

---

## **S2 – Leitlinie**

# **Nichtinvasive und invasive Beatmung als Therapie der chronischen respiratorischen Insuffizienz**

---



Herausgeber:

Deutsche Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin e. V.

Leitlinienprojekt angemeldet bei der

Arbeitsgemeinschaft Wissenschaftlich-Medizinischer Fachgesellschaften (AWMF)

Publikation: 17.12.2009

# Inhaltsverzeichnis

Abkürzungsverzeichnis	VI
1. Einleitung	1
1.1. Hintergrund	1
1.2. Ziel der Leitlinie	1
1.3. Leitlinienkomitee	3
1.3.1. Teilnehmer bei der 1. Konsensuskonferenz am 09./10. Juni 2008 in Mannheim	4
1.3.2. Teilnehmer bei der 2. Konsensuskonferenz am 19./20 Januar 2009 in Frankfurt	7
1.4. Beteiligung der Industrie	12
1.5. Finanzierung der Leitlinie	12
1.6. Gültigkeit der Leitlinie	12
2. Methodik	13
2.1. Entwicklungsstufe	13
2.2. Auswahl der Delegierten	13
2.3. Literatursuche	13
2.4. Redaktionelle Arbeit	14
2.5. Konsensusfindung	15
2.6. Einbindung bestehender Leitlinien	16
2.7. Publikation	16
3. Wissenschaftliche Grundlage	17
3.1. Die ventilatorische Insuffizienz	17
3.2. Maschinelle Beatmung	19
3.3. Effekte der maschinellen Beatmung	20
3.4. Nebenwirkungen	21
4. Technische Ausstattung	22
4.1. Beatmungsgerät	22
4.1.1. Bedienelemente	22
4.1.2. Display	23
4.1.3. Alarmer	23
4.1.4. Beatmungsparameter	24
4.1.5. Netzunabhängige Stromversorgung	24

4.1.6.	Zweites Beatmungsgerät	24
4.1.7.	Sauerstoffbeimischung	24
4.1.8.	Weitere Funktionen	25
4.1.9.	Schlauchsystem	25
4.1.10.	Ausatemsystem	25
4.1.11.	Beatmungsmodus	26
4.1.11.1.	Positiv- vs. Negativdruckbeatmung	26
4.1.11.2.	Druck- vs. Volumenvorgabe	26
4.1.11.3.	Hybridmodi	27
4.1.11.4.	Assistierter vs. assistiert-kontrollierter vs. kontrollierter Modus	27
4.1.11.5.	Trigger	27
4.1.11.6.	Druckauf- und abbau	27
4.2.	Beatmungszugang	28
4.2.1.	Nichtinvasive Beatmung	28
4.2.2.	Invasive Beatmung	29
4.2.2.1.	Tracheostoma	29
4.2.2.2.	Trachealkanülen	29
4.3.	Filter	29
4.3.1.	Partikelfilter	29
4.3.2.	Hygienische Aufbereitung der Geräte	30
4.4.	Befeuchtung und Erwärmung	30
4.5.	Sonstiges Zubehör	31
4.5.1.	Pulsoxymetrie	31
4.5.2.	Kapnometrie	31
4.5.3.	Inhalationen	31
4.6.	Zubehör invasive Beatmung	32
4.7.	Hilfsmittel bei Husteninsuffizienz	32
4.8.	Empfehlungen	33
5.	Einleitung, Umstellung und Kontrolle der Beatmung	34
5.1.	Beatmungszentrum	34
5.2.	Ersteinstellung	34
5.2.1.	Initiale Basisdiagnostik	34
5.2.2.	Beatmungseinleitung	35
5.3.	Kontrollen	37

5.4.	Wechsel von Beatmungsgerät und -zugang	38
5.5.	Verhalten bei akuter Verschlechterung des Gesundheitszustandes	38
5.6.	Empfehlungen	39
6.	Organisation der außerklinischen Beatmung	40
6.1.	Assistive und fachpflegerische Versorgung	40
6.2.	Überleitmanagement	41
6.3.	Zusammensetzung des außerklinischen Betreuungsteams	42
6.4.	Qualifikation des außerklinischen Pflegeteams	42
6.4.1.	Assistive Versorgung Beatmeter	43
6.4.1.1.	Versorgung im sog. „Arbeitgebermodell“	43
6.4.1.2.	Versorgung durch Pflegekräfte mit geringem Qualifikationsniveau	43
6.4.1.3.	Laienkräfte – Angehörige	43
6.4.2.	Fachpflegerische Versorgung Beatmeter	44
6.5.	Geräteprovider	46
6.6.	Ärztliche Betreuung	46
6.7.	Beatmungszentrum – Weaningzentrum – Krankenhaus	47
6.8.	Überwachung / Dokumentation der Geräteeinstellungen	47
6.8.1.	Klinische Verbesserung	47
6.8.2.	Klinische Verschlechterung	47
6.8.3.	Rückzugspflege	48
6.9.	Empfehlungen	49
7.	Obstruktive Atemwegserkrankungen	50
7.1.	Chronisch obstruktive Lungenerkrankung (COPD)	50
7.1.1.	Indikationen	50
7.1.2.	Praktische Durchführung	51
7.1.3.	Beatmungseffekte bei stabiler, chronischer Hyperkapnie	51
7.1.4.	Sonstige Besonderheiten	53
7.2.	Empfehlungen	54
7.3.	Mukoviszidose	56
7.4.	Bronchiektasen	56
8.	Thorakal-restriktive Erkrankungen	57
8.1.	Allgemeine Definition und Krankheitsbilder	57
8.2.	Indikation	57

8.3.	Krankheitsspezifische Aspekte der Beatmungstherapie	58
8.4.	Beatmungseffekte und Studienlage	59
8.5.	Sonstige Besonderheiten	59
8.6.	Empfehlungen	61
9.	Obesitas-Hypoventilations-Syndrom	64
9.1.	Allgemeine Definition und Krankheitsbild	64
9.2.	Indikation	65
9.3.	Krankheitsspezifische Besonderheiten der Beatmungs-therapie	66
9.4.	Beatmungseffekte und Studienlage	66
9.5.	Sonstige Besonderheiten	67
9.6.	Empfehlungen	68
10.	Neuromuskuläre Erkrankungen	70
10.1.	Krankheitsbilder	70
10.2.	Indikationen für eine außerklinische Beatmung	70
10.2.1.	Indikationen für eine nichtinvasive Beatmung	70
10.2.2.	Indikationen für eine invasive Beatmung bei neuromuskulären Erkrankungen	72
10.3.	Krankheitsspezifische Aspekte der Beatmungstherapie	72
10.3.1.	Muskelschwäche	72
10.3.2.	Bulbäre Symptome	73
10.3.3.	Hustenschwäche	73
10.4.	Effekte der Beatmung bei neuromuskulären Erkrankungen	73
10.5.	Besonderheit: Sekretmanagement	74
10.6.	Empfehlungen	76
11.	Besonderheiten in der Pädiatrie	82
11.1.	Einleitung	82
11.2.	Pädiatrische Besonderheiten in der Diagnostik der Atempump- insuffizienz	82
11.3.	Pädiatrische Besonderheiten bei der Indikationsstellung zur NIV	83
11.4.	Pädiatrische Besonderheiten bei der Indikation zur Tracheotomie und invasiven Beatmung	83
11.5.	Studienlage und Effekte der Beatmung	83
11.6.	Pädiatrische Besonderheiten bei der Durchführung einer außer- klinischen Beatmung	84

11.6.1.	Anforderungen an die außerklinisch Beatmung bei Kindern	85
11.6.2.	Pädiatrische Besonderheiten bei Tracheostoma und invasiver Beatmung	85
11.6.3.	Besonderheiten bei der Betreuung von Kindern mit außerklinischer Beatmung	86
11.7.	Pädiatrische Besonderheiten beim Beatmungsmonitoring	87
11.8.	Pädiatrische Besonderheiten beim Sekretmanagement	88
11.9.	Beatmung bei zentralem Hypoventilationssyndrom	89
11.10.	Zusammenfassung	90
12.	Außerklinische Beatmung bei CRI - Ethische Betrachtungen	93
12.1.	Hintergrund	93
12.2.	Aufklärung des Patienten	93
12.3.	Ärztliche Kommunikation in der End-of-Life-Care	94
12.4.	Verfassen einer Patientenverfügung	95
12.5.	Der einwilligungsunfähige Patient	95
12.6.	Abbruch und Begrenzung der Beatmung	96
12.7.	Der Sterbeprozess während oder nach Beatmung	97
12.8.	Außerklinische Beatmung in den letzten Lebensmonaten	97
12.9.	Empfehlungen	99
	Literatur	101

## Abkürzungsverzeichnis

ALS	= Amyotrophe Lateralsklerose
AWMF	= Arbeitsgemeinschaft der wissenschaftlich-medizinischen Fachgesellschaften
BGA	= Blutgasanalyse
BMI	= Body-Mass Index
bzgl.	= bezüglich
bzw.	= beziehungsweise
CCHS	= Congenital Central Hypoventilation Syndrome (angeborenes zentrales Hypoventilationssyndrom)
CHS	= Central Hypoventilation Syndrome (zentrales Hypoventilations- syndrom)
CO <sub>2</sub>	= Kohlendioxid
COPD	= chronic obstructive pulmonary disease (chronisch obstruktive Lungenerkrankung)
CPAP	= continuous positive airway pressure (kontinuierlicher positiver Atemwegsdruck)
CRI	= chronisch respiratorische Insuffizienz
DGP	= Deutsche Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin e.V.
EPAP	= expiratory positive airway pressure (expiratorischer positiver Atemwegsdruck)
EU	= Europäische Union
ggf.	= gegebenenfalls
HME	= heat and moisture exchanger (Wärme- und Feuchtigkeitsaustauscher)
inkl.	= inklusive
IPAP	= inspiratory positive airway pressure (inspiratorischer positiver Atemwegsdruck)
ISO	= International Organization for Standardization
LTOT	= long-term oxygen therapy (Langzeitsauerstofftherapie)
mbar	= Millibar
MD	= Muskeldystrophie
MPG	= Medizinproduktgesetz
NIV	= noninvasive ventilation (nichtinvasive Beatmung)

NME	= neuromuskuläre Erkrankung
NPPV	= noninvasive positive pressure ventilation (nichtinvasive Überdruckbeatmung)
O <sub>2</sub>	= Sauerstoff
OHS	= Obesitas-Hypoventilations-Syndrom
OSAS	= obstruktives Schlafapnoe-Syndrom
P <sub>0.1</sub>	= Mundverschlußdruck bei Ruheatmung nach 0,1 Sekunden Inspiration
PaCO <sub>2</sub>	= arterieller Kohlendioxidpartialdruck
PaO <sub>2</sub>	= arterieller Sauerstoffpartialdruck
PCF	= peak cough flow (Hustenspitzenfluss)
PEEP	= positive endexpiratory pressure (positiver endexpiratorischer Druck)
PI <sub>max</sub>	= maximaler statischer inspiratorischer Mundverschlußdruck
PT <sub>c</sub> CO <sub>2</sub>	= transcutan gemessener, zur Temperatur korrigierter, Kohlendioxidpartialdruck
REM	= rapid eye movement (schnelle Augenbewegungen)
s.	= siehe
s.u.	= siehe unten
SaO <sub>2</sub>	= Sauerstoffsättigung
SRI	= Severe Respiratory Insufficiency Questionnaire (Fragebogen zur Befindlichkeit bei Schwerer Respiratorischer Insuffizienz)
Tbc	= Tuberkulose
VC	= vital capacity (Vitalkapazität)
z.B.	= zum Beispiel



# 1. Einleitung

## 1.1. Hintergrund

Die maschinelle Beatmung zur Therapie der chronischen respiratorischen Insuffizienz (CRI) hat eine lange Historie. Dabei ist insbesondere die Negativdruckbeatmung mittels eiserner Lunge in der ersten Hälfte des vergangenen Jahrhunderts bekannt geworden. Heute dominiert die Positivdruckbeatmung, die entweder nichtinvasiv meistens via Gesichtsmasken oder invasiv via Trachealkanüle erfolgt, wobei die nichtinvasive Beatmung (NIV) überwiegt. In den letzten 20 Jahren ist eine Vielzahl von Forschungsarbeiten zu diesem Thema publiziert worden. Insbesondere wurde die Frage formuliert, ob eine dauerhafte, meist intermittierende, außerklinische Beatmung funktionelle Parameter, klinische Beschwerden, Lebensqualität und Langzeitüberleben von Patienten mit einer CRI verbessern kann. Darüber hinaus stellte sich die Frage nach dem richtigen Zeitpunkt des Beginns einer außerklinischen Beatmung sowie nach den optimalen, an wissenschaftlichen Kriterien orientierten Beatmungstechniken. Diesbezüglich wurden in der Vergangenheit nationale Empfehlungen zur Durchführung einer außerklinischen Beatmung formuliert [Hein et al, 2006]. Die in den letzten Jahren zunehmende Anzahl wissenschaftlicher Publikationen zu diesem Thema, die rasant zunehmende Anwendung der außerklinischen Beatmung, sowie die aktuelle gesundheitspolitische Auseinandersetzung vor dem Hintergrund des Kostendrucks im Gesundheitssystem und der Notwendigkeit zur Gestaltung von entsprechenden Versorgungsstrukturen machen die Formulierung einer fachübergreifenden wissenschaftlichen Leitlinie notwendig. Diese Leitlinie ersetzt damit die bestehenden nationalen Empfehlungen [Hein et al, 2006].

## 1.2. Ziel der Leitlinie

Die vorliegende Leitlinie formuliert folgende Ziele:

- Darstellung der Indikationen einschließlich des geeigneten Zeitpunkts zur Einleitung einer außerklinischen Beatmung.
- Festlegung des diagnostischen und therapeutischen Vorgehens bei Einleitung der Beatmung.
- Vorgehen bei Überleitung in die außerklinische Beatmung.
- Festlegung von Anforderungen an die technische und personelle Ausstattung von

Institutionen, die bei der Behandlung von Patienten mit außerklinischer Beatmung beteiligt sind.

- Aufstellung von Kriterien zur Qualitätssicherung bei außerklinischer Beatmung.

Vor diesem Hintergrund formulieren unter dem Dach der Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften e.V. (AWMF) die delegierten Experten folgender Gesellschaften und Verbände die vorliegende Leitlinie:

Deutsche Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin e.V. (DGP)  
Arbeitsgemeinschaft für Heimbeatmung und Respiratorentwöhnung e.V. (AGH)  
Deutsche Gesellschaft für Anästhesiologie und Intensivmedizin e.V. (DGAI)  
Deutsche Gesellschaft für Fachkrankenpflege und Funktionsdienste e.V. (DGF)  
Deutsche Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung e.V. (DGK)  
Deutsche Gesellschaft für Kinderheilkunde und Jugendmedizin e.V. (DGKJ)  
Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e.V. (DGM)  
Deutsche Gesellschaft für Neurologie e.V. (DGN)  
Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin e.V. (DGP)  
Deutsche Gesellschaft für Schlafforschung und Schlafmedizin (DGSM)  
Industrieverband Spectaris  
Medizinischer Dienst der Krankenversicherung Bayern (MDK Bayern)

### **1.3. Leitlinienkomitee**

Sprecher und Federführung:

Prof. Dr. Wolfram Windisch (Freiburg)

Moderation:

PD Dr. Helmut Sitter (Marburg)

Redaktionsgruppe:

Jörg Brambring (Unterhaching)

PD Dr. Stephan Budweiser (Donaustauf)

Dr. Dominic Dellweg (Grafschaft)

Dr. Jens Geiseler (Gauting)

Frank Gerhard (Wuppertal)

Dr. Thomas Köhnlein (Hannover)

PD Dr. Uwe Mellies (Essen)

Prof. Dr. Bernd Schönhofer (Hannover)

Dr. Bernd Schucher (Großhansdorf)

Dr. Karsten Siemon (Grafschaft)

Dr. Stephan Waltersbacher (Freiburg)

Prof. Dr. Wolfram Windisch (Freiburg)

PD Dr. Martin Winterholler (Rummelsberg)

**1.3.1. Teilnehmer bei der 1. Konsensuskonferenz am 09./10. Juni 2008 in Mannheim**

Dr. med. Martina Bögel  
WEINMANN Geräte für Medizin GmbH + Co KG  
Kronsaalsweg 40  
22525 Hamburg

Andreas Bosch  
Firma Heinen und Löwenstein  
Bereichsleiter Beatmung  
Gewerbestraße 17  
82211 Herrsching

PD Dr. med. Stephan Budweiser  
Klinik Donaustauf - Zentrum für Pneumologie  
Ludwigstrasse 68  
93093 Donaustauf

Dr. med. Dominic Dellweg  
Fachkrankenhaus Kloster Grafschaft GmbH  
Zentrum für Pneumologie und Allergologie  
Annostr. 1  
57392 Schmallenberg – Grafschaft

Dr. med. Peter Demmel  
Medizinischer Dienst der Krankenversicherung (MDK) Bayern Verbund München  
Putzbrunner Straße 73  
81739 München

Rolf Dubb  
Klinikum Stuttgart - Katharinenhospital  
Kriegsbergstr. 60  
70174 Stuttgart

Dr. med. Jens Geiseler  
Asklepios Fachkliniken München-Gauting  
Klinik für Intensivmedizin und Langzeitbeatmung  
Robert-Koch-Allee 2  
82131 Gauting

Dr. med. Thomas Jehser  
Gemeinschaftskrankenhaus Havelhöhe  
Zentrum für Schmerztherapie und Palliativmedizin  
Kladower Damm 221  
14089 Berlin

Dr. med. Thomas Köhnlein  
Medizinische Hochschule Hannover  
Abteilung Pneumologie  
Carl-Neuberg-Str. 1  
30625 Hannover

Anne Kreiling  
Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e.V.  
Amselweg 9  
34225 Baunatal

PD Dr. med. Uwe Mellies  
Universitätsklinikum Essen - Zentrum für Kinderheilkunde/Klinik 3  
Abteilung Pädiatrische Pulmologie + Schlafmedizin  
Hufelandstr. 55  
45122 Essen

PD Dr. med. F. Joachim Meyer  
Abteilung Innere Medizin III  
Medizinische Universitätsklinik  
Im Neuenheimer Feld 410  
69120 Heidelberg

Silvia Raffel

Deutscher Berufsverband für Pflegeberufe (DBfK) - DBfK-Bundesverband  
Salzufer 6  
10587 Berlin

Prof. Dr. med. Bernd Schönhofer  
Klinikum Hannover Oststadt  
Medizinische Klinik, Abteilung Pneumologie  
Podbielskistrasse 380  
30659 Hannover

Dr. med. Bernd Schucher  
Krankenhaus Großhansdorf  
Zentrum für Pneumologie und Thoraxchirurgie  
Wöhrendamm 80  
22927 Großhansdorf

Dr. med. Karsten Siemon  
Fachkrankenhaus Kloster Grafschaft GmbH  
Zentrum für Pneumologie und Allergologie  
Annostr. 1  
57392 Schmallenberg – Grafschaft

PD Dr. Helmut Sitter  
Universitätsklinikum Giessen und Marburg GmbH - Standort Marburg  
Institut für theoretische Chirurgie  
Baldingerstraße  
35043 Marburg

Dr. med. Jan Hendrik Storre  
Universitätsklinik Freiburg  
Abteilung Pneumologie  
Killianstrasse 5  
79106 Freiburg

Dr. med. Stephan Walterspacher  
Universitätsklinik Freiburg  
Abteilung Pneumologie  
Killianstrasse 5  
79106 Freiburg

Dr. med. Steffen Weber-Carstens  
Charité - Universitätsmedizin Berlin  
Universitätsklinik für Anästhesiologie und operative Intensivmedizin  
Campus Virchow-Klinikum  
Augustenburger Platz 1  
13353 Berlin

Prof. Dr. med. Wolfram Windisch  
Universitätsklinik Freiburg  
Abteilung Pneumologie  
Killianstrasse 5  
79106 Freiburg

PD Dr. med. Martin Winterholler  
Neurologische Klinik  
Krankenhaus Rummelsberg  
90588 Schwarzenbruck bei Nürnberg

Dr. med. Kurt Wollinsky  
Klinik für Anästhesiologie, Intensivmedizin und Schmerztherapie  
Universitäts- und Rehabilitationskliniken Ulm  
Oberer Eselsberg 45  
89081 Ulm

**1.3.2. Teilnehmer bei der 2. Konsensuskonferenz am 19./20 Januar 2009  
in Frankfurt**

Jörg Brambring  
Heimbeatmungsservice Brambring Jaschke GmbH

Von-Stauffenberg-Str. 25  
82008 Unterhaching

Dr. med. Martina Bögel  
WEINMANN Geräte für Medizin GmbH + Co KG  
Kronsaalsweg 40  
22525 Hamburg

Andreas Bosch  
Firma Heinen und Löwenstein  
Bereichsleiter Beatmung  
Gewerbestraße 17  
82211 Herrsching

PD Dr. med. Stephan Budweiser  
Klinik Donaustauf - Zentrum für Pneumologie  
Ludwigstrasse 68  
93093 Donaustauf

Dr. med. Dominic Dellweg  
Fachkrankenhaus Kloster Grafschaft GmbH  
Zentrum für Pneumologie und Allergologie  
Annostr. 1  
57392 Schmallenberg – Grafschaft

Dr. med. Peter Demmel  
Medizinischer Dienst der Krankenversicherung (MDK) Bayern Verbund München  
Putzbrunner Straße 73  
81739 München

Rolf Dubb  
Klinikum Stuttgart - Katharinenhospital  
Kriegsbergstr. 60  
70174 Stuttgart



Dr. med. Jens Geiseler  
Asklepios Fachkliniken München-Gauting  
Klinik für Intensivmedizin und Langzeitbeatmung  
Robert-Koch-Allee 2  
82131 Gauting

Frank Gerhard  
isb Ambulante Dienste gGmbH  
Bornberg 94  
42109 Wuppertal

Prof. Dr. med. Uwe Janssens  
St.-Antonius-Hospital Eschweiler  
Dechant-Decker-Strasse 8  
52249 Eschweiler

Dr. med. Thomas Jehser  
Gemeinschaftskrankenhaus Havelhöhe  
Zentrum für Schmerztherapie und Palliativmedizin  
Kladower Damm 221  
14089 Berlin

Dr. med. Thomas Köhnlein  
Medizinische Hochschule Hannover  
Abteilung Pneumologie  
Carl-Neuberg-Str. 1  
30625 Hannover

Anne Kreiling  
Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e.V.  
Amselweg 9  
34225 Baunatal

PD Dr. med. F. Joachim Meyer  
Abteilung Innere Medizin III

Medizinische Universitätsklinik  
Im Neuenheimer Feld 410  
69120 Heidelberg

Prof. Dr. med. Winfried Randerath  
Krankenhaus Bethanien gGmbH  
Aufderhöher Straße 169-175  
42699 Solingen

Prof. Dr. med. Bernd Schönhofer  
Klinikum Hannover Oststadt  
Medizinische Klinik, Abteilung Pneumologie  
Podbielskistrasse 380  
30659 Hannover

Dr. med. Bernd Schucher  
Krankenhaus Großhansdorf  
Zentrum für Pneumologie und Thoraxchirurgie  
Wöhrendamm 80  
22927 Großhansdorf

Dr. med. Karsten Siemon  
Fachkrankenhaus Kloster Grafschaft GmbH  
Zentrum für Pneumologie und Allergologie  
Annostr. 1  
57392 Schmallenberg – Grafschaft

PD Dr. Helmut Sitter  
Universitätsklinikum Giessen und Marburg GmbH - Standort Marburg  
Institut für theoretische Chirurgie  
Baldingerstraße  
35043 Marburg

Dr. med. Jan Hendrik Storre  
Universitätsklinik Freiburg

Abteilung Pneumologie  
Killianstrasse 5  
79106 Freiburg

Dr. med. Stephan Walterspacher  
Universitätsklinik Freiburg  
Abteilung Pneumologie  
Killianstrasse 5  
79106 Freiburg

Dr. med. Steffen Weber-Carstens  
Charité - Universitätsmedizin Berlin  
Universitätsklinik für Anästhesiologie und operative Intensivmedizin  
Campus Virchow-Klinikum  
Augustenburger Platz 1  
13353 Berlin

Prof. Dr. med. Wolfram Windisch  
Universitätsklinik Freiburg  
Abteilung Pneumologie  
Killianstrasse 5  
79106 Freiburg

Dr. med. Kurt Wollinsky  
Klinik für Anästhesiologie, Intensivmedizin und Schmerztherapie  
Universitäts- und Rehabilitationskliniken Ulm  
Obere Eselsberg 45  
89081 Ulm

Frau Raffel vom Deutschen Berufsverband für Pflegeberufe (DBfK) hat ihre Teilnahme an der zweiten Konsensuskonferenz sowie die weitere Beteiligung Ihres Verbands bei der Erstellung der vorliegenden Leitlinie abgesagt.

#### **1.4. Beteiligung der Industrie**

Die technische Entwicklung im Bereich der Beatmungsmedizin ist überwältigend. Neben der wissenschaftlichen klinischen Forschung hat die Industrie einen wesentlichen Anteil an den modernen Entwicklungen in der Beatmungsmedizin. Um dieser Beteiligung gerecht zu werden, wurden zwei Vertreter stellvertretend für die Hersteller/Vertreiber von Beatmungsgeräten und -zubehör zur Teilnahme an den Konsensus-Konferenzen eingeladen. Ihre wesentliche Aufgabe bestand in der fachlichen Beratung bezüglich technischer Fragestellungen. Die Auswahl dieser Vertreter erfolgte über den Industrieverband Spectaris. Die Neutralität der Industrie hatte hohe Priorität. Sie war durch folgende Maßnahmen sichergestellt:

- Keine finanzielle Beteiligung der Industrie an der Erstellung dieser Leitlinie und bei der Ausrichtung der Konsensus-Konferenzen.
- Kein Stimmrecht der beiden Industrievertreter bei allen Beschlüssen der Konsensus-Konferenzen.
- Keine Beteiligung der Industrie an der Literaturrecherche, an der Vorbereitung der Konsensus-Konferenzen und an der redaktionellen Arbeit.
- Teilnahme von zwei im Wettbewerb stehenden Firmen.

#### **1.5. Finanzierung der Leitlinie**

Die Finanzierung der vorliegenden Leitlinie erfolgt durch die Deutsche Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin e. V. (DGP). Dies umfasst folgende Posten:

- Finanzierung einer wissenschaftlichen Assistentenstelle für 2 Monate
- Finanzierung und Organisation von zwei Konsensus-Konferenzen
- Finanzierung und Organisation von vier Redaktionsgruppen-Treffen

#### **1.6. Gültigkeit der Leitlinie**

Diese Leitlinie hat eine Gültigkeit von drei Jahren, beginnend mit dem Datum der Veröffentlichung. Eine Überarbeitung und Aktualisierung dieser Leitlinie beginnt planmäßig 12 Monate vor Ablauf der Gültigkeit.

## **2. Methodik**

### **2.1. Entwicklungsstufe**

Die Leitlinie wird nach dem System der AWMF entwickelt. Diese klassifiziert drei Entwicklungsstufen (S1, S2, S3), wobei S3 die höchste Entwicklungsstufe darstellt. Für die vorliegende Leitlinie wird die Entwicklungsstufe S2 angestrebt, wobei sowohl eine formale Evidenz-Recherche als auch formale Konsensfindung (s.u.) vorausgesetzt wird. Diesbezüglich wird ein nominaler Gruppenprozess durchgeführt.

### **2.2. Auswahl der Delegierten**

Die Auswahl der für die redaktionelle Arbeit verantwortlichen Experten erfolgte durch Vorstandsmitglieder der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin e.V. (DGP) sowie der Arbeitsgemeinschaft für Heimbeatmung und Respiratorentwöhnung e.V. (AGH). Die Auswahl der Teilnehmer an den Konsensus-Konferenzen erfolgte durch die jeweiligen Fachgesellschaften.

### **2.3. Literatursuche**

Eine Literaturrecherche mit unbeschränktem Publikationszeitraum wurde im September 2007 zentral für die Themengebiete aller Arbeitsgruppen durchgeführt. Diese Suche wurde anhand von Suchwortlisten in den Datenbanken Cochrane und PubMed/Medline vorgenommen. Es wurden im Wesentlichen Veröffentlichungen in englischer und deutscher Sprache berücksichtigt. Der resultierende Katalog relevanter Titel wurde durch eine nicht formalisierte Literaturrecherche aus anderen Quellen ergänzt. Die Suchkriterien und -termini sind im Folgenden detailliert aufgeführt:

- Limits: Humans, Clinical Trial, Meta-Analysis, Practice Guideline, Randomized Controlled Trial, Review, All Adult: 19+ years / Children
- Mesh-Term-Suche: mechanical ventilation
- Subgruppensuche: COPD, Restrictive, Duchenne, ALS, children

PubMed-Suche mit folgenden Termini:

- Noninvasive ventilation
- Invasive ventilation
- Tracheal tube ventilation
- NPPV

- NIMV
- BiPAP
- Noninvasive positive pressure ventilation
- Mask ventilation

Die erfasste Literatur wurde den Teilnehmern der Arbeitsgruppen (s.u.) zur Verfügung gestellt und durch diese ergänzt. Eine standardisierte Evidenzbewertung der relevanten Veröffentlichungen wie bei S3-Leitlinien erfolgte nicht. Auf der Grundlage der erfassten Literatur erstellte jede Arbeitsgruppe eine Übersicht über ihren Schwerpunkt und formulierte daraus Empfehlungen und Algorithmen für die klinische Anwendung.

## 2.4. Redaktionelle Arbeit

Die Projektarbeit zur Leitlinie begann im dritten Quartal 2007. Die Delegierten der medizinischen Fachgesellschaften bildeten Arbeitsgruppen zu folgenden Themenschwerpunkten:

- 1) Einleitung, Methodik und wissenschaftliche Grundlage
- 2) Technische Ausstattung, praktische Durchführung und Organisation
- 3) COPD und andere obstruktive Lungenerkrankungen
- 4) Thorakal-restriktive Erkrankungen und Obesitas-Hypoventilations-Syndrom (OHS)
- 5) Neuromuskuläre Erkrankungen (NME)
- 6) Besonderheiten bei pädiatrischen Patienten
- 7) Ethische Aspekte

Jeder Themenschwerpunkt wurde von mindestens einem federführenden Delegierten ausgearbeitet und von mindestens einem weiteren Delegierten kritisch gegengelesen, bis Konsens innerhalb der Arbeitsgruppe bestand (Tabelle 2-1).

**Tabelle 2-1:** Arbeitsgruppen

Arbeitsgruppe	Federführende Autoren	Weitere Autoren
1	Windisch	Schönhofer
2	Dellweg, Schucher, Siemon	Brambring, Gerhard
3	Köhnlein	Budweiser
4	Budweiser	Köhnlein
5	Geiseler	Mellies, Winterholler

6	Mellies	Geiseler
7	Schönhofer	Windisch
Management Gesamtmanuskript		Walterspacher

Eine erste Abstimmung innerhalb der Redaktionsgruppe erfolgte am 09.04.08 in Lübeck. Aus den jeweiligen Einzelmanuskripten wurde durch die Delegierten der Redaktionsgruppe im Delphi-Verfahren ein Gesamtmanuskript kreiert, welches als Diskussionsgrundlage für die erste Konsensus-Konferenz (s.u.) diente. Ein zweites ergänzendes Treffen der Redaktionsgruppe wurde am 11./12.09.08 in Frankfurt durchgeführt. Ein drittes Treffen der Redaktionsgruppe schloss sich am 06./07.12.2008 in Berlin an. Das so durch die Redaktionsgruppe nach Protokoll der ersten Konsensus-Konferenz überarbeitete Gesamtmanuskript war Grundlage für die Abstimmung auf der zweiten Konsensus-Konferenz (s.u.). Ein viertes Treffen einer Kerngruppe, die sich aus der Redaktionsgruppe rekrutierte (Dr. J. Geiseler, Dr. K. Siemon, Dr. S. Walterspacher, Prof. Dr. W. Windisch) wurde am 07.05.09 in Freiburg durchgeführt. Hier wurde eine Feinabstimmung der nach Protokoll überarbeiteten Version vorgenommen, bevor das Gesamtmanuskript zur abschließenden Durchsicht allen eingeladenen Teilnehmern der zweiten Konsensus-Konferenz und schließlich den beteiligten Fachgesellschaften zur Korrektur vorgelegt wurde.

## 2.5. Konsensusfindung

Die erste Konsensus-Konferenz wurde am 09./10.06.08 in Mannheim durchgeführt. Eine zweite Konsensus-Konferenz fand am 19./20.01.09 in Frankfurt statt. Die Konsensus-Konferenzen mit den Abstimmungen zu den jeweiligen Einzelthemen, Thesen und Empfehlungen fanden unter der Moderation der AWMF (PD Dr. H. Sitter) statt. Vor den Konsensus-Konferenzen wurde der aktuelle Entwicklungsstand allen Konferenz-Teilnehmern bekannt gemacht. Zu diesem Zweck erhielt jeder Konferenz-Teilnehmer per Email das aktualisierte Gesamtmanuskript. Die Beschlussfindung unterlag den Vorgaben eines nominalen Gruppenprozesses. Entsprechend wurde per Abstimmung zunächst die Wichtigkeit der zu behandelnden Themen festgestellt und anschließend gemäß ihrer Rangfolge diskutiert. Die Aussagen und Thesen wurden hiernach durch erneute Abstimmung konsentiert. Die Konsensus-Konferenzen wurden vollständig protokolliert. Diese Protokolle waren Grundlage für die Überarbei-

tung des Gesamtmanuskripts durch die Redaktionsgruppe (s.o.).

Die endgültige Ausarbeitung der vorliegenden Leitlinie hat die Redaktionsgruppe übernommen. Abschließend wurde die ausgearbeitete Leitlinie den teilnehmenden medizinischen Fachgesellschaften, nicht jedoch dem Industrieverband Spectaris, zur definitiven Beurteilung zugesandt. Eine finale Konsensfindung erfolgte im Delphi-Verfahren.

## **2.6. Einbindung bestehender Leitlinien**

Die vorliegende Leitlinie ist eingebettet in den Kontext anderer Leitlinien zur Beatmungstherapie unter der Federführung der DGP. Hier sei insbesondere auf die bereits publizierte Leitlinie "Nichtinvasive Beatmung als Therapie der akuten respiratorischen Insuffizienz" verwiesen [Schönhofer et al, 2008a] [Schönhofer et al, 2008b]. Darüber hinaus ist die Leitlinie "Respiratorentwöhnung nach prolongierter Beatmung" in Arbeit. In der Erstellung dieser Leitlinie erfolgte eine Absprache und ein Abgleich der Inhalte der verschiedenen Leitlinien zur Beatmungstherapie durch die Ko-Autoren der jeweiligen Leitlinien.

## **2.7. Publikation**

Eine Publikation der Leitlinie ist für Herbst 2009 auf der Internetpräsenz der AWMF geplant (<http://www.uni-duesseldorf.de/AWMF>). Die Leitlinie soll primär in der Zeitschrift „Pneumologie“ publiziert werden. Außerdem wird geprüft werden, ob eine Publikation der Leitlinie im „Deutschen Ärzteblatt“ möglich ist. Schließlich wird die Erstellung einer „Kittelversion“ angestrebt.



### **3. Wissenschaftliche Grundlage**

#### **3.1. Die ventilatorische Insuffizienz**

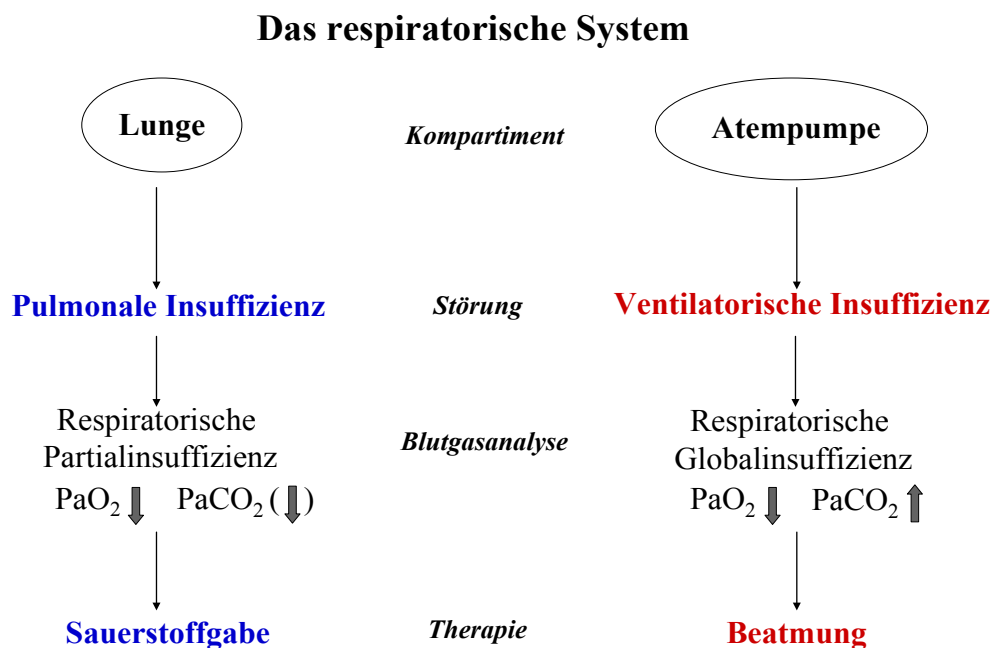
Eine ständige Zufuhr von Sauerstoff ( $O_2$ ) und Abfuhr von Kohlendioxid ( $CO_2$ ) ist essentiell, um den zellulären Stoffwechsel des Menschen zu garantieren [Thews, 1997]. Der Gastransport innerhalb des Körpers wird durch den Blutkreislauf gewährleistet. Die Aufnahme von  $O_2$  und die Abgabe von  $CO_2$  erfolgen durch das respiratorische System. Dieses besteht aus zwei unabhängig voneinander limitierbaren Anteilen, dem gasaustauschenden System (Lunge) und dem ventilierenden System (Atempumpe) [Roussos, 1982] [Criée et al, 1995] [Kabitz et al, 2007a]. Bei einer pulmonalen Insuffizienz ist aufgrund der im Vergleich zum  $O_2$  über 20-fach verbesserten Diffusionskapazität für  $CO_2$  nur die  $O_2$ -Aufnahme, jedoch nicht die  $CO_2$ -Abgabe klinisch relevant gestört, während eine ventilatorische Insuffizienz (Atempumpinsuffizienz) eine Störung sowohl der  $O_2$ -Aufnahme als auch der  $CO_2$ -Abgabe nach sich zieht [Thews, 1997] [Roussos, 1982] [Criée et al, 1995] [Kabitz et al, 2007a]. Die pulmonale Insuffizienz ist einer Sauerstofftherapie zugänglich, wobei schwere Ventilations-Perfusionsstörungen therapeutisch auch mit der Anwendung eines positiven Drucks mit dem Ziel der Wiedereröffnung kollabierter Alveolen und konsekutiv mit Abnahme der Shuntperfusion behandelt werden können. Dagegen ist bei ventilatorischer Insuffizienz in erster Linie eine Beatmung notwendig (s. Abb. 3-1). Bei kombinierten Störungen kann neben der Beatmungstherapie auch eine Sauerstoffgabe notwendig sein.

Die Atempumpe stellt ein komplexes System dar [Roussos, 1982] [Criée et al, 1995] [Kabitz et al, 2007a]. Rhythmische Impulse des Atemzentrums werden über zentrale und periphere Nervenbahnen auf die neuromuskuläre Endplatte und von dort auf die Atemmuskulatur übertragen. Eine Kontraktion der Inspirationsmuskulatur bewirkt über eine Volumenzunahme des knöchernen Thorax eine Erniedrigung des Alveolardrucks, der als Gradient zum atmosphärischen Munddruck den Einstrom von Luft und damit die Ventilation bewirkt.

Pathophysiologisch kommt es meist abhängig von der Grunderkrankung zu einer erhöhten Last und/oder zu einer verminderten Kapazität der Atemmuskulatur, was in eine atemmuskuläre Überbeanspruchung münden kann. Eine Hypoventilation manifestiert sich häufig zunächst unter Belastung und/oder während des Schlafes, initial

insbesondere während des REM-Schlafes. Entsprechend der Komplexität der Atempumpe sind ihre potenziellen Störanfälligkeiten vielfältig, wobei die zentralen Atemregulationsstörungen, NME, Thoraxdeformitäten, COPD sowie OHS die Hauptursachen einer ventilatorischen Insuffizienz sind [Criée et al, 1995] [Kabitz et al, 2007a]. Häufig ist die Ätiologie der ventilatorischen Insuffizienz multifaktoriell bedingt. Insbesondere bei der COPD sind unterschiedliche Mechanismen für die Erhöhung der atemmuskulären Last (Erhöhung der Atemwegswiderstände, intrinsic PEEP, Verkürzung der Inspirationszeit, Komorbiditäten wie z.B. Herzinsuffizienz, Anämie) sowie für die Reduzierung der atemmuskulären Kapazität (Überblähung, Störung der Atemmechanik, Myopathie, Komorbiditäten wie z.B. Herzinsuffizienz, Diabetes mellitus) beschrieben [Kabitz et al, 2007b] [Tobin et al, 2009] [Windisch, 2009a].

**Abbildung 3-1:** Das respiratorische System



Eine ventilatorische Insuffizienz kann akut auftreten und geht dann mit einer respiratorischen Azidose einher. Bei einer chronischen ventilatorischen Insuffizienz wird die respiratorische Azidose dagegen metabolisch durch Bikarbonatretention kompensiert. Nicht selten entwickelt sich aber auch eine akute respiratorische Verschlechterung auf dem Boden einer chronischen ventilatorischen Insuffizienz (akut auf chronisch). Blutgasanalytisch findet sich hierbei ein Mischbild mit hohem Bikarbonatwert und erniedrigtem pH.

Die Symptome einer chronischen ventilatorischen Insuffizienz sind vielfältig, aber

unspezifisch: Zunächst stehen die Symptome der zugrunde liegenden Erkrankung im Vordergrund. Darüber hinaus können folgende Symptome und klinische Zeichen auftreten [Kabitz et al, 2007a] [Anonymous, 1999a] [Mehta et al, 2001a]:

- Dyspnoe/Tachypnoe (bei Belastung und/oder in Ruhe)
- morgendliche Kopfschmerzen
- Abgeschlagenheit
- eingeschränkte Leistungsfähigkeit
- psychische Veränderungen (z.B. Ängste, Depressionen, Persönlichkeitsveränderungen)
- Schlafstörungen (nächtliches Erwachen mit Dyspnoe, unerholsamer Schlaf, Tagesmüdigkeit, Einschlafneigung, Alpträume)
- Polyglobulie
- Tachykardie
- Ödeme
- Cor pulmonale

Akutexazerbationen mit der Notwendigkeit einer stationären und nicht selten intensivmedizinischen Behandlung sind Komplikationen im weiteren Krankheitsverlauf [Kabitz et al, 2007a] [Anonymous, 1999a] [Mehta et al, 2001a].

### **3.2. Maschinelle Beatmung**

Eine ventilatorische Insuffizienz kann abgesehen von der Therapie der Grunderkrankung nur mit augmentierter Ventilation infolge künstlicher Beatmung behandelt werden [Criée et al, 1995]. Eine akute ventilatorische Insuffizienz erfordert die zügige Beatmung in der Regel unter intensivmedizinischen Bedingungen. Dabei kommen sowohl die invasive als auch die nichtinvasive Beatmung zum Einsatz. Zum Akuteinsatz der NIV wird auf die kürzlich fertig gestellte S3-Leitlinie verwiesen [Schönhofer et al, 2008b]. Patienten mit einer chronischen ventilatorischen Insuffizienz können elektiv auf eine außerklinische Beatmung eingestellt werden, die sie meist intermittierend durchführen, wobei in der Regel eine nächtliche Beatmung im Wechsel mit Spontanatmung am Tag steht [Anonymous, 1999a] [Mehta et al, 2001a] [Windisch et al, 2002a] [Simonds et al, 1995] [Simonds, 2003].

Grundsätzlich kann eine maschinelle Beatmung invasiv über die Einlage von Tuben

(nasotracheal, orotracheal, Tracheostoma) oder nichtinvasiv erfolgen. Die NIV kann sowohl mittels negativen Drucks (z.B. eiserne Lunge) oder heute üblicher mittels positiven Drucks durchgeführt werden. Als Beatmungszugang werden in der Regel Nasenmasken, Nasen-Mund-Masken, Vollgesichtsmasken oder Mundstücke eingesetzt [Mehta et al, 2001a] [Windisch et al, 2002a] [Schönhofer, 2006] [Schönhofer et al, 2002a].

### **3.3. Effekte der maschinellen Beatmung**

Unter intermittierender Beatmung kommt es zu einer augmentierten alveolären Ventilation mit konsekutiver Verbesserung der Blutgase sowohl unter der Beatmung als auch im nachfolgenden Spontanatmungsintervall, wobei eine Normalisierung der alveolären Ventilation anzustreben ist [Windisch et al, 2006a]. Als Richtwert dient hier die Normokapnie; Nebenwirkungen und Akzeptanz der Beatmung müssen aber auch berücksichtigt werden. Somit wird das Ziel der Normokapnie nicht immer erreicht. Die intermittierende Beatmung stellt aber nicht nur eine supportive Behandlungsform während ihrer Anwendung dar, sondern beeinflusst als therapeutische Maßnahme auch das nachgeschaltete Spontanatmungsintervall günstig [Windisch et al, 2006a]. Die Verbesserung der Blutgase auch unter Spontanatmung ist sehr wahrscheinlich multifaktoriell bestimmt. Ein Resetting des Atemzentrums für CO<sub>2</sub>, eine verbesserte Atemmechanik, sowie eine Zunahme der atemmuskulären Kraft/Ausdauer und die Vermeidung von Hypoventilationen im Schlaf werden als Hauptmechanismen diskutiert [Anonymous, 1999a] [Mehta et al, 2001a] [Windisch et al, 2006a] [Nickol et al, 2005] [Nickol et al, 2008]. Es darf jedoch nicht unerwähnt bleiben, dass bei einigen Patienten das Spontanatmungsintervall mit Progress der Erkrankung immer kürzer wird; teilweise kann sich eine 24-stündige Beatmungspflichtigkeit entwickeln.

Die durch Beatmung verbesserte alveoläre Ventilation führt zu einer Verbesserung wesentlicher klinischer Parameter. Subjektiv steht dabei die Linderung der oben beschriebenen Symptome sowie eine Verbesserung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität im Vordergrund [Testa et al, 1996] [Windisch et al, 2006b] [Windisch, 2008]. Unter Letzterem wird ein mehrdimensionales psychologisches Konstrukt verstanden, welches das subjektive Befinden eines Patienten auf vier minimal zu definierenden Ebenen charakterisiert, nämlich unter Berücksichtigung physischer, psychischer, sozialer und funktionaler Aspekte. In wissenschaftlichen Studien dominie-

ren Fragebögen bei der Erhebung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität, wobei krankheitsübergreifende und krankheitsspezifische Messinstrumente unterschieden werden [Testa et al, 1996] [Windisch et al, 2002b] [Windisch et al, 2006b] [Windisch, 2008]. Für Patienten mit außerklinischer Beatmung steht zur spezifischen Messung der Lebensqualität der Fragebogen zur Befindlichkeit bei schwerer respiratorischer Insuffizienz (Severe Respiratory Insufficiency Questionnaire, SRI) zur Verfügung [Windisch et al, 2006b] [Windisch et al, 2003a] [Windisch et al, 2008a].

Die Beatmung verbessert häufig auch die Schlafqualität. Schließlich besteht auch das Ziel einer Beatmung in einer Lebensverlängerung. Diese muss vor dem Hintergrund der Grunderkrankung betrachtet werden und wird daher in dieser Leitlinie in Abhängigkeit der zugrunde liegenden Erkrankung diskutiert.

### **3.4. Nebenwirkungen**

Den positiven physiologischen und klinischen Effekten der Langzeitbeatmung stehen die Nebenwirkungen bedingt durch den Beatmungszugang oder durch die Beatmung selbst gegenüber. Bei der NIV überwiegen Probleme wie Austrocknung der Schleimhäute oder Druckstellen durch die Maske. Zusätzlich können gastrointestinale Nebenwirkungen wie Übelkeit, Völlegefühl oder Blähungen entstehen. Eine Irritationskonjunktivitis ist Folge einer Maskenleckage mit dauerhaftem Luftaustritt. Deutlich seltener sind Nasenbluten, Pneumothorax oder Aspiration. Für die invasive Beatmung stellen Barotrauma, Volutrauma, Infektionen, Trachealverletzungen und ggf. – blutungen, Granulationsgewebsbildung, Stenosen, Fistelbildung, Verlegung der Kanüle, Dislokation der Kanüle, Schluckstörungen, Sprechstörungen, Schmerzen sowie die Beeinträchtigung des Abhustens die wichtigsten Probleme dar.

## 4. Technische Ausstattung

Die Beatmungstherapie stellt eine stark in die Integrität des Patienten eingreifende, oft lebenserhaltende Therapie dar. Das selbstbestimmte Leben hat neben der Qualitätssicherung der Beatmungstherapie oberste Priorität. Die Indikationsstellung, die Auswahl des Beatmungsgerätes, des Beatmungsmodus und der Beatmungsparameter sind ärztliche Aufgabe und unterliegen der ärztlichen Verantwortung (s. Kap. 5.2.2).

Unkontrollierte Veränderungen der Beatmung können zu potentiell lebensbedrohlichen Komplikationen führen. Veränderungen am Beatmungssystem oder der Einstellung dürfen nur nach ärztlicher Anordnung und in der Regel unter klinischer Überwachung erfolgen. Explizit zu nennen sind folgende Bereiche:

- Beatmungsgerät
- Beatmungszugang
- Ausatemsystem
- Sauerstoffapplikationssystem, -ort und -rate
- Befeuchtungssystem
- Beatmungsparameter

Einzelheiten sind in den folgenden Kapiteln aufgeführt. Eine autorisierte Einweisung in die Bedienung des Gerätes muss für alle das Gerät bedienenden Personen (Patient, Angehörige, Pflegedienst, andere Betreuungspersonen) erfolgen. Die grundsätzlichen Anforderungen an Beatmungsgeräte werden durch die ISO-Normen geregelt, die zwischen „Heimbeatmungsgeräten für vom Gerät abhängige Patienten“ (ISO 10651-2:2004) und „Heimbeatmungsgeräten zur Atemunterstützung“ (ISO 10651-6:2004) unterscheiden. Die Standzeiten der verschiedenen Verbrauchsmaterialien richten sich nach den Vorgaben der Hersteller, können aber nach ärztlicher Anordnung in begründeten Fällen sowohl verlängert als auch verkürzt werden.

### 4.1. Beatmungsgerät

#### 4.1.1. Bedienelemente

Beatmungsgeräte sollen grundsätzlich sowohl für den Patienten als auch für den medizinischen Anwender leicht zu bedienen sein [Gonzalez-Bermejo et al, 2006]. Die

elementaren Bedienelemente wie der An- und Ausschalter sollen für den oft älteren Patienten leicht zu erkennen und auch im Dunkeln ohne Verwechslungsgefahr zu betätigen sein. Beleuchtete Tasten werden in häuslicher Umgebung oft als störend empfunden, daher soll der An- und Ausschalter ertastbar sein. Ein versehentliches Verstellen der Beatmungsparameter muss sicher verhindert werden [ISO, 2004a] [ISO, 2004b].

Das Anbringen von Schaltern an der Rückseite des Gerätes sollte vermieden werden. Das Bedienkonzept muss insgesamt klar und logisch gegliedert sein; Fehlbedienungen stellen einen erheblichen Anteil der außerklinischen technischen Probleme dar [Srinivasan et al, 1998]. Die Bedienungsanleitung soll anwenderfreundlich sein.

#### **4.1.2. Display**

Eine übersichtliche Anzeige der Beatmungsparameter und der aktuellen Beatmungswerte in einem ausreichend großen Display vermindert Fehlbedienungen [Gonzalez-Bermejo et al, 2006]. Insbesondere soll klar zwischen den eingestellten und den durch den Patienten generierten Parametern unterschieden werden. Die Triggerung des Atemzugs soll erkennbar sein, Darstellungen von z.B. Fluss- oder Druckkurven sind hilfreich, aber nicht zwingend notwendig.

#### **4.1.3. Alarme**

Grundsätzlich sind die Anforderungen an die Alarme in den entsprechenden EUNormen über Beatmungsgeräte für vom Gerät abhängige und nicht abhängige Patienten geregelt [ISO, 2004a] [ISO, 2004b]. Bei nicht abhängigen Patienten sollten die Alarme bis auf einen Stromnetzausfallalarm stumm gestellt werden können. Eine Speicherung der Alarme und auch der Parameterverstellungen ist hilfreich, da Beatmungsparameter im außerklinischen Bereich entgegen der ursprünglichen ärztlichen Anordnung oft bewusst oder unbewusst verändert werden [Farre et al, 2006] [Farre et al, 2003]. Ein Anschluss an ein externes Alarmsystem muss bei lebenserhaltender Beatmung optional vorhanden sein.

#### **4.1.4. Beatmungsparameter**

Das Beatmungsgerät soll so gewählt werden, dass auch temporäre oder dauerhafte Verschlechterungen der ventilatorischen Funktion ausreichend behandelt werden können. Beatmungsgeräte unterscheiden sich erheblich in z.B. Triggerverhalten, Druckstabilität, Flussaufbau u.a., so dass bei formal gleicher Einstellung klinisch relevante Unterschiede in der Beatmung resultieren können [Fuchs et al, 2002] [Lofaso et al, 2000] [Vitacca et al, 2002] [Stell et al, 2001] [Lofaso et al, 1996] [Highcock et al, 2001] [Battisti et al, 2005] [Mehta et al, 2001b]. Der Austausch von Beatmungsgeräten auf einen anderen Typ (siehe Kap 5.4) oder die Umstellung des Beatmungsmodus muss deshalb unter stationären Bedingungen in einem Beatmungszentrum erfolgen.

#### **4.1.5. Netzunabhängige Stromversorgung**

Bei einer lebenserhaltenden Beatmung und bei Patienten, die sich die Maske nicht selbst entfernen können, ist ein Beatmungsgerät mit einem internen Akku notwendig (ISO 10651-2:2004). Ist die Spontanatmungsfähigkeit zeitlich stark reduziert (tägliche Beatmungszeiten > 16 Stunden), so ist ein externer Akku (Kapazität mindestens 8-10 Stunden) erforderlich [Anonymous, 2007].

#### **4.1.6. Zweites Beatmungsgerät**

Die Indikation für ein zweites Beatmungsgerät ist gegeben, wenn die tägliche Beatmungsdauer mehr als 16 Stunden beträgt. In Ausnahmefällen kann auch schon früher ein zweites Beatmungsgerät notwendig sein [Anonymous, 2007], z.B. bei mobilen Patienten mit Verwendung des Beatmungsgerätes am Rollstuhl. Die Beatmungsgeräte müssen identisch sein.

#### **4.1.7. Sauerstoffbeimischung**

Die Sauerstoffbeimischung sollte nach den technischen Vorgaben des jeweiligen Beatmungsgerätes erfolgen. Dies ist entweder über einen Einlass am Gerät oder über einen Adapter im Beatmungsschlauchsystem möglich. Ist am Beatmungsgerät eine entsprechende Funktion zur Sauerstoffbeimischung als inspiratorische Fraktion vorhanden, muss laut EU-Norm (ISO 10651-2:2004) die Sauerstofffraktion gemessen werden. In allen anderen Fällen ist die Messung der Sauerstofffraktion nicht notwen-



dig [ISO, 2004b]; die Sauerstoffflussrate wird klinisch titriert. Eine Veränderung des Einspeiseortes verändert auch die effektive Sauerstoffzufuhr. Auch die Wahl des Ausatemsystems beeinflusst die effektive Sauerstoffzufuhr. Bei einem offenen System ist die benötigte Sauerstoffflussrate in der Regel höher als bei gesteuerten Ausatemventilen [Miyoshi et al, 2005] [Samolski et al, 2006] [Schwartz et al, 2004] [Thys et al, 2002] [Padkin et al, 1996].

#### **4.1.8. Weitere Funktionen**

Geräteinterne Nutzungsstatistiken sind nützlich zur Beurteilung der Therapiecompliance und -qualität. Diese Daten sind nur zur ärztlichen Therapiesteuerung zu verwenden.

#### **4.1.9. Schlauchsystem**

In der Regel werden Einschlauchsysteme mit einem entsprechenden Ausatemsystem verwendet. Zweischlauchsysteme sind nur erforderlich, wenn das expiratorische Volumen sicher bestimmt werden muss. Bei Einwegsystemen ist der Wechsel bei Verschmutzung oder Defekt notwendig. Bei invasiv beatmeten Patienten ist ein Wechsel im Einklang mit den Herstellerangaben durchzuführen. Bei nichtinvasiver Beatmung können die Standzeiten der Schlauchsysteme in der Regel verlängert werden. Mehrwegsysteme können hochwertiger gefertigt werden, erfordern aber einen größeren logistischen Aufwand zur Reinigung und ggf. einen Schlauchhaltearm aufgrund des höheren Gewichtes.

#### **4.1.10. Ausatemsystem**

Grundsätzlich kann zwischen offenen Auslasssystemen und gesteuerten Ventilen unterschieden werden. Bei den gesteuerten Ausatemventilen kann dies bei der Verwendung von Zweischlauchsystemen im Beatmungsgerät integriert sein, bei Einschlauchsystemen ist ein patientennahes System erforderlich. Die Ausatemventile haben unterschiedliche Ausatemwiderstände und -charakteristika, so dass bei einem Wechsel ggf. eine Überprüfung der Beatmung notwendig wird, da dies bei einigen Krankheitsbildern zu einer dynamischen Überblähung führen kann [Younes et al, 2002]. Bei den offenen oder sogenannten Leckagesystemen sind patientennah definierte Öffnungen im Beatmungssystem (als Einsatz im Schlauchsystem oder in der

Maske) vorhanden. Das expiratorische CO<sub>2</sub> wird hierdurch ausgewaschen. Es muss ein kontinuierlicher positiver Druck in der Ausatmung (PEEP oder EPAP) vorhanden sein, da es sonst zu einer relevanten CO<sub>2</sub>-Rückatmung aus dem Schlauchsystem kommt. Auch sind Position und Art der Ausatemöffnungen für die Effektivität der CO<sub>2</sub>-Elimination relevant. Diese muss klinisch getestet werden, die verschiedenen Systeme können nicht ohne Überprüfung gewechselt werden [Schettino et al, 2003] [Saatci et al, 2004].

#### **4.1.11. Beatmungsmodus**

Die Nomenklatur der Beatmungsmodi ist leider nicht normiert. In den letzten Jahren sind eine Reihe von neuen Beatmungsmodi hinzugekommen, die als Hybridmodi zusammengefasst werden können. Insofern ist dieses Feld unübersichtlich [Storre et al, 2008].

##### **4.1.11.1. Positiv- vs. Negativdruckbeatmung**

Heutzutage überwiegt bei weitem die Positivdruckbeatmung. Es gibt kaum wissenschaftliche Evidenz für die langfristige Wirksamkeit der Negativdruckbeatmung [Corrado et al, 2002]. Sie kann aber in Ausnahmefällen, insbesondere bei Kindern oder unüberwindbaren Problemen der Positivdruckbeatmung, verwendet werden.

##### **4.1.11.2. Druck- vs. Volumenvorgabe**

Die Beatmung mit Druckvorgabe verfügt grundsätzlich über die Möglichkeit zur Kompensation von Leckagen [Mehta et al, 2001b] [Storre et al, 2009]. In randomisierten Cross-over-Studien zur Effektivität der nächtlichen NIV mit Druck- oder Volumenvorgabe zeigten sich keine Unterschiede im Hinblick auf relevante physiologische und klinische Outcome-Parameter [Tuggey et al, 2005] [Windisch et al, 2005a]. Dennoch ist die Nebenwirkungsrate bei Druckvorgabe niedriger [Windisch et al, 2005a]. Bei Versagen oder Verschlechterung unter einem der Beatmungsmodi kann ein Wechsel unter stationärer Kontrolle in einem Beatmungszentrum versucht werden [Smith et al, 1997]. Für die invasive Beatmung gibt es keine verlässlichen Studiendaten.

#### 4.1.11.3. Hybridmodi

Bislang gibt es keine Langzeitdaten über den klinischen Vorteil von Beatmungsmodi, die Druck- und Volumenvorgabe kombinieren. Der Einsatz einer Beatmung mit Druckvorgabe und Volumensicherung (Zielvolumen) erbrachte insbesondere bei Patienten mit OHS eine Verbesserung der nächtlichen Ventilation, jedoch keine Verbesserung von Schlafqualität oder Lebensqualität [Storre et al, 2006] [Ambrogio et al, 2009] [Janssens et al, 2009]. Die Anwendung ist bei nachgewiesener Verbesserung von physiologischen Atmungs- und Schlafparametern oder einer besseren subjektiven Verträglichkeit möglich.

#### 4.1.11.4. Assistierter vs. assistiert-kontrollierter vs. kontrollierter Modus

Die Wahl zwischen diesen Beatmungsansätzen ist abhängig von der Grundkrankheit, dem Schweregrad, der Beatmungseinstellung und der Akzeptanz. Langfristige Studien, die prospektiv randomisiert die verschiedenen Beatmungsformen vergleichen, fehlen. Aktuelle Studien haben jedoch die Überlegenheit der Beatmung mit dem Ziel der maximalen CO<sub>2</sub>-Reduktion bei COPD-Patienten gezeigt; dies in der Regel im kontrollierten Beatmungsmodus, wobei jedoch unklar bleibt ob die Erhöhung der Inspirationsdrücke, die Erhöhung der Atemfrequenzen oder die Erhöhung beider Parameter wegweisend für den Therapieerfolg ist [Windisch et al, 2002c] [Windisch et al, 2006a] [Windisch et al, 2005b] [Windisch et al, 2009] [Dreher et al, 2009a]. Da die Indikationen überwiegend krankheitsbezogen sind, wird dort im Einzelnen darauf eingegangen.

#### 4.1.11.5. Trigger

Die Triggersensitivitäten (in- und expiratorischer Trigger) einzelner Beatmungsgeräte unterscheiden sich zum Teil erheblich und können die Beatmungsqualität, insbesondere die Synchronizität zwischen Patient und Beatmungsgerät, beeinflussen [Vitacca et al, 2002] [Stell et al, 2001] [Tassaux et al, 2005].

#### 4.1.11.6. Druckauf- und abbau

Die individuelle Einstellung der Druckaufbau- und -abbaugeschwindigkeit kann die Effizienz und Akzeptanz fördern.

## 4.2. Beatmungszugang

### 4.2.1. Nichtinvasive Beatmung

Grundsätzlich stehen Nasenmasken, Nasenmundmasken, Ganzgesichtsmasken, Mundmasken und Mundstücke zur Verfügung [Storre et al, 2008] [Navalesi et al, 2008]. Der Beatmungshelm eignet sich nicht zur außerklinischen Beatmung.

Nasenmasken bieten in der Regel den größeren Patientenkomfort [Mortimore et al, 1998], haben aber oft das Problem der oralen Leckage im Schlaf, was wiederum die Beatmungs- und Schlafqualität negativ beeinflussen kann [Meyer et al, 1997] [Teschler et al, 1999] [Gonzalez et al, 2003a] [Navalesi et al, 2008]. Eine Nasenmundmaske führt hier zu einer Besserung [Navalesi et al, 2000] [Willson et al, 2004]. Bei Unverträglichkeit kann ein Kinnband im Einzelfall hilfreich sein [Gonzalez et al, 2003a] [Willson et al, 2004]. Große Leckagen durch den Mund können durch nasale Austrocknung zu einer Erhöhung des nasalen Atemwegswiderstandes führen [Richards et al, 1996] [Tuggey et al, 2007]. Wenn eine Nasenmundmaske oder ein Kinnband nicht toleriert werden, kann durch eine Befeuchtung eine Verbesserung erreicht werden [Tuggey et al, 2007]. Hierzu ist eine aktive Befeuchtung erforderlich, HME-Filter sind bei Austrocknungserscheinungen infolge von Leckagen in der Regel ohne ausreichenden Effekt.

Ganzgesichtsmasken haben sich in der Praxis nicht durchgesetzt, obwohl der Effekt nachgewiesen ist [Criner et al, 1994]; aktuell sind neue Ganzgesichtsmasken mit kleinerer Auflagefläche erhältlich, die nach den ersten Erfahrungen eine bessere Akzeptanz in der Langzeitanwendung aufweisen.

Mundmasken sind eine Alternative zur nasalen Beatmung, insbesondere wenn die Beatmungszeiten sehr lang sind und eine Entlastung der Hautauflagestellen auf der Nase nötig ist [Bach, 2002a] [Bach et al, 1993a]. Eine Beatmung über Mundstück ist bei neuromuskulären Patienten mit hoher Beatmungsabhängigkeit hilfreich [Bach, 2002a].

In der Regel sind konfektionierte Masken ausreichend. Maßangefertigte Masken können jedoch bei hohen Beatmungsdrücken, langen Beatmungszeiten, schlechter Passform der konfektionierten Masken oder empfindlicher Haut notwendig sein. Ein Vorteil der maßangefertigten Masken besteht in der Minimierung des Totraums mit besserer CO<sub>2</sub>-Absenkung [Saatci et al, 2004] [Tsuboi et al, 1999], ist aber in der Praxis selten als Indikation führend. Neuanpassungen der Maske können auch in kurzen

Abständen notwendig werden, z.B. bei Veränderungen von Körpergewicht, Muskulatur oder Hautturgor.

Jeder Patient muss mindestens eine Reservemaske haben. Bei langen Beatmungszeiten können zur Druckstellenentlastung mehrere verschiedene Masken notwendig sein.

## **4.2.2. Invasive Beatmung**

### **4.2.2.1. Tracheostoma**

Das Tracheostoma zur außerklinischen Beatmung muss stabil sein; daher sollte ein epithelialisiertes Tracheostoma angelegt werden. Dilatationstracheostomata sind wegen Schrumpfungstendenz und Risiko einer Kanülenfehllage nur in Ausnahmefällen zu akzeptieren.

### **4.2.2.2. Trachealkanülen**

Bei der Beatmung über Trachealkanülen können geblockte oder ungeblockte Kanülen verwendet werden [Bach et al, 1990]. Bei der Verwendung von geblockten Kanülen ist ein Cuffdruckmesser erforderlich. Zusätzlich zur erforderlichen Reservekanüle in gleicher Größe muss stets eine kleinere Kanüle in Reserve vorhanden sein, um bei schwierigem Kanülenwechsel die Notkanülierung zu ermöglichen [Anonymous, 2007].

Durch die Verwendung von speziellen Sprechventilen kann unter Beatmung bei intakter Kehlkopffunktion das Sprechen ermöglicht werden [Bach et al, 1990], die Verwendung eines PEEP führt in diesem Fall zur verbesserten Sprechfähigkeit [Prigent et al, 2003]. Eine Kanüle ohne Cuff oder eine komplett entblockte Kanüle ist bei der Verwendung zwingend notwendig. Trotzdem kann es aufgrund der Verlegung des Tracheallumens durch die Kanüle zu einer dynamischen Überblähung der Lungen kommen.

## **4.3. Filter**

### **4.3.1. Partikelfilter**

Geräteseitige Partikelfilter im Bereich des Lufteinlasses sind notwendig. Filter im Auslassbereich des Gerätes sind bei der Nutzung in der Klinik zwingend erforderlich,

bei der außerklinischen Verwendung ist keine sichere Aussage zur Notwendigkeit möglich, da entsprechende Untersuchungen fehlen. Die von den Herstellern angegebenen Standzeiten sind sehr kurz und basieren auf Messungen im Intensivbereich an invasiv beatmeten Patienten. Untersuchungen bei intubierten und beatmeten Patienten zeigen, dass Standzeiten von bis zu 1 Woche ohne Risiken für die Patienten möglich sind [Ricard et al, 2000]. Je nach Patientensituation ist daher ein Wechselintervall von 1-7 Tagen möglich.

#### **4.3.2. Hygienische Aufbereitung der Geräte**

Vor einem Wiedereinsatz eines zuvor durch einen anderen Patienten genutzten Gerätes ist eine hygienische Aufbereitung des Gerätes nach den Herstellerangaben zwingend notwendig.

#### **4.4. Befeuchtung und Erwärmung**

Bei der invasiven Beatmung verhindert die Konditionierung (Befeuchtung und Erwärmung) der Inspirationsluft ein Austrocknen der Bronchialschleimhaut und Eindicken des Sekretes [Nakagawa et al, 2000], weswegen sie immer erforderlich ist.

Bei der NIV reduziert die Konditionierung eine Austrocknung der Schleimhäute und Zunahme der nasalen Resistance [Tuggey et al, 2007]. Die Notwendigkeit hierzu ergibt sich aus den Symptomen des Patienten [Navalesi et al, 2008].

Grundsätzlich werden aktive und passive Systeme zur Konditionierung der Inspirationsluft unterschieden. Aktive Befeuchtersysteme weisen dabei sehr unterschiedliche Leistungsdaten auf [Wenzel et al, 2008]. Befeuchter, bei denen die Luft das Wasser durchströmt (bubble through humidifiers), können theoretisch infektiöse Aerosole erzeugen, wenn das Wasser kontaminiert ist. Bei Befeuchtern, bei denen die Luft nur die Wasseroberfläche überströmt (pass over humidifiers) ist dies nicht möglich, weswegen auf sterilisiertes Wasser verzichtet werden kann [Wenzel et al, 2005].

Passive Befeuchtungssysteme (heat and moisture exchanger, HME) konservieren patienteneigene Feuchtigkeit und Atemwegstemperatur [Bickler et al, 1990], können sich aber unvorteilhaft auf die Atemarbeit und Atemmechanik auswirken [Iotti et al, 1997] [Lellouche et al, 2002].

HME Systeme dürfen nicht in Verbindung mit aktiven Befeuchtern oder Inhalationssystemen genutzt werden [Rathgeber, 2006]. Es existieren nur wenige vergleichende

Studien zwischen beiden Befeuchtungssystemen, die keine sicher richtungsweisen- den Unterschiede zeigen [Nava et al, 2008]. Die Therapieentscheidung muss indivi- duell erfolgen.

## **4.5. Sonstiges Zubehör**

### **4.5.1. Pulsoxymetrie**

Ein Pulsoxymeter ist nicht regelhaft notwendig. Eine Ausnahme stellen Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen und Husteninsuffizienz dar. Bei diesen Patienten kann ein Sättigungsabfall frühzeitig einen drohenden relevanten Sekretverhalt anzei- gen, der spezielle Maßnahmen zur Hustenunterstützung erfordert (s. Kap. 10.5.) [Tzeng et al, 2000].

Bei invasiven Beatmungen ist ein Pulsoxymeter zur punktuellen Messung der Sauer- stoffsättigung sinnvoll, eine kontinuierliche Überwachung der Sauerstoffsättigung ist in der Regel nicht notwendig. Die Pulsoxymetrie ist nicht geeignet, um eine Hypoven- tilation sicher zu detektieren, daher ist die Anwendung nur nach entsprechender Schulung sinnvoll [Vargo et al, 2002] [Freeman et al, 1993] [Kesten et al, 1991].

### **4.5.2. Kapnometrie**

Die Messung des endexpiratorischen CO<sub>2</sub> wird in der gültigen EU-Norm als Mög- lichkeit zur Überwachung der Expiration bei Heimbeatmungsgeräten für vom Gerät abhängige Patienten genannt [ISO, 2004b]. Da die Messergebnisse bei lungenkran- ken Patienten jedoch nicht zuverlässig mit dem PaCO<sub>2</sub> korrelieren, ist die Verwen- dung bei erwachsenen Patienten in der Regel nicht zu empfehlen [Yamanaka et al, 1987] [Cuvelier et al, 2005]. Die Verwendung von transkutanen CO<sub>2</sub>-Messgeräten ist für die außerklinische regelmäßige Anwendung aktuell nur in seltenen Ausnahmefäl- len indiziert.

### **4.5.3. Inhalationen**

Für die Deposition in den unteren Atemwegen ist eine möglichst geringe Partikelgrö- ße (1-3 µm) von entscheidender Bedeutung [O'Riordan et al, 1992] [Ahrens et al, 1986] [Crogan et al, 1989]. Da die Warmluftbefeuchtung die Deposition verringert [O'Riordan et al, 1992] [Diot et al, 1995] [Fink et al, 1996], sollte die applizierte Dosis

erhöht werden [Dhand et al, 2006]. Zur Generierung des Aerosols können sowohl Vernebler als auch Dosieraerosole zum Einsatz kommen [Dhand et al, 1997]. Vernebler müssen für die Benutzung unter invasiver Beatmung zugelassen sein. In-line-Spacer sind den Verneblern gegenüber mindestens gleichwertig und hygienisch unbedenklicher.

Für Dosieraerosole existieren verschiedene Adapter [Dhand et al, 1996]. Die beste Deposition erreicht man mit einem Spacersystem, welches vom Inspirationsfluss durchströmt wird [Diot et al, 1995] [Rau et al, 1992] [Bishop et al, 1990] [Fuller et al, 1994].

Adapter mit Seitenanschluss (Winkeladapter, Elbow-Adapter) haben dagegen deutlich geringere Depositionsraten [Marik et al, 1999]. Der Auslösezeitpunkt des Dosieraerosols ist von entscheidender Bedeutung und sollte am Ende der Expiration liegen [Diot et al, 1995] [Dhand et al, 1997]. Die Gabe von inhalativen Medikamenten während der Maskenbeatmung ist ineffektiv, Ausnahmen können bei Kindern bestehen [Branconnier et al, 2005].

#### **4.6. Zubehör invasive Beatmung**

Invasiv beatmete Patienten benötigen Absauggeräte. In der Regel sind leistungsstarke Absauggeräte ( $\geq 25$  l/min) erforderlich. Die Absaugung sollte durch atraumatische Techniken erfolgen. Ein Ersatzgerät ist notwendig. Ein Gerät sollte netzunabhängig betrieben werden können, um bei Stromausfall oder Mobilität die Absaugung zu gewährleisten. Ein Beatmungsbeutel mit Sauerstoffanschlussmöglichkeit an die Trachealkanüle und an eine Maske ist notwendig [Anonymous, 2007].

#### **4.7. Hilfsmittel bei Husteninsuffizienz**

Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen und einer Husteninsuffizienz benötigen Hilfsmittel, die das Hustenmanöver unterstützen. Näheres siehe Kapitel 10.



## 4.8. Empfehlungen

Veränderungen des Beatmungssystems oder der Beatmungseinstellung sind nur nach ärztlicher Anordnung und unter klinischer Überwachung durchzuführen.

Ein zweites Beatmungsgerät und ein externer Akku sind bei Beatmungszeiten > 16 Stunden/Tag notwendig.

Jeder nicht-invasiv beatmete Patient benötigt mindestens eine Reservemaske; jeder invasiv beatmete Patient benötigt mindestens eine Reservekanüle.

Bei invasiver Beatmung ist eine Befeuchtung zwingend erforderlich. Bei nicht-invasiver Beatmung ist diese bei typischen Symptomen sinnvoll.

Bei neuromuskulären Erkrankungen mit Husteninsuffizienz ist ein Pulsoxymeter zur punktuellen Anwendung notwendig.

## **5. Einleitung, Umstellung und Kontrolle der Beatmung**

### **5.1. Beatmungszentrum**

Ein Beatmungszentrum ist ein Zentrum mit Expertise in der Indikationsstellung, dem Beginn und der Überwachung einer außerklinischer Beatmung. Die genaue Definition hinsichtlich Struktur- und Prozessqualität ist gegenwärtig Thema der Diskussion innerhalb der Fachgesellschaften und wird in Zukunft näher definiert werden. Die aktuelle Leitlinie verweist diesbezüglich auf das Positionspapier der DGP vom Mai 2008 [Randerath et al, 2008]. Die Akkreditierung von Beatmungszentren ist anzustreben.

Die außerklinische Beatmung muss um ein Beatmungszentrum organisiert sein. Der außerklinisch beatmete Patient benötigt ein Beatmungszentrum für Einstellung, Kontrollen und Optimierung der Beatmungstherapie, sowie zur Notaufnahme im Falle einer Verschlechterung und als Ansprechpartner für das außerklinische Pflorgeteam [Make et al, 1998].

### **5.2. Ersteinstellung**

Die Ersteinstellung einer außerklinischen Beatmung muss in einem Beatmungszentrum erfolgen. Basierend auf der aktuellen Datenlage stehen keine prospektiv validierten Indikationskriterien für den Beginn einer außerklinischen Beatmung bei CRI zur Verfügung. Auf die krankheitsspezifischen Indikationskriterien wird in den nachfolgenden Kapiteln detailliert eingegangen.

#### **5.2.1. Initiale Basisdiagnostik**

Die initiale Basisdiagnostik beinhaltet eine allgemeine und die spezielle Anamnese der ventilatorischen Insuffizienz, sowie eine körperliche Untersuchung. An technischer Basisdiagnostik sind folgende Untersuchungen erforderlich:

- EKG
- Blutgasanalysen am Tage sowie in der Nacht unter Raumluftbedingungen, bzw. bei LTOT mit der entsprechenden verordneten Sauerstoffflussrate
- Lungenfunktion (Spirometrie, Ganzkörperplethysmographie, ggf. atemmuskuläre

Funktionsmessung (z.B.  $P_{0.1}$ ,  $PI_{max}$ )

- Basislabor
- Röntgen des Thorax
- Nächtliche Polygraphie / Polysomnographie
- Belastungsuntersuchung (z.B. 6-Minuten-Gehtest)

Eine alleinige nächtliche Oxymetrie genügt zur Feststellung einer nächtlichen Hypoventilation und zur Indikationsstellung der außerklinischen NIV nicht.

Weiterführende Untersuchungen sind bei speziellen oder unklaren Erkrankungsbildern relativ häufig erforderlich und sollten daher vorgehalten werden:

- Kontinuierliche nächtliche  $CO_2$ -Messung, am ehesten transkutan ( $PT_cCO_2$ )
- Messung des Hustenstoßes
- Messung der Vitalkapazität im Sitzen und Liegen
- Echokardiographie bei anamnestischen oder klinischen Hinweisen auf Links- oder Rechtsherzinsuffizienz, koronarer Herzerkrankung oder Herzvitien
- Thorax-Durchleuchtung oder Zwerchfellsonographie zum Ausschluss einer Phrenicusparese oder eines Pleuraergusses

Wünschenswert, aber nicht flächendeckend verfügbar, sind mitarbeitersunabhängige Verfahren der Atemmuskelformmessung [Kabitz et al, 2007a].

### 5.2.2. Beatmungseinleitung

Eine Besserung der Symptome (s. Kap. 3.1) ist vordringliches Ziel der Beatmungstherapie. Der Beginn der Beatmung erfolgt in der Regel am Tag. Je nach Grunderkrankung und Schweregrad kann dies auf einer (spezialisierten) Normalstation, im Schlaflabor oder in einer Überwachungseinheit (Intermediate Care Station, selten Intensivstation) erfolgen. Die Einleitung erfolgt verantwortlich durch einen Arzt; dies kann auch delegiert werden an Atmungstherapeuten, Fachpflegekräfte oder andere speziell geschulte medizinische Assistenzberufe. Die Geräteauswahl liegt im Verantwortungsbereich des Arztes bzw. des Beatmungszentrums und richtet sich nach der zugrunde liegenden Erkrankung. Eine Einstellung durch Mitarbeiter von Geräte Providern ist abzulehnen. Der Grad der Überwachung bei der Ersteinleitung richtet sich nach der Grunderkrankung und dem Schweregrad. Insbesondere bei sehr hohem Ausgangs- $PaCO_2$  kann es während der Einleitungsphase zu einem schnellen Schlafeintritt mit REM-Rebound kommen, der dann bei technischen Beatmungsproblemen wie z.B. einer Beatmungsschlauch-

diskonnektion zu bedrohlichen Hypoventilationen führen kann. Wünschenswert sind eine Puls- und Blutdruckkontrolle, Oxymetrie und/oder  $PT_cCO_2$ -Bestimmung sowie eine Messung der Atemzugvolumina, optimal mit optischer Darstellung der Beatmungsdruck-, fluss- und -volumenkurven, um hieraus die Effektivität der atemmuskulären Entlastung abschätzen zu können.

Im Verlauf der Ersteinstellung muss die Effektivität der Beatmung mittels Bestimmung des  $PaCO_2$  unter Spontanatmung, unter Beatmung, ergänzt um nächtliche Messungen, erfolgen. Zur nächtlichen Überprüfung der Beatmung eignen sich je nach Erkrankungsbild, auch in Kombination:

- Polygraphie / Pulsoxymetrie
- Polysomnographie
- $PT_cCO_2$
- Punktuelle Blutgasanalysen

Eine normale Sauerstoffsättigung unter Raumluftbedingungen schließt eine Hypoventilation nicht aus. Der Parameter, der die Qualität der Ventilation am besten abbildet, ist der  $PaCO_2$  [Schönhofer, 2002] [Mehta et al, 2001a] [Barreiro et al, 2007]. Der Goldstandard zur Messung des  $CO_2$  ist die Blutgasanalyse ( $PaCO_2$ ), die Entnahme der Blutgasanalyse kann jedoch den Schlaf des Patienten stören und so das  $CO_2$ -Niveau beeinflussen. Die  $PT_cCO_2$ -Messung bietet den Vorteil der nichtinvasiven kontinuierlichen  $CO_2$ -Bestimmung [Storre et al, 2007]. Die Kapnometrie kann eine sinnvolle Ergänzung sein, kann aber bei Leckagen (NIV) und bei Ventilations-Perfusions-Störungen den tatsächlichen  $PaCO_2$  unterschätzen [Mehta et al, 2001a] [Sanders et al, 1994] [Wiedemann et al, 1989].

Ziel der Beatmung ist die maximale Reduktion des  $PaCO_2$  bis hin zur Normokapnie im Rahmen der vom Patienten tolerierten Drücke. Das inspiratorische Druckniveau kann dabei je nach zugrunde liegender Erkrankung oberhalb von 30 mbar liegen [Windisch et al, 2005b] [Windisch et al, 2009] [Dreher et al, 2009]. Allerdings ist noch unklar, ob bei jedem Patienten ausschließlich eine kontrollierte Beatmung zur maximalen  $CO_2$ -Reduktion führt, da auch assistierte Beatmungsverfahren therapeutische Effekte haben und eine  $CO_2$ -Reduktion nach sich ziehen können [Vitacca et al, 2002] [Dellweg et al, 2007] [Dreher et al, 2009].

Die Entlastung der Atemmuskulatur unter der NIV definiert sich über den Entlastungsgrad (Qualität der Beatmung) und über die Dauer der NIV-Anwendung (Quantität) innerhalb von 24 Stunden. Insgesamt sollte die Entlastung idealerweise

auch zu einer Normalisierung oder zumindest einer Reduktion des CO<sub>2</sub> am Tage führen. Grundsätzlich ist auch die Beatmung am Tage effektiv [Schönhofer et al, 1997a], die nächtliche NIV ist jedoch vorzuziehen. Bei ausgeprägter Überlastung der Atemmuskulatur kann eine Kombination von nächtlicher Beatmung und Beatmung am Tage indiziert sein [Toussaint et al, 2008]. Sollte auch nach optimierter Ventilation unter Anwendung ausreichend hoher Beatmungsdrücke und Beseitigung der Hypoventilation die SaO<sub>2</sub> unter 90% bleiben oder ein PaO<sub>2</sub> von < 55 mmHg unter Therapie bestehen, ist die zusätzliche Sauerstoffapplikation indiziert [Magnussen et al, 2008]. Die krankheitsspezifischen Besonderheiten der Beatmungseinstellung werden in den einzelnen Kapiteln der Erkrankungen behandelt.

### **5.3. Kontrollen**

Es gibt keine wissenschaftlichen Daten, die zeigen, wie häufig außerklinisch beatmete Patienten kontrolliert werden sollten. Die bisher publizierten Meinungen hierzu nennen Intervalle von wenigen Wochen [Fiorenza et al, 2003] [Doherty et al, 2005] bis hin zu einem Jahr [Fiorenza et al, 2003]. Aufgrund häufig notwendiger Adaptationen in der Anfangszeit der außerklinischen Beatmung [Farre et al, 2006] [Farre et al, 2005] wird die erste Kontrolluntersuchung mit nächtlicher Diagnostik innerhalb der ersten 4-8 Wochen empfohlen. Bei schlechter Adhärenz können wiederholte stationäre Kontrollen sinnvoll sein. Bei fehlender Therapieeffektivität auf Grund mangelhafter Adhärenz trotz optimaler Therapieeinstellung sollte die Beatmung beendet werden. Diese Entscheidung liegt allein beim verantwortlichen Arzt und/oder Beatmungszentrum. Weitere Kontrollen empfehlen sich 1-2x jährlich, abhängig von Art und Progression der zugrunde liegenden Erkrankung, sowie der Qualität der bisher erreichten Einstellung.

Die stationäre Kontroll-Untersuchung muss ergänzend zu den unter 5.2.1 genannten Untersuchungen folgendes enthalten:

- Adhärenz zur Therapie
- Nebenwirkungen der Beatmung (u.a. Maskenprobleme, Nasenschleimhautprobleme)
- Überprüfung des Beatmungssystems (z.B. Parameter, Befeuchtungseinheit, Beatmungszugang, Zubehör)

Davon unbenommen sind die technischen Überprüfungen im Rahmen des Medizinproduktgesetz, die in der Regel durch die Geräteprovider erfolgen.

#### **5.4. Wechsel von Beatmungsgerät und -zugang**

Der Austausch baugleicher Beatmungsgeräte unter Beibehaltung aller Parameter kann außerklinisch erfolgen. Unterschiedliche Geräte, auch desselben Herstellers, sind jedoch nicht gleichwertig [Farre et al, 2003] [Fuchs et al, 2002] [Lofaso et al, 2000] [Vitacca et al, 2002] (s. Kap. 4) und müssen daher im Rahmen eines stationären Aufenthaltes in einem Beatmungszentrum gegeneinander ausgetauscht werden.

Der Wechsel auf andere Trachealkanülenmodelle [Haberthur et al, 1999] und Beatmungsmasken [Navalesi et al, 2000] kann die Qualität der Beatmung erheblich beeinflussen und darf daher nur in Zusammenarbeit mit einem Beatmungszentrum, ggf. stationär, erfolgen. Bei Trachealkanülenmodellwechsel ist eine bronchoskopische Kontrolle anzustreben.

#### **5.5. Verhalten bei akuter Verschlechterung des Gesundheitszustandes**

Mit allen Personen, die in die weitere Betreuung eingebunden werden, müssen Maßnahmen besprochen werden, die bei einer akuten Verschlechterung des Gesundheitszustandes des Patienten durchzuführen sind. Es sollte ein entsprechender Stufenplan vorliegen, der sich an den Wünschen und Vorgaben des Patienten orientiert. Idealerweise sollten alle weiteren Maßnahmen, die vom Patienten gewünscht oder abgelehnt werden, in einer Patientenverfügung festgehalten werden [Thorevska et al, 2005] [Upadya et al, 2002] [Anonymous, 1991] [Schönhofer et al, 2006] [Benhamou et al, 1992] [Meduri et al, 1996] [Meduri et al, 1994] [Soo Hoo et al, 1994].

## 5.6. Empfehlungen

Die Einstellung der außerklinischen Beatmung muss in einem Beatmungszentrum erfolgen.

Ziel der Beatmung ist die Beseitigung der Hypoventilation unter Beatmung sowie die CO<sub>2</sub>-Reduktion bis hin zur Normokapnie am Tage während der Spontanatmung.

Nach Erreichen der bestmöglichen Ventilation sind die Kriterien für eine zusätzliche Langzeitsauerstofftherapie zu überprüfen.

Die erste Beatmungskontrolle muss stationär kurzfristig erfolgen (4-8 Wochen) und umfasst den Therapieerfolg anhand subjektiver, klinischer und messtechnischer Parameter.

Modifikationen der Beatmung (Parameter, Beatmungszugang) dürfen nur in Zusammenarbeit mit einem Beatmungszentrum erfolgen.

Baugleiche Geräte können mit identischer Einstellung ambulant getauscht werden. Bauungleiche Geräte müssen unter stationären Bedingungen im Beatmungszentrum getauscht werden.

## **6. Organisation der außerklinischen Beatmung**

Im Vordergrund der Betreuung Beatmeter steht eine bedarfsgerechte, qualitativ hochwertige Versorgung. Ziel ist zu jedem Zeitpunkt die Anpassung des Pflegeumfanges an die Notwendigkeit von Beatmungsdauer, -zugang und den Einbezug der Angehörigen. Dies ist nur durch enge Absprache und übergreifende Koordination aller beteiligten Berufsgruppen möglich. Beispielhaft müssen die in der Literatur beschriebenen Diskrepanzen zwischen verordneter und aktueller Ventilatoreinstellung vermieden werden [Farre et al, 2006] [Chatwin et al, 2008].

### **6.1. Assistive und fachpflegerische Versorgung**

Unabhängig vom Beatmungszugang muss zunächst das Anforderungsprofil der Versorgung bestimmt werden. Bei der assistiven Versorgung (niedriges Qualifikationsniveau) wird in der Regel eine Hilfestellung ohne examinierte Qualifikation benötigt, während die fachpflegerische Versorgung (hohes Qualifikationsniveau) immer auf eine qualifizierte, durch examiniertes Pflegepersonal durchgeführte, Behandlung angewiesen ist. Die Überleitung in die außerklinische Versorgung muss umso umfassender sein, je abhängiger ein Patient vom Beatmungsgerät und je geringer die eigene Autonomie ist.

Die Entscheidung, ob es sich um eine Versorgung auf hohem oder niedrigem Niveau handelt, obliegt dem „erst“-verordnenden Krankenhausarzt und geschieht in Absprache mit dem Patienten. Dieser Arzt ist ferner für die Organisation der ordnungsgemäßen außerklinischen medizinischen und pflegerischen Versorgung verantwortlich; dies bis zum Zeitpunkt der Übernahme durch den nachbehandelnden Arzt (in der Regel Hausarzt, ggf. Facharzt). Der Patient darf erst entlassen werden, wenn die außerklinische Versorgung vollständig gewährleistet ist.

Mit der Entlassung aus dem klinischen Bereich wird die Beatmung des Patienten zur außerklinischen Beatmung. Die außerklinische Beatmung muss um ein Beatmungszentrum organisiert sein (s. Kap. 5).

Die Übergangsphase aus dem klinischen in den außerklinischen Bereich ist sehr vulnerabel [Farre et al, 2006]. Die außerklinische Wohn- und Versorgungsform hängt primär vom Wunsch des Beatmeten und den familiären Ressourcen ab [Make et al, 1998] [Sivak et al, 1983] [Banaszak et al, 1981] [Bach et al, 1992a]. Aus Gründen der Lebensqualität ist die Unterbringung zu Hause zu bevorzugen [Goldberg et al, 1990]



[Ambrosino et al, 2002].

Der Zeitpunkt der Entlassung wird vom Team des Beatmungszentrums festgelegt. Entlassungsvoraussetzungen aus der Klinik sind:

- Stabilität von Grund- und Begleiterkrankung(-en) [Lindsay et al, 2004].
- Ein epithelisiertes Tracheostoma ist bei invasiver Beatmung zu bevorzugen.
- Die Kostenübernahme muss vor der Entlassung geklärt sein.
- Der Patient muss mit den notwendigen Geräten, Hilfsmitteln und Materialien versorgt sein.

Falls sich der Beatmete noch nicht in einer für ihn optimalen Funktions- und Leistungsfähigkeit befindet, sind (früh-) rehabilitative Maßnahmen zu erwägen [Ambrosino et al, 2002].

## **6.2. Überleitmanagement**

Das Überleitmanagement-Team sollte sich (in Kooperation mit dem Patienten und den Angehörigen) aus folgenden Berufsgruppen zusammensetzen [Ambrosino et al, 2002]:

- Überleitmanager
- Arzt (klinisch und außerklinisch)
- Pflorgeteam (klinisch und außerklinisch)
- Geräteprovider
- Sozialarbeiter, Sozialpädagogen
- ggf. Therapeuten
- ggf. Leistungsträger

Eine frühzeitige Entlassplanung, bzw. Überleitungsplanung ist wichtig für die Koordination der verschiedenen Einsatzgruppen, und zur Sicherstellung der Versorgung des Patienten sowie der Beatmung [Ambrosino et al, 2002]. Der Patient hat Anspruch auf eine unabhängige, umfassende Beratung, verbunden mit dem Hinweis auf entsprechende Selbsthilfeorganisationen, da Gespräche mit gleichfalls Betroffenen sehr hilfreich für die Akzeptanz und die Gestaltung des Alltags sein können.

Für die Überleitung wird der Einsatz von Entlassungs-Ausstattungs-Checklisten empfohlen. Im Folgenden sind die Minimalanforderungen einer Checkliste aufgeführt:

- Technische Ausstattung der Beatmung und der Überwachung inkl. Zubehör (s. Kap. 4)

- Personelle Standards der Überwachung (Anwesenheitszeiten der Pflege)
- Zeitrahmen und Inhalte der Pflegemaßnahmen
- Art des Beatmungszugangs, Reinigungs- und Wechselintervalle
- Beatnungsmodus unter Angabe sämtlicher Parameter
- Beatmungsdauer bzw. Dauer möglicher Spontanatmungsphasen
- Sauerstoffflussrate während Beatmung und Spontanatmung
- Maßnahmen zum Sekretmanagement
- Applikation von inhalativen Medikamenten
- Bedarfsplanung der Ernährung
- Psychosoziale Betreuung des Patienten und ggf. der Angehörigen
- Weitere therapeutische und pädagogische Maßnahmen
- Weitere Hilfsmittel: (z.B. Rollator, Toilettensitzerhöhung, Pflege-Bett, Kommunikationshilfe, Verbrauchsmaterial, Kontinenz-Artikel, Wundmanagement)

### **6.3. Zusammensetzung des außerklinischen Betreuungsteams**

Die Betreuung eines beatmeten Patienten außerhalb der Klinik besteht aus den vier Säulen:

- Ärztliche Weiterbetreuung
- Außerklinisches Pflegeteam, Laienhelfer (auch Angehörige)
- Versorgung mit und technische Kontrolle der verordneten Hilfsmittel durch einen Vertragspartner (Geräteprovider)
- Therapeutisches Team (Logopädie, Ergotherapie, Physiotherapie, Sozialpädagogen, Pädagogen)

### **6.4. Qualifikation des außerklinischen Pflegeteams**

Zur fachpflegerischen Versorgung beatmungsabhängiger Patienten sind umfangreiche Kenntnisse erforderlich. Die Hinzunahme eines Atmungstherapeuten (berufsbegleitende Weiterbildung zum Atmungstherapeuten mit Zertifikat nach den Vorgaben der DGP), wie sie im Ausland üblich ist [Make et al, 1998] [Dettenmeier, 1990] wäre wünschenswert; eine flächendeckende Versorgung ist in Deutschland derzeit jedoch noch nicht gegeben. Insbesondere sind Kenntnisse zu folgenden Punkten erforder-

lich:

- Physiologie der Atmung und Beatmung
- Technik der Beatmungsgeräte
- Monitoring
- Sauerstofftherapie
- Masken- und Trachealkanülen und deren Applikationen
- Tracheostomamanagement
- Methoden der Sekretmobilisierung und -elimination
- Inhalationstechniken
- Befeuchtungsmanagement der Atemwege

### **6.4.1. Assistive Versorgung Beatmeter**

Es gibt verschiedene Möglichkeiten der assistiven Versorgung außerklinisch beatmeter Menschen.

#### **6.4.1.1. Versorgung im sog. „Arbeitgebermodell“**

Betroffene, die das Arbeitgebermodell für sich als Versorgungsform gewählt haben, übernehmen selbständig und eigenverantwortlich die Auswahl ihrer persönlichen Assistenten, sowie die Verantwortung für deren Befähigung. Die Hinzunahme externer Experten, die bzgl. des Krankheitsbildes und der therapeutischen Maßnahmen erfahren sind, wird zumindest zur Einarbeitung empfohlen.

#### **6.4.1.2. Versorgung durch Pflegekräfte mit geringem Qualifikationsniveau**

Derzeit können Mitarbeiter geringer Qualifikation nur eingeschränkt (z.B. in der Grundpflege) in der Versorgung beatmeter Patienten (Beatmungsstation, Wohngemeinschaften) tätig werden. Krankenpflegehelfer/innen, oder Arzthelfer/innen dürfen daher eigenverantwortlich nur in der assistiven Versorgung Beatmeter tätig werden. Eine fachpflegerische Versorgung vom Beatmungsgeräte abhängiger Patienten ist mit diesen Qualifikationen nicht möglich.

#### **6.4.1.3. Laienkräfte – Angehörige**

Werden Laienkräfte (in der Regel aus dem Kreis der Familie oder dem sozialen Um-

feld) mit in die Pflege einbezogen, so sollte frühzeitig [Fischer et al, 1982] eine strukturierte Einarbeitung zusammen mit dem Patienten im Beatmungszentrum erfolgen [Glass et al, 1999]. Initial sollte dabei ein Schulungsplan erstellt werden [Make et al, 1998] [Glass et al, 1999] [Spence, 1995] [Warren et al, 2004], der repetitiv abgearbeitet wird, bis die einzelnen Maßnahmen sicher beherrscht werden. Idealerweise sollte dies innerhalb kurzer Trainingsphasen von ca. 30 minütiger Dauer erfolgen [Thompson et al, 1990].

### **6.4.2. Fachpflegerische Versorgung Beatmeter**

Diese Versorgungsform kann nur von Pflegediensten und Pflegeeinrichtungen gewährleistet werden, die besondere Voraussetzungen erfüllen. Ein für die Beatmungspflege qualifizierter Pflegedienst muss an allen Tagen der Woche für 24 Stunden kontaktierbar sein [Make et al, 1998].

Für den Beatmungsbereich muss eine speziell qualifizierte examinierte Fachkraft als Fachbereichsleitung vorgehalten werden. Diese übernimmt intern die fachliche Aufsicht über und Verantwortung für die außerklinische Versorgung und die Qualifikation der Pflegekräfte. Die Fachbereichsleitung dient innerhalb der Pflegedienste als Wissensmultiplikator. Die Fachbereichsleitung muss nicht zwingend die Pflegedienstleitung in einer Person sein. Jedem beatmeten Patienten und seinen Angehörigen wird die ihm zugeordnete Fachbereichsleitung bekannt gemacht und eine weitere Kommunikation bei Bedarf ermöglicht.

Zusätzlich zu einer 3-jährigen Ausbildung als examinierter Gesundheits- und Krankenpfleger, Gesundheits- und Kinderkrankenpfleger, ist eine der folgenden Qualifikationen für die Fachbereichsleitung erforderlich:

- Atmungstherapeut mit pflegerischer Ausbildung
- Fachgesundheits- und Krankenpflege für Anästhesie- und Intensivpflege
- mindestens 3 Jahre Berufserfahrung im Beatmungsbereich (Intensivstation, Intermediate Care-Station oder außerklinischen Beatmung) in den letzten 5 Jahren und

Fortbildung (mindestens 200 Stunden-Kurs der medizinischen Fachgesellschaften bzw. pflegerischen Berufsverbänden anerkanntes, strukturiertes, berufsbegleitendes Kursprogramm in der Beatmungspflege. Diese Kurse müssen von der AGH anerkannt sein und werden auf der Homepage der AGH aufgeführt).

Alle Pflegekräfte, die selbständig und eigenverantwortlich am Beatmungsgerät ab-

hängiger Patienten (fachpflegerische Versorgung) tätig sind, müssen zusätzlich zu einer 3-jährigen Ausbildung als examinierte Gesundheits- und Krankenpfleger, Gesundheits- und Kinderkrankenpflegern oder Altenpfleger eine der folgenden Qualifikationen aufweisen:

- Atmungstherapeut
- Fachgesundheits- und Krankenpflege für Anästhesie- und Intensivpflege
- mindestens 1 Jahr Berufserfahrung im Beatmungsbereich (Intensivstation, Intermediate Care-Station oder außerklinischen Beatmung) innerhalb der letzten 5 Jahre

Abweichend kann die Zusatzqualifikation auch durch einen strukturierten Kurs zur Beatmungspflege erworben werden. Diese Kurse müssen von der AGH anerkannt sein und werden auf der Homepage der AGH aufgeführt.

Mittelfristig wird eine Zertifizierung dieser Zusatzqualifikation durch die entsprechenden medizinischen Fachverbände bzw. pflegerische Fach- und Berufsverbände angestrebt. Folgende Inhalte müssen hierbei in Theorie und Praxis erlangt werden, mit Kenntnissen über:

- die zur Beatmungspflichtigkeit führenden Erkrankungen.
- den Gasaustausch ( $O_2$ -Aufnahme und  $CO_2$ -Abgabe), die Differenzierung zwischen hyperkapnischer und hypoxämischer respiratorischer Insuffizienz, deren Entstehung und Therapie.
- die verschiedenen Beatmungsformen einschließlich Geräteparameter und Alarmfunktionen der eingesetzten Ventilatoren.
- den Beatmungszugang (invasiv, nicht-invasiv), Funktionskontrolle, Wartung, Pflege und Reinigung von Kanülen und Masken.
- Befeuchtersysteme, deren Bedienung, Effektivität und Handhabung.
- die Applikation von Sauerstoff insbesondere in Kombination mit einer Beatmung.
- die Indikation und Durchführung der einzusetzenden Monitorsysteme sowie Interpretation der Ergebnisse.
- das Sekretmanagement, insbesondere in Bezug auf die Besonderheiten der einzelnen Grunderkrankungen.
- die Methoden und Maßnahmen bei der Spontanisierung, Kanülenmanagement einschließlich der Handhabung von Kanülenaufsätzen.
- das Erkennen von Notfallsituationen und Durchführen von Notfallmaßnahmen.

- die Verfahren der künstlichen Ernährung inkl. deren Risiken, sowie das Erkennen von Schluckstörungen und Aspirationen.
- die rechtlichen Komponenten (Patientenverfügung, Medizinproduktegesetz, DIN-Normen).
- die speziellen Anforderungen der psychosozialen Betreuung bei langzeitbeatmeten Patienten.

Für die Anpassung der Pflegedienste an die veränderten Qualifizierungsmaßnahmen wird eine Übergangsfrist von 3 Jahren als sinnvoll angesehen.

### **6.5. Geräteprovider**

Der Geräteprovider ist für die Einweisung aller an der Pflege Beatmeter involvierter Personen verantwortlich. Die Einweisung nach Medizinproduktebetriebsverordnung muss für alle verordneten Geräte erfolgen. Eine zusätzliche Einweisung am Entlassungstag und eine Funktionsprüfung der Geräte am endgültigen Beatmungsort sind generell wünschenswert, bei fachpflegerischer Versorgung obligat. Der beauftragte Geräteprovider muss eine ständige Erreichbarkeit und eine zeitnahe und bedarfsgerechte Versorgung gewährleisten [Ambrosino et al, 2002] [Dettenmeier, 1990] [Leger et al, 2002]. Bei technischen Problemen mit dem Beatmungsgerät und/oder -zugang muss eine Problemlösung am Patienten innerhalb von 24 Stunden möglich sein. Die vom Hersteller empfohlenen Wartungsintervalle sind unter Berücksichtigung der Betriebsstunden einzuhalten.

Vom Geräteprovider festgestellte bedeutende Zwischenfälle müssen mit dem zuständigen Arzt und dem zuständigen Beatmungszentrum zeitnah kommuniziert werden [Farre et al, 2005] [Chatwin et al, 2008].

### **6.6. Ärztliche Betreuung**

Der Arzt muss den Patienten sowie die Angehörigen fachlich beraten können [Ambrosino et al, 2002]. Hierzu sind Kenntnisse über den zu erwartenden Krankheitsverlauf und die Prognose zwingend erforderlich. Der den Patienten betreuende Hausarzt wird nicht regelhaft Erfahrung auf dem Gebiet der außerklinischen Beatmung aufweisen. Er sollte daher einen in der außerklinischen Beatmung erfahrenen Arzt, in der Regel einen Pneumologen, Anästhesisten, Pädiater oder Neurologen, hinzuziehen [Make et al, 1998] [Ambrosino et al, 2002]. Da Praxisbesuche für Beat-

mete oft mit erheblichen Umständen verbunden sind, sind Hausbesuche in der Betreuung außerklinisch Beatmeter fester Bestandteil der Betreuung.

### **6.7. Beatmungszentrum – Weaningzentrum – Krankenhaus**

Der Patient sollte an das entlassende Beatmungszentrum angebunden bleiben, ggf. an ein heimatnahes Zentrum angebunden werden. Ebenfalls sollten regionale Kliniken in die weitere Versorgung, z.B. für Notfallsituationen, mit eingebunden werden.

### **6.8. Überwachung / Dokumentation der Geräteeinstellungen**

Bei permanenter Beatmung sind die Beatmungsparameter und -messwerte kontinuierlich zu überwachen und bedarfsgerecht zu dokumentieren. Dies hat mindestens einmal pro Schicht zu erfolgen. Ebenfalls ist, wenn vorhanden, das Ersatzgerät auf Funktion und Richtigkeit der aktuellen Beatmungsparameter zu überprüfen und ebenfalls zu dokumentieren. Bei Veränderungen der Beatmungsqualität ist diese nicht nur zu dokumentieren, sondern erfordert situationsgerechtes Handeln.

#### **6.8.1. Klinische Verbesserung**

Bei klinischer Verbesserung (z.B. deutlich zunehmende Spontanatmungszeiten) muss der außerklinisch behandelnde Arzt bzw. das Beatmungszentrum konsultiert werden; diese legen das weitere Vorgehen fest.

#### **6.8.2. Klinische Verschlechterung**

Eine klinische Verschlechterung des Zustandes des Patienten unter außerklinischer Beatmung bedarf einer ärztlichen Therapie / Konsultation. Für diese Situationen können in enger Absprache mit dem Beatmungszentrum mögliche individuelle Bedarfsanordnungen festgelegt werden, um Pflegediensten beziehungsweise den betreuenden Ärzten Handlungsmöglichkeiten im Bedarfsfall zu eröffnen. Beim Verhalten in Notfallsituationen sind die medizinisch notwendigen und vom Patienten vorverfügbaren Aspekte (s. Kap. 12) zu beachten.

### **6.8.3. Rückzugspflege**

Rückzugspflege bedeutet die Verringerung des Versorgungsausmaßes des Beatmeten durch das Pflorgeteam in dem Maß, in dem Kompetenzen von z.B. Angehörigen erworben werden. Der Umfang einer Rückzugspflege darf nur im Konsens mit dem Patienten, Pflorgeteam, Angehörigen und behandelnden Ärzten, ggf. Beatmungszentrum, erfolgen. Rückzugspflege ist nicht mit der Verringerung der Versorgung des Beatmeten im Sinne einer Palliation gleichzusetzen.



## **6.9. Empfehlungen**

Die außerklinische Beatmung muss um ein Beatmungszentrum organisiert sein, der Arzt ist für die Organisation der außerklinischen Versorgung verantwortlich.

Kostenübernahme und Versorgung mit Geräten, Hilfsmitteln und Materialien müssen vor Entlassung sichergestellt sein.

Fachpflegerische Versorgung ist umfangreicher als assistive Versorgung und benötigt höher qualifiziertes Pflegepersonal.

Der Geräteprovider muss eine ständige Erreichbarkeit mit zeitnaher und bedarfsge-rechter Versorgung gewährleisten. Eine Geräteeinweisung ist obligat.

## 7. Obstruktive Atemwegserkrankungen

### 7.1. Chronisch obstruktive Lungenerkrankung (COPD)

Im Gegensatz zum Einsatz von NIV bei akuter respiratorischer Insuffizienz [Ram et al, 2004] [Schönhofer et al, 2008b] [Schönhofer et al, 2008a] ist das gesicherte Wissen über den langfristigen Nutzen der außerklinischen Beatmung bei COPD-Patienten mit CRI begrenzt. Die primäre Therapie-Option ist die NIV. Eine langfristige invasive Beatmung über ein Tracheostoma stellt heute eine Ausnahmesituation dar, überwiegend nach Weaning-Versagen.

#### 7.1.1. Indikationen

Wichtigstes Kriterium für den Beginn einer langfristigen NIV ist die chronische Hyperkapnie, wenn diese mit typischen Symptomen der ventilatorischen Insuffizienz (s. Kap. 3) und Einschränkung der Lebensqualität einhergeht.

Indikationskriterien (mindestens 1 zusätzliches Kriterium muss erfüllt sein):

- chronische Tages-Hyperkapnie mit  $\text{PaCO}_2 \geq 50$  mmHg
- nächtliche Hyperkapnie mit  $\text{PaCO}_2 > 55$  mmHg
- stabile Tages-Hyperkapnie mit 46-50 mmHg und Anstieg des  $\text{PT}_{\text{cCO}_2}$  um  $\geq 10$  mmHg während des Schlafs.
- stabile Tages-Hyperkapnie mit  $\text{PaCO}_2$  46-50 mmHg und mindestens 2 akute, hospitalisationspflichtige Exazerbationen mit respiratorischer Azidose in den letzten 12 Monaten
- im direkten Anschluss an eine akute, beatmungspflichtige Exazerbation, nach klinischer Einschätzung

Die Beurteilung von „symptomatisch“ bedarf immer einer klinischen Einschätzung, wobei weitere Kriterien, wie der Verlauf von Lungenfunktion, körperliche Leistungsfähigkeit und der Wunsch des Patienten zu berücksichtigen sind.

Patienten mit milder Tages-Hyperkapnie ( $\text{PaCO}_2 < 50$  mmHg) bedürfen einer nächtlichen  $\text{PT}_{\text{cCO}_2}$ -Messung, ggf. auch einer Polysomnographie, um den  $\text{CO}_2$  Verlauf und schlafstadienabhängige Hypoventilationen zu erfassen. Bei einem Anstieg des  $\text{PT}_{\text{cCO}_2}$  um  $\geq 10$  mmHg während des Nachtschlafs besteht eine Indikation zur NIV [Iber et al, 2007].

Wiederholte, schwere Exazerbationen mit respiratorischer Azidose ( $\text{pH} < 7,35$ ) können als Indikatoren für eine latente Atempumpeninsuffizienz und einen beschleunigten Krankheitsverlauf angesehen werden. Mindestens zwei schwere, hospitalisationspflichtige Exazerbationen innerhalb von 12 Monaten stellen eine Indikation zur dauerhaften außerklinischen NIV dar.

Darüber hinaus kann bei Patienten nach akuter, beatmungspflichtiger Exazerbation oder nach prolongierter Beatmungsentwöhnung [Quinnell et al, 2006] eine Indikation zur dauerhaften außerklinischen NIV bestehen, wenn damit (nächtliche) Hyperkapnien unter Spontanatmung verhindert werden können.

Schwere nächtliche Sauerstoff-Entsättigungen ( $\text{SaO}_2 < 85\%$  über länger als 5 Minuten) sind mit erheblicher Mortalität assoziiert [Fletcher et al, 1992], demzufolge gelten schwere nächtliche, mit LTOT nicht ausreichend behandelbare, Sauerstoff-Entsättigungen als Nebenkriterium für die Einleitung einer NIV-Therapie.

### **7.1.2. Praktische Durchführung**

Die Beatmungstechnik der Wahl ist die NIV mittels Mund-Nasenmaske oder Nasenmaske. Ziel der Beatmung ist die Normalisierung des  $\text{PaCO}_2$  unter Beatmung und im beatmungsfreien Intervall bei bestmöglicher Akzeptanz [Tuggey et al, 2006]. Die besten therapeutischen Effekte der Beatmung wurden bei Anwendung kontrollierter Beatmungsmodi mit Beatmungsdrücken von 20 bis 40 mbar erzielt [Windisch et al, 2002c] [Windisch et al, 2006a] [Windisch et al, 2005b] [Windisch et al, 2009] [Dreher et al, 2009a]. Erfahrungsgemäß werden diese Vorgaben nicht bei allen Patienten erreicht; dann soll die Beatmung mit dem Druck erfolgen, der möglichst nahe am therapeutisch notwendigen Druck liegt und vom Patienten noch toleriert wird. Ein schneller Anstieg des Inspirationsdruckes (innerhalb von 0,1 bis 0,2 Sekunden) wird am besten toleriert. Bei Anwendung von assistierter oder assistiert-kontrollierter Beatmung kann ein PEEP sinnvoll sein.

### **7.1.3. Beatmungseffekte bei stabiler, chronischer Hyperkapnie**

Langfristige NIV zeigte sich als erfolgreich hinsichtlich physiologischer Parameter wie Blutgase, Spontanatemfrequenz und Lungenfunktion bzw. Überblähung [Meecham Jones et al, 1995] [Clini et al, 2002] [Budweiser et al, 2007a] [Nickol et al, 2008] [Budweiser et al, 2005] [Windisch et al, 2002c] [Windisch et al, 2006a] [Windisch et al, 2005b] [Windisch et al, 2009] [Dreher et al, 2009a] und Kachexie [Budweiser et al,

2006a]. In weiteren Studien wurde gezeigt, dass langfristige NIV die körperliche Leistungsfähigkeit, gemessen an der 6-Minuten Gehstrecke, verbessert [Wijkstra et al, 2003]. Dieser Effekt wird verstärkt, wenn NIV mit pulmonaler Rehabilitation kombiniert wird [Garrod et al, 2000] [Duiverman et al, 2008] [Köhnlein et al, 2009]. Darüber hinaus zeigt die Anwendung der NIV während körperlicher Belastung eine Verbesserung der Oxygenierung, der Belastbarkeit sowie der Dyspnoe [Dreher et al, 2007a] [Dreher et al, 2009b] [Dreher et al, 2008]. Eine kontrollierte Studie [Meecham Jones et al, 1995] konnte zeigen, dass der dauerhafte Einsatz von NIV die Schlafqualität von COPD Patienten relevant verbessert, was jedoch in einer Meta-Analyse [Wijkstra et al, 2003], die drei klinische Studien analysierte, nicht verifiziert werden konnte.

COPD Patienten zeigen nach Einleitung einer NIV eine Linderung ihrer Atemnot [Windisch et al, 2006a] [Windisch et al, 2006b] [Tsolaki et al, 2008] [Windisch, 2008]. Untersuchungen mit dem speziell für Patienten mit chronischer ventilatorischer Insuffizienz entwickelten und validierten Fragebogen SRI (Severe Respiratory Insufficiency Questionnaire) [Windisch et al, 2003a] [Windisch et al, 2008a] zeigten deutliche Zugewinne an Lebensqualität [Budweiser et al, 2007b] [Windisch et al, 2008a] [Windisch, 2008] [Windisch et al, 2006a] [Dreher et al, 2009a].

Der Einsatz von NIV ist mit einer Reduktion der Krankenhausaufnahmen und stationären Behandlungskosten assoziiert [Clini et al, 2002] [Leger et al, 1994] [Jones et al, 1998] [Clini et al, 2009] [Tuggey et al, 2003].

In älteren, kontrollierten, prospektiven Studien konnten bei chronisch stabilen COPD Patienten keine klinisch relevanten Vorteile durch die NIV gefunden werden [Strumpf et al, 1991] [Gay et al, 1996]. Allerdings haben diese Studien erhebliche Schwächen hinsichtlich Design, angewandter Technik, Patientenauswahl, Fallzahl oder Beobachtungszeiträume, so dass aus deren Ergebnissen keine Informationen über den tatsächlichen therapeutischen Nutzen der NIV gewonnen werden können [Hill, 2004] [Köhnlein et al, 2003] [Budweiser et al, 2008a].

Bislang liegen nur wenige Studienergebnisse vor, die einen Einfluss von NIV auf die Mortalität bei COPD zeigen. Zwei prospektive Studien mit einer Beobachtungszeit von über 12 Monaten konnten keinen Überlebensvorteil für beatmetete Patienten zeigen [Casanova et al, 2000] [Clini et al, 2002]. Dies steht im Gegensatz zu den Ergebnissen einer retrospektiven Studie [Budweiser et al, 2007c] und zur größten bislang publizierten, prospektiven Studie, die mit über 2 Jahren die längste Nachbeobachtungszeit aufweist. Langzeit-NIV über durchschnittlich 4,5 Stunden täglich resultierte in einer statistisch signifikant niedrigeren Mortalität [McEvoy et al, 2009].

Die aktuelle Evidenzlage darf nicht als Rechtfertigung verstanden werden, einem Patienten mit hyperkapnischer COPD die potentiellen Vorteile von NIV vorzuenthalten. Die Entscheidung zur Anwendung von NIV als Langzeittherapie liegt in der Hand des behandelnden Arztes [Budweiser et al, 2008b].

### **7.1.4. Sonstige Besonderheiten**

Die Einleitung einer NIV bei fortgeschrittener COPD fordert ein hohes Maß an Motivation und Mitarbeit von Seiten des Patienten und ist für das therapeutische Team eine besondere Herausforderung. Deshalb kann die stationäre Behandlungszeit bis zum Erreichen einer stabilen Therapie eine bis zwei Wochen in Anspruch nehmen [Windisch et al, 2002c] [Windisch, 2008] [Sivasothy et al, 1998]. Bei den oft älteren, multimorbiden Patienten ist dieser Zeitaufwand gerechtfertigt, um eine optimale Anpassung von Beatmungsmodus und Maske an die Bedürfnisse des Patienten zu erzielen und um die langfristige Adhärenz des Patienten zu gewährleisten [Criner et al, 1999].

Es müssen alle Anstrengungen unternommen werden, um eine komplette Einstellung des Rauchens zu erreichen [Andreas et al, 2008]. Nachgewiesene mangelhafte Adhärenz mit der medikamentösen Therapie oder mit einer verordneten Langzeitsauerstoff-Therapie sind relative Kontraindikationen für den Beginn einer langfristigen NIV.

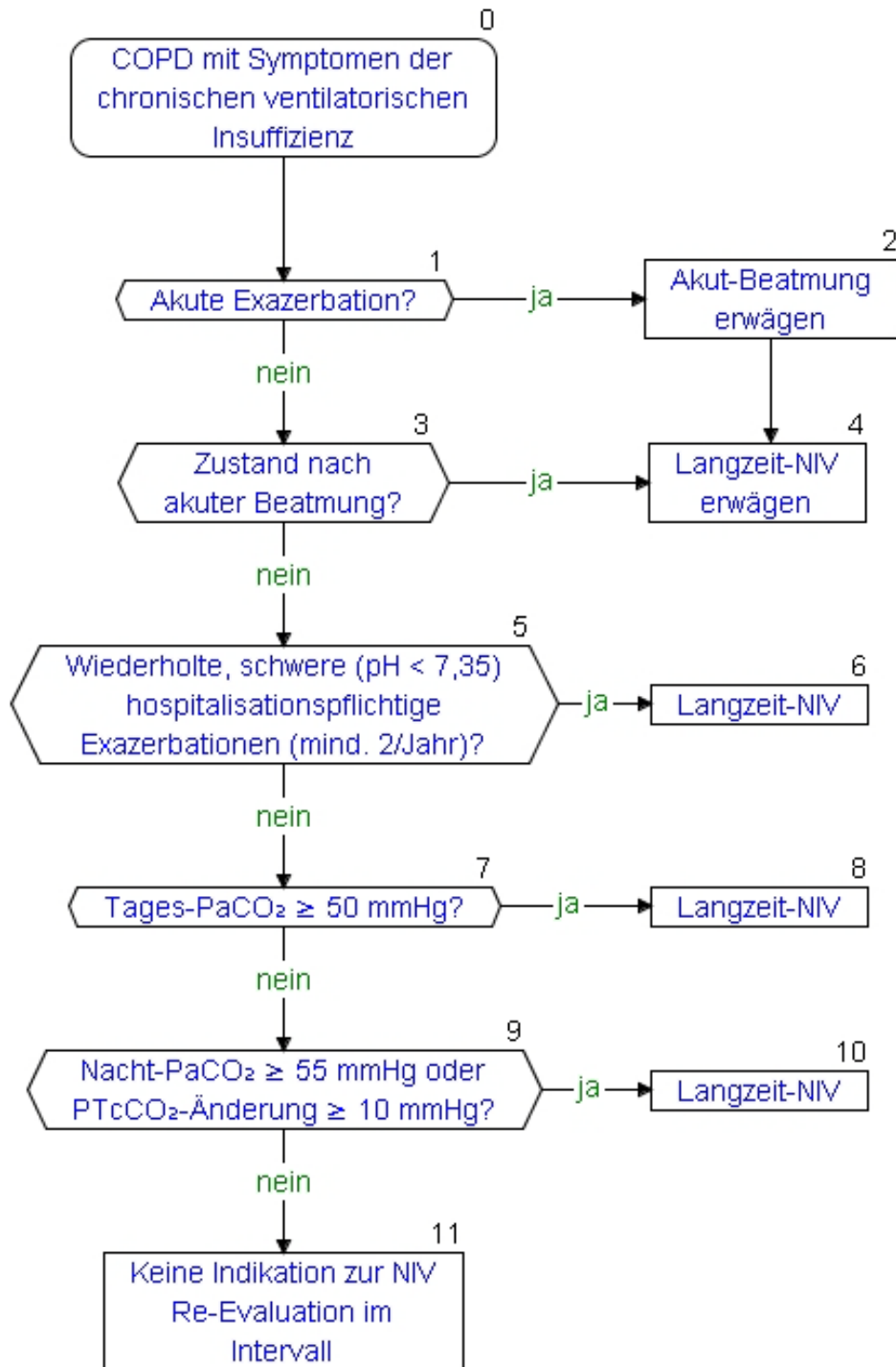
## 7.2. Empfehlungen

NIV ist die primäre Therapie-Option zur außerklinischen Beatmung von Patienten mit chronischer ventilatorischer Insuffizienz bei COPD.

Wichtigste Kriterien für den Beginn einer langfristigen NIV sind die Hyperkapnie in Kombination mit den typischen Symptomen der ventilatorischen Insuffizienz, Einschränkung der Lebensqualität bzw. rezidivierenden Exazerbationen.

Ziel der Beatmung ist die Normalisierung des  $\text{PaCO}_2$ ; ausreichend hohe Beatmungsdrücke sind hierfür notwendig.

Abbildung 7-1: Algorithmus zur NIV-Therapie bei chronisch stabiler COPD



### **7.3. Mukoviszidose**

Neben den bereits für COPD genannten Aspekten der direkten Therapie der insuffizienten Atempumpe, der Verbesserung des Gasaustausches, der Steigerung der körperlichen Leistungsfähigkeit und der Verbesserung der Lebensqualität kann NIV in Kombination mit Physiotherapie das Abhusten des zähen Atemwegssekrets erleichtern [Holland et al, 2003]. Mindestens einjährige NIV scheint die Lungenfunktion bei Kindern mit weit fortgeschrittenem Krankheitsstadium zu stabilisieren [Fauroux et al, 2008a]. Eine Tendenz zum verbesserten Gasaustausch im Schlaf wurde gezeigt [Young et al, 2008]. Positive Auswirkungen von langfristiger NIV auf die Exazerbationsfrequenz, den Verlauf der Erkrankung, die Schlafqualität und die krankheitsbezogene Lebensqualität wurden mehrfach postuliert, müssen aber noch in größeren Studien mit suffizienten Qualitätskriterien verifiziert werden [Moran et al, 2007].

### **7.4. Bronchiektasen**

Im Moment existieren nur vereinzelte klinische Studien [Greenstone, 2002], aber keine allgemein gültigen Empfehlungen für die Therapie von Patienten mit chronisch ventilatorischer Insuffizienz als Folge einer Bronchiektasen-Erkrankung. Für die Therapie von Patienten mit fortgeschrittener Bronchiektasie werden die für Mukoviszidose genannten Maßnahmen (s. Kap. 7.3) empfohlen.



## 8. Thorakal-restriktive Erkrankungen

### 8.1. Allgemeine Definition und Krankheitsbilder

CRI bei thorakal-restriktiven Erkrankungen ist eine häufige Indikation für eine außerklinische Beatmung [Leger et al, 1994] [Simonds et al, 1995] [Midgren et al, 2000] [Lloyd-Owen et al, 2005] [Windisch et al, 2008b]. Neben schweren Verformungen des Thoraxskeletts oder der Thoraxwand bzw. der Wirbelsäule mit unterschiedlicher zugrundeliegender Ätiologie [Shneerson et al, 2002] [Simonds, 2003], können auch post-entzündliche oder residuale postoperative Zustände zu diesem Krankheitsbild führen (s. Tabelle 1). Als wesentliche pathogenetische Faktoren der CRI bei diesen Erkrankungen sind neben der restriktiven Ventilationsstörung vor allem die ungünstige Atemmechanik mit reduzierter Lungen- oder Thoraxcompliance anzusehen.

### 8.2. Indikation

Wichtigstes Kriterium für NIV ist die chronische Hyperkapnie, wenn diese mit den typischen Symptomen der ventilatorischen Insuffizienz bzw. Einschränkung der Lebensqualität einhergeht. Es gelten folgende Indikationskriterien:

- Symptome der Hypoventilation (s. Kap. 3)  
und mindestens einer der folgenden Befunde:
- chronische Tageshyperkapnie mit  $\text{PaCO}_2 \geq 45$  mmHg
- nächtliche Hyperkapnie mit  $\text{PaCO}_2 \geq 50$  mmHg
- Normokapnie am Tag mit Anstieg des  $\text{PT}_c\text{CO}_2$  um  $\geq 10$  mmHg in der Nacht

Tatsächlich geht aber der Hyperkapnie am Tage oft eine bedeutsame nächtliche Hypoventilation, anfangs im REM-Schlaf, später auch im non-REM-Schlaf, voraus [Fauroux et al, 2005] [Perrin et al, 2005], welche bereits die Prognose der Patienten verschlechtern kann [Ward et al, 2005]. Aus Untersuchungen bei Patienten mit einer  $\text{VC} < 50\%$  des Sollwertes bzw. typischen Symptomen der chronischen Hyperkapnie ergeben sich Hinweise, dass bei alleiniger nächtlicher Hypoventilation bzw. Hyperkapnie die Entwicklung einer respiratorischen Insuffizienz am Tage durch frühzeitigen Einsatz der NIV günstig beeinflusst werden kann [Ward et al, 2005] [Masa et al, 1997]. Zudem weisen Beobachtungsstudien darauf hin, dass die nächtliche

Hyperkapnie geeignet sein kann, die Erkrankungsschwere bzw. Prognose der Erkrankung im Langzeitverlauf abzubilden [Budweiser et al, 2007d]. Von diesen Beobachtungen kann abgeleitet werden, dass die Indikationsstellung der NIV auch über die nächtlichen Blutgase oder die  $PT_cCO_2$  [Storre et al, 2007] erfolgen kann. Diesen Beobachtungen entsprechend kann eine Empfehlung für die Einleitung einer NIV auch bei nächtlichem  $PaCO_2 < 50$  mmHg und Vorliegen einer entsprechenden Symptomatik ausgesprochen werden. Bei Patienten ohne manifeste Hyperkapnie aber schwerer restriktiver Ventilationsstörung ( $VC < 50\%$  des Sollwertes) müssen kurzfristige klinische Kontrolluntersuchungen innerhalb drei Monate, einschließlich Polygraphie, erfolgen (Abbildung 8-1).

Aufgrund der hohen Prävalenz eines zusätzlichen OSAS ist insbesondere bei Vorliegen einer Tagesnormokapnie eine weitere polygraphische / polysomnographische Diagnostik anzustreben. Die intermittierende, mehr als fünf Minuten dauernden Desaturation unter eine Sauerstoffsättigung von  $< 85\%$  in der Polygraphie entspricht in aller Regel einer Hypoventilation [Fletcher et al, 1992] [Becker et al, 1999].

Auch bei Schwangerschaft kann sich eine ventilatorische Insuffizienz vorzeitig manifestieren [Shneerson et al, 2002] und dann eine Indikation zur NIV darstellen. Für Lungengerüsterkrankungen kann die Indikation für die Einleitung einer NIV (z. B. vor geplanter Lungentransplantation) gegeben sein; dabei ist der individuelle Nutzen im Einzelfall zu prüfen.

### **8.3. Krankheitsspezifische Aspekte der Beatmungstherapie**

Die NIV kann sowohl im druckgesteuerten als auch volumengesteuerten Modus erfolgen [Schönhofer et al, 1997b] [Restrick et al, 1993] [Tejeda et al, 1997] [Anonymous, 1999a] [Windisch et al, 2005a]. Bei Druckvorgabe sind maximale inspiratorische Beatmungsdrücke von oft bis zu 20-25 mbar notwendig [Shneerson et al, 2002]. Zur Verbesserung der Ventilation kann im Einzelfall auch eine Umstellung von Druck- auf Volumenvorgabe erfolgreich sein [Schönhofer et al, 1997b] [Tuggey et al, 2005]. Ein positiver expiratorischer Atemwegsdruck ist, wenn keine zusätzliche Obstruktion der Atemwege vorliegt, meist nicht notwendig [Shneerson et al, 2002].

#### **8.4. Beatmungseffekte und Studienlage**

Positive Beatmungseffekte bei thorakal-restriktiven Erkrankungen werden in verschiedenen Studien beschrieben [Shneerson et al, 2002] [Simonds, 2003] [Mehta et al, 2001a]. Neben Verbesserung der typischen Symptome der CRI (s. Kap. 5) sind folgende positive Auswirkungen beschrieben:

Verbesserung des Gasaustausches, der Lebensqualität, des Schlafprofils, der körperlichen Belastbarkeit, der pulmonalen Hämodynamik, der maximalen Sauerstoffaufnahme, der Lungenfunktion und der inspiratorischen Atemmuskulaturkraft sowie eine Verringerung der Hospitalisierungsrate [Leger et al, 1994] [Budweiser et al, 2007d] [Ferris et al, 2000] [Domenech-Clar et al, 2003] [Ellis et al, 1988] [Gonzalez et al, 2003b] [Nauffal et al, 2002] [Schönhofer et al, 2001a] [Schönhofer et al, 2001b] [Buyse et al, 2003] [Windisch et al, 2006a] [Budweiser et al, 2006b]. Auch ältere Patienten (>75 Jahre) profitieren von der NIV [Janssens et al, 1998].

Als wesentliche Mechanismen scheinen diesen Effekten die Entlastung der Atemmuskulatur [Carrey et al, 1990] [Goldstein et al, 1991] [Kohler, 2001], die Wiederherstellung der zentralen Chemosensitivität [Annane et al, 1999] [Dellborg et al, 2000] und die Verbesserung der pulmonalen bzw. thorakalen Compliance mit Abnahme der restriktiven Ventilationsstörung [Budweiser et al, 2007d] [Budweiser et al, 2006b] [Estenne et al, 1993] zugrundezuliegen.

Zudem kann bei diesen Patienten aufgrund einiger Beobachtungsstudien von einem verbesserten Langzeitüberleben unter NIV ausgegangen werden [Leger et al, 1994] [Simonds et al, 1995]. Neuere Untersuchungen zeigen, dass gerade bei Patienten mit schwerer Kyphoskoliose oder Post-Tuberkulose-Syndrom unter NIV, verglichen mit Patienten unter LTOT, ein klarer Überlebensvorteil besteht [Buyse et al, 2003] [Jager et al, 2008] [Gustafson et al, 2006].

#### **8.5. Sonstige Besonderheiten**

Bei Patienten unter NIV kann bereits eine Unterbrechung der Therapie für mehrere Tage eine relativ rasche Verschlechterung der Blutgassituation nach sich ziehen [Karakurt et al, 2001] [Masa Jimenez et al, 1995]. LTOT kann bei persistierender Hypoxämie trotz effektiver Beatmung zusätzlich notwendig sein [Magnussen et al, 2008]. Insbesondere bei Kindern und Jugendlichen ist bei Thorax- bzw. Wirbelsäulendeformitäten die Indikation für orthopädische Korrekturverfahren zu prüfen.

## 8.6. Empfehlungen

NIV ist die primäre Therapie-Option zur außerklinischen Beatmung von Patienten mit chronischer ventilatorischer Insuffizienz bei thorakal-restriktiven Erkrankungen.

Wichtigste Kriterien für den Beginn einer langfristigen NIV sind die Hyperkapnie in Kombination mit den typischen Symptomen der ventilatorischen Insuffizienz bzw. Einschränkung der Lebensqualität.

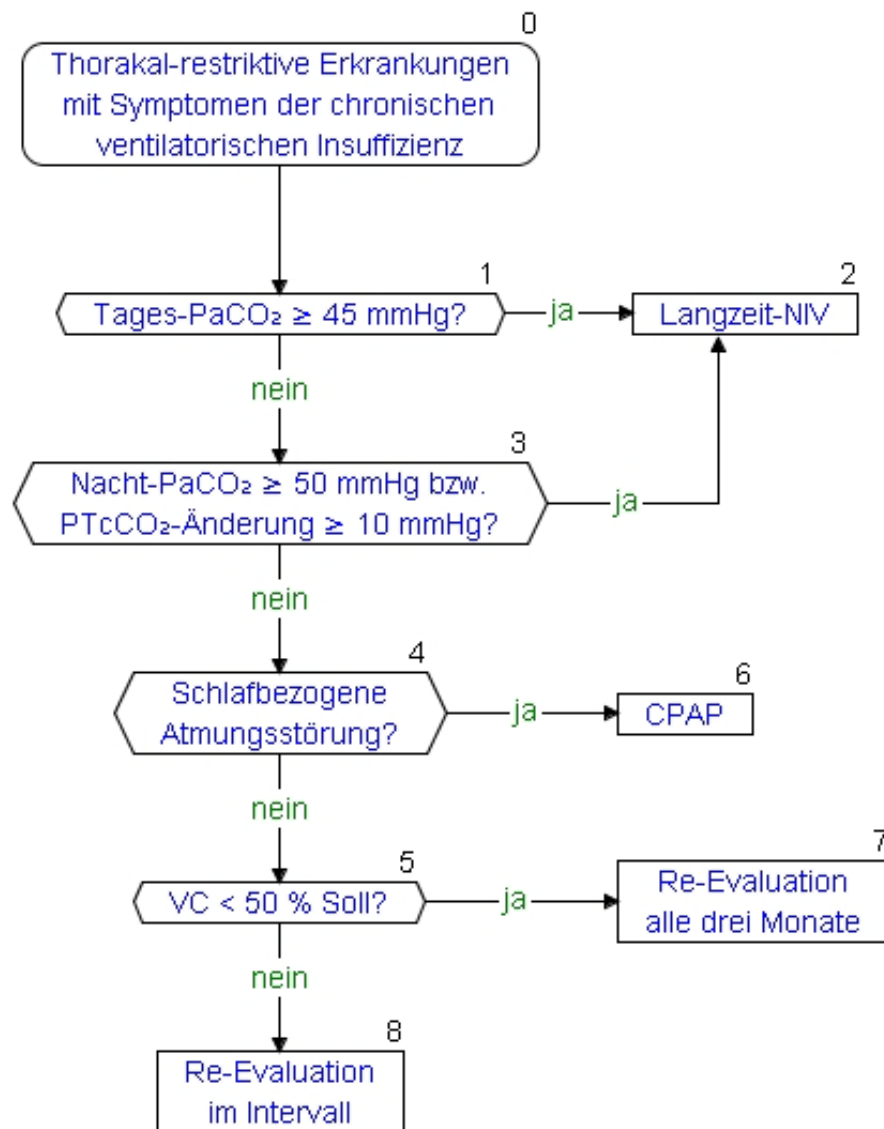
Bei Symptomen der Hypoventilation und fehlender Hyperkapnie muss eine schlafmedizinische Untersuchung erfolgen.

Patienten mit schwerer restriktiver Ventilationsstörung aber noch nicht manifester Hyperkapnie müssen engmaschig kontrolliert werden.

**Tabelle 8-1:** Häufige thorakal-restriktive Erkrankungen mit Indikation für außerklinische Beatmung

(Kypho-) Skoliose
Kyphose
Kielbrust
Trichterbrust
M. Bechterew
Restriktive Pleuraerkrankungen
Post-Tbc-Syndrom
Post-traumatische Thoraxdeformität
Post-operative Thoraxdeformität (Thorakoplastik)

Abbildung 8-1: Therapiealgorithmus der NIV bei thorakal-restriktiven Erkrankungen



## **9. Obesitas-Hypoventilations-Syndrom**

### **9.1. Allgemeine Definition und Krankheitsbild**

Mit der weltweit zunehmenden Prävalenz der Adipositas ist auch die Anzahl der Patienten, die an einem Obesitas-Hypoventilations-Syndrom (OHS, früher Pickwick-Syndrom [Bickelmann et al, 1956]) leiden und einer Therapie zugeführt werden, stark gestiegen [Mokhlesi et al, 2007]. Bereits jetzt ist das OHS an einigen Zentren prozentual die häufigste Erkrankung, die eine intermittierende außerklinische Beatmung erfordert [Janssens et al, 2003] [Janssens et al, 2008].

Definitionsgemäß ist das OHS durch das Vorliegen einer Adipositas (Body-Mass-Index (BMI)  $> 30 \text{ kg/m}^2$ ) in Kombination mit einer chronisch alveolären Hypoventilation und konsekutiver Hyperkapnie ( $\text{PaCO}_2 > 45 \text{ mmHg}$ ) im Wachzustand unter Ruheatmung, nach Ausschluss anderer bekannter Ursachen einer Hypoventilation, sowie schlafbezogener Atmungsstörung (bis zu 90 % zusätzliches OSAS) charakterisiert [Olson et al, 2005] [Anonymous, 1999b] [Mokhlesi et al, 2007]. Die Patienten mit OHS beklagen meist eine ausgeprägte Tagesschläfrigkeit, rasche Erschöpfung, Atemnot oder Kopfschmerzen. Bei einer Vielzahl der Patienten wird die Erkrankung auch durch Zeichen einer rechtskardialen Dekompensation, pulmonalen Hypertonie oder Polyglobulie manifest [Kessler et al, 2001].

Dem OHS liegen komplexe pathophysiologische Mechanismen zugrunde, welche noch nicht in allen Details geklärt sind. Ein entscheidender Mechanismus ist die fast regelhaft nachweisbare obstruktive Schlafapnoe. Weitere bedeutsame pathogenetische Faktoren sind die ungünstige Atemmechanik einschließlich der extra-thorakal restriktiven Ventilationsstörung und die erhöhte Atemarbeit als Folge der extremen Adipositas in Kombination mit einer gestörten zentralen Atemregulation, die sich in einem verminderten Atemantrieb auf hypoxische und hyperkapnische Stimuli ausdrückt [Mokhlesi et al, 2007] [Olson et al, 2005] [Piper et al, 2007] [Pankow et al, 1998]. Einige Untersuchungen weisen insbesondere darauf hin, dass die zentrale atemstimulierende Wirkung von Leptin vermindert ist („Leptinresistenz“) [Campo et al, 2007] [Shimura et al, 2005] [Phipps et al, 2002] [Yee et al, 2006].

### **9.2. Indikation**

Der optimale Zeitpunkt und die exakten Kriterien, welche die Einleitung einer NIV bzw. einer CPAP-Therapie bei OHS begründen, sind bisher nicht validiert und einheitlich festgelegt [Mokhlesi et al, 2007].

Da Patienten mit OHS beinahe regelhaft ein OSAS aufweisen und diesem eine zentrale Rolle in der Pathogenese zukommt, ist grundsätzlich eine primäre schlafmedizinische Diagnostik mittels Polysomnographie sinnvoll [Banerjee et al, 2007] [Resta et al, 1998] [Sullivan et al, 1983]. In aller Regel wird eine Therapie mit einem kontinuierlichen positiven Atemwegsdruck (CPAP) erforderlich, die unter polysomnographischer Kontrolle einschließlich  $PT_cCO_2$  Messung erfolgen sollte. Kann unter CPAP die nächtliche Hypoventilation beseitigt oder deutlich vermindert werden ( $PT_cCO_2 < 55$  mmHg), sollte diese Therapie zunächst fortgesetzt werden [Piper et al, 2008]. Die Indikation zur Einleitung einer NIV ergibt sich bei symptomatischer CRI (s. Kap. 3) in folgenden Situationen:

Trotz adäquater CPAP-Therapie bei

- $\geq 5$ -minütigem Anstieg des nächtlichen  $PT_cCO_2 > 55$  mmHg bzw. des  $PaCO_2 \geq 10$  mmHg im Vergleich zum Wachzustand.  
oder
- Desaturationen  $< 80\%$   $SaO_2$  über  $\geq 10$  Minuten.

Ist im Rahmen der Reevaluation nach 3 Monaten unter CPAP-Therapie keine Besserung der typischen Symptome der chronischen Hypoventilation oder keine Normokapnie am Tag zu verzeichnen („non-responder“), ist die Umstellung auf NIV indiziert [Berger et al, 2001] (Abbildung 9-1). Die Einstellung und Kontrolle von CPAP und NIV sollten dabei unter Polysomno-/Polygraphie erfolgen.

Abweichend von diesem Vorgehen kann insbesondere bei ausgeprägter Hyperkapnie oder bei Vorliegen schwerer symptomatischer Komorbiditäten (wie z. B. COPD, Cor pulmonale bzw. Rechtsherzdekompensation, Polyglobulie oder periodischer Atmung bei optimierter medikamentöser Therapie bei Linksherzerkrankung) auch eine primäre NIV oder adaptive Servoventilation bei periodischem Atemmuster nach Einschätzung des behandelnden Arztes indiziert sein. Aufgrund der beschriebenen Komplexität von Erkrankung und Therapie besteht häufig die Notwendigkeit einer längeren stationären Behandlung. Auf der Grundlage der derzeit verfügbaren Datenlage wird folgender Algorithmus für die Therapieeinleitung vorgeschlagen (s. Abb. 9-1).



### **9.3. Krankheitsspezifische Besonderheiten der Beatmungs- therapie**

Grundsätzliches Behandlungsziel ist die Beseitigung der Hypoventilation und Hyperkapnie sowie die Therapie der regelhaft vorliegenden schlafbezogenen Atmungsstörungen. Dem vorgestellten Algorithmus entsprechend orientiert sich die Wahl des Positivdruckverfahrens (CPAP oder NIV) am Ansprechen auf eine initiale CPAP-Therapie bzw. an der Schwere der Begleiterkrankungen.

Bei Patienten, die ein OHS in Kombination mit OSAS haben und einer NIV Therapie zugeführt werden, muss der expiratorische Atemwegsdruck ausreichend angehoben werden, um die Obstruktion der oberen Atemwege aufzuheben. In Abhängigkeit von einer relevanten Gewichtsabnahme kann nach erfolgter Einleitung einer NIV ein Versuch der Umstellung auf eine CPAP-Therapie unter polysomnographischen Bedingungen und einer sich anschließenden schlafmedizinischen Reevaluation nach 3 Monaten gerechtfertigt sein (s. Abb. 9-1).

### **9.4. Beatmungseffekte und Studienlage**

Der Einsatz der NIV hat sich als ein effektives Therapieverfahren etabliert, wenn auch das Verständnis der Wirkweise der NIV noch lückenhaft ist [Redolfi et al, 2007]. In den meisten Studien, die sich mit Langzeiteffekten der NIV bei Patienten mit OHS auseinandergesetzt haben, fand sich eine Verbesserung der Blutgase sowohl nachts unter Beatmung als auch tagsüber während Spontanatmung, eine Reduktion von Tagesschläfrigkeit und Atemnot, sowie eine verbesserte Schlaf- und Lebensqualität [de Lucas-Ramos et al, 2004] [Storre et al, 2006] [Budweiser et al, 2007e] [Perez de Llano et al, 2005] [Heinemann et al, 2007] [Masa et al, 2001].

Zusätzlich fanden sich in neueren Untersuchungen [de Lucas-Ramos et al, 2004] [Budweiser et al, 2007e] [Heinemann et al, 2007] nach Einleitung einer NIV bei Verwendung hoher Beatmungsdrücke positive Effekte auf statische Lungenfunktionsparameter, die in erster Linie auf einer Zunahme des expiratorischen Reservevolumens basieren [Budweiser et al, 2007e] [Heinemann et al, 2007]. Physiologische Studien legen zudem nahe, dass die NIV auch zu einer Entlastung der Atemmuskulatur führt [Pankow et al, 1997].

Bisher sind nur vereinzelte Beobachtungsstudien verfügbar, die das Langzeitüberleben von OHS-Patienten mit oder ohne NIV untersucht haben [Budweiser et al, 2007e] [Perez de Llano et al, 2005] [MacGregor et al, 1970] [Miller et al, 1974]

[Nowbar et al, 2004]. Vergleichende retrospektive Analysen weisen jedoch darauf hin, dass bei Patienten mit OHS, die nicht mit NIV behandelt werden, eine signifikant höhere Mortalität zu beobachten ist als bei denjenigen Patienten, die einer NIV zugeführt werden [Budweiser et al, 2007e].

Nach drei Monaten war in einer kleineren, randomisierten kontrollierten Studie bei Patienten ohne schwere nächtliche Hypoventilation durch eine CPAP-Therapie eine ähnliche Absenkung des PaCO<sub>2</sub> im Vergleich zu einer Bilevel-Therapie zu erreichen [Piper et al, 2008]. Ein Downgrading von NIV zu CPAP ist bei speziell selektionierten Patienten möglich [Perez de Llano et al, 2005].

### **9.5. Sonstige Besonderheiten**

Die Verbesserung der Blutgase hinsichtlich einer Reduktion der Hyperkapnie und der Hypoxämie ist eng mit der Anwendungsdauer korreliert [Mokhlesi et al, 2006]. Als ultima ratio ist bei fortschreitender respiratorischer Insuffizienz und respiratorischer Azidose auch die invasive Beatmung bzw. Tracheostomie zu erwägen [Mokhlesi et al, 2007]. Auch eine deutliche Gewichtsreduktion kann zu einer bedeutsamen Reduktion der chronisch ventilatorischen Insuffizienz beitragen [Rochester et al, 1974]. Allerdings wird bei der überwiegenden Anzahl von Patienten mit OHS im Langzeitverlauf durch diätetische Maßnahmen allein keine klinisch bedeutsame Gewichtsabnahme erreicht [Budweiser et al, 2007e] [Heinemann et al, 2007]. Demgegenüber haben Studien gezeigt, dass durch chirurgische Intervention, wie z. B. einer Magenbandoperation und nachfolgender Gewichtsreduktion, eine Verbesserung von Blutgasen und Lungenfunktion erzielt werden kann [Sugerman et al, 1992].

## 9.6. Empfehlungen

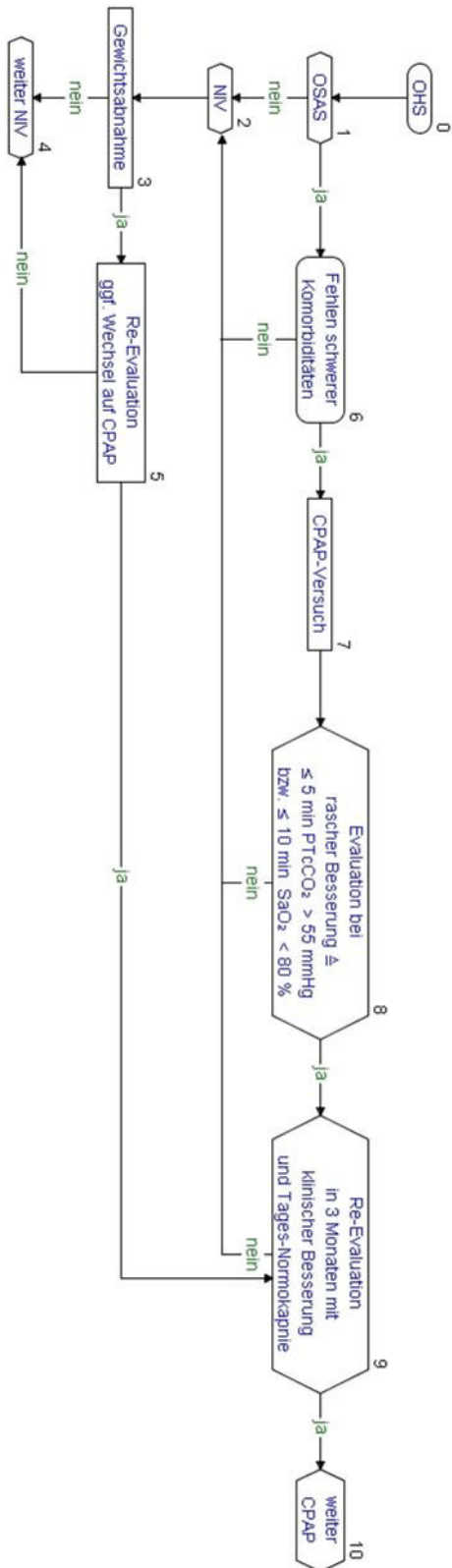
CPAP oder NIV sind die primären Therapieoptionen zur außerklinischen Beatmung von Patienten mit OHS. Eine begleitende Gewichtsreduktion ist anzustreben.

Ein primärer Therapieversuch mit CPAP unter polysomnographischen Bedingungen sollte bei Patienten ohne signifikante Komorbiditäten erfolgen. Bei signifikanten Komorbiditäten kann primär eine NIV indiziert sein.

Bei persistierender Hypoventilation unter CPAP ( $\geq 5$ -minütiger Anstieg des  $PT_cCO_2 > 55$  mmHg bzw. des  $PaCO_2 \geq 10$  mmHg im Vergleich zum normokapnischen Wachzustand bzw. eine Desaturation  $< 80\%$  über  $\geq 10$  Minuten) ist die NIV indiziert.

Bei signifikanter Gewichtsreduktion können eine Therapieumstellung von NIV auf CPAP oder auch ein Auslassversuch möglich sein.

Abbildung 9-1: Algorithmus zur Therapieeinleitung bei OHS



## 10. Neuromuskuläre Erkrankungen

### 10.1. Krankheitsbilder

Ausmaß und Häufigkeit der Beteiligung der Atemmuskulatur sind bei den verschiedenen neuromuskulären Erkrankungen (NME) höchst unterschiedlich. Zwar korreliert das Ausmaß der Atemmuskellähmung meist mit dem Grad der allgemeinen Muskelschwäche und körperlichen Behinderung, jedoch gibt es Ausnahmen: so ist bei der Amyotrophen Lateralsklerose (ALS) bei 10% der Patienten bereits früh im Erkrankungsverlauf, nicht selten auch als Erstsymptom, eine Schwäche der Atemmuskulatur nachzuweisen. Gleiches gilt für die adulte Form der Glycogenose Typ II ( - Glucosidasemangel, M. Pompe). Erkrankungen, die mit schlafbezogenen Atmungsstörungen und/oder einer chronischen ventilatorischen Insuffizienz einhergehen können, sind in Tabelle 10-1 aufgeführt.

### 10.2. Indikationen für eine außerklinische Beatmung

#### 10.2.1. Indikationen für eine nichtinvasive Beatmung

Bei Vorliegen einer NME mit dem Risiko der Entwicklung einer Atempumpenschwäche sollte in regelmäßigen Abständen (alle 3 – 12 Monate, je nach Grunderkrankung) ein Screening von Lungenfunktion und Blutgasen (bei VC < 70% auch eine Polygraphie) erfolgen, um rechtzeitig und nicht erst im Fall einer respiratorischen Dekompensation eine Atempumpenschwäche zu diagnostizieren. Eine Polysomnographie ist für Diagnostik und Indikationsstellung zur Beatmung nicht zwingend erforderlich – eine Ausnahme stellen Patienten mit M. Curshmann-Steinert dar. Zu den in Kapitel 5 genannten Untersuchungen gehört obligat die Überprüfung der Hustenkapazität. Bei potentieller Myokardbeteiligung sollte immer eine Echokardiographie durchgeführt werden.

Die Indikation zur NIV bei NME besteht [Cazzolli et al, 1996] [Bourke et al, 2003] [Finder et al, 2004] [Barthlen, 1997] [Winterholler et al, 1997] [Farrero et al, 2005] [Kleopa et al, 1999] [Lo Coco et al, 2006] [Anonymous, 1999a] [Simonds et al, 1995] [Hill, 2002] [Mellies et al, 2003a] [Shneerson et al, 2002] [Simonds, 2008] bei Vorliegen von:

- Symptomen der Hypoventilation (s. Kap. 3) und mindestens einem der folgenden Befunde:
- chronische Tages-Hyperkapnie mit PaCO<sub>2</sub> ≥ 45 mmHg
- nächtliche Hyperkapnie mit PaCO<sub>2</sub> ≥ 50 mmHg

- bei Normokapnie am Tag mit Anstieg des  $PT_cCO_2$  um  $\geq 10$  mmHg in der Nacht
- rasche relevante Abnahme der VC

Ein Problem stellen einige Patienten mit vor allem langsam progredienten neuromuskulären Erkrankungen dar, die aufgrund der meist gleichzeitig vorliegenden körperlichen Behinderung keine Änderung der Belastbarkeit verspüren und auch sonst asymptomatisch sind. In einigen Zentren wird versucht diese Patienten auf NIV einzustellen, eine eindeutige Empfehlung kann hier jedoch noch nicht gegeben werden. Besonders engmaschige Kontrollen werden in dieser Situation empfohlen.

Für eine prophylaktische Beatmung ergibt sich bei fehlenden Symptomen und fehlender Hypoventilation keine Indikation; vielmehr bestehen aufgrund einer Studie bei Duchenne-Patienten [Raphael et al, 1994] Bedenken bezüglich einer verschlechterten Prognose. Eine Ausnahme stellt die Situation vor geplanter Wirbelsäulen-Korrektur-Operation bei Vorliegen einer Vitalkapazität  $< 60$  % Soll bzw. einer  $FEV_1 < 40$  % Soll [Yuan et al, 2005] dar: Hier kann durch eine bereits außerklinisch im Vorfeld durchgeführte prophylaktische NIV die Häufigkeit postoperativer Komplikationen gesenkt werden.

Zusätzlich kann die NIV in Ausnahmesituationen wie z.B. bei Schwangerschaft [Bach, 2003] und bereits eingeschränkter Lungenfunktion oder zur Palliation von Dyspnoe im Endstadium der Erkrankung [Schlamp et al, 1998] erwogen werden. Bei diagnostischer Unsicherheit sollte ggf. ein Therapieversuch mit NIV durchgeführt werden. Im Fall der Besserung der Symptome durch NIV ist die Therapienotwendigkeit durch den Behandlungserfolg dokumentiert.

Die Entwicklung einer Tageshyperkapnie sollte nicht abgewartet werden, sondern bereits bei den ersten Zeichen der nächtlichen Hyperkapnie die NIV den Patienten angeboten werden. Die Progression der Erkrankung sollte bei der Indikationsstellung berücksichtigt werden: bei schnell progredienten Erkrankungen wie z.B. ALS sollte die Indikation eher großzügig gestellt werden [Dreher et al, 2007b]. NIV für 24 Stunden am Tag ohne Fähigkeit zur Spontanatmung ist bei einigen Patienten möglich [Bach et al, 2004], stellt aber hohe Anforderungen an die Pflege und Überwachung der betroffenen Patienten (s. Kap. 6).

Eine Verbesserung der Ventilation mittels Zwerchfellschrittmacher ist sehr aufwändig, technisch schwierig und darüber hinaus an eine funktionierende Zwerchfellmuskulatur als Voraussetzung gebunden. Mit der heutigen Technik sind nur intermittierende Nutzungszeiten über mehrere Stunden, meist im Wechsel mit NIV, möglich.

### **10.2.2. Indikationen für eine invasive Beatmung bei neuromuskulären Erkrankungen**

Eine Beatmung bei NME über Tracheostoma ist über viele Jahre möglich. Limitierend wirken Grunderkrankung (z.B. Kardiomyopathie bei MD Duchenne) und ethische Bedenken (Verlust sämtlicher Willkürfunktionen bei der ALS binnen 2- 5 Jahren). Eine Aufklärung des Patienten und seiner Familie über den Verlauf der Erkrankung sollte der Entscheidung vorausgehen; eine Einwilligung des Patienten bzw. seines Betreuers ist zwingend erforderlich, um eine Intubation und Tracheotomie, die nicht selten gegen den Willen des Patienten in Notfallsituationen durchgeführt werden, zu verhindern.

Bei Vorliegen von Patientenwunsch und Einwilligung besteht die Indikation zur Tracheotomie in folgenden Situationen [Cazzolli et al, 1996] [Bach et al, 2004] [Finder et al, 2004] [Hill, 2002] [Simonds, 2008]:

- Unfähigkeit, einen passenden Beatmungszugang für die NIV anzupassen
- Intoleranz der NIV
- Ineffektivität der NIV
- Schwere bulbäre Symptomatik mit rezidivierenden Aspirationen
- Ineffektivität des nichtinvasiven Sekretmanagements
- Scheitern der Umstellung auf NIV nach Intubation und invasiver Beatmung

### **10.3. Krankheitsspezifische Aspekte der Beatmungstherapie**

Bei NME liegen drei Besonderheiten vor, die für die Wahl des Beatmungszuganges, die Entscheidung über NIV bzw. invasive Beatmung und eine Begleittherapie bzgl. Sekretmanagement von Bedeutung sind:

- Muskelschwäche im oropharyngealen Bereich mit dem Risiko der Unfähigkeit zum Mundschluss oder nur unzureichendem Mundschluss
- Bulbäre Symptome mit dem Risiko rezidivierender Aspirationen bzw. Sialorrhoe
- Hustenschwäche

#### **10.3.1. Muskelschwäche**

Bei Befall der oropharyngealen Muskulatur kann der Mundschluss so beeinträchtigt sein, dass eine effektive Beatmung über Nasenmaske nicht mehr möglich ist. Alternativ kann die Verwendung einer Mund-Nasen-Maske notwendig sein. Ein Kinnband in Kombination mit einer Nasenmaske ist häufig belastend und kommt deshalb nur

selten zum Einsatz. In einigen Fällen kann die Schwäche der Gesichtsmuskulatur eine Indikation zur Tracheotomie darstellen.

### **10.3.2. Bulbäre Symptome**

Aspirationen stellen ein besonderes Risiko für eine Sekretverlegung der Atemwege bei gleichzeitiger Hustenschwäche dar. In leichten Fällen kann ein intensives Sekretmanagement (s.u.) therapeutisch erfolgreich sein, in schweren Fällen ist ohne Tracheostoma die Prognose sehr eingeschränkt [Bach et al, 1987]. Bei ALS wird das Vorliegen von deutlich bulbären Symptomen für die Erfolgsraten der Einleitung einer NIV kontrovers diskutiert [Aboussouan et al, 2001] [Bourke et al, 2003] [Bourke et al, 2006] [Farrero et al, 2005] [Kleopa et al, 1999] [Lo Coco et al, 2006] [Peysson et al, 2008] [Pinto et al, 1995]. Ein Therapieversuch wird in jedem Fall empfohlen, solange der Patient die Beatmung toleriert und von der Symptomatik her profitiert. Die bei bulbärer ALS die Atmung häufig beeinträchtigende Sialorrhoe ist Folge der Schluckstörung. Die Speichelbildung kann durch Gabe anticholinerg wirksamer Substanzen reduziert werden (u.a. Scopolamin-Pflaster); wegen der gleichzeitigen antidepressiven und schlafanstoßenden Wirkung kann auch Amitriptylin primär eingesetzt werden. Injektionen von Botulinumneurotoxin A in die Speicheldrüsen reduzieren ebenfalls die Speichelbildung [Winterholler, 2008].

### **10.3.3. Hustenschwäche**

Eine Hustenschwäche kann durch eine Schwäche von Inspirations-, Expirations- oder Glottismuskulatur bzw. einer Kombination aus diesen bedingt sein. Eine frühzeitige Diagnostik, bestehend aus anamnestischen Angaben, der Messung des Hustenspitzenflusses (peak cough flow, PCF) und Implementierung eines individualisierten Sekretmanagements (s. u.) bei einem PCF < 270 l/min [Bach et al, 1997] kann akute Dekompensationen verhindern helfen.

## **10.4. Effekte der Beatmung bei neuromuskulären Erkrankungen**

In mehreren nichtkontrollierten und einer randomisierten, kontrollierten Studie [Bourke et al, 2006] konnten bei NME folgende Verbesserungen durch NIV nachgewiesen werden:



- Verbesserung der Blutgase, [Hein et al, 1999] [Toussaint et al, 2006] [Young et al, 2007]
- Resetting des Atemzentrums mit Zunahme der hyperkapnisch-ventilatorischen Antwort [Annane et al, 1999] [Nickol et al, 2005]
- Zunahme der Compliance der Lunge [Lechtzin et al, 2006]
- Verbesserung der Schlafqualität [Aboussouan et al, 2001] [Bourke et al, 2001] [Windisch, 2008] [Young et al, 2007] [Hess, 2006] [Butz et al, 2003]
- Verbesserung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität [Bourke et al, 2001] [Hein et al, 1999] [Bach et al, 1992b] [Butz et al, 2003] [Lyll et al, 2001] [Windisch, 2008]
- Rückbildung der Hypoventilationssymptome [Young et al, 2007]
- Verbesserung einer häufig vorhandenen Depression [Butz et al, 2003]
- Reduktion der Rate von Rehospitalisierungen [Bach et al, 1997] [Tzeng et al, 2000] [Winterholler et al, 1997] [Janssens et al, 2003] [Hess, 2006]
- Verlängerung des Überlebens [Butz et al, 2003] [Bourke et al, 2003] [Bach, 2002b] [Aboussouan et al, 2001] [Bourke et al, 2006] [Toussaint et al, 2006] [Vianello et al, 1994] [Bach et al, 1987] [Bach et al, 1995] [Bach et al, 2000] [Bach et al, 2002] [Winterholler et al, 1997] [Farrero et al, 2005] [Kleopa et al, 1999] [Lo Coco et al, 2006] [Pinto et al, 1995] [Simonds et al, 1998]

### **10.5. Besonderheit: Sekretmanagement**

Sekretverlegungen der Atemwege können für ein Scheitern der NIV verantwortlich sein. Sie können frühzeitig über einen Abfall der Sauerstoff-Sättigung, punktuell mit einem Pulsoxymeter gemessen, erkannt werden. Das von J. Bach entwickelte Oxymeter-Feedback-Protokoll [Bach, 2002b] empfiehlt den Einsatz von einer oder mehreren Maßnahmen zur Sekretelimination bei Abfall der Sauerstoff-Sättigung unter 95 % bzw. um 2-3 % gegenüber dem individuellen Bestwert. Hieraus erklärt sich die Notwendigkeit, den betroffenen Patienten neben den Hilfsmitteln zur Verbesserung der Hustenkapazität auch ein Pulsoxymeter zu verordnen.

Ein Sekretmanagement besteht aus Maßnahmen zur Erhöhung des intrapulmonalen Volumens durch z.B. Luft stapeln (air stacking) [Bach et al, 2007], Froschatmung (glossopharyngeal breathing) oder manueller Hyperinflation und Maßnahmen zur Erhöhung des Expirationsflusses beim Husten durch assistierte Hustentechniken oder den Einsatz von mechanischen Hustenhilfen [Bach, 1994] [Go-

mez-Merino et al, 2002] [Mustfa et al, 2003] [Sancho et al, 2004] [Simonds, 2008] (s. Tab. 10-2). Hierbei ist der mit dem mechanischen Insufflator-Exsufflator erzielbare Hustenspitzenfluss am höchsten [Finder et al, 2004] [Bach, 1993], gefolgt vom assistierten Husten und nicht unterstützten Husten von der maximalen Insufflationskapazität aus [Bach et al, 1993b] [Chatwin et al, 2003] [Kang et al, 2000].

Durch den Einsatz eines individuell adaptierten Sekretmanagements können in Einzelfällen der Zeitpunkt der Beatmung verzögert werden [Bach et al, 2007], die erfolgreiche Durchführung einer NIV erst ermöglicht [Bach et al, 1987], aber auch Hospitalisierungen vermieden [Bach et al, 2004] [Toussaint et al, 2006] und das Überleben verlängert [Gomez-Merino et al, 2002] werden.

Weitere Hilfsmittel wie der Percussionaire, The Vest<sup>®</sup> oder Hayek Oszillator werden nicht selten ebenfalls zum Sekretmanagement verwendet; valide Daten über die Effektivität dieser Maßnahmen bei Patienten mit NME liegen jedoch nicht vor. In Einzelfällen kann bei Scheitern des nichtinvasiven Sekretmanagements durch Anlage einer Mini-Tracheotomie mit nachfolgendem regelmäßigem trachealen Absaugen die Sekretproblematik auch ohne definitives Tracheostoma zufriedenstellend beherrscht werden.

## 10.6. Empfehlungen

Bei Patienten mit NME sollte eine klinische Beurteilung und Bestimmung der VC in 3 – 12 monatigen Abständen erfolgen. Bei einer VC < 70% sind Polygraphie und  $PT_cCO_2$ -Messung indiziert.

NIV ist die primäre Therapie-Option zur außerklinischen Beatmung von Patienten mit chronischer ventilatorischer Insuffizienz bei NME; bei Nicht-Durchführbarkeit, Scheitern oder Ablehnung sollte eine invasive außerklinische Beatmung nur auf ausdrücklichen Wunsch des Patienten bzw. Betreuers eingeleitet werden.

Wichtigste Kriterien für den Beginn einer NIV sind Hyperkapnie in Kombination mit den typischen Symptomen der ventilatorischen Insuffizienz und Einschränkungen der Lebensqualität.

Die Messung der Hustenkapazität ist bei NME-Patienten obligat. Bei Hustenschwäche (PCF < 270 l/min) ist die Einleitung eines Sekretmanagements indiziert.

**Tabelle 10-1:** Neuromuskuläre Erkrankungen, die zu einer chronisch respiratorischen Insuffizienz führen können

Erkrankungsgruppe	Subtypen	Atem- muskel- lähmung	Kardio- myopathie	Beginn und Häufigkeit der Atmungs- insuffizienz
Muskeldystrophien (MD)	MD Duchenne	+++	+++	14. – 18. LJ
	MD Becker- Kiener	++	++	Ab 40. LJ; spät im Ver- lauf
	Gliedergürtel MD (LG-MD)	+ / ++	- / +	sehr variabel; 15. – 70. LJ.
	Emery-Dreifuß	selten	++	ab 30, oft keine At- mungsinsuffizienz
	FSH-MD*	++	+	ab 40. LJ; eher selten
Myotone Dystrophien	Typ I (Curshmann- Steinert)	++	+	ab 40. LJ; sehr varia- bel; zentrale Ateman- triebsstörung mögl.
Kongenitale Myopathien	Myotubulär, Nemalin	+ / ++	+	variabel, stabil ab 20. LJ.; selten Ateminsuffi- zienz
	Central core disease	+	+	Selten
Metabolische Myopathien	Glycogenose Typ II (M. Pompe; adulte Form)	++	(+)	früh Zwerchfallparese Verlauf sehr variabel, da verschiedene Muta- tionen
	Mitochondriale Myopathien	+	++	ZNS-Beteiligung Sehr selten Ateminsuf- fizienz
Spinale Muskelatrophie (SMA)	SMA I	+++	-	ab Geburt
	SMA II	+++	-	1 – 5. LJ
	SMA III	+++	-	15 – 30 LJ
	SMA IV	++	-	ab 50. LJ.

## Neuromuskuläre Erkrankungen

Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)		+++	-	0 - 5 Jahre nach Beginn
Polyneuropathien	Hereditäre Neuropathien (HMSN I & III)	+	-	ab 40. Lebensjahr möglich (10%)
	CIDP	+		sehr selten
Post Polio Syndrom (PPS)		+	-	Selten (< 5% aller PPS Fälle)
Neuromuskuläre Übertragungsstörung	Myasthenia gravis	+ Krise+++	-	ITS Behandlung in myasthenen Krisen; Bei adäquater Immunsuppression nur selten Langzeit NIV indiziert
Hohe Querschnittlähmung		+++	-	C4 und höher mit Beatmungsabhängigkeit, ggf. auch bei tiefer sitzenden Läsionen bei Begleiterkrankungen wie z.B. OSAS
Isolierte Phrenicusparese	einseitig bilateral	+ +++		Meist „idiopathisch“; symptomatisch: bei Borreliose, Diabetes, Vaskulitis, Spondylose der HWS, nach kardiochir. Eingriffen, bei Thoraxprozessen
Critical illness Polyneuropathie und Myopathie		++		Sekundärkomplikation bei MOV und Langzeitbeatmung bei ca. 10% der Intensivpatienten

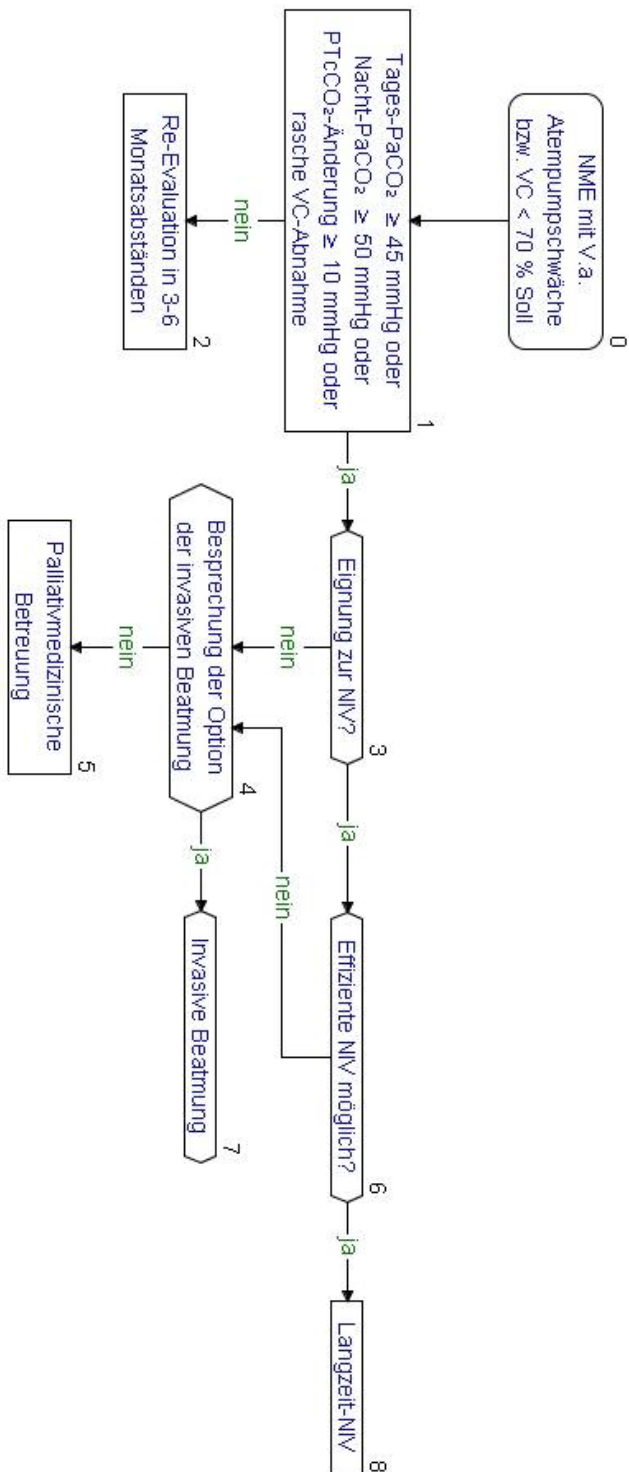
Legende: SMA: spinale Muskelatrophie; CIDP: chronische entzündliche demyelinisierende Polyneuropathie; FSHD: fazioskapulohumerale Muskeldystrophie; MOV: Multiorganversagen; HWS: Halswirbelsäule; LJ: Lebensjahr

Angaben zur Häufigkeit: - nie; + selten (< 10 %); ++ häufig (10-50%); +++ regelhaft (> 50 %)

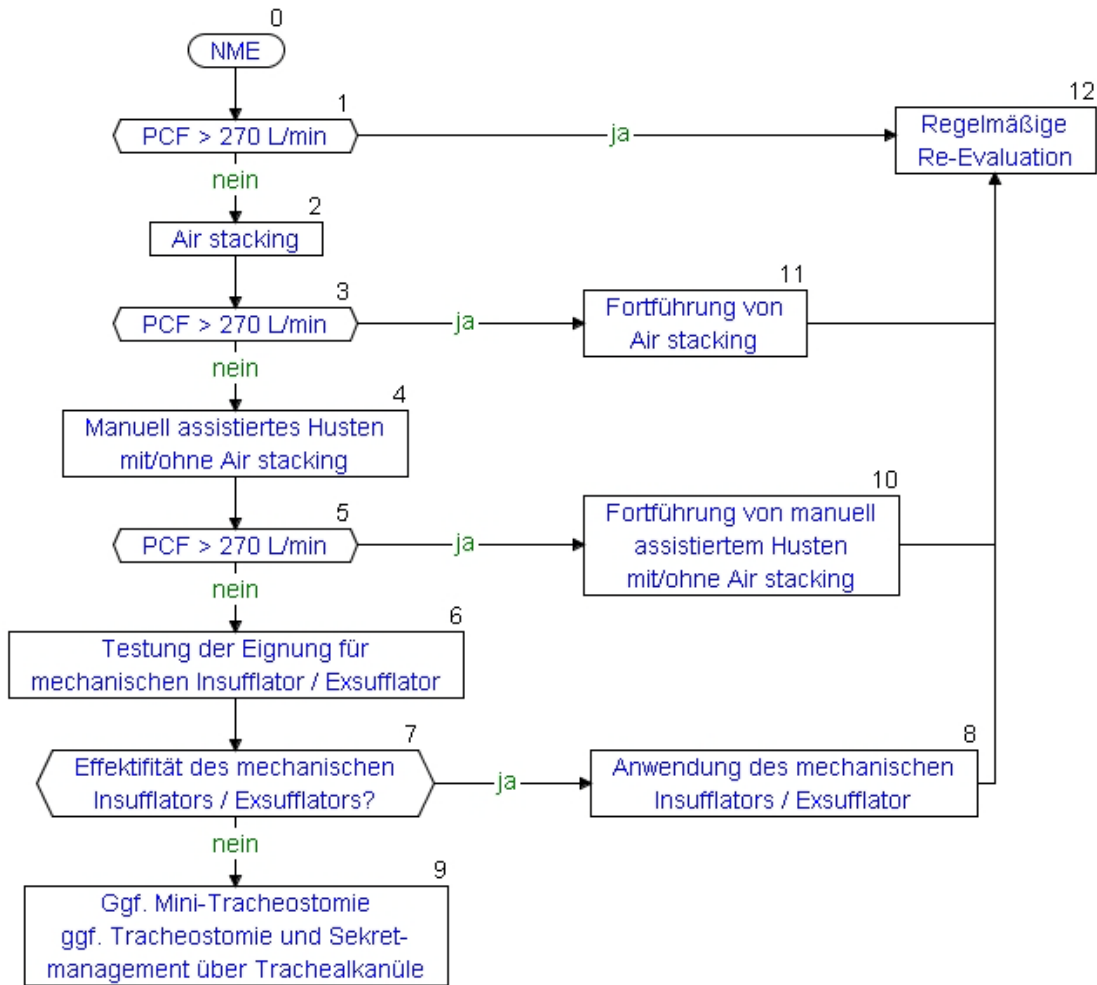
**Tabelle 10-2:** Sekretmanagement - Hilfen zur Sekretentfernung

<p>Manuelle Überblähung der Lunge (Air stacking): Erhöhung des intrathorakalen Volumens mittels Atemhüben durch Beatmungsbeutel bzw. volumenkontrolliertes Beatmungsgerät, Froschatmung</p>
<p>Manuell assistiertes Husten: Aktiver Druck ins Epigastrium bzw. bds. am Rippenbogen zur ruckartigen Kranial-Verschiebung des Zwerchfells zu Beginn des Hustenstoßes</p>
<p>Mechanisch assistiertes Husten (Mechanical Insufflator-Exsufflator): Aktives Blähen der Lunge mittels Überdruck, anschließend Anlage eines ausreichend hohen Unterdrucks zur Sekretentfernung</p>

**Abbildung 10-1:** Algorithmus zur Einleitung einer Beatmung bei chronisch respiratorischer Insuffizienz bei NME



**Abbildung 10-2:** Algorithmus für das Sekretmanagement bei nichtinvasiver Beatmung bei NME





## **11. Besonderheiten in der Pädiatrie**

### **11.1. Einleitung**

Die Grunderkrankungen, die im Kindesalter zur chronischen ventilatorischen Insuffizienz führen sind meist komplex, oft mit mehreren Behinderungen verbunden und erfordern deshalb die Behandlung in einem spezialisierten Zentrum. Ein therapeutisches Gesamtkonzept muss den progredienten Verlauf der Grunderkrankung mit all seinen respiratorischen Komplikationen antizipieren und Infektionsprophylaxe, Beatmung, Therapie der Husteninsuffizienz, ausreichende Ernährung und ein adäquates Management von Komplikationen und Notfällen beinhalten [Wallgren-Pettersson et al, 2004] [Finder et al, 2004] [Fauroux et al, 2008b].

### **11.2. Pädiatrische Besonderheiten in der Diagnostik der Atempumpinsuffizienz**

Bei Kleinkindern, aber auch älteren Kindern mit mentaler Retardierung, bereiten mitarbeitsabhängige Untersuchungen, wie Lungenfunktion und Messung des Hustenstoßes, Schwierigkeiten oder sind unmöglich. Die Ventilation und der Gasaustausch müssen dann direkt gemessen werden. Problematisch bleibt, dass die respiratorische Reserve oft nicht ausreichend beurteilt werden kann. Da schlafbezogene Atmungsstörungen der manifesten respiratorischen Insuffizienz stets vorausgehen, ist eine Untersuchung der Ventilation im Schlaf obligat. Ist die Atmung im Schlaf pathologisch, droht die baldige Dekompensation; ist die Schlafuntersuchung unauffällig, kann auf eine gewisse respiratorische Reserve geschlossen werden. Trotzdem kann sich bei Belastungen wie Fieber, Atemwegsinfektion oder Operation die respiratorische Funktion schnell verschlechtern und eine Beatmung notwendig machen [Wallgren-Pettersson et al, 2004] [Finder et al, 2004] [Mellies et al, 2005a] [Mellies et al, 2005b].

Das Prozedere zur Diagnose einer chronischen Atempumpinsuffizienz ist in Kapitel 5 beschrieben und unterscheidet sich bei mitarbeitsfähigen Kindern nicht. Bei Vorliegen von schlafbezogenen Atmungsstörungen muss eine Obstruktion der oberen Atemwege z.B. durch Adenoide und/oder Tonsillenhypertrophie ausgeschlossen und ggf. behandelt werden. Dabei ist zu bedenken, dass Kinder mit einer inspiratorischen Muskelschwäche oft nicht schnarchen.

### **11.3. Pädiatrische Besonderheiten bei der Indikationsstellung zur NIV**

Pädiatrische Erkrankungen, bei denen sich eine CRI entwickeln kann, sind in Tabelle 1 aufgeführt. Die Indikation zur NIV wird jedoch nicht per se durch das Vorhandensein einer bestimmten Erkrankung gestellt, sondern ist abhängig von Art und Ausmaß der respiratorischen Störung (OSAS, chronische alveoläre Hypoventilation, chronische oder akute respiratorische Insuffizienz).

Die oft angeführte mangelnde Kooperationsfähigkeit von Kindern ist in einem erfahrenen Zentrum meist kein Problem. Wenn die Indikation stimmt und die Beatmung den besonderen Anforderungen eines Kindes gerecht wird, profitiert die Mehrheit der Kinder von der Therapie und toleriert bzw. wünscht sich eine Beatmung [Simonds et al, 2000] [Mellies et al, 2003a].

### **11.4. Pädiatrische Besonderheiten bei der Indikation zur Tracheotomie und invasiven Beatmung**

Grundsätzlich unterscheidet sich die Indikation zur Tracheotomie und invasiven Beatmung bei Kindern nicht von der bei Erwachsenen. Die Entscheidung für oder gegen das Tracheostoma bleibt immer ein Prozess, der geprägt wird von den individuellen Einstellungen und ethischen oder auch religiösen Überzeugungen des Kindes, seiner Eltern und des Behandlungsteams [Simonds, 2004] [Simonds, 2005].

### **11.5. Studienlage und Effekte der Beatmung**

Obwohl die Datenlage bis auf eine Ausnahme auf nicht-randomisierte Studien beschränkt ist [Ward et al, 2005], scheint gesichert, dass Kinder mit zentraler Hypoventilation (Undine Syndrom) und mit progredienten neuromuskulären Erkrankungen von der außerklinischen Beatmung profitieren. Die Beatmung normalisiert die Atmungsstörung und verbessert die Blutgase, verbessert den Schlaf, reduziert die Morbidität und Krankenhausbehandlungstage, reduziert die Letalität und verbessert die Lebensqualität [Schäfer et al, 1999] [Fauroux et al, 1995] [Paditz et al, 1997] [Dohna-Schwake et al, 2008] [Eagle et al, 2002] [Mellies et al, 2003b] [Mellies et al, 2004] [Paditz et al, 2000] [Barbe et al, 1996] [Katz et al, 2004] [Narayanaswami et al,

2000] [Bach et al, 1991] [Tzeng et al, 2000]. Auch wenn zu anderen Erkrankungen Studien fehlen, können ähnliche Ergebnisse zumindest auf die Erkrankungen übertragen werden, bei denen die chronische ventilatorische Insuffizienz nicht mit einer Lungenparenchyembeteiligung einhergeht (s. Tabelle 11-1, Gruppen 2-6).

## **11.6. Pädiatrische Besonderheiten bei der Durchführung einer außerklinischen Beatmung**

Die außerklinische Beatmung von Kindern ist mit einigen Besonderheiten aber auch Schwierigkeiten verbunden. Zu nennen sind die fehlende oder eingeschränkte Kooperations- und Kommunikationsfähigkeit von jüngeren und behinderten Kindern und Probleme mit der Technik, die oft nicht für die Beatmung von kleinen Kindern entwickelt wurde.

Bei der Auswahl von geeigneten Beatmungsgeräten und Masken zur NIV muss bei Kindern folgendes berücksichtigt werden:

- Muskelschwache Kinder können viele Beatmungsgeräte nicht selbstständig triggern, die Beatmungsvolumina sind insbesondere bei jüngeren Kindern sehr gering, gleichzeitig haben Kinder eine unregelmäßige Atemfrequenz und Atemtiefe.
- Der Beatmungsbedarf ändert sich ständig; er ist im Wachzustand höher als im Schlaf, im Schlaf ändert sich der Bedarf abhängig vom Schlafstadium. Bei Fieber oder Atemwegsinfekten kann der Bedarf um ein Mehrfaches steigen.
- Nicht alle Beatmungsgeräte sind speziell für Kleinkinder zugelassen und geeignet.

Konfektionierte Masken haben einen relativ hohen Totraum und passen insbesondere jüngeren Kindern oft nicht (kleines Gesicht, Gesichtsdeformitäten bei einigen Erkrankungen). Das Risiko der Entwicklung einer Mittelgesichtshypoplasie ist bei Masken mit hohem Anpressdruck erhöht [Li et al, 2000] [Villa et al, 2002]. Kleinkinder, aber auch Kinder mit Muskelerkrankungen und Immobilität, können sich die Beatmungsmaske im Notfall (Gerätefehlfunktion, Stromausfall) nicht selbständig abnehmen.

### **11.6.1. Anforderungen an die außerklinisch Beatmung bei Kindern**

Aus den unter 11.6 genannten Besonderheiten werden folgende Anforderungen abgeleitet:

- Das Beatmungsgerät muss zuverlässig geringe Atemvolumina generieren können. Ein sensibler Trigger ist erforderlich, um eine assistierte Beatmung dem wechselnden Beatmungsbedarf anzupassen, ohne die Atemarbeit wesentlich zu erhöhen.
- Geräte mit Druckvorgabe können sich einem wechselnden Atemmuster anpassen und Leckagen ausgleichen und sind deshalb fast immer besser geeignet als Geräte mit Volumenvorgabe. Publizierte Ergebnisse zur NIV bei jüngeren Kindern liegen überwiegend für Geräte mit Druckvorgabe vor [Simonds et al, 2000] [Mellies et al, 2003a] [Ward et al, 2005] [Dohna-Schwake et al, 2008] [Eagle et al, 2002] [Mellies et al, 2004]. Insbesondere bei Kleinkindern ist in der Regel eine erfolgreiche Beatmung nur mit druckgesteuerten Geräten möglich.
- Wenn keine geeignete industrielle Maske gefunden werden kann, muss eine individuelle Maske angefertigt werden. Eine Neuanfertigung im Kindesalter ist wegen des Wachstums häufiger als im Erwachsenenalter notwendig.

### **11.6.2. Pädiatrische Besonderheiten bei Tracheostoma und invasiver Beatmung**

Das Vorgehen und die Empfehlungen bei Kindern unterscheiden sich nicht grundsätzlich von denen bei Erwachsenen. Kinder haben, bezogen auf ihr Körpergewicht, einen relativ hohen Grundumsatz und ein hohes Atemminutenvolumen. Der zusätzliche Atemwegwiderstand der kleinen Trachealkanülen kann zur respiratorischen Dekompensation bei Spontanatmung bzw. verkürzter und fehlender Spontanatmungsfähigkeit führen. Die Gefahr der Sekretverlegung steigt mit abnehmendem Innendurchmesser der Kanülen. Der hohe Atemwegwiderstand dieser Kanülen steigt schon bei geringfügigen Verunreinigungen exponentiell an; lebensbedrohliche Komplikationen können auftreten. Wegen ihrer relativ hohen Atemfrequenz ist der Flüssigkeitsverlust über die Atemwege groß; auf eine ausreichende passive und/oder

aktive Anfeuchtung der Atemluft muss besonders geachtet werden um Komplikationen zu verhindern.

Als Voraussetzung für die Sprachentwicklung muss bei Säuglingen und Kleinkindern die Kanüle so gewählt werden, dass stets eine ausreichende Leckage durch die Stimmritze gewährleistet ist und die Kinder unter der Beatmung lautieren können. Relativ großer Innendurchmesser der Kanüle zur Reduktion des Atemwegswiderstandes und nicht zu großer Außendurchmesser zur Leckagebeatmung stehen in einem nicht immer leicht zu lösenden Widerspruch zueinander. Kanülen mit einem Innendurchmesser unter 6 mm sind nicht mit Cuff erhältlich.

Kanülen-assoziierte Notfälle treten häufiger als im Erwachsenenalter auf. Insbesondere Säuglinge und Kleinkinder können sich die Kanüle selbst akzidentell entfernen, Kleinteile können durch die Kanüle aspiriert werden oder das Lumen verlegen.

### **11.6.3. Besonderheiten bei der Betreuung von Kindern mit außerklinischer Beatmung**

Die Betreuung von Kindern mit außerklinischer Beatmung und insbesondere von Kleinkindern und tracheotomierten Kindern erfordert eine besondere Expertise. Weil es sich bei den Patienten meistens um mehrfachbehinderte Kinder handelt, ist die Behandlung in einer auf die Beatmung von Kindern spezialisierten Einrichtung obligat. Neben pflegerischem und ärztlichem Personal mit fundierten Kenntnissen in der Betreuung von respiratorisch insuffizienten Kindern, muss auch Infrastruktur wie z.B. Intensivstation oder Intermediate-Care-Station, Schlaflabor und Bronchoskopie vorgehalten werden. Möglichst sollte auch die Fachkompetenz in der Behandlung der Grunderkrankung (z.B. in einem Muskelzentrum) oder der Komplikationen (z.B. Orthopädie) hinzugezogen werden können.

Idealerweise werden die Kinder in der Klinik und außerklinisch von einem multidisziplinären Team betreut. Hierzu gehören auch Sozialpädagogen, Physiotherapeuten, Logopäden, Ernährungsberater, Kinder- und Jugendärzte, ambulantes Pflegeteam und ggf. eine Familienhilfe. Für eine sichere außerklinische Beatmung und eine Integration der teilweise aufwändigen Therapie in den Alltag der Familien ist ein struk-

turiertes Überleitmanagement und die Unterstützung der Familie über den Klinikaufenthalt hinaus essentiell. Dies gilt in ganz besonderem Maße für invasiv beatmete Kinder. Auf die Unterstützungsmöglichkeit durch Selbsthilfeorganisationen sollte hingewiesen werden. Dabei ist auch der Kontakt zu anderen betroffenen Familien sehr hilfreich.

Vor Entlassung aus der Klinikbehandlung müssen die Eltern/Pflegepersonen ausreichend geschult werden. Sie müssen in der Lage sein, die Beatmung selbstständig durchzuführen, zu überwachen, Komplikationen zu erkennen und Notfallsituationen zu beherrschen. Ist ein Pflegedienst involviert, muss sich dieser bereits in der Klinik mit den individuellen Besonderheiten der Therapie und den Bedürfnissen von Patient und Familie vertraut machen.

Sofern die Versorgung eines vom Beatmungsgerät abhängigen Kindes durch eine Pflegeeinrichtung erfolgt, müssen die Fachbereichsleitung und die Versorgung vorrangig durch Gesundheits- und Kinderkrankenpfleger (nachrangig durch Gesundheits- und Krankenpfleger) mit den unter in Kapitel 6.6.1 genannten optionalen Zusatzqualifikationen für die pädiatrische Beatmungspflege gewährleistet sein.

## **11.7. Pädiatrische Besonderheiten beim Beatmungsmonitoring**

Außerklinisch beatmete Kinder müssen ein Pulsoxymeter zur Verfügung haben. Die kontinuierliche Pulsoxymetrie während der Beatmung ist zur Erkennung von Komplikationen bei tracheotomierten Kindern und bei hilflosen Kindern, die über eine Gesichtsmaske beatmet werden, obligat. Dabei sind die Betreuenden oft durch häufige Fehlalarme gestört und in ihrer Aufmerksamkeit für wirkliche Komplikationen beeinträchtigt. Fehlalarme und ungenaue Messungen infolge von Bewegungsartefakten oder schwacher Durchblutung können durch die Verwendung von geeigneten Klebesensoren und einem Pulsoxymeter mit einer artefakt-reduzierenden Technik weitgehend vermieden werden.

Die bedarfsweise Messung der Sauerstoffsättigung ist Teil des Notfallplanes. Bei Atemwegsinfekten, Fieber, vermehrtem Sekret, Husten, Luftnot und angestrenzter

Atmung, ist damit für die Eltern eine objektivere Einschätzung der respiratorischen Situation möglich. Bei einer  $\text{SaO}_2 > 95\%$  unter Spontanatmung bei Raumluft liegt in der Regel keine interventionsbedürftige Situation vor. Bei einer  $\text{SaO}_2$  zwischen 90% und 95% sollen die Patienten zunächst Masken-Beatmung und/oder assistiertes Husten intensivieren. Lässt sich dadurch die Situation stabilisieren, kann die weitere Behandlung außerklinisch durchgeführt werden. Sinkt die Sauerstoffsättigung trotz Beatmung unter 90%, soll sofort das behandelnde Zentrum informiert bzw. aufgesucht werden. Es konnte gezeigt werden, dass sich durch ein ähnliches Patienten-Protokoll die Anzahl der Pneumonien und Krankenhausaufenthalte reduzieren ließen [Tzeng et al, 2000]. Kinder, die bislang keine LTOT hatten und bei denen sich durch das o.g. Procedere keine Stabilisierung der respiratorischen Situation erreichen lässt, sollten zuhause in dieser Situation keinen Sauerstoff erhalten. Die Sauerstoffgabe maskiert unter Umständen die Progredienz des zugrundeliegenden Problems und verzögert Diagnose und angemessene Behandlung in der Klinik.

### **11.8. Pädiatrische Besonderheiten beim Sekretmanagement**

Als Folge der pulmonalen und thorakalen Restriktion, sowie der Beteiligung der zum Husten notwendigen expiratorischen Muskulatur und Bauchmuskulatur, entwickeln vor allem Kinder mit neuromuskulären Erkrankungen eine Husteninsuffizienz. Bei Kindern mit spinaler Muskelatrophie kann, weil bei ihnen die für die Expiration notwendige Rumpfmuskulatur stärker betroffen ist als das für die Inspiration maßgebliche Zwerchfell, eine relevante Husteninsuffizienz schon Jahre vor einer manifesten respiratorischen Insuffizienz auftreten.

Das Screening der Hustenfunktion durch Messung des PCF ist daher obligat. Dieser kann durch Husten in ein handelsübliches Asthma Peakflowmeter (unter Verwendung einer Nasenklammer) einfach gemessen werden. Bei Kindern und Jugendlichen ist ein PCF unter 160 Litern pro Minute ein starker Prädiktor für das Auftreten von stationär behandlungsbedürftigen Pneumonien; ein PCF über 200 l/min stellt ein negativer Prädiktor dar [Dohna-Schwake et al, 2006a].

Der Hustenstoß kann auch bei Kindern durch maschinell assistiertes Husten effektiv unterstützt werden. Für das IPPB-assistierte Husten und für den mechanischen Insufflator-Exsufflator (Cough Assist<sup>®</sup>, Pegaso Cough) konnten eine relevante Ver-

besserung des Hustenstoßes und die gute Akzeptanz durch Kinder gezeigt werden. Beide Techniken sollten durch Physiotherapie ergänzt werden [Dohna-Schwake et al, 2006b] [Chatwin et al, 2003] [Fauroux et al, 2008c].

Kinder mit gehäuften Infektionen der unteren Atemwege und reduziertem Hustenstoß sollten, auch unabhängig von der Indikation für eine Beatmung, eine Technik des maschinell assistierten Hustens erlernen und bei dokumentierter Effektivität das entsprechende Hilfsmittel verordnet bekommen [Wallgren-Pettersson et al, 2004] [Finder et al, 2004].

### **11.9. Beatmung bei zentralem Hypoventilationssyndrom**

Unter dem zentralen Hypoventilationssyndrom (Central Hypoventilation Syndrome, CHS) versteht man eine überwiegend auf den Schlaf begrenzte alveoläre Hypoventilation. Das erworbene CHS kann Folge von Enzephalitiden, Traumen, zentralen Raumforderungen u.a. sein. Sehr selten ist die kongenitale Form (CCHS) die auch als Undine's Fluch Syndrom bezeichnet wird [Gozal, 1998]. Charakteristisch für das CHS ist die verminderte oder vollständig fehlende CO<sub>2</sub>-Atmungsantwort. Das Ausmaß der Fehlregulation reicht von leichter Hypoventilation im Schlaf bis zu minutenlangen Apnoen mit tiefer Hypoxämie. Typischerweise kommt es im Schlaf bei bestehender Hyperkapnie erst bei arteriellen Sauerstoffpartialdrücken von < 30 mmHg zu einer kurzfristigen Steigerung der alveolären Ventilation [Schláfke, 1997].

Das CCHS kann sich unmittelbar postnatal manifestieren; die Kinder müssen in den ersten Lebenswochen dauerbeatmet werden bzw. lassen sich nicht von der maschinellen Beatmung entwöhnen, was die Tracheotomie zur Folge hat. Meist entwickelt sich im weiteren Verlauf eine zunehmend suffiziente Atmung im Wachzustand und die Beatmung kann auf den Schlaf begrenzt werden. In einigen Fällen entwickelt sich ein CCHS auch erst in den ersten Lebensmonaten.

Manifestiert sich das CCHS nicht unmittelbar postpartal wird die Hypoventilation häufig verkannt und die Grundkrankheit wird erst durch eine pulmonale Hypertension mit Cor pulmonale manifest. Zerebrale Folgeschäden mit geistiger Retardierung und zerebralen Anfallsleiden sind möglich.

Die Differenzierung der zentralen Hypoventilation von einer neuromuskulären Hypoventilation erlaubt der polysomnographische Nachweis des fehlenden Ansprechens auf steigende inspiratorische CO<sub>2</sub>-Konzentrationen. Im Gegensatz zur



Hypoventilation bei neuromuskulären Erkrankungen ist die Hypoventilation im Non-REM Schlaf am ausgeprägtesten und bessert oder normalisiert sich im REM-Schlaf. Bei der angeborenen Form wird zunächst meist intubiert und Wochen bis Monate später tracheotomiert und während des Schlafes maschinell beatmet. Die Negativdruckbeatmung und die Phrenicusstimulation führen besonders im REM-Schlaf zu Obstruktionen im Bereich der oberen Atemwege, so dass meist zusätzlich eine CPAP-Therapie nötig wird. Zunehmend setzt sich heute bereits beim Säugling und Kleinkind die NIV durch. Ist dies primär nicht möglich, können die Kinder oft im Schulalter auf die NIV umgestellt werden [Paditz et al, 1997] [Schäfer et al, 1999]. In leichteren Fällen kann eine kontrollierte Sauerstofftherapie ausreichen. Dabei sollte dann die  $\text{SaO}_2$  nicht unter 90 % fallen, der  $\text{PCO}_2$  transkutan oder endexpiratorisch überwacht werden und sich im Schlaf keine respiratorische Azidose entwickeln [Gozal, 1998].

Bei der Beatmung von Patienten mit CHS muss beachtet werden, dass die Kinder im REM-Schlaf eine zunehmende Eigenatmung entwickeln. Bei assistierten Beatmungsverfahren kommt es während des REM-Schlafes deshalb regelmäßig zu einer deutlichen maschinellen Hyperventilation. Eine kontrollierte Beatmung mit Volumenvorgabe ist deshalb bei CHS besonders geeignet und gewährleistet eine gleichmäßige Ventilation. Da die meisten Kinder vital von der Beatmung abhängig sind, ist eine kontinuierliche Überwachung von zumindest der Sauerstoffsättigung, ggf. auch des  $\text{PT}_c\text{CO}_2$  essentiell [Schäfer et al, 1996].

## **11.10. Zusammenfassung**

Bei Kindern ist eine CRI in der Regel Folge einer komplexen, oft progredienten Grunderkrankung. Diagnostik, Beurteilung der Prognose, Indikationsstellung, Einleitung einer Beatmung und die langfristige medizinische und pflegerische Betreuung von beatmeten, meist mehrfach behinderten Kindern erfordern eine angemessene Infrastruktur, eine angepasste Technik, sowie besondere Kenntnisse und Fertigkeiten. Insbesondere tracheotomierte und/oder beatmete Säuglinge und Kleinkinder benötigen eine hohe Aufmerksamkeit, engmaschige Kontrolle und sicheres Monitoring.

Pädiatrische Patienten unterscheiden sich also in vielerlei Hinsicht von Erwachsenen und ihre Behandlung sollte deshalb in einem multidisziplinären Team aus Kinderärz-

ten, Kinderkrankenpflegepersonal, Physiotherapeuten und anderen Berufsgruppen mit entsprechender Erfahrung und Zusatzqualifikation erfolgen. Eine sichere und erfolgreiche außerklinische Beatmung muss das familiäre und häusliche Umfeld des Patienten berücksichtigen und durch medizinische, pflegerische und psychosoziale Unterstützungsangebote begleitet werden.

Die Bildung von pädiatrischen Kompetenzzentren, die eine außerklinische Beatmung einleiten, die Behandlung des Kindes koordinieren und mit Kinder- und Jugendärzten, ambulanten Pflegediensten, Pflegeeinrichtungen, Sozialdiensten und heimatnahen Kliniken zusammenarbeiten, kann die Versorgung von langzeitbeatmeten Kindern verbessern.

**Tabelle 11-1:** Pädiatrische Erkrankungen die mit einer Ateminsuffizienz einhergehen und eine Beatmung notwendig machen können [Wallgren-Pettersson et al, 2004]

<p><b>1. Lungenerkrankungen</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Zystische Fibrose</li> <li>• Bronchopulmonale Dysplasie</li> </ul>
<p><b>2. Neuromuskuläre Erkrankungen</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Duchenne Muskeldystrophie</li> <li>• Spinale Muskelatrophie</li> <li>• Kongenitale Muskeldystrophie</li> <li>• Myotone Dystrophie</li> <li>• Myopathien (Kongenitale, mitochondriale, Speicherkrankheiten)</li> </ul>
<p><b>3. Erkrankungen und Syndrome mit primärer und sekundärer Thoraxdeformität</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Asphyxierende Thoraxdystrophie</li> <li>• Achondroplasie</li> <li>• McCune-Albright Syndrom</li> <li>• Infantile Zerebralparese</li> <li>• Meningomyelocele</li> </ul>
<p><b>4. Zentrale Atemregulationsstörungen</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Kongenitale zentrale Hypoventilation (Undine-Syndrom)</li> <li>• Erworbene zentrale Hypoventilation nach Trauma, Enzephalitis, ZNS-Degeneration</li> <li>• Hydrocephalus mit erhöhtem Hirndruck</li> <li>• Arnold-Chiari-Malformation</li> </ul>
<p><b>5. Obesitas Hypoventilation-Syndrom</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Alimentäre Adipositas per magna</li> <li>• Prader-Labhard-Willi Syndrom</li> </ul>
<p><b>6. Erkrankung mit primär nicht korrigierbarer Obstruktion der oberen Atemwege</b></p> <p>(wenn CPAP-Therapie unzureichend)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Down-Syndrom</li> <li>• Mitochondriopathien</li> <li>• Mittelgesichtshypoplasien (Pierre-Robin-Sequenz u.a.)</li> <li>• Alimentäre Adipositas per magna</li> <li>• Prader-Labhard-Willi Syndrom</li> </ul>

## **12. Außerklinische Beatmung bei CRI - Ethische Betrachtungen**

### **12.1. Hintergrund**

Die Prognose von Patienten mit CRI und außerklinischer Beatmung ist häufig eingeschränkt. Vor diesem Hintergrund bekommt die gesundheitsbezogene Lebensqualität eine besondere Bedeutung. Von den Patienten selbst wird unter außerklinischer Beatmung die körperliche Lebensqualität oft als reduziert, die mentale und psychische Lebensqualität krankheitsabhängig jedoch teilweise als gut eingeschätzt [Windisch et al, 2003b]. Die außerklinische Beatmung bietet einerseits die Chance, das Ausmaß der CRI und die Lebensqualität deutlich zu verbessern [Windisch, 2008], sie birgt aber auch die Gefahr, das Leiden des Patienten unnötig zu verlängern und ein würdevolles Sterben am Ende einer langen Krankengeschichte zu verhindern [van der Heide et al, 2003].

Auch am Lebensende kommt dem Beatmungszugang eine wichtige Bedeutung zu [Scala et al, 2008]. Der invasive bzw. nichtinvasive Beatmungszugang kann zur relevanten Beeinträchtigung der Lebensqualität führen. Im individuellen Einzelfall ist daher zu prüfen ob berechtigte Aussicht besteht, dass sich die Lebensqualität durch eine Umstellung auf den jeweils alternativen Beatmungszugang verbessern lässt.

### **12.2. Aufklärung des Patienten**

Bei Erkrankungen im fortgeschrittenen Stadium und/oder mit rascher Progredienz der CRI ist die patientenorientierte Aufklärung und Information von zentraler Bedeutung. Der spezialisierte Arzt muss im Dialog den Patienten und seine Angehörigen über drohende respiratorische Notfallsituationen und therapeutische Optionen für das Endstadium der Erkrankung informieren. Die Einbeziehung von Bezugspersonen des Patienten in diesen Kommunikationsprozess setzt das Einverständnis des Patienten voraus. Sind Betreuer oder Gesundheitsbevollmächtigte (vgl. § 1904 Abs. 2 BGB) bestellt, so müssen sie in diesen Dialog eingebunden werden.

Ein einmaliges Gespräch zum Diagnosezeitpunkt reicht in der Regel nicht aus; auch im weiteren Verlauf müssen regelmäßig Informations- und Beratungsgespräche angeboten werden, damit eine Atmosphäre des Vertrauens und der Verbindlichkeit entstehen kann.

Es ist ein praktikables Konzept zum weiteren Vorgehen zu formulieren, unter Berücksichtigung des tatsächlichen bzw. mutmaßlichen Willens des Patienten. Hierbei sind

die Einschätzungen des Behandlungsteams, der Bezugspersonen des Patienten und – wenn vorhanden – seiner Vertreter mit einzubeziehen.

### **12.3. Ärztliche Kommunikation in der End-of-Life-Care**

Auch aus ärztlicher Sicht geht es in der kritischen Endphase des Lebens nicht mehr primär um die Bereiche Management der Organerkrankungen oder medizintechnische Herausforderungen, sondern um Sozialkompetenz und Fähigkeit zur Kommunikation. In der Kommunikation zwischen Arzt und Patient ist es in jüngerer Vergangenheit zum Paradigmenwechsel gekommen, der allerdings noch nicht generell vollzogen ist. An die Stelle des früher vorherrschenden paternalistischen Konzeptes der Arzt-Patienten-Beziehung, das die Fremdbestimmung des Patienten durch den betreuenden Arzt als Autorität beinhaltete, tritt zunehmend der Dialog des Arztes mit dem mündigen und autonomen Patienten und seiner Familie und die vorrangige Berücksichtigung der Interessen des Patienten [Truog et al, 2008].

Auch in der letzten Lebensphase ist die zeitgemäße Arzt–Patient-Beziehung partnerschaftlich, wobei die ärztliche Kompetenz, aber auch klare Äußerungen zur Prognose gerade bei Fragen zum Lebensende und die ärztliche Fürsorgepflicht weiter unverzichtbar bleiben. In den im Jahr 2004 veröffentlichten Grundsätzen der Bundesärztekammer zur ärztlichen Sterbebegleitung [Bundesärztekammer, 2004] heißt es: „Die Unterrichtung des Sterbenden über seinen Zustand und mögliche Maßnahmen muss wahrheitsgemäß sein, sie soll sich aber an der Situation des Sterbenden orientieren und vorhandenen Ängsten Rechnung tragen.“ Der Arzt muss auch kritisch prüfen, dass nicht seine eigene Scheu vor einem solchen Gespräch die Einschätzung der Zumutbarkeit für den Patienten beeinflusst. Grundvoraussetzung für die gemeinsame Entscheidungsfindung sind Informationsaustausch und Wissensvermittlung zwischen Arzt und Patient. Die Kommunikation muss den kognitiven und intellektuellen Fähigkeiten des Patienten entsprechen. In einer gelungenen Kommunikation werden jedoch nicht nur Wissen vermittelt, sondern auch Ängste des Patienten angesprochen [Floer et al, 2004].

Eine entscheidende Voraussetzung für die gelungene Betreuung von Patienten am Lebensende ist die enge Zusammenarbeit mit dem Pflegefachpersonal, d.h. die Integration der Pflegekräfte in das Behandlungsteam. In diesem Zusammenhang wurden in der Literatur folgende „Domänen“ bzgl. des Umgangs mit Patienten am Lebensende und den Bezugspersonen formuliert (Tab. 12-1) [Clarke et al, 2003] [Singer et al, 1999].

## **12.4. Verfassen einer Patientenverfügung**

Den Patienten und deren Angehörigen und Bezugspersonen muss frühzeitig vermittelt werden, dass sich im Fall einer respiratorischen Notfallsituation eine nicht gewollte Intubation mit sich potentiell anschließender Langzeitbeatmung am sichersten durch eine präzise Willenserklärung mit konkreten Verhaltensvorgaben (Patientenverfügung) verhindern lässt.

Die Patientenverfügung sollte unter sachkundiger, insbesondere ärztlicher Beratung formuliert werden. Letzteres sollte in der Patientenverfügung dokumentiert sein. Patienten und deren Angehörige sollten auf Informationsangebote zu Patientenverfügungen, z. B. Veranstaltungen und Broschüren, hingewiesen werden. Die Internetseite des Bundesministeriums für Gesundheit (<http://www.bmg.bund.de>) ist in diesem Zusammenhang zu empfehlen [Humanistischer Verband Deutschlands, 2009].

## **12.5. Der einwilligungsunfähige Patient**

Ist der Patient weder kommunikations- noch willensfähig, wird er von einem Gesundheitsbevollmächtigten oder einem vom Gericht bestellten Betreuer, der in der Regel ebenfalls medizinischer Laie ist, vertreten.

Mit einer Vorsorgevollmacht bevollmächtigt eine Person eine andere Person, im Falle einer Notsituation alle oder bestimmte Aufgaben für den Vollmachtgeber zu erledigen. Der Betreuer bzw. der Gesundheitsbevollmächtigte sind gehalten, den tatsächlichen oder mutmaßlichen Willen eines entscheidungsunfähigen Patienten zum Ausdruck zu bringen. Im begründeten Einzelfall kann ein Behandlungsrückzug oder -abbruch auch ohne Einwilligung des Patienten erfolgen, wenn er im Einvernehmen mit dem Vertreter des einwilligungsunfähigen Patienten dem mutmaßlichen Willen des Patienten entspricht [Bundesärztekammer, 2004].

Neben dem, von der bevollmächtigten Person vorgetragenen, mutmaßlichen Willen des einwilligungsunfähigen Patienten ist vor allem die Patientenverfügung richtungsweisend für das Handeln der beteiligten Personen. Die in einer Patientenverfügung zum Ausdruck gebrachte Ablehnung einer Behandlung ist für den Arzt bindend, sofern die konkrete Situation derjenigen entspricht, die der Patient in der Verfügung beschrieben hat und keine Anhaltspunkte für eine nachträgliche Willensänderung erkennbar sind. Die Patientenverfügung ist umso verbindlicher für den behandelnden Arzt, je konkreter der geäußerte Wille formuliert ist; dies gilt insbesondere dann, wenn eine sachkundige Beratung dokumentiert wurde.

In der Patientenverfügung sollte jedoch darauf hingewiesen werden, dass im Falle einer prinzipiell reversiblen Krise (z.B. in Form einer behandelbaren Pneumonie) unter Umständen sowie unter Berücksichtigung der individuellen Situation eine zeitlich begrenzte Intervention, wie z.B. Tracheotomie zur invasiven Beatmung, vom Patienten nicht kategorisch abgelehnt wird.

## **12.6. Abbruch und Begrenzung der Beatmung**

Besteht bei Patienten mit außerklinischer Beatmung am Lebensende keine Hoffnung zumindest auf Stabilisierung der Lebensqualität gemessen an den Vorstellungen des betroffenen Patienten, ist es in dieser Situation ethisch vertretbar, eine Therapiezieländerung in Form von Therapiebegrenzung bzw. -abbruch zu diskutieren und ggf. vorzunehmen [Schönhofer et al, 2006]. Therapieabbruch („withdrawing“) bedeutet hierbei, dass eine laufende Therapie (z.B. Beatmung und Sauerstoffgabe) reduziert und schließlich beendet wird. Therapiebegrenzung („withholding“) bedeutet, dass eine in anderen Fällen indizierte Therapie nicht begonnen wird.

Eine einmal begonnene Beatmung muss weder zwangsläufig oder automatisch fortgeführt werden, noch muss sie möglicherweise „abgebrochen“ oder „entzogen“ werden. Vielmehr sollte die Beatmungstherapie wie andere Behandlungen (Tabletten-einnahme, bolusmäßige Nahrungszufuhr (PEG), Infusionstherapie oder ähnliches) in regelmäßigen Abständen (z.B. täglich, bei den Überprüfungen der Geräteeinstellung) unter strenger Berücksichtigung des Patientenwillens auf ihre anhaltende Berechtigung/Indikation überprüft werden.

Der Bundesgerichtshof hat schon 1991 entschieden, dass bei aussichtsloser Prognose Sterbehilfe entsprechend dem erklärten oder mutmaßlichen Patientenwillen durch die Nichteinleitung oder den Abbruch lebensverlängernder Maßnahmen (u.a. Beatmung) geleistet werden darf, um dem Sterben, ggf. unter wirksamer Schmerzmedikation, seinen natürlichen, der Würde des Menschen gemäßen, Verlauf zu lassen [Bundesgerichtshof, 1991]. In diesem Zusammenhang besteht erfahrungsgemäß bei vielen Beteiligten noch ein gravierendes Informationsdefizit [Kutzer K, 2005]. Ärzte und Pflegepersonal sollten ihre Entscheidungen in Kenntnis der geltenden Rechtslage treffen und sind darüber hinaus gehalten, sich zu den unterschiedlichen Begriffen „aktive, passive und indirekte Sterbehilfe“ hinreichend zu informieren.

## **12.7. Der Sterbeprozess während oder nach Beatmung**

Mit einer Diskonnektion vom Beatmungsgerät ist nicht zwangsläufig das unmittelbare Sterben verbunden. Manchmal stabilisieren sich Patienten nach der Diskonnektion vom Beatmungsgerät auf niedrigem Niveau und sterben erst Tage oder sogar Wochen später auf Normalstation, in pflegerischen Einrichtungen oder im Idealfall in vertrauter häuslicher Umgebung [Schönhofer et al, 2002b]. Da die Mehrheit der Patienten jedoch in unmittelbarem zeitlichen Zusammenhang nach Therapieabbruch stirbt, sollte ein gesonderter Bereich vorhanden sein, wo Patienten im Beisein ihrer Angehörigen ein würdiges Sterben ermöglicht wird. Von diesem Ziel ist die Realität jedoch weit entfernt und die Verantwortlichen dürfen nicht nachlassen, solche Räumlichkeiten einzufordern.

Nicht nur durch die definitive Beendigung, sondern auch durch kontinuierliche Reduktion des Grades der maschinellen Beatmungsunterstützung kann der Sterbeprozess ermöglicht werden. In diesem Zusammenhang existieren, abhängig vom kulturellen Umfeld, unterschiedliche Konzepte zum pharmakologischen Management bei der Beendigung der Beatmungstherapie. Dyspnoe, Agitation und Schmerzen sollten in jedem Fall durch präemptive Gabe von potenten Analgosedativa symptomorientiert therapiert werden [Müller-Busch, 2006]. Es ist vernünftig, die maschinelle Beatmung nicht abrupt zu beenden, sondern den Grad der maschinellen Unterstützung allmählich zu reduzieren, es damit zur Hyperkapnie, Azidose und zunehmenden Sedierung kommen zu lassen und so das Sterben zu ermöglichen.

Wurde bei Patienten entschieden, die Beatmung zu beenden, sollten alle Möglichkeiten und die in Tab. 12-2 aufgeführten Prinzipien der Palliativmedizin genutzt werden [Levy, 2000]. Analog hierzu sei auf den Expertenstandard Schmerzmanagement in der Pflege hingewiesen [Deutsches Netzwerk für Qualitätsentwicklung in der Pflege (DNQP), 2004], der eine interdisziplinäre Zusammenarbeit im Hinblick auf eine Schmerztherapie optimiert.

## **12.8. Außerklinische Beatmung in den letzten Lebensmonaten**

Die letzten Wochen und Monate des Lebens zu Hause unter außerklinischer Beatmung sind sowohl für den Patienten als auch für die betreuenden Angehörigen häufig mit vielen Schwierigkeiten verbunden. Eine sehr aktuelle multizentrische, italienische Arbeit hat kürzlich eine Angehörigenbefragung von 168 verstorbenen Patienten zu den letzten drei Lebensmonaten unter außerklinischer Beatmung durchgeführt [Vitacca, 2009]. Die Beteiligung an der Studie war mit 98,8% extrem hoch, was das



Bedürfnis der Angehörigen reflektiert, sich über die Erfahrung am Lebensende ihres Angehörigen auszutauschen. Über 80% der Patienten verspürten trotz der Beatmung Luftnot. Interessanterweise war dies unter nichtinvasiver Beatmung deutlich häufiger als unter invasiver Beatmung. Die Patienten schienen sich ihrer Situation und auch ihrer Prognose in den meisten Fällen bewusst zu sein. Dennoch wurden 54% der Patienten in der Phase der finalen klinischen Verschlechterung hospitalisiert, zum Teil sogar intensiv-medizinisch behandelt. Wiederbelebungsmaßnahmen wurden bei 27% der Patienten durchgeführt. Darüber hinaus hat die Studie gezeigt, dass es für viele Familien auch finanzielle Engpässe in der Patientenbetreuung am Ende des Lebens gegeben hatte. Es wurde daher klar formuliert, dass zukünftige Studien zu diesem Themenkomplex notwendig sind und dass nach Möglichkeiten gesucht werden muss, die Lebensqualität in den letzten Lebenswochen zu verbessern, unnötige Krankenhausaufnahmen zu vermeiden und die Bedürfnisse der gesamten Familie zu berücksichtigen [Windisch, 2009b].

## 12.9. Empfehlungen

Bei weit fortgeschrittener oder rasch progredienter CRI müssen Patienten und deren Angehörigen frühzeitig über drohende respiratorische Notfallsituationen und therapeutische Optionen für das Endstadium der Erkrankung informiert werden.

Eine partnerschaftliche Beziehung zwischen Patienten, Arzt und Pflegekraft ist auch in der letzten Lebensphase notwendig, wobei ärztliche Kompetenz, aber auch klare Äußerungen zur Prognose gerade bei Fragen zum Lebensende und die ärztliche Fürsorgepflicht weiter unverzichtbar bleiben.

Die in einer Patientenverfügung zum Ausdruck gebrachte Ablehnung einer Behandlung ist für den Arzt bindend, sofern die konkrete Situation derjenigen entspricht, die der Patient in der Verfügung beschrieben hat, und keine Anhaltspunkte für eine nachträgliche Willensänderung erkennbar sind.

Bei Begrenzung (withholding) oder Abbruch (withdrawing) der Beatmung müssen die Prinzipien der Palliativmedizin unter Nutzung von medikamentöser präemptiver Therapie von Dyspnoe, Agitation und Schmerzen in Kombination mit nicht-medikamentösen Therapieoptionen angewendet werden.

Es sollte ein gesonderter räumlicher Bereich vorhanden sein, in dem Patienten im Beisein ihrer Angehörigen ein würdiges Sterben ermöglicht wird.

**Tabelle 12-1:** Domänen im Umgang mit Patienten am Lebensende

Patienten- und Familien-orientierte Entscheidungsfindung
Emotionale und praktische Unterstützung
Symptom- und Komfort-orientierte Pflege
Adäquate Schmerz- und Symptomtherapie
Vermeidung der unnötigen Verlängerung des Sterbens
Autonomie des Patienten
Reduktion der Belastung und Unterstützung der Beziehung zu den Angehörigen
Spirituelle, emotionale und organisatorische Unterstützung durch das Behandlungsteam

**Tabelle 12-2:** Wichtige Prinzipien der Palliativmedizin; nach [Levy, 2000]

Freiheit von Schmerz und Agitation
Keine Beschleunigung, aber auch keine Verzögerung des Sterbens
Anerkennung von Leben und Sterben als physiologische Prozesse
Integration von psychologischen und spirituellen Aspekten
Unterstützung des Lebens bis zum Ende und Unterstützung der Angehörigen

## Literatur

- Aboussouan, L. S., Khan, S. U., Banerjee, M., Arroliga, A. C. und Mitsumoto, H. (2001). Objective measures of the efficacy of noninvasive positive-pressure ventilation in amyotrophic lateral sclerosis, Muscle Nerve 24(3): S. 403-9.
- Ahrens, R. C., Ries, R. A., Pependorf, W. und Wiese, J. A. (1986). The delivery of therapeutic aerosols through endotracheal tubes, Pediatr Pulmonol 2(1): S. 19-26.
- Ambrogio, C., Lowman, X., Kuo, M., Malo, J., Prasad, A. R. und Parthasarathy, S. (2009). Sleep and non-invasive ventilation in patients with chronic respiratory insufficiency, Intensive Care Med 35(2): S. 306-13.
- Ambrosino, N. und Vianello, A. (2002). Where to perform long-term ventilation, Respir Care Clin N Am 8(3): S. 463-78.
- Andreas, S., Batra, A., Behr, J., Berck, H., Chenot, J., Gillissen, A., Hering, T., Herth, F., Meierjürgen, R., Muhlig, S., Nowak, D., Pfeifer, M., Raupach, T., Schultz, K., Sitter, H. und Worth, H. (2008). Tabakentwöhnung bei COPD - S3 Leitlinie herausgegeben von der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin, Pneumologie 62(5): S. 255-72.
- Annane, D., Quera-Salva, M. A., Lofaso, F., Vercken, J. B., Lesieur, O., Fromageot, C., Clair, B., Gajdos, P. und Raphael, J. C. (1999). Mechanisms underlying effects of nocturnal ventilation on daytime blood gases in neuromuscular diseases, Eur Respir J 13(1): S. 157-62.
- Anonymous. (1991). Withholding and withdrawing life-sustaining therapy. This Official Statement of the American Thoracic Society was adopted by the ATS Board of Directors, March 1991, Am Rev Respir Dis 144(3 Pt 1): S. 726-31.
- Anonymous. (1999a). Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation--a consensus conference report, Chest 116(2): S. 521-34.
- Anonymous. (1999b). Sleep-related breathing disorders in adults: recommendations for syndrome definition and measurement techniques in clinical research. The Report of an American Academy of Sleep Medicine Task Force, Sleep 22(5): S. 667-89.
- Anonymous. (2007). AARC clinical practice guideline. Long-term invasive mechanical ventilation in the home-2007 revision update, Respir Care 52(8): S. 1056-62.
- Bach, J. R. und Alba, A. S. (1990). Tracheostomy ventilation. A study of efficacy with

- deflated cuffs and cuffless tubes, Chest 97(3): S. 679-83.
- Bach, J. R. und Campagnolo, D. I. (1992b). Psychosocial adjustment of post-polio ventilator assisted individuals, Arch Phys Med Rehabil 73(10): S. 934-9.
- Bach, J. R. und Wang, T. G. (1995). Noninvasive long-term ventilatory support for individuals with spinal muscular atrophy and functional bulbar musculature, Arch Phys Med Rehabil 76(3): S. 213-7.
- Bach, J. R. (1993). Mechanical insufflation-exsufflation. Comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques, Chest 104(5): S. 1553-62.
- Bach, J. R. (1994). Update and perspective on noninvasive respiratory muscle aids. Part 2: The expiratory aids, Chest 105(5): S. 1538-44.
- Bach, J. R. (2002b). Amyotrophic lateral sclerosis: prolongation of life by noninvasive respiratory aids, Chest 122(1): S. 92-8.
- Bach, J. R. (2003). Successful pregnancies for ventilator users, Am J Phys Med Rehabil 82(3): S. 226-9.
- Bach, J. R., Alba, A. S. und Saporito, L. R. (1993a). Intermittent positive pressure ventilation via the mouth as an alternative to tracheostomy for 257 ventilator users, Chest 103(1): S. 174-82.
- Bach, J. R., Alba, A. S., Bohatiuk, G., Saporito, L. und Lee, M. (1987). Mouth intermittent positive pressure ventilation in the management of postpolio respiratory insufficiency, Chest 91(6): S. 859-64.
- Bach, J. R., Baird, J. S., Plosky, D., Navado, J. und Weaver, B. (2002). Spinal muscular atrophy type 1: management and outcomes, Pediatr Pulmonol 34(1): S. 16-22.
- Bach, J. R., Bianchi, C. und Aufiero, E. (2004). Oximetry and indications for tracheotomy for amyotrophic lateral sclerosis, Chest 126(5): S. 1502-7.
- Bach, J. R., Bianchi, C., Vidigal-Lopes, M., Turi, S. und Felisari, G. (2007). Lung inflation by glossopharyngeal breathing and 'air stacking' in Duchenne muscular dystrophy, Am J Phys Med Rehabil 86(4): S. 295-300.
- Bach, J. R., Campagnolo, D. I. und Hoeman, S. (1991). Life satisfaction of individuals with Duchenne muscular dystrophy using long-term mechanical ventilatory support, Am J Phys Med Rehabil 70(3): S. 129-35.
- Bach, J. R., Intintola, P., Alba, A. S. und Holland, I. E. (1992a). The ventilator-assisted individual. Cost analysis of institutionalization vs rehabilitation and in-

- home management, Chest 101(1): S. 26-30.
- Bach, J. R., Ishikawa, Y. und Kim, H. (1997). Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy, Chest 112(4): S. 1024-8.
- Bach, J. R., Niranjana, V. und Weaver, B. (2000). Spinal muscular atrophy type 1: A noninvasive respiratory management approach, Chest 117(4): S. 1100-5.
- Bach, J. R., Smith, W. H., Michaels, J., Saporito, L., Alba, A. S., Dayal, R. und Pan, J. (1993b). Airway secretion clearance by mechanical exsufflation for post-poliomyelitis ventilator-assisted individuals, Arch Phys Med Rehabil 74(2): S. 170-7.
- Bach, J. R. (2002a). Noninvasive mechanical ventilation, 1. Auflage, Hanley & Belfus, Philadelphia. S. 348.
- Banaszak, E. F., Travers, H., Frazier, M. und Vinz, T. (1981). Home ventilator care, Respir Care 26(12): S. 1262-8.
- Banerjee, D., Yee, B. J., Piper, A. J., Zwillich, C. W. und Grunstein, R. R. (2007). Obesity hypoventilation syndrome: hypoxemia during continuous positive airway pressure, Chest 131(6): S. 1678-84.
- Barbe, F., Quera-Salva, M. A., de Lattre, J., Gajdos, P. und Agusti, A. G. (1996). Long-term effects of nasal intermittent positive-pressure ventilation on pulmonary function and sleep architecture in patients with neuromuscular diseases, Chest 110(5): S. 1179-83.
- Barreiro, T. J. und Gemmel, D. J. (2007). Noninvasive ventilation, Crit Care Clin 23(2): S. 201-22.
- Barthlen, G. M. (1997). Nocturnal respiratory failure as an indication of noninvasive ventilation in the patient with neuromuscular disease, Respiration 64 Suppl 1S. 35-8.
- Battisti, A., Tassaux, D., Janssens, J., Michotte, J., Jaber, S. und Jolliet, P. (2005). Performance characteristics of 10 home mechanical ventilators in pressure-support mode: a comparative bench study, Chest 127(5): S. 1784-92.
- Becker, H. F., Piper, A. J., Flynn, W. E., McNamara, S. G., Grunstein, R. R., Peter, J. H. und Sullivan, C. E. (1999). Breathing during sleep in patients with nocturnal desaturation, Am J Respir Crit Care Med 159(1): S. 112-8.
- Benhamou, D., Girault, C., Faure, C., Portier, F. und Muir, J. F. (1992). Nasal mask ventilation in acute respiratory failure. Experience in elderly patients, Chest 102(3): S. 912-7.
- Berger, K. I., Ayappa, I., Chatr-Amontri, B., Marfatia, A., Sorkin, I. B., Rapoport, D. M.

- und Goldring, R. M. (2001). Obesity hypoventilation syndrome as a spectrum of respiratory disturbances during sleep, Chest 120(4): S. 1231-8.
- Bickelmann, A. G., Burwell, C. S., Robin, E. D. und Whaley, R. D. (1956). Extreme obesity associated with alveolar hypoventilation; a Pickwickian syndrome, Am J Med 21(5): S. 811-8.
- Bickler, P. E. und Sessler, D. I. (1990). Efficiency of airway heat and moisture exchangers in anesthetized humans, Anesth Analg 71(4): S. 415-8.
- Bishop, M. J., Larson, R. P. und Buschman, D. L. (1990). Metered dose inhaler aerosol characteristics are affected by the endotracheal tube actuator/adapter used, Anesthesiology 73(6): S. 1263-5.
- Bourke, S. C., Bullock, R. E., Williams, T. L., Shaw, P. J. und Gibson, G. J. (2003). Noninvasive ventilation in ALS: indications and effect on quality of life, Neurology 61(2): S. 171-7.
- Bourke, S. C., Shaw, P. J. und Gibson, G. J. (2001). Respiratory function vs sleep-disordered breathing as predictors of QOL in ALS, Neurology 57(11): S. 2040-4.
- Bourke, S. C., Tomlinson, M., Williams, T. L., Bullock, R. E., Shaw, P. J. und Gibson, G. J. (2006). Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial, Lancet Neurol 5(2): S. 140-7.
- Branconnier, M. P. und Hess, D. R. (2005). Albuterol delivery during noninvasive ventilation, Respir Care 50(12): S. 1649-53.
- Budweiser, S., Heinemann, F., Fischer, W., Dobroschke, J. und Pfeifer, M. (2005). Long-term reduction of hyperinflation in stable COPD by non-invasive nocturnal home ventilation, Respir Med 99(8): S. 976-84.
- Budweiser, S., Heinemann, F., Fischer, W., Dobroschke, J., Wild, P. J. und Pfeifer, M. (2006b). Impact of ventilation parameters and duration of ventilator use on non-invasive home ventilation in restrictive thoracic disorders, Respiration 73(4): S. 488-94.
- Budweiser, S., Heinemann, F., Meyer, K., Wild, P. J. und Pfeifer, M. (2006a). Weight gain in cachectic COPD patients receiving noninvasive positive-pressure ventilation, Respir Care 51(2): S. 126-32.
- Budweiser, S., Hitzl, A. P., Jorres, R. A., Heinemann, F., Arzt, M., Schroll, S. und Pfeifer, M. (2007c). Impact of noninvasive home ventilation on long-term survival in chronic hypercapnic COPD: a prospective observational study, Int J Clin Pract 61(9): S. 1516-22.

- Budweiser, S., Hitzl, A. P., Jorres, R. A., Schmidbauer, K., Heinemann, F. und Pfeifer, M. (2007b). Health-related quality of life and long-term prognosis in chronic hypercapnic respiratory failure: a prospective survival analysis, Respir Res 8(17): S. 92.
- Budweiser, S., Jorres, R. A. und Pfeifer, M. (2008a). Treatment of respiratory failure in COPD, Int J Chron Obstruct Pulmon Dis 3(4): S. 605-18.
- Budweiser, S., Jorres, R. A. und Pfeifer, M. (2008b). Noninvasive home ventilation for chronic obstructive pulmonary disease: indications, utility and outcome, Curr Opin Pulm Med 14(2): S. 128-34.
- Budweiser, S., Jorres, R. A., Riedl, T., Heinemann, F., Hitzl, A. P., Windisch, W. und Pfeifer, M. (2007a). Predictors of Survival in COPD Patients With Chronic Hypercapnic Respiratory Failure Receiving Noninvasive Home Ventilation, Chest 131(6): S. 1650-1658.
- Budweiser, S., Murbeth, R. E., Jorres, R. A., Heinemann, F. und Pfeifer, M. (2007d). Predictors of long-term survival in patients with restrictive thoracic disorders and chronic respiratory failure undergoing non-invasive home ventilation, Respirology 12(4): S. 551-9.
- Budweiser, S., Riedl, S. G., Jorres, R. A., Heinemann, F. und Pfeifer, M. (2007e). Mortality and prognostic factors in patients with obesity-hypoventilation syndrome undergoing noninvasive ventilation, J Intern Med 261(4): S. 375-83.
- Bundesärztekammer. (2004). Grundsätze zur ärztlichen Sterbebegleitung, Dt Ärzteblatt 19(101): S. 1298-99.
- Bundesgerichtshof (1991). Entscheidungen des BGH in StrafsachenS. 376.
- Butz, M., Wollinsky, K. H., Wiedemuth-Catrinescu, U., Sperfeld, A., Winter, S., Mehrkens, H. H., Ludolph, A. C. und Schreiber, H. (2003). Longitudinal effects of noninvasive positive-pressure ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis, Am J Phys Med Rehabil 82(8): S. 597-604.
- Buyse, B., Meersseman, W. und Demedts, M. (2003). Treatment of chronic respiratory failure in kyphoscoliosis: oxygen or ventilation? Eur Respir J 22(3): S. 525-8.
- Campo, A., Fruhbeck, G., Zulueta, J. J., Iriarte, J., Seijo, L. M., Alcaide, A. B., Galdiz, J. B. und Salvador, J. (2007). Hyperleptinaemia, respiratory drive and hypercapnic response in obese patients, Eur Respir J 30(2): S. 223-31.
- Carrey, Z., Gottfried, S. B. und Levy, R. D. (1990). Ventilatory muscle support in respiratory failure with nasal positive pressure ventilation, Chest 97(1): S. 150-8.



- Casanova, C., Celli, B. R., Tost, L., Soriano, E., Abreu, J., Velasco, V. und Santolaria, F. (2000). Long-term controlled trial of nocturnal nasal positive pressure ventilation in patients with severe COPD, Chest 118(6): S. 1582-90.
- Cazzolli, P. A. und Oppenheimer, E. A. (1996). Home mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis: nasal compared to tracheostomy-intermittent positive pressure ventilation, J Neurol Sci 139 SupplS. 123-8.
- Chatwin, M., Heather, S., Hanak, A., Polkey MI; Wilson, Wilson, B. und Simonds AK,. (2008). Analysis of emergency helpline support for home ventilator dependent patients: risk management and workload, European Respiratory Review 17(107): S. 33-35.
- Chatwin, M., Ross, E., Hart, N., Nickol, A. H., Polkey, M. I. und Simonds, A. K. (2003). Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness, Eur Respir J 21(3): S. 502-8.
- Clarke, E. B., Curtis, J. R., Luce, J. M., Levy, M., Danis, M., Nelson, J. und Solomon, M. Z. (2003). Quality indicators for end-of-life care in the intensive care unit, Crit Care Med 31(9): S. 2255-62.
- Clini, E. M., Magni, G., Crisafulli, E., Viaggi, S. und Ambrosino, N. (2009). Home Non-Invasive Mechanical Ventilation and Long-Term Oxygen Therapy in Stable Hypercapnic Chronic Obstructive Pulmonary Disease Patients: Comparison of Costs, Respiration 77(1): S. 44-50.
- Clini, E., Sturani, C., Rossi, A., Viaggi, S., Corrado, A., Donner, C. F. und Ambrosino, N. (2002). The Italian multicentre study on noninvasive ventilation in chronic obstructive pulmonary disease patients, Eur Respir J 20(3): S. 529-38.
- Corrado, A. und Gorini, M. (2002). Long-term negative pressure ventilation, Respir Care Clin N Am 8(4): S. 545-57.
- Criner, G. J., Brennan, K., Travaline, J. M. und Kreimer, D. (1999). Efficacy and compliance with noninvasive positive pressure ventilation in patients with chronic respiratory failure, Chest 116(3): S. 667-75.
- Criner, G. J., Travaline, J. M., Brennan, K. J. und Kreimer, D. T. (1994). Efficacy of a new full face mask for noninvasive positive pressure ventilation, Chest 106(4): S. 1109-15.
- Cr ee, C. und Laier-Groeneveld, G. (1995). Die Atempumpe: Atemmuskulatur und intermittierende Selbstbeatmung, 1. Auflage, Thieme, New York.
- Crogan, S. J. und Bishop, M. J. (1989). Delivery efficiency of metered dose aerosols given via endotracheal tubes, Anesthesiology 70(6): S. 1008-10.

- Cuvelier, A., Grigoriu, B., Molano, L. C. und Muir, J. (2005). Limitations of transcutaneous carbon dioxide measurements for assessing long-term mechanical ventilation, Chest 127(5): S. 1744-1748.
- de Lucas-Ramos, P., de Miguel-Diez, J., Santacruz-Siminiani, A., Gonzalez-Moro, J. M. R., Buendia-Garcia, M. J. und Izquierdo-Alonso, J. L. (2004). Benefits at 1 year of nocturnal intermittent positive pressure ventilation in patients with obesity-hypoventilation syndrome, Respir Med 98(10): S. 961-7.
- Dellborg, C., Olofson, J., Hamnegard, C. H., Skoogh, B. E. und Bake, B. (2000). Ventilatory response to CO<sub>2</sub> re-breathing before and after nocturnal nasal intermittent positive pressure ventilation in patients with chronic alveolar hypoventilation, Respir Med 94(12): S. 1154-60.
- Dellweg, D., Schönhofer, B., Haidl, P. M., Barchfeld, T., Wenzel, M. D., Appelhans, P. und Kohler, D. (2007). Short-term effect of controlled instead of assisted noninvasive ventilation in chronic respiratory failure due to chronic obstructive pulmonary disease, Respir Care 52(12): S. 1734-40.
- Dettenmeier, P. A. (1990). Planning for successful home mechanical ventilation, AACN Clin Issues Crit Care Nurs 1(2): S. 267-79.
- Deutsches Netzwerk für Qualitätsentwicklung in der Pflege (DNQP) (2004). Expertenstandard Schmerzmanagement in der Pflege, 1. Auflage, DNQP, Osnabrück.
- Dhand, R. und Johnson, J. C. (2006). Care of the chronic tracheostomy, Respir Care 51(9): S. 984-1001; discussion 1002-4.
- Dhand, R. und Tobin, M. J. (1996). Bronchodilator delivery with metered-dose inhalers in mechanically-ventilated patients, Eur Respir J 9(3): S. 585-95.
- Dhand, R. und Tobin, M. J. (1997). Inhaled bronchodilator therapy in mechanically ventilated patients, Am J Respir Crit Care Med 156(1): S. 3-10.
- Diot, P., Morra, L. und Smaldone, G. C. (1995). Albuterol delivery in a model of mechanical ventilation. Comparison of metered-dose inhaler and nebulizer efficiency, Am J Respir Crit Care Med 152(4 Pt 1): S. 1391-4.
- Doherty, L. S. und McNicholas, W. T. (2005). Home mechanical ventilation, Ir Med J 98(7): S. 202-6.
- Dohna-Schwake, C., Podlewski, P., Voit, T. und Mellies, U. (2008). Non-invasive ventilation reduces respiratory tract infections in children with neuromuscular disorders, Pediatr Pulmonol 43(1): S. 67-71.
- Dohna-Schwake, C., Ragette, R., Teschler, H., Voit, T. und Mellies, U. (2006a).

- Predictors of severe chest infections in pediatric neuromuscular disorders, Neuromuscul Disord 16(5): S. 325-8.
- Dohna-Schwake, C., Ragette, R., Teschler, H., Voit, T. und Mellies, U. (2006b). IPPB-assisted coughing in neuromuscular disorders, Pediatr Pulmonol 41(6): S. 551-7.
- Domenech-Clar, R., Nauffal-Manzur, D., Perpina-Tordera, M., Compte-Torrero, L. und Macian-Gisbert, V. (2003). Home mechanical ventilation for restrictive thoracic diseases: effects on patient quality-of-life and hospitalizations, Respir Med 97(12): S. 1320-7.
- Dreher, M., Doncheva, E., Schwoerer, A., Walterspacher, S., Sonntag, F., Kabitz, H. J. und Windisch, W. (2009b). Preserving Oxygenation during Walking in Severe Chronic Obstructive Pulmonary Disease: Noninvasive Ventilation versus Oxygen Therapy, Respiration 78(2): S. 154-60.
- Dreher, M., Kenn, K. und Windisch, W. (2008). Nichtinvasive Beatmung und körperliche Belastung bei Patienten mit COPD, Pneumologie 62(3): S. 162-8.
- Dreher, M., Rauter, I., Storre, J., Geiseler, J. und Windisch, W. (2007b). When is home mechanical ventilation started in patients with neuromuscular disorders? Respirology 12(5): S. 749-53.
- Dreher, M., Storre, J. H. und Windisch, W. (2007a). Noninvasive ventilation during walking in patients with severe COPD: a randomised cross-over trial, Eur Respir J 29(5): S. 930-936.
- Dreher, M., Storre, J., Schmoor, C. und Windisch, W. (2009a). High-intensity versus low-intensity non-invasive ventilation in stable hypercapnic COPD patients: a randomized cross-over trial, Thorax in press.
- Duiverman, M. L., Wempe, J. B., Bladder, G., Jansen, D. F., Kerstjens, H. A. M., Zijlstra, J. G. und Wijkstra, P. J. (2008). Nocturnal non-invasive ventilation in addition to rehabilitation in hypercapnic patients with COPD, Thorax 63(12): S. 1052-7.
- Eagle, M., Baudouin, S. V., Chandler, C., Giddings, D. R., Bullock, R. und Bushby, K. (2002). Survival in Duchenne muscular dystrophy: improvements in life expectancy since 1967 and the impact of home nocturnal ventilation, Neuromuscul Disord 12(10): S. 926-9.
- Ellis, E. R., Grunstein, R. R., Chan, S., Bye, P. T. und Sullivan, C. E. (1988). Noninvasive ventilatory support during sleep improves respiratory failure in kyphoscoliosis, Chest 94(4): S. 811-5.

- Estenne, M., Gevenois, P. A., Kinnear, W., Soudon, P., Heilporn, A. und De Troyer, A. (1993). Lung volume restriction in patients with chronic respiratory muscle weakness: the role of microatelectasis, Thorax 48(7): S. 698-701.
- Farre, R., Giro, E., Casolive, V., Navajas, D. und Escarrabill, J. (2003). Quality control of mechanical ventilation at the patient's home, Intensive Care Med 29(3): S. 484-6.
- Farre, R., Lloyd-Owen, S. J., Ambrosino, N., Donaldson, G., Escarrabill, J., Fauroux, B., Robert, D., Schoenhofer, B., Simonds, A. und Wedzicha, J. A. (2005). Quality control of equipment in home mechanical ventilation: a European survey, Eur Respir J 26(1): S. 86-94.
- Farre, R., Navajas, D., Prats, E., Marti, S., Guell, R., Montserrat, J. M., Tebe, C. und Escarrabill, J. (2006). Performance of mechanical ventilators at the patient's home: a multicentre quality control study, Thorax 61(5): S. 400-4.
- Farrero, E., Prats, E., Povedano, M., Martinez-Matos, J. A., Manresa, F. und Escarrabill, J. (2005). Survival in amyotrophic lateral sclerosis with home mechanical ventilation: the impact of systematic respiratory assessment and bulbar involvement, Chest 127(6): S. 2132-8.
- Fauroux, B. und Lofaso, F. (2005). Non-invasive mechanical ventilation: when to start for what benefit? Thorax 60(12): S. 979-80.
- Fauroux, B., Aubertin, G. und Lofaso, F. (2008b). NIV and chronic respiratory failure in children. In: J.-F. Muir, N. Ambrosino und A. K. Simonds (Hg). Noninvasive ventilation, K. Larsson (Ed. in Chief). European Respiratory Monograph. 2. Auflage, ERS Journals, Sheffield. S. 272-286.
- Fauroux, B., Guillemot, N., Aubertin, G., Nathan, N., Labit, A., Clement, A. und Lofaso, F. (2008c). Physiologic benefits of mechanical insufflation-exsufflation in children with neuromuscular diseases, Chest 133(1): S. 161-8.
- Fauroux, B., Le Roux, E., Ravilly, S., Bellis, G. und Clement, A. (2008a). Long-term noninvasive ventilation in patients with cystic fibrosis, Respiration 76(2): S. 168-74.
- Fauroux, B., Sardet, A. und Foret, D. (1995). Home treatment for chronic respiratory failure in children: a prospective study, Eur Respir J 8(12): S. 2062-66.
- Ferris, G., Servera-Pieras, E., Vergara, P., Tzeng, A. C., Perez, M., Marin, J. und Bach, J. R. (2000). Kyphoscoliosis ventilatory insufficiency: noninvasive management outcomes, Am J Phys Med Rehabil 79(1): S. 24-9.
- Finder, J. D., Birnkrant, D., Carl, J., Farber, H. J., Gozal, D., Iannaccone, S. T.,

- Kovesi, T., Kravitz, R. M., Panitch, H., Schramm, C., Schroth, M., Sharma, G., Sievers, L., Silvestri, J. M. und Sterni, L. (2004). Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement, Am J Respir Crit Care Med 170(4): S. 456-65.
- Fink, J. B., Dhand, R., Duarte, A. G., Jenne, J. W. und Tobin, M. J. (1996). Aerosol delivery from a metered-dose inhaler during mechanical ventilation. An in vitro model, Am J Respir Crit Care Med 154(2 Pt 1): S. 382-7.
- Fiorenza, D., Vitacca, M. und Clini, E. (2003). Hospital monitoring, setting and training for home non invasive ventilation, Monaldi Arch Chest Dis 59(2): S. 119-22.
- Fischer, D. A. und Prentice, W. S. (1982). Feasibility of home care for certain respiratory-dependent restrictive or obstructive lung disease patients, Chest 82(6): S. 739-43.
- Fletcher, E. C., Donner, C. F., Midgren, B., Zielinski, J., Levi-Valensi, P., Braghiroli, A., Rida, Z. und Miller, C. C. (1992). Survival in COPD patients with a daytime PaO<sub>2</sub> greater than 60 mm Hg with and without nocturnal oxyhemoglobin desaturation, Chest 101(3): S. 649-55.
- Floer, B., Schnee, M., Bocken, J., Streich, W., Kunstmann, W., Isfort, J. und Butzlaff, M. (2004). Shared Decision Making. Gemeinsame Entscheidungsfindung aus Patientenperspektive, Dtsch Med Wochenschr 129(44): S. 2343-7.
- Freeman, M. L., Hennessy, J. T., Cass, O. W. und Pheley, A. M. (1993). Carbon dioxide retention and oxygen desaturation during gastrointestinal endoscopy, Gastroenterology 105(2): S. 331-9.
- Fuchs, M., Bickhardt, J. und Morgenstern, U. (2002). Variabilität von Beatmungsparametern bei Heimbeatmungsgeräten, Biomed Tech (Berl) 47 Suppl 1 Pt 2: S. 845-8.
- Fuller, H. D., Dolovich, M. B., Turpie, F. H. und Newhouse, M. T. (1994). Efficiency of bronchodilator aerosol delivery to the lungs from the metered dose inhaler in mechanically ventilated patients. A study comparing four different actuator devices, Chest 105(1): S. 214-8.
- Garrod, R., Mikelsons, C., Paul, E. A. und Wedzicha, J. A. (2000). Randomized controlled trial of domiciliary noninvasive positive pressure ventilation and physical training in severe chronic obstructive pulmonary disease, Am J Respir Crit Care Med 162(4 Pt 1): S. 1335-41.
- Gay, P. C., Hubmayr, R. D. und Stroetz, R. W. (1996). Efficacy of nocturnal nasal

- ventilation in stable, severe chronic obstructive pulmonary disease during a 3-month controlled trial, Mayo Clin Proc 71(6): S. 533-42.
- Glass, C., Grap, M. J. und Battle, G. (1999). Preparing the patient and family for home mechanical ventilation, Medsurg Nurs 8(2): S. 99-101, 104-7.
- Goldberg, A. I. und Frownfelter, D. (1990). The Ventilator-assisted Individuals Study, Chest 98(2): S. 428-33.
- Goldstein, R. S., De Rosie, J. A., Avendano, M. A. und Dolmage, T. E. (1991). Influence of noninvasive positive pressure ventilation on inspiratory muscles, Chest 99(2): S. 408-15.
- Gomez-Merino, E. und Bach, J. R. (2002). Duchenne muscular dystrophy: prolongation of life by noninvasive ventilation and mechanically assisted coughing, Am J Phys Med Rehabil 81(6): S. 411-5.
- Gonzalez, C., Ferris, G., Diaz, J., Fontana, I., Nunez, J. und Marin, J. (2003b). Kyphoscoliotic ventilatory insufficiency: effects of long-term intermittent positive-pressure ventilation, Chest 124(3): S. 857-62.
- Gonzalez, J., Sharshar, T., Hart, N., Chadda, K., Raphael, J. C. und Lofaso, F. (2003a). Air leaks during mechanical ventilation as a cause of persistent hypercapnia in neuromuscular disorders, Intensive Care Med 29(4): S. 596-602.
- Gonzalez-Bermejo, J., Laplanche, V., Hussein, F. E., Duguet, A., Derenne, J. und Similowski, T. (2006). Evaluation of the user-friendliness of 11 home mechanical ventilators, Eur Respir J 27(6): S. 1236-43.
- Gozal, D. (1998). Congenital central hypoventilation syndrome: an update, Pediatr Pulmonol 26(4): S. 273-82.
- Greenstone, M. (2002). Changing paradigms in the diagnosis and management of bronchiectasis, Am J Respir Med 1(5): S. 339-47.
- Gustafson, T., Franklin, K. A., Midgren, B., Pehrsson, K., Ranstam, J. und Strom, K. (2006). Survival of patients with kyphoscoliosis receiving mechanical ventilation or oxygen at home, Chest 130(6): S. 1828-33.
- Haberthur, C., Fabry, B., Stocker, R., Ritz, R. und Guttman, J. (1999). Additional inspiratory work of breathing imposed by tracheostomy tubes and non-ideal ventilator properties in critically ill patients, Intensive Care Med 25(5): S. 514-9.
- Hein, H., Rasche, K., Wiebel, M., Winterholler, M. und Laier-Groeneveld, G. (2006). Empfehlung zur Heim- und Langzeitbeatmung, Med Klin (Munich) 101(2): S. 148-52.
- Hein, H., Schucher, B. und Magnussen, H. (1999). Intermittierende Selbstbeatmung

- bei neuromuskulären Erkrankungen: Verlauf und Lebensqualität, Pneumologie 53 Suppl 2: S. 89-90.
- Heinemann, F., Budweiser, S., Dobroschke, J. und Pfeifer, M. (2007). Non-invasive positive pressure ventilation improves lung volumes in the obesity hypoventilation syndrome, Respir Med 101(6): S. 1229-35.
- Hess, D. R. (2006). Noninvasive ventilation in neuromuscular disease: equipment and application, Respir Care 51(8): S. 896-911.
- Highcock, M. P., Shneerson, J. M. und Smith, I. E. (2001). Functional differences in bi-level pressure preset ventilators, Eur Respir J 17(2): S. 268-73.
- Hill, N. S. (2002). Ventilator management for neuromuscular disease, Semin Respir Crit Care Med 23(3): S. 293-305.
- Hill, N. S. (2004). Noninvasive ventilation for chronic obstructive pulmonary disease, Respir Care 49(1): S. 72-87.
- Holland, A. E., Denehy, L., Ntoumenopoulos, G., Naughton, M. T. und Wilson, J. W. (2003). Non-invasive ventilation assists chest physiotherapy in adults with acute exacerbations of cystic fibrosis, Thorax 58(10): S. 880-4.
- Humanistischer Verband Deutschlands.(2009). Bundeszentralstelle Patientenverfügung. <http://www.patientenverfuegung.de> .
- Iber, C., Ancoli-Israel, S., Chesson, A. und Quan, S. (2007). The AASM Manual for the Scoring of Sleep and Associated Events: Rules, Terminology and Technical Specifications, 1. Auflage, American Academy of Sleep Medicine, Westchester, Illinois.
- International Organization for Standardization (ISO) (2004a). Lung ventilators for medical use -- Particular requirements for basic safety and essential performance -- Part 2: Home care ventilators for ventilator-dependent patients - ISO 10651-2, 2. Auflage, ISO, Genf. S. 1-31.
- International Organization for Standardization (ISO) (2004b). Lung ventilators for medical use -- Particular requirements for basic safety and essential performance -- Part 6: Home-care ventilatory support devices - ISO 10651-6, 1. Auflage, ISO, Genf. S. 1-27.
- Iotti, G. A., Olivei, M. C., Palo, A., Galbusera, C., Veronesi, R., Comelli, A., Brunner, J. X. und Braschi, A. (1997). Unfavorable mechanical effects of heat and moisture exchangers in ventilated patients, Intensive Care Med 23(4): S. 399-405.
- Jager, L., Franklin, K. A., Midgren, B., Lofdahl, K. und Strom, K. (2008). Increased

- survival with mechanical ventilation in posttuberculosis patients with the combination of respiratory failure and chest wall deformity, Chest 133(1): S. 156-60.
- Janssens, J. P., Cicotti, E., Fitting, J. W. und Rochat, T. (1998). Non-invasive home ventilation in patients over 75 years of age: tolerance, compliance, and impact on quality of life, Respir Med 92(12): S. 1311-20.
- Janssens, J., Derivaz, S., Breitenstein, E., De Muralt, B., Fitting, J., Chevrolet, J. und Rochat, T. (2003). Changing patterns in long-term noninvasive ventilation: a 7-year prospective study in the Geneva Lake area, Chest 123(1): S. 67-79.
- Janssens, J., Metzger, M. und Sforza, E. (2009). Impact of volume targeting on efficacy of bi-level non-invasive ventilation and sleep in obesity-hypoventilation, Respir Med 103(2): S. 165-72.
- Janssens, J., Pépin, J. und Guo, Y. F. (2008). NIV and chronic respiratory failure secondary to obesity. In: J.-F. Muir, N. Ambrosino und A. K. Simonds (Hg). Noninvasive ventilation, K. Larsson (Ed. in Chief). European Respiratory Monograph. 2. Auflage, ERS Journals, Sheffield. S. 251-264.
- Jones, S. E., Packham, S., Hebden, M. und Smith, A. P. (1998). Domiciliary nocturnal intermittent positive pressure ventilation in patients with respiratory failure due to severe COPD: long-term follow up and effect on survival, Thorax 53(6): S. 495-8.
- Kabitz, H. J., Walterspacher, S., Walker, D. und Windisch, W. (2007b). Inspiratory muscle strength in chronic obstructive pulmonary disease depending on disease severity, Clin Sci (Lond) 113(5): S. 243-9.
- Kabitz, H. und Windisch, W. (2007a). Respiratory muscle testing: state of the art, Pneumologie 61(9): S. 582-7.
- Kang, S. W. und Bach, J. R. (2000). Maximum insufflation capacity, Chest 118(1): S. 61-5.
- Karakurt, S., Fanfulla, F. und Nava, S. (2001). Is it safe for patients with chronic hypercapnic respiratory failure undergoing home noninvasive ventilation to discontinue ventilation briefly? Chest 119(5): S. 1379-86.
- Katz, S., Selvadurai, H., Keilty, K., Mitchell, M. und MacLusky, I. (2004). Outcome of non-invasive positive pressure ventilation in paediatric neuromuscular disease, Arch Dis Child 89(2): S. 121-4.
- Kessler, R., Chaouat, A., Schinkewitch, P., Faller, M., Casel, S., Krieger, J. und Weitzenblum, E. (2001). The obesity-hypoventilation syndrome revisited: a



- prospective study of 34 consecutive cases, Chest 120(2): S. 369-76.
- Kesten, S., Chapman, K. R. und Rebeck, A. S. (1991). Response characteristics of a dual transcutaneous oxygen/carbon dioxide monitoring system, Chest 99(5): S. 1211-1215.
- Kleopa, K. A., Sherman, M., Neal, B., Romano, G. J. und Heiman-Patterson, T. (1999). Bipap improves survival and rate of pulmonary function decline in patients with ALS, J Neurol Sci 164(1): S. 82-8.
- Köhnlein, T. und Welte, T. (2003). Noninvasive ventilation in stable chronic obstructive pulmonary disease, Eur Respir J 21(3): S. 558; author reply 558-9.
- Köhnlein, T., Schönheit-Kenn, U., Winterkamp, S., Welte, T. und Kenn, K. (2009). Noninvasive ventilation in pulmonary rehabilitation of COPD patients, Respir Med 103(9): S. 1329-36.
- Kohler, D. (2001). Noninvasive ventilation works in all restrictive diseases with hypercapnia whatever the cause, Respiration 68(5): S. 450-1.
- Kutzer K (2005). Palliative Care. In: Christoph Meier (Hg). Münchener Reihe Palliative Care 1. Auflage, Kohlhammer, Stuttgart. S. 102 ff.
- Lechtzin, N., Shade, D., Clawson, L. und Wiener, C. M. (2006). Supramaximal inflation improves lung compliance in subjects with amyotrophic lateral sclerosis, Chest 129(5): S. 1322-9.
- Leger, P. und Laier-Groeneveld, G. (2002). Infrastructure, funding and follow-up in a programme of noninvasive ventilation, Eur Respir J 20(6): S. 1573-8.
- Leger, P., Bedicam, J. M., Cornette, A., Reybet-Degat, O., Langevin, B., Polu, J. M., Jeannin, L. und Robert, D. (1994). Nasal intermittent positive pressure ventilation. Long-term follow-up in patients with severe chronic respiratory insufficiency, Chest 105(1): S. 100-5.
- Lellouche, F., Maggiore, S. M., Deye, N., Taille, S., Pigeot, J., Harf, A. und Brochard, L. (2002). Effect of the humidification device on the work of breathing during noninvasive ventilation, Intensive Care Med 28(11): S. 1582-9.
- Levy, M. M. (2000). Palliative care in respiratory care: conference summary, Respir Care 45(12): S. 1534-40.
- Li, K. K., Riley, R. W. und Guilleminault, C. (2000). An unreported risk in the use of home nasal continuous positive airway pressure and home nasal ventilation in children: mid-face hypoplasia, Chest 117(3): S. 916-8.
- Lindsay, M. E., Bijwadia, J. S., Schauer, W. W. und Rozich, J. D. (2004). Shifting care of chronic ventilator-dependent patients from the intensive care unit to the

- nursing home, Jt Comm J Qual Saf 30(5): S. 257-65.
- Lloyd-Owen, S. J., Donaldson, G. C., Ambrosino, N., Escarabill, J., Farre, R., Fauroux, B., Robert, D., Schoenhofer, B., Simonds, A. K. und Wedzicha, J. A. (2005). Patterns of home mechanical ventilation use in Europe: results from the Eurovent survey, Eur Respir J 25(6): S. 1025-31.
- Lo Coco, D., Marchese, S., Pesco, M. C., La Bella, V., Piccoli, F. und Lo Coco, A. (2006). Noninvasive positive-pressure ventilation in ALS: predictors of tolerance and survival, Neurology 67(5): S. 761-5.
- Lofaso, F., Brochard, L., Hang, T., Lorino, H., Harf, A. und Isabey, D. (1996). Home versus intensive care pressure support devices. Experimental and clinical comparison, Am J Respir Crit Care Med 153(5): S. 1591-9.
- Lofaso, F., Fodil, R., Lorino, H., Leroux, K., Quintel, A., Leroy, A. und Harf, A. (2000). Inaccuracy of tidal volume delivered by home mechanical ventilators, Eur Respir J 15(2): S. 338-41.
- Lyall, R. A., Donaldson, N., Fleming, T., Wood, C., Newsom-Davis, I., Polkey, M. I., Leigh, P. N. und Moxham, J. (2001). A prospective study of quality of life in ALS patients treated with noninvasive ventilation, Neurology 57(1): S. 153-6.
- MacGregor, M. I., Block, A. J. und Ball, W. C. J. (1970). Topics in clinical medicine: serious complications and sudden death in the Pickwickian syndrome, Johns Hopkins Med J 126(5): S. 279-95.
- Magnussen, H., Kirsten, A., Kohler, D., Morr, H., Sitter, H. und Worth, H. (2008). Leitlinien zur Langzeit-Sauerstofftherapie. Deutsche Gesellschaft Fur Pneumologie und Beatmungsmedizin e.V., Pneumologie 62(12): S. 748-56.
- Make, B. J., Hill, N. S., Goldberg, A. I., Bach, J. R., Criner, G. J., Dunne, P. E., Gilmartin, M. E., Heffner, J. E., Kacmarek, R., Keens, T. G., McInturff, S., O'Donohue, W. J. J., Oppenheimer, E. A. und Robert, D. (1998). Mechanical ventilation beyond the intensive care unit. Report of a consensus conference of the American College of Chest Physicians, Chest 113(5 Suppl): S. 289S-344S.
- Marik, P., Hogan, J. und Krikorian, J. (1999). A comparison of bronchodilator therapy delivered by nebulization and metered-dose inhaler in mechanically ventilated patients, Chest 115(6): S. 1653-7.
- Masa Jimenez, J. F., Sanchez de Cos Escuin, J., Disdier Vicente, C., Hernandez Valle, M. und Fuentes Otero, F. (1995). Nasal intermittent positive pressure ventilation. Analysis of its withdrawal, Chest 107(2): S. 382-8.
- Masa, J. F., Celli, B. R., Riesco, J. A., Hernandez, M., Sanchez De Cos, J. und

- Disdier, C. (2001). The obesity hypoventilation syndrome can be treated with noninvasive mechanical ventilation, Chest 119(4): S. 1102-7.
- Masa, J. F., Celli, B. R., Riesco, J. A., Sanchez de Cos, J., Disdier, C. und Sojo, A. (1997). Noninvasive positive pressure ventilation and not oxygen may prevent overt ventilatory failure in patients with chest wall diseases, Chest 112(1): S. 207-13.
- McEvoy, R. D., Pierce, R. J., Hillman, D., Esterman, A., Ellis, E. E., Catcheside, P. G., O'Donoghue, F. J., Barnes, D. J. und Grunstein, R. R. (2009). Nocturnal Non-Invasive Nasal Ventilation in Stable Hypercapnic COPD: A Randomised Controlled Trial, Thorax.
- Meduri, G. U., Fox, R. C., Abou-Shala, N., Leeper, K. V. und Wunderink, R. G. (1994). Noninvasive mechanical ventilation via face mask in patients with acute respiratory failure who refused endotracheal intubation, Crit Care Med 22(10): S. 1584-90.
- Meduri, G. U., Turner, R. E., Abou-Shala, N., Wunderink, R. und Tolley, E. (1996). Noninvasive positive pressure ventilation via face mask. First-line intervention in patients with acute hypercapnic and hypoxemic respiratory failure, Chest 109(1): S. 179-93.
- Meecham Jones, D. J., Paul, E. A., Jones, P. W. und Wedzicha, J. A. (1995). Nasal pressure support ventilation plus oxygen compared with oxygen therapy alone in hypercapnic COPD, Am J Respir Crit Care Med 152(2): S. 538-44.
- Mehta, S. und Hill, N. S. (2001a). Noninvasive ventilation, Am J Respir Crit Care Med 163(2): S. 540-77.
- Mehta, S., McCool, F. D. und Hill, N. S. (2001b). Leak compensation in positive pressure ventilators: a lung model study, Eur Respir J 17(2): S. 259-67.
- Mellies, U. und Dohna-Schwake, C. (2005a). Pediatric Pulmonary Function Testing - Neuromuscular Disorders. In: J Hammer und E Ebner (Hg). Pediatric Pulmonary Function Testing. Progress in Respiratory Research Prog Respir Res. Karger, Basel, Freiburg. S. 233-246.
- Mellies, U., Dohna-Schwake, C. und Voit, T. (2005b). Respiratory function assessment and intervention in neuromuscular disorders, Curr Opin Neurol 18(5): S. 543-7.
- Mellies, U., Dohna-Schwake, C., Ragette, R., Teschler, H. und Voit, T. (2003b). Nächtliche nichtinvasive Beatmung bei Kindern und Jugendlichen mit neuromuskulären Erkrankungen: Einfluss auf Schlaf und Symptome, Wien Klin

- Wochenschr 115(24): S. 855-9.
- Mellies, U., Dohna-Schwake, C., Stehling, F. und Voit, T. (2004). Sleep disordered breathing in spinal muscular atrophy, Neuromuscul Disord 14(12): S. 797-803.
- Mellies, U., Ragette, R., Dohna Schwake, C., Boehm, H., Voit, T. und Teschler, H. (2003a). Long-term noninvasive ventilation in children and adolescents with neuromuscular disorders, Eur Respir J 22(4): S. 631-6.
- Meyer, T. J., Pressman, M. R., Benditt, J., McCool, F. D., Millman, R. P., Natarajan, R. und Hill, N. S. (1997). Air leaking through the mouth during nocturnal nasal ventilation: effect on sleep quality, Sleep 20(7): S. 561-9.
- Midgren, B., Olofson, J., Harlid, R., Dellborg, C., Jacobsen, E. und Norregaard, O. (2000). Home mechanical ventilation in Sweden, with reference to Danish experiences. Swedish Society of Chest Medicine, Respir Med 94(2): S. 135-8.
- Miller, A. und Granada, M. (1974). In-hospital mortality in the Pickwickian syndrome, Am J Med 56(2): S. 144-50.
- Miyoshi, E., Fujino, Y., Uchiyama, A., Mashimo, T. und Nishimura, M. (2005). Effects of gas leak on triggering function, humidification, and inspiratory oxygen fraction during noninvasive positive airway pressure ventilation, Chest 128(5): S. 3691-8.
- Mokhlesi, B. und Tulaimat, A. (2007). Recent advances in obesity hypoventilation syndrome, Chest 132(4): S. 1322-36.
- Mokhlesi, B., Tulaimat, A., Evans, A. T., Wang, Y., Itani, A., Hassaballa, H. A., Herdegen, J. J. und Stepanski, E. J. (2006). Impact of adherence with positive airway pressure therapy on hypercapnia in obstructive sleep apnea, J Clin Sleep Med 2(1): S. 57-62.
- Moran, F., Bradley, J. M., Jones, A. P. und Piper, A. J. (2007). Non-invasive ventilation for cystic fibrosis, Cochrane Database Syst Rev(4): S. CD002769.
- Mortimore, I. L., Whittle, A. T. und Douglas, N. J. (1998). Comparison of nose and face mask CPAP therapy for sleep apnoea, Thorax 53(4): S. 290-2.
- Müller-Busch, H. (2006). Empfehlungen zur palliativen Sedierung - Arbeitsergebnisse einer internationalen Expertengruppe. Definitions and recommendations for palliative sedation - results of an international working group of palliative care experts, Deutsche Medizinische Wochenschrift 131(48): S. 2733.
- Mustfa, N., Aiello, M., Lyall, R. A., Nikolettou, D., Olivieri, D., Leigh, P. N., Davidson, A. C., Polkey, M. I. und Moxham, J. (2003). Cough augmentation in amyotrophic lateral sclerosis, Neurology 61(9): S. 1285-7.
- Nakagawa, N. K., Macchione, M., Petrolino, H. M., Guimaraes, E. T., King, M.,

- Saldiva, P. H. und Lorenzi-Filho, G. (2000). Effects of a heat and moisture exchanger and a heated humidifier on respiratory mucus in patients undergoing mechanical ventilation, Crit Care Med 28(2): S. 312-7.
- Narayanaswami, P., Bertorini, T. E., Pourmand, R. und Horner, L. H. (2000). Long-term tracheostomy ventilation in neuromuscular diseases: patient acceptance and quality of life, Neurorehabil Neural Repair 14(2): S. 135-9.
- Nauffal, D., Domenech, R., Martinez Garcia, M. A., Compte, L., Macian, V. und Perpina, M. (2002). Noninvasive positive pressure home ventilation in restrictive disorders: outcome and impact on health-related quality of life, Respir Med 96(10): S. 777-83.
- Nava, S., Cirio, S., Fanfulla, F., Carlucci, A., Navarra, A., Negri, A. und Ceriana, P. (2008). Comparison of two humidification systems for long-term noninvasive mechanical ventilation, Eur Respir J 32(2): S. 460-4.
- Navalesi, P., Fanfulla, F., Frigerio, P., Gregoretti, C. und Nava, S. (2000). Physiologic evaluation of noninvasive mechanical ventilation delivered with three types of masks in patients with chronic hypercapnic respiratory failure, Crit Care Med 28(6): S. 1785-90.
- Navalesi, P., Frigerio, P. und Gregoretti, C. (2008). Interfaces und humidification in the home setting. In: J.-F. Muir, N. Ambrosino und A. K. Simonds (Hg). Noninvasive ventilation, K. Larsson (Ed. in Chief). European Respiratory Monograph. 2. Auflage, ERS Journals, Sheffield. S. 338-349.
- Nickol, A. H., Hart, N., Hopkinson, N. S., Hamnegard, C., Moxham, J., Simonds, A. und Polkey, M. I. (2008). Mechanisms of improvement of respiratory failure in patients with COPD treated with NIV, Int J Chron Obstruct Pulmon Dis 3(3): S. 453-62.
- Nickol, A. H., Hart, N., Hopkinson, N. S., Moxham, J., Simonds, A. und Polkey, M. I. (2005). Mechanisms of improvement of respiratory failure in patients with restrictive thoracic disease treated with non-invasive ventilation, Thorax 60(9): S. 754-60.
- Nowbar, S., Burkart, K. M., Gonzales, R., Fedorowicz, A., Gozansky, W. S., Gaudio, J. C., Taylor, M. R. G. und Zwillich, C. W. (2004). Obesity-associated hypoventilation in hospitalized patients: prevalence, effects, and outcome, Am J Med 116(1): S. 1-7.
- O'Riordan, T. G., Greco, M. J., Perry, R. J. und Smaldone, G. C. (1992). Nebulizer function during mechanical ventilation, Am Rev Respir Dis 145(5): S. 1117-22.

- Olson, A. L. und Zwillich, C. (2005). The obesity hypoventilation syndrome, Am J Med 118(9): S. 948-56.
- Paditz, E., Dinger, J., Reitemeier, G., Steinak, S., Schobess, A., Bromme, W., Reuner, U., Heinicke, D., Kreuz, F. und Schwarze, R. (1997). Nichtinvasive Beatmung bei einem vierjährigen Jungen mit schwerem zentralen 'late onset'-Hypoventilationssyndrom, Med Klin (Munich) 92 Suppl 1S. 46-9.
- Paditz, E., Zieger, S., Bickhardt, J., Bockelbrink, A., Grieben, U., Hammer, J., Kemper, A., Knape, H., Laier-Groeneveld, G., Mellies, U., Regneri, W., Scholle, S., Schönhofer, B., Weise, M., Wiebel, M., Windisch, W. und Wollinsky, K. (2000). Lebensqualität unter Heimbeatmung im Kindes-, Jugend- und jungen Erwachsenenalter: unterschiedliche Sichtweisen von Eltern und Kindern, Somnologie - Schlafforschung und Schlafmedizin 4(1): S. 13 - 19.
- Padkin, A. J. und Kinnear, W. J. (1996). Supplemental oxygen and nasal intermittent positive pressure ventilation, Eur Respir J 9(4): S. 834-6.
- Pankow, W., Hijeh, N., Schuttler, F., Penzel, T., Becker, H. F., Peter, J. H. und von Wichert, P. (1997). Influence of noninvasive positive pressure ventilation on inspiratory muscle activity in obese subjects, Eur Respir J 10(12): S. 2847-52.
- Pankow, W., Podszus, T., Gutheil, T., Penzel, T., Peter, J. und Von Wichert, P. (1998). Expiratory flow limitation and intrinsic positive end-expiratory pressure in obesity, J Appl Physiol 85(4): S. 1236-43.
- Perez de Llano, L. A., Golpe, R., Ortiz Piquer, M., Veres Racamonde, A., Vazquez Caruncho, M., Caballero Muinelos, O. und Alvarez Carro, C. (2005). Short-term and long-term effects of nasal intermittent positive pressure ventilation in patients with obesity-hypoventilation syndrome, Chest 128(2): S. 587-94.
- Perrin, C., D'Ambrosio, C., White, A. und Hill, N. S. (2005). Sleep in restrictive and neuromuscular respiratory disorders, Semin Respir Crit Care Med 26(1): S. 117-30.
- Peysson, S., Vandenberghe, N., Philit, F., Vial, C., Petitjean, T., Bouhour, F., Bayle, J. Y. und Broussolle, E. (2008). Factors predicting survival following noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis, Eur Neurol 59(3-4): S. 164-71.
- Phipps, P. R., Starritt, E., Caterson, I. und Grunstein, R. R. (2002). Association of serum leptin with hypoventilation in human obesity, Thorax 57(1): S. 75-6.
- Pinto, A. C., Evangelista, T., Carvalho, M., Alves, M. A. und Sales Luis, M. L. (1995). Respiratory assistance with a non-invasive ventilator (Bipap) in MND/ALS patients: survival rates in a controlled trial, J Neurol Sci 129 SupplS. 19-26.

- Piper, A. J. und Grunstein, R. R. (2007). Current perspectives on the obesity hypoventilation syndrome, Curr Opin Pulm Med 13(6): S. 490-6.
- Piper, A. J., Wang, D., Yee, B. J., Barnes, D. J. und Grunstein, R. R. (2008). Randomised trial of CPAP vs bilevel support in the treatment of obesity hypoventilation syndrome without severe nocturnal desaturation, Thorax 63(5): S. 395-401.
- Prigent, H., Samuel, C., Louis, B., Abinun, M., Zerah-Lancner, F., Lejaille, M., Raphael, J. und Lofaso, F. (2003). Comparative effects of two ventilatory modes on speech in tracheostomized patients with neuromuscular disease, Am J Respir Crit Care Med 167(2): S. 114-9.
- Quinnell, T. G., Pilsworth, S., Shneerson, J. M. und Smith, I. E. (2006). Prolonged invasive ventilation following acute ventilatory failure in COPD: weaning results, survival, and the role of noninvasive ventilation, Chest 129(1): S. 133-9.
- Ram, F. S. F., Picot, J., Lightowler, J. und Wedzicha, J. A. (2004). Non-invasive positive pressure ventilation for treatment of respiratory failure due to exacerbations of chronic obstructive pulmonary disease, Cochrane Database Syst Rev(3): S. CD004104.
- Randerath, W., Lorenz, J., Windisch, W., Criege, C., Karg, O., Kohler, D., Laier-Groneveld, G., Pfeifer, M., Schönhofer, B., Teschler, H. und Vogelmeier, C. (2008). Betreuung von Patienten mit maschineller Beatmung unter häuslichen und heimpflegerischen Bedingungen. Stellungnahme der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin e. V. (DGP) und der AG für Heimbeatmung und Respiratorentwöhnung e.V., Pneumologie 62(5): S. 305-8.
- Raphael, J. C., Chevret, S., Chastang, C. und Bouvet, F. (1994). Randomised trial of preventive nasal ventilation in Duchenne muscular dystrophy. French Multicentre Cooperative Group on Home Mechanical Ventilation Assistance in Duchenne de Boulogne Muscular Dystrophy, Lancet 343(8913): S. 1600-1604.
- Rathgeber, J. (2006). Devices used to humidify respired gases, Respir Care Clin N Am 12(2): S. 165-82.
- Rau, J. L., Harwood, R. J. und Groff, J. L. (1992). Evaluation of a reservoir device for metered-dose bronchodilator delivery to intubated adults. An in vitro study, Chest 102(3): S. 924-30.
- Redolfi, S., Corda, L., La Piana, G., Spandrio, S., Prometti, P. und Tantucci, C. (2007). Long-term non-invasive ventilation increases chemosensitivity and leptin in obesity-hypoventilation syndrome, Respir Med 101(6): S. 1191-5.

- Resta, O., Guido, P., Picca, V., Sabato, R., Rizzi, M., Scarpelli, F. und Sergi, M. (1998). Prescription of nCPAP and nBIPAP in obstructive sleep apnoea syndrome: Italian experience in 105 subjects. A prospective two centre study, Respir Med 92(6): S. 820-7.
- Restricker, L. J., Fox, N. C., Braid, G., Ward, E. M., Paul, E. A. und Wedzicha, J. A. (1993). Comparison of nasal pressure support ventilation with nasal intermittent positive pressure ventilation in patients with nocturnal hypoventilation, Eur Respir J 6(3): S. 364-70.
- Ricard, J. D., Le Miere, E., Markowicz, P., Lasry, S., Saumon, G., Djedaini, K., Coste, F. und Dreyfuss, D. (2000). Efficiency and safety of mechanical ventilation with a heat and moisture exchanger changed only once a week, Am J Respir Crit Care Med 161(1): S. 104-9.
- Richards, G. N., Cistulli, P. A., Ungar, R. G., Berthon-Jones, M. und Sullivan, C. E. (1996). Mouth leak with nasal continuous positive airway pressure increases nasal airway resistance, Am J Respir Crit Care Med 154(1): S. 182-6.
- Rochester, D. F. und Enson, Y. (1974). Current concepts in the pathogenesis of the obesity-hypoventilation syndrome. Mechanical and circulatory factors, Am J Med 57(3): S. 402-20.
- Roussos, C. (1982). The failing ventilatory pump, Lung 160(2): S. 59-84.
- Saatci, E., Miller, D. M., Stell, I. M., Lee, K. C. und Moxham, J. (2004). Dynamic dead space in face masks used with noninvasive ventilators: a lung model study, Eur Respir J 23(1): S. 129-35.
- Samolski, D., Anton, A., Guell, R., Sanz, F., Giner, J. und Casan, P. (2006). Inspired oxygen fraction achieved with a portable ventilator: determinant factors, Respir Med 100(9): S. 1608-13.
- Sancho, J., Servera, E., Marin, J., Vergara, P., Belda, F. J. und Bach, J. R. (2004). Effect of lung mechanics on mechanically assisted flows and volumes, Am J Phys Med Rehabil 83(9): S. 698-703.
- Sanders, M. H., Kern, N. B., Costantino, J. P., Stiller, R. A., Stollo, P. J. J., Studnicki, K. A., Coates, J. A. und Richards, T. J. (1994). Accuracy of end-tidal and transcutaneous PCO<sub>2</sub> monitoring during sleep, Chest 106(2): S. 472-83.
- Scala, R. und Nava, S. (2008). NIV and palliative care. In: J.-F. Muir, N. Ambrosino und A. K. Simonds (Hg). Noninvasive ventilation, K. Larsson (Ed. in Chief). European Respiratory Monograph. 2. Auflage, ERS Journals, Sheffield. S. 287-306.



- Schäfer, C., Schäfer, T., Wolfle, G. L. und Schläfke, M. E. (1996). Kontinuierliche ambulante Überwachung zur Qualitätskontrolle der Heimtherapie bei kongenitalem zentralem Hypoventilationssyndrom (CCHS), Wien Med Wochenschr 146(13-14): S. 323-4.
- Schäfer, T., Schafer, C. und Schläfke, M. E. (1999). Vom Tracheostoma zur nasalen Maskenbeatmung - Erfahrungen bei Kindern mit zentralem Hypoventilationssyndrom, Med Klin (Munich) 94(1 Spec No): S. 66-9.
- Schettino, G. P. P., Chatmongkolchart, S., Hess, D. R. und Kacmarek, R. M. (2003). Position of exhalation port and mask design affect CO<sub>2</sub> rebreathing during noninvasive positive pressure ventilation, Crit Care Med 31(8): S. 2178-82.
- Schläfke, M. E. (1997). Atmungsregulation und Entwicklung, pathophysiologische Aspekte, Pneumologie 51 Suppl 2S. 398-402.
- Schlamp, V., Karg, O., Abel, A., Schlotter, B., Wasner, M. und Borasio, G. D. (1998). Nichtinvasive intermittierende Selbstbeatmung (ISB) als Palliativmassnahme bei amyotropher Lateralsklerose, Nervenarzt 69(12): S. 1074-82.
- Schönhofer, B. und Sortor-Leger, S. (2002a). Equipment needs for noninvasive mechanical ventilation, Eur Respir J 20(4): S. 1029-36.
- Schönhofer, B. (2002). Choice of ventilator types, modes, and settings for long-term ventilation, Respir Care Clin N Am 8(3): S. 419-45, vi.
- Schönhofer, B., Barchfeld, T., Wenzel, M. und Kohler, D. (2001b). Long term effects of non-invasive mechanical ventilation on pulmonary haemodynamics in patients with chronic respiratory failure, Thorax 56(7): S. 524-8.
- Schönhofer, B., Euteneuer, S., Nava, S., Suchi, S. und Kohler, D. (2002b). Survival of mechanically ventilated patients admitted to a specialised weaning centre, Intensive Care Med 28(7): S. 908-16.
- Schönhofer, B., Geibel, M., Sonneborn, M., Haidl, P. und Kohler, D. (1997a). Daytime mechanical ventilation in chronic respiratory insufficiency, Eur Respir J 10(12): S. 2840-6.
- Schönhofer, B., Kohler, D. und Kutzer, K. (2006). Ethische Betrachtungen zur Beatmungsmedizin unter besonderer Berücksichtigung des Lebensendes, Pneumologie 60(7): S. 408-16.
- Schönhofer, B., Kuhlen, R., Neumann, P., Westhoff, M., Berndt, C. und Sitter, H. (2008a). Nichtinvasive Beatmung als Therapie der akuten respiratorischen Insuffizienz, Pneumologie 62(8): S. 449-79.
- Schönhofer, B., Kuhlen, R., Neumann, P., Westhoff, M., Berndt, C. und Sitter, H.

- (2008b). Nicht invasive Beatmung bei akuter respiratorischer Insuffizienz, Dtsch Arztebl 105(24): S. 424 - 433.
- Schönhofer, B., Sonneborn, M., Haidl, P., Bohrer, H. und Kohler, D. (1997b). Comparison of two different modes for noninvasive mechanical ventilation in chronic respiratory failure: volume versus pressure controlled device, Eur Respir J 10(1): S. 184-91.
- Schönhofer, B., Wallstein, S., Wiese, C. und Kohler, D. (2001a). Noninvasive mechanical ventilation improves endurance performance in patients with chronic respiratory failure due to thoracic restriction, Chest 119(5): S. 1371-8.
- Schönhofer, B. (2006). Nicht-invasive Beatmung - Grundlagen und moderne Praxis, 1. Auflage, UNI-MED-Verlag, Bremen, Boston. S. 204.
- Schwartz, A. R., Kacmarek, R. M. und Hess, D. R. (2004). Factors affecting oxygen delivery with bi-level positive airway pressure, Respir Care 49(3): S. 270-5.
- Shimura, R., Tatsumi, K., Nakamura, A., Kasahara, Y., Tanabe, N., Takiguchi, Y. und Kuriyama, T. (2005). Fat accumulation, leptin, and hypercapnia in obstructive sleep apnea-hypopnea syndrome, Chest 127(2): S. 543-9.
- Shneerson, J. M. und Simonds, A. K. (2002). Noninvasive ventilation for chest wall and neuromuscular disorders, Eur Respir J 20(2): S. 480-7.
- Simonds, A. K. und Elliott, M. W. (1995). Outcome of domiciliary nasal intermittent positive pressure ventilation in restrictive and obstructive disorders, Thorax 50(6): S. 604-9.
- Simonds, A. K. (2003). Home ventilation, Eur Respir J Suppl 47S. 38s-46s.
- Simonds, A. K. (2004). Living and dying with respiratory failure: facilitating decision making, Chron Respir Dis 1(1): S. 56-9.
- Simonds, A. K. (2005). Ethical aspects of home long term ventilation in children with neuromuscular disease, Paediatr Respir Rev 6(3): S. 209-14.
- Simonds, A. K., Muntoni, F., Heather, S. und Fielding, S. (1998). Impact of nasal ventilation on survival in hypercapnic Duchenne muscular dystrophy, Thorax 53(11): S. 949-952.
- Simonds, A. K., Ward, S., Heather, S., Bush, A. und Muntoni, F. (2000). Outcome of paediatric domiciliary mask ventilation in neuromuscular and skeletal disease, Eur Respir J 16(3): S. 476-81.
- Simonds, A. K. (2008). NIV and neuromuscular disease. In: J.-F. Muir, N. Ambrosino und A. K. Simonds (Hg). Noninvasive ventilation, K. Larsson (Ed. in Chief). European Respiratory Monograph. 2. Auflage, ERS Journals, Sheffield. S. 224-

239.

- Singer, P. A., Martin, D. K. und Kelner, M. (1999). Quality end-of-life care: patients' perspectives, JAMA 281(2): S. 163-8.
- Sivak, E. D., Cordasco, E. M. und Gipson, W. T. (1983). Pulmonary mechanical ventilation at home: a reasonable and less expensive alternative, Respir Care 28(1): S. 42-9.
- Sivasothy, P., Smith, I. E. und Shneerson, J. M. (1998). Mask intermittent positive pressure ventilation in chronic hypercapnic respiratory failure due to chronic obstructive pulmonary disease, Eur Respir J 11(1): S. 34-40.
- Smith, I. E. und Shneerson, J. M. (1997). Secondary failure of nasal intermittent positive pressure ventilation using the Monnal D: effects of changing ventilator, Thorax 52(1): S. 89-91.
- Soo Hoo, G. W., Santiago, S. und Williams, A. J. (1994). Nasal mechanical ventilation for hypercapnic respiratory failure in chronic obstructive pulmonary disease: determinants of success and failure, Crit Care Med 22(8): S. 1253-61.
- Spence, A. (1995). Home ventilation: how to plan for discharge, Nurs Stand 9(42): S. 38-40.
- Srinivasan, S., Doty, S. M., White, T. R., Segura, V. H., Jansen, M. T., Davidson Ward, S. L. und Keens, T. G. (1998). Frequency, causes, and outcome of home ventilator failure, Chest 114(5): S. 1363-7.
- Stell, I. M., Paul, G., Lee, K. C., Ponte, J. und Moxham, J. (2001). Noninvasive ventilator triggering in chronic obstructive pulmonary disease. A test lung comparison, Am J Respir Crit Care Med 164(11): S. 2092-7.
- Storre, J. H. und Schönhofer, B. (2008). Noninvasive mechanical ventilation in chronic respiratory failure: ventilators and interfaces. In: J.-F. Muir, N. Ambrosino und A. K. Simonds (Hg). Noninvasive ventilation, K. Larsson (Ed. in Chief). European Respiratory Monograph. 2. Auflage, ERS Journals, Sheffield. S. 319-337.
- Storre, J. H., Seuthe, B., Fiechter, R., Milioglou, S., Dreher, M., Sorichter, S. und Windisch, W. (2006). Average volume-assured pressure support in obesity hypoventilation: A randomized crossover trial, Chest 130(3): S. 815-821.
- Storre, J. H., Steurer, B., Kabitz, H., Dreher, M. und Windisch, W. (2007). Transcutaneous PCO<sub>2</sub> monitoring during initiation of noninvasive ventilation, Chest 132(6): S. 1810-6.
- Storre, J., Bohm, P., Dreher, M. und Windisch, W. (2009). Clinical impact of leak

- compensation during non-invasive ventilation, Respiratory Medicine 103(10): S. 1477-83.
- Strumpf, D. A., Millman, R. P., Carlisle, C. C., Grattan, L. M., Ryan, S. M., Erickson, A. D. und Hill, N. S. (1991). Nocturnal positive-pressure ventilation via nasal mask in patients with severe chronic obstructive pulmonary disease, Am Rev Respir Dis 144(6): S. 1234-9.
- Sugerman, H. J., Fairman, R. P., Sood, R. K., Engle, K., Wolfe, L. und Kellum, J. M. (1992). Long-term effects of gastric surgery for treating respiratory insufficiency of obesity, Am J Clin Nutr 55(2 Suppl): S. 597S-601S.
- Sullivan, C. E., Berthon-Jones, M. und Issa, F. G. (1983). Remission of severe obesity-hypoventilation syndrome after short-term treatment during sleep with nasal continuous positive airway pressure, Am Rev Respir Dis 128(1): S. 177-81.
- Tassaux, D., Gainnier, M., Battisti, A. und Jolliet, P. (2005). Impact of expiratory trigger setting on delayed cycling and inspiratory muscle workload, Am J Respir Crit Care Med 172(10): S. 1283-9.
- Tejeda, M., Boix, J. H., Alvarez, F., Balanza, R. und Morales, M. (1997). Comparison of pressure support ventilation and assist-control ventilation in the treatment of respiratory failure, Chest 111(5): S. 1322-5.
- Teschler, H., Stampa, J., Ragette, R., Konietzko, N. und Berthon-Jones, M. (1999). Effect of mouth leak on effectiveness of nasal bilevel ventilatory assistance and sleep architecture, Eur Respir J 14(6): S. 1251-7.
- Testa, M. A. und Simonson, D. C. (1996). Assesment of quality-of-life outcomes, N Engl J Med 334(13): S. 835-40.
- Thews, G. (1997). Lungenatmung. In: Robert F Schmidt und Gerhard Thews (Hg). Physiologie des Menschen 27. Auflage, Springer, Berlin ; Heidelberg u.a. S. 565-591.
- Thompson, C. L. und Richmond, M. (1990). Teaching home care for ventilator-dependent patients: the patients' perception, Heart Lung 19(1): S. 79-83.
- Thorevska, N., Tilluckdharry, L., Tickoo, S., Havasi, A., Amoateng-Adjepong, Y. und Manthous, C. A. (2005). Patients' understanding of advance directives and cardiopulmonary resuscitation, J Crit Care 20(1): S. 26-34.
- Thys, F., Liistro, G., Dozin, O., Marion, E. und Rodenstein, D. O. (2002). Determinants of Fi,O<sub>2</sub> with oxygen supplementation during noninvasive two-level positive pressure ventilation, Eur Respir J 19(4): S. 653-7.
- Tobin, M. J., Laghi, F. und Brochard, L. J. (2009). Role of the respiratory muscles in

- acute respiratory failure of COPD: lessons from weaning failure, J Appl Physiol 107(3): S. 962-70.
- Toussaint, M., Soudon, P. und Kinnear, W. (2008). Effect of non-invasive ventilation on respiratory muscle loading and endurance in patients with Duchenne muscular dystrophy, Thorax 63(5): S. 430-4.
- Toussaint, M., Steens, M., Wasteels, G. und Soudon, P. (2006). Diurnal ventilation via mouthpiece: survival in end-stage Duchenne patients, Eur Respir J 28(3): S. 549-555.
- Truog, R. D., Campbell, M. L., Curtis, J. R., Haas, C. E., Luce, J. M., Rubenfeld, G. D., Rushton, C. H. und Kaufman, D. C. (2008). Recommendations for end-of-life care in the intensive care unit: a consensus statement by the American College [corrected] of Critical Care Medicine, Crit Care Med 36(3): S. 953-63.
- Tsolaki, V., Pastaka, C., Karetsi, E., Zygoulis, P., Koutsokera, A., Gourgoulisanis, K. I. und Kostikas, K. (2008). One-year non-invasive ventilation in chronic hypercapnic COPD: effect on quality of life, Respir Med 102(6): S. 904-11.
- Tsuboi, T., Ohi, M., Kita, H., Otsuka, N., Hirata, H., Noguchi, T., Chin, K., Mishima, M. und Kuno, K. (1999). The efficacy of a custom-fabricated nasal mask on gas exchange during nasal intermittent positive pressure ventilation, Eur Respir J 13(1): S. 152-6.
- Tuggey, J. M. und Elliott, M. W. (2005). Randomised crossover study of pressure and volume non-invasive ventilation in chest wall deformity, Thorax 60(10): S. 859-64.
- Tuggey, J. M. und Elliott, M. W. (2006). Titration of non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure, Respir Med 100(7): S. 1262-9.
- Tuggey, J. M., Delmastro, M. und Elliott, M. W. (2007). The effect of mouth leak and humidification during nasal non-invasive ventilation, Respir Med 101(9): S. 1874-9.
- Tuggey, J. M., Plant, P. K. und Elliott, M. W. (2003). Domiciliary non-invasive ventilation for recurrent acidotic exacerbations of COPD: an economic analysis, Thorax 58(10): S. 867-71.
- Tzeng, A. C. und Bach, J. R. (2000). Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease, Chest 118(5): S. 1390-6.
- Upadya, A., Muralidharan, V., Thorevska, N., Amoateng-Adjepong, Y. und Manthous, C. A. (2002). Patient, physician, and family member understanding of living wills, Am J Respir Crit Care Med 166(11): S. 1430-5.
- van der Heide, A., Deliens, L., Faisst, K., Nilstun, T., Norup, M., Paci, E., van der

- Wal, G. und van der Maas, P. J. (2003). End-of-life decision-making in six European countries: descriptive study, Lancet 362(9381): S. 345-50.
- Vargo, J. J., Zuccaro, G. J., Dumot, J. A., Conwell, D. L., Morrow, J. B. und Shay, S. S. (2002). Automated graphic assessment of respiratory activity is superior to pulse oximetry and visual assessment for the detection of early respiratory depression during therapeutic upper endoscopy, Gastrointest Endosc 55(7): S. 826-31.
- Vianello, A., Bevilacqua, M., Salvador, V., Cardaioli, C. und Vincenti, E. (1994). Long-term nasal intermittent positive pressure ventilation in advanced Duchenne's muscular dystrophy, Chest 105(2): S. 445-8.
- Villa, M. P., Pagani, J., Ambrosio, R., Ronchetti, R. und Bernkopf, E. (2002). Mid-face hypoplasia after long-term nasal ventilation, Am J Respir Crit Care Med 166(8): S. 1142-3.
- Vitacca, M., Barbano, L., D'Anna, S., Porta, R., Bianchi, L. und Ambrosino, N. (2002). Comparison of five bilevel pressure ventilators in patients with chronic ventilatory failure: a physiologic study, Chest 122(6): S. 2105-14.
- Vitacca, M., Grassi, M., Barbano, L., Galavotti, G., Sturani, C., Vianello, A., Zanotti, E., Ballerin, L., Potena, A., Scala, R., Peratoner, A., Ceriana, P., Di Buono, L., Clini, E., Ambrosino, N., Hill, N. und Nava, S. (2009). Last 3 months of life in home-ventilated patients: the family perception, Eur Respir J in press.
- Wallgren-Pettersson, C., Bushby, K., Mellies, U. und Simonds, A. (2004). 117th ENMC workshop: ventilatory support in congenital neuromuscular disorders - congenital myopathies, congenital muscular dystrophies, congenital myotonic dystrophy and SMA (II) 4-6 April 2003, Naarden, The Netherlands, Neuromuscul Disord 14(1): S. 56-69.
- Ward, S., Chatwin, M., Heather, S. und Simonds, A. K. (2005). Randomised controlled trial of non-invasive ventilation (NIV) for nocturnal hypoventilation in neuromuscular and chest wall disease patients with daytime normocapnia, Thorax 60(12): S. 1019-1024.
- Warren, M. L., Jarrett, C., Senegal, R., Parker, A., Kraus, J. und Hartgraves, D. (2004). An interdisciplinary approach to transitioning ventilator-dependent patients to home, J Nurs Care Qual 19(1): S. 67-73.
- Wenzel, M., Klauke, M., Gessenhardt, F., Dellweg, D., Haidl, P., Schönhofer, B. und Kohler, D. (2005). Sterile water is unnecessary in a continuous positive airway pressure convection-type humidifier in the treatment of obstructive sleep apnea

- syndrome, Chest 128(4): S. 2138-40.
- Wenzel, M., Wenzel, G., Klauke, M., Kerl, J. und Hund-Rinke, K. (2008). Charakteristik mehrerer Befeuchter für die CPAP- sowie invasive und nicht invasive Beatmungstherapie und Sauerstofflangzeittherapie unter standardisierten Bedingungen in einer Klimakammer, Pneumologie 62(6): S. 324-9.
- Wiedemann, H. P. und McCarthy, K. (1989). Noninvasive monitoring of oxygen and carbon dioxide, Clin Chest Med 10(2): S. 239-54.
- Wijkstra, P. J., Lacasse, Y., Guyatt, G. H., Casanova, C., Gay, P. C., Meecham Jones, J. und Goldstein, R. S. (2003). A meta-analysis of nocturnal noninvasive positive pressure ventilation in patients with stable COPD, Chest 124(1): S. 337-43.
- Willson, G. N., Piper, A. J., Norman, M., Chaseling, W. G., Milross, M. A., Collins, E. R. und Grunstein, R. R. (2004). Nasal versus full face mask for noninvasive ventilation in chronic respiratory failure, Eur Respir J 23(4): S. 605-9.
- Windisch, W. und Criege, C. P. (2006b). Lebensqualität bei Patienten mit häuslicher Beatmung, Pneumologie 60(9): S. 539-546.
- Windisch, W. und Criée, C. (2002a). Nichtinvasive Beatmungstherapie der Atempumpinsuffizienz. In: Heinrich Matthys (Hg). Klinische Pneumologie 3. Auflage, Springer, Berlin, Heidelberg, New York, Tokio. S. 641-653.
- Windisch, W. und Dreher, M. (2008b). NIV and chronic respiratory failure secondary to restrictive thoracic disorders. In: J.-F. Muir, N. Ambrosino und A. K. Simonds (Hg). Noninvasive ventilation, K. Larsson (Ed. in Chief). European Respiratory Monograph. 2. Auflage, ERS Journals, Sheffield. S. 240-250.
- Windisch, W. (2008). Impact of home mechanical ventilation on health-related quality of life, Eur Respir J 32(5): S. 1328-36.
- Windisch, W. (2009a). Atemmuskulatur bei COPD, Atemwegs- und Lungenerkrankungen 35(7): S. 289-296.
- Windisch, W. (2009b). Home mechanical ventilation: Who cares about how patients die? Eur Respir J in press.
- Windisch, W., Budweiser, S., Heinemann, F., Pfeifer, M. und Rzehak, P. (2008a). The Severe Respiratory Insufficiency Questionnaire was valid for COPD patients with severe chronic respiratory failure, J Clin Epidemiol 61(8): S. 848-53.
- Windisch, W., Dreher, M., Storre, J. H. und Sorichter, S. (2006a). Nocturnal non-invasive positive pressure ventilation: physiological effects on spontaneous

- breathing, Respir Physiol Neurobiol 150(2-3): S. 251-60.
- Windisch, W., Freidel, K., Matthys, H. und Petermann, F. (2002b). Gesundheitsbezogene Lebensqualität bei Patienten mit Heimbeatmung, Pneumologie 56(10): S. 610-620.
- Windisch, W., Freidel, K., Schucher, B., Baumann, H., Wiebel, M., Matthys, H. und Petermann, F. (2003a). The Severe Respiratory Insufficiency (SRI) Questionnaire: a specific measure of health-related quality of life in patients receiving home mechanical ventilation, J Clin Epidemiol 56(8): S. 752-759.
- Windisch, W., Freidel, K., Schucher, B., Baumann, H., Wiebel, M., Matthys, H. und Petermann, F. (2003b). Evaluation of health-related quality of life using the MOS 36-Item Short-Form Health Status Survey in patients receiving noninvasive positive pressure ventilation, Intensive Care Med 29(4): S. 615-21.
- Windisch, W., Haenel, M., Storre, J. H. und Dreher, M. (2009). High-intensity non-invasive positive pressure ventilation for stable hypercapnic COPD, Int J Med Sci 6(2): S. 72-6.
- Windisch, W., Kostic, S., Dreher, M., Virchow, J. C. J. und Sorichter, S. (2005b). Outcome of patients with stable COPD receiving controlled noninvasive positive pressure ventilation aimed at a maximal reduction of Pa(CO<sub>2</sub>), Chest 128(2): S. 657-662.
- Windisch, W., Storre, J. H., Sorichter, S. und Virchow, J. C. J. (2005a). Comparison of volume- and pressure-limited NPPV at night: a prospective randomized cross-over trial, Respir Med 99(1): S. 52-59.
- Windisch, W., Vogel, M., Sorichter, S., Hennings, E., Bremer, H., Hamm, H., Matthys, H. und Virchow, J. C. J. (2002c). Normocapnia during nIPPV in chronic hypercapnic COPD reduces subsequent spontaneous PaCO<sub>2</sub>, Respir Med 96(8): S. 572-579.
- Winterholler, M. (2008). Behandlung der Sialorrhoe bei beatmeten Patienten, Pneumologie 62 Suppl 1S. S39-42.
- Winterholler, M., Claus, D., Bockelbrink, A., Borasio, G. D., Pongratz, D., Schrank, B., Toyka, K. V. und Neundorfer, B. (1997). Empfehlungen der bayerischen Muskelzentren in der DGM zur Heimbeatmung bei neuromuskulären Erkrankungen Erwachsener, Nervenarzt 68(4): S. 351-7.
- Yamanaka, M. K. und Sue, D. Y. (1987). Comparison of arterial-end-tidal PCO<sub>2</sub> difference and dead space/tidal volume ratio in respiratory failure, Chest 92(5): S. 832-5.



- Yee, B. J., Cheung, J., Phipps, P., Banerjee, D., Piper, A. J. und Grunstein, R. R. (2006). Treatment of obesity hypoventilation syndrome and serum leptin, Respiration 73(2): S. 209-12.
- Younes, M., Kun, J., Webster, K. und Roberts, D. (2002). Response of ventilator-dependent patients to delayed opening of exhalation valve, Am J Respir Crit Care Med 166(1): S. 21-30.
- Young, A. C., Wilson, J. W., Kotsimbos, T. C. und Naughton, M. T. (2008). Randomised placebo controlled trial of non-invasive ventilation for hypercapnia in cystic fibrosis, Thorax 63(1): S. 72-7.
- Young, H. K., Lowe, A., Fitzgerald, D. A., Seton, C., Waters, K. A., Kenny, E., Hynan, L. S., Iannaccone, S. T., North, K. N. und Ryan, M. M. (2007). Outcome of noninvasive ventilation in children with neuromuscular disease, Neurology 68(3): S. 198-201.
- Yuan, N., Skaggs, D. L., Dorey, F. und Keens, T. G. (2005). Preoperative predictors of prolonged postoperative mechanical ventilation in children following scoliosis repair, Pediatr Pulmonol 40(5): S. 414-9.