

- Bei erheblicher Gewichtsabnahme wiederholter CPAP-Versuch, ggf. Wechsel von NIV auf CPAP, bzw. Auslassversuch, unter poly(somno)grafischer Kontrolle möglich.
- Jede Therapie sollte Maßnahmen zur Reduktion des Körpergewichts beinhalten.

7.3 Empfehlung

- 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 polysomnografischen Bedingungen sollte bei Patienten ohne signifikante Komorbiditäten erfolgen. Bei signifikanten Komorbiditäten kann primär die NIV indiziert sein.
- Bei persistierender Hypoventilation unter CPAP (≥ 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 ≥ 10 Minuten) ist NIV indiziert.
- Bei signifikanter Gewichtsreduktion können eine Therapieumstellung von NIV auf CPAP oder auch ein Auslassversuch möglich sein.

8 Neuromuskuläre Erkrankungen

Bei Vorliegen einer neuromuskulären Erkrankung (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 einer VC $< 70\%$ auch eine Polygrafie) erfolgen, um rechtzeitig und nicht erst im Fall einer respiratorischen Dekompensation eine Atempumpenschwäche zu diagnostizieren.

8.1 Indikation zur NIV

Die Indikation zur NIV bei symptomatischen NME besteht bei Vorliegen von (s. Abb. 5) (mind. 1 Kriterium):

- chronischer Tages-Hyperkapnie mit $PaCO_2 \geq 45$ mmHg
- nächtlicher Hyperkapnie mit $PaCO_2 \geq 50$ mmHg
- Normokapnie am Tag mit Anstieg des PT_cCO_2 um ≥ 10 mmHg in der Nacht
- rascher relevanter Abnahme der VC

Eine Tageshyperkapnie sollte nicht abgewartet werden, sondern bereits bei den ersten Zeichen der nächtlichen Hyperkapnie sollte die NIV den Patienten angeboten werden. Für eine prophylaktische Beatmung ergibt sich bei fehlenden Symptomen und fehlender Hypoventilation keine Indikation. Andere Indikationen zur NIV bestehen vor geplanter Wirbelsäulen-Korrektur-Operation bei Vorliegen einer VC $< 60\%$ Soll bzw. einer $FEV_1 < 40\%$ Soll, bei Schwangerschaft und eingeschränkter Lungenfunktion sowie zur Palliation bei Dyspnoe.

8.2 Indikation zur invasiven Beatmung via Tracheostoma

Bei Patientenwunsch und Einwilligung nach ausführlicher Aufklärung besteht die Indikation zur Tracheotomie in folgenden Situationen (s. Abb. 5):

- Unfähigkeit, einen passenden Beatmungszugang für die NIV anzupassen
- Intoleranz der NIV
- Ineffektivität der NIV
- Schwere bulbäre Symptomatik mit rezidivierenden Aspirationen

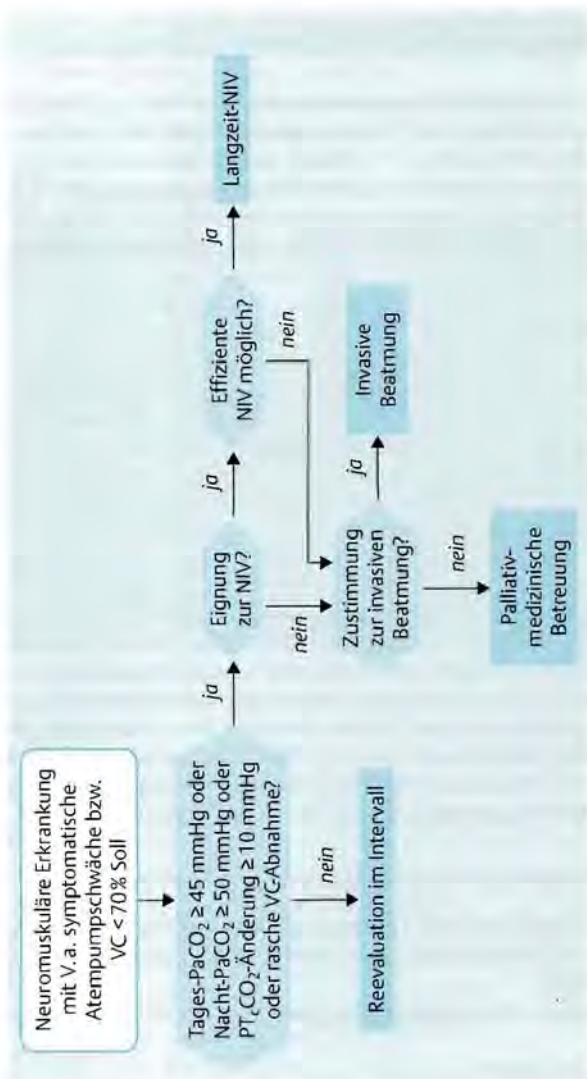


Abb. 5 Algorithmus zur Einleitung einer Beatmung bei chronisch respiratorischer Insuffizienz bei NME.

- Ineffektivität des nichtinvasiven Sekretmanagements
- Scheitern der Umstellung auf NIV nach Intubation und invasiver Beatmung

8.3 Durchführung

Besonderheiten bei der Beatmung von Patienten mit NME betreffen:

- Muskelschwäche im oropharyngealen Bereich mit dem Risiko der Unfähigkeit zum Mundschluss oder nur unzureichendem Mundschluss
- Bulbäre Symptome mit dem Risiko rezidivierender Aspirationen
- Sialorrhö; Therapie mit Anticholinergika (z. B. Scopolamin-Pflaster), Amitriptylin oder Botulinumneurotoxin-A-Injektion in Speicheldrüsen
- Hustenschwäche mit Ausbildung akuter Dekompensationen (s. auch Kap. 8.4)

Zu weiteren Besonderheiten, insbesondere auch bezüglich der amyotrophen Lateralsklerose sei auf den Volltext der Leitlinie (s. Kap. 1) verwiesen.

8.4 Hustenschwäche und Sekretmanagement

Bei einem eingeschränkten Hustenstoß (peak cough flow; PCF < 270 l/min) können akute Dekompensationen und gehäufte Aspirationspneumonien auftreten. Maßnahmen zur Sekretelimination sollten bei $\text{SaO}_2 < 95\%$ bzw. Abfall um 2–3% vom individuellen Bestwert eingeleitet werden.

Ein nach Stufen aufgebautes Sekretmanagement (s. Abb. 6) besteht aus Maßnahmen zur Erhöhung des intrapulmonalen Volumens durch Luft stapeln (air stacking), Froschatmung oder manueller Hyperinflation sowie aus assistierten Hustentechniken oder mechanischen Hustenhilfen (CoughAssist®, Pegaso Cough®).

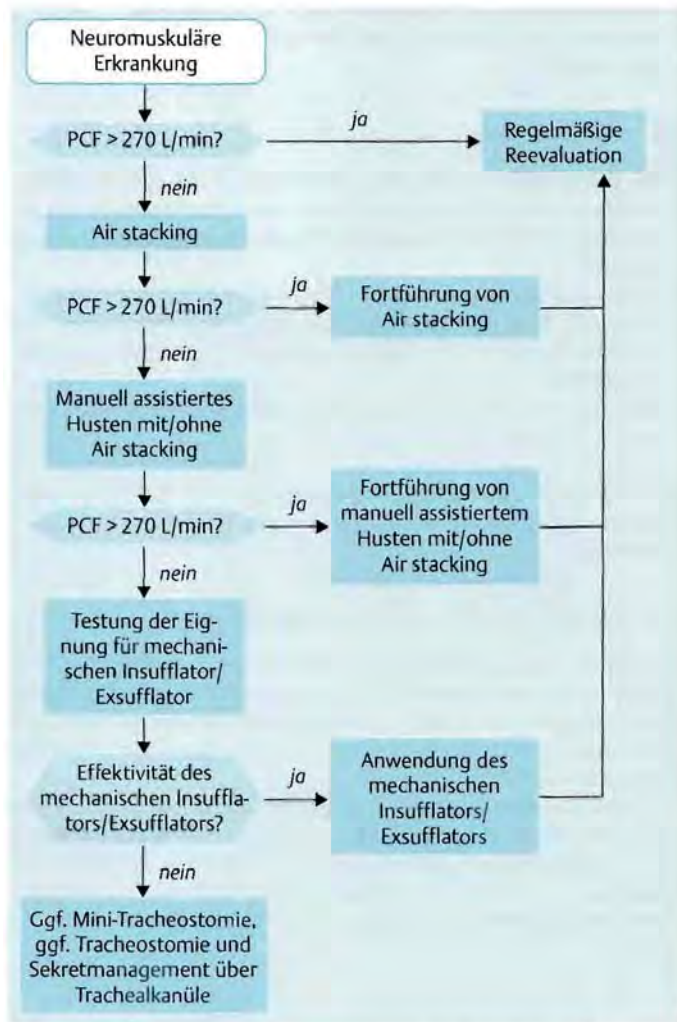


Abb. 6 Algorithmus für das Sekretmanagement bei nichtinvasiver Beatmung bei NME.

8.5 Empfehlung

- Bei Patienten mit NME sollte eine klinische Beurteilung und Bestimmung der VC in 3–12 monatigen Abständen erfolgen. Bei einer VC < 70% sind Polygrafie und PT_cCO_2 -Messung indiziert.
- NIV ist die primäre Therapieoption 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.