

M. Winterholler¹ · D. Claus¹ · A. Bockelbrink² · G.D. Borasio³ · D. Pongratz³ · B. Schrank⁴
K.V. Toyka⁴ · B. Neundörfer¹ · ¹ Neurologische Klinik, Friedrich-Alexander-Universität, Erlangen
² Stiftung Pfennigparade, München · ³ Neurologische Klinik, Ludwig-Maximilians-Universität,
München · ⁴ Neurologische Klinik, Universität Würzburg

Empfehlungen der bayerischen Muskelzentren in der DGM zur Heimbeatmung bei neuromuskulären Erkrankungen Erwachsener

Zusammenfassung

In den letzten Jahren wird eine zunehmende Zahl von Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen und begleitender Ateminsuffizienz zu Hause oder in speziellen Einrichtungen dauerhaft oder intermittierend beatmet. Die praktische Durchführung einer Heimbeatmung wirft jedoch eine Fülle von organisatorischen, sozialen, ethischen und medizinischen Problemen auf. Mit dem Ziel, eine effiziente Durchführung von Heimbeatmungen zu gewährleisten, wurden die folgenden Empfehlungen der bayerischen Muskelzentren in der DGM unter besonderer Berücksichtigung der Situation von Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen formuliert. Es wird im einzelnen zu folgenden Themenbereichen Stellung genommen:

- Definition der Heimbeatmung,
- Ziele der Heimbeatmung,
- Indikationsstellung der Heimbeatmung und deren Voraussetzung,
- technische Durchführung der Heimbeatmung,
- Vorbereitung und praktische Durchführung der Heimbeatmung und
- Beendung der Heimbeatmung auf Wunsch des Patienten.

Schlüsselwörter

Heimbeatmung · Neuromuskuläre Erkrankungen · Amyotrophe Lateralsklerose · IPPV · Respiratorische Insuffizienz

Störungen der Atemfunktion treten bei neuromuskulären Erkrankungen meist im Sinn einer mechanischen, restriktiven Atemstörung mit Verminderung der Vitalkapazität und konsekutiver Entwicklung einer Hyperkapnie, im weiteren Verlauf auch einer Hypoxie, auf. Bei einzelnen Patienten komplizieren Schluckstörungen im Sinn einer Bulbärparalyse mit der Gefahr der Aspiration die Atemsituation.

Die Intubation und invasive intermittierende Überdruckbeatmung (IPPV) gelten als therapeutischer Standard in der akuten Phase einer schweren Atemstörung. Sie wurde bis vor wenigen Jahren bei chronisch-progredienten neuromuskulären Erkrankungen nur in wenigen Ausnahmefällen eingesetzt, da eine oft monatelange, wenn nicht jahrelange Beatmung auf der Intensivstation die unabwendbare Folge war.

Mit Ausnahme einiger weniger Zentren, wie z.B. der Stiftung Pfennigparade in München, die bereits Anfang der 70er Jahre eine Heimbeatmung für Poliopatienten ermöglichten, wurden solche Patienten nahezu ausschließlich in Kliniken beatmet.

Die Entwicklung kleiner, sicherer, mobiler und einfach zu bedienender Überdruckbeatmungsgeräte (IPPV=intermittent positive pressure ventilation) während der vergangenen 20 Jahre schuf die technischen Voraussetzungen für eine Beatmung unter nichtstationären Bedingungen [13]. Seit Anfang der

80er Jahre kam die Möglichkeit der nichtinvasiven Maskenbeatmung hinzu. Nicht zuletzt auch aufgrund der Eigeninitiative der Patienten nahm die Zahl der neuromuskulär erkrankten Heimbeatmeten in den folgenden Jahren rasch zu.

Dies hat dazu geführt, daß die Organisation einer Heimbeatmung und die Langzeitbetreuung der Patienten heute nicht mehr nur von einzelnen hochspezialisierten Zentren durchgeführt werden.

Rein technisch gesehen ist heute bei allen neuromuskulären Erkrankungen mit entsprechender Störung der Atemfunktion auch eine häusliche Langzeitbeatmung möglich (Tabelle 1). Dadurch rücken bei der Indikationsstellung die sozialmedizinischen Aspekte vermehrt in den Vordergrund [8, 23]. Biniak et al. [2] haben darauf hingewiesen, daß die Heimbeatmung heute vielfach unter völlig unkontrollierten Bedingungen verläuft. Die Autoren haben ebenfalls die Erfahrung gemacht, daß – meist aufgrund organisatorischer Mängel – insbesondere die invasive Dauerbeatmung Schwerstbehinderter die Familien der Patienten häufig zumindest an den Rand der physischen und psychischen Belastbarkeit bringt.

Dr. M. Winterholler
Neurologische Klinik, – Intensivstation –
Universität Erlangen, Schwabachanlage 6,
D-91054 Erlangen

M. Winterholler · D. Claus · A. Bockelbrink
G.D. Borasio · D. Pongratz · B. Schrank
K.V. Toyka · B. Neundörfer

Home ventilation of adults with neuromuscular diseases a consensus paper of the Bavarian Centers of Neuromuscular Disease

Summary

During recent years home ventilation has been shown to be useful for a growing number of patients with neuromuscular diseases and respiratory insufficiency caused by weakness of the respiratory muscles. Despite its technical simplicity, home ventilation leads to a number of social, ethical, medical and infrastructural problems. This consensus paper discusses the special situation of patients with neuromuscular diseases in home ventilation and describes the current thinking in the following topics: (1) definition of home ventilation; (2) aims of home ventilation; (3) indications and preconditions of home ventilation; (4) techniques and forms of home ventilatory support; (5) preparation for and practical questions of home ventilation; (6) stopping home ventilation.

Key words

Home ventilation · Neuromuscular disorders · Amyotrophic lateralsclerosis · Positive-pressure ventilation · Respiratory insufficiency

Ergebnisse & Kasuistik

Tabelle 1

Neurologische Erkrankungen mit restriktiver Atemstörung, mögliche Indikationen für eine Heimbeatmung, modifiziert nach Bockelbrink [3]

Neuromuskuläre Erkrankungen	
Erkrankungen der Vorderhornzellen	spinale Muskelatrophien, ALS, Poliomyelitis anterior acuta, Postpoliosyndrom
Erkrankungen der peripheren Nerven	Guillain-Barré-Syndrom, Polyneuropathien, Phrenikuspareesen (traumatisch entzündlich)
Muskelerkrankungen	Muskeldystrophien, kongenitale Myopathien Glykogenosen
Störungen der neuromuskulären Übertragung	Myasthenia gravis
Erkrankungen des Gehirns und Rückenmarks	
Zervikales Querschnittsyndrom, Syringomyelie/-bulbie, Encephalomyelitis disseminata	

Die weite und zunehmende Verbreitung dieser neuen Technik macht die Festlegung von gewissen Standards nötig, um eine sichere, suffiziente, flächendeckende und für alle Beteiligten zumutbare Versorgung der Patienten mit fortgeschrittenen neuromuskulären Erkrankungen zu gewährleisten. Dieses Konsensuspapier soll einen umfassenden Überblick über die Indikationsstellung, die technischen Möglichkeiten, die praktische Durchführung und die Probleme der Heimbeatmung aus neurologischer Sicht geben. Es versteht sich somit als Ergänzung bislang publizierter Übersichtsarbeiten und Richtlinien anderer Arbeitsgruppen [1, 7, 9, 14, 17, 18, 20].

Definition der Heimbeatmung

Heimbeatmung ist die vorübergehende oder dauerhafte Anwendung von mechanischen Atemhilfen unter häuslichen Bedingungen oder in Pflegeeinrichtungen. Die mechanischen Atemhilfen werden unterteilt in die gängigen Überdruckbeatmungsgeräte (IPPV), wobei die Beatmung mit Hilfe dieser Geräte nichtinvasiv (mit Hilfe verschiedener Masken) oder invasiv (über Tracheostoma) erfolgen kann, sowie Unterdruckbeatmungsgeräte. Diese, vom klassischen Tankrespirator (eiserne Lunge) abgewandelten Geräte, erleichtern die Atemarbeit über einen am Thorax ausgeübten intermittierenden Unterdruck, der zur Entfaltung des Thorax und damit zur Inspiration führt.

Ziele der Heimbeatmung

Ziele einer Langzeitbeatmung unter häuslichen Bedingungen sollten sein:

- Die Lebensqualität des Patienten zu verbessern und dem Patienten die Möglichkeit zu geben, sein individuelles Potential optimal zu entfalten.
- Eine vom Patienten gewünschte Lebensverlängerung herbeizuführen.
- Die Symptome und sekundären Folgen der chronischen alveolären Hypoventilation (Tabelle 2) zu vermindern und damit evtl. den Krankheitsprozeß zu stabilisieren.

Die Indikationsstellung zur Heimbeatmung und deren Voraussetzungen

Die Indikation zur Heimbeatmung sollte gestellt werden aufgrund:

- der subjektiven Symptomatik des Patienten,
- objektiver medizinischer Parameter wie Lungenfunktion und Blutgase,
- des Patientenwillens nach ausführlicher Aufklärung über die Erkrankung und die Konsequenzen der Beatmung.

Berücksichtigt werden sollten weiterhin:

- die Persönlichkeit des Patienten und sein allgemeiner Gesundheitszustand,
- der soziale Hintergrund des Patienten und
- das Vorhandensein einer entsprechenden Infrastruktur.

Tabelle 2

Folgen und Symptome chronischer Hypoventilation

ZNS	<ul style="list-style-type: none"> – Ein- und Durchschlafstörungen – Alpträume – Morgendlicher Kopfschmerz – Tagesmüdigkeit, Pickwick-Syndrom – Konzentrationsstörungen, Abgeschlagenheit zunehmender Leistungsabfall – Schwindelanfälle, Synkopen
Kardiovaskulär	<ul style="list-style-type: none"> – Tachykardie, Palpitationen – Pulmonale Vasokonstriktion/Hypertension – Rechtsherzinsuffizienz, Ödeme – Rhythmusstörungen
Pulmonal	<ul style="list-style-type: none"> – Tachypnoe, Dyspnoe (z.B. beim Sprechen) – Stimmveränderungen – Sichtbarer Einsatz der auxiliären Atemmuskulatur – Persistierende und rezidivierende respiratorische Infekte – Atelektasenbildung, hartnäckige Verschleimung
Sonstiges	<ul style="list-style-type: none"> – Nervosität, Hyperhidrosis, Tremor – Kopf-, Nacken-, Gliederschmerzen – Depressionen, Angstzustände – Zyanose

Subjektive Symptomatik (Tabelle 2)

Eine Reihe unspezifischer Symptome, die im weitesten Sinn einen Leistungsabfall zur Folge haben, weisen auf eine (überwiegend nächtliche) Hyperkapnie hin (Tabelle 2).

Ursache für diese unspezifische Symptomatik ist bei nicht sicher pathologischen Blutgasen während des Tages meist eine passagere, überwiegend nächtliche Hypoxie oder Hyperkapnie. Diese sollten durch ein nächtliches Blutgasmonitoring unter stationären Bedingungen objektiviert und durch einen Beatmungsversuch, der eine deutliche Besserung der Symptomatik herbeiführen sollte, verifiziert werden. Dies sollte als das entscheidende Kriterium für die Indikationsstellung gewertet werden.

Objektive Parameter

Hier sind Verlaufsuntersuchungen des Sauerstoff- (pO_2) und Kohlendioxidpartialdrucks (pCO_2) sowie der Vitalkapazität (VK) durchzuführen. Als Grenze für eine evtl. nötige mechanische Unterstützung der Eigenatmung sind ein $pCO_2 > 45$ mmHg und ein $pO_2 < 60$ mmHg zu sehen. Als Richtwert gelten eine Einschränkung der Vitalkapazität (VK) auf unter 20% des Sollwerts und ein maximaler statischer Inspirationsdruck (PI_{max}) < 3 kPa (beim Erwachsenen) [9]. Die Dynamik dieser

Parameter im Verlauf ist bei der Indikationsstellung heranzuziehen.

Beim Erwachsenen sind in Abhängigkeit von der Einschränkung der Vitalkapazität folgende Empfehlungen für die tägliche Dauer der Beatmung zu geben [4]: VK < 1000 ml: stundenweise Beatmung, VK 500–800 ml: nächtliche Beatmung, VK 200–500 ml: stundenweise und nächtliche Beatmung, VK < 200 ml: ständige Beatmung.

Aufklärung

Voraussetzung für die Entscheidung zur Heimbeatmung ist die vollständige Aufklärung des Patienten und seiner nächsten (ihn pflegenden) Angehörigen über die Art und die Prognose des natürlichen Verlaufs seiner Erkrankung. Besonderes Augenmerk sollte hierbei auf die Bedeutung der respiratorischen Funktion und die Folgen der drohenden oder manifesten Ateminsuffizienz gelegt werden.

Die verschiedenen technischen Formen einer Heimbeatmung sollten dargestellt werden, wobei hier auf die Vorteile einer in der Regel besseren Lebensqualität, besseren respiratorischen Funktion und geringeren Infektanfälligkeit hinzuweisen ist. Andererseits sollte auf die Belastungen, welche die Beatmung für den Patienten und die Angehörigen mit sich bringt, hingewiesen werden. Die Problematik einer Ter-

minierung der Beatmung sollte erörtert werden.

Um Entscheidungszwänge in Notfallsituationen zu umgehen und eine solide Entscheidung zu ermöglichen, ist eine frühzeitige Aufklärung des Patienten, spätestens beim Auftreten erster Dyspnoesymptome, zu fordern.

Insbesondere bei Patienten mit rasch progredienten Erkrankungen (z.B. ALS) sollte bei der Aufklärung über eine mögliche Maskenbeatmung der weitere Verlauf der Erkrankung inklusive der zukünftig anstehenden Entscheidung über ein Tracheostoma mit Patient und Angehörigen detailliert erörtert werden.

Palliative Methoden (Sedierung, O_2 -Applikation) zur Behandlung der Atemnot in der terminalen Phase der Erkrankung sollten erörtert werden.

Persönlichkeit des Patienten und sein allgemeiner Gesundheitszustand

Im Vordergrund sollte der nach Aufklärung geäußerte explizite Beatmungswunsch des Patienten stehen. Begleiterkrankungen, Krankheitsverarbeitung, Stimmungslage und Einsichtsfähigkeit in die praktischen Aspekte der Heimbeatmung sollten gewürdigt werden.

Sozialer Hintergrund/Familie

Voraussetzung für eine invasive, je nach Grad der Behinderung auch eine nicht-invasive, Beatmung ist in der Regel das Vorhandensein tragfähiger familiärer oder sonstiger sozialer Strukturen mit der Bereitschaft, einen Großteil der Pflege zu übernehmen. Alternativ kommen auch Assistenzgemeinschaften, die ein selbstbestimmtes Leben ermöglichen, zur Versorgung des Patienten in Frage. Da bislang entsprechende Pflegeplätze kaum zur Verfügung stehen, ist hier eine bedarfsgerechte Versorgung zu fordern.

Infrastruktur

Vor der Entscheidung für eine Heimbeatmung muß sichergestellt sein, daß eine ausreichende ärztliche, pflegerische und medizintechnische Versorgung des Patienten gewährleistet ist (zu den einzelnen Punkten s. unten).

Technische Durchführung

Um die Indikation für eine Heimbeatmung zu sichern und den Zustand des

Patienten unter den Bedingungen der Spontanatmung zu beobachten, sollte bei noch nicht beatmeten/tracheotomierten Patienten ohne Zeichen vitaler Bedrohung initial ein Blutgasmonitoring durchgeführt werden. Dieses sollte zumindest 2mal arterielle Blutgasanalysen (pO_2 , pCO_2 , pH, tags und nachts) umfassen, Pulsoximetrie und – falls möglich – auch perkutane Kapnometrie sollten während der Nacht kontinuierlich durchgeführt werden, wünschenswert wäre auch das Monitoring der Atemfrequenz, u.U. der Schlafstadien. Bei entsprechend pathologischen Werten (s. oben) sollte unter den gleichen Bedingungen mit der Beatmung begonnen werden. Eine detaillierte Darstellung der Methoden wurde von der „Arbeitsgruppe Heim- und Langzeitbeatmung“ [14] erarbeitet.

Heute stehen eine Reihe verschiedener Beatmungsformen zur Verfügung:

Überdruckbeatmung (IPPV)/technisches Equipment

Hier stehen eine Reihe von kleinen, relativ leicht zu bedienenden Beatmungsgeräten zur Verfügung. Die technischen Mindestanforderungen umfassen:

- kontrollierter und kontrolliert-assistierter Beatmungsmodus,
- Kontrolle und Anzeige von Atemzugvolumen, Inspirations-Expirations-Verhältnis (I:E), Atemfrequenz, Inspirationsdruck,
- Einstellung von Unter- und Oberdruckgrenzen für die Inspiration,
- Alarm: bei Stromausfall, Batteriedefekt oder Entladung, bei Fehlfunktion innerhalb des Geräts (self-check), Unterschreitung der unteren Druckgrenze (Diskonnektionsalarm), Überschreitung der oberen Druckgrenze (Obstruktionsalarm),
- adäquate Filterung der Inspirationsluft und
- Möglichkeit zur Installation einer Atemluftbefeuchtung.

Die nichtinvasive Überdruckbeatmung (nIPPV)/Maskenbeatmung

Bei leicht bis mäßiggradiger, symptomatischer Einschränkung der Atemfunktion sollte zunächst immer versucht werden, intermittierend mit der nichtinvasiven Maskenbeatmung zu beginnen. Nach einer Gewöhnungspha-

se mit stundenweiser, zunehmender Beatmungsdauer während des Tages sollte eine Beatmung während der gesamten Nacht und in Ruhephasen während des Tags angestrebt werden.

Die Beatmungsmasken ermöglichen eine relativ belastungsarme Beatmung bereits in den Frühstadien der Ateminsuffizienz, nach Angaben in der Literatur werden sie jedoch teilweise nur von ca. 80% der Patienten gut toleriert [11]. Insbesondere die Symptome einer nächtlichen Ateminsuffizienz lassen sich beseitigen. In der Regel bessern sich bei nächtlicher Maskenbeatmung auch die Blutgase während des Tags. Hier werden 3 Mechanismen diskutiert [12, 20, 21]:

- Erholung der erschöpften Atemmuskulatur während der Ruhephase,
- Verhinderung einer Adaptation der CO_2 -Rezeptoren,
- Minderung der sekundären Organveränderungen (Mikroatelektasen, negative Beeinflussung der Atemmuskulatur durch Hyperkapnie und Azidose).

Es werden von der Industrie eine Reihe von Nasenmasken in verschiedenen Größen angeboten. Hauptproblem der Nasenmasken ist eine deutliche Leckage bei der Beatmung, die während des Tiefschlafs durch das Erschlaffen der Gesichtsmuskulatur und unwillkürliche Öffnung des Munds (Mund-Leckage) zunimmt. Engmaschige Kontrollen zur Überprüfung der Effektivität der Beatmung sind hier nötig. Gelegentlich schränken Hautunverträglichkeit, Nasenobstruktion und vermehrte Schleimbildung die Anwendbarkeit ein.

Regional findet die sog. Münchner Atemmaske, die aus einem Nasen- und Mundstück samt Bißteil besteht und individuell von einzelnen Zahnärzten aus gut hautverträglichem Dentalacryl gefertigt wird, Verbreitung. Der hohe Aufwand bei der Fertigung der Maske wird durch eine deutlich verbesserte Effizienz der Beatmung gerechtfertigt [14].

Die maximale tägliche Beatmungsdauer mit einer Maske ist stark von der individuellen Toleranz der Patienten abhängig, als Grenze für den evtl. Übergang zu einer Tracheostomabeatmung ist eine Beatmungsdauer von 16–20 h/Tag zu sehen.

Ob die Maskenbeatmung einen Einfluß auf die Progredienz verschiedener neuromuskulärer Erkrankungen hat, ist Gegenstand der derzeitigen Diskussion [20].

Kontraindikationen für eine Maskenbeatmung unter häuslichen Bedingungen sind:

- schwere Schluckstörungen mit Aspirationsneigung,
- qualitative und quantitative Störungen des Bewußtseins, Demenz, Deblilität,
- Magen- oder Duodenalulzera, erheblicher gastroösophagealer Reflux, rezidivierendes Erbrechen: Maskenbeatmung erst nach erfolgreicher Behandlung dieser Störungen;
- kardiopulmonale Dekompensation. Ziel sollte hier zunächst eine Rekompensation unter intensivmedizinischen Bedingungen sein.

Überdruckbeatmung über Tracheostoma (tIPPV)

Indikationen für die Anlage eines Tracheostoma und Beatmung über dasselbe sind:

- schwere Schluckstörungen mit rezidivierender Aspiration,
- insuffiziente bronchiale Clearance mit starker Bronchialsekretion und Notwendigkeit des Absaugens,
- Insuffizienz oder Intoleranz der Maskenbeatmung,
- tägliche Beatmungszeit mit Maske >16–20 h (individuell).

Das Tracheostoma sollte für eine Langzeitbeatmung plastisch gedeckt, also ohne offene Wundfläche angelegt werden.

Auswahl der Trachealkanüle und Trachealkanülenwechsel

In erster Linie sollten, weiche, flexible Trachealkanülen mit High-volume-low-pressure-cuff Verwendung finden, die Blockierung des Cuffs sollte zur Vermeidung einer Tracheomalazie mit maximal 10–15 cm H_2O (Cuff-Manometer) erfolgen. Bei vielen Patienten (ohne Schluckstörungen) ist eine Deblockierung bzw. die Beatmung mit einer ungeblockten Trachealkanüle unter Beachtung der entstehenden Leckage zur Erhaltung der Sprechfähigkeit möglich.

Trachealkanülenwechsel

Unter häuslichen Bedingungen ist ein 1(-2)mal wöchentlicher Wechsel der Trachealkanüle ausreichend, bei Infektionszeichen wegen der Keimbesiedelung des Kunststoffmaterials öfter. Eine Reinigung und Wiederverwendung der Kanüle ist anzustreben, eine Sterilisierung ist nicht unbedingt nötig.

Luftbefeuchtung bei Überdruckbeatmungssystemen

Sowohl die invasive als auch die nicht-invasive Beatmung werden von vielen Patienten mit einer aktiven Luftbefeuchtung subjektiv angenehmer empfunden. Die mukoziliäre Clearance wird verbessert, die Anzahl respiratorischer Infekte nimmt ab [3, 5]. Aus diesem Grund sollte eine aktive Luftbefeuchtung insbesondere während der Nacht großzügig angewendet werden, in jedem Fall aber eine passive Befeuchtung (künstliche Nase) Anwendung finden.

Unterdruckbeatmungssysteme in der Heimbeatmung

Die derzeit verfügbaren Unterdrucksysteme sind sämtlich Weiterentwicklungen des klassischen Tankrespirators (eiserne Lunge), basieren also auf der Ausübung eines Unterdrucks auf den Thorax, wodurch eine Sogwirkung entsteht, die zur Entfaltung des Thorax und damit zur Inspiration führt. Neben Weiterentwicklungen der Tankrespirators und dem Beatmungssponcho, die den gesamten Körper des Patienten einschließen, werden nur den Thorax einschließende Varianten (z.B. Kürass) angeboten. Hier bestehen derzeit nur in einzelnen Zentren der Bundesrepublik Erfahrungen. Gleiches gilt für den Pneumobelt (Beatmungsgürtel) und das sog. Rocking bed (Schaukelbett).

Hygiene

Unter häuslichen Bedingungen ist in der Regel bei der Versorgung des Patienten Sauberkeit ausreichend, eine regelmäßige Händedesinfektion, z.B. vor dem Absaugen, ist nicht nötig, da der Patient an das häusliche Keimspektrum gewöhnt ist. Die verwendeten Kunststoffteile (Schläuche, Trachealkanüle) sind 1- bis 2mal/Woche zu reinigen und desinfizieren.

Eine detaillierte Darstellung des Materialbedarfs einer Heimbeatmung

wurde von der „Arbeitsgruppe Heim- und Langzeitbeatmung“ [1] publiziert.

Vorbereitung und praktische Durchführung der Heimbeatmung

Heimbeatmungskoordinator(in)

Um eine individuelle, vertrauensvolle und qualifizierte Betreuung des Patienten zu garantieren, sollte eine Person für die (unten beschriebenen) Abläufe während der Initiierung der Heimbeatmung, für die 1. Phase der Beatmung unter häuslichen Bedingungen sowie für die Langzeitbetreuung der Patienten und eine evtl. nötige Krisenintervention zuständig sein. Es sollte sich hier um einen in der Langzeitbeatmung von Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen erfahrene(n) Ärztin/Arzt oder eine entsprechend qualifizierte Pflegekraft handeln. Diese können von einer Klinik oder einem ambulanten Pflegedienst beschäftigt werden.

Aufgaben des Heimbeatmungskoordinators (jede dieser Aufgaben kann delegiert werden, für die korrekte Ausführung ist jedoch der Heimbeatmungskoordinator verantwortlich):

- Die Schulung des Patienten, der Angehörigen und der Pflegenden betreffend:
 - Pflege des Patienten (z.B. Absaugen, Tracheostomapflege),
 - Bedienung und technisches Verständnis der Heimbeatmungsgeräte,
 - Pflege von Beatmungsgerät und Zubehör,
 - Notfallmaßnahmen, manuelle Beatmung mit dem Beatmungsbeutel.
- Verantwortung für die Grundausstattung des Heimbeatmungsplatzes mit entsprechender Hardware und ausreichend Verbrauchsmaterial. Beurteilung der häuslichen Verhältnisse und Hygiene.
- Ermittlung des Pflegebedarfs. Sicherstellung einer ausreichenden pflegerischen Versorgung des Patienten und hinreichender Entlastungsmöglichkeiten für die Angehörigen.
- Sicherstellung einer ausreichenden ärztlichen Versorgung durch den Hausarzt und evtl. hinzuzuziehende Spezialisten vor Ort. Einweisung des Hausarzts in die medizinisch-technische Versorgung des Patienten.
- Sicherstellung einer guten medizinisch-technischen Versorgung durch ent-

sprechende Abmachungen mit einer in der Heimbeatmung erfahrenen Medizintechnikfirma.

- Medizinische und psychologische Betreuung des Patienten und der Angehörigen während der ersten 3 Monate.
- Krisenintervention und 3monatige Check-ups der genannten Punkte im Rahmen eines Hausbesuchs oder ambulant in der Klinik (s. Monitoring).

Da diese Aufgaben wegen der geringen Patientenzahl in erster Linie Klinikbeschäftigte ausüben werden, sind Über-einkünfte mit den Krankenkassen zur Klärung der Tätigkeitserlaubnis und der Kostenerstattung auf regionaler Ebene wünschenswert. Diese sollte eine zeitlich und inhaltlich beschränkte Erlaubnis zur Betätigung der betreuenden Klinikärzte auch außerhalb der Klinik umfassen. Bei entsprechender Patientenzahl sollten diese Funktionen im Personalschlüssel berücksichtigt werden.

Technische Infrastruktur

Die technische Betreuung der Heimbeatmung erfolgt durch den Kundendienst des Geräteherstellers. Dieser hat mindestens alle 3 Monate die Funktion sämtlicher technischer Geräte des Heimbeatmungsplatzes zu überprüfen. Eine Generalüberholung des Beatmungsgeräts ist halbjährlich durchzuführen.

Ein Rund-um-die-Uhr-Service ist vom Kundendienst sicherzustellen, technische Hilfe sollte innerhalb von 2 h verfügbar sein. Die durchgeführten Maßnahmen sind dem Heimbeatmungskoordinator schriftlich mitzuteilen, bei evtl. Problemen ist dieser umgehend zu benachrichtigen.

Die Einweisung aller Helfer hat durch den Techniker gemäß den Richtlinien der MedGV (Gruppe I) zu erfolgen.

Pflegedienste und deren Qualifikation

Die Hauptlast der Pflege des Patienten wird neben den Angehörigen von ambulanten Pflegediensten getragen werden. Das Ausmaß der erforderlichen Pflege ist vom Heimbeatmungskoordinator in Absprache mit den Angehörigen und den Krankenkassen festzulegen. Die Pflege durch examinierte Pflegekräfte ist wünschenswert, wird aus

Gründen der Wirtschaftlichkeit und eingeschränkter Ressourcen jedoch zumindest für längere Zeiträume (z.B. Nachtwachen) praktisch nicht durchführbar sein. Examierte Pflegekräfte sollten jedoch zumindest an der Pflege beteiligt sein und diese supervidieren. Angelernte Kräfte (z.B. Zivildienstleistende) sind voll einsetzbar, wenn ihr Kenntnisstand vom Heimbeatmungskoordinator positiv beurteilt wurde, ihre technische Einweisung hat durch den Gerätekundendienst zu erfolgen. Nach einer Eingewöhnungsphase sollte eine Selbstorganisation der Pflege (Pflegeplan) durch den Patienten gefördert werden.

Um Interessenkonflikte zu vermeiden, sind die Pflege des Patienten und die Zuständigkeit für die Materialversorgung strikt zu trennen.

Ärztliche Versorgung

Die langfristige ärztliche Versorgung erfolgt durch einen vom Beatmungskoordinator in die Materie eingeführten Hausarzt, der über Erfahrungen in den Bereichen Beatmungstechnik und Notfallmedizin verfügen sollte. Falls regional möglich, sollte ein niedergelassener Anästhesist oder Pulmologe zur Krisenintervention und Blutgasanalyse verfügbar sein. Bei akuten Komplikationen erfolgt die Behandlung stationär im nächstgelegenen geeigneten Krankenhaus, das Aufnahmepflicht hat. Über das Ausmaß evtl. Notfallmaßnahmen (Reanimation?) sollten Absprachen mit dem Patienten und seinen Angehörigen getroffen werden. Diese sind vom Beatmungskoordinator schriftlich zu dokumentieren und vom Patienten in entsprechender Form zu fixieren (z.B. Notfallpaß für Muskelkranke).

Technisches Equipment/Ausrüstung eines Heimbeatmungsplatzes (s. oben)

Grundsätzlich ist anzustreben, die technische Ausstattung so einfach und bedienerfreundlich wie möglich sowie so sicher wie nötig zu gestalten. Für den Heimbeatmungsplatz (mechanische Überdruckbeatmung) sind vorzusehen:

- Ein Beatmungsgerät mit integriertem Akkumulator mit oben beschriebenen Mindestanforderungen, bei Bedarf mit einem Luftbefeuchtungsgerät ausgerüstet.

- Mindestens 3 komplette, identische Schlauchsysteme mit integrierten Druckschläuchen.
- Ein Beatmungsbeutel (Ambu-Beutel) mit passender Maske.
- Leistungsfähiges stationäres Absauggerät mit Absaugkathetern, bei Mobilität zusätzlich akkugestütztes, mobiles Absauggerät.
- Reinigungsutensilien für das Schlauchsystem, Ersatzfilter.
- Angepaßte Beatmungsmaske und Konfektionsersatzmaske oder Material für Tracheostomapflege und Ersatztrachealkanülen (mindestens 2).
- Bei Bedarf Sauerstoffkondensator/-flasche.
- Beatmungs- und Patientenmonitore nach Maßgabe des behandelnden Arztes, wobei hier aus Gründen der Einfachheit und der guten subjektiven Beurteilung der Beatmungssituation durch die bewußtseinsklaren Patienten eher Zurückhaltung geübt werden sollte.
- Bei Mobilität des Patienten externe 12-V-Batterie.
- Medikamentenvernebler (zur Behandlung respiratorischer Infekte).

Monitoring

Kontrollen des klinischen Zustands, evtl. der arteriellen Blutgase und der Vitalkapazität, sollten in 3monatigen Abständen oder bei Verschlechterung der Beatmungssituation bzw. des Allgemeinzustands des Patienten durchgeführt werden. Im Zweifelsfall sollte ein Blutgasmonitoring unter stationären Bedingungen mit dem Ziel einer Optimierung der Beatmung durchgeführt werden.

Versagen des Respirators/Back-up-Respirator

Bislang liegen keine gesicherten Daten aus größeren Patientenkollektiven über die Häufigkeit des Versagens eines Heimbeatmungsgeräts vor. Nach Erfahrung der Neurologischen Universitätsklinik Erlangen (unveröffentlichte Daten) dürfte sie bei etwa 0,2/Betriebsjahr liegen. Aus diesem Grund ist ein Ersatzbeatmungsgerät indiziert, wenn die Dauer der erwarteten suffizienten Eigenatmung des Patienten nicht mindestens 2 h über der für den Gerätekundendienst des Herstellers nötigen Anfahrzeit für die Versorgung des Patienten mit einem Ersatzgerät liegt. Bei

mobilen Patienten (Reisen) mit schwerer Ateminsuffizienz ist die Versorgung mit einem Back-up-Respirator obligat.

Pharmakotherapie von medizinischen Komplikationen bei heimbeatmeten Patienten

Grundsätzlich sollte gelten, daß jeder Einsatz von Pharmaka im Einverständnis mit dem Patienten zu erfolgen hat.

Antibiotika

Behandlung von respiratorischen Infekten: Nicht jede Vermehrung des Sputums sollte gleich antibiotisch behandelt werden. Eine mikrobiologische Saniierung der Atemwege gelingt in der Regel nicht. Bei fieberhaften Infektionen der Atemwege sollte die antibiotische Therapie nach Antibiotogramm erfolgen, Initialbehandlung z.B. mit Amoxicillin und Clavulansäure. i.v.-Gabe von Medikamenten sollte nur unter stationären Bedingungen erfolgen, da sonst das Wohnzimmer endgültig zur Intensivstation wird.

Anticholinergika

Z.B. Belladonnatropfen zur Minderung der Speichelsekretion.

Antidepressiva

Aufgrund ihrer anticholinergen Wirkung (s. oben) sollten Trizyklika bevorzugt werden. Bei fraglicher Wirksamkeit sollte ein Auslaßversuch durchgeführt werden. Stuhlregulation!

Laxanzien

Regelmäßige Gabe von Laktulose und/oder Gleitmitteln bei den meisten bettlägerigen Patienten zur Stuhlregulierung nötig, Dosistitrierung.

Opiate

Beachtung der obstipierenden Wirkung. Ansonsten in fortgeschrittenen Krankheitsstadien (z.B. ALS) Anwendung wie bei anderen terminalen Erkrankungen im Einverständnis mit dem Patienten.

Sedativa

Chloralhydrat oder sedierend wirkende niederpotente Neuroleptika/Antidepressiva sind wegen geringerer neuromuskulärer Nebenwirkungen zu bevorzugen.

Beendigung der Heimbeatmung auf Wunsch des Patienten:

Im Endstadium progredienter Erkrankungen (z.B. ALS) wird sich immer wieder die Frage stellen, wie mit dem evtl. Wunsch des Patienten nach einer Beendigung der Beatmung umzugehen ist [10, 15, 19, 22]. Hier ist zum einen die prinzipielle Frage, wie die Ernsthaftigkeit eines solchen Wunschs nach Abbruch der Therapie zu klären ist, zu beantworten. Weiterhin stellt sich die Frage, wer in welcher Form dem Patientenwunsch nachkommen soll. Da bei schwerer Ateminsuffizienz durch das Entfernen des Respirators bei den in der Regel hyperventilierten Patienten eine akute Dyspnoe auftritt, stellt sich die Frage, inwieweit der behandelnde Arzt z.B. pharmakotherapeutisch (Opiate, Sedativa?) aktiv werden darf.

Die Rechtsprechung mißt in solchen Fällen dem Patientenwillen die höchste Bedeutung zu (s.a. LG Ravensburg, Urteil vom 3.12.86, Az 3 Kls 31/86). Bei der juristischen Besprechung eines entsprechenden Fallberichts wurde dem ALS-Patienten eindeutig das Recht zur Zurücknahme der Einwilligung in eine invasive, wenn auch lebensrettende Maßnahme zugesprochen. Gleichzeitig wurde der Arzt aufgefordert, alle notwendigen Maßnahmen zur Sicherung der Ernsthaftigkeit des Patientenwillens und zur Verhinderung eines qualvollen Erstickungstods zu treffen [6, 16].

Eine gesetzliche Regelung dieser Frage steht noch aus und juristische Leitlinien können nicht alleine maßgeblich für eine ärztliche Gewissensentscheidung sein. Die juristische Unsicherheit sollte jedoch nicht dazu führen, den Patienten diese Form der Therapie vorzuenthalten.

Literatur

1. Arbeitsgruppe Heim- und Langzeitbeatmung (1995) **Richtlinien zum Materialbedarf einer Heimbeatmung.** Med Klin 90:321–323
2. Biniek R, Humpke T, Topper R (1994) **Heimbeatmung bei neurologischen Erkrankungen. Umfrage bei 62 Patienten.** Nervenarzt 65:536–541
3. Bockelbrink A (1995) **Respiratorische Hilfen bei neurologischen Erkrankungen – Langzeit- und Heimbeatmung.** In: Huffmann G, Braune HJ (Hrsg) Neuromuskuläre Erkrankungen. Wissenschaftliche Tagung Marburg, 6.–8. Mai 1994, Einhorn-Press, Marburg, S 247–252
4. Bockelbrink A (1991) **Therapie der progredienten Ateminsuffizienz bei neuromuskulären Erkrankungen.** Therapiewoche 41:1792–97
5. Borasio GD, Bockelbrink A (1994) **Langzeitbeatmung bei neurologischen Erkrankungen.** QJM 2:193–202
6. Borasio GD, Voltz R (1994) **Amyotrophe Lateralsklerose – Fallbericht.** Z Med Ethik 40:143–47
7. Chevrolet JC, Rossi JM, Pahud C, Rochat T, Haller R de, Junod A (1989) **Die intermittierende mechanische Ventilation als Heimbeatmung.** Ther Umsch 46:697–708
8. Böcker FM, Seibold I, Neundörfer B (1990) **Behinderung im Alltag und subjektives Befinden bei Patienten mit fortgeschrittener myotrophischer Lateralsklerose (ALS).** Fortschr Neurol Psychiatr 58:224–236
9. Deutsche Gesellschaft für Pneumologie (1994) **Richtlinien zur Indikation und Durchführung der intermittierenden Selbstbeatmung (ISB).** Pneumologie [Suppl 1] 48:331–33
10. Goldblatt D, Greenlaw J (1989) **Starting and stopping the ventilator for patients with amyotrophic lateral sclerosis.** Neurol Clin 7:789–806
11. Heckmatt JZ, Loh L, Dubowitz V (1990) **Night-time nasal ventilation in neuromuscular disease.** Lancet 335:578–582
12. Hill NS (1993) **Noninvasive ventilation. Does it work, for whom and how?** Am Rev Respir Dis 147:1050–1055
13. Kinnear WJM (1994) **Assisted ventilation at home. A practical guide.** Oxford University Press, Oxford
14. Laier-Groeneveld G (1994) **Arbeitsgruppe Heim- und Langzeitbeatmung: Richtlinien zur Indikation und Durchführung der intermittierenden Selbstbeatmung (ISB).** Intensivmed 31:137–39
15. Moss AH, Casey P, Stocking CB, Roos RP, Brooks BR, Siegler M (1993) **Home ventilation for amyotrophic lateral sclerosis patients: outcomes, costs, and patient, family and physician attitudes.** Neurology 43:438–443
16. Müller M, Schöch H (1994) **Juristische Stellungnahme zur Sterbehilfe bei amyotropher Lateralsklerose.** Z Med Ethik 40:321–326
17. Plummer AL, O'Donohue WJ, Petty TL (1989) **Consensus conference on problems in home mechanical ventilation.** Am Rev Respir Dis 140:555–560
18. Raffenberg M, Schaberg T, Müller-Pawlowski H, Lode H (1994) **Indikation und Praxis der Heimbeatmung.** Dtsch Med Wochenschr 119:187–191
19. Reclin T, Weis M, Brenner PM, Neundörfer B (1994) **Partnerschaftssituation unter einer Langzeitheimbeatmung bei amyotrophischer Lateralsklerose (ALS).** Rehabilitation 33:85–89
20. Robert D, Willig TN, Paulus J (1993) **Long-term nasal ventilation in neuromuscular disorders: report of a consensus conference.** Eur Respir J 6:599–606
21. Roussos C, Macklem PT (1992) **The respiratory muscles.** N Engl J Med 307:786–797
22. Sivak ED, Gipson WT, Hanson MR (1982) **Long-term management of respiratory failure in amyotrophic lateral sclerosis.** Ann Neurol 12:18–23
23. Winterholler M, Erbguth F, Scheidler W, Claus D, Neundörfer B (1993) **Vorübergehende Heimbeatmung bei einem Patienten mit bilateraler, entzündlich bedingter Phrenicusparesse. Medizinische, psychosoziale und ökonomische Aspekte.** Dokumentation 2. Internationaler Kongreß der Stiftung Pfennigparade München, 19.–21.11. 1992, S.330, Stiftung Pfennigparade