dysplasie und neuromuskuläre Erkrankungen. Bei Aufnahme wurden 24 Patienten invasiv und einer nichtinvasiv mit Überdruck (IPPV) sowie fünf mit Negativdruck (NPV) beatmet, vier atmeten spontan. Im Verlauf konnten sieben Kinder entwöhnt (dreimal Tracheostomaverschluss), sechs auf nichtinvasive IPPV und vier auf NPV eingestellt werden. Z.Zt. leben 15 Kinder (acht IPPV, drei NPV) zu Hause, neun sind hospitalisiert und acht sind verstorben.

Von 13 Kindern im Schulalter leben acht zu Hause, von denen fünf eine Schule für Körperbehinderte (KBS) und drei eine Schule für geistig Behinderte (GBS) besuchen. Von fünf langfristig hospitalisierten Schulkindern wurden je zwei in der KBS und in der GBS eingeschult. Ein Patient ist aufgrund seiner schweren Mehrfachbehinderung nicht schulbar. Seit 1996 sind drei langzeitbeatmete Schulkinder verstorben, wobei in einem Fall das letale Ereignis in der Schule eintrat.

Bei einer zu Hause lebenden, tetraplegischen, invasiv teilbeatmeten jetzt 16-jährigen Patientin trat 9/99 eine akut lebensbedrohende Atemstörung während des Transportes von der Schule nach Hause ein.

Die Risiken einer aus der respiratorischen Insuffizienz erwachsenen Gefahr können den Schulbesuch langzeitbeatmeter Kinder

und Jugendlicher erheblich beeinträchtigen. Individuelle Hilfsangebote mit konkret definierter Funktion und Verantwortung müssen im Rahmen einer Schulkonferenz unter Beteiligung von Medizinern erstellt werden. Das Engagement der Eltern für die Beschulung ihres Kindes ist von entscheidender Bedeutung.

35

Ein Leben in der Unterdruckkammer: Kontinuierliche Negativdruckbeatmung bei Kindern im häuslichen Bereich

Stöhring Th, Buttenberg S, Hesse V
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Lindenhof, Berlin

Die Kontinuierliche Negativdruckbeatmung (CNPV, Continuous Negative Pressure Ventilation) ist eine in den letzten Jahren wiederentdeckte Technik der nichtinvasiven mechanischen Beatmung als Alternative oder Ergänzung zur konventionellen Überdruckbeatmung.

Wir berichten über unsere Erfahrungen mit dieser Methode anhand zweier Kinder, die mit Hilfe der Unterdruckkammer von der konventionellen Beatmung entwöhnt und mittlerweile im Alter von 3 bzw. 2 Jahren mit der Unterdruckkammer nach Hause entlassen werden konnten. Im ersten Fall handelt es sich um ein ehemaliges Frühgeborenes mit einer schweren bronchopulmonalen Dysplasie nach extremer Frühgeburt, im zweiten um eine Patientin mit einer geburtstraumatischen hohen Querschnittslähmung. Unterstützend kamen gleichzeitig Sauerstoffsufflation, CPAP oder Maskenbeatmung zum Einsatz.

Das Verfahren ist anwendbar als CNP (kontinuierlicher Unterdruck) oder CNPV (Unterdruckbeatmung), bietet bei den entsprechenden Indikationsgruppen (BPD, obstruktive Erkrankungen, zentrales Hypoventilationssyndrom) gegenüber der konventionellen Beatmung eine Reihe von Vorteilen, lässt sich auch im häuslichen Bereich mit entsprechender Unterstützung einfach durchführen und wird von den Kindern erstaunlich gut toleriert. Eine Kombination mit invasiver IPPV, CPAP und/oder Maskenbeatmung ist möglich. Die Triggertechnologie ist jedoch für diese Alters- und Gewichtsguppe noch nicht ausgereift.

36

Beratung bei atembehinderten Kindern

Radtke D
Zentrum für selbstbestimmtes Leben Behinderter ZSL e. V., Erlangen

Mit einem beatmeten Kind in der Familie muss sehr viel Organisationsarbeit geleistet werden. Ein großes Problem ist hier die Finanzierung der Behandlungspflege während des Besuches der Schule, nicht nur der Regelschule, sondern auch der Sonderschule (teilkörperpädagogische Einrichtungen), und des Kindergartens. Die Eltern sind in ihrer Situation sehr alleine gelassen und oft auch verzweifelt, weil die Behörden die Zuständigkeit ablehnen und die Eltern weiter verweisen. Hier bieten wir Unterstützung bei der Durchsetzung der Finanzierung an. Eine Finanzierung muss immer individuell durchgesetzt werden, denn es gibt keine eindeutigen Richtlinien.

Wir brauchen ein große politische Lobby. Wir brauchen gerade Ärzte und Ärztinnen, die uns bei unseren Zielen unterstützen. Es genügt nicht, uns mit Hilfsmitteln und maschineller Beatmung auszustatten. Wir brauchen Unterstützung, um die Lebensart wählen zu können, die uns Perspektiven und Lebensqualität verschafft.

38

Tracheostoma – Trachealbeatmung

Bockelbrink A
Rehabilitationszentrum Stiftung Pfennigparade
Barlachstr. 36 b, München

Die Tracheotomie wurde bereits 100 v. Chr. als Methode zur Sicherung der Atmung beschrieben und ist somit einer der ältesten chirurgischen Eingriffe am Menschen.

Auch heute ist die Trachealbeatmung die Methode der Wahl bei zusätzlicher Bulbärsymptomatik, Verhalt des Bronchialsekrets oder – schon aus kosmetischen Gründen – bei 24-Stunden-Beatmung.

Vorteile sind die Möglichkeit, Aspiration zu vermeiden, Bronchialsekret direkt aus der Lunge zu entfernen und eine 100%ig sichere Beatmung auch bei schwierigen Patienten.

Komplikationen sind bei sorgfältiger Kanülenauswahl und Patientenbeobachtung rar und meist gut behandelbar. Hauptproblem ist die selten auftretende, dann aber lebensbedrohliche Arrosionsblutung. Respiratorische Infekte treten bei neuromuskulären Patienten, infolge der Möglichkeit der Sekretabsaugung deutlich seltener auf als bei nichtinvasiver Beatmung und sind leichter zu therapieren.

Notwendige Kontrollen, Methoden der Umstellung auf Maskenbeatmung und Verläufe bei verschiedenen Grunderkrankungen werden im Workshop besprochen.

40

Finanzierung der Behandlungspflege zu Hause

Radtke D
Zentrum für selbstbestimmtes Leben Behinderter ZSL e. V., Erlangen

Durch die maschinelle Beatmung bekommen Betroffene neue Lebensperspektiven und mehr Lebensqualität.

Ein großes Problem dabei ist, die notwendige Finanzierung der Behandlungs- und Grundpflege durchzusetzen. Dabei spielt es keine Rolle, ob die beatmete Person alleine mit Assistenz oder zusammen mit Familienangehörigen in einer Wohnung wohnt.

Ein weiteres Problem ist die Behandlungspflege am Arbeitsplatz oder in der Schule.

In dem Workshop werden anhand von konkreten Beispielen unterschiedliche Finanzierungsmöglichkeiten dargestellt und mit den Teilnehmer/innen diskutiert. Behandelt werden hierbei u. a. Organisation der Pflege, Argumente gegenüber den Kostenträgern, vorhandene Vorurteile, Beteiligung von Verwandten, notwendige Unterstützung durch die Ärzte.

43

Klinische Entscheidungen in Grenzsituationen am Beispiel der amyotrophen Lateralsklerose

Kotterba S
Neurologische Klinik und Poliklinik der Ruhr-Universität Bochum, BG-Kliniken Bergmannsheil

Der klinisch tätige Arzt wird täglich im Kontext schwieriger Therapieentscheidungen mit ethischen Fragestellungen konfrontiert.

Die amyotrophe Lateralsklerose (ALS) führt über Funktionsverlust des ersten und zweiten Motoneurons neben Extremitätenpareesen zu unterschiedlich rasch progredienten Einschränkungen der Nahrungsaufnahme sowie zur Erschöpfung der Atmung (über Zwerch-

fell- und Atemhilfsmuskulaturparesen). Während die Anlage einer PEG heutzutage fast routinemäßig durchgeführt und relativ problemlos versorgt wird, ist die Entscheidung über die Beatmung oft nur im Einzelfall zu treffen. Zwar existieren Richtlinien der Fachgesellschaften, die sich jedoch weitgehend an respiratorischen Parametern orientieren. Therapieentscheidungen, auch zur nicht-invasiven Beatmung, die bei den ALS-Patienten meist nur über einen begrenzten Zeitraum möglich ist, können aber nur nach ausführlicher Aufklärung und Beratung vom Patienten selbst getroffen werden. Sie beziehen neben den Familienangehörigen in der logistischen Ordnung oft auch Bezugs- und Pflegepersonen aus dem weiteren Umfeld ein. Im Mittelpunkt steht für den Patienten die für ihn individuell zu erreichende Lebensqualität. Obwohl die respiratorische Problematik in unserer Klinik frühzeitig im Krankheitsverlauf angesprochen wird, liegt oft in Situationen mit akuter Dekompensation kein dokumentierter Patientenwille vor, wodurch der Behandler in schwierige ethische Entscheidungssituationen gerät. Am Beispiel mehrerer ALS-Patienten unserer Klinik sollen Möglichkeiten der Entscheidungsfindung und Vorbereitungen in der ambulanten Betreuung der Patienten vorgestellt werden.

43 a

Depression, Schlaf und Hypoventilationssymptomatik bei ALS-Patienten

Winterholler M, Wenz B, Leis S, Neundörfer B
Neurologische Klinik, Friedr.-Alexander-Universität Erlangen

Hintergrund: Hypoventilationssymptomatik und somatisierte Depression sind oft nicht sicher zu differenzieren. Mit dieser Untersuchung sollte die Spezifik von Symptomen der Hypoventilation bei ALS-Patienten untersucht werden.

Patienten und Methoden: Untersucht wurden 30 nicht beatmete ALS-Patienten einer Spezialambulanz.

Untersuchungsmethoden: Apnoe-Screening (SomnocheckR), klinisch-neurologische Untersuchung, ALS-FRS, psychiatrische Exploration, VK, Plmax, PEmax, DS nach v. Zerssen (Selbstbeurteilung), HAMD (Fremdbeurteilung), ESS, PISQUI. Statistische Analyse: Spearman Rang Korrelation, Mann-Whitney-U-Test.

Ergebnisse: Es fand sich kein sicherer Zusammenhang zwischen klassischen Symptomen der neuromuskulären Hypoventilation wie Schlafstörungen und Tagesmüdigkeit mit Parametern der Lungenfunktion und nächtlichen Atemstörungen ($p > 0,1$). Depressionen sind bei ALS-Patienten häufig. (12/30 Patienten), Tagesmüdigkeit und Schlafstörungen stehen hier in engem Zusammenhang.

Schlussfolgerung: Viele ALS-Patienten leiden unter affektiven Störungen. Dies muss bei der klinischen Diagnose eines Hypoventilationssyndroms beachtet werden. Umgekehrt bleibt bei diesen Patienten trotz der Besserung objektiver Parameter der gewünschte klinische Erfolg einer ISB oft aus.

44

Patientenverfügungen und Selbstbestimmung

May A
Zentrum für Medizinische Ethik Bochum, Medizinische Hochschule Hannover

Das Prinzip der Patientenorientierung hat seinen Niederschlag in der Einwilligung nach Aufklärung (informed Consent) gefunden und steht im Georgetown Mantra an erster Stelle gefolgt von den Prinzipien des Nichtschadens, des Wohlwollens und der Gerechtigkeit. Problemlos ist die Aufklärung beim einwilligungsfähigen

Patienten, aber beim nichteinwilligungsfähigen Patienten ist entweder ein vorher vom Patienten selbst Bevollmächtigter der Entscheidungsträger oder der vormundschaftsgerichtlich bestellte Betreuer als gesetzlicher Vertreter. Diese klaren Zuständigkeiten der Entscheidungsträger ggf. unter Beteiligung des Vormundschaftsgerichts bei einem Behandlungsabbruch in der präfinalen Phase kann inhaltlich durch eine Patientenverfügung konkretisiert werden. Diese vorsorgliche Verfügung als prospektive Äußerung des einwilligungsfähigen Patienten für die Zeit der Entscheidungsunfähigkeit enthält nach den Handreichungen für Ärzte zum Umgang mit Patientenverfügungen vom Oktober 1999 als Maßnahme, über deren Einleitung, Umfang und Beendigung sich der Patient festlegen kann auch die künstliche Beatmung. Zur Erhöhung der Validität von Patientenverfügungen ist eine narrative Wertanamnese ein geeignetes Mittel. Die Information über die Möglichkeit der Patientenverfügung sollte fest in das Therapiekonzept verankert werden, damit sich die Behandlung an den Wünschen und Werten des Patienten orientiert. Der Bundesgerichtshof lässt einen Behandlungsabbruch oder den Nichtbeginn einer Behandlung unter bestimmten Kriterien auch für die präfinale Phase zu und zur Entscheidungsfindung ist eine Patientenverfügung integratives Element zur Sicherung der Selbstbestimmung des Patienten.

45

Geistig Behinderte und nichtinvasive Beatmung – eine Betrachtung

Weise M, Wiebel M, Schulz V
Abteilung Innere Medizin – Pneumologie, Thoraxklinik Heidelberg

Einleitung: nISB bedarf einer guten Mitarbeit: Der wache Patient muss die Nasen- oder Gesichtsmaske und den Überdruck der Beatmung tolerieren, um eine effektive maschinelle Ventilation zu gewährleisten.

Kasuistiken: Wir berichten über zwei Pat. mit M. Down, eine Pat. mit Stoffwechselkr., zwei Pat. mit myotoner Dystrophie, zwei Pat. mit Leigh-Syndrom und eine Pat. mit unklarer geistiger Einschränkung.

Grundstörung	Ursache AI	ISB N / Tr	Verlauf	Mitarb.
Morbus Down	Obesitas Hypovent.	N 6 M	Gew. -45%, gepl. Abbruch	gut
Morbus Down	Obes. Hypov.	Tr. 6 W	stabil	mäßig
Leigh-Syndrom	Zentrales SAS	N./Tr. 6 W	instabil	schlecht
Leigh-Syndrom	Obstr. u. zentr. SAS, Obesitas	CPAP 7 J Tr./N 3 J	stabil	gut
Lipidspeicherkr.	zentr. SAS	Tr/N 3 J	stabil	gut
Myotone Dystrophie	Myopathie	N 12 M	instabil rezid. Subileus	schlecht
Myotone Dystrophie	zentr. SAS	N 12 M	ger. Leidensdruck Abbruch	schlecht
unkl. geistige Einschränkung	COPD	N 1 M	geringer Leidens- druck, Abbruch	schlecht

Diskussion: Der Übergang von der trachealen auf die nasale ISB ist oft problemlos, die primär eingesetzte nISB bedarf der Einsicht des Patienten, die er nur bei hohem Leidensdruck aufbringen kann. Der Behandelnde wird daher mit Suggestion und Vertrauen arbeiten müssen.

46

Sexualität bei Patienten mit ISBSchönhofer B¹, von Sydow K², Nietsch M¹, Suchi S¹, Köhler D¹, Jones P³¹ Krankenhaus Kloster Grafschaft, Schmalleberg; ² Max-Planck-Institut für Psychiatrie, München; ³ Department of Respiratory Medicine, St. George's Hospital, London, UK

Problemstellung: ISB beeinflusst die Lebensqualität der Patienten mit CVI. Wir untersuchten hier einige Aspekte der Sexualität.

Methode: Der Einfluss der ISB auf die Sexualität wurde mittels Fragebogen bei Patienten, die älter als 40 Jahre waren, untersucht. Physiologische Daten wurden der letzten stationären Verlaufskontrolle entnommen.

Ergebnisse: Die Rücklaufquote des Fragebogens betrug 54,3%. Im Durchschnitt wurde die ISB 41,1 ± 27,0 Monate durchgeführt. Insgesamt waren 34,5% der Befragten sexuell aktiv. Im Vergleich zu inaktiven Patienten hatten sexuell aktive Patienten eine höhere Vitalkapazität ($p=0,042$), ein höheres FEV₁ ($p=0,002$), eine höhere ergometrische Belastbarkeit ($p=0,044$) und waren jünger ($p<0,001$); die meisten von ihnen waren verheiratet oder in fester Beziehung. Die Frage „änderte sich Ihre sexuelle Aktivität nach Beginn der ISB“ wurde wie folgt beantwortet: „keine Änderung“ (46,3%), „weniger aktiv“ (35,8%), „gesteigerte Aktivität“ (12,6%), (5,3% nicht auswertbar). Die sexuelle Phantasie nahm bei 10,5% der Patienten zu, vorwiegend bei Männern ($p=0,031$). Geschlechtsverkehr hatten sexuell aktive Patienten 5,4 ± 4,8-mal pro Monat.

Schlussfolgerung: Etwa 1/3 der Patienten mit ISB sind sexuell aktiv. In etwa der Hälfte dieser Gruppe ergab sich ein positiver bzw. negativer Einfluss der ISB auf die sexuelle Aktivität.

46 a

Lebensqualität unter Heimbeatmung bei Postpoliosyndrom Bericht einer PatientinStuertz FE
Heide/Holstein

Ja, sie ist eine echte Lebenshilfe und ein Gewinn. Erst wenn der regelmäßige Atemzug nicht mehr funktioniert, wird dieser so selbstverständliche Mechanismus bewusst. Kürzlich las ich folgenden Slogan: Rauchen kann man lassen, atmen nicht. Wie wahr, wie wahr!

10 Jahre Heimbeatmung bedeutete für mich ein neues Lebensgefühl mit Lebensqualität. Dies wünsche ich meinen Leidensgenossen, die aus Unkenntnis dieser Therapie noch nicht zugeführt worden sind.

Wie kam es zu dieser Therapie bei mir? Nur ganz kurz: Die nach der akut durchgemachten Polio 1943 diagnostizierte Schwäche der Bauch- und Rückenmuskulatur mit verkürztem linken Bein sowie einer daraus progredienten Kyphoskoliose führte nach jahrelanger Überbeanspruchung der Atempumpmuskeln zu einer schleichenden Atempumpschwäche, bis fast zum Kollaps. Diesen Tiefstand konnte ich m.W. nur durch rechtzeitige Einweisung und gezielte ärztl. Versorgung in der Lungenfachklinik in Großhansdorf langsam überwinden. Es bedurfte viel Überzeugungskraft, Glauben und eigene Überwindung, die Gerätemedizin und die Abhängigkeit anzuerkennen. So erreichte ich durch die Heimbeatmung erst stundenweise, schließlich die ganze Nacht, eine Besserung meines gesundheitlichen Befindens und nach Wochen die Wiedereingliederung ins Berufsleben. Dies war mein Ziel! Trotz neuer Einschränkungen, manchmal technischer Probleme mit dem Gerät, nahm mein Alltagsleben wieder einen normalen Verlauf.

Ich habe es dankbar genutzt, für andere da zu sein. Schöne Dinge, wie auch das Reisen, ganz bewusst wahrgenommen. Obwohl ich mich inzwischen in einem mir selbst wohl verdienten Ruhezustand zurechtgefunden habe, ist auch dieser Lebensabschnitt weiterhin mit ärztlicher Versorgung, physikalischer Therapie und Motivation zu bewältigen. Dazu gehören auch viel Energie zu täglichen Übungen, Bewegung an der frischen Luft, Radfahren, im Sommer gelegentlich kleine Gartenarbeiten. Auch nehme ich jede Möglichkeit zum Schwimmen wahr. Leider sind dann und wann Hindernisse und kleiner Pannen mit der Technik zu bewältigen. Der Maskensitz ist das A und O der richtigen Beatmung. Auch ist das Austrocknen der Augen durch ständige Luftzufuhr auszuschließen. Bei Bronchialinfekten mit besonderer Luftknappheit gibt es arge Probleme.

So wurde ein Bronchialinfekt plus Lungenentzündung im letzten Winter durch eine gute stationäre Versorgung in Großhansdorf überwunden. Mit etwas Geduld, Motivation und eingesetzter Therapie konnte ich wieder Kräfte für den häuslichen Alltag sammeln. In der Zeit der Rekonvaleszenz wurde mir sehr deutlich bewusst, wie wichtig die Pausen, die ich kräftemäßig ohnehin einlegen musste, mit dem Einsatz des Beatmungsgerätes zur Schonung der Atemmuskeln sind!

Dies machte mir Herr Prof. Magnussen wieder am Krankenbett sehr eindringlich klar. Meine Einwände der weiteren Gewöhnung und Abhängigkeit seien eine unbegründete Einstellung und falscher Ehrgeiz.

So verbinde ich hier auch einen Dank an dieses Gremium, das sich bemüht, die Heimbeatmungstherapie mit der Medizintechnik weiter zu entwickeln und den Kenntnisstand bis in die entlegenden Regionen weiterzugeben. Auch als Mitglied des Bundesverbandes Polio e.V. weiß ich um die Ängste Betroffener, da dieses Krankheitsbild nicht immer leicht erkennbar ist.

Dazu ein passender Zweizeiler:

Die Stauder der Geduld ist bitterer Art;
doch endlich bringt sie Früchte süß und zart.
(Karl Simrock)

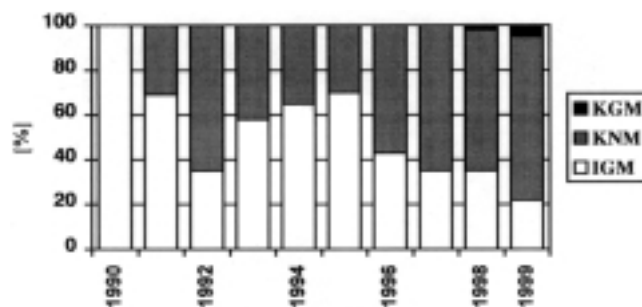
48

Wandel der bei der ISB verwandten MaskentypenSchäfer Ch, Schmitz A, Köhler D, Schönhofer B
Krankenhaus Kloster Grafschaft, Schmalleberg

Problemstellung: Bei der ISB kommt der Beatmungsmaske eine entscheidende Bedeutung zu.

Methodik: Retrospektive Analyse (Beobachtungszeitraum: 1990–1999) der verordneten Masken während der Ersteinstellung auf ISB. Beatmungsverfahren: Kontrollierte Beatmung mit Volumen- bzw. Druckvorgabe.

Ergebnisse (siehe Abbildung, in % des jeweiligen Jahres).



Abkürzungen: Individuelle Gesichtsmaske (IGM), konfektionelle Nasenmaske (KNM), konfekt. Gesichtsmaske (KGM)

Schlussfolgerungen: Mundleckagen bei der zunächst häufig verwendeten ISB mit Volumenvorgabe waren mit IGM zu kompensieren. Mit zunehmender Anwendung von Beatmungsgeräten mit Druckvorgabe (Vorteil: Leckagekompensation) und besserer Qualität konfektioneller Masken wurden meistens KNM verwandt.

49

Dauer und Häufigkeit des stationären Aufenthaltes zur Einleitung und Kontrolle der Heimbeatmungstherapie im Krankenhaus Großhansdorf

Baumann HJ, Schucher B, Pfaff T, Zühlke I, Hein H, Magnussen H
Krankenhaus Großhansdorf, Zentrum für Pneumologie und Thoraxchirurgie

Problemstellung: Zur Überprüfung einer Heimbeatmungstherapie bei chronisch ateminsuffizienten, stabilen Patienten werden mindestens halbjährliche Kontrollen empfohlen. Mit der vorliegenden Arbeit sollte untersucht werden, wie häufig außerhalb dieser vorgesehenen Kontrolltermine stationäre Aufenthalte erforderlich waren.

Methodik: Ausgewertet wurden die retrospektiv gesammelten Daten zu allen im Krankenhaus Großhansdorf mit nichtinvasiver Beatmung behandelten Patienten (n = 505). Einschlusskriterien waren: 1.) Erfolgreiche Einleitung einer nichtinvasiven Beatmungstherapie. 2.) Durchführung dieser Therapie über mindestens 6 Monate. 3.) Vollständigkeit der relevanten Daten zum Beobachtungszeitraum. Ausgewählt wurden 170 Patienten (Thoraxwand = 62, COPD = 61, NME = 28, Obesitas-Hypoventilations-Syndrom = 12, Sonstige = 7) mit zusammen 901 Aufenthalten ausgewählt.

Ergebnisse: Die Dauer des Aufenthaltes zur Beatmungseinleitung betrug $21,6 \pm 14$ Tage (COPD 29,3 Tage, NME = 10,6 Tage). Das Intervall zwischen den Beatmungskontrollen betrug $170 + 72$ Tage (COPD 147 Tage, Thoraxwand 188 Tage). Von den stationären Aufenthalten waren 18% nicht vorhergesehen (COPD 30%, Thoraxwand 11%, NME 8%, Obesitas-Hypoventilation 12%, Sonstige 23%).

Schlussfolgerung: Bei Patienten unter Heimbeatmungstherapie bei COPD ist als Ausdruck des weniger stabilen Krankheitsbildes häufiger eine Kontrolle der Beatmungstherapie erforderlich. Bei Patienten mit Thoraxwanderkrankungen und langsam progredienten neuromuskulären Erkrankungen erscheinen Kontrollintervalle > 6 Monate vertretbar.

50

Leistungszuwachs bei ISB-Patienten im Rahmen einer stationären Rehabilitation

Spielmanns M¹, Schönheit-Kenn U², Kenn K²
¹ St. Marien-Hospital Düren, ² Klinikum Berchtesgadener Land, Schönau am Königssee

Problemstellung: Bei ISB-Patienten besteht Unsicherheit bezüglich der Belast- bzw. der Trainierbarkeit, zumal diese Patienten aufgrund ihrer grenzwertigen ventilatorischen Situation beatmungspflichtig wurden. Zu diesem Thema gibt es kaum gesicherte Daten.

Methodik: In einer prospektiven Studie untersuchten wir seit 1999 ISB-Patienten (n = 38) im Rahmen der stationären Rehabilitation bezüglich ihrer Trainierbarkeit durch ein individualisiertes, leistungsangepasstes Konzept. Die Genese der ventilatorischen Insuffizienz war heterogen. Von

25 Patienten liegen komplette Datensätze vor und wurden ausgewertet.

Ergebnisse: Das Durchschnittsalter lag bei 52,5 Jahren, BMI 25 (15 Männer, 10 Frauen). Gegen Ende der Rehabilitationsmaßnahme konnte im Vergleich zur Ausgangssituation die 6-Minuten-Gesamtgehstrecke durchschnittlich um 37,7% (ca. 88 m), die subjektiv dyspnoefreie Gehstrecke um 48,5% (ca. 91 m) verbessert werden. Bei zwei Patienten verschlechterten sich die Gehstrecken um 30% bzw. 10%. Die SaO₂ zum Belastungsende blieb dabei im Durchschnitt gleich (ca. 83%), der Herzfrequenzanstieg war geringer (138/min vs. 131/min). Die subjektiv empfundene Anstrengung unter Belastung gemäß Borgskala sank (8 vs. 6). Der pO₂ stieg um durchschnittlich 8,8%, der pCO₂ sank um 2,5%. Die FEV₁ stieg durchschnittlich um 0,19 L an (22,9%).

Schlussfolgerung: Im Rahmen einer stationären Rehabilitation lässt sich bei Patienten, die aufgrund einer ventilatorischen Insuffizienz eine ISB erhalten, mit einem leistungsgadaptierten Programm vor allem die Gehstrecke signifikant verbessern.

51

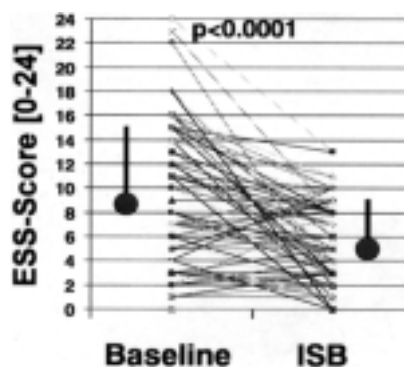
Epworth sleepiness scale (ESS) bei chronisch ventilatorischer Insuffizienz (CVI) vor und nach länger dauernder ISB

Klimkiewicz A, Zimmermann C, Köhler D, Schönhofer B
Krankenhaus Kloster Grafschaft, Zentrum für Pneumologie, Beatmungs- und Schlafmedizin, Schmallebenberg-Grafschaft

Problemstellung: Tagesschläfrigkeit ist ein wesentliches Symptom der CVI. Die ESS ist bei schlafbezogenen Atmungsstörungen (z.B. der obstruktiven Schlafapnoe) ein validiertes Verfahren, die Tagesschläfrigkeit zu erfassen.

Methode und Fragestellung: Das Spektrum der ESS reicht von 0 bis 24 (je höher der Zahlenwert desto höher die Schläfrigkeit). In dieser Studie untersuchten wir bei 73 Patienten den ESS-Wert vor und nach einer 3-monatigen ISB.

Ergebnisse: Siehe Abbildung und Tabelle.



	vor ISB	3 Monate ISB	P (Wilcoxon)
ESS [0-24]	8,4 ± 5,9	5,1 ± 3,4	< 0,0001
PO ₂ [mmHg]	53,4 ± 11,2	63,0 ± 8,2	< 0,0001
PCO ₂ [mmHg]	55,1 ± 7,5	45,5 ± 4,8	< 0,0001

Schlussfolgerungen: Die ISB führt zur Besserung der Tagesschläfrigkeit; dennoch ist die ESS bei CVI offensichtlich nicht präzise genug, da der Wert vor Beginn der ISB relativ niedrig liegt.

52

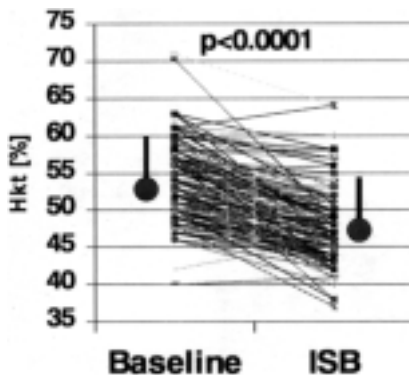
Einfluss der ISB auf die Polyglobulie bei chronisch ventilatorischer Insuffizienz (CVI)

Barchfeld T, Köhler D, Schönhofer B
Krankenhaus Kloster Grafschaft, Zentrum für Pneumologie, Beatmungs- und Schlafmedizin, Schmollenberg-Grafschaft

Problemstellung: Bei CVI besteht neben der Hyperkapnie eine Hypoxämie, die häufig zur sekundären Polyglobulie führt. Da die ISB zur Abnahme der CVI führt, lässt sich vermuten, dass mit Besserung der Hypoxämie auch die Polyglobulie rückläufig ist.

Methodik: In dieser Studie untersuchten wir bei 141 Patienten mit CVI und sekundärer Polyzythämie ($Hb > 15,5 \text{ g\%}$) die Auswirkung der ISB auf Hämatokrit (Hkt) and Hämoglobin (Hb). Hb und Hkt wurden vor und 3 Monate nach Beginn der ISB gemessen. Die Patienten wurden kontrolliert (mit Druck- oder Volumenvorgabe) beatmet.

Ergebnisse: Die Blutgase besserten sich signifikant. Sonst siehe Abbildung und Tabelle.



	vor ISB	nach 3 Monaten ISB	p (Wilcoxon)
Hkt [%]	53,7 ± 4,9	48,2 ± 4,8	< 0,0001
Hb [g%]	17,6 ± 1,4	16,1 ± 1,5	< 0,0001

Schlussfolgerung: Nach längerdauernder Anwendung von ISB bessern sich die Blutgase und die Polyglobulie ist rückläufig.

53

Ein Fahrzeug zum Lauftraining unter nichtinvasiver Beatmung

Behnke M¹, Köster S², Jörres R¹, Hein H¹, Zühlke I¹, Baumann H¹, Magnussen H¹

¹ Krankenhaus Großhansdorf, Zentrum für Pneumologie und Thoraxchirurgie,

² Fachhochschule Bergedorf, Fachbereich Biotechnologie, Hamburg

Die intermittierende Selbstbeatmung ist eine Therapieoption zur Behandlung der Atmungsmuskelsuffizienz bei fortgeschrittenen chronisch obstruktiven Lungenerkrankungen. Auch das dosierte Training, vorzugsweise am Laufband, wurde bereits mit Erfolg eingesetzt. Wir entwickelten einen Trainingsgehwagen, um beide Behandlungsstrategien zu kombinieren.

Auf einen handelsüblichen Vierradgehwagen wurde ein batteriegetriebenes Beatmungsgerät (Breas PV 401) befestigt. Die Messsignale eines Wegstreckenzählers in Form eines Reed-Relais an einem Rad des Gehwagens (Conrad Electronic, Hirschau), des

Beatmungsgerätes (Atemzugvolumen, Atemfrequenz, Triggerung), eines Pulsoximeters (Oxycount mini, Weinmann, Hamburg) und eines Capnometers (Capnocount mini, Weinmann, Hamburg) können hiermit über ein Computer-Notebook kontinuierlich aufgezeichnet werden. Aus den Daten lassen sich Sauerstoffsättigung, petCO_2 , Atemzugvolumen, Atemfrequenz, Triggerung, zurückgelegte Gehstrecke und voraussichtliche Gesamtgehstrecke in 6 Minuten kontinuierlich abgreifen bzw. errechnen und auf den Bildschirm in großen Anzeigen für den Benutzer ersichtlich projizieren.

Erste Versuche zeigen, dass sich der Gehwagen gut zum Bewegungstraining schwerstkranker Patienten mit Atmungsmuskelsuffizienz unter gleichzeitiger Beatmung eignet. Durch die kontinuierliche (Selbst-)Überwachung kann die Belastung sehr gut dosiert, aber auch ökonomisiert werden.

54

Geschlossenes Absaugen – eine Alternative im außerklinischen Bereich?

Schmerbeck Ch
Klinik der Universität München-Großhadern, Klinik für Anaesthesiologie, Intensivstation F0

Problemstellung: Durch die Zunahme der beatmeten Patienten im außerklinischen Bereich treten in wachsendem Maße Probleme in Bezug auf die Bronchial-Toilette auf. Diese manifestieren sich in der hygienischen Komponente, in den aus dem Absaugvorgang möglichen pulmonalen Komplikationen bezüglich der Blutgasparameter, Bildung von Atelektasen und im Handling.

Methodik: Geschlossene Absaugsysteme werden auf hygienische Gesichtspunkte, respiratorische Vorteile und der Praktikabilität in der Heimbeatmung überprüft.

Ergebnisse: Da das Diskonnektieren des Beatmungssystems von der Trachealkanüle zum endotrachealen Absaugen nicht mehr nötig ist, werden exogene Ursachen zur Entstehung einer Pneumonie deutlich reduziert. Des Weiteren sind Pflegepersonal und Angehörige vor Aerosolwolken geschützt. Durch die Fortführung der Beatmung während des Absaugens bleiben die Blutgaswerte nahezu stabil. Dies führt zu einer höheren Sicherheit für die Patienten und zu einer besseren Akzeptanz. Das Handling des Absaugens ist durch diese Systeme vereinfacht und gibt den Patienten unter gewissen Voraussetzungen die Möglichkeit, selbstständig Trachealsekret zu entfernen.

Schlussfolgerung: Der Einsatz geschlossener endotrachealer Absaugkatheter bei beatmeten Patienten bietet eine Anzahl physiologischer und mikrobiologischer Vorteile.

55

Erste Erfahrungen mit einer „Husten-Maschine“ – der In-Exsufflator von Emerson

Wiebel M, Siedl J, Will D, Will S, Schulz V
Abteilung Innere Medizin – Pneumologie, Thoraxklinik – Heidelberg

Einleitung: Patienten mit neuromuskulärer Erkrankung erleben eine zunehmende Schwächung des Hustenstoßes, dabei kann es zu kritischer Sekretansammlung kommen. Ein wichtiger Faktor der bronchialen Clearance ist die Atemtiefe: Die nichtinvasive Beatmung bessert die Sekretclearance. Physiotherapeutische Abhustetechniken setzen die äußere Kompression des Brustkorbs während der Expiration ein.

Kasuistik: Wir berichten über den Einsatz einer Hustenmaschine (In-Exsufflator, Fa. Emerson) bei einem 21-jährigen Patienten mit

Muskeldystrophie Typ Duchenne, der sich seit 1/1998 nichtinvasiv beatmet (8 h/Nacht). Seit längerem berichtet er über Sekretverlegung der Atemwege am Morgen, die zu langwierigen Abhustmännern (bis zu 4 Stunden) zwingen. In einem CT sind Bronchiektasen erkennbar. Seit November 2000 wird der In-Exsufflator benutzt (Druck Inspirations + 12 mbar, Expiration -18 mbar). Die Effektivität des In-Exsufflators wird von dem Patienten als günstig empfunden. Die neue Technik ist eine wesentliche Beruhigung für seine Angst vor Sekret.

Diskussion: Über positive Erfahrungen berichtet John Bach (New York): Dort werden neuromuskuläre Patienten regelmäßig mit dem Gerät vertraut gemacht: Danach kann der In-Exsufflator bei kritischer Verlegung der Atemwege durch Sekrete eingesetzt werden, solange die Kontrolle über den Kehlkopf erhalten ist. Damit ist der Nutzen bei bulbärer Form der ALS unsicher, hingegen bei Muskeldystrophie erfolgversprechend. Unsere Erfahrung ist bislang gering, so sind die benutzten Drucke vermutlich noch zu niedrig. Das jetzt verwendete Gerät wurde privat beschafft, da eine CE-Zertifizierung noch nicht vorliegt, aber mit der Zulassung für Europa kann demnächst gerechnet werden. Die Verfügbarkeit des In-Exsufflators in Beatmungszentren wird eine zusätzliche Hilfe für Muskelkranke sein.

56

Qualitätssicherung in der Heimbeatmung

Jaschke Ch

Heimbeatmungsservice Brambring-Jaschke GmbH,
Unterhaching

Problemstellung: Die heimbeatmeten Menschen sind im Großen und Ganzen schlecht versorgt. Es gibt keine Zulassungsbestimmungen für ambulante Dienste, die heimbeatmete Menschen versorgen möchten. Die bundesweit extremen Unterschiede in der jeweiligen personellen und auch strukturellen Qualifikation der einzelnen Anbieter führen zu katastrophalen Situationen. Hinzu kommen die vollkommen ungeklärten Finanzierungssituationen, die von Bundesland zu Bundesland stark variieren.

Lösungsmethoden: Unser Unternehmenskonzept stellt sich wie folgt dar. Der Klient und seine Angehörigen müssen maximal entlastet werden (flexible Dienstpläne/Urlaubsbetreuung/Kurzzeitpflege). Die ausschließliche Beschäftigung von intensivverfahren, examinierten Pflegekräften bringt eine hohe pflegerische Qualität und Sicherheit in Notfallsituationen mit sich. Die behutsame Kontaktaufnahme mit dem Klienten und dessen Angehörigen, die Zusammenarbeit mit guten medizintechnischen Firmen, der Kontakt zu den Ärzten, die Zusammenarbeit und Aufklärung bei den Kostenträgern haben extreme Auswirkungen auf die spätere Arbeit.

Ergebnisse: Wenn man sich die Schwere der Krankheitsbilder, die familiären Dramen, die oftmals desolate ambulante Versorgung, die Ignoranz der Kostenträger und die Unwissenheit der Bevölkerung ansieht, so gibt es nur zwei Möglichkeiten. Entweder lässt man die Finger von dieser Art der Pflege. Oder man baut sich schrittweise ein Unternehmen auf, das durch seine Transparenz in den Bereichen Qualitätssicherung, Personalanforderung und Verhandlungsstrategien auf einem festen Fundament entsteht.

Schlussfolgerung: Wir plädieren für die Ausarbeitung von Zulassungskriterien für Heimbeatmungsdienste, für rigorose Qualitätskontrollen und für mehr Interesse von Seiten der Kostenträger.

BUCHBESPRECHUNGEN

Alfred Koch: **Meine Lebensakrobatik**. 412 S., zahlreiche Fotos; Vorwort und Literaturverzeichnis. Gebunden; Preis: DM 38,- © 2000 Prof. Dr. Alfred Koch, Münster/F. Coppenrath Verlag, Münster. ISBN 3-8157-2121-0

Dieses Buch vermittelt viel von den unruhigen, großartigen wie desaströsen Zeiten, die wir „Älteren“ im (aus heutiger Sicht: kurzen!) 20. Jahrhundert erlebt haben.

Nun kann das „Paradies der Erinnerung (Jean Paul)“ vieles erklären und steigern, glücklicherweise auch abschwächen, ja sogar „ausblenden“. Und so bekennt der Autor, dass ihm zahlreiche relevante Dokumente durch Kriegsereignisse genommen worden sind – nicht aber die in den „kleinen grauen Zellen“ (Neuronen?, Psychosen?) gespeicherten „Erinnerungen“, die durch Berichte vieler Zeitzeugen und die umfangreiche einschlägige Literatur aufgefrischt und bestätigt werden konnten. Wer ihn persönlich kennt, weiß, dass er zum „understatement“ neigt; umso mehr ein faszinierender Bericht über ein vielfältig-ereignisreiches, ein bisher voll erfülltes und begnadetes Leben!

Geboren 1907, repräsentiert er für die (fast) Gleichaltrigen auch unser eigenes Leben und dessen „Stil“: vom konservativen Elternhaus durch die „roaring twenties“ im Studium, in der für unsere Generation hohen Zeit bis zum bitteren Ende 1945 – und den folgenden Jahren in Frieden und Freiheit.

1927 Beginn des Medizinstudium („trotz Liebe zur Musik und zum Sport“), nach vier Semestern das „Physikum“ in Berlin und „akademischer Turn-, Sport- und Schwimmlehrer“ (glückliche Zeit, in der ein solcher „Dualismus“ noch möglich war!), prägende Vorlesungen u. a. bei Sauerbruch und Bier. Im April 1929 Sanitäts-offizieranwärter bei der Kriegsmarine, 1931 medizinisches Staatsexamen, 1932 Approbation als Arzt und nun Marinesanitäts-offizier. Im Marinelazarett Kiel wissenschaftliche Untersuchungen an Tauchern in 30 m Tiefe (EKG-Aufzeichnungen erstmalig!); Ausbildung zum Flugzeugführer an der Verkehrsfliegerschule Warnemünde – und hier erster flugmedizinischer Kontakt zum legendären Dr. Koschel, dem Leitenden Sanitäts-offizier der Deutschen Luftstreitkräfte im Ersten Weltkrieg.

1935 zur Luftwaffe übernommen, Erprobungsflieger bei E-Stelle „See“; Sportarzt bei den Olympischen Sommerspielen in Berlin 1936. Als Stabsarzt 1937 der „all-round“ Flugzeugführerschein. Höhenphysiologische CO₂-Forschung bei Altmeister Ludolph Brauer in Hamburg und internistische Weiterbildung beim berühmten Kölner Internisten H. W. Knipping mit Habilitation 1938. Wichtige Vorarbeiten zur „Höhenfestigkeitsprüfung“. Bei Kriegsbeginn Sanitäts-offizier bei Kdo Luft/AOK 1 und Einsatz in Frankreich; Chef von LwSanflugbereitschaften und schließlich Korpsarzt IV. Fliegerkorps (1940–42); Chefarzt LwLazarett Bukarest und Ltd. Sanitäts-offizier der Deutschen Luftwaffe in Rumänien (bis Oktober 1943), dann Feldluftgaurzt in Belgrad. Während aller Stabsverwendungen auch im fliegerischen Einsatz beim Verwundetenlufttransport von Kreta, der Krim und aus dem Südabschnitt der Ostfront: verwundet und mehrfach ausgezeichnet. Ab Februar 1944 Chefarzt LwLazarett Halle-Döhlau bis Kriegsende. Bereits im Februar 1946 Chefarzt der „Inneren“ am Clemens-Krankenhaus in Münster mit Fortsetzung von wissenschaftlicher Tätigkeit und in der Krebsforschung, 1956 a.o. Professor in Münster für Innere Medizin, zahlreiche Publikationen, u.a. „Luft- und Raumfahrtmedizin“ in Schettlers „Taschenbuch der praktischen Medizin“. Nach der Pensionierung 1971 als „Ausklang“ Chefarzt einer Rehabilitationsklinik in Bad Kissingen bis 1973.

Seither war und ist der Autor in begnadeter Frische vielfach sozial – im weitesten Sinne – tätig und engagiert. Ein großer Teil des Werkes ist somit auch dem persönlichen und familiären, privaten Bereich gewidmet.

Ein ausführliches Literaturverzeichnis zum Thema „Sanitätswesen bei Marine und Luftwaffe“ ist gerade heute von historischem Wert.

Heinz S. Fuchs (Bad Godesberg)