

S2k-Leitlinie: Nichtinvasive und invasive Beatmung als Therapie der chronischen respiratorischen Insuffizienz – Revision 2017*

Guidelines for Non-Invasive and Invasive Home Mechanical Ventilation for Treatment of Chronic Respiratory Failure – Update 2017

Autoren

W. Windisch^{1,2}, M. Dreher³, J. Geiseler⁴, K. Siemon⁵, J. Brambring⁶, D. Dellweg⁵, B. Grolle⁷, S. Hirschfeld⁸, T. Köhnlein⁹, U. Mellies¹⁰, S. Rosseau¹¹, B. Schönhofer¹², B. Schucher¹³, A. Schütz¹⁴, H. Sitter¹⁵, S. Stieglitz¹⁶, J. Storre^{17,18}, M. Winterholler¹⁹, P. Young^{20,21}, S. Waltersbacher^{2,22},
für die Leitliniengruppe „Nichtinvasive und invasive Beatmung als Therapie der chronischen respiratorischen Insuffizienz“

Institute

- 1 Lungenklinik, Kliniken der Stadt Köln gGmbH, Köln
- 2 Universität Witten/Herdecke, Fakultät für Gesundheit/ Department für Humanmedizin
- 3 Medizinische Klinik I – Sektion Pneumologie, Universitätsklinikum Aachen, Aachen
- 4 Medizinische Klinik IV, Paracelsus-Klinik Marl, Marl
- 5 Fachkrankenhaus Kloster Grafschaft GmbH, Schmallenberg
- 6 Heimbeatmungsservice Brambring Jaschke GmbH, Unterhaching
- 7 Lufthafen, AKK Altonaer Kinderkrankenhaus gGmbH, Hamburg
- 8 Querschnittgelähmtenzentrum, Berufsgenossenschaftliches Unfallkrankenhaus Hamburg, Hamburg
- 9 Klinik für Pneumologie und Intensivmedizin, Klinikum St. Georg, Leipzig
- 10 Klinik für Kinderheilkunde III, Universitätsklinikum Essen, Essen
- 11 Pneumologisches Beatmungszentrum, Ernst von Bergmann Klinik gGmbH, Bad Belzig
- 12 Klinik für Pneumologie, KRH Klinikum Siloah-Oststadt-Heidehaus, Hannover
- 13 Zentrum für Pneumologie und Thoraxchirurgie, Krankenhaus Großhansdorf, Großhansdorf
- 14 Atemhilfe, Berlin
- 15 Institut für theoretische Chirurgie, Universitätsklinikum Giessen und Marburg GmbH, Marburg

- 16 Medizinische Klinik I, Petrus Krankenhaus, Wuppertal
- 17 Intensiv-, Schlaf- und Beatmungsmedizin, Asklepios Fachkliniken München-Gauting, Gauting
- 18 Klinik für Pneumologie, Universitätsklinikum Freiburg, Freiburg i. Br.
- 19 Klinik für Neurologie, Krankenhaus Rummelsberg gGmbH, Schwarzenbruck
- 20 Klinik für Schlafmedizin und neuromuskuläre Erkrankungen, Universitätsklinikum Münster, Münster
- 21 Klinik für Beatmungs- und Schlafmedizin, Clemenshospital Münster, Münster
- 22 II. Medizinische Klinik, Klinikum Konstanz, Konstanz

Bibliografie

DOI <https://doi.org/10.1055/s-0043-118040> |
Pneumologie 2017; 71: 722–795
© Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York
ISSN 0934-8387

Federführender Autor:

Prof. Dr. Wolfram Windisch, Chefarzt der Lungenklinik, Kliniken der Stadt Köln gGmbH, Lehrstuhl für Pneumologie, Universität Witten/Herdecke, Fakultät für Gesundheit/ Department für Humanmedizin, Ostmerheimer Str. 200, 51109 Köln
windischw@kliniken-koeln.de

* Erstmalig publiziert auf der Homepage der Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften (AWMF) (<http://www.awmf.org/leitlinien/detail/II/020-008.html>) am 07.07.2017.

ZUSAMMENFASSUNG

Die außerklinische Beatmung über einen invasiven oder nichtinvasiven Beatmungszugang ist mittlerweile etablierter Standard. Entsprechend wurde bereits im Jahr 2010 unter der Federführung der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin e.V. (DGP) die Leitlinie „Nichtinvasive und invasive Beatmung als Therapie der chronischen respiratorischen Insuffizienz“ publiziert. Die stetige Weiterentwicklung der technischen Methoden, neue wissenschaftliche Erkenntnisse sowie neue versorgungsrelevante Entwicklungen machen jedoch eine umfangreiche Revision der Leitlinie notwendig.

Entsprechend wurde nun die revidierte Fassung der Leitlinie publiziert. Dabei finden sich in Bezug auf die aktuelle Literatur sowie auf die Versorgungslandschaft in Deutschland überarbeitete Empfehlungen zu den bereits in der Erstversion der Leitlinie aufgenommenen Themenbereichen der technischen Aspekte, der Organisationsstrukturen in Deutschland, der Qualifikationskriterien für die Versorgung außerklinisch beatmeter Patienten, für die einzelnen Krankheitsentitäten inklusive der Besonderheiten in der Pädiatrie sowie der ethischen Aspekte und der Palliativmedizin. Neu hinzugenommen sind zusätzlich die Themen der außerklinischen Beatmung nach erfolglosem prolongierten Weaning sowie die außerklinische Beatmung bei Querschnittlähmung.

Neu ist auch die Zusammensetzung der beteiligten Fachgesellschaften, Fachverbände und Vereinigungen. Dabei werden die einzelnen Krankheitsbilder und Organsysteme übergreifend auch über die Deutsche Interdisziplinäre Gesellschaft für Außerklinische Beatmung e.V. (DIGAB) vertreten, während zusätzlich die Einbindung von Verbänden wichtig war, die direkt mit der Versorgung beatmeter Patienten im außerklinischen Setting konfrontiert sind. Zusätzlich wurde die Einbindung der Kostenträgerseite und der Patientenverbände für wichtig erachtet.

Diese Leitlinie hat eine Gültigkeit von drei Jahren, beginnend mit dem Datum der Veröffentlichung auf der Homepage der Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften e.V. (AWMF) Anfang Juli 2017. Ziel ist eine weitere zeitgerechte Überarbeitung der Leitlinie nach Fristablauf.

ABSTRACT

Today, invasive and non-invasive home mechanical ventilation have become a well-established treatment option. Consequently, in 2010 the German Society of Pneumology and Mechanical Ventilation (DGP) has leadingly published the guidelines on “Non-Invasive and Invasive Mechanical Ventilation for Treatment of Chronic Respiratory Failure”. However, continuing technical evolutions, new scientific insights, and health care developments require an extensive revision of the guidelines.

For this reason, the updated guidelines are now published. Thereby, the existing chapters, namely technical issues, organizational structures in Germany, qualification criteria, disease specific recommendations including special features in pediatrics as well as ethical aspects and palliative care, have been updated according to the current literature and the health care developments in Germany. New chapters added to the guidelines include the topics of home mechanical ventilation in paraplegic patients and in those with failure of prolonged weaning.

In the current guidelines different societies as well as professional and expert associations have been involved when compared to the 2010 guidelines. Importantly, disease-specific aspects are now covered by the German Interdisciplinary Society of Home Mechanical Ventilation (DIGAB). In addition, societies and associations directly involved in the care of patients receiving home mechanical ventilation have been included in the current process. Importantly, associations responsible for decisions on costs in the health care system and patient organizations have now been involved.

The currently updated guidelines are valid for the next three years, following their first online publication on the home page of the Association of the Scientific Medical Societies in German (AWMF) in the beginning of July 2017. A subsequent revision of the guidelines remains the aim for the future.

► Inhaltsverzeichnis		
1	Einleitung	726
1.1	Hintergrund	726
1.2	Ziel der Leitlinie	726
1.3	Das Leitlinien-Komitee	726
1.4	Beteiligung der Industrie	726
1.5	Beteiligung der Kostenträger und des Medizinischen Dienstes der Krankenversicherung (MDK)	727
1.6	Gültigkeit der Leitlinie	727
1.7	Außerklinische Beatmung außerhalb Deutschlands	727
2	Methodik	727
2.1	Revision der bereits publizierten S2-Leitlinie	727
2.2	Entwicklungsstufe	728
2.3	Auswahl der Delegierten	728
2.4	Literatursuche	728
3	Wissenschaftliche Grundlage	728
3.1	Was versteht man unter ventilatorischer Insuffizienz?	728
3.2	Wie wird eine chronisch ventilatorische Insuffizienz diagnostiziert?	729
3.3	Wie wird die ventilatorische Insuffizienz therapiert?	729
3.4	Welche Effekte hat eine maschinelle Beatmung?	730
3.5	Welche Nebenwirkungen treten durch maschinelle Beatmung auf?	730
4	Technische Ausstattung	730
4.1	Nichtinvasive Beatmung	731
4.2	Invasive Beatmung	733
4.3	Nichtinvasive und invasive Beatmung	735
5	Einleitung, Umstellung und Kontrolle der außerklinischen Beatmung	735
5.1	Was sind Beatmungszentren?	735
5.2	Wo sollte eine Ersteinstellung erfolgen?	736
5.3	Welche Kontrollen sind in welchen Zeitabständen erforderlich?	737
5.4	Wo und wie sollen diese Kontrollen durchgeführt werden?	738
5.5	Was ist bei einem Wechsel von Beatmungsgerät oder -zugang zu beachten?	738
5.6	Verschlechterung des Gesundheitszustandes	738
6	Organisation der außerklinischen Beatmung	738
6.1	Welche Versorgungsformen stehen für die außerklinische Beatmung zur Verfügung und wodurch unterscheiden sich diese?	739
6.2	Welche Aufgaben übernimmt das Zentrum für außerklinische Beatmung vor und nach Entlassung des Patienten?	739
6.3	Was ist vor der Entlassung eines beatmeten Patienten in den außerklinischen Bereich zu beachten?	740
6.4	Das Überleitmanagement stellt eine besondere Herausforderung dar. Wie ist es zu organisieren?	740
6.5	Wer ist an der außerklinischen Versorgung beteiligt?	741
6.6	Welche besonderen Erfordernisse werden an den Arzt im außerklinischen Bereich gestellt?	741

6.7	Welche besonderen Erfordernisse werden an das Pflegeteam im außerklinischen Bereich gestellt?	741
6.8	Welche besonderen Anforderungen bestehen an die Geräteprovider in Bezug auf die Hilfsmittel zur Beatmung?	742
6.9	Welchen Bedarf an Heilmitteln gibt es und welche Anforderungen werden an die Therapeuten gestellt?	742
6.10	Welche Besonderheiten sind bei der Überwachung und Dokumentation der Beatmung zu beachten?	742
6.11	Wie ist bei klinischer Verschlechterung beatmeter Patienten im außerklinischen Bereich zu verfahren?	743
6.12	In welchen Fällen kann der pflegerische Umfang reduziert werden (sogenannte Rückzugspflege)?	743
6.13	Wie ist in der außerklinischen Beatmung mit multi-resistenten Erregern umzugehen?	743
7	Qualifikationen für die außerklinische Beatmungspflege	744
7.1	Was sind die Herausforderungen in der außerklinischen Beatmung, die Qualifizierungsmaßnahmen von Pflegenden berücksichtigen sollen?	744
7.2	Welche besonderen Kenntnisse sind für die Versorgung in der außerklinischen Beatmung relevant?	744
7.3	Welche besonderen Anforderungen bestehen an Pflegedienste/Pflegeeinrichtungen, die beatmete Patienten betreuen?	745
7.4	Wer kann Fachbereichsleitung in einem Pflegedienst/ in einer Pflegeeinrichtung, die beatmete Menschen betreut, werden?	745
7.5	Welche Anforderungen sind an Pflegefachkräfte zu stellen, die in einem Pflegedienst/ in einer Pflegeeinrichtung arbeiten?	745
7.6	Können Krankenpflegehelfer, Arzthelfer, Heilerziehungspfleger und ähnliche Berufe die pflegerische Versorgung beatmeter Menschen übernehmen?	746
7.7	Welche besonderen Anforderungen bestehen an die Assistenzversorgung im Rahmen eines Assistenzdienstes oder eines Arbeitsgebermodells?	746
7.8	Wie können pflegende Angehörige auf die pflegerische Versorgung beatmeter Patienten vorbereitet werden?	747
7.9	Welche besonderen Qualifizierungsanforderungen bestehen für Pflegefachkräfte in der außerklinischen Beatmungsversorgung von Kindern?	747
7.10	Welche besonderen Qualifizierungsanforderungen bestehen für Therapeuten in der außerklinischen Beatmung?	748
7.11	Was sind die besonderen Anforderungen an Ärzte in der außerklinischen Beatmung?	748
7.12	Welche besonderen Inhalte sollen in den Zusatzqualifikationen theoretisch und praktisch vermittelt werden?	748
8	Außerklinische Beatmung nach erfolglosem Weaning	748
8.1	Wie ist erfolgloses Weaning definiert?	748
8.2	Ist erfolgloses Weaning reversibel?	749
8.3	Wie soll die Diagnose „erfolgloses Weaning“ gestellt werden?	749
8.4	Wie wird bei erfolglosem Weaning die Indikation zur invasiven außerklinischen Beatmung gestellt?	750

8.5	Wo soll die invasive außerklinische Beatmung bei erfolglosem Weaning eingeleitet werden?	750
8.6	Was ist bei der ambulanten medizinischen Versorgung von Patienten mit erfolglosem Weaning zu beachten?	751
9	Obstruktive Atemwegserkrankungen	752
9.1	Was ist der Stellenwert der NIV bei chronisch obstruktiver Lungenerkrankung (COPD)?	752
9.2	Mukoviszidose	755
9.3	Bronchiektasen	755
10	Thorakal-restriktive Lungenerkrankungen	755
10.1	Was ist die allgemeine Definition und was sind Krankheitsbilder thorakal-restriktiver Erkrankungen?	755
10.2	Wann besteht eine Indikation zur NIV bei thorakal-restriktiven Erkrankungen?	755
10.3	Welche krankheitsspezifischen Aspekte der Beatmungstherapie sind bei thorakal-restriktiven Erkrankungen zu beachten?	756
10.4	Welche nachgewiesenen Beatmungseffekte gibt es?	756
10.5	Welche Besonderheiten sind bei NIV von thorakal-restriktiv Erkrankten zu beachten?	756
10.6	Welche Rolle spielt die NIV bei Patienten mit Lungenfibrose?	757
11	Obesitas-Hypoventilations-Syndrom	757
11.1	Wie ist die allgemeine Definition des OHS?	757
11.2	Was sind die Indikationen zur Einleitung einer Beatmungstherapie bei OHS?	757
11.3	Was sind die krankheitsspezifischen Besonderheiten der Beatmungstherapie bei OHS?	758
11.4	Welche Beatmungseffekte sind aufgrund der Studienlage zu erwarten?	758
11.5	Welche ergänzenden Therapieoptionen gibt es bei OHS?	758
12	Neuromuskuläre Erkrankungen	760
12.1	Was sind neuromuskuläre Krankheitsbilder, die zur ventilatorischen Insuffizienz führen?	760
12.2	Was sind Indikationen für eine außerklinische Beatmung bei NME?	760
12.3	Welche krankheitsspezifischen Aspekte sollen bei der Beatmungstherapie von neuromuskulären Erkrankungen beachtet werden?	763
12.4	Welche Effekte können durch Beatmung bei neuromuskulären Erkrankungen erreicht werden?	763
12.5	Was soll bei der Transition von Kindern/Jugendlichen mit neuromuskulären Erkrankungen in das Erwachsenenalter beachtet werden?	764
13	Sekretmanagement	764
13.1	Wie ist die Physiologie des Bronchialsekrets?	764
13.2	Welche Folgen hat eine verringerte Sekretclearance für die außerklinische Beatmung?	765
13.3	Wie kann die Sekretclearance verbessert werden?	765
13.4	Welches Sekretmanagement sollte bei invasiver Beatmung bei COPD zum Einsatz kommen?	766
13.5	Wie sollte das Sekretmanagement bei neuromuskulären Erkrankungen aussehen?	767

14	Querschnittlähmung	769
14.1	Welchen Kriterien helfen bei der Entscheidung für eine invasive vs. nichtinvasive Beatmung?	769
14.2	Wann ist eine invasive Beatmung erforderlich?	769
14.3	Was ist für die nichtinvasive Beatmung bei Querschnitt zu beachten?	770
14.4	Was unterscheidet eine Querschnittlähmung von anderen Lähmungsbildern?	770
14.5	Was sind die vorrangigen Behandlungsziele bei Querschnittlähmung?	770
14.6	Was ist im Rahmen der außerklinischen Pflege zu beachten?	771
14.7	Was ist im Rahmen der Krankenbeobachtung bei Querschnittlähmung an technischen Hilfsmitteln erforderlich?	771
14.8	Wann und für wen ist welche Zwerchfellstimulation geeignet?	771
15	Besonderheiten in der Pädiatrie	772
15.1	Was sind Grundprinzipien der Langzeitbeatmung von Kindern?	772
15.2	Wie unterscheidet sich das diagnostische Vorgehen bei Kindern von dem bei Erwachsenen?	772
15.3	Was sind die pädiatrischen Besonderheiten bei der Indikationsstellung zur nichtinvasiven Beatmung?	773
15.4	Wie kann die Indikation zur Tracheotomie und invasiven Beatmung für ein Kind gestellt werden?	773
15.5	Wie sieht die Studienlage zu den Effekten einer Langzeitbeatmung bei Kindern aus?	774
15.6	Was ist bei der außerklinischen Beatmung von Kindern zu beachten?	774
15.7	Was ist beim Monitoring beatmeter Kinder zu beachten?	775
15.8	Welche klinischen Kontrollen sollen bei außerklinisch beatmeten Kindern vorgenommen werden?	775
15.9	Was sind die pädiatrischen Besonderheiten beim Sekretmanagement?	776
15.10	Was sind die Besonderheiten einer Beatmungstherapie bei zentralen Hypoventilationssyndromen?	776
16	Ethische Betrachtungen und Palliativmedizin	777
16.1	Was ist der Stellenwert der Beatmung am Lebensende?	777
16.2	Wie sollte der Patient aufgeklärt werden?	777
16.3	Wie sollte die ärztliche Kommunikation in der End-of-Life-Care stattfinden?	777
16.4	Was ist beim Verfassen einer Patientenverfügung zu beachten?	778
16.5	Wie ist mit dem einwilligungsunfähigen Patient umzugehen?	778
16.6	Wann sollte eine Beatmung begrenzt oder abgebrochen werden?	778
16.7	Wie gestaltet sich der Sterbeprozess während oder nach Beatmung?	779
16.8	Was sind Effekte der außerklinischen Beatmung in den letzten Lebensmonaten?	780
Abkürzungsverzeichnis		781
Literatur		781

1 Einleitung

1.1 Hintergrund

Die maschinelle Beatmung zur Therapie der chronischen ventilatorischen Insuffizienz 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 (noninvasive ventilation = 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 chronischen ventilatorischen Insuffizienz 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 [1]. 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 machten die Formulierung einer fachübergreifenden wissenschaftlichen Leitlinie notwendig. Diesbezüglich wurde 2010 die erste Version im Rahmen einer S2-Leitlinie zum Thema außerklinische Beatmung publiziert [2]. Im Fokus der vorliegenden ersten Revision der S2-Leitlinie stehen die neuen wissenschaftlichen Erkenntnisse sowie die wesentlichen gesundheitspolitischen Veränderungen in Bezug auf außerklinisch beatmete Patienten. Die vorliegende Leitlinie gibt Empfehlungen für den Umgang mit außerklinisch beatmeten Patienten in Deutschland, wird aber auch ins Englische übersetzt um international verfügbar zu sein, wenngleich die Unterschiede in der medizinischen Infrastruktur eine Generalisierung dieser Empfehlungen nicht möglich machen (vgl. Kap. 1.7).

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

- Förderung der interdisziplinären Zusammenarbeit aller an einer erfolgreichen außerklinischen Beatmung beteiligten Professionen

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)
- Deutsche Interdisziplinäre Gesellschaft für Außerklinische Beatmung e. V. (DIGAB)
- Deutsche Gesellschaft für Anästhesiologie und Intensivmedizin e. V. (DGAI) zusammen mit der Kommission Niedergelassene Anästhesisten (KONA)
- Bundesverband der Pneumologen, Schlaf- und Beatmungsmediziner (BdP)
- Deutsche Interdisziplinäre Vereinigung für Intensiv- und Notfallmedizin e. V. (DIVI)
- Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin e. V. (DGP)
- Deutsche Gesellschaft für Schlafforschung und Schlafmedizin e. V. (DGSM)
- Deutsche Gesellschaft für Allgemeinmedizin und Familienmedizin e. V. (DEGAM)
- Deutschsprachige Medizinische Gesellschaft für Paraplegie e. V. (DMPG)
- Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e. V. (DGM)
- Bundesverband Poliomyelitis e. V.
- AOK Nordost
- Medizinischer Dienst der Krankenversicherung Bayern (MDK Bayern)
- Industrieverband Spectaris

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

1.3 Das Leitlinien-Komitee

Sprecher und Federführung: Prof. Dr. Wolfram Windisch (Köln)

Moderation: PD Dr. Helmut Sitter (Marburg)

Redaktionsgruppe (alphabetisch):

Prof. Dr. Michael Dreher (Aachen)

Dr. Jens Geiseler (Marl)

Dr. Karsten Siemon (Grafschaft)

Dr. Stephan Waltersperger (Konstanz)

Prof. Dr. Wolfram Windisch (Köln)

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 Beteiligung der Kostenträger und des Medizinischen Dienstes der Krankenversicherung (MDK)

Die zunehmende Zahl außerklinisch beatmeter Patienten und die damit verbundenen Kosten für das Gesundheitssystem machen eine enge Kommunikation und Zusammenarbeit mit Vertretern der Krankenkassen unabdingbar. Um dieser Beteiligung gerecht zu werden, wurden jeweils ein Vertreter der Krankenkasse und des MDK zur Teilnahme an den Konsensus-Konferenzen eingeladen. Die Neutralität der Kostenträger hatte hohe Priorität. Sie war durch folgende Maßnahmen sichergestellt:

- kein Stimmrecht der Vertreter bei allen Beschlüssen der Konsensus-Konferenzen

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. Zusätzlich wird in Abhängigkeit von der zukünftigen Datenlage und der berufspolitischen Situation in Deutschland auch eine Teilaktualisierung vor Ablauf der Frist möglich sein.

1.7 Außerklinische Beatmung außerhalb Deutschlands

Der Umgang mit außerklinischer Beatmung zeigt große länderspezifische Unterschiede. Vergleicht man europäische epidemiologische Daten aus dem Jahre 2005 von der „Eurovent“-Studie mit Erhebungen aus Australien und Neuseeland, zeigt sich z. B. dass 12 Patienten pro 100 000 Einwohner in Neuseeland und nur 6,6 Patienten pro 100 000 Einwohner in Europa außerklinisch beatmet werden [3, 4]. Weitere deutliche Unterschiede zeigen sich in Erhebungen aus Hong Kong (2,9 Patienten pro 100 000 Einwohner), Norwegen, Kanada oder Schweden [5–8]. Wenngleich solche Zahlen unter dem Aspekt der Zeitdifferenz zwischen den Erhebungen und der unterschiedlich verwendeten Methodik mit Vorsicht interpretiert werden müssen, ist es durchaus wünschenswert, wenn auch aus Deutschland epidemiologische Zahlen veröffentlicht werden, was unter Zuhilfenahme des DRG-Systems durchaus machbar wäre.

Der durchaus großen Varianz von Prävalenzzahlen könnten Leitlinien oder Empfehlungen entgegenwirken. Neben der vorliegenden deutschen Leitlinie gibt es vereinzelt noch weitere nationale Leitlinien, wie z. B. die Leitlinie der „Canadian Thora-

cic Society“, die sich speziell mit dem Thema „außerklinische Beatmung“ beschäftigt [9].

Die große länderspezifische Diskrepanz wird vor allem bei den Themen „invasive außerklinische Beatmung“ oder „außerklinische Beatmung bei COPD-Patienten“ sichtbar. Der Anteil invasiv-beatmeter Patienten im häuslichen Umfeld in Europa lag laut den „Eurovent“-Daten 2005 bei ca. 13 %, in Australien und Neuseeland dagegen bei ca. 3 % und in Polen bei bis zu 50 % [3, 4, 10].

Während der Anteil an COPD-Patienten in Australien und Neuseeland bei 8 % [4] liegt, werden in Europa (34 %) [3] und Hong Kong (49 %) [5] deutlich mehr COPD-Patienten mit einer außerklinischen Beatmung behandelt. Die positiven Ergebnisse einiger Studien im Bereich der außerklinischen Beatmung bei COPD-Patienten haben durchaus zu einem globalen Umdenken geführt, sodass mittlerweile auch internationaler Konsens darüber herrscht, ausgewählte Patienten mit einer COPD außerklinisch zu beatmen [11]. Diese Empfehlungen, wann eine außerklinische Beatmung sinnvoll bei einer COPD begonnen werden soll [11], decken sich hier fast identisch mit denen aus der vorliegenden Leitlinie.

Die steigende Zahl außerklinisch beatmeter Patienten stellt die Beatmungsmedizin global vor neue Herausforderungen; moderne Konzepte wie z. B. die Zuhilfenahme der Telemedizin rücken mehr und mehr in den Vordergrund. Diesbezüglich wurde aktuell ein Konsensusreport zum Thema außerklinische Beatmung und Telemonitoring publiziert [12].

2 Methodik

Zur Vereinfachung der Lesbarkeit wurde in dieser Leitlinie auf eine parallele Nennung von weiblichen und männlichen Bezeichnungen verzichtet.

2.1 Revision der bereits publizierten S2-Leitlinie

Die vorliegende Leitlinie versteht sich als Revision der 2010 publizierten S2-Leitlinie „Nichtinvasive und invasive Beatmung als Therapie der chronischen respiratorischen Insuffizienz“, federführend herausgegeben von der DGP mit folgenden Merkmalen [13]:

- Neugestaltung der Kapitel
- Integration der aktuellen Literatur
- Beteiligung zum Teil anderer Fachgesellschaften: Wichtig ist hier, dass die Deutsche Interdisziplinäre Gesellschaft für Außerklinische Beatmung e. V. (DIGAB) nach Umbenennung 2010 einen interdisziplinären Ansatz verfolgt und damit viele bei der Erstpublikation der Leitlinie integrierte Bereiche abdeckt, sodass die Fachgesellschaften für einige Einzelbereiche (Kardiologie, Neurologie, Kinder- und Jugendheilkunde) nicht mehr berücksichtigt sind. Im Gegenzug werden neue Fachgesellschaften und Berufsverbände integriert, um der Neuausrichtung unter berufspolitischen Gesichtspunkten, aber auch hinsichtlich der neuen Kapitelzusammensetzung, gerecht zu werden.

2.2 Entwicklungsstufe

Die Leitlinie wird nach der Stufenklassifikation des AWMF-Regelwerkes entwickelt. Diese klassifiziert drei (vier) Entwicklungsstufen (S1, S2, S3), wobei die Entwicklungsstufe 2 noch einmal in zwei Stufen unterteilt wird [14]. Seit 2004 findet sich die Unterteilung in die Klassen S2e („evidenz“-basiert) und S2k (konsensbasiert). Basis hierfür ist unter anderem das Deutsche Instrument zur methodischen Leitlinien-Bewertung (DELBI) in der Fassung von 2005/2006 + Domäne 8 (2008) [15].

Für die vorliegende Leitlinie wurde die Entwicklungsstufe S2k angestrebt, da wesentliche Teile der Leitlinie versorgungswissenschaftliche Aspekte bedient, für die es zum Teil keine oder sehr wenige evidenzbasierte Studienergebnisse gibt. Entsprechend der Vorgaben der AWMF werden Empfehlungen mit der Abstufung „soll“ (stärkste Empfehlung), „sollte“ (intermediär starke Empfehlung) und „kann“ (schwächste Empfehlung) formuliert.

2.3 Auswahl der Delegierten

Die Auswahl der für die redaktionelle Arbeit verantwortlichen Experten erfolgte in Absprache mit den Vorstandsmitgliedern der DGP sowie der DIGAB. Die Auswahl der Teilnehmer an den Konsensus-Konferenzen erfolgte durch die jeweiligen Fachgesellschaften. Die Teilnehmer der Leitlinienkonferenzen und die Kapitelautoren (Leitliniengruppe „Nichtinvasive und invasive Beatmung als Therapie der chronischen respiratorischen Insuffizienz“) sowie deren Interessenkonflikte können der Langfassung der Leitlinie auf der Homepage der AWMF entnommen werden – Registernummer 020-008:

<http://www.awmf.org/leitlinien/detail/II/020-008.html>

2.4 Literatursuche

Eine Literaturrecherche mit unbeschränktem Publikationszeitraum wurde 2015/16 für die jeweiligen Themengebiete durch alle 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
- mechanical ventilation
- home mechanical ventilation
- noninvasive positive pressure ventilation
- chronic respiratory failure
- invasive ventilation
- tracheal ventilation
- NPPV

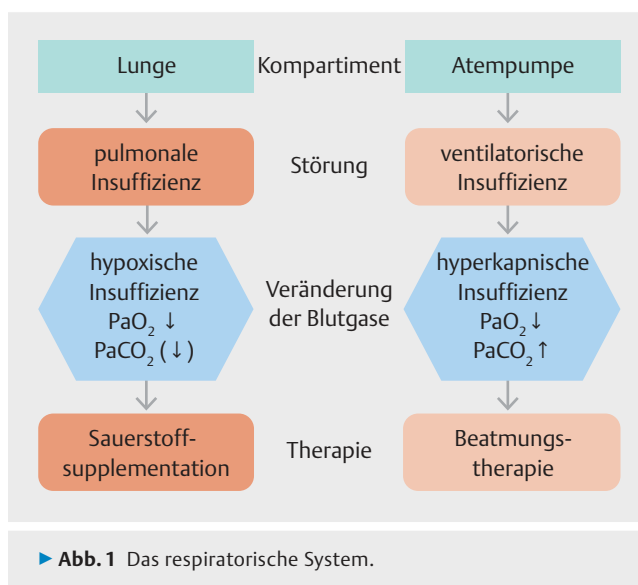
- NIV
- mask ventilation
- secretion management
- paraplegia

3 Wissenschaftliche Grundlage

3.1 Was versteht man unter ventilatorischer Insuffizienz?

Eine ständige Zufuhr von Sauerstoff (O_2) und Abfuhr von Kohlendioxid (CO_2) ist essenziell, um den zellulären Stoffwechsel des Menschen zu garantieren. 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) [16, 17]. 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. Die pulmonale Insuffizienz ist grundsätzlich durch eine Sauerstofftherapie behandelbar. Schwere Ventilations-Perfusionsstörungen können auch die Anwendung eines positiven Drucks mit dem Ziel der Wiedereröffnung kollabierter Alveolen und konsekutiver Abnahme der Shuntperfusion erfordern. Dagegen ist bei ventilatorischer Insuffizienz in erster Linie eine Beatmung notwendig (vgl. ► **Abb. 1**). Kombinierte Störungen können neben der Beatmungstherapie auch eine Sauerstoffgabe erfordern.

Die Atempumpe stellt ein komplexes System dar. 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 Alveolar-



► **Abb. 1** Das respiratorische System.

drucks, 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 atem-muskuläre Überbeanspruchung münden kann. Eine Hypoventilation manifestiert sich häufig zunächst unter Belastung und/oder während des Schlafes, initial insbesondere während des rapid eye movement (REM)-Schlafes. Entsprechend der Komplexität der Atempumpe sind ihre potenziellen Störanfälligkeiten vielfältig, wobei die zentralen Atemregulationsstörungen, neuromuskuläre Erkrankungen (NME), Thoraxdeformitäten, die chronisch obstruktive Lungenerkrankung (COPD) sowie das Obesitas-Hypoventilations-Syndrom (OHS) die Hauptursachen einer ventilatorischen Insuffizienz sind [3, 17, 18]. Häufig ist die Ätiologie der ventilatorischen Insuffizienz multifaktoriell bedingt. Insbesondere bei der COPD sind unterschiedliche Mechanismen für die Erhöhung der atem-muskulären Last (Erhöhung der Atemwegwiderstände, intrinsic PEEP, Verkürzung der Inspirationszeit, Komorbiditäten wie z.B. Herzinsuffizienz, Anämie) sowie für die Reduzierung der atem-muskulären Kapazität (Überblähung, Störung der Atemmechanik, Myopathie, Komorbiditäten wie z.B. Herzinsuffizienz, Diabetes mellitus) beschrieben [17, 19, 20].

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). Blut-gasanalytisch findet sich hierbei ein Mischbild mit hohem Bikar-bonatwert und erniedrigtem pH.

3.2 Wie wird eine chronisch ventilatorische Insuffizienz diagnostiziert?

Klinisch geben die Anamnese und Untersuchung des Patienten erste Hinweise auf das mögliche Vorliegen einer chronisch ven-tilatorischen Insuffizienz (vgl. ► Tab. 1). Allerdings sind die zu-gehörigen Symptome vielfältig und unspezifisch [21], zunächst stehen die der zugrunde liegenden Erkrankung im Vorder-grund.

Apparativ werden bei der atem-muskulären Funktionsdiag-nostik mittels Messung des Mundverschlussdrucks die maximale Atemmuskelstärke und der Verschlussdruck gemessen. Für Details sei auf die aktuellen Empfehlungen der Deutschen Atemwegsliga verwiesen [17]. Goldstandard in der Diagnostik der ventilatorischen Insuffizienz ist jedoch die blutgasanalyti-sche Bestimmung des arteriellen PCO₂. Wenn eine ausreichend gute Kreislaufperfusion vorliegt, ist die Bestimmung des PCO₂ auch kapillär aus dem hyperämisierten Ohrläppchen möglich [22]. Eine chronisch ventilatorische Insuffizienz macht sich als erstes im (REM-) Schlaf oder unter körperliche Anstrengung be-merkbar. Neben der Durchführung einer BGA besteht auch die Möglichkeit der kontinuierlichen transkutanen PCO₂-Registrierung (PtcCO₂), welche gerade im nächtlichen Monitoring ent-scheidende Vorteile besitzt [23]. Die PtcCO₂ erfasst dabei bes-

► Tab. 1 Anamnestische Angaben und klinische Beschwerden bei chronisch ventilatorischer Insuffizienz.

Verschlechterung der Begleitsymptome der Grunderkrankung (z. B. Dysphagie, Gewichtsabnahme, Dyspnoe, Abnahme der Belastbarkeit)
Schlafstörungen (nächtliches Erwachen mit Dyspnoe, nicht erholsamer Schlaf, Tagesmüdigkeit, Einschlafneigung, Alpträume)
Erythrozytose (Polyglobulie)
Zeichen der CO ₂ -assoziierten Vasodilatation (Gefäßerweiterung der Konjunktiven, Beinödeme, morgendliche Kopfschmerzen)
Zyanose
Tachypnoe
Tachykardie
Depression/Angst/Persönlichkeitsveränderungen

ser den kompletten zeitlichen Verlauf der Ventilation, wenn auch einzelne Messwerte zum Goldstandard der arteriellen BGA abweichen können. Zu beachten ist, dass die PtcCO₂ eine gewisse zeitliche Latenz von ca. 2 min im Vergleich zur BGA besitzt und erst nach einer Vorbereitungszeit von ca. 10 min stabile Messwerte liefert [23–26]. Für den Fall, dass der Patient Raumluft atmet, kann unter Umständen auch die Sauerstoff-sättigung (Polygrafie) Hinweise auf eine Hypoventilation ge-ben. Voraussetzung ist aber, dass der Patient nicht zusätzlich Sauerstoff erhält, da sonst auch schwerste Hypoventilationen nicht erkennbar sein können [27, 28].

Akutexazerbationen mit der Notwendigkeit einer stationären und nicht selten intensivmedizinischen Behandlung sind Komplikationen im weiteren Krankheitsverlauf [29, 30].

3.3 Wie wird die ventilatorische Insuffizienz therapiert?

Eine ventilatorische Insuffizienz kann abgesehen von der Thera-pie der Grunderkrankung nur mit augmentierter Ventilation in-folge künstlicher Beatmung behandelt werden. Eine akute ven-tilatorische Insuffizienz erfordert die zügige Beatmung in der Regel unter intensivmedizinischen Bedingungen. Dabei kom-men sowohl die invasive Beatmung als auch die NIV zum Einsatz [31]. Patienten mit einer chronischen ventilatorischen Insuffi-zenz können elektiv auf eine außerklinische Beatmung einge-stellt werden, die sie meist intermittierend durchführen, wobei in der Regel eine nächtliche Beatmung im Wechsel mit Spon-tanatmung am Tag steht [29, 32–34].

Grundsätzlich kann eine maschinelle Beatmung invasiv über die Einlage von Tuben (nasotracheal, orotracheal, Tracheostoma) oder nichtinvasiv erfolgen. Die NIV kann sowohl mittels ne-gativen Drucks (z. B. eiserne Lunge) oder heute üblich mittels positiven Drucks durchgeführt werden. Als Beatmungszugang werden in der Regel Nasenmasken, Nasen-Mund-Masken, Voll-gesichtsmasken oder Mundstücke eingesetzt [35, 36].

3.4 Welche Effekte hat eine maschinelle Beatmung?

Bei 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 [21]. Als Richtwert dient hier die Normokapnie. Nebenwirkungen und Akzeptanz der Beatmung sollen 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 [21]. Die Verbesserung der Blutgase auch unter Spontanatmung ist sehr wahrscheinlich multifaktoriell bestimmt. Ein Resetting des Atemzentrums für CO₂, eine verbesserte Atemmechanik sowie eine Zunahme der atemmuskulären Kraft/Ausdauer und die Vermeidung von Hypoventilationen im Schlaf werden als Hauptmechanismen diskutiert [21, 37, 38]. 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 hat folgende Effekte: Subjektiv steht die Linderung der oben beschriebenen Symptome sowie eine Verbesserung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität im Vordergrund [39–41]. 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 dominieren Fragebögen bei der Erhebung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität, wobei krankheitsübergreifende und krankheitsspezifische Messinstrumente unterschieden werden. 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 [40, 42, 43]. Dieser Fragebogen ist kostenfrei über die Homepage der DGP zu beziehen (www.pneumologie.de).

3.5 Welche Nebenwirkungen treten durch maschinelle Beatmung auf?

Den positiven physiologischen und klinischen Effekten der Langzeitbeatmung stehen die Nebenwirkungen bedingt durch den Beatmungszugang oder durch die Beatmung selbst gegenüber (vgl. ▶ **Tab. 2**). Für die invasive Beatmung stellen Barotrauma, Volutrauma, Infektionen, Trachealverletzungen, Blutungen, Granulationsgewebsbildung, Stenosen, Fistelbildung, Verlegung der Kanüle, Dislokation der Kanüle, Schluckstörungen, Sprechstörungen, Schmerzen sowie die Beeinträchtigung des Abhustens die wichtigsten Probleme dar.

▶ **Tab. 2** Nebenwirkungen einer nichtinvasiven Langzeitbeatmung (nach [41]).

Nebenwirkung	nach 1 Monat [%]	nach 12 Monaten [%]
trockener Rachen	37	26
Gesichtsschmerzen	33	25
fraktionierter Schlaf	27	20
behinderte Nasenatmung	22	24
geblähtes Abdomen	22	13
Blähungen	19	17
Einschlafstörung	13	16
Augenirritation	12	11
Nasenbluten	7	2
Übelkeit	1	2
Gesichtsdekubitus	1	0
Erbrechen	0	0

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 (vgl. Kap. 5).

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

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

Eine autorisierte Einweisung in das jeweilige Gerät soll 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“ [DINEN ISO 80601-2-72:2015] [44] und „Heimbeatmungsgeräten zur Atemunterstützung“ [DINEN ISO 10651-6:2011] [45] unterscheiden. Die Standzeiten der verschiedenen Verbrauchsmaterialien richten sich nach den Vorgaben der Hersteller, diese sind in der Regel jedoch nicht evidenzbasiert.

Die grundsätzlichen technischen Anforderungen an die Beatmungsgeräte werden in den entsprechenden EU-Normen über Beatmungsgeräte geregelt [44,45]. Auch nicht von der Beatmung abhängige Patienten können bei nachweislich besserer Therapiequalität oder -akzeptanz mit einem Beatmungsgerät der Klasse für vom Gerät abhängige Patienten versorgt werden, umgekehrt ist dies nicht zulässig. Ein zweites Beatmungsgerät und ein externer Akku sind bei Beatmungszeiten ≥ 16 Stunden pro 24 Stunden notwendig. In Ausnahmefällen kann auch schon früher ein zweites Beatmungsgerät notwendig sein [46], z.B. bei mobilen Patienten mit Verwendung des Beatmungsgerätes am Rollstuhl. Die Beatmungsgeräte sollen identisch sein.

Bei einer lebenserhaltenden Beatmung und bei Patienten, die sich die Maske nicht selbst entfernen können, ist ein Beatmungsgerät mit einem internen Akku notwendig [44]. Wenn die Spontanatmungsfähigkeit zeitlich stark reduziert ist (tägliche Beatmungszeiten ≥ 16 Stunden), ist ein externer Akku mit ausreichender Kapazität erforderlich [46].

4.1 Nichtinvasive Beatmung

Die NIV wird überwiegend als intermittierende Beatmung durchgeführt, kann jedoch auch als kontinuierliche Therapie bei vollständig von der Beatmung abhängigen Patienten Anwendung finden. Die notwendige technische Ausstattung hängt von der Erkrankung und dem Grad der Abhängigkeit ab.

4.1.1 Alarmer

Bei der NIV treten oft zumindest intermittierend Leckagen bei nicht komplett abgedichteten Beatmungsmasken auf. Diese Leckagen können klinisch unbedeutend sein, dadurch ausgelöste Gerätealarmer können aber zu einer erheblichen Einschränkung der Schlaf- und Lebensqualität führen. Bei nicht von der Beatmung abhängigen Patienten sollten daher die Alarmer bis auf einen Stromnetzausfallalarm stumm gestellt werden können.

Eine Speicherung der Alarmer und auch der Parameterstellungen ist hilfreich, da Beatmungsparameter im außerklinischen Bereich entgegen der ursprünglichen ärztlichen Anordnung oft bewusst oder unbewusst verändert werden [47,48]. Bei von der Beatmung abhängigen Patienten darf der Diskonnektionsalarm nicht deaktivierbar sein. Eine technische Besonderheit stellt das Alarmmanagement bei der Mundstückbeatmung dar. Ein Anschluss an ein externes Alarmsystem soll bei lebenserhaltender Beatmung optional vorhanden sein.

4.1.2 Schlauchsystem

In der Regel werden Einschlauchsysteme mit einem entsprechenden Ausatemsystem verwendet, Zweischlauchsysteme sind bei der NIV nur erforderlich, wenn das expiratorische Volumen sicher bestimmt werden soll. Dies ist jedoch sehr selten der Fall. Bei Einwegsystemen ist der Wechsel bei Verschmutzung oder Defekt notwendig.

4.1.3 Ausatemsystem

Grundsätzlich kann zwischen offenen Auslasssystemen und gesteuerten Ventilen unterschieden werden (vgl. ► **Tab. 3**). Bei den gesteuerten Ausatemventilen kann dies bei der Verwen-

► **Tab. 3** Vergleich der verschiedenen Ausatemsysteme.

gesteuertes Ventil	offenes System
kann ohne PEEP genutzt werden	benötigt zwingend einen PEEP, daher ggf. Spitzendruck höher
lautes Ausatemgeräusch	leiser
Triggersensitivität geringer	Triggersensitivität besser
zusätzlicher Steuerschlauch als Fehlermöglichkeit	kontinuierlicher Luftfluss aus den Öffnungen mit Irritationspotenzial Auge oder Gesicht
CO ₂ -Elimination abhängig vom Tidalvolumen und Totraum	CO ₂ -Elimination abhängig von PEEP und Position der Abstromöffnungen
kein Sauerstoffverlust bei der Inspiration durch das Ventil	bei Sauerstoffgabe soll berücksichtigt werden, dass ein erheblicher Anteil des Sauerstoffs ausgewaschen wird.
Hybridmodi nicht möglich	Hybridmodi möglich

dung von Zweischlauchsystemen im Beatmungsgerät integriert sein; bei Einschlauchsystemen ist ein patientennahes System erforderlich. Die Ausatemventile haben unterschiedliche Ausatemwiderstände und -charakteristika, sodass bei einem Wechsel ggf. eine Überprüfung der Beatmung notwendig wird, da dies bei einigen Krankheitsbildern z.B. zu einer dynamischen Überblähung führen kann [49]. Bei den offenen oder sogenannten Leckagesystemen sind patientennah definierte Öffnungen im Beatmungssystem (als Einsatz im Schlauchsystem oder in der Maske) vorhanden. Das expiratorische CO₂ wird hierdurch ausgewaschen. Es soll ein kontinuierlicher positiver Druck in der Ausatmung (Positiv end-expiratorischer Druck: PEEP oder expiratory positive airway pressure: EPAP) vorhanden sein, da es sonst zu einer relevanten CO₂-Rückatmung aus dem Schlauchsystem kommt [50]. Auch sind Position und Art der Ausatemöffnungen für die Effektivität der CO₂-Elimination relevant. Diese soll klinisch getestet werden, die verschiedenen Systeme können nicht ohne Überprüfung gewechselt werden [51,52]. Bei schwergradiger Oxygenierungsstörung ist die inspiratorische Sauerstoffkonzentration bei der Verwendung von offenen Ausatemsystemen im Vergleich zu gesteuerten Ventilen deutlich verringert, sodass hier Zweite verwendet werden sollten [53].

4.1.4 Beatmungsmodus

Die Nomenklatur der Beatmungsmodi ist leider nicht normiert. In den letzten Jahren sind eine Reihe von neuen Beatmungsmodi hinzugekommen, die Mischungen aus bisherigen Modi darstellen und als Hybridmodi zusammengefasst werden können, sodass dieses Feld unübersichtlich ist [54].

4.1.4.1 Positiv- vs. Negativdruckbeatmung

Heutzutage überwiegt bei weitem die Positivdruckbeatmung. Es gibt kaum wissenschaftliche Evidenz für die langfristige Wirksamkeit der Negativdruckbeatmung [55]. Sie kann aber in

► **Tab. 4** Vergleich verschiedener Maskentypen.

	konfektionierte Nasenmasken	konfektionierte Nasenmundmasken	maßangefertigte Masken
Totraum	klein	größer	minimiert
Mundleckage	wahrscheinlich	unwahrscheinlich	typabhängig
Druckstellengefahr	mittel	höher	optimiert
Kosten	geringer	geringer	höher

Ausnahmefällen, insbesondere bei Kindern oder unüberwindbaren Problemen der Positivdruckbeatmung, verwendet werden.

4.1.4.2 Druck- vs. Volumenvorgabe

Die Beatmung mit Druckvorgabe verfügt grundsätzlich über die Möglichkeit zur Kompensation von Leckagen [56, 57]. In randomisierten Crossover-Studien zur Effektivität der nächtlichen NIV mit Druck- oder Volumenvorgabe zeigten sich keine Unterschiede im Hinblick auf relevante physiologische und klinische Outcome-Parameter [58–60]. Dennoch ist die Nebenwirkungsrate bei Druckvorgabe niedriger [59]. Bei Versagen oder Verschlechterung unter einem der Beatmungsmodi kann ein Wechsel unter stationärer Kontrolle versucht werden [61].

4.1.4.3 Hybridmodi, automatisierte Modi etc.

Voraussetzung für die Verwendung von Hybrid-Modi ist die Verwendung von Leckagesystemen [62, 63]. 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 [64–69].

Bei Patienten mit COPD konnte lediglich eine Nicht-Unterlegenheit dokumentiert werden [60, 70]. Die subjektive Schlafqualität bei Patienten mit COPD war besser als unter einer Standardbeatmung mit hohen Beatmungsdrücken und -frequenzen [69]. Die Anwendung ist bei nachgewiesener Verbesserung von physiologischen Atmungs- und Schlafparametern oder einer besseren subjektiven Verträglichkeit möglich. Die Therapieadhärenz ist tendenziell besser [71]. Allerdings stehen firmenspezifisch sehr unterschiedliche technische Systeme zur Verfügung, die auch alle unterschiedliche Bezeichnungen führen; eine sehr aktuelle Übersicht hierzu wurde kürzlich publiziert [72].

4.1.4.4 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. In einer randomisierten Crossover-Studie bei Patienten mit COPD und Hyperkapnie waren unter Verwendung hoher Beatmungsdrücke eine druckunterstützte Beatmung

und eine druckkontrollierte Beatmung mit hoher Beatmungsfrequenz im 6-Wochen-Verlauf gleichwertig [73]. Aktuelle Studien bei COPD-Patienten haben die Überlegenheit einer Beatmung mit dem Ziel der effektiven CO₂-Reduktion gezeigt [21, 59, 74–77].

4.1.4.5 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 [78–80]. Bei Patienten mit COPD kommt es aufgrund von expiratorischen Flussschwankungen gehäuft zu Fehltriggerungen, hier kann eine frühexpiratorische Triggersperrzeit im Einzelfall hilfreich sein.

4.1.4.6 Druckauf- und -abbau

Die individuelle Einstellung der Druckaufbau- und Abbaugeschwindigkeit kann die Effizienz und Akzeptanz fördern. Sie soll je nach Ätiologie der ventilatorischen Insuffizienz angepasst werden.

4.1.5 Beatmungszugang

Grundsätzlich stehen Nasenmasken, Nasenmundmasken, Ganzgesichtsmasken, Mundmasken und Mundstücke zur Verfügung [54, 81] (vgl. ► **Tab. 4**). Der Beatmungshelm eignet sich nicht zur außerklinischen Beatmung.

Nasenmasken bieten in der Regel den größeren Patientenkomfort [82, 83] und aus physikalischen Gründen weniger Probleme mit Druckstellen, haben aber oft das Problem der oralen Leckage im Schlaf [84], was wiederum die Beatmungs- und Schlafqualität negativ beeinflussen kann [81, 85–87]. Eine Nasenmundmaske führt hier zu einer Besserung [88, 89]. Bei Patienten mit obstruktiver Schlafapnoe können Nasenmundmasken jedoch auch zu einer Verschlechterung des nächtlichen Atemmusters führen, zumindest bei Vorliegen dieser Komorbidität sollte bei Nachweis von nächtlichen Beatmungsproblemen eine Umstellung auf eine Nasenmaske erwogen werden [90]. Bei Unverträglichkeit einer Nasenmundmaske kann ein Kinnband im Einzelfall hilfreich sein [87, 89]. Da die Maske die elementare Verbindung zwischen dem Beatmungsgerät und dem Patienten darstellt, sollte die Präferenz des Patienten beachtet werden [83]. Wenn eine Nasenmundmaske oder ein Kinnband nicht toleriert werden, kann durch eine Befeuchtung eine Verbesserung erreicht werden [91]. Aktuelle Real-Life-Daten bei COPD zeigen, dass im Gegensatz zu früheren Jahren die

Nasenmundmaske der präferierte Beatmungszugang ist und dass die Häufigkeit des Gebrauchs dieser Masken im Vergleich zu den Nasenmasken mit Zunahme des Inspirationsdrucks steigend ist [92].

Ganzgesichtsmasken können bei Problemen mit Druckstellen eine Ergänzung oder Alternative zur vorhandenen Beatmungsmaske darstellen. Mundmasken sind eine Alternative zur nasalen Beatmung, insbesondere wenn die Beatmungszeiten sehr lang sind und eine Entlastung der Hautauflagestellen auf der Nase nötig ist [93, 94]. Eine Beatmung über Mundstück ist insbesondere bei neuromuskulären Patienten mit hoher Beatmungsabhängigkeit hilfreich [93, 95].

Oft sind konfektionierte Masken ausreichend. Maßangefertigte Masken können jedoch bei hohen Beatmungsdrücken, langen Beatmungszeiten, schlechter Passform der konfektionierten Masken oder empfindlicher Haut notwendig sein. Ebenso sind diese bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen und fehlender eigenständiger Maskensitzkorrektur häufig sinnvoll, zumal hier oft lange Beatmungszeiten notwendig sind. Bei pädiatrischen Patienten ist die Auswahl an konfektionierten Masken deutlich geringer, sodass hier häufiger maßangefertigte Masken notwendig sind. Ein weiterer Vorteil dieser Masken besteht in der Minimierung des Totraums mit besserer CO₂-Absenkung [52, 96], 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 sollte eine Reservemaske haben. Diese kann bei der regelhaften Benutzung von maßangefertigten Masken bei ausreichender Passgenauigkeit auch eine konfektionierte Maske sein. Bei langen Beatmungszeiten können zur Druckstellenentlastung mehrere verschiedene Masken/Mundstücke notwendig sein, um Druckstellen zu vermeiden.

4.1.6 Befeuchtung und Erwärmung

Bei der NIV ist nicht regelhaft eine zusätzliche Befeuchtung erforderlich. Bei einem Teil der Patienten kommt es jedoch zu einer klinisch relevanten Austrocknung der Schleimhäute mit Zunahme der nasalen Resistenz [91, 97]. Die Notwendigkeit zur Befeuchtung hierzu ergibt sich aus den Symptomen des Patienten [81], aber auch bei unzureichender Beatmungsqualität bei nasaler Widerstandserhöhung.

Grundsätzlich werden aktive und passive Systeme zur Konditionierung der Inspirationsluft unterschieden. Aktive Befeuchtersysteme weisen dabei sehr unterschiedliche Leistungsdaten auf [98]. 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 (passover humidifiers) ist das nicht möglich, weswegen auf sterilisiertes Wasser verzichtet werden kann [99]; allerdings wurde diese Studie unter CPAP-Bedingungen (continuous positive airway pressure; CPAP) durchgeführt.

Passive Befeuchtungssysteme (heat and moisture exchanger, HME) konservieren patienteneigene Feuchtigkeit und Atemwegstemperatur [100], sie sind daher bei einer Beatmung mit Leckage weniger wirksam [101]. Befeuchtungssysteme zei-

gen physiologisch keine richtungsweisenden Unterschiede; subjektiv bevorzugen Patienten jedoch die Aktivbefeuchtung [102]. Die Therapieentscheidung soll daher individuell erfolgen.

4.1.7 Inhalation

Die Effektivität der Gabe von inhalativen Medikamenten während der Maskenbeatmung hängt von vielen Faktoren ab, so beeinflussen die Beatmungsdrücke, das Ausatemsystem [103] und der Ort der Applikation die Wirksamkeit [104, 105]. Grundsätzlich ist bei korrektem Inhalationsmanöver die pulmonale Deposition bei Spontanatmung besser als unter NIV. Daher sollte nur bei der Unfähigkeit zur inhalativen Therapie unter Spontanatmung diese unter NIV erfolgen [106].

4.1.8 Pulsoxymetrie

Ein Pulsoxymeter zur Überwachung der außerklinischen Beatmung 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 anzeigen, der spezielle Maßnahmen zur Hustenunterstützung erfordert (s. Kap. 12/13) [107]. Bei Kindern ist ggfs. eine kontinuierliche Pulsoxymetrie notwendig (s. Kap. 15).

EMPFEHLUNGEN NICHTINVASIVE BEATMUNG

- Bei der nichtinvasiven Beatmung soll der Beatmungszugang unter Berücksichtigung der technischen Vor- und Nachteile, der individuellen Akzeptanz und der klinischen Testung ausgewählt werden.
- Konfektionierte Masken sind in der Regel ausreichend. Maßangefertigte Masken sollen nur in Ausnahmefällen bei neuromuskulären Erkrankungen, hohen Beatmungsdrücken, langen Beatmungszeiten oder empfindlicher Haut Anwendung finden.
- Jeder Patient sollte eine Reservemaske haben.
- Spezialmodi mit z. B. Zielvolumenvorgabe können nicht generell empfohlen werden.
- Ein zweites Beatmungsgerät und ein externer Akku sind bei Beatmungszeiten ≥ 16 Stunden pro 24 Stunden notwendig.

4.2 Invasive Beatmung

4.2.1 Alarmer

Bei der invasiven Beatmung sind im Gegensatz zur NIV Alarmer zwingend erforderlich. Diskonnektions- und Hypoventilationsalarmer sollen vorhanden sein. Eine dauerhafte Deaktivierung dieser Alarmer ist mit einer erheblichen Gefährdung für den Patienten verbunden und darf technisch nicht möglich sein. Bei der invasiven Beatmung mit Sprechmöglichkeit (Sprechventil, ungeblockte Kanüle, Kanüle mit Fenestrierung) ist ein Alarmmanagement notwendig, welches trotzdem die Situation der Diskonnektion und der Hypoventilation erkennt.

4.2.2 Tracheostoma

Das Tracheostoma zur außerklinischen Beatmung soll stabil sein; daher sollte bei einer elektiven Tracheostomaanlage zur außerklinischen Beatmung ein epithelialisiertes Tracheostoma operativ angelegt werden. Dilatationstracheotomien sind wegen Schrumpfungstendenz und Risiko einer Kanülenfehlfrage nur dann zu akzeptieren, wenn diese nachgewiesenermaßen eine ausreichende Stabilität nach längerer Kanüleneinlage aufweisen. Bei einem dilatativ angelegten Tracheostoma soll nachweislich ein sicherer Kanülenwechsel allein durch Pflegekräfte möglich sein. Insbesondere bei multimorbiden Patienten nach einem frustranen prolongierten Weaning ist der zusätzliche Sicherheitsgewinn durch eine operative Umwandlung eines zuvor dilatativ angelegten Tracheostomas gegen das Risiko und die Belastung des operativen Eingriffs abzuwägen [108].

4.2.3 Trachealkanülen

Bei der Beatmung über Trachealkanülen können geblockte oder ungeblockte Kanülen verwendet werden [109]. Bei der Verwendung von geblockten Kanülen ist ein Cuffdruckmesser erforderlich. Der Messbereich sollte dabei den maximal empfohlenen Cuffdruckbereich von 30 cm H₂O sicher abbilden können [110]. Zusätzlich zur erforderlichen Reservekanüle in gleicher Größe soll stets eine kleinere Kanüle in Reserve vorhanden sein, um bei schwierigem Kanülenwechsel die Notkanülierung zu ermöglichen [46].

Durch die Verwendung von speziellen Sprechventilen kann unter Beatmung bei intakter Kehlkopffunktion das Sprechen ermöglicht werden [111–113]. Hierbei soll eine Kanüle ohne Cuff, eine komplett entblockte Kanüle oder eine gefensterter Kanüle zwingend verwendet werden. Die Verwendung eines PEEP führt zur verbesserten Sprechfähigkeit [114]. Trotzdem kann es aufgrund der Verlegung des Tracheallumens durch die Kanüle zu einer dynamischen Überblähung der Lungen kommen.

4.2.4 Absaugung

Invasiv beatmete Patienten benötigen Absauggeräte. In der Regel sind leistungsstarke Absauggeräte (≥ 25 l/min) erforderlich. Die Absaugung sollte möglichst atraumatisch erfolgen, eine flache endotracheale Absaugung ist in der Regel ausreichend [115]. Ein Ersatzgerät ist notwendig. Ein Gerät sollte netzunabhängig betrieben werden können, um bei Stromausfall oder Mobilität die Absaugung zu gewährleisten. Der Durchmesser der Absaugkatheter sollte maximal die Hälfte des Innendurchmessers der Trachealkanüle betragen [115].

4.2.5 Befeuchtung und Erwärmung

Bei der invasiven Beatmung verhindert die Konditionierung (Befeuchtung und Erwärmung) der Inspirationsluft ein Austrocknen der Bronchialschleimhaut und Eindicken des Sekretes [116], weswegen sie immer erforderlich ist. Dies kann über HME-Filter oder über eine aktive Befeuchtung ohne oder mit Schlauchheizung erfolgen. HME-Filter sind einfacher in der Anwendung, können sich aber unvorteilhaft auf die Atemarbeit, Atemmechanik und die CO₂-Elimination auswirken [117, 118].

EMPFEHLUNGEN INVASIVE BEATMUNG

- Das Tracheostoma sollte operativ epithelialisiert angelegt werden; bei dilatativ angelegten Tracheostomata ist eine nachgewiesene Stabilität zwingend erforderlich.
- Ein zweites Beatmungsgerät und ein externer Akku sind bei Beatmungszeiten ≥ 16 Stunden pro 24 Stunden notwendig.
- Ein Pulsoxymeter ist zur punktuellen Messung erforderlich, bei bestimmten Erkrankungsgruppen ggf. auch kontinuierlich (Querschnitt, Pädiatrie).
- Es soll eine Reservekanüle mit einem geringeren Durchmesser vorhanden sein.
- Bei der Verwendung von Sprechventilen soll eine Kanüle ohne Cuff, eine komplett entblockte Kanüle oder eine gefensterter Kanüle verwendet werden.
- Eine Konditionierung (Erwärmung und Anfeuchtung) der Beatmungsluft ist zwingend erforderlich.
- Es sind zwei Absauggeräte erforderlich.

Bei der Verwendung von Sprechventilen, ungeblockten oder gefensternten Trachealkanülen mit Entweichen der Luft über den Kehlkopf ist die Verwendung von HME-Filtern unzureichend oder unwirksam, sodass dann eine aktive Befeuchtung erfolgen soll. Die Mobilität ist bei der Verwendung von aktiver Befeuchtung deutlich erschwert, sodass ggf. dann zwischen beiden Verfahren gewechselt werden kann. Sie dürfen allerdings nie gleichzeitig angewendet werden, da es dann zu einer erheblichen Erhöhung des Widerstandes der HME-Filter kommt.

4.2.6 Inhalationen

Für die Deposition in den unteren Atemwegen ist eine möglichst geringe Partikelgröße (1–3 μ m) von entscheidender Bedeutung [119–121]. Da die Warmluftbefeuchtung die Deposition verringert [121–123], sollte die applizierte Dosis verdoppelt werden [124]. Zur Generierung des Aerosols können sowohl für die außerklinisch verwendeten Beatmungsgeräte zugelassene Vernebler als auch Dosieraerosole (pressurized metered dose inhaler [pMDI]/Soft Mist Inhaler [SMI]) zum Einsatz kommen [125, 126].

Für pMDI/SMI existieren verschiedene Adapter [127]. Die beste Deposition erreicht man mit einem Spacersystem, welches vom Beatmungsfluss durchströmt wird [122, 128–130]. Adapter mit Seitenanschluss (Winkeladapter, Elbow-Adapter) haben dagegen deutlich geringere Depositionsraten [131]. Dies gilt nicht bei der Anwendung eines SMI [132]. Der Auslösezeitpunkt des pMDI/SMI ist von entscheidender Bedeutung und sollte am Ende der Expiration liegen [122, 125].

4.2.7 Pulsoxymetrie

Bei invasiver Beatmung ist ein Pulsoxymeter zur punktuellen Messung der Sauerstoffsättigung notwendig; eine kontinuierliche Überwachung der Sauerstoffsättigung kann bei bestimmten Erkrankungsgruppen (Pädiatrie, Querschnitt, nicht meldefähige Patienten) notwendig sein. Pulsoxymeter sollen der

Norm für medizinische elektrische Geräte – DIN EN ISO 80601-2-61 Teil 2–61 entsprechen, wenn diese zur Überwachung verwendet werden [133].

Fingerpulsoxymeter können zur punktuellen Messung z. B. im Rahmen des Sekretmanagements verwendet werden. Die Pulsoxymetrie ist nicht geeignet, um eine Hypoventilation sicher zu detektieren; daher ist die Anwendung nur nach entsprechender Schulung sinnvoll [134–136].

4.2.8 Sonstiges Zubehör für die invasive Beatmung

Ein Beatmungsbeutel mit Sauerstoffanschlussmöglichkeit zur Verwendung an der Trachealkanüle und an einer Maske ist notwendig [46].

4.3 Nichtinvasive und invasive Beatmung

4.3.1 Beatmungsparameter

Das Beatmungsgerät soll so gewählt werden, dass auch temporäre oder dauerhafte Verschlechterungen der ventilatorischen Funktion ausreichend behandelt werden können. Beatmungsgeräte unterscheiden sich erheblich z. B. in Triggerverhalten, Druckstabilität, Flussaufbau u. a., sodass bei formal gleicher Einstellung klinisch relevante Unterschiede in der Beatmung resultieren können [56, 78–80, 137–141]. Der Austausch von Beatmungsgeräten auf einen anderen Typ oder die Umstellung des Beatmungsmodus soll deshalb unter stationären Bedingungen erfolgen. Veränderungen der Beatmungsparameter sind nur unter ärztlicher Verantwortung mit ausreichender Beatmungsexpertise zulässig.

4.3.2 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, soll laut EU-Norm [44] die Sauerstofffraktion gemessen werden. In allen anderen Fällen ist die Messung der Sauerstofffraktion nicht notwendig [44]. 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 [53, 142–146]. Flowgesteuerte Demandsauerstoffsysteme sind nicht als Sauerstoffquelle zur Sauerstoffbeimischung einer Beatmung geeignet [147].

4.3.3 Weitere Funktionen

Geräteinterne Nutzungsstatistiken und Druck- und Flowaufzeichnungen sind nützlich zur Beurteilung der Therapiequalität und -adhärenz [68].

4.3.4 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 außerklini-

schen 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 [148]. Je nach Patientensituation ist daher ein Wechselintervall von 1–7 Tagen möglich.

4.3.5 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.

4.3.6 Kapnometrie

Die Messung des endexpiratorischen CO₂ (PetCO₂) wird in der gültigen EU-Norm als Möglichkeit zur Überwachung der Expiration bei Beatmungsgeräten für vom Gerät abhängige Patienten genannt [44]. Bei restriktiven Erkrankungen ist die Übereinstimmung zwischen PetCO₂ und PaCO₂ deutlich besser als bei solchen mit Lungenparenchymerkrankungen. Da die Messergebnisse bei lungenkranken Patienten zudem nicht zuverlässig mit dem PaCO₂ korrelieren, ist die Verwendung bei erwachsenen Patienten mit erkrankten Lungen in der Regel nicht zu empfehlen [25, 149]. Eine Ausnahme stellen Querschnittgelähmte dar (vgl. Kap. 14). Die Messung sollte im Hauptstromverfahren durchgeführt werden. Die Verwendung von transkutanen CO₂-Messgeräten ist für die außerklinische regelmäßige Anwendung mit der aktuell zur Verfügung stehenden Technik nur in seltenen Ausnahmefällen indiziert, gleichwohl von technischer Seite her die transkutane Messung zuverlässig ist [150].

4.3.7 Hilfsmittel bei Husteninsuffizienz

Näheres siehe Kapitel 13.

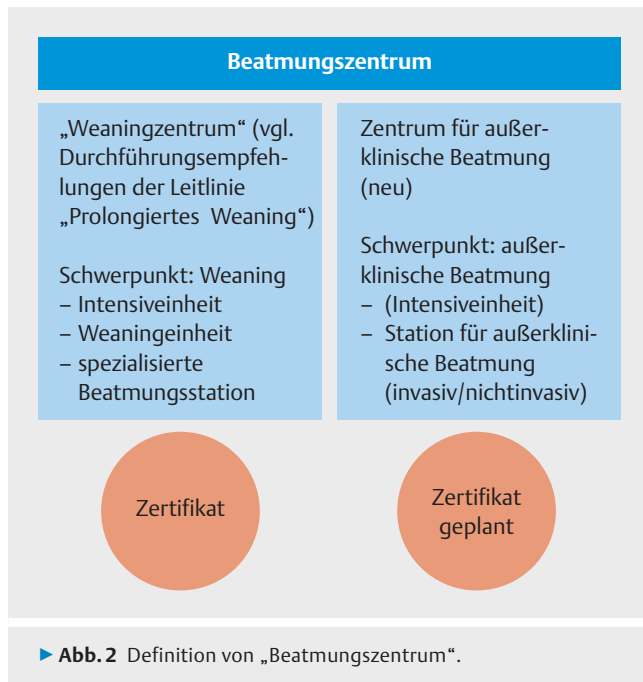
5 Einleitung, Umstellung und Kontrolle der außerklinischen Beatmung

5.1 Was sind Beatmungszentren?

Bisher existiert keine klare Definition eines Beatmungszentrums. Die Leitlinie unterscheidet im Folgenden zwischen Weaningzentrum und Zentrum für außerklinische Beatmung (Expertise in NIV bzw. in invasiver außerklinischer Beatmung) (vgl. ► **Abb. 2**). Als Oberbegriff (mit unterschiedlicher Ausrichtung) wird der Begriff Beatmungszentrum verwendet. Die folgenden Definitionen verzichten bewusst auf Nennung von Berufsgruppen. Bei Facharztbezeichnungen werden exemplarisch die wichtigsten genannt.

Im Folgenden werden drei Typen von Beatmungszentren semantisch unterschieden:

- I. Weaningzentrum (vgl. Kap. 8.5)
- II. Zentrum für außerklinische Beatmung mit Expertise in der invasiven außerklinischen Beatmung
- III. Zentrum für außerklinische Beatmung (Schwerpunkt NIV)



Im Weaningzentrum werden primär Patienten im und nach prolongiertem Weaning betreut; ggf. auch mit invasiver außerklinischer Beatmung. In Zentren für außerklinische Beatmung (Gruppe III) werden primär nur Beatmungen neu eingeleitet, hauptsächlich nichtinvasiv ggf. auch invasiv (meist elektiv, aber auch im Rahmen eines Notfalls); Zentren der Gruppe II haben zusätzlich einen Schwerpunkt in der Einleitung und Kontrolle von Patienten mit invasiver außerklinischer Beatmung. Eine Zertifizierung von Zentren für außerklinische Beatmung ist berufspolitisch zukünftig zu implementieren.

5.1.1 Was sind die Aufgaben eines Zentrums für außerklinische Beatmung?

Die außerklinische Beatmung soll um ein Zentrum für außerklinische Beatmung organisiert sein. Der außerklinisch beatmete Patient benötigt dieses Zentrum für Einstellung, Kontrollen und Optimierung der Beatmungstherapie sowie zur Notaufnahme im Falle einer Verschlechterung und als Ansprechpartner für das außerklinische Pflorgeteam und den behandelnden niedergelassenen Arzt [151].

Erfolgsloses Weaning (Gruppe 3c) (vgl. Kap. 8.1, ► **Tab. 5**, [152]) mit der Notwendigkeit zur kontinuierlichen oder intermittierenden invasiven außerklinischen Beatmung soll von einem Weaningzentrum attestiert und die außerklinische Beatmung dort initiiert werden. Wenn die Verlegung hierhin nicht zu realisieren ist, soll die Initiierung der außerklinischen Beatmung in enger Abstimmung mit einem Weaningzentrum erfolgen.

5.1.2 Welche Fachkompetenzen sind in den Zentren für außerklinische Beatmung erforderlich?

Aufgrund der komplexen Multimorbidität der Patienten sollte neben der Kompetenz in Beatmungsmedizin jederzeit die erforderliche fachspezifische Kompetenz wie zum Beispiel Palliativ-

medizin, Neurologie oder Pädiatrie in die Behandlung eingebunden werden können. Enge fachübergreifende interdisziplinäre Absprachen sind notwendig. Unabdingbar ist die Expertise in der außerklinischen Beatmung. Die gerätespezifischen Anforderungen ergeben sich aus den unten genannten Notwendigkeiten der Diagnostik bei Beatmungseinleitung oder Kontrollen.

5.2 Wo sollte eine Ersteinstellung erfolgen?

Die Ersteinstellung einer außerklinischen Beatmung soll in einem Zentrum für außerklinische Beatmung erfolgen. Bei erfolglosem Weaning mit der Notwendigkeit zur kontinuierlichen oder intermittierenden invasiven außerklinischen Beatmung wird auf Kapitel 8 verwiesen. Auf die krankheitsspezifischen Indikationskriterien wird in den nachfolgenden Kapiteln detailliert eingegangen.

5.2.1 Welche Basisdiagnostik ist erforderlich?

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

- Elektrokardiografie (EKG)
- Blutgasanalysen am Tage sowie in der Nacht unter Raumluftbedingungen, bzw. bei Langzeitsauerstofftherapie mit der entsprechenden verordneten Sauerstoffflussrate
- Lungenfunktion (Spirometrie, Ganzkörperplethysmografie, ggf. atemmuskuläre Funktionsmessung [z. B. $P_{0,1}$, P_{1max}])
- Basislabor
- Röntgen des Thorax, ggf. Vorbilder hinzuziehen
- Polygrafie, ggf. Polysomnografie
- Belastungsuntersuchung (z. B. 6-Minuten-Gehtest)

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

- kontinuierliche nächtliche CO_2 -Messung, z. B.: transkutan ($P_{tc}CO_2$) [25]
- Messung des Hustenstoßes (vgl. Kap. 13)
- Messung der Vitalkapazität (VK) im Sitzen und Liegen
- Echokardiografie bei anamnestischen oder klinischen Hinweisen auf Links- oder Rechtsherzinsuffizienz, koronarer Herzerkrankung oder Herzvitien
- Zwerchfellsonografie [153]
- endoskopische Verfahren (Laryngoskopie/Bronchoskopie)
- fiberendoskopische Evaluation des Schluckaktes [154]

Wünschenswert, aber nicht flächendeckend verfügbar, sind mit arbeitsunabhängige Verfahren der Atemmuskulaturmessung [17]. Ebenso sind bei speziellen Fragestellungen neurophysiologische Untersuchung des Zwerchfells und N. phrenicus als Alternative zur Sonografie anzustreben [155, 156]. Bei diesen Fragestellungen sollte die Einbindung neurologischer/neurophysiologischer Kompetenzen frühzeitig erfolgen und die Kooperation mit einem Neuromuskulären Zentrum gesucht werden.

5.2.2 Wie erfolgt die Einstellung der Beatmung?

5.2.2.1 Wer stellt die Beatmung ein?

Die Einleitung erfolgt verantwortlich durch einen Arzt; dies kann auch delegiert werden an Atmungstherapeuten, Fachpflegekräfte oder andere speziell geschulte medizinische Assistenzberufe. Eine räumliche Anwesenheit des Arztes ist bei geeigneten Kommunikationswegen (Telefon/Telemonitoring) nicht zwingend erforderlich. Die Indikation zur Beatmung und die Auswahl des Beatmungszubehörs (Gerät, Maske, Tubus, etc.) liegen im Verantwortungsbereich des Arztes bzw. des Zentrums für außerklinische Beatmung und richten sich nach der zugrunde liegenden Erkrankung. Eine eigenverantwortliche Einstellung durch Mitarbeiter von Geräte Providern ist abzulehnen. Die Gesamtverantwortung für diesen Prozess liegt beim Arzt. In Zukunft könnten Verfahren der Telemedizin zur ärztlichen Konsultation Anwendung finden, wie sie aktuell auch im intensivmedizinischen Bereich etabliert werden [157]; jedoch besteht hier noch Forschungsbedarf, wie die entsprechende Umsetzung gestaltet werden soll [12].

5.2.2.2 Was soll bei der Einstellung beachtet werden?

Der Grad der Überwachung bei der Ersteinleitung richtet sich nach der Grunderkrankung und dem Schweregrad. Insbesondere bei sehr hohem Ausgangs- PCO_2 kann es während der Einleitungsphase zu einem schnellen Schlafeintritt mit REM-Rebound kommen, der dann bei technischen Beatmungsproblemen, wie z. B. einer Beatmungsschlauchdiskonnektion, zu bedrohlichen Hypoventilationen führen kann. Ergänzend sind eine Puls- und Blutdruckkontrolle, Oxymetrie und/oder PtcCO_2 -Bestimmung sowie eine Messung der Atemzugvolumina, optimal mit optischer Darstellung der Beatmungskurven, notwendig, um hieraus die Effektivität der atemmuskulären Entlastung abschätzen zu können.

5.2.2.3 Welche Untersuchungen sind bei der Einstellung erforderlich?

Im Verlauf der Ersteinstellung soll die Effektivität der Beatmung mittels Bestimmung des PCO_2 unter Spontanatmung und unter Beatmung, ergänzt um nächtliche Messungen, erfolgen. Zur nächtlichen Überprüfung der Beatmung eignen sich je nach Erkrankungsbild auch in Kombination folgende Verfahren:

- PtcCO_2
- Polygrafie/Pulsoxymetrie
- Polysomnografie
- punktuelle Blutgasanalysen

Eine normale Sauerstoffsättigung unter Raumluftbedingungen schließt eine Hypoventilation nicht aus. Der Parameter, der die Qualität der Ventilation am besten abbildet, ist der PCO_2 [29, 158, 159]. Der Goldstandard zur Messung des CO_2 ist die BGA und somit der PaCO_2 . Die Entnahme der Blutgasanalyse kann jedoch den Schlaf des Patienten stören und hierdurch möglicherweise den CO_2 -Wert absenken. Die PtcCO_2 -Messung bietet den Vorteil der nichtinvasiven kontinuierlichen CO_2 -Bestimmung, bietet jedoch ohne fehlende Kalibration mit dem PaCO_2 keine zuverlässigen Absolutwerte, sodass die relative Veränderung als Diagnosekriterium herangezogen wird [25]. Die end-ti-

dale CO_2 -Messung ist problematisch, da sie bei Leckagen (v. a. unter NIV) und bei Ventilations-Perfusions-Störungen den tatsächlichen PaCO_2 unterschätzen kann [25, 29, 160, 161].

5.2.2.4 Was sind die Ziele der Beatmung?

Ziel der Beatmung ist grundsätzlich die Verbesserung der Symptome und damit der Lebensqualität. Eine Verlängerung der Lebenserwartung wird bei vielen Krankheitsbildern erreicht. Diese Ziele werden erreicht durch die Therapie der alveolären Hypoventilation (Atempumpinsuffizienz) und damit durch eine Reduktion des konsekutiv erhöhten PaCO_2 .

5.2.2.5 Wie werden diese Ziele erreicht?

Diese Ziele werden durch eine ausreichende Augmentierung der alveolären Ventilation erreicht. Hierbei weist das inspiratorische Druckniveau je nach zugrunde liegender Erkrankung eine große Spanne auf [59, 75, 76]. 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 zu einer Reduktion des PCO_2 am Tage führen. Grundsätzlich ist auch die Beatmung am Tage effektiv [162], die nächtliche NIV ist jedoch vorzuziehen. Bei ausgeprägter Überlastung der Atemmuskulatur kann eine Kombination von nächtlicher Beatmung und Beatmung am Tage indiziert sein [163]. Ob bei jedem Patienten ausschließlich eine kontrollierte Beatmung zur maximalen CO_2 -Reduktion führt, ist unklar, da auch assistierte Beatmungsverfahren therapeutische Effekte haben und eine CO_2 -Reduktion nach sich ziehen können [76, 79, 164].

5.2.2.6 Ist eine Kombination mit Sauerstoff erforderlich?

Sollte auch nach optimierter Ventilation unter Anwendung ausreichend hoher Beatmungsdrücke und Beseitigung der Hypoventilation die Sauerstoffsättigung (SpO_2) unter 90 % bleiben oder ein arterieller Sauerstoffpartialdruck (PaO_2) von < 55 mmHg unter Therapie bestehen, ist die zusätzliche Sauerstoffapplikation indiziert [165]. Die krankheitsspezifischen Besonderheiten der Beatmungseinstellung werden in den einzelnen Kapiteln behandelt.

5.3 Welche Kontrollen sind in welchen Zeitabständen erforderlich?

Es gibt keine wissenschaftlichen Daten, welche zeigen, wie häufig außerklinisch beatmete Patienten kontrolliert werden sollten. Die bisher publizierten Meinungen hierzu nennen Intervalle von wenigen Wochen bis hin zu einem Jahr [166, 167]. Aufgrund häufig notwendiger Adaptionen in der Anfangszeit der außerklinischen Beatmung empfiehlt diese Leitlinie die erste Kontrolluntersuchung mit nächtlicher Diagnostik innerhalb der ersten 4 – 8 Wochen nach NIV-Einleitung [168, 169].

Bei schlechter Therapie-Adhärenz können wiederholte Kontrollen sinnvoll sein. Bei fehlender Therapieeffektivität aufgrund mangelnder Therapie-Adhärenz trotz optimaler Therapieeinstellung sollte die Beatmung beendet werden. Diese Entscheidung liegt allein beim verantwortlichen Arzt. Grundsätz-

lich empfehlen sich Kontrollen mindestens 1–2× jährlich, abhängig von Art, Stabilität und Progression der zugrunde liegenden Erkrankung sowie der Qualität der bisher erreichten Einstellung. Bei rascher Progredienz der zugrunde liegenden Erkrankung können kürzere Kontrollintervalle erforderlich sein.

5.4 Wo und wie sollen diese Kontrollen durchgeführt werden?

Grundsätzlich wird eine Kontrolle der außerklinischen Beatmung bisher stationär durchgeführt. Insbesondere steht hier die nächtliche Kontrolle der Beatmungseffektivität im Vordergrund. Allerdings sind die Versorgungsstrukturen heute einem Wandel unterzogen. In diesem Sinne ist eine sektorenübergreifende Betreuung außerklinisch beatmeter Patienten grundsätzlich wünschenswert. Vor diesem Hintergrund wird gegenwärtig die Frage diskutiert, ob auch ambulante Kontrollen einer außerklinischen Beatmung möglich sind. Hier besteht zum einen die Möglichkeit der Kontrolle in NIV-Ambulanzen im Zentrum für außerklinische Beatmung, aber auch die der Kontrolle im häuslichen Setting durch den Arzt mit entsprechender Expertise. Allerdings fehlen hierzu wissenschaftliche Daten. Vor dem Hintergrund der Patientensicherheit sollten daher dringend wissenschaftliche Studien zu diesem Punkt durchgeführt werden. Die aktuelle Leitlinie verweist zudem auf bereits laufende Modellversuche (weitere Informationen unter www.digab.de). Eine generelle Empfehlung zur ambulanten Kontrolle kann in der aktuellen Leitlinie aber noch nicht ausgesprochen werden.

Die Kontrolluntersuchung soll ergänzend zu den unter Kapitel 5.2.1 genannten Untersuchungen folgendes enthalten:

- Beurteilung der Adhärenz zur Therapie
- Beurteilung des klinischen Beatmungserfolges
- Nebenwirkungen der Beatmung (u. a. Maskenprobleme, Nasenschleimhautprobleme)
- Überprüfung des Beatmungssystems (z. B. Beatmungseinstellung, Befeuchtungseinheit, Beatmungszugang, Zubehör)
- Überprüfung der nächtlichen Beatmungseffektivität

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

5.5 Was ist bei einem Wechsel von Beatmungsgerät oder -zugang zu beachten?

Der Austausch baugleicher Beatmungsgeräte unter Beibehaltung aller Parameter kann außerklinisch erfolgen. Unterschiedliche Geräte, auch desselben Herstellers, sind jedoch nicht gleichwertig [79, 140, 168, 170] (vgl. Kap. 4) und sollen daher unter kontrollierten Bedingungen im Rahmen eines stationären Aufenthaltes und in einem Zentrum für außerklinische Beatmung gegeneinander ausgetauscht werden, um die Qualität der Beatmungstherapie nicht zu mindern.

Der Wechsel auf andere Trachealkanülenmodelle [171] und Beatmungsmasken [88] kann die Qualität der Beatmung erheblich beeinflussen und darf daher nur in Zusammenarbeit mit einem Zentrum für außerklinische Beatmung, ggfs. stationär, erfolgen. Bei dem Wechsel des Trachealkanülientyps soll eine endoskopische Lage-Kontrolle der neuen Kanüle erfolgen, um

Fehllagen mit trachealen Früh- und Spätkomplikationen zu vermeiden.

5.6 Verschlechterung des Gesundheitszustandes

Mit allen Personen, die in die weitere Betreuung eingebunden werden, sollen Maßnahmen besprochen werden, die bei einer akuten Verschlechterung des Gesundheitszustandes des Patienten durchzuführen sind. Dieser Maßnahmenplan sollte das Vorgehen bei Notfallsituationen (atemerleichternde Stellungen, Sauerstoffgabe, Kanülenwechsel, Sekretmanagement, Medikamente (z. B. Antibiotika), Notruf etc.) in Stufen enthalten, sich aber auch an den Wünschen und Vorgaben des Patienten orientieren. Idealerweise sollten alle weiteren Maßnahmen, die vom Patienten gewünscht oder abgelehnt werden, in einer Patientenverfügung festgehalten werden [172–179].

EMPFEHLUNGEN

- Die Einstellung der außerklinischen Beatmung soll in einem Zentrum für außerklinische Beatmung erfolgen.
- Die Beatmung soll die Symptome der Hypoventilation über eine Reduktion des PCO_2 verbessern.
- Nach Erreichen der bestmöglichen Ventilation sind die Kriterien für eine zusätzliche Langzeitsauerstofftherapie zu überprüfen.
- Die erste Beatmungskontrolle soll kurzfristig erfolgen und umfasst den Therapieerfolg anhand subjektiver, klinischer und messtechnischer Parameter.
- Modifikationen der Beatmung (Beatmungseinstellungen, Beatmungszugang) dürfen nur auf ärztliche Anweisung durchgeführt werden.
- Baugleiche Geräte können mit identischer Einstellung getauscht werden. Nicht baugleiche Geräte sollen unter kontrollierten Bedingungen getauscht werden.
- Bei Wechsel des Trachealkanülen-Modells soll eine endoskopische Kontrolle der korrekten Trachealkanülen-Lage erfolgen.

6 Organisation der außerklinischen Beatmung

Eine außerklinische Beatmung soll den medizinischen Erfordernissen genügen und den Bedürfnissen und Wünschen des betroffenen Patienten entsprechen. Hierfür sollen sowohl der Pflegeumfang als auch die Hilfsmittelausstattung bedarfsgerecht an das jeweilige Krankheitsbild und die Fähigkeiten des Betroffenen angepasst werden. Besonders zu beachten sind hierbei die Beatmungsdauer, der Beatmungszugang und ggfs. die Einbeziehung von Angehörigen. Dies ist nur durch eine multiprofessionelle und auch sektorenübergreifende Kooperation und Koordination aller beteiligten Akteure möglich. Beispielhaft sollen die in der Literatur beschriebenen Diskrepanzen zwischen den im Beatmungszentrum verordneten und im außerklinischen Bereich ermittelten Beatmungseinstellungen vermieden werden [48, 180].

Die Organisation einer außerklinischen Beatmung ist stark abhängig davon, welcher Beatmungszugang gewählt wird. Während Patienten ohne motorische Einschränkung ihre zu meist nächtliche NIV weitgehend selbst durchführen können, benötigen Betroffene mit körperlicher Behinderung unter Umständen umfangreiche Unterstützung bis hin zur ständigen Anwesenheit von Betreuungspersonen bei lebenserhaltender kontinuierlicher NIV. Die Anforderungen an die Einleitung einer invasiven außerklinischen Beatmung sind grundsätzlich komplexer. Dies betrifft insbesondere das Überleitmanagement aus der Klinik [108, 181] sowie die Qualifikation der betreuenden Pflegekräfte. Insbesondere sind hierbei die Empfehlungen für die fachpflegerische Versorgung (vgl. Kap. 7) und die Besonderheiten bei der Überwachung (vgl. Kap. 6.8) zu berücksichtigen.

6.1 Welche Versorgungsformen stehen für die außerklinische Beatmung zur Verfügung und wodurch unterscheiden sich diese?

Für Betroffene mit außerklinischer Beatmung stehen folgende Wohnformen zur Verfügung:

- zu Hause, entweder vollständig autonom oder mit Unterstützung durch einen spezialisierten ambulanten Pflegedienst bzw. durch eine persönliche Assistenz
- ambulant betreute Wohngemeinschaften für Menschen mit Beatmung bzw. Intensivpflegewohngemeinschaften
- stationäre Pflegeeinrichtungen mit einem Schwerpunkt in außerklinischer Beatmungspflege

Dabei werden folgende Versorgungsformen unterschieden:

- assistive Versorgung: Die Versorgung durch ungelernete Hilfskräfte, Laienhelfer, Assistenten, oder Angehörige wird in der Regel als Hilfestellung ohne Beteiligung examinierter Pflegekräfte in Anspruch genommen. Der Schwerpunkt liegt in der Unterstützung einer selbstbestimmten Lebensführung. Die assistive Versorgung kann in Form des Arbeitgebermodells/persönlichen Budgets in Anspruch genommen, durch Angehörige erbracht, oder durch eine Kombination von Pflegedienst und Arbeitgebermodell realisiert werden (vgl. Kap. 7.7 und Kap. 7.8).
- fachpflegerische Versorgung: Die Versorgung wird durch einen ambulanten Pflegedienst oder eine stationäre Pflegeeinrichtung unter Einsatz von qualifiziertem examinieren Pflegepersonal gewährleistet (vgl. Kap. 7).

Die Entscheidung, ob entweder eine assistive oder fachpflegerische Versorgung in der eigenen Häuslichkeit, einer Wohngemeinschaft oder stationären Pflegeeinrichtung in Frage kommt, obliegt dem Betroffenen bzw. dem gesetzlichen Betreuer nach entsprechender Aufklärung und Beratung durch den erstverordnenden Arzt [182, 183]. Die außerklinische Wohn- und Versorgungsform kann zudem vom Schweregrad der Erkrankung, der Komplexität der Versorgung, den baulichen Gegebenheiten (Barrierefreiheit) sowie den regionalen außerklinischen Angeboten abhängig sein.

Der erstverordnende Klinikarzt ist für die Organisation der außerklinischen medizinischen und pflegerischen Versorgung verantwortlich und zwar bis zum Zeitpunkt der Übernahme

durch den im ambulanten Bereich weiterbehandelnden Arzt (Allgemeinmediziner und/oder andere Fachärzte; vgl. Kap. 6.6). Der Patient darf nach Ersteinleitung einer außerklinischen Beatmung erst aus der Klinik entlassen werden, wenn die anschließende Versorgung vollständig gewährleistet und finanziert ist. Die Überleitung in die außerklinische Versorgung gestaltet sich umso umfangreicher, je abhängiger ein Patient vom Beatmungsgerät und je geringer dessen Autonomie ist [108]. Unter Umständen kann dieser Prozess einige Wochen in Anspruch nehmen.

EMPFEHLUNG

- Im Hinblick auf Lebensqualität und -perspektive sollten sowohl die geeignete Wohnform (eigene Häuslichkeit, Wohngemeinschaft oder stationäre Pflegeeinrichtung) als auch die geeignete Versorgungsform (autonome vs. assistive oder fachpflegerische Betreuung) gemeinsam mit dem Betroffenen ermittelt werden und sich neben den medizinischen Erfordernissen auch an dessen Wünschen und Bedürfnissen orientieren.

6.2 Welche Aufgaben übernimmt das Zentrum für außerklinische Beatmung vor und nach Entlassung des Patienten?

Mit der Entlassung aus dem klinischen Bereich wird die Beatmung des Patienten zur außerklinischen Beatmung. Idealerweise organisiert ein spezialisiertes Zentrum für außerklinische Beatmung (vgl. Kap. 5.1) das Entlassmanagement und legt in Absprache mit den an der außerklinischen Versorgung beteiligten Akteuren den Entlassungszeitpunkt fest. Das Zentrum für außerklinische Beatmung steht auch nach der Entlassung für Patienten und Angehörige sowie für den außerklinisch zuständigen Arzt, den Pflegedienst, einbezogene Therapeuten und den Geräteprovider beratend zur Verfügung. Darüber hinaus werden im Beatmungszentrum die regelmäßigen Kontrolluntersuchungen durchgeführt. Für die Notfallversorgung sollten zusätzlich wohnortnahe regionale Kliniken in die Versorgung mit eingebunden werden.

EMPFEHLUNG

- Die außerklinische Beatmung sollte von einem Zentrum für außerklinische Beatmung mit entsprechender Expertise initiiert werden und nach Krankenhausentlassung um ein solches Zentrum organisiert sein (vgl. Kap. 5).

6.3 Was ist vor der Entlassung eines beatmeten Patienten in den außerklinischen Bereich zu beachten?

Die Übergangsphase aus dem klinischen in den außerklinischen Bereich ist sehr vulnerabel [48], insbesondere bei invasiver außerklinischer Beatmung. Entlassungsvoraussetzungen aus der Klinik sind:

- nachweislich geprüfte Möglichkeit zur Umstellung auf eine NIV bei Patienten mit erfolgreichem Weaning nach Intensivtherapie (Weaningkategorie 3c), insbesondere bei intermittierender Beatmung (vgl. Kap. 8.1)
- Stabilität von Grund- und Begleiterkrankung(-en) [184]
- stabile und komplikationsfreie Beatmungssituation an dem für die außerklinische Beatmung vorgesehenen Beatmungsgerät
- stabiles Tracheostoma; in der außerklinischen Versorgung ist aus Gründen der Sicherheit ein epithelisiertes Tracheostoma zu bevorzugen. Bei einem dilatativ angelegten Tracheostoma soll nachweislich ein sicherer Kanülenwechsel allein durch Pflegekräfte möglich sein (vgl. Kap. 4.2.2).
- erteilte Kostenübernahme für die Pflege und Hilfsmittelversorgung
- Versorgung mit allen notwendigen Geräten, Hilfsmitteln und Materialien und Vorhandensein dieser Hilfsmittel zum Zeitpunkt der Entlassung
- Terminvereinbarung zur ersten Nachuntersuchung in einem Zentrum für außerklinische Beatmung (vgl. Kap. 5.1)

Falls sich der Betroffene noch nicht in einer für ihn optimalen Funktions- und Leistungsfähigkeit befindet, sollten vor einer Entlassung in den außerklinischen Bereich (früh-) rehabilitative Maßnahmen erwogen werden [183].

QUALITÄTSINDIKATOREN

- Bei Patienten mit erfolglosem Weaning (Weaningkategorie 3c) ist die Umstellung auf eine nichtinvasive Beatmung geprüft und die Erfolglosigkeit in der Akte dokumentiert worden.
- Der Patient ist mit entsprechend überprüfter Anpassung der Beatmungsparameter vor Entlassung auf das für die außerklinische Beatmung vorgesehene Beatmungsgerät umgestellt worden.
- Der Termin zur ersten Kontrolluntersuchung im Zentrum für außerklinische Beatmung ist vor der Krankenhausentlassung festgelegt worden und im Arztbrief vermerkt.

EMPFEHLUNGEN

- Vor der Entlassung soll sich der Patient in einer stabilen Situation befinden.
- Die Kostenübernahme für Pflege- und Hilfsmittelversorgung soll vor der Entlassung aus der Klinik gewährleistet sein.
- Die Nachbetreuung in einem Zentrum für außerklinische Beatmung soll vor der Entlassung organisiert sein.

6.4 Das Überleitmanagement stellt eine besondere Herausforderung dar. Wie ist es zu organisieren?

Das komplexe Entlassmanagement bei außerklinischer Beatmung liegt im Verantwortungsbereich der entlassenden Klinik (vgl. § 39 Sozialgesetzbuch (SGB) V). Die außerklinische Versorgung des beatmeten Patienten soll vor der Krankenhausentlassung vollständig organisiert sein; idealerweise durch ein multiprofessionelles Überleitmanagement-Team. Das Überleitmanagement-Team sollte eng mit dem Patienten bzw. seinem gesetzlichen Betreuer und den Bezugspersonen bzw. Angehörigen kooperieren und sich wie folgt zusammensetzen [183]:

- koordinierender Überleitmanager (z. B. Arzt, Atmungstherapeut oder Casemanager mit umfangreicher Erfahrung in außerklinischer Beatmung)
- behandelnde Ärzte (klinisch und außerklinisch)
- Pflorgeteam (klinisch und außerklinisch)
- Geräteprovider
- Sozialarbeiter, ggf. Sozialpädagogen
- ggf. Therapeuten
- Kostenträger

Im Überleitprozess, der üblicherweise 2–3 Wochen in Anspruch nimmt [108] – unter Umständen aber auch länger dauern kann – ist die frühzeitige Planung des definitiven Entlassungstermins für die weitere Koordination der verschiedenen Akteure und zur Sicherstellung der außerklinischen Versorgung von besonderer Bedeutung [183]. Der Patient hat dabei Anspruch auf eine unabhängige, umfassende und neutrale Beratung, verbunden mit dem Hinweis auf entsprechende Selbsthilfeorganisationen, da Gespräche mit Betroffenen sehr hilfreich für die Akzeptanz und die Gestaltung des Alltags sein können. Die Beratung darf nicht im direkten Zusammenhang mit dem Überleitmanagement stehen, sondern soll dem Betroffenen bereits im Vorfeld eine Übersicht über die verschiedenen Wohn- und Versorgungsformen geben. Für den hochkomplexen Überleitprozess wird der Einsatz von Checklisten (sogenannte Überleitbögen) empfohlen. Solche Assessmentinstrumente können über die DIGAB e.V. oder den Medizinischen Dienst der Krankenkassen angefordert werden.

Im Folgenden sind die Mindestanforderungen an eine ordnungsgemäße Überleitung aufgeführt, die vor Entlassung abgearbeitet, im Arztbrief ausgeführt und dem Patienten bei der Entlassung mitgegeben werden sollen. Checklisten zur Unterstützung des Überleitprozesses sollen sich an diesen Mindestanforderungen orientieren:

- Diagnosen und Therapieziele
- Entlassmedikation inklusive Bedarfsmedikation
- Hinweise auf in der Klinik vor Entlassung verwendete Medikamente, insbesondere Sedativa, Analgetika und Antibiotika
- Ergebnisse von Screeninguntersuchungen hinsichtlich multiresistenter Erreger
- Empfehlungen und Zeitintervalle zu klinischen Nachuntersuchungen inklusive Vereinbarung des ersten Kontrolltermins im Zentrum für außerklinische Beatmung
- geplante Wohn- und Versorgungsform
- Versorgungsumfang (Anwesenheitszeiten der Pflege)
- Zeitrahmen und Inhalte der Pflegemaßnahmen
- technische Ausstattung zur Beatmung und Überwachung inkl. Zubehör (vgl. Kap. 4)
- Art des Beatmungszugangs, Reinigungs- und Wechselintervalle
- Beatmungsmodus unter Angabe sämtlicher Parameter
- Beatmungsdauer bzw. Dauer möglicher Spontanatmungsphasen
- Sauerstoffflussrate während Beatmung und Spontanatmung
- Maßnahmen zum Sekretmanagement
- Applikation inhalativer Medikamente
- Bedarfsplanung der Ernährung
- Informationen über das an der Versorgung beteiligte soziale Umfeld des Patienten
- psychosoziale Begleitung des Patienten und ggf. der Angehörigen
- Maßnahmen zur Physiotherapie, Logopädie und Ergotherapie
- Maßnahmen zu Patienten- und Angehörigenschulung
- weitere Hilfsmittel, z. B. Rollator, Toilettensitzerhöhung, Pflegebett, Kommunikationshilfe, Verbrauchsmaterial, Kontinenzartikel, Wundmanagement etc.

QUALITÄTSINDIKATOR

- Der Patient erhält zur Entlassung einen Arztbrief mit den oben aufgeführten Informationen.

EMPFEHLUNGEN

- Die außerklinische Versorgung des beatmeten Patienten soll vor der Entlassung vollständig organisiert sein.
- Das Entlassmanagement soll von einem Überleitteam in Verantwortung der behandelnden Klinik anhand einer Checkliste organisiert werden.
- Der Patient bzw. sein gesetzlicher Betreuer sollen nachvollziehbar (z. B. unter Verwendung entsprechender Aufklärungsbögen) über die in Frage kommenden Versorgungsmöglichkeiten aufgeklärt werden.

6.5 Wer ist an der außerklinischen Versorgung beteiligt?

An der Versorgung eines beatmeten Patienten außerhalb der Klinik sollten folgende Akteure beteiligt sein:

- Ärzte (Allgemeinmediziner und/oder andere Fachärzte)
- ggf. außerklinisches Pflegeteam (fachpflegerisch/assistiv; vgl. Kap. 6.1 und Kap. 7)
- Geräteprovider zur Ausstattung mit den verordneten Hilfsmitteln und zu deren technischen Kontrolle
- ggf. außerklinisches therapeutisches Team (Logopädie, Ergotherapie, Physiotherapie, Sozialpädagogen, Pädagogen, Psychologen)
- Kostenträger

6.6 Welche besonderen Erfordernisse werden an den Arzt im außerklinischen Bereich gestellt?

Der weiterbetreuende niedergelassene Arzt trägt die Verantwortung für die ambulante medizinische Behandlung eines Patienten mit außerklinischer Beatmung. Um den Patienten fachlich beraten und Therapieziele formulieren zu können, sind Kenntnisse über den zu erwartenden Krankheitsverlauf, die Prognose und die pflegerischen und therapeutischen Maßnahmen erforderlich. Der Arzt soll daher Erfahrungen auf dem Gebiet der außerklinischen Beatmung aufweisen können und er soll Hausbesuche durchführen. Bei entsprechender Qualifikation kann zum Beispiel ein Allgemeinarzt diese Aufgabe übernehmen, ebenso ein Pneumologe, ein Anästhesist, ein Pädiater, ein Neurologe, ein Internist, bzw. ein Facharzt mit intensivmedizinischer Weiterbildung und somit Beatmungserfahrung. Wenn die erforderliche ärztliche Expertise nicht vorhanden ist, soll das betreuende Zentrum für außerklinische Beatmung involviert werden und beratend tätig sein. Die ärztliche Versorgung kann auch von einem Ärzteteam verschiedener Fachrichtungen je nach Krankheitsbild gemeinsam übernommen werden. Zukünftig könnten sektorenübergreifende ärztliche Versorgungsnetzwerke durch intersektorale telemedizinische Angebote wie z. B. Telekonsultationen unterstützt werden.

EMPFEHLUNGEN

- Der niedergelassene Arzt soll die Verantwortung für die ambulante Behandlung eines Patienten mit außerklinischer Beatmung übernehmen.
- Das betreuende Zentrum für außerklinische Beatmung soll bei Bedarf involviert werden und beratend zur Verfügung stehen.

6.7 Welche besonderen Erfordernisse werden an das Pflegeteam im außerklinischen Bereich gestellt?

Wegen der besonderen Herausforderung und der Übernahme weitreichender Verantwortung sind die Anforderungen an die Pflege ausführlich in Kapitel 7 beschrieben.

6.8 Welche besonderen Anforderungen bestehen an die Geräteprovider in Bezug auf die Hilfsmittel zur Beatmung?

Der Geräteprovider ist für die Ersteinweisung in das Beatmungsgerät inklusive sämtlichen Zubehörs (z. B. Sauerstoffversorgung, Atemgasbefeuchtung) sowie der Überwachungsgeräte (Monitoring) verantwortlich. Weiterhin steht er bei technischen Problemen als primärer Ansprechpartner zur Verfügung. Ein zugelassener Geräteprovider soll über eine entsprechende Qualifikation verfügen.

Die Einweisungen sollen unter Berücksichtigung der derzeit gültigen Vorgaben im Medizinproduktegesetz (MPG) und in der Medizinprodukte-Betreiberverordnung (MPBetreibV) erfolgen. Die vom Hersteller vorgegebenen Funktionskontrollen, Wartungsintervalle und sicherheitstechnischen Untersuchungen sind einzuhalten. Der beauftragte Geräteprovider soll eine ständige Erreichbarkeit und eine zeitnahe und bedarfsgerechte Versorgung gewährleisten [183,185,186]. Bei technischen Problemen mit dem Beatmungsgerät soll eine Problemlösung innerhalb von 24 Stunden möglich sein.

Meldepflichtige Vorgänge müssen dem Sicherheitsbeauftragten des liefernden Geräteproviders und dem Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte (BfArM) gemeldet werden. Dazu zählen Funktionsstörungen, Ausfälle, jede Änderung der Merkmale oder der Leistung sowie jede unsachgemäße Kennzeichnung des Medizinproduktes oder dessen Gebrauchsanweisung, die direkt oder indirekt zum Tode oder zur schwerwiegenden Verschlechterung des Gesundheitszustandes eines Patienten, Anwenders oder einer anderen Person geführt haben oder hätten führen können.

EMPFEHLUNG

- Der Geräteprovider soll Geräteeinweisungen nach Medizinproduktegesetz durchführen und eine ständige Erreichbarkeit mit zeitnaher und bedarfsgerechter Versorgung gewährleisten.

6.9 Welchen Bedarf an Heilmitteln gibt es und welche Anforderungen werden an die Therapeuten gestellt?

Heilmittel sind medizinische Dienstleistungen, die von Vertragsärzten verordnet und von speziell ausgebildeten Therapeuten erbracht werden. Zu den Heilmitteln zählen folgende Maßnahmen:

- physikalische Therapie
- Stimm-, Sprech- und Sprachtherapie
- Ergotherapie

Die Verordnung von Heilmitteln wird in der Heilmittel-Richtlinie des Gemeinsamen Bundesausschusses geregelt. Ambulante Physiotherapie, Logopädie und Ergotherapie können die Patientenautonomie unterstützen, eine Symptomlinderung bewirken und unter Umständen Weaningpotenzial fördern. Hier soll be-

reits im Zuge des Überleitmanagements an die Weiterführung der notwendigen Therapien im außerklinischen Bereich unter Berücksichtigung der regionalen Gegebenheiten und Angebote gedacht werden. Hierbei sollte eine zeitnahe Fortsetzung der Therapien angestrebt werden. Die Verordnung erfolgt durch den niedergelassenen Arzt.

Folgende Therapieschwerpunkte sind bei Patienten mit außerklinischer Beatmung sinnvoll:

- Ergotherapie, die auf funktioneller Ebene arbeitet oder auf der sensomotorisch-perzeptiven Ebene.
- Gezielte Sprech-, Stimm- und Schlucktherapie bei Patienten mit Trachealkanüle sowie bei aspirationsgefährdeten Patienten.
- Physiotherapie im Bereich Sekretmanagement sowie manuelle Therapie in Bezug auf physiologische Beweglichkeit und weitere neurophysiologische und pneumologische Behandlungsverfahren.

Unter bestimmten Voraussetzungen können für Therapeuten Hausbesuche erforderlich werden. Der behandelnde Therapeut sollte Erfahrungen in der Therapie mit beatmeten und tracheotomierten Patienten vorweisen können. Sollten diese nicht vorliegen, wird der Erwerb einer entsprechenden Zusatzqualifikation empfohlen. Entsprechende Kurse sind derzeit in Entwicklung, wie zum Beispiel die Fortbildung zum „Fachtherapeuten für Beatmung“ der DIGAB e. V.

Der Therapeut ist verpflichtet eine Einweisung in das jeweilige Beatmungsgerät vorzuweisen, wenn er eigenverantwortlich ohne Beisein einer qualifizierten Pflegekraft mit beatmeten Patienten arbeitet. Zudem sind Kenntnisse im Bereich des endotrachealen Absaugens, des Trachealkanülenmanagements, der Sauerstoffapplikation sowie im Notfallmanagement erforderlich, um im Bedarfsfall entsprechend reagieren zu können. Diese Besonderheiten bedürfen des Nachweises einer geeigneten Fortbildung unter Beachtung einer ärztlichen Delegationsverantwortung.

EMPFEHLUNG

- Physiotherapie, Logopädie und Ergotherapie sollten bei entsprechender Indikation fester Bestandteil der ambulanten Behandlung außerklinisch beatmeter Patienten sein und vom niedergelassenen Arzt in angemessener Intensität verordnet werden.

6.10 Welche Besonderheiten sind bei der Überwachung und Dokumentation der Beatmung zu beachten?

Bei außerklinischer lebenserhaltender nichtinvasiver Beatmung und bei invasiver Beatmung sind die Beatmungsparameter (eingestellte SOLL-Parameter) und Beatmungsmesswerte (gemessene IST-Werte) sowie die Alarmgrenzen kontinuierlich zu überwachen und mindestens einmal pro Schicht zu dokumentieren. Veränderungen der Beatmungsmesswerte sind nicht

nur zu dokumentieren, sondern erfordern unter Umständen eine Ursachenanalyse und ggf. situationsgerechtes direktes Handeln.

Beatmungsparameter und Alarmgrenzen ergeben sich aus einer ärztlichen Verordnung; der Festlegung individueller, bedarfsgerechter Alarmgrenzen sollte in diesem Zusammenhang besondere Aufmerksamkeit geschenkt werden. Das ggf. vorhandene Ersatzbeatmungsgerät soll ebenfalls einmal pro Schicht auf Funktion und Richtigkeit der aktuellen Beatmungsparameter überprüft werden. Das Ersatzgerät soll patientenah, funktionstüchtig, voreingestellt und am Stromnetz angeschlossen bereitstehen, um im Bedarfsfall direkt und ohne Patientengefährdung eingesetzt werden zu können.

6.11 Wie ist bei klinischer Verschlechterung beatmeter Patienten im außerklinischen Bereich zu verfahren?

Eine klinische Verschlechterung des Patienten bedarf einer ärztlichen Konsultation: Vital bedrohliche Situationen erfordern die Alarmierung des zuständigen Rettungsdienstes sowie das Einleiten adäquater Notfallmaßnahmen; in allen anderen Situationen sollte der behandelnde niedergelassene Arzt hinzugezogen werden, ggf. sein Vertreter (vgl. Kap. 6.6). Patientenverfügungen sind in solchen Situationen ebenso zu beachten wie grundsätzliche Therapieziele (vgl. Kap. 16). Das betreuende Beatmungszentrum sollte den im ambulanten Bereich behandelnden Ärzten ebenso wie Notärzten oder aufnehmenden Klinikärzten beratend zur Verfügung stehen.

6.12 In welchen Fällen kann der pflegerische Umfang reduziert werden (sogenannte Rückzugspflege)?

Rückzugspflege beschreibt die Verminderung des durch Pflegenden erbrachten Versorgungsumfangs beim Patienten. Dies kann sowohl die fachpflegerische als auch die assistive Versorgung betreffen. Der Begriff Rückzugspflege ist nicht im Sinne einer Therapiezieländerung mit Überwiegen einer Palliation zu verstehen.

Unmittelbar nach erstmaliger Entlassung in den außerklinischen Bereich mit Beatmung bedarf es häufig einer lückenlosen Versorgung und Überwachung des Patienten durch den Pflegedienst oder Assistenzpersonal. Dieser Bedarf kann sich nach einiger Zeit durch die Verbesserung des Allgemeinzustandes und die Anleitung der Angehörigen und des Patienten selbst reduzieren, sodass die Übernahme von Tätigkeiten durch den Patienten selbst oder dessen Bezugspersonen möglich wird. Auch das subjektive Sicherheitsempfinden des Patienten kann positiv dazu beitragen. Der Versorgungsumfang des Patienten soll sich daher immer am aktuellen Bedarf und an den jeweiligen Gegebenheiten orientieren. Grundsätzlich soll immer die größtmögliche Autonomie des Patienten und seiner Angehörigen angestrebt werden.

Die konkrete Umsetzung einer Rückzugspflege darf nur im Konsens mit dem Patienten bzw. seinem gesetzlichen Betreuer, den Angehörigen und dem multiprofessionellen Versorgungsteam bestehend aus Pflegekräften und Therapeuten und dem verantwortlichen niedergelassenen Arzt erfolgen.

Bei einer Rückzugspflege sollen folgende Faktoren sichergestellt sein:

- vorhandener Wille des betroffenen Patienten und seiner Bezugspersonen zur Rückzugspflege
- stabile Beatmungssituation
- gesicherte ambulante ärztliche Betreuung und Anbindung an ein Zentrum für außerklinische Beatmung
- gesicherte fach- und sachgerechte Versorgung mit Verbrauchsmaterialien und Hilfsmitteln; Angehörige und nicht formal qualifizierte Pflegepersonen sollen in deren Anwendung eingewiesen sein.
- stabile Familiensituation mit Gewährleistung einer sicheren Durchführung der notwendigen pflegerischen Maßnahmen

Die Versorgung des Patienten soll auch während der Abwesenheit formal qualifizierter Pflegekräfte sichergestellt sein. Falls erforderlich sind zielgerichtete individuelle Schulungsmaßnahmen vor Ort zu organisieren (vgl. Kap. 7).

EMPFEHLUNG

- Die Indikation zur Rückzugspflege soll vom gesamten multiprofessionellen Versorgungsteam im Konsens mit dem Betroffenen gestellt werden.

6.13 Wie ist in der außerklinischen Beatmung mit multiresistenten Erregern umzugehen?

In klinischen Einrichtungen ist die kontinuierliche Erfassung und Bewertung von Infektionen und Erregern sowie des Antibiotikaverbrauchs gesetzlich verankert (§ 23 Infektionsschutzgesetz). Für stationäre Pflegeeinrichtungen gibt es hierfür keine gesetzliche Grundlage, allerdings werden in Deutschland seit einer Empfehlung der Europäischen Kommission aus dem Jahr 2005 unter Mitwirkung des Robert Koch-Instituts erste Punktprävalenzstudien in Pflegeheimen durchgeführt, die Hinweise auf Infektionen, Erreger und Antibiotikaverbrauch in solchen Einrichtungen liefern [187–189]. Die ambulante Hauskrankenpflege ist bislang noch gar nicht berücksichtigt, auch nicht in Wohngemeinschaften, obwohl diese ein ähnliches Risikoprofil aufweisen dürften wie stationäre Pflegeeinrichtungen [190, 191].

Mangels adäquater Abbildung im ICD-Katalog und nicht vorhandener Register sind bislang weder die genaue Anzahl noch die Versorgungsdaten außerklinisch beatmeter Patienten in Deutschland bekannt. Nach den Erfahrungen der Experten dieser Leitlinie werden die meisten Patienten mit invasiver außerklinischer Beatmung in Intensivpflegewohngemeinschaften (vgl. Kap. 6) versorgt. Gerade diese Patienten haben langwierige Krankenhausaufenthalte auf Intensivstationen hinter sich, nicht selten waren insbesondere Patienten mit erfolglosem Weaning in verschiedenen Kliniken, unter Umständen abschließend noch in einer Frührehabilitationseinrichtung. Aus diesem Grund und wegen der zumeist häufigen Antibiotikatherapien im Rahmen nosokomialer Infektionen sowie der hohen Anwendungsraten von Trachealkanülen, Blasendauerkathetern und

perkutanen Ernährungssonden haben diese Patienten ein hohes Risiko für die Kolonisation mit multiresistenten Erregern (MRE). In den ambulanten Intensivpflege Wohngemeinschaften betreuen Pflegenden zeitgleich mehrere Patienten pro Schicht, darüber hinaus sind diese Pflegenden oftmals in mehreren Einrichtungen eines Unternehmens und/oder als Honorarkräfte bei verschiedenen Unternehmen tätig, zusätzlich noch auf klinischen Intensivstationen. Regelmäßig kommen Tätigkeiten der Hygiene-Schutzstufe 2 zum Einsatz, wie z. B. Tracheostomapflege und endotracheales Absaugen. Einerseits besteht bei inadäquaten Hygienemaßnahmen ein hohes Risiko für Transmissionen – und zwar sowohl auf andere Patienten in der gleichen Wohngemeinschaft – als auch, im Falle einer Transmission auf das Personal, auf Patienten in anderen Pflegeeinrichtungen und auf Intensivstationen. Andererseits werden die Maßnahmen zur Infektionsprävention durch den Anspruch auf die soziale Betreuung und die Lebensqualität der Bewohner von Wohngemeinschaften limitiert: so teilen sich die Bewohner häufig Gemeinschaftsräume, und es finden gemeinschaftliche Aktivitäten statt. Darüber hinaus sind die Bewohner vorwiegend durch ihre jeweils eigenen Hausärzte betreut, sodass einrichtungsübergreifende Konzepte zur Infektionsprävention schwierig zu etablieren sind, da ein regelmäßiger Austausch zwischen Pflegekräften und allen betreuenden niedergelassenen Ärzten kaum stattfinden dürfte.

Den ersten Hinweis auf ein signifikantes Problem mit MRE in der ambulanten Intensivpflege hat eine behördliche Umfrage in München erbracht: mehr als die Hälfte (53%) der Bewohner von Intensivpflege Wohngemeinschaften, die einem Screening unterzogenen worden sind (Screeningrate 78%) waren mit MRE kolonisiert [192]. Die hohe MRE-Kolonisierungsrate in den Intensivpflege Wohngemeinschaften dürfte auf die Selektion schwer kranker, multimorbider Patienten mit langem Aufenthalt auf Intensivstationen zurückzuführen sein. Trotz der Limitationen dieser als telefonische Befragung angelegten Untersuchung ist von einem erheblichen Hygieneproblem in der außerklinischen Intensivpflege auszugehen, zumal die erhobenen Prävalenzen methodenbedingt eher zu niedrig eingeschätzt worden sein dürften [192]. Insbesondere Intensivpflege Wohngemeinschaften wären somit als hygienische Risikobereiche einzustufen; einerseits wegen der hohen MRE-Kolonisierungsrate und andererseits wegen des strukturbedingten hohen Transmissionsrisikos und der im Vergleich zur häuslichen 1:1 Pflege deutlich höheren Anzahl von Patienten. Die Kolonisationsraten für gramnegative MRE (3MRGN und 4MRGN) in Intensivpflege Wohngemeinschaften scheinen wegen der Selektion von Risikopatienten sogar noch höher zu liegen als die Prävalenz auf deutschen Intensivstationen [193]. Wünschenswert wären Hygienepläne und Schulungen bei ambulanten Intensivpflegediensten [194]. Mittlerweile haben einige Bundesländer Empfehlungen für ambulante Intensivpflegedienste herausgegeben.

7 Qualifikationen für die außerklinische Beatmungspflege

Im Vordergrund dieses Kapitels steht die Frage nach einer bedarfsgerechten Qualifizierung von Pflegenden für außerklinisch beatmete Menschen mit dem Ziel, diese qualitativ hochwertig zu betreuen. In Hinblick auf die notwendige Qualifizierung sollen grundsätzlich zwei Patientenkollektive unterschieden werden: zum einen Patienten mit körperlicher Behinderung und isolierter ventilatorischer Insuffizienz, zum anderen Patienten mit zahlreichen Komorbiditäten, die einen erhöhten Überwachungs- und Pflegebedarf erfordern.

7.1 Was sind die Herausforderungen in der außerklinischen Beatmung, die Qualifizierungsmaßnahmen von Pflegenden berücksichtigen sollen?

- Die intensivpflegerischen Aufgaben werden durch das Pflgeteam (z. B. Wohngemeinschaft) oder die allein tätige Pflegekraft (1:1 Versorgung) selbständig ohne Anwesenheit eines Arztes durchgeführt.
- Es liegt eine Vielzahl von heterogenen, zur Beatmungspflicht führenden Erkrankungen vor, welche unterschiedliche Anforderungen an die medizinische, pflegerische, therapeutische und technische Versorgung stellen.
- Es gibt eine Vielzahl von Versorgungsformen (vgl. Kap. 6), bei denen die Verantwortlichkeiten unterschiedlich geregelt sind.

7.2 Welche besonderen Kenntnisse sind für die Versorgung in der außerklinischen Beatmung relevant?

In der außerklinischen Beatmungsversorgung sind hochkomplexe Aufgaben und aktivierende Pflegemaßnahmen weitgehend selbstständig zu organisieren und durchzuführen. Sie erfordern demzufolge eine ausgeprägte Bereitschaft zur Verantwortungsübernahme. Die Begleitung und Assistenz des Betroffenen nehmen neben den konkreten pflegerischen und therapeutischen Handlungen einen hohen Stellenwert ein mit dem Ziel, eine weitgehend selbstbestimmte Lebensgestaltung und größtmögliche gesellschaftliche Teilhabe zu unterstützen. Darüber hinaus sind oftmals Angehörige in die Versorgung mit eingebunden, sodass eine enge Zusammenarbeit erforderlich ist [195].

Konkret sind darüber hinaus folgende fachliche Kenntnisse erforderlich, um intensivpflegerische Tätigkeiten im außerklinischen Bereich zu übernehmen:

- Physiologie der Atmung und Beatmung
- Erkrankungen mit ventilatorischer Insuffizienz
- Technik der Beatmungsgeräte
- Monitoring/Krankenbeobachtung
- Sauerstofftherapie
- Masken und Trachealkanülen und deren Anwendung
- Tracheostomamanagement
- Methoden der Sekretmobilisierung und -elimination
- Inhalationstechniken
- Befeuchtungsmanagement der Atemwege
- Krisenmanagement/Notfallmanagement

- psychosoziale Begleitung/Förderung gesellschaftlicher Teilhabe
- Hygienemanagement im außerklinischen Bereich

7.3 Welche besonderen Anforderungen bestehen an Pflegedienste/Pflegeeinrichtungen, die beatmete Patienten betreuen?

Die gesetzlichen Bestimmungen sehen keine besonderen Zulassungsvoraussetzungen für Pflegedienste/Pflegeeinrichtungen vor, die beatmete Menschen betreuen (§ 132a Abs 2 SGB V, § 72 SGB XI). Solche besonderen Zulassungsvoraussetzungen wären jedoch wünschenswert, um den hohen Anforderungen an die Versorgung dieser Patienten gerecht zu werden. Bezüglich der Evaluation von Zulassungsvoraussetzungen besteht Forschungsbedarf.

Aufgrund des spezifischen Anforderungsprofils, welches an die Pflegekraft gestellt wird, empfiehlt die Leitlinien-Gruppe folgende Maßnahmen zur Qualitätssicherung:

- strukturierte Einarbeitung neuer Mitarbeiter
- Ermöglichung der Zusatzqualifikation für Mitarbeiter (Basiskurs, Kap. 7.5; Expertenkurs, Kap. 7.4; Pflegefachkraft für außerklinische pädiatrische Beatmung, Kap. 7.9)
- Auffrischungsschulungen
- fachliche Unterstützung der Pflegekräfte durch Mitarbeiter mit besonderer Expertise (Fachbereichsleiter; s. u. und Kap. 7.4)
- Vernetzung mit den jeweils regionalen Beatmungszentren (vgl. Kap. 5.1) sowie niedergelassenen Ärzten, die auf die Versorgung von außerklinisch beatmeten Patienten spezialisiert sind

Für den Beatmungsbereich sollen vom Unternehmen speziell qualifizierte examinierte Pflegefachkräfte als Fachbereichsleitung vorgehalten werden. Die Anzahl der eingesetzten Fachbereichsleiter im Unternehmen soll sich an der Anzahl der betreuten Patienten orientieren. Die Zuständigkeit eines Fachbereichsleiters sollte 12 Patienten nicht überschreiten. Die Fachbereichsleitung dient innerhalb des Pflegedienstes als Wissensmultiplikator; sie soll nicht die Pflegedienstleitung in einer Person sein. Jedem beatmeten Patienten und seinen Angehörigen wird die ihm zugeordnete Fachbereichsleitung bekannt gemacht.

Der Pflegedienst stellt im Rahmen der Organisationsverantwortung sicher, dass die für die Versorgung der beatmeten Patienten vorgesehenen Pflegefachkräfte eingearbeitet und nach ihren Fähigkeiten eingesetzt werden. Der Pflegedienst soll an allen Tagen der Woche 24 Stunden kontaktierbar sein [196].

7.4 Wer kann Fachbereichsleitung in einem Pflegedienst/in einer Pflegeeinrichtung, die beatmete Menschen betreut, werden?

International sind Atmungstherapeuten (Respiratory Therapists) in die außerklinische Betreuung beatmelter Patienten involviert [185, 196]. Ein Fachbereichsleiter sollte für die Tätigkeit in der außerklinischen Beatmungspflege bei erwachsenen Patienten zusätzlich zum Abschluss eines staatlich anerkannten Pflegefachberufes (examiniertes Gesundheits- und Kranken-

pfleger, Gesundheits- und Kinderkrankenpfleger oder Altenpfleger) eine der folgenden Qualifikationen aufweisen (Pädiatrie vgl. Kap 7.9):

- Atmungstherapeut mit pflegerischer Ausbildung
- Fachgesundheits- und Krankenpflege für Anästhesie- und Intensivpflege
- Pflegefachkraft mit mindestens 3 Jahren Berufserfahrung im Beatmungsbereich (Intensivstation, Weaningeinheit, spezialisierte Beatmungseinheit oder außerklinische Beatmung) in den letzten 5 Jahren und die erfolgreiche Teilnahme an einem zertifizierten Expertenkurs (strukturierte, berufsbegleitende Fortbildung mit einem Umfang von mindestens 200 Stunden) zum „Pflegeexperten für außerklinische Beatmung“.

Expertenkurse sollen durch eine Zertifizierung von Fachgesellschaften qualitätsgesichert sein und mindestens den inhaltlichen Anforderungen der DIGAB e. V. entsprechen (vgl. www.digab.de/weiterbildung).

Die Option, hier auch Pflegefachkräfte mit einer Ausbildung zum Altenpfleger einzusetzen, basiert auf positiven Erfahrungen, die darauf hinweisen, dass – unabhängig von der dreijährigen pflegerischen Grundausbildung – durch persönliches Engagement und die erforderliche Weiterbildung die für diese Funktion notwendige Kompetenz erreicht werden kann; dies sollte jedoch noch durch weitere geeignete qualitätssichernde Maßnahmen bestätigt werden.

7.5 Welche Anforderungen sind an Pflegefachkräfte zu stellen, die in einem Pflegedienst/in einer Pflegeeinrichtung arbeiten?

In der fachpflegerischen Versorgung nach SGB V werden Pflegefachkräfte bei vielen verschiedenen Patienten mit unterschiedlichen pflegerischen, medizinischen, therapeutischen und technischen Anforderungen eingesetzt. Deshalb benötigen sie eine umfangreiche Qualifikation und zum Erhalt der Befähigungen wiederkehrende Fortbildungsangebote.

Alle Pflegefachkräfte des Pflegedienstes, die eigenverantwortlich mit beatmeten Patienten arbeiten (fachpflegerische Versorgung), sollen zusätzlich zum Abschluss eines staatlich anerkannten Pflegefachberufes (examiniertes Gesundheits- und Krankenpfleger, Gesundheits- und Kinderkrankenpfleger oder Altenpfleger) eine der folgenden Qualifikationen aufweisen:

- Atmungstherapeut
- Fachgesundheits- und Krankenpflege für Anästhesie- und Intensivpflege
- Pflegefachkraft mit mindestens 1 Jahr spezifischer Berufserfahrung im Beatmungsbereich (Intensivstation, Weaningeinheit, spezialisierte Beatmungseinheit oder außerklinische Beatmung) in den letzten 5 Jahren
- Pflegefachkraft mit Zusatzqualifikation in der Form einer vollständigen Teilnahme an einem zertifizierten Basiskurs zur „Pflegefachkraft für außerklinische Beatmung“ (strukturierte, berufsbegleitende Fortbildung mit mindestens 120 Stunden).

Solche Basiskurse sollen durch eine Zertifizierung von Fachgesellschaften qualitätsgesichert sein und mindestens den inhaltlichen Anforderungen der DIGAB e.V. entsprechen (vgl. www.digab.de/weiterbildung).

7.6 Können Krankenpflegehelfer, Arzthelfer, Heilerziehungspfleger und ähnliche Berufe die pflegerische Versorgung beatmeter Menschen übernehmen?

Krankenpflegehelfer, Arzthelfer, Heilerziehungspfleger dürfen nur als Teil eines Pflorgeteams zusammen mit Pflegefachkräften (Wohngemeinschaften oder stationäre Pflegeeinrichtungen) in der Beatmungsversorgung tätig werden. Eine eigenverantwortliche fachpflegerische Versorgung beatmeter Menschen ist nur mit den in Kapitel 7.4 und 7.5 aufgeführten Qualifikationen möglich. Nach entsprechender Einarbeitung können diese Berufsgruppen Grundpflegearbeiten an beatmeten Patienten übernehmen (Lagerung, Körperpflege, Transfer, Nahrungsgabe, Kommunikation). Für diese sollten künftig spezielle Fortbildungsangebote entwickelt werden.

EMPFEHLUNGEN

- Pflegefachkräfte sollen Qualifizierungsmaßnahmen mit genau definiertem Inhalt und Umfang absolvieren – mindestens einen Basiskurs mit dem Anschluss „Pflegefachkraft für außerklinische Beatmung“.
- Pflegedienste, die beatmete Patienten betreuen, sollen für jeweils 12 Patienten mindestens eine Fachbereichsleitung mit den Zusatzqualifikationen „Atmungstherapeut“ oder „Fachkrankenpflege für Anästhesie und Intensivmedizin“ oder „Pflegeexperte für außerklinische Beatmung“ vorhalten.
- Pflegehelfer, Arzthelfer oder Heilerziehungspfleger dürfen nicht eigenverantwortlich an der Betreuung beatmeter Patienten mitwirken. Vor der möglichen Übernahme von Grundpflegearbeiten innerhalb eines Pflorgeteams sollten Personen dieser Berufsgruppen vom Pflegedienst eingearbeitet und spezifisch geschult werden.

7.7 Welche besonderen Anforderungen bestehen an die Assistenzversorgung im Rahmen eines Assistenzdienstes oder eines Arbeitgebermodells?

Die Verantwortung bei der Entscheidungsfindung zur häuslichen Versorgung obliegt dem erstverordnenden Krankenhausarzt zusammen mit dem Patienten und seinen Bezugspersonen. Fällt die Entscheidung zugunsten des Assistenzmodells, soll der Betroffene vom Arzt über die Risiken, die eine Betreuung durch nicht formal qualifizierte Pflegekräfte mit sich bringen kann, aufgeklärt werden. Der Betroffene soll zur Übernahme dieser Verantwortung bereit und in der Lage sein.

7.7.1 Assistenzdienst

Erfolgt die außerklinische Beatmungsversorgung durch Assistenten, die von einem Pflege-/Assistenzdienst (Arbeitgeber) beschäftigt werden, obliegt die Verantwortung für die Einarbeitung und Qualifizierung dem Pflege-/Assistenzdienst als Arbeitgeber (Organisationsverantwortung) in enger Absprache mit dem Betroffenen. Dabei sind die persönlichen Ressourcen der Betroffenen von großer Bedeutung. Entsprechend soll geprüft werden, welche Anleitungen vom Betroffenen selbst übernommen werden können (Anleitungskompetenz) und welche vom Pflege-/Assistenzdienst organisiert werden sollen. Bei den Assistenten kann es sich um examinierte Pfleger, aber auch um nicht formal qualifizierte Personen handeln. Der Betroffene sollte seine dokumentierte Zustimmung zur Auswahl der Assistenzpersonen geben.

Schulungsmaßnahmen für Assistenzpersonal sollten in enger Absprache mit dem Betroffenen unter Berücksichtigung seiner individuellen Bedürfnisse entwickelt und wenn möglich an dessen Lebensort in Form von In-House-Schulungen angeboten werden [197]. Thematisch sind hierbei auch die in Kapitel 7.2 genannten Inhalte relevant, mit dem besonderen Schwerpunkt der Therapiebegleitung und der Unterstützung der Selbstbestimmung des Betroffenen.

EMPFEHLUNG

- Assistenzpersonal eines Pflege-/bzw. Assistenzdienstes sollte vor Aufnahme der Tätigkeit bei Betroffenen mit außerklinischer Beatmung eine qualifizierte Fortbildung erhalten, z. B. in Form eines Basiskurses nach dem DIGAB e.V.-Mindeststandard oder vergleichbarer alternativer Angebote.

7.7.2 Arbeitgebermodell/persönliches Budget

Betroffene mit außerklinischer Beatmung, die ihre Assistenzbetreuung selbstbestimmt und unabhängig von einem gewerblichen Pflege-/bzw. Assistenzdienst organisieren wollen, können das persönliche Budget/Arbeitgebermodell wählen. Hierbei übernehmen Betroffene die Rolle als Arbeitgeber und damit verbunden auch bewusst etwaige Risiken, um ihr Leben selbstbestimmt gestalten zu können [198]. Die Auswahl der persönlichen Assistenten (Arbeitnehmer) sowie deren Einarbeitung und die Organisation ihrer Einsätze erfolgen selbständig und eigenverantwortlich durch den Betroffenen. Organisationskompetenz ist somit eine wichtige Voraussetzung für diese Versorgungsform. Im Falle stationärer Krankenhausbehandlungen kann das Assistenzpersonal den Betroffenen begleiten und mit in die Versorgung eingebunden werden.

Die Anforderungen an das Qualifikationsniveau des Assistenzpersonals sollten sich an den individuellen Bedürfnissen und dem erforderlichen Unterstützungs- und Pflegebedarf orientieren. Dies sollte in einem Gespräch zwischen dem verordnenden Arzt und dem Betroffenen ermittelt werden. Das Arbeitgebermodell stellt besondere Anforderungen an die Betroffenen selbst, zum einen als Arbeitgeber, zum anderen als Aus-

bilder. Zur Unterstützung der Organisation ist ein familiärer Rückhalt zusätzlich sehr hilfreich. Die notwendigen Fähigkeiten zur Erlangung der Anleitungskompetenz werden häufig in Eigeninitiative erworben, sie können aber durch Betroffenenverbände, Selbsthilfegruppen und/oder Budgetberater unterstützt werden. Nach den Alltagserfahrungen der Experten hat sich bei invasiver außerklinischer Beatmung aufgrund der Komplexität der Versorgung ein gemischtes Team bestehend aus formal ausgebildeten (examinierten) Pflegekräften und nicht formal ausgebildeten Assistenzpersonen bewährt.

Die Hinzuziehung externer Experten mit Erfahrungen bzgl. des jeweiligen Krankheitsbildes und der notwendigen therapeutischen und pflegerischen Maßnahmen wird zumindest zur Einarbeitung des Assistenzpersonals empfohlen, kann aber ebenso im weiteren Verlauf sinnvoll sein. In den Zielvereinbarungen zum persönlichen Budget werden zwischen den Betroffenen und den Krankenkassen Maßnahmen zur Qualitätssicherung geregelt. Hier wären künftig einheitliche inhaltliche Kriterien zur Qualitätssicherung wünschenswert.

Im Hinblick auf die geforderte Qualitätssicherung sollte auch Assistenzpersonal im Rahmen des Arbeitgebermodells/persönlichen Budgets Schulungen erhalten, die sich inhaltlich an den in Kapitel 7.2 genannten Kriterien orientieren sollten. Schwerpunkt dieser Schulungen sollten die Therapieassistenz und die Unterstützung der Selbstbestimmung des zu Pflegenden sein unter Berücksichtigung der fachlichen Inhalte des Basiskurses (vgl. Kap. 7.5).

EMPFEHLUNG

- Wird die Versorgung außerklinisch Beatmeter von Assistenten eines gewerblichen Assistenzdienstes oder innerhalb des Arbeitgebermodells/persönlichen Budgets geleistet, sollten formal und nicht formal qualifizierte Assistenten eine individuell an die Bedürfnisse des Betroffenen angepasste Schulung absolvieren, die sich an den Mindeststandards des Basiskurses (vgl. Kap. 7.5) orientiert.

7.8 Wie können pflegende Angehörige auf die pflegerische Versorgung beatmeter Patienten vorbereitet werden?

Sind Angehörige in die Pflege mit einbezogen, soll frühzeitig, d. h. bereits im Zentrum für außerklinische Beatmung, eine strukturierte Einarbeitung am und zusammen mit dem Patienten erfolgen [199–201]. Dabei soll ein Schulungsplan erstellt werden [196,200,202,203], der repetitiv abgearbeitet wird, bis die einzelnen Maßnahmen von den Angehörigen sicher beherrscht werden. Idealerweise erfolgen diese Schulungen innerhalb kurzer Trainingsphasen von ca. 30-minütiger Dauer [204]. Ziel der Schulungsmaßnahmen ist das Erreichen einer konkreten, individuell angepassten Handlungskompetenz, um die Versorgung des Patienten bedarfsgerecht ausführen zu können.

Bei der Einbeziehung von Angehörigen in die außerklinische Betreuung beatmeter Patienten sollte das Hinzuziehen von Experten mit Kenntnissen und Erfahrungen zum jeweiligen Krankheitsbild und zu den notwendigen therapeutischen Maßnahmen zumindest zur Vertiefung der Einarbeitung und ggf. auch zur weiteren Begleitung erwogen werden. Thematisch sind die in Kapitel 7.2 genannten Inhalte relevant, angepasst an die individuellen Gegebenheiten und Bedürfnisse des zu Pflegenden. Bei dieser Versorgungsform sollte auch rechtzeitig über mögliche Entlastungsangebote zur Unterstützung pflegender Angehöriger diskutiert werden (Selbsthilfegruppen, Foren).

EMPFEHLUNG

- Wird die pflegerische Versorgung außerklinisch Beatmeter von Angehörigen geleistet, sollte bereits in der entlassenden Klinik – möglichst einem Zentrum für außerklinische Beatmung – frühzeitig eine bedarfsgerechte und individuelle Einarbeitung dokumentiert durchgeführt werden.

7.9 Welche besonderen Qualifizierungsanforderungen bestehen für Pflegefachkräfte in der außerklinischen Beatmungsversorgung von Kindern?

Die im Kapitel 7.5 genannten Regelungen besitzen ebenfalls Gültigkeit für die fachpflegerische pädiatrische Versorgung mit den zusätzlich erforderlichen Anpassungen hinsichtlich der besonderen Bedingungen der Versorgung von Kindern. Alle Pflegefachkräfte eines pädiatrisch tätigen Pflegedienstes, die eigenverantwortlich mit beatmeten Kindern (fachpflegerische Versorgung) arbeiten, sollen zusätzlich zum Abschluss eines staatlich anerkannten Pflegefachberufes (examinierter Gesundheits- und Kinderkrankenfleger, Gesundheits- und Kinderkrankenfleger oder Altenpfleger) eine der folgenden Qualifikationen aufweisen:

- Atmungstherapeut mit Erfahrung in der Pädiatrie
- Fachgesundheits- und Kinderkrankenflege für Intensiv und Anästhesie
- Pflegefachkraft mit mindestens 1 Jahr fachspezifischer Berufserfahrung (pädiatrischer Beatmungsbereich) innerhalb der letzten 5 Jahre
- Zusatzqualifikation durch die vollständige Teilnahme an einem zertifizierten Basiskurs (strukturierte, berufsbegleitende Fortbildung mit mind. 120 Stunden) zur „Pflegefachkraft für außerklinische pädiatrische Beatmung“

Basiskurse sollen durch eine Zertifizierung von Fachgesellschaften qualitätsgesichert sein und mindestens den inhaltlichen Anforderungen der DIGAB e.V. entsprechen (vgl. www.digab.de/weiterbildung). Gesundheits- und Krankenpfleger bzw. Altenpfleger sollten im pädiatrischen Bereich nur nachrangig eingesetzt werden. Altenpfleger können nicht die Funktion der Fachbereichsleitung übernehmen (vgl. Kap. 15.6.3).

Die Option, hier auch Pflegefachkräfte mit einer Ausbildung zum Altenpfleger einzusetzen, basiert auf positiven Erfahrungen, die darauf hinweisen, dass – unabhängig von der dreijährigen pflegerischen Grundausbildung – durch persönliches Engagement und die erforderliche Weiterbildung die für diese Funktion notwendigen Kompetenzen erreicht werden können; dies sollte jedoch noch durch weitere geeignete qualitätssichernde Maßnahmen bestätigt werden.

7.10 Welche besonderen Qualifizierungsanforderungen bestehen für Therapeuten in der außerklinischen Beatmung?

Außerklinisch beatmete Menschen benötigen oft umfangreiche unterstützende Therapiemaßnahmen, um z. B. Beschwerden zu lindern, Selbständigkeit zu fördern, Bewegungs- und Funktionsfähigkeiten zu verbessern und damit die Lebensqualität zu erhöhen. Therapeuten der Ergotherapie, Logopädie oder Physiotherapie, die eigenverantwortlich mit beatmungsabhängigen Patienten arbeiten, sollten Erfahrungen mit den vorliegenden Erkrankungen und den speziellen therapeutischen Implikationen haben oder entsprechend geschult sein. Das Ziel sollte sein, auch Therapeuten in diesem Betätigungsfeld mit ausreichender Handlungskompetenz und fachlichem Hintergrundwissen auszustatten, um im Bedarfsfall adäquat und kompetent handeln zu können. Hierfür sollten spezifische Qualifikationsmaßnahmen durch Berufsverbände oder Fachgesellschaften entwickelt werden. Die spezifischen theoretischen und praktischen Inhalte eines möglichen Curriculums für Therapeuten („Fachtherapeut für Beatmung“) werden zurzeit als Pilotprojekt in Kooperation mit der DIGAB e. V. erarbeitet.

7.11 Was sind die besonderen Anforderungen an Ärzte in der außerklinischen Beatmung?

Die besonderen Anforderungen für Ärzte in der außerklinischen Versorgung beatmeter Patienten werden im Kapitel 6.6 dargestellt.

7.12 Welche besonderen Inhalte sollen in den Zusatzqualifikationen theoretisch und praktisch vermittelt werden?

- Erkrankungen mit ventilatorischer Insuffizienz
- Gasaustausch, Differenzierung zwischen hyperkapnischer und hypoxischer respiratorischer Insuffizienz, deren Entstehung und Therapie
- verschiedene Beatmungsformen einschließlich Geräteparametern und Alarmfunktionen der eingesetzten Ventilatoren
- invasive und nichtinvasive Beatmungszugänge, Funktionskontrolle, Wartung, Pflege und Reinigung von Kanülen und Masken
- Kanülenmanagement, Handhabung von Kanülenaufsätzen, Trachealkanülenwechsel
- Tracheostomamangement
- Befeuchtersysteme, deren Bedienung, Effektivität und Handhabung

- Sauerstoffapplikation insbesondere in Kombination mit einer Beatmung, potenzielle Gefahren im Umgang mit Sauerstoff, Risiko der Reduktion des Atemantriebs unter Spontanatmung
- Indikation und Durchführung der einzusetzenden Monitoringssysteme sowie Interpretation der Ergebnisse
- Sekretmanagement, insbesondere in Bezug auf die Besonderheiten der einzelnen Grunderkrankungen
- Kriterien zur Überwachung von ärztlich angeordneten Spontanatmungsphasen
- Erkennen von Notfallsituationen und Durchführen von Notfallmaßnahmen bei beatmeten Patienten
- Verfahren der künstlichen Ernährung inkl. Applikationssystemen und Risiken
- Erkennen von Schluckstörungen und Aspirationen
- rechtlich relevante Bestimmungen (Patientenverfügung, Medizinproduktegesetz)
- spezielle Anforderungen der psychosozialen Begleitung langzeitbeatmeter Patienten
- Hygiene in der außerklinischen Beatmung

8 Außerklinische Beatmung nach erfolglosem Weaning

8.1 Wie ist erfolgloses Weaning definiert?

Bei der Beatmungsentwöhnung im Rahmen der intensivmedizinischen invasiven Beatmungstherapie werden nach internationalem Standard drei verschiedene Weaningkategorien definiert: Kategorie 1 „einfaches Weaning“; Kategorie 2 „schwieriges Weaning“, und Kategorie 3 „prolongiertes Weaning“ [205]. Patienten mit NIV nach Weaning werden hier als „Weaning in progress“ definiert, Nicht-Entwöhnbarkeit von der invasiven Beatmung findet kaum Erwähnung. Dabei zeigen z. B. Daten aus Deutschland, dass nur bei ca. 38% der in ein pneumologisches Weaningzentrum verlegten Patienten mit vermeintlichem Weaningversagen tatsächlich auch ein Weaningversagen vorliegt [206]. Ähnliche Zahlen liegen für Großbritannien vor [207]. Die deutsche S2k-Leitlinie „Prolongiertes Weaning“ differenziert zur besseren Darstellung der Versorgungsrealität und zur Betonung der hohen Bedeutung der NIV im Weaningprozess zusätzlich die Kategorien 3a „prolongiertes Weaning ohne Notwendigkeit einer NIV“, Kategorie 3b „prolongiertes Weaning mit NIV“ und Kategorie 3c „erfolgloses Weaning“. Die Kategorie 3c „erfolgloses Weaning“ umfasst entweder den Tod im prolongierten Weaningprozess oder die Entlassung mit invasiver Beatmung (vgl. ► **Tab. 5**; [152]). Darüber hinaus steigt die Anzahl der Patienten, die mit einer Trachealkanüle jedoch ohne Beatmung aus Kliniken und Rehabilitationseinrichtungen entlassen werden. Diese Patienten werden in dieser Leitlinie nicht diskutiert.

Im Unterschied zur elektiven Einleitung einer invasiven außerklinischen Beatmung bei chronischer ventilatorischer Insuffizienz handelt es sich beim Weaningversagen um eine persistierende ventilatorische Insuffizienz als Folgezustand einer akuten oder akut-auf-chronischen Erkrankung. Die Kategorie 3b „prolongiertes Weaning mit NIV“ wird nicht als erfolgloses

► **Tab. 5** Weaningkategorien, modifiziert nach [152].

Gruppe	Kategorie	Definition
1	einfaches Weaning	erfolgreiches Weaning nach dem ersten SBT und der ersten Extubation
2	schwieriges Weaning	erfolgreiches Weaning spätestens beim dritten SBT oder innerhalb von 7 Tagen nach dem ersten erfolglosen SBT
3	prolongiertes Weaning	erfolgreiches Weaning erst nach mindestens drei erfolglosen SBT oder Beatmung länger als 7 Tage nach dem ersten erfolglosen SBT
3a	prolongiertes Weaning mit Extubation/Weaning ohne NIV	erfolgreiches Weaning mit Extubation/Dekanülierung erst nach mindestens drei erfolglosen SBT oder Beatmung länger als 7 Tage nach dem ersten erfolglosen SBT ohne Zuhilfenahme der NIV
3b	prolongiertes Weaning mit NIV	erfolgreiche Extubation/Dekanülierung erst nach mindestens drei erfolglosen SBT oder Beatmung länger als sieben Tage nach dem ersten erfolglosen SBT und nur mittels Einsatz der NIV, ggf. mit Fortsetzung der NIV als außerklinische Beatmung
3c	erfolgloses Weaning	Tod oder Entlassung mit invasiver Beatmung via Tracheostoma

SBT – spontaneous breathing trial = Spontanatmungsversuch

Weaning bewertet, da die zumeist intermittierende NIV überwiegend selbständig außerklinisch durchgeführt werden kann. Im Gegensatz hierzu erfordert die invasive außerklinische Beatmung eine erhebliche personelle und technische Unterstützung und geht mit einem deutlichen Autonomieverlust einher [152, 208]. Die Indikation zur Fortführung der invasiven Beatmung nach Weaningversagen soll nach erstmaliger Einleitung regelmäßig von Experten idealerweise in einem Zentrum für außerklinische Beatmung (vgl. Kap. 5.1; [152, 207, 209]) überprüft werden. Insbesondere ist immer wieder die Möglichkeit zur Umstellung auf eine NIV zu evaluieren, da bei nicht wenigen Patienten durch fortgesetzte konsequente Physiotherapie und Logotherapie auch mittel- bis langfristig noch eine Verbesserung der Muskelkraft bzw. der Schluckfunktion – und damit Weaningpotenzial – zu erzielen ist [210]. Auch soll bei persistierendem Weaningversagen die Fortführung der Beatmung mit den Wünschen des Patienten abgeglichen werden.

EMPFEHLUNG

- Die Diagnose „erfolgloses Weaning“ (Kategorie 3 c) soll von einem in Beatmung und Weaning erfahrenen Arzt – idealerweise aus einem Weaningzentrum – gestellt oder mindestens konsiliarisch geprüft werden, bevor erstmals eine invasive außerklinische Beatmung wegen Weaningversagen initiiert wird.

8.2 Ist erfolgloses Weaning reversibel?

Bei folgenden exemplarischen Ursachen kann auch im Verlauf nach primärem Weaningversagen und Überleitung in die außerklinische invasive Beatmung noch Weaningpotenzial bestehen:

- Muskelschwäche nach Langzeitintensivtherapie (ICU-acquired weakness; [211, 212])
- Ventilator-induzierte Zwerchfelldysfunktion [153, 213, 214]
- Stabilisierung von Komorbiditäten
- Besserung einer Schluckstörung

Aus diesem Grund ist bei Patienten mit primärem Weaningversagen die Fortführung einer intensiven physio- und logopädischen Therapie, ggf. auch einer ergotherapeutischen Behandlung im außerklinischen Bereich indiziert.

8.3 Wie soll die Diagnose „erfolgloses Weaning“ gestellt werden?

Generell sollen stets alle Möglichkeiten ausgeschöpft werden, um eine invasive außerklinische Beatmung zu vermeiden. Die Diagnose „erfolgloses Weaning“ sollte nur von einem Weaningzentrum (vgl. Kap. 5.1) attestiert werden. Vor allem ist vor einer erstmaligen Entlassung mit invasiver Beatmung in den außerklinischen Bereich grundsätzlich immer zu prüfen, ob die invasive Beatmung in eine nichtinvasive Beatmung überführt werden kann [152, 184, 196]. Aufgrund der weitreichenden Konsequenzen für Betroffene, Angehörige und die Solidargemeinschaft der gesetzlichen Kranken- und Pflegeversicherung soll einer invasiven außerklinischen Beatmung die fundiert gestellte, mindestens aber die konsiliarisch (z. B. im Rahmen eines Expertenboards) durch einen ärztlichen Spezialisten aus einem Weaningzentrum überprüfte Diagnose „erfolgloses Weaning“ vorausgehen.

Die amerikanische Leitlinie zur Beatmungsentwöhnung empfiehlt, erst nach drei Monaten erfolgloser Weaningbehandlung ein Weaningversagen zu attestieren [215]. In der aktuellen deutschen Leitlinie zum prolongierten Weaning kommen die Experten zu dem Schluss, dass spezialisierte Weaningzentren häufig schon nach vier Wochen beurteilen können, ob die Fortsetzung einer Beatmungsentwöhnung noch sinnvoll ist [152].

Wenn die Diagnose „erfolgloses Weaning“ korrekt gestellt worden ist, zeigt sie an, dass zum Entlassungszeitpunkt kein Weaningpotenzial mehr vorhanden ist. Beatmungsentwöhnungsversuche sollten im außerklinischen Bereich wegen mangelnder wissenschaftlicher Evidenz und aus Gründen der Patientensicherheit jedoch unterbleiben; insbesondere auch, weil im Weaningprozess oftmals invasive diagnostische und therapeutische Maßnahmen erforderlich sind, die im außerklinischen Bereich in der Regel nicht zur Verfügung stehen. Eine Entlassung in die invasive außerklinische Beatmung mit dem primären Ziel einer Beatmungsentwöhnung ist obsolet [152, 181], allerdings kann aktivierende Pflege und die zielgerichtete Fortsetzung supportiver Therapiemaßnahmen die Erlangung von künftigem Weaningpotenzial unterstützen.

8.4 Wie wird bei erfolglosem Weaning die Indikation zur invasiven außerklinischen Beatmung gestellt?

Die Indikation zur invasiven außerklinischen Beatmung kann bei Patienten mit erfolglosem Weaning nur dann gestellt werden, wenn außerklinisch eine sichere Versorgungssituation erzielt werden kann. Zudem sollte eine den Umständen angemessene Lebensperspektive berücksichtigt werden (vgl. Kap. 6.1). Die Indikation zur invasiven außerklinischen Beatmung besteht nicht, wenn sie einen Sterbeprozess verlängert [9, 196, 216–222]. Manchmal begrenzt auch die Schwere der Erkrankung mit entsprechenden medizinischen, pflegerischen, therapeutischen und technischen Anforderungen den Wunsch nach einer Entlassung in den außerklinischen Bereich (vgl. Kap. 6.3).

Voraussetzung zur Einleitung einer invasiven außerklinischen Beatmung wegen erfolglosem Weaning ist das Einverständnis des Patienten oder seines gesetzlichen Betreuers. Hierzu ist insbesondere vor dem Hintergrund der aktuell gültigen deutschen Gesetzgebung (Patientenrechtegesetz vom 20.02.2013) die umfassende Aufklärung des Patienten und/oder seines gesetzlichen Betreuers erforderlich. Dabei soll die zu erwartende Lebens- und Betreuungssituation im außerklinischen Bereich mit den individuellen Möglichkeiten, aber ebenso mit den zu erwartenden Limitationen dargestellt werden. Gerade die bei Patienten mit erfolglosem Weaning häufig zugrunde liegende schwere Multimorbidität erfordert die dezidierte Erörterung der zu erwartenden Lebenszeitprognose und der erreichbaren Lebensqualität im Kontext der individuellen Patientenwünsche und der angestrebten Autonomie. Erst nach umfänglicher Aufklärung kann ein fundiertes Einverständnis zu dieser Therapieform eingeholt werden. Bei nicht einwilligungsfähigen Patienten ohne schriftliche Verfügung ist wie bei jeder anderen Therapieentscheidung der mutmaßliche Patientenwille zu ermitteln.

Nur bei medizinischer und pflegerischer Stabilität sowie adäquater Symptomkontrolle ist bei Patienten mit erfolglosem Weaning die Voraussetzung zur Initiierung einer außerklinischen invasiven Beatmung gegeben. Weder sollte die Erfordernis zur häufigen ärztlichen Anwesenheit noch zur wiederholten ärztlichen Intervention in Form diagnostischer und/oder therapeutischer Maßnahmen vorliegen (vgl. Kap. 6.3; [152, 181]).

Patienten am Lebensende können bei entsprechendem Wunsch mit invasiver Beatmung aus dem Krankenhaus entlassen werden, wenn im außerklinischen Bereich eine entsprechende palliativmedizinische Betreuung durchgeführt werden kann. Die spezialisierte ambulante Palliativversorgung (SAPV) steht mittlerweile auch nicht onkologischen Patienten zur Verfügung und kann zusätzlich zur Behandlungspflege nach SGB V verordnet werden. Allerdings ist nicht jedes SAPV-Team mit den Modalitäten der außerklinischen Beatmung vertraut. Eine Hospizversorgung wäre für einige Patienten wünschenswert, ist bislang aber noch nicht überall möglich, auch wegen unterschiedlicher Auffassungen zur Anwendung einer Beatmung am Lebensende.

Vor einer Entlassung mit invasiver außerklinischer Beatmung in den außerklinischen Bereich sind die kurativ- oder palliativmedizinischen Ziele der außerklinischen Betreuung zu definieren. Sie sind ebenso wie die Inhalte einer ggf. vorhandenen Patientenverfügung im Entlassungsbericht zu dokumentieren.

QUALITÄTSINDIKATOR

- Die invasive außerklinische Beatmung wird erst nach Einverständnis des umfänglich aufgeklärten Patienten oder seines gesetzlichen Betreuers eingeleitet. Die Inhalte der Aufklärung werden dokumentiert und sowohl vom aufklärenden Arzt als auch vom Patienten oder gesetzlichen Betreuer unterzeichnet. Im Rahmen der Indikationsstellung wird die Ermittlung der Patientenwünsche nachvollziehbar dokumentiert.

EMPFEHLUNGEN

- Die Indikation zur invasiven außerklinischen Beatmung bei erfolglosem Weaning soll sich neben medizinischen Fakten (Notwendigkeit der invasiven Beatmungsführung) auch auf ethische Aspekte stützen.
- Bei der Entscheidung zur Therapie sollen die individuellen Patientenwünsche nach umfassender Aufklärung berücksichtigt werden.
- Bei nicht einwilligungsfähigen Patienten soll im Rahmen der Indikationsstellung die Ermittlung der Patientenwünsche – wenn möglich mittels Durchführung einer ethischen Fallkonferenz – nachvollziehbar dokumentiert werden.

8.5 Wo soll die invasive außerklinische Beatmung bei erfolglosem Weaning eingeleitet werden?

Beatmungszentren verfügen durch die Langzeitbetreuung von Patienten mit nichtinvasiver und teilweise auch invasiver außerklinischer Beatmung wegen chronischer ventilatorischer Insuffizienz über die notwendigen Kenntnisse außerklinischer Versorgungsstrukturen und Möglichkeiten. Die Strukturvorgaben

für zertifizierte Weaningzentren, beispielsweise der DGP, beinhalten das Vorhandensein einer spezialisierten Station für außerklinische Beatmung, auf der Patienten, Angehörige und Pflegedienste entsprechend eingewiesen und auf die außerklinische Beatmung und deren Besonderheiten vorbereitet werden können. Zudem beinhalten die Prozessvorgaben ein patientenzentriertes Überleitmanagement und Empfehlungen zu Kontrolluntersuchungen, sodass die Aspekte der Patientensicherheit und der langfristigen Betreuung adäquat adressiert werden. Auch ausgewiesene Querschnittszentren oder pädiatrische Beatmungszentren verfügen über vergleichbare Strukturen. Eine invasive außerklinische Beatmung wegen erfolglosem Weaning nach Intensivtherapie soll wenn möglich in einem Weaningzentrum oder in einem Zentrum für außerklinische Beatmung mit Expertise in invasiver außerklinischer Beatmung (vgl. Kap. 5.1) initiiert werden [9, 183, 185, 203, 208, 209, 223, 224]. Sollte die Verlegung dorthin nicht möglich sein, soll ein solches Zentrum zumindest in die fundierte Indikationsstellung sowie in den Überleitprozess und die Nachsorge mit den entsprechenden Kontrolluntersuchungen und Beratungsleistungen involviert werden.

QUALITÄTSINDIKATOR

- Die Einleitung einer invasiven außerklinischen Beatmung bei erfolglosem Weaning erfolgt in – mindestens aber zusammen mit – einem Weaningzentrum oder einem Zentrum für außerklinische Beatmung mit Expertise in invasiver außerklinischer Beatmung. Das entlassende oder an der Entlassung beteiligte Zentrum steht dem außerklinischen Behandlungsteam beratend zur Verfügung.

EMPFEHLUNGEN

- Eine invasive außerklinische Beatmung soll in einem Weaningzentrum oder einem Zentrum für außerklinische Beatmung mit Expertise in invasiver außerklinischer Beatmung (vgl. Kap 5.1), mindestens aber unter konsiliarischer Mitwirkung eines solchen Zentrums eingeleitet werden.
- Wenn ein Patient invasiv beatmet nicht aus einem Beatmungszentrum entlassen worden ist, soll in kürzester Frist (maximal 3 Monate) ein Beatmungsexperte aus einem solchen Zentrum hinzugezogen werden oder alternativ eine Überprüfung des Weaningpotenzials und der außerklinischen Versorgungssituation durch einen ermächtigten/niedergelassenen Arzt mit Beatmungsexpertise in Rücksprache mit einem solchen Zentrum erfolgen. Die Kostenübernahme der häuslichen Krankenpflege durch den Kostenträger soll bis zu diesem Zeitpunkt befristet werden.

8.6 Was ist bei der ambulanten medizinischen Versorgung von Patienten mit erfolglosem Weaning zu beachten?

Bei der Initiierung einer invasiven außerklinischen Beatmung wegen erfolglosem Weaning ist insbesondere die zumeist zugrunde liegende komplexe Multimorbidität zu berücksichtigen, die eine adäquate ärztliche Betreuung im außerklinischen Bereich notwendig macht [9, 181, 196, 203, 225, 226]. Neben der medikamentösen und nicht-medikamentösen Therapie ist z. B. die Koordination weiterer wichtiger Behandlungsmaßnahmen wie z. B. Physiotherapie, Logopädie, Ergotherapie, Wundmanagement und Schmerztherapie mit ärztlichem Wissen über Prognose und Weaningpotenzial notwendig. Notwendige ärztliche Qualifikationen im Umgang mit invasiv beatmeten Patienten werden in Kapitel 6.6 dargestellt.

Die medizinischen Voraussetzungen für eine sichere Entlassung in den außerklinischen Bereich sind neben der expertengesicherten fundierten Diagnose eines erfolglosen Weanings wie folgt:

- hämodynamische Stabilität ohne Einsatz kreislaufstabilisierender Medikamente
- Abwesenheit eines akuten hyper- oder hypoaktiven Delirs
- stabile Nierenfunktion oder Sicherstellung einer ambulanten Dialysetherapie inklusive Vorhandensein eines Dialysezugangs
- Vorhandensein eines Ernährungskonzepts inklusive ggf. notwendiger Applikations-Devices (PEG, Port, Boroviac-Katheter)
- ein im außerklinischen Bereich durch Patienten, Angehörige und/oder Pflegeberufe anwendbares, sicheres Medikationskonzept mit ambulanter Verordnungsfähigkeit
- fehlende Erfordernis zur regelmäßigen Fixierung, zu Blutentnahmen, Bildgebung, invasiven Interventionen bzw. invasiven Therapiemaßnahmen [181, 227]

Vor der Entlassung in den außerklinischen Bereich sollen Screeninguntersuchungen hinsichtlich multiresistenter Erreger durchgeführt und die außerklinischen Betreuungseinrichtungen noch vor der Entlassung über das Ergebnis informiert werden. Entsprechende Hygienemaßnahmen sind anhand gesetzlicher Bestimmungen und institutioneller Empfehlungen zwischen entlassender Klinik und außerklinischem Behandlungsteam abzustimmen.

Bereits die ärztliche Betreuung multimorbider älterer Menschen in stationären Pflegeeinrichtungen wird in Deutschland als unzureichend betrachtet [228]. Da bei niedergelassenen Ärzten Beatmungskompetenz nicht in der notwendigen Breite vorausgesetzt werden kann und die aufwendige Betreuung mit Hausbesuchen nicht oder nur ungenügend in den Vergütungssystemen abgebildet ist [229], ist die ambulante ärztliche Versorgung multimorbider Patienten mit invasiver außerklinischer Beatmung wegen erfolglosem Weaning nach den Erfahrungen der Experten weitgehend nicht sichergestellt. Die außerklinische Versorgungssituation ist hierdurch oftmals instabil, sodass häufige Notarzteinsätze und wiederholte Krankenhauseinweisungen notwendig sind. Ambulante Intensivpflege-

dienste kooperieren daher häufig mit freiberuflich engagierten, in Kliniken beschäftigten Intensivmedizinern. Diese Kooperation ist für die betreffenden Klinikärzte unter Umständen sozialrechtlich, zivilrechtlich, berufsrechtlich, haftungsrechtlich, arbeitsrechtlich und steuerrechtlich problematisch, insbesondere, wenn ambulante Pflegedienste die Ärzte beauftragen und aus den Mitteln der Hauskrankenpflege (SGB V) bezahlen. Diese informellen und nicht gesetzeskonformen Strukturen sollen durch Schaffung geeigneter intersektoraler Betreuungskonzepte (z. B. Integrierte Versorgung, Selektivverträge) oder die Ermächtigung geeigneter Krankenhausärzte abgelöst werden. Hier besteht dringender Handlungsbedarf. Derzeit ist lediglich eine Kooperation stationärer Pflegeeinrichtungen (SGB XI) mit Krankenhäusern möglich.

Problematisch ist die Beobachtung, dass nach erfolglosem Weaning – insbesondere bei COPD-Patienten – die Lebensqualität nachhaltig schlecht bleiben kann trotz Ausschöpfung umfangreicher personeller oder technischer Hilfen. Vor diesem Hintergrund kann die Messung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität mittels Fragebögen (z. B. dem beatmungsspezifischen Fragebogen SRI; weitere Informationen im Internet unter www.pneumologie.de) erwogen werden (Hutmann/Windisch 2017 – persönliche Kommunikation).

Ärztliche Hausbesuche sind bei Patienten mit invasiver Beatmung und komplexer Multimorbidität unumgänglich, um die logistisch aufwendigen und risikoreichen Transporte zu minimieren. Das langfristig betreuende Beatmungszentrum sollte niedergelassenen Ärzten dabei beratend zur Verfügung stehen. Zukünftig könnten telemedizinische Lösungen z. B. in Form von Telekonsultationen diese Beratung unterstützen [230]. Insbesondere könnte eine solche intersektorale Vernetzung von niedergelassenen Ärzten mit Beatmungszentren dazu beitragen, frühzeitig Patienten zu identifizieren, die nach primärem Weaningversagen doch noch Weaningpotenzial entwickelt haben. Bei fortschreitender klinischer Verschlechterung unter den Bedingungen der außerklinischen Beatmung sollten sowohl die Versorgungssituation als auch die Therapieziele für den Patienten überprüft werden.

QUALITÄTSINDIKATOREN

- Die ärztliche Betreuung im ambulanten Bereich in Form von Hausbesuchen ist gesichert.
- Das langfristig betreuende Beatmungszentrum steht dem betreuenden Hausarzt beratend zur Verfügung.

EMPFEHLUNGEN

- Nach der erstmaligen Initiierung einer invasiven außerklinischen Beatmung wegen erfolglosem Weaning sollen mindestens 1× jährlich Kontrolluntersuchungen in einem Beatmungszentrum stattfinden.
- Die Therapieziele von Patienten mit invasiver außerklinischer Beatmung wegen erfolglosem Weaning sollen regelmäßig ärztlich überprüft werden.

9 Obstruktive Atemwegserkrankungen

9.1 Was ist der Stellenwert der NIV bei chronisch obstruktiver Lungenerkrankung (COPD)?

Im Vergleich zum Einsatz von NIV bei akuter respiratorischer Insuffizienz gibt es zum Nachweis des langfristigen Nutzens der außerklinischen Beatmung mittels NIV bei COPD-Patienten mit chronisch ventilatorischer Insuffizienz nur wenige Studien mit suffizienten Qualitätskriterien [231, 232]. Die primär einzusetzende Therapie-Option bei chronisch ventilatorischer Insuffizienz infolge einer COPD ist die NIV. Eine langfristige invasive Beatmung über ein Tracheostoma stellt heute eine Ausnahme-situation dar, überwiegend bei erfolglosem, prolongierten Weaning (Gruppe 3c) [152].

9.1.1 Was sind die Indikationen zur langfristigen NIV bei COPD?

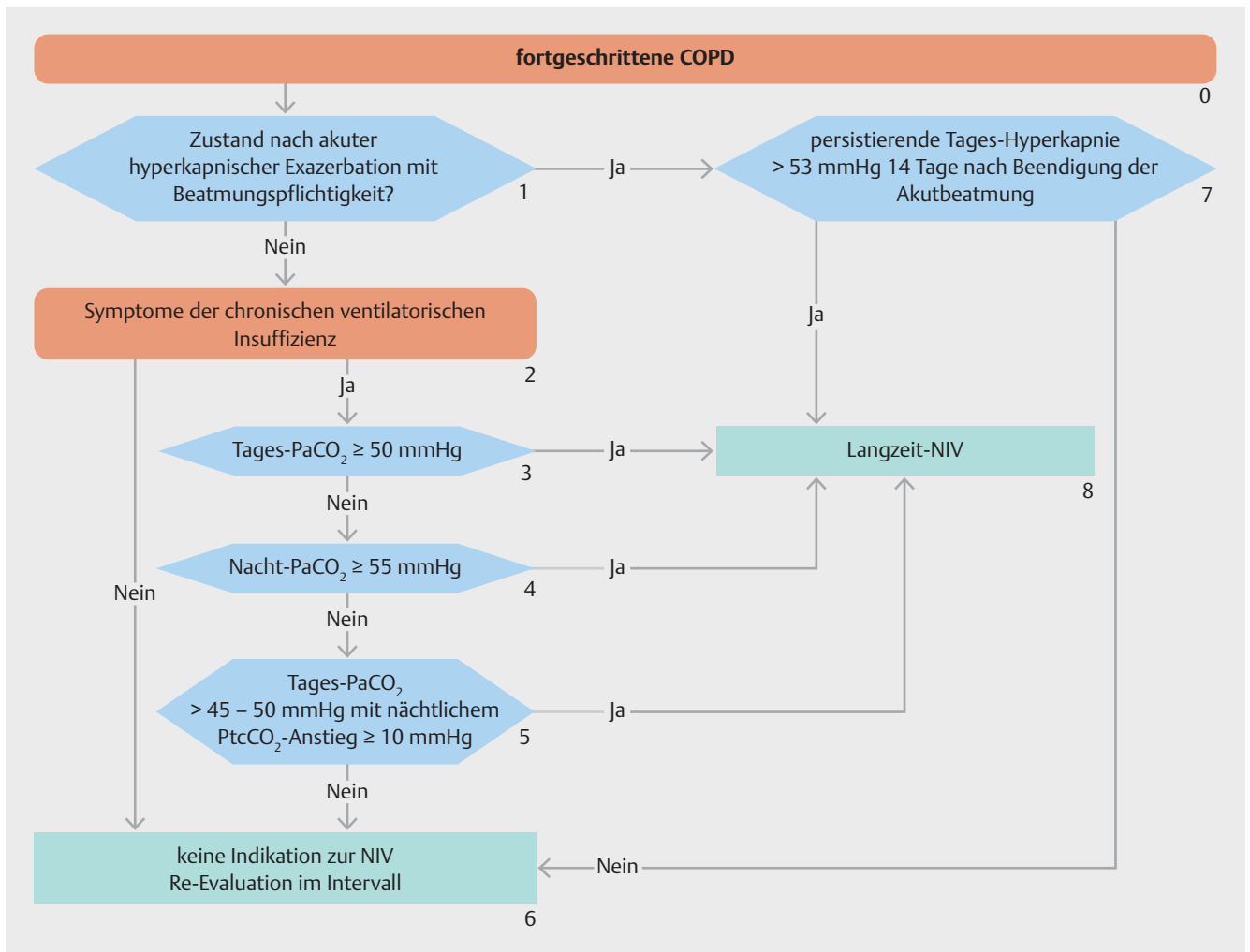
Wichtigstes Kriterium für den Beginn einer langfristigen NIV sind die symptomatische chronische ventilatorische Insuffizienz oder die persistierende Hyperkapnie bei Zustand nach akuter NIV-pflichtiger Exazerbation mit Hospitalisation. Eine Nikotinkarenz vor NIV-Einleitung ist dringend zu empfehlen [233].

Indikationskriterien (mindestens ein Kriterium soll erfüllt sein) (vgl. ► **Abb. 3**):

- chronische Tages-Hyperkapnie mit $\text{PaCO}_2 \geq 50$ mmHg
- nächtliche Hyperkapnie mit $\text{PaCO}_2 \geq 55$ mmHg
- milde Tages-Hyperkapnie mit 46–50 mmHg und Anstieg des PtcCO_2 um ≥ 10 mmHg während des Schlafs
- in der Folge einer akuten, beatmungspflichtigen respiratorischen Azidose, wenn mindestens 14 Tage nach Beendigung der Akut-Beatmung noch eine persistierende Hyperkapnie ($\text{PaCO}_2 > 53$ mmHg) besteht [234]
- nach prolongiertem Weaning, wenn eine Dekanülierung nur mit Hilfe der NIV möglich ist und diese zur Kontrolle von Symptomen und zur Vermeidung einer Hyperkapnie langfristig, also auch nach stationärer Entlassung, notwendig ist (Weaningkategorie 3b)

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

Patienten mit milder Tages-Hyperkapnie (PaCO_2 45–50 mmHg) bedürfen einer nächtlichen Diagnostik. Wiederholte nächtliche Blutgasmessungen stören den Schlaf und stellen immer nur Momentaufnahmen dar [23]. Im Fall von nicht verfügbarer transkutaner PCO_2 -Messung kann eine morgendliche Blutgasanalyse unmittelbar nach Beendigung des Nachtschlafes zur Abschätzung der Beatmungsindikation hilfreich sein. Zudem können erhöhte Bikarbonatwerte auf eine nächtliche Hyperkapnie hinweisen und damit Anhalt für eine weitere Abklärung geben. Die Durchführung einer Polygrafie oder Polysomnografie ist optional, um den PCO_2 -Verlauf schlafstadienabhängig zu erfassen. Bei milder Tageshyperkapnie und einem Anstieg des PtcCO_2 um ≥ 10 mmHg während des Nachtschlafes besteht eine Indikation zur NIV. Wiederholte, schwere Exazerbationen mit respiratorischer Azidose ($\text{pH} < 7,35$) sollten eng-



► **Abb. 3** Algorithmus zur NIV-Therapie bei COPD.

maschig auf Fortbestehen einer chronischen Hyperkapnie kontrolliert werden. Für eine NIV-Einleitung im direkten Anschluss an eine akute Hyperkapnie besteht keine wissenschaftliche Evidenz [235]. Im Gegensatz dazu ist die Prognose nach beatmungspflichtiger respiratorischer Azidose verbessert, wenn eine Hyperkapnie mit einem PaCO_2 von $>53 \text{ mmHg} \geq 14$ Tage nach Beendigung der Akutbeatmung fortbesteht und dann eine Langzeit-NIV eingeleitet wird [234]. Daher sollten Patienten ohne außerklinische NIV nach Akutexazerbation mit respiratorischer Azidose nach stationärer Entlassung durch einen niedergelassenen Pneumologen oder durch das Beatmungszentrum hinsichtlich einer persistierenden Tageshyperkapnie ($\text{PaCO}_2 > 53 \text{ mmHg}$) reevaluiert werden. Zudem können grundsätzlich Rehospitalisierungen durch ein fachpneumologisches Follow-up vermieden werden [236].

Die aktuellen wissenschaftlichen Arbeiten zeigen somit, dass Patienten mit akuter Verschlechterung einer chronischen Hyperkapnie (acute on chronic) sehr wohl von der Einleitung einer Langzeit-NIV profitieren. Im Gegensatz dazu profitieren Patienten, die nur im Rahmen der Exazerbation hyperkapnisch und beatmungspflichtig werden, im Anschluss aber ohne Fortset-

zung der Beatmung wieder normokapnisch werden, nicht von einer Langzeit-NIV.

9.1.2 Wie ist die praktische Durchführung der NIV bei COPD?

Ziel der Beatmung ist die Normalisierung des PaCO_2 unter Beatmung und im beatmungsfreien Intervall bei bestmöglicher Akzeptanz [237, 238]. Die besten therapeutischen Effekte der Beatmung wurden unter experimentellen Bedingungen bei Anwendung von assistiert-kontrollierten Beatmungsmodi mit inspiratorischen Beatmungsdrücken von 20–40 mbar erzielt [21, 59, 73–76, 239, 240]. Diese Technik der sogenannten „high-intensity NIV“ ist definiert als NIV mit dem physiologischen Ziel der maximalen PCO_2 -Reduktion bei subjektiver Toleranz. Auf eine detaillierte Beschreibung der high-intensity NIV-Technik sei an dieser Stelle verwiesen [21, 59, 73–76, 239–241]. Erfahrungsgemäß werden die Beatmungsvorgaben nicht bei allen Patienten erreicht; dann soll die Beatmung mit dem Beatmungsdruck erfolgen, der möglichst nahe am therapeutisch notwendigen Druck liegt und vom Patienten noch toleriert wird. Dennoch ist es erforderlich, dem Patienten ausreichend

Zeit zur NIV-Adaption zu geben, da eine erfolgreiche Einleitung einer high-intensity NIV länger dauern kann als eine NIV im assistierten Modus ohne das Ziel einer maximalen PaCO₂-Reduktion [21, 59, 73–76, 239].

Ein schneller Anstieg des Inspirationsdruckes (innerhalb von 0,1–0,2 Sekunden) wird am besten toleriert. Bei assistierter oder assistiert-kontrollierter Beatmung wird durch die Einstellung eines PEEP/EPAP der Kollaps der oberen Atemwege im Schlaf verhindert, was insbesondere bei co-morbidem obstruktivem Schlafapnoe-Syndrom (OSAS) sinnvoll ist.

9.1.3 Welche Beatmungseffekte sind bei stabiler chronischer Hyperkapnie zu erwarten?

Die außerklinische NIV zeigte sich als erfolgreich hinsichtlich physiologischer Parameter wie Spontanatemfrequenz, Überblähung, Blutgase, Lungenfunktion [21, 38, 59, 74–76, 242, 243–245] und Kachexie [246] sowie Atemmuster [21]. COPD-Patienten zeigten nach Einleitung einer NIV eine Linderung ihrer Atemnot [21, 41, 247]. In weiteren Studien wurde belegt, dass die außerklinische NIV die körperliche Leistungsfähigkeit, gemessen an der 6-Minuten-Gehstrecke, verbessert [248]. Dieser Effekt wird verstärkt, wenn NIV mit pulmonaler Rehabilitation kombiniert wurde [249–252]. Darüber hinaus zeigte die Anwendung der NIV während körperlicher Belastung eine Verbesserung der Oxygenierung, der Belastbarkeit sowie der Dyspnoe [253, 254]. Eine kontrollierte Studie konnte zeigen, dass der dauerhafte Einsatz von NIV die Schlafqualität von COPD-Patienten relevant verbessert [242], was jedoch in einer Metaanalyse, die drei klinische Studien analysierte, nicht verifiziert werden konnte [248]. Untersuchungen mit dem SRI-Fragebogen zeigten deutliche Zugewinne an gesundheitsbezogener Lebensqualität [21, 41, 43, 76, 77, 245]. Der Einsatz von NIV ist mit einer Reduktion der Krankenhausaufnahmen und stationären Behandlungskosten assoziiert [243, 255–258].

In älteren kontrollierten, prospektiven Studien konnten bei chronisch stabilen COPD-Patienten keine klinisch relevanten Vorteile durch die NIV gefunden werden [259, 260]. Allerdings haben diese Studien erhebliche Schwächen hinsichtlich Design, angewandter Technik, Patientenauswahl, Fallzahl oder Beobachtungszeiträumen, sodass aus deren Ergebnissen keine Informationen über den tatsächlichen therapeutischen Nutzen der NIV gewonnen werden können [261–263]. Zwei kleinere prospektive Studien mit einer Beobachtungszeit von über 12 Monaten konnten keinen Überlebensvorteil für beatmete Patienten zeigen [243, 264]. Dies steht im Gegensatz zu den Ergebnissen einer retrospektiven Datenanalyse [245] und einer prospektiven Studie, die nach 2 Jahren Langzeit-NIV über durchschnittlich 4,5 Stunden täglich eine statistisch signifikant niedrigere Mortalität nachweisen konnte [265]. Die umfassendste prospektive, randomisierte, kontrollierte Studie mit dem primären Zielparameter Mortalität konnte an einem Kollektiv von 195 stabilen, chronisch hyperkapnischen COPD-Patienten demonstrieren, dass die Ein-Jahres-Mortalität durch dauerhafte außerklinische NIV signifikant gesenkt werden kann, wenn eine deutliche Reduktion der Hyperkapnie erreicht wird [77]. Dies erfordert die Applikation von inspiratorischen Beatmungsdrücken jenseits von 20 mbar und eine tägliche Anwendung der NIV

über mindestens 6 Stunden. Zusätzlich konnten mit diesem Setting signifikante Verbesserungen hinsichtlich körperlicher Leistungsfähigkeit und gesundheitsbezogener Lebensqualität etabliert werden. Die Entscheidung zur Anwendung von NIV als Langzeittherapie liegt in der Hand des behandelnden Arztes und soll selbstverständlich Patienten-individuelle Faktoren berücksichtigen [266].

9.1.4 Was sind die Effekte der Langzeit-NIV auf die Herzfunktion?

Eine physiologische Studie konnte zeigen, dass unter der Anwendung der NIV das Herzzeitvolumen sinkt, insbesondere wenn höhere Beatmungsdrücke zum Einsatz kommen (high-intensity NIV) [240]. Bei Patienten mit vorbestehender Herzinsuffizienz ist daher grundsätzlich Vorsicht geboten. Allerdings wird davon ausgegangen, dass ein reduziertes Herzzeitvolumen im günstigen Sinne auch eine Abnahme der Atemarbeit reflektiert [267]. Eine weitere Studie konnte zeigen, dass eine Langzeit-NIV bei COPD zu einer Abnahme erhöhter proBNP-Werte im Verlauf führte [268]. Schließlich zeigt eine aktuelle randomisierte Crossover-Studie keinen Nachteil hinsichtlich der Wirkung einer Langzeit-NIV auf die Herzfunktion, wenn eine high-intensity NIV eingesetzt wird im Gegensatz zu einer low-intensity NIV mit niedrigen Beatmungsdrücken und einem assistierten Beatmungsmodus [269].

9.1.5 Welche Besonderheiten gibt es bei langfristiger NIV bei COPD zu beachten?

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 durchaus bis zu zwei Wochen in Anspruch nehmen [41, 74, 270]. 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 [248].

EMPFEHLUNGEN

- NIV ist die primäre Therapie-Option zur außerklinischen Beatmung von Patienten mit chronisch ventilatorischer Insuffizienz bei COPD.
- Eine außerklinische NIV soll begonnen werden bei Vorliegen einer chronischen Hyperkapnie in Kombination mit den typischen Symptomen der ventilatorischen Insuffizienz.
- Eine außerklinische NIV soll begonnen werden nach beatmungspflichtiger akuter respiratorischer Azidose mit persistierender Hyperkapnie länger als 2 Wochen nach Beendigung der Akutbeatmung.
- Ziel der Beatmung ist die Normalisierung des PaCO₂; eine ausreichend hohe Beatmungsintensität mit effektiven Beatmungsdrücken und ggf. kontrollierten Beatmungsmodi können hierfür notwendig sein.

9.2 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 [271]. In einer Studie mit kurzen NIV-Intervallen konnte eine verbesserte körperliche Leistungsfähigkeit, eine ökonomischere Ventilation, eine verbesserte Lungenfunktion und eine verbesserte Gewebe-Oxygenierung gezeigt werden [272]. Diese Effekte wurden vermutlich durch die passagere Reduktion der atemmuskulären Last erzielt; direkte Effekte auf die Mukoviszidose-bedingte Bronchiolitis erscheinen weniger wahrscheinlich. Eine mindestens einjährige NIV scheint die Lungenfunktion bei Kindern mit weit fortgeschrittenem Krankheitsstadium zu stabilisieren [273]. Eine Tendenz zum verbesserten Gasaustausch im Schlaf wurde gezeigt [274]. Positive Auswirkungen von langfristiger NIV auf die Exazerbationsfrequenz, den Verlauf der Erkrankung, die Schlafqualität und die krankheitsbezogene Lebensqualität wurden mehrfach postuliert, sollen aber noch in größeren Studien mit suffizienten Qualitätskriterien verifiziert werden [275].

9.3 Bronchiektasen

Im Moment existieren nur vereinzelte klinische Studien, aber keine allgemein gültigen Empfehlungen für die Therapie von Patienten mit chronisch ventilatorischer Insuffizienz als Folge einer Bronchiektasen-Erkrankung [276]. Für die Therapie von Patienten mit fortgeschrittener Bronchiektasie werden die für Mukoviszidose genannten Maßnahmen empfohlen.

10 Thorakal-restriktive Lungen-erkrankungen

10.1 Was ist die allgemeine Definition und was sind Krankheitsbilder thorakal-restriktiver Erkrankungen?

Die chronisch ventilatorische Insuffizienz bei thorakal-restriktiven Erkrankungen ist eine etablierte Indikation für eine außerklinische Beatmung [3,218,255,277,278]. Neben schweren Verformungen des Thoraxskeletts oder der Thoraxwand bzw. der Wirbelsäule mit unterschiedlicher zugrunde liegender Ätiologie [33,279] können auch post-entzündliche oder residuale postoperative Zustände zu diesem Krankheitsbild führen (vgl. ► **Tab. 6**). Als wesentliche pathogenetische Faktoren der chronisch ventilatorischen Insuffizienz bei diesen Erkrankungen sind neben der restriktiven Ventilationsstörung vor allem die ungünstige Atemmechanik mit reduzierter Lungen- oder Thoraxcompliance anzusehen. Die in der ► **Tab. 6** genannten Erkrankungen haben in der Regel eine stabile bzw. nur langsam progrediente Verlaufsform. Hiervon abzugrenzen ist die Lungenfibrose, die häufig einen rasch progredienten Verlauf hat und daher am Ende des Kapitels (vgl. Kap. 10.6) gesondert behandelt wird.

► **Tab. 6** Häufige thorakal-restriktive Erkrankungen mit Indikation für außerklinische Beatmung.

(Kypho-)Skoliose
Kyphose
Kielbrust
Trichterbrust
Morbus Bechterew
restriktive Pleuraerkrankungen
Post-Tbc-Syndrom
posttraumatische Thoraxdeformität
postoperative Thoraxdeformität (Thorakoplastik)

10.2 Wann besteht eine Indikation zur NIV bei thorakal-restriktiven Erkrankungen?

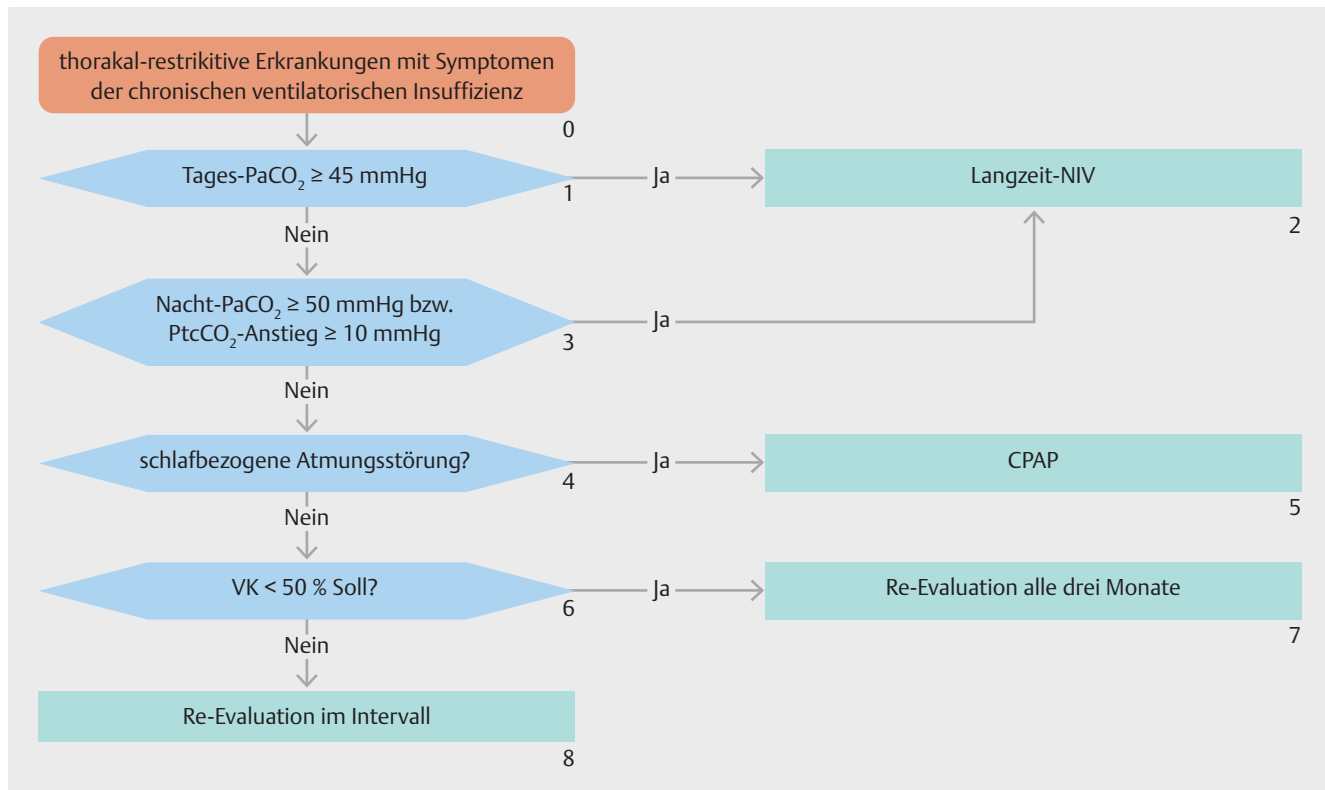
Wichtigstes Kriterium für die NIV ist die chronische Hyperkapnie, wenn diese mit den typischen Symptomen der ventilatorischen Insuffizienz bzw. Einschränkung der Lebensqualität einhergeht. Es gelten folgende Indikationskriterien:

Symptome der Hypoventilation (vgl. 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 PtcCO_2 um ≥ 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 [280,281], welche bereits die Prognose der Patienten verschlechtern kann [282]. Aus Untersuchungen bei Patienten mit einer $\text{VK} < 50\%$ des Sollwertes bzw. typischen Symptomen der chronischen Hyperkapnie ergeben sich Hinweise, dass bei alleiniger nächtlicher Hypoventilation die Entwicklung einer respiratorischen Insuffizienz am Tage durch frühzeitigen Einsatz der NIV günstig beeinflusst werden kann [282,283]. Von diesen Beobachtungen kann abgeleitet werden, dass die Indikationsstellung der NIV auch über die nächtlichen Blutgase oder die PtcCO_2 erfolgen kann [284]. Bei Patienten ohne manifeste Hyperkapnie aber schwerer restriktiver Ventilationsstörung ($\text{VK} < 50\%$ des Sollwertes) sollen kurzfristige klinische Kontrolluntersuchungen innerhalb von drei Monaten, einschließlich Polygrafie, erfolgen (vgl. ► **Abb. 4**).

Aufgrund der hohen Prävalenz eines zusätzlichen obstruktiven Schlafapnoe-Syndroms (OSAS) ist insbesondere bei Vorliegen einer Tagesnormokapnie eine weitere polygrafische/poly-somnografische Diagnostik anzustreben. Die intermittierende, mehr als fünf Minuten dauernde Desaturation unter eine Sauerstoffsättigung von $< 85\%$ in der Polygrafie entspricht in aller Regel einer Hypoventilation [285,286].



► **Abb. 4** Algorithmus zur Einleitung einer NIV-Therapie bei thorakal-restriktiven Lungenerkrankungen.

Auch bei Schwangerschaft kann sich eine ventilatorische Insuffizienz vorzeitig manifestieren und dann eine Indikation zur NIV darstellen [279]. Für Lungengerüsterkrankungen kann die Indikation für die Einleitung einer NIV (z. B. vor geplanter Lungentransplantation) gegeben sein, möglicherweise auch im Rahmen rehabilitativer Verfahren [287]; dabei ist der individuelle Nutzen im Einzelfall zu prüfen.

10.3 Welche krankheitsspezifischen Aspekte der Beatmungstherapie sind bei thorakal-restriktiven Erkrankungen zu beachten?

Die NIV kann sowohl im druckgesteuerten als auch volumengesteuerten Modus erfolgen [288–291]. Bei Druckvorgabe sind maximale inspiratorische Beatmungsdrücke von oft über 20 mbar notwendig [279]. Zur Verbesserung der Ventilation kann im Einzelfall auch eine Umstellung von Druck- auf Volumenvorgabe [58, 289] oder eine Umstellung von Volumen- auf Druckvorgabe erforderlich sein [292]. Ein PEEP/EPAP ist, wenn keine zusätzliche Obstruktion der oberen Atemwege vorliegt, meist nicht notwendig [279].

10.4 Welche nachgewiesenen Beatmungseffekte gibt es?

Positive Beatmungseffekte bei thorakal-restriktiven Erkrankungen werden in verschiedenen Studien beschrieben [33, 279, 293]. Neben Verbesserung der typischen Symptome (vgl. 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 Atemmuskulatur sowie eine Verringerung der Hospitalisierungsrate [87, 255, 294–303]. Auch ältere Patienten (>75 Jahre) profitieren von der NIV [304]. Des Weiteren kommt es zu einer Verringerung der Dyspnoe sowie des Epworth-Schläfrigkeitsscores [305].

Als wesentliche Mechanismen scheinen diesen Effekten die Entlastung der Atemmuskulatur [306–308], die Wiederherstellung der zentralen Chemosensitivität [309, 310] und die Verbesserung der pulmonalen bzw. thorakalen Compliance mit Abnahme der restriktiven Ventilationsstörung zugrunde zu liegen [302, 303, 311].

Zudem kann bei diesen Patienten aufgrund einiger Beobachtungsstudien von einem verbesserten Langzeitüberleben unter NIV ausgegangen werden [255, 277, 305]. Untersuchungen haben gezeigt, dass gerade bei Patienten mit schwerer Kyphoskoliose oder mit Post-Tuberkulose-Syndrom unter NIV, verglichen mit Patienten unter Langzeitsauerstofftherapie (long term oxygen treatment: LTOT), ein klarer Überlebensvorteil besteht [299, 312, 313].

10.5 Welche Besonderheiten sind bei NIV von thorakal-restriktiv Erkrankten zu beachten?

Bei Patienten unter NIV kann bereits eine Unterbrechung der Therapie für mehrere Tage eine relativ rasche Verschlechterung der Blutgassituation nach sich ziehen [283, 314]. LTOT kann bei

persistierender Hypoxämie trotz effektiver Beatmung zusätzlich notwendig sein [165]. Insbesondere bei Kindern und Jugendlichen ist bei Thorax- bzw. Wirbelsäulendeformitäten die Indikation für orthopädische Korrekturverfahren zu prüfen.

10.6 Welche Rolle spielt die NIV bei Patienten mit Lungenfibrose?

Einige wenige Studien beschreiben die kurzzeitige Anwendung von NIV bei Patienten mit interstitiellen Lungenerkrankungen [287, 315, 316]. Aufgrund der schlechten Prognose interstitieller Lungenerkrankungen gibt es keine Langzeitdaten in Bezug auf eine NIV bei dieser Erkrankungsgruppe [317, 318]. Insbesondere gibt es keine Daten zur Prognose nach Eintreten einer ventilatorischen Insuffizienz/Hyperkapnie; es ist jedoch davon auszugehen, dass eine Hyperkapnie erst im Endstadium der Erkrankung auftritt [319]. Eine NIV kann hier im Rahmen eines palliativen Settings erwogen werden. Die unsichere Datenlage erlaubt es momentan nicht eine generelle Empfehlung für NIV bei Fibrose auszusprechen [320].

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 am Tage soll eine schlafmedizinische Untersuchung erfolgen.
- Patienten mit schwerer restriktiver Ventilationsstörung aber noch nicht manifester Hyperkapnie sollen engmaschig kontrolliert werden.

11 Obesitas-Hypoventilations-Syndrom

11.1 Wie ist die allgemeine Definition des OHS?

Neben einer weiter weltweit zunehmenden Prävalenz der Adipositas zeigt sich auch für Deutschland ein zunehmender Trend zum Übergewicht. Das Statistische Bundesamt gibt für 2014 eine Zunahme der Adipositas-Prävalenz in der Allgemeinbevölkerung bei Männern auf 15,7% und bei Frauen auf 13,8% an [321]. Die Prävalenz wird auf 10–20% der Patienten, die einem Schlaflabor zugewiesen werden, geschätzt [322]. Die Prävalenz eines OHS steigt mit Zunahme des Grades der Adipositas [323]. OHS führt zu einer erhöhten Inanspruchnahme von gesundheitsbezogenen Leistungen und verursacht bis zu einem 8-fachen der jährlichen Kosten im Vergleich zu einer gesunden Vergleichskohorte [324] sowie eine um 15% erhöhte 5-Jahres-Mortalität und Morbidität, auch wenn eine NIV-Therapie durchgeführt wird [322, 325]. Ein unbehandeltes OHS führt zu einer um 23% erhöhten Mortalitätsrate [326].

Definitionsgemäß ist das OHS durch das Vorliegen einer Adipositas (Body-Mass-Index (BMI) $\geq 30 \text{ kg/m}^2$) in Kombination mit einer chronisch alveolären Hypoventilation und konsekutiver Tageshyperkapnie ($\text{PaCO}_2 \geq 45 \text{ mmHg}$) unter Ruheatmung, nach Ausschluss anderer bekannter Ursachen einer Hypoventilation, definiert [327, 328]. Es besteht eine hohe Koinzidenz von schlafbezogenen Atmungsstörungen (bis zu 90% zusätzliches OSAS), weshalb die schlafmedizinische Diagnostik mittels Polysomnografie einen entscheidenden Stellenwert besitzt [327, 328]. 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 [329, 330].

Dem OHS liegen komplexe pathophysiologische Mechanismen zugrunde. Das Ausmaß der Tageshyperkapnie steht in engem Bezug zum Schweregrad des OSAS, des BMI sowie des Ausmaßes der restriktiven Ventilationsstörung [331]. Weitere bedeutsame pathogenetische Faktoren sind die ungünstige Atemmechanik einschließlich der extra-thorakal restriktiven Ventilationsstörung, eine erhöhte Atemarbeit als Folge der häufig bestehenden obstruktiven Schlafapnoe sowie der extremen Adipositas in Kombination mit einer gestörten zentralen Atemregulation, die sich in einem verminderten Atemantrieb auf hypoxische und hyperkapnische Stimuli ausdrückt [332–335]. Einige Untersuchungen weisen insbesondere darauf hin, dass die zentrale atemstimulierende Wirkung von Leptin bei OHS vermindert ist [336–338]. Ähnlich wie bei der COPD ist jedoch auch das OHS nicht als eine reine pulmonale Erkrankung zu behandeln, sondern es sollen alle systemischen Effekte dieser Erkrankung hinsichtlich kardiovaskulärer und metabolischer Begleiterscheinungen im therapeutischen Konzept adressiert werden [322, 339].

11.2 Was sind die Indikationen zur Einleitung einer Beatmungstherapie bei OHS?

Da Patienten mit OHS beinahe regelhaft ein OSAS aufweisen und diesem eine zentrale Rolle in der Pathogenese zukommt, ist eine primäre schlafmedizinische Diagnostik mittels Polysomnografie sinnvoll [328, 340–342]. Eine Vereinfachung der Diagnostik mit Nachweis eines erhöhten Bikarbonat-Spiegels im Blut ($\text{HCO}_3^- > 27 \text{ mmol/L}$) oder BaseExcess ($\text{BE} > 3 \text{ mmol/L}$) durch eine Tagesblutgasanalyse bei Vorliegen einer Adipositas und entsprechender klinischer Symptomatik wird aktuell diskutiert, kann jedoch als alleiniges Diagnosekriterium nicht empfohlen werden [341, 343, 344].

In aller Regel wird eine Therapie mit einem kontinuierlichen positiven Atemwegsdruck (CPAP) erforderlich, die unter poly(somno)grafischer Kontrolle und Messung des nächtlichen PCO_2 so titriert werden sollte, dass nächtliche Desaturationen suffizient kontrolliert sind ($\text{SpO}_2 > 90\%$) [23, 328, 342, 345, 346]. In aller Regel kann für die CPAP-Therapie bei OHS ein reguläres CPAP-Gerät aus der Schlafapnoe-Therapie verwendet werden [342]. Können unter CPAP-Therapie die nächtlichen Hypopnoen, Weckreaktionen durch erhöhte Atemarbeit (respiratory effort related arousal; RERA) und Hypoventilationen besei-

tigt oder deutlich vermindert werden, sollte diese Therapie zunächst fortgesetzt werden [328, 341, 345].

Kommt es unter der CPAP-Therapie jedoch zu einem langdauernden Abfall des $\text{SpO}_2 < 80\%$ und/oder einem relevanten PCO_2 -Anstieg, soll von CPAP auf NIV umgestellt werden. In der Arbeit von Piper et al. war ein relevanter PCO_2 -Anstieg definiert als Anstieg des $\text{PtcCO}_2 \geq 10 \text{ mmHg}$ im REM-Schlaf oder ein Anstieg des Tages- $\text{PaCO}_2 \geq 10 \text{ mmHg}$ bei Patienten mit einem Ausgangs- $\text{PaCO}_2 > 55 \text{ mmHg}$ [345]. Die Indikation zur Umstellung von CPAP auf NIV ergibt sich aus einer CPAP-Intoleranz oder in einer der folgenden Situationen unter austitrierter CPAP-Therapie bei:

- relevantem nächtlichem CO_2 -Anstieg
- Persistenz von Hypopnoen und RERA
- langandauernden Desaturationen $\text{SpO}_2 < 80\%$ von ≥ 10 Minuten Dauer

Bezüglich der schlafbezogenen Atmungsstörungen (Hypopnoen/RERA) sei an dieser Stelle explizit auf die S3-Leitlinie zum nicht-erholsamen Schlaf der DGSM verwiesen. Es sei an dieser Stelle angemerkt, dass es sowohl für Hypopnoen/RERA keine evidenz-basierten Cut-off-Werte gibt und somit die Ausprägung der begleitenden nächtlichen Atmungsstörung im individuellen Kontext zu betrachten ist [342].

Ist im Rahmen der Re-Evaluation 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 [345] (vgl. ► **Abb. 5**). Die Einstellung und Kontrolle von CPAP und NIV sollten dabei idealerweise unter einer Polysomnografie, alternativ unter einer Polygrafie erfolgen [342].

Abweichend von diesem Vorgehen kann insbesondere bei ausgeprägter Hyperkapnie oder bei Vorliegen schwerer symptomatischer Komorbiditäten wie z. B. kardiovaskulärer Begleiterkrankungen auch eine NIV indiziert sein [339], da unter NIV eine bessere Einstellung des PCO_2 erreicht werden kann, als unter CPAP-Therapie [347]. Aufgrund der oben beschriebenen Komplexität und des systemischen Charakters des OHS und der Therapieeinleitung besteht häufig die Notwendigkeit einer längeren stationären Behandlung. Auf der Grundlage der derzeit verfügbaren Datenlage wird folgender Algorithmus für die Therapieeinleitung vorgeschlagen (vgl. ► **Abb. 5**).

11.3 Was sind die krankheitsspezifischen Besonderheiten der Beatmungstherapie bei OHS?

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

Bei Patienten, die ein OHS in Kombination mit OSAS haben und einer NIV-Therapie zugeführt werden, soll der PEEP/EPAP ausreichend hoch eingestellt werden, um die Obstruktion der oberen Atemwege aufzuheben [340]. Bei Patienten, die im Rahmen eines akut-hyperkapnischen Versagens erstmalig mit OHS diagnostiziert und mit NIV-Therapie behandelt werden, kann

diese Therapie vorerst fortgeführt werden [348]. In Abhängigkeit von einer relevanten Gewichtsabnahme kann nach erfolgreicher Einleitung einer NIV ein Versuch der Umstellung auf eine CPAP-Therapie unter poly(somno)grafischen Bedingungen und einer sich anschließenden schlafmedizinischen Re-Evaluation nach 3 Monaten diskutiert werden (vgl. ► **Abb. 5**). Eine wissenschaftliche Evidenz zu einer generellen Empfehlung hierfür fehlt jedoch aktuell [349]. Allerdings zeigt eine aktuelle Studie, dass eine Deeskalation der Therapie von NIV auf CPAP auch unabhängig von einer Gewichtsreduktion ohne Verlust des Therapie-Effektes möglich sein kann und häufig auch vom Patienten favorisiert wird. Entsprechend sollte dies bei stabiler Situation in Absprache mit dem Patienten unter polysomnografischer Kontrolle evaluiert werden [350].

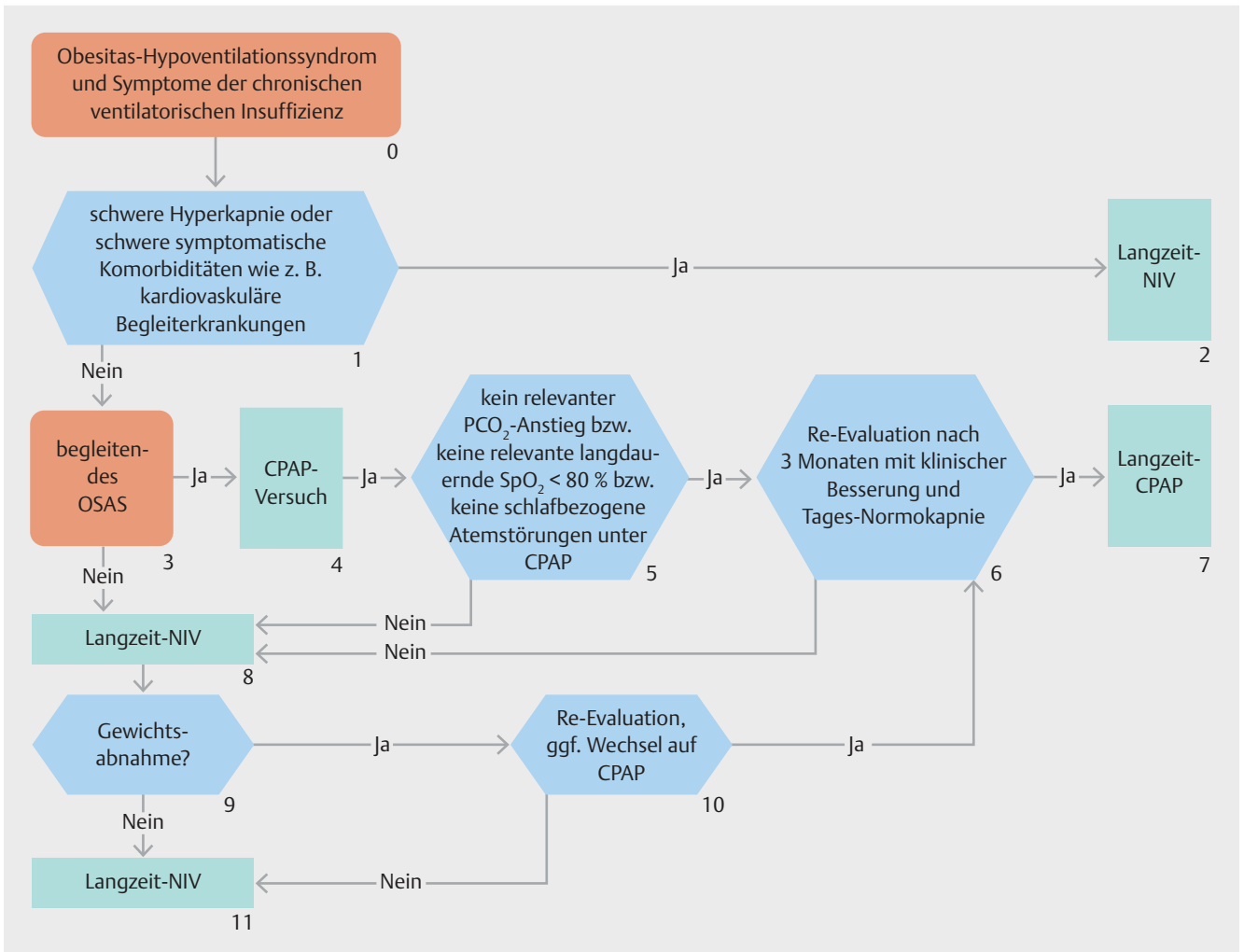
11.4 Welche Beatmungseffekte sind aufgrund der Studienlage zu erwarten?

Der Einsatz der NIV hat sich als ein effektives Therapieverfahren etabliert [351]. In den meisten Studien, die sich mit Langzeiteffekten der NIV bei Patienten mit OHS auseinandergesetzt haben, fanden 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 [328, 330, 340]. Zusätzlich fanden sich nach Einleitung einer NIV bei Verwendung hoher Beatmungsdrücke positive Effekte auf statische Lungenfunktionsparameter, die in erster Linie auf einer Zunahme des expiratorischen Reservevolumens basieren [352–354]. Physiologische Studien legen zudem nahe, dass die NIV auch zu einer Entlastung der Atemmuskulatur führt [355].

Aktuelle Studien haben den Effekt sogenannter Hybrid-Modi der NIV bei Patienten mit OHS untersucht. Ein zunächst vermuteter Vorteil durch eine bessere Ventilation durch den Hybrid-Modus konnte jedoch in weiteren Studien nicht belegt werden, sodass diese Modi zwar eingesetzt werden können, jedoch keine wesentlichen Vorteile zur konventionellen NIV bieten [64, 67, 356]. Vergleichende retrospektive Analysen weisen 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 [326, 351, 352, 357].

11.5 Welche ergänzenden Therapieoptionen gibt es bei OHS?

Die Verbesserung der Blutgase hinsichtlich einer Reduktion der Hyperkapnie und der Hypoxämie ist eng mit der Anwendungsdauer korreliert. In einer Studie werden positive Effekte nach einer Therapiedauer von mindestens 5–7 h/Nacht berichtet [358]. Als ultima ratio ist bei fortschreitender ventilatorischer Insuffizienz mit respiratorischer Azidose auch die invasive Beatmung zu erwägen [359]. Bei unbehandeltem OHS kann eine Sauerstoffgabe zu einer Hypoventilation mit respiratorischer Azidose führen, sodass ein engmaschiges Monitoring des Gasaustauschs und ggf. Anwendung einer NIV im Rahmen der akuten respiratorischen Insuffizienz erfolgen sollen [360].



► **Abb. 5** Flowchart für die NIV-Therapie bei dem Obesitas-Hypoventilations-Syndrom.

Auch eine deutliche Gewichtsreduktion kann zu einer bedeutsamen Reduktion der chronischen ventilatorischen Insuffizienz beitragen [361]. Allerdings wird bei der überwiegenden Anzahl von Patienten mit OHS im Langzeitverlauf durch diätetische Maßnahmen alleine keine klinisch bedeutsame Gewichtsabnahme erreicht [352, 353]. Chirurgische Intervention, wie z. B. Möglichkeiten einer metabolischen (bariatrischen) Chirurgie können ergänzend evaluiert werden, diesbezüglich wird auf die Leitlinie der entsprechenden Fachgesellschaften verwiesen [362]. Bei klinischem V. a. ein OHS wird vor einem operativen Eingriff eine entsprechende Diagnostik auf ein OHS oder auch nächtliche Atmungsstörungen empfohlen.

EMPFEHLUNGEN

- CPAP oder NIV sind die primären Therapieoptionen zur außerklinischen Beatmung von Patienten mit OHS.
- Es soll ein primärer Therapieversuch mit CPAP unter poly(somno)grafischen Bedingungen erfolgen. Bei signifikanten Komorbiditäten oder schwerer Hyperkapnie kann eine primäre NIV indiziert sein.
- Bei CPAP-Intoleranz, persistierender oder aggravierender Hypoventilation bzw. persistierenden schlafbezogenen Atmungsstörungen unter CPAP ist die Umstellung auf NIV indiziert.
- Eine begleitende Gewichtsreduktion ist anzustreben.
- Eine Therapieumstellung von NIV auf CPAP sollte bei einer stabilen Situation erwogen werden, insbesondere bei einer stattgehabten Gewichtsreduktion; ggf. kann dann auch ein Auslassversuch erwogen werden.
- Bei klinischem V. a. ein OHS sollte vor einer Allgemeinnarkose eine entsprechende Diagnostik auf ein OHS erfolgen.

12 Neuromuskuläre Erkrankungen

12.1 Was sind neuromuskuläre Krankheitsbilder, die zur ventilatorischen Insuffizienz führen?

Ausmaß und Häufigkeit der Beteiligung der Atemmuskulatur sind bei den verschiedenen NME unterschiedlich. Zwar korreliert das Ausmaß der Muskellähmung der Atemmuskulatur oft mit dem Ausmaß der allgemeinen Muskelschwäche und der 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 (alpha-Glucosidasemangel, M. Pompe) und einige Unterformen der Gliedergürteldystrophien. Erkrankungen, die mit schlafbezogenen Atmungsstörungen und/oder einer chronischen ventilatorischen Insuffizienz einhergehen können, sind in ► **Tab. 7** aufgeführt.

Aufgrund der allgemeinen Schwäche der Muskulatur ist die körperliche Belastbarkeit per se fortschreitend reduziert. Eine muskuläre ventilatorische Insuffizienz (Schwäche der Atempumpe) manifestiert sich klinisch deshalb bei neuromuskulären Patienten nur in Ausnahmefällen frühzeitig mit einer Belastungsdyspnoe.

Meist wird die Ateminsuffizienz primär durch eine Hypoventilation im Schlaf manifest. Ab einer forcierten Vitalkapazität (FVC) <70% kann es zu einer REM-Schlaf assoziierten Hypoventilation kommen; bei einer FVC ≤50% ist häufig auch mit einer Hypoventilation in anderen Schlafstadien zu rechnen. Eine entsprechende, typische Tagessymptomatik zeigt sich spätestens ab einer FVC <20–40% [363]. Vor diesem Hintergrund kommt der nächtlichen polygrafischen oder polysomnografischen Diagnostik mit PtcCO₂ bei Patienten mit NME eine besondere Bedeutung zu.

12.2 Was sind Indikationen für eine außerklinische Beatmung bei NME?

12.2.1 Welche Screening-Untersuchungen bei V. a. Atempumpenschwäche sollten wann und wie häufig durchgeführt werden?

Bei Vorliegen einer NME mit dem Risiko der Entwicklung einer Atempumpenschwäche sollte in regelmäßigen Abständen (alle 3–12 Monate, je nach klinischem Verlauf und der NME) ein Screening von Lungenfunktion und Blutgasen (bei FVC <70% auch eine Poly(somno)grafie, fakultativ auch PtcCO₂-Messung) erfolgen, um rechtzeitig und nicht erst im Fall einer respiratorischen Dekompensation eine Atempumpenschwäche zu diagnostizieren. Die Polygrafie kann in bestimmten Situationen (Vorliegen eines schweren OSAS) und bei einigen Erkrankungen (z. B. Patienten mit Myotoner Dystrophie Typ 1 (M. Curshmann-Steinert) [364]) nicht ausreichend für die Diagnostik sein und sollte um eine Polysomnografie ergänzt werden. Zu den in Kapitel 5 genannten Untersuchungen gehört obligat die Überprüfung der Hustenkapazität. Viele der genetisch bedingten NME gehen mit einer relevanten Herzbeteiligung einher. Um eine kardiale Beteiligung in Form von Erregungsleitungsstörungen

und/oder häufig auch dilatativer Kardiomyopathie nicht zu übersehen, sollen früh im Krankheitsverlauf und auch im weiteren Fortschreiten regelmäßige Kontrollen von EKG, Langzeit-EKG und Echokardiografie durchgeführt werden. Diese kardiale Diagnostik hat auch eine besondere Bedeutung, da mit einer Kardiomyopathie selber auch gehäuft Formen zentraler Apnoen und/oder Cheyne-Stoke-Atmung assoziiert sein können.

12.2.1.1 Welchen Stellenwert hat die Polysomnografie?

Um frühzeitig die nächtliche Hyperkapnie zu diagnostizieren, kann die Polysomnografie in Kombination mit einer PtcCO₂-Messung und morgendlichen BGA hilfreich sein. Die genaue Zuordnung der REM-assoziierten hyperkapnischen Phasen gelingt nur mit der Polysomnografie. Ein weiterer Aspekt für die Durchführung der Polysomnografie bei Patienten mit NME ist die Tatsache, dass aufgrund der Schwäche der pharyngealen Muskulatur häufig ein OSAS vorliegt, das der Entwicklung einer ventilatorischen Insuffizienz Monate bis Jahre vorangehen kann. Dies gilt insbesondere bei der ALS. Auch können zentrale Apnoen insbesondere beim M. Curshmann-Steinert auf diesem Wege frühzeitig erkannt werden. Ebenfalls gibt die Ersteinstellung auf eine NIV unter Polysomnografie-Kontrolle bessere Informationen über Verbesserung der Schlafqualität und ermöglicht die sichere Zuordnung von Schlafphasen zur jeweiligen Sättigung und Kapnometrie [365–368]. Die PtcCO₂-Messung ist die entscheidende Technik in der Diagnostik und auch unentbehrlich für die Therapieeinleitung und die Kontrolle [369].

12.2.1.2 Wann besteht die Indikation zur NIV bei NME?

Die Indikation zur NIV bei NME besteht [277, 279, 370–380] bei Vorliegen von Symptomen der Hypoventilation und mindestens einem der folgenden Befunde (vgl. ► **Abb. 6**):

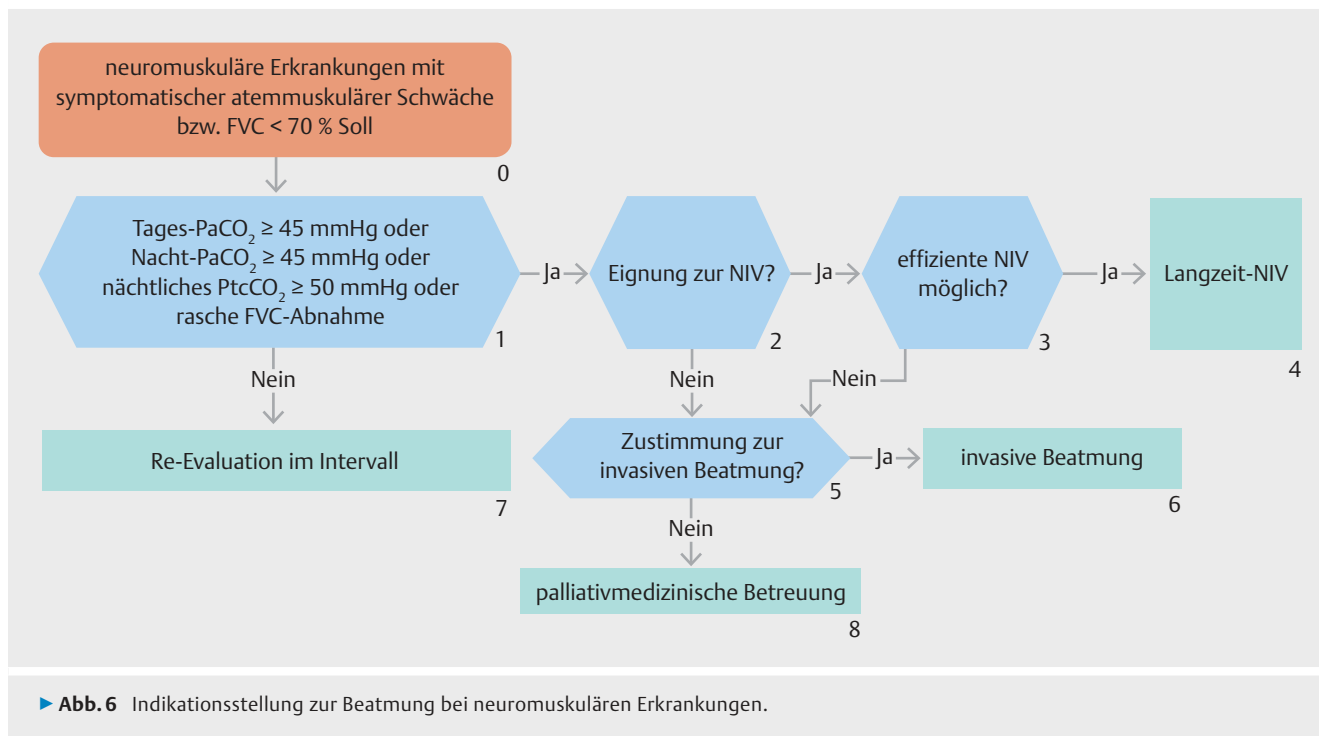
- PaCO₂ am Tage ≥45 mmHg
- nächtliches PaCO₂ ≥45 mmHg
- nächtliches PtcCO₂ ≥50 mmHg über 30 Minuten
- Normokapnie am Tag mit Anstieg des PtcCO₂ um ≥10 mmHg in der Nacht
- rasche Abnahme der FVC >10% des Ausgangswertes bei ALS oder anderen rasch progredienten NME innerhalb von 3 Monaten

Eine nächtliche Hypoventilation zeigt sich auch an nächtlichen Desaturationen. Somit kann eine nächtliche lang andauernde Desaturation (mittlere SpO₂ <90% oder SpO₂ <90% für mindestens 10% der gemessenen Zeit) auch ein Hinweis auf eine relevante Hypoventilation sein. Nächtliche Desaturationen können jedoch nicht alleinig eine Indikation zur Einleitung einer NIV darstellen, da auch andere Ursachen für Desaturationen (OSAS, pulmonale Insuffizienz, Sekretverhalt) berücksichtigt werden sollen.

► Tab. 7 Neuromuskuläre Erkrankungen mit Atemmuskelschwäche: Muskuläre und kardiorespiratorische Besonderheiten.

Erkrankungsgruppe	Subtypen	maligne Hyperthermie	zentrale Atemantriebsstörung	Atemmuskellähmung	Kardio-myopathie	Reizleitungsstörung	Rhabdomyolyse bei Anästhesie, Intensivtherapie	Beginn Ateminsuffizienz	Literatur zur außer-klinischen Beatmung
Muskel-dystrophien	MD Duchenne	-	sek.	+++	+++	++	++	14. – 18. Lj.	[430]
	MD Becker-Kiener	-	sek.	++	++	+	++	ab 40. Lj.; spät im Verlauf	[94]
	Konduktorinnen: MD Duchenne und Becker	-	-	-	+	-	+	-	-
	Gliedergürtel-MD (LG-MD)	+	sek.	+ / +++	- / +	- / +	+	sehr variabel, 15. – 70. Lj.	[431]
myotone Dystrophien	Emery-Dreifuss	-	selten	selten	++	+++	+	ab 30. Lj., oft keine Ateminsuffizienz	-
	FSH-MD	-	sek.	+ / ++	+	+	+	ab 40. Lj.; jedoch eher selten	-
myotone Dystrophien	Typ II (Curshmann-Steinert)	+	prim.	+	+	++	++	ab 40. Lj., sehr variabel, selten zentrale Atemantriebsstörung	[432 – 435]
	myotubulär, Nemalin	-	sek.	+ / ++	+	+	++	variabel, stabil ab 20. Lj.; selten Ateminsuffizienz	[436, 437]
	central core disease	+++	sek.	+	+	+	+	selten	-
metabolische Myopathien	Glykogenose Typ II (M. Pompe; adulte Form)	-	-	++	8+	-	++	früh Zwerchfellparese, Verlauf sehr variabel, da verschiedene Mutationen	[438, 439]
	mitochondriale Myopathien	-	selten prim.	+	++	+	+	ZNS-Beteiligung, sehr selten Ateminsuffizienz	[440 – 442]
	SMA I	-	sek.	+++	-	-	-	ab Geburt	[419, 442, 443]
	SMA II	-	sek.	++	-	-	-	1. – 5. Lj.	[444]
spinale Muskelatrophie	SMA III	-	sek.	++	-	-	-	15. – 30. Lj.	-
	SMA IV	-	sek.	+	-	-	-	ab 50. Lj.	[445]
	amyotrophe Lateralsklerose	-	sek.	++	-	-	-	0 – 5 Jahre nach Beginn	s. Text
	Post-Polio-Syndrom	-	sek.	+	-	-	-	selten (<5% aller PPS-Fälle)	[446 – 448]
erworbene neuromuskuläre Erkrankungen	critical illness-assoziierte Polyneuropathie	+	sek.	++	-	+++	-	variabel	-
	critical illness-assoziierte Myopathie	+	sek.	++	-	-	-	variabel	-
	chronisches Guillain-Barré-Syndrom	+	sek.	++	-	+++	-	variabel	-

prim. = primär; sek. = sekundär; MD = Muskeldystrophie; LJ = Lebensjahr; SMA = spinale Muskelatrophie; FSH-MD = fazio-skapulo-humorale Muskeldystrophie.



Die ALS unterscheidet sich von den meisten anderen NME durch ihre rasche Krankheitsprogredienz. Die mittlere Lebenserwartung beträgt ohne Beatmung ab Erkrankungsbeginn 2–5 Jahre, wobei >10% der Patienten bereits im ersten Erkrankungsjahr an den Folgen der Atemmuskelschwäche versterben, wenn diese nicht therapiert wird [381]. Bei einer FVC < 70% und einer Abnahme der FVC > 10% in 3 Monaten kann deshalb aufgrund des raschen Erkrankungsverlaufes eine nächtliche NIV unabhängig von weiteren Untersuchungsbefunden begonnen werden. Positive Effekte auf die subjektive und polysomnografisch messbare Schlafqualität konnten gezeigt werden für Patienten mit ALS [382]. Auch für andere NME konnte eine Verbesserung der Schlafparameter und der Tagessymptomatik gezeigt werden [383]. Entscheidend für eine subjektive Verbesserung des Schlafes sind jedoch Qualität, Durchführung und Betreuung der NIV bei neuromuskulär erkrankten Patienten [384].

Für eine prophylaktische Beatmung ergibt sich bei fehlender klinischer Tagessymptomatik und fehlender Hypoventilation keine Indikation; vielmehr bestehen aufgrund einer Studie bei Patienten mit Muskeldystrophie Duchenne Bedenken bezüglich einer Verschlechterung der Prognose [385]. Eine Ausnahme stellt die Situation vor geplanter Wirbelsäulen-Korrektur-Operation bei Vorliegen einer VK < 60% Soll bzw. einer forcierten expiratorischen 1-Sekundenkapazität (FEV1) < 40% dar [386]: hier kann durch eine bereits außerklinisch präoperativ eingeleitete prophylaktische NIV die Häufigkeit postoperativer Komplikationen gesenkt werden.

In Einzelfällen kann die NIV wie z. B. bei Schwangerschaft [387] und bereits eingeschränkter Lungenfunktion oder zur Palliation von Dyspnoe im Endstadium der Erkrankung erwogen werden [388]. 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 einer nächtlichen Hyperkapnie (z. B. erhöhtes Bikarbonat) die NIV den Patienten angeboten werden. In einer Studie konnte gezeigt werden, dass bei vielen Patienten mit primär nächtlicher Hyperkapnie in einem Zeitraum von 2 Jahren eine Verschlechterung mit Entwicklung einer Tageshyperkapnie und auch akuter respiratorischer Dekompensation auftritt [282]. 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, da eine Verbesserung der Tagessymptomatik zu erwarten ist. NIV für 24 Stunden am Tag ohne Fähigkeit zur Spontanatmung ist bei einigen Patienten möglich [389], stellt aber hohe Anforderungen an die Pflege und Überwachung der betroffenen Patienten. Die Entscheidung einer weiterführenden invasiven Beatmung ist davon unabhängig zu treffen, da bei suffizienter Versorgung durchaus eine mit der NIV vergleichbare Lebensqualität erzielt werden kann [390–392].

Auch Patienten mit langsam fortschreitender Schwäche der Atempumpe entwickeln klinische Zeichen durch initial nächtliche Hypoventilation. Diese lässt sich mittels nächtlicher PtcCO₂-Messung mit hoher Sensitivität nachweisen [369].

12.2.1.3 Wann sollten Phrenikusstimulation und direkte muskuläre Zwerchfellstimulation erwogen werden?

Der Einsatz von elektrischen Stimulationsverfahren zur Verbesserung der Atmung ist an die Integrität des neuromuskulären Apparates (zweites Motoneuron – neuromuskuläre Übertra-

gung – Muskel) gebunden. Während diese Verfahren bei der spinalen Querschnittlähmung oberhalb von C3 mit Erfolg eingesetzt werden, sind sie bei neuromuskulären Erkrankungen, die das erste und zweite motorische Neuron, den N. phrenicus, die neuromuskuläre Übertragung oder die Muskulatur selbst betreffen, nicht wirksam. Dieses Verfahren ist assoziiert mit einer verkürzten Überlebenszeit und daher obsolet [393].

12.2.2 Wann besteht die Indikation 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 Muskeldystrophie 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. Andererseits zeigen aktuelle Daten, dass durchaus bei invasiv beatmeten Patienten mit neuromuskulärer Erkrankung eine gute Lebensqualität zu erzielen ist [392]. Dies trifft in Einzelfällen auch bei 24-stündiger NIV zu.

Bei Vorliegen von Patientenwunsch und Einwilligung besteht die Indikation zur Tracheotomie in folgenden Situationen [370, 377, 389, 394, 395]:

- 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

12.3 Welche krankheitsspezifischen Aspekte sollen bei der Beatmungstherapie von neuromuskulären Erkrankungen beachtet werden?

Bei NME liegen drei Besonderheiten vor, die für die Wahl des Beatmungszuganges, die Entscheidung über NIV bzw. invasive Beatmung und die Begleittherapie bzgl. des Sekretmanagements 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 mit unzureichender Sekretclearance, die mit assistiven Hustentechniken nicht zu kompensieren ist

12.3.1 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 eine ausgeprägte Schwäche der Gesichtsmuskulatur eine Indikation zur Tracheotomie darstellen.

12.3.2 Bulbäre Symptome

Aspirationen stellen ein besonderes Risiko für eine hohe Sekretlast der Atemwege bei gleichzeitiger Hustenschwäche und für Infektionen dar. In leichten Fällen kann ein intensives Sekretmanagement (s. u.) therapeutisch erfolgreich sein, in schweren Fällen ist ohne Tracheostoma die Prognose sehr eingeschränkt [396]. Bei ALS wird das Vorliegen von deutlich bulbären Symptomen für die Erfolgsraten der Einleitung einer NIV kontrovers diskutiert [373, 375, 378, 397–400]. Ein Therapieversuch wird in jedem Fall empfohlen, solange der Patient die Beatmung toleriert und von der Tagessymptomatik her profitiert [401, 402]. Die bei bulbärer ALS die Atmung häufig beeinträchtigende Sialorrhoe ist Folge der Schluckstörung (sog. Pseudohypersalivation). Die Speichelbildung kann durch Gabe anticholinerg wirksamer Substanzen reduziert werden (u. a. Scopolamin-Pflaster); wegen der gleichzeitigen antidepressiven und schlafanstößenden Wirkung kann auch das Antidepressivum Amitriptylin primär eingesetzt werden. Injektionen von Botulinumneurotoxin A in die Speicheldrüsen reduzieren ebenfalls die Speichelbildung und können vom erfahrenen Anwender von Botulinumtoxin in 2–6 monatigen Abständen vorgenommen werden [403, 404]. In Fällen von nicht behandelbarer Sialorrhoe mit schwerer Aspirationsneigung kann eine Tracheotomie zur Prävention von Aspirationen auch ohne Beatmung indiziert sein, sofern der Patient dies nach ausführlicher Aufklärung wünscht.

12.3.3 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 kann akute Dekompensationen verhindern helfen. Das Thema Hustenassistenz und Hustenhilfen wird in Kapitel 13 ausführlich dargestellt [405, 406].

12.4 Welche Effekte können durch Beatmung bei neuromuskulären Erkrankungen erreicht werden?

In mehreren nichtkontrollierten und einer randomisierten kontrollierten Studie [399] konnten bei NME folgende Verbesserungen durch NIV nachgewiesen werden:

- Verbesserung der Blutgase [95, 407]
- Resetting des Atemzentrums mit Zunahme der hyperkapnisch-ventilatorischen Antwort [37, 309]
- Zunahme der Compliance der Lunge [408, 409]
- Verbesserung der Schlafqualität [112, 382, 384, 398, 407, 410–412]
- Verbesserung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität [411–416]
- Rückbildung der Hypoventilationssymptome [407]

- Verbesserung einer Depression [412]
- Reduktion der Rate von Rehospitalisierungen [107, 112, 304, 417]
- Verlängerung des Überlebens [95, 373, 375, 378, 396, 397, 399, 412, 417–422]
- Verbesserung der Neurokognition [415, 423]

12.5 Was soll bei der Transition von Kindern/Jugendlichen mit neuromuskulären Erkrankungen in das Erwachsenenalter beachtet werden?

Der Schritt zum Erwachsenwerden junger Patienten stellt auch einen Übergang von der paternalistisch orientierten Kinderheilkunde hin zur Erwachsenenmedizin, in der die Eigeninitiative des Patienten gefordert wird, dar. Der Übergang sollte fließend gestaltet werden, wobei eine Übergabe vom Pädiater zum weiterbehandelnden Arzt in einem Behandlungszentrum angestrebt werden sollte [424].

Die medizinische Historie, wesentliche Befunde (Genetik, Biopsie-Ergebnisse), sozialmedizinische Aspekte, Parameter der Atmungsphysiologie und Beatmung sollen strukturiert übergeben werden. Hier sei auch auf die Bemühungen der Deutschen Gesellschaft für Transitionsmedizin und einschlägige Publikationen verwiesen [425]. Einige Formen der NME führen bereits im Kindesalter zu einer relevanten ventilatorischen Insuffizienz. Zu diesen Erkrankungen zählen u. a. die Muskeldystrophie Duchenne, die kindlichen Verlaufsformen der spinalen Muskelatrophie, kongenitale Myopathien und einige Formen erblicher Neuropathien. Neben den besonderen Aspekten der NIV bei pädiatrischen Patienten sind für diese Patienten besondere Aspekte bei der Transition von der Kinder- und Jugendmedizin in das Erwachsenenalter zu beachten [426]. Mit Jugendlichen und deren Familien sollen frühzeitig Themen der Transition in die Erwachsenenmedizin besprochen werden [427]. Dazu ist eine frühzeitige Kontaktaufnahme mit dem Beatmungszentrum notwendig, in dem der zukünftig erwachsene Patient betreut werden wird. Neben der Fortführung der Beatmung und der Anbindung an ein Zentrum mit besonderer Expertise in der Beatmung von Patienten mit NME soll eine interdisziplinäre Betreuung durch Internisten, Neurologen und in der Übergangsphase durch Pädiater erfolgen [428]. Die Transition soll unter Einbeziehung der jeweiligen Versorgungs- und Betreuungssituation, entsprechend der Schwere und des Verlaufs der jeweiligen NME erfolgen [429].

Bei anhaltender critical illness Polyneuropathie/-myopathie (CIP/CIM) mit Indikation zur außerklinischen Beatmung wird insbesondere auf die S2k-Leitlinie „Prolongiertes Weaning“ verwiesen, da hier im Gegensatz zu den anderen neuromuskulären Erkrankungen auch nach vielen Monaten noch ein Rückbildungspotenzial der Muskelschwäche mit sekundär erfolgreichem Weaning/Dekanülierung bestehen kann [108].

EMPFEHLUNGEN

- Bei Patienten mit NME sollte eine klinische Beurteilung und Bestimmung der FVC in 3–12-monatigen Abständen erfolgen. Bei einer FVC < 70 % sind Poly(somno)graphie und PtcCO₂-Messung indiziert.
- Eine NIV sollte bereits bei einer milden Hyperkapnie (PaCO₂ ≥ 45 mmHg oder bei Normokapnie am Tag mit Anstieg des PtcCO₂ um ≥ 10 mmHg in der Nacht) als die primäre Therapie-Option zur außerklinischen Beatmung bei Patienten mit chronisch ventilatorischer Insuffizienz bei NME eingesetzt werden, wenn Tagessymptome bestehen.
- Eine prophylaktische Einleitung einer NIV ohne chronisch ventilatorische Insuffizienz ist nicht indiziert.
- Die Messung der Hustenkapazität ist bei NME-Patienten obligat. Bei Hustenschwäche (PCF < 270 l/min) ist die Einleitung eines Sekretmanagements indiziert.

13 Sekretmanagement

13.1 Wie ist die Physiologie des Bronchialsekrets?

Normalerweise werden von den submukösen Drüsen und den Becherzellen der Atemwege < 10 ml Bronchialsekret täglich gebildet [449]. Das Bronchialsekret ist zwei-geschichtet: zur Zelleseite hin flüssig (Sol), zur Lumenseite hin zäh-viskös (Gel), was die Bindung von eingeatmeten Fremdkörpern, Staub, Bakterien und Viren erleichtert. Der Abtransport des Sekrets erfolgt über einen geordneten Zilienschlag des Flimmerepithels mit einer Schlagfrequenz von ca. 13 Hz, woraus ein larynxwärts gerichteter Transport resultiert. Bei Schädigung bzw. Überforderung der mukoziliären Clearance ist als alternativer Mechanismus zur Sekretclearance der Hustenstoß vorhanden. Für einen effektiven Husten ist das Zusammenspiel mehrerer Faktoren wichtig: ausreichend tiefe Einatmung, um Luft hinter das Sekret zu bringen, Glottisschluss bei gleichzeitiger Anspannung der Expirationsmuskulatur mit intrathorakaler Druckerhöhung, aktive Weitstellung der Glottis unter fortgesetzter Anspannung der Expirationsmuskeln, um einen hohen auswärts gerichteten Strom in den Atemwegen zu erreichen. Zusätzlich spielen eine Verkleinerung des Trachealdurchmessers durch Vorwölben der Pars membranacea sowie die physikalische Eigenschaft der Thixotropie des Sekrets eine Rolle. Die maximale Luftaustrittsgeschwindigkeit bei Husten wird als Hustenspitzenfluss (peak cough flow, PCF) bezeichnet.

Normalwerte für den PCF liegen > 360 l/min, eine routinemäßige Messung des PCF sollte bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen in regelmäßigen Abständen erfolgen. Bei Werten < 250–270 l/min besteht die Gefahr der Dekompensation der Hustenkapazität im Falle eines Infektes [450]. Bei deutlich eingeschränktem Hustenstoß PCF < 160 l/min [451] und persistierender Hypoxämie (SpO₂ < 95 %) besteht nach einer Studie bei ALS-Patienten die hohe Gefahr des Versterbens bzw. der Notwendigkeit einer Tracheotomie, wenn die weiter unten

beschriebenen nichtinvasiven Maßnahmen zur Besserung der Sekretexpektoration nicht effektiv sind [389].

Viele Erkrankungen sind mit einer Vermehrung des Bronchialsekrets und/oder einer verminderten Sekretclearance vergesellschaftet (vgl. ► **Tab. 8**).

Besonders wichtig im Zusammenhang mit außerklinischer Beatmung sind einerseits Patienten mit invasivem Beatmungszugang, durch den die normalen Mechanismen der Sekretclearance (mukoziliäre Clearance und Hustenstoß) eingeschränkt sind. Andererseits spielt ein Sekretmanagement für Erkrankungen wie chronisch obstruktive Atemwegserkrankungen (COPD, cystische Fibrose und Bronchiektasen) bzw. Erkrankungen mit vermindertem Hustenstoß wie viele neuromuskuläre Erkrankungen bzw. Querschnittslähmungen oberhalb des Niveaus von Th 10 (Lähmung u. a. der Expirationsmuskulatur) eine Rolle. Die Zusammensetzung des Bronchialsekretes variiert ebenso in Abhängigkeit von der Grunderkrankung – so ist z. B. bei cystischer Fibrose ein hoher DNA-Gehalt des Sekrets aus abgestorbenen Bakterien verantwortlich für die hohe Viskosität [452].

Bezüglich der subglottischen Absaugung bei invasiver Beatmung über Trachealkanüle empfiehlt die Kommission für Krankenhaushygiene und Infektionsprävention (KRINKO) beim Robert Koch-Institut die Verwendung von endotrachealen Tuben mit der Möglichkeit der subglottischen Absaugung bei einer zu erwartenden Beatmungsdauer von >72 Stunden [453]. Eine Metaanalyse von 17 Studien an insgesamt 3369 Patienten bestätigte diesen Effekt, ohne allerdings Auswirkungen auf die Dauer der mechanischen Beatmung, die Länge von Intensivaufenthalt und Krankenhausaufenthalt und Mortalität zeigen zu können [454]. In Analogie würde das bei der invasiven außerklinischen Beatmung bedeuten, dass nur Trachealkanülen mit subglottischer Absaugung eingesetzt werden sollten. Eine derartige Empfehlung wird in der vorliegenden Leitlinie jedoch nicht abgegeben, und zwar aus folgenden Gründen:

- Daten zur mikrobiologischen Kolonisierung bei außerklinisch invasiv beatmeten Patienten und zur Prävalenz von Pneumonien fehlen gänzlich.
- Maßnahmen zur Prävention beatmungsassoziierter Pneumonien im außerklinischen Bereich und deren Effektivität sind bisher nicht untersucht.
- Nur einzelne Kanülenmodelle sind mit der Möglichkeit der subglottischen Absaugung versehen. Die unterschiedliche Anatomie der betroffenen Patienten erfordert aber eine individualisierte Trachealkanülen-Auswahl um eine optimal liegende Kanüle zu identifizieren und dadurch Langzeitkomplikationen an der Trachea wie Granulationsgewebe oder Blutungen beim endotrachealen Absaugen zu verhindern. Aus diesem Grund können viele Patienten nicht mit einer Kanüle mit subglottischer Absaugmöglichkeit versorgt werden.

13.2 Welche Folgen hat eine verringerte Sekretclearance für die außerklinische Beatmung?

Sekretverlegungen der Atemwege können für ein Scheitern der NIV bzw. für eine Verschlechterung der Beatmungssituation bei invasiver Beatmung verantwortlich sein. Neben einer Zunahme von Ventilations-Perfusions-Inhomogenitäten mit Folge einer

► **Tab. 8** Erkrankungen mit gestörter Sekretclearance.

- | |
|--|
| <ul style="list-style-type: none"> ▪ obstruktive Atemwegserkrankungen <ul style="list-style-type: none"> – Asthma bronchiale – COPD – cystische Fibrose – Bronchiektasen – primär ziliäre Dysfunktion |
| <ul style="list-style-type: none"> ▪ abgeschwächter bzw. fehlender Hustenstoß <ul style="list-style-type: none"> – neuromuskuläre Erkrankungen – Querschnitt-Lähmung – auf der Intensivstation erworbene Muskelschwäche (ICU-acquired weakness) |
| <ul style="list-style-type: none"> ▪ rezidivierende Aspirationen |
| <ul style="list-style-type: none"> ▪ Vorhandensein eines invasiven Beatmungszugangs (Trachealkanüle) |

Hypoxämie kann durch Verringerung des Querschnitts der Atemwege eine Erhöhung der Atemarbeit auftreten. Auch das Infektionsrisiko steigt bei relevanten Sekretretentionen an.

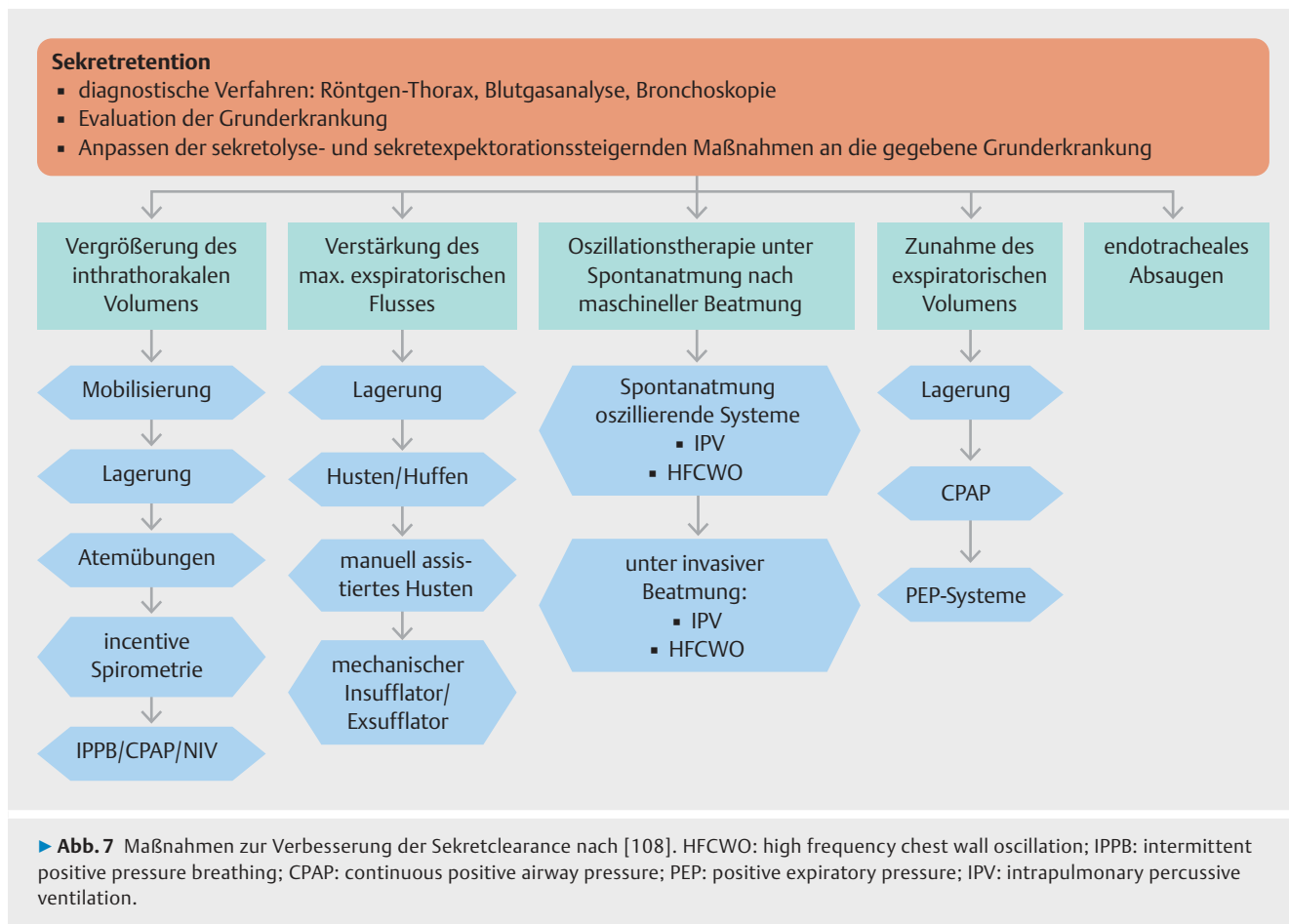
13.3 Wie kann die Sekretclearance verbessert werden?

Eine Verbesserung der Sekretclearance kann über zwei verschiedene Mechanismen stattfinden: Maßnahmen zur Sekretolyse bzw. Sekretmobilisierung und Maßnahmen zur Verbesserung der Sekretentfernung aus den Atemwegen. Von Seiten der Physiologie existieren fünf Prinzipien, die zur Verbesserung von Sekretmobilisierung und Sekretentfernung eingesetzt werden können (vgl. ► **Abb. 7**).

Die Unterscheidung beider unterschiedlicher Aspekte des Sekretmanagements ist für den differenzierten Einsatz der in ► **Tab. 9** aufgeführten Maßnahmen von elementarer Bedeutung.

Gerade bei invasiv beatmeten Patienten sind Maßnahmen zur Sekretolyse wie Inhalationstherapie und oszillierende Therapien auch in Kombination anzuwenden. Nach einer sekretolytischen Therapie soll bei invasiv beatmeten Patienten eine endotracheale Absaugung immer gewährleistet sein und durchgeführt werden. Eine umfassende Darstellung des Sekretmanagements würde den Rahmen der Leitlinie sprengen. Im Folgenden werden nur auf spezielle Probleme v. a. bei invasiv beatmeten COPD-Patienten und bei Patienten mit NME eingegangen.

Neben den Vorteilen weisen verschiedene Techniken des Sekretmanagements auch Risiken auf, z. B. die Entwicklung eines Pneumothorax bei Anwendung der mechanischen In-/Exsufflatoren [456], sowohl bei NME als auch besonders bei COPD, sodass diese Technik bei COPD mit Emphyseblasen auch nach Herstellerangaben kontraindiziert ist. Grundsätzlich sollen die Risiken gegen die Vorteile bei jeder Maßnahme verantwortlich vom Arzt gegeneinander abgewogen werden.



► **Tab. 9** Maßnahmen zur Verbesserung der Sekretolyse bzw. der Sekretexpektoration.

- Maßnahmen, die die Sekretolyse bzw. Sekretmobilisierung fördern
 - medikamentöse Maßnahmen
 - hochosmolare Kochsalz-Inhalationen (3–6 % NaCl-Inhalationen) [455]
 - Inhalation von rekombinanter humaner DNAse (nur bei Mukoviszidose)
 - nichtmedikamentöse Maßnahmen
 - Mobilisation
 - Lagerung
 - Oszillationstherapien (endobronchial/transthorakal)
- Maßnahmen, die der Sekretexpektoration dienen
 - Vergrößerung des intrathorakalen Volumens (Air stacking, intermittend positive pressure breathing (IPPB), CPAP oder mittels spezieller Beatmungsgerätefunktionen)
 - Verstärkung des maximalen expiratorischen Flusses
 - Lagerung
 - Husten
 - manuell assistiertes Husten
 - mechanische In-/Exsufflatoren (MI-E)
 - Zunahme des expiratorischen Volumens
 - Lagerung
 - CPAP
 - Positive expiratory pressure (PEP)-Systeme
 - endotracheales Absaugen
 - nasotracheales Absaugen
 - blindes Absaugen durch die Kanüle
 - bronchoskopische Sekretabsaugung

13.4 Welches Sekretmanagement sollte bei invasiver Beatmung bei COPD zum Einsatz kommen?

Die Zahl invasiv beatmeter Patienten mit COPD, meist nach Weaning-Versagen (Weaning Kategorie 3c [108]), nimmt aktuell deutlich zu. Aufgrund einer Schädigung des Ziliarapparates im Rahmen der chronischen Entzündung der Atemwege, einer Vermehrung der Sekretproduktion und dem Vorhandensein eines künstlichen Atemweges ist ein effektives Sekretmanagement von entscheidender Bedeutung. Zur Sekretolyse sollten hochosmolare Kochsalz-Inhalationen (3–6%) verwendet werden, wobei eine bronchokonstriktorische Nebenwirkung auftreten kann. Aus diesem Grunde sollte prophylaktisch vor der Kochsalzinhalation eine topische Therapie mit kurz-wirksamen Beta-Sympathomimetika per inhalationem durchgeführt werden. Die Inhalationsdauer beträgt je nach verwendetem Vernebler-Device 15–30 Minuten. Anschließend kann eine physiotherapeutisch unterstützte forcierte Expiration durch die Kanüle (sog. Huffen) erfolgen. Alternativ kann das Sekret, sofern es sich in den zentralen Atemwegen befindet, endotracheal abgesaugt werden. Hierbei wird auf die Empfehlungen der American Association of Respiratory Care (AARC) verwiesen, die auch im Erwachsenenalter in Analogie zum Kindesalter ein strikt endotracheales Absaugen und das Vermeiden einer tiefen endobronchialen Absaugung empfehlen [115]. Grund hierfür ist,

dass meist nur das rechte Bronchialsystem sondiert wird und trotz Verwendung von atraumatischen Absaugkathetern das Risiko einer Schleimhautverletzung im Bereich der tiefen Atemwege mit Blutung bzw. reaktiv vermehrter Sekretbildung klinisch relevant ist.

Bei sehr zähem Sekret bzw. Unverträglichkeit von Kochsalz-Inhalationen können Oszillationen zur Sekretolyse und zum Sekrettransport in die zentralen Atemwege eingesetzt werden. Hochfrequenz-Oszillationen können die Viskosität des Bronchialsekrets senken [457] und den expiratorischen Fluss mehr als den inspiratorischen Fluss verstärken [458], wobei die Effekte durch Resonanz bei Auswahl einer Oszillationsfrequenz von 10–15 Hz noch weiter verstärkt werden. Fornasa et al. konnten zeigen, dass eher niedrige Oszillationsfrequenzen zu einer Vergrößerung des intrathorakalen Volumens, höhere Oszillationsfrequenzen dagegen zu einer Förderung der Sekretmobilisierung führen [459]. Die Anwendung der Oszillationen kann sowohl endobronchial als auch transthorakal erfolgen. Die Verordnung entsprechender Hilfsmittel ist aktuell nur im Einzelfall unter Angabe von individuellen Gründen sowie der Ineffektivität anderer, preisgünstigerer therapeutischer Maßnahmen möglich. Eine klare Evidenz für die Überlegenheit von oszillierenden Devices im Vergleich zu anderen physiotherapeutischen Maßnahmen ist momentan bei cystischer Fibrose mangels guter, adäquat gepowert Studien nicht vorhanden [460].

13.5 Wie sollte das Sekretmanagement bei neuromuskulären Erkrankungen aussehen?

Sekretansammlungen in den Atemwegen können frühzeitig über einen Abfall der Sauerstoff-Sättigung, punktuell mit einem Pulsoxymeter gemessen, erkannt werden. Das von J. Bach entwickelte Oxymeter-Feedback-Protokoll geht von der Tatsache aus, dass junge Patienten mit NME keine relevanten Lungenerkrankungen haben und somit die SpO₂ normalerweise > 95 % beträgt [418]. Empfohlen wird der Einsatz von einer oder mehreren Maßnahmen zur Sekretelimination bei Abfall der SpO₂ unter 95 % bzw. um 2–3 % gegenüber dem individuellen Bestwert bei vorbestehenden Lungenerkrankungen. Hieraus erklärt sich die Notwendigkeit, den betroffenen Patienten neben den Hilfsmitteln zur Verbesserung der Hustenkapazität auch ein Pulsoxymeter zur punktuellen Messung der SpO₂ zu verordnen.

Sekretmanagement bei neuromuskulären Erkrankungen (vgl. ► **Abb. 8**) besteht aus Maßnahmen zur Erhöhung des intrapulmonalen Volumens durch z.B. Luftstapeln (air stacking) [461], Froschatmung (glossopharyngeal breathing) oder manuelle Hyperinflation und Maßnahmen zur Erhöhung des Expirationsflusses beim Husten durch assistierte Hustentechniken oder den Einsatz von mechanischen Hustenhilfen [462–466] (vgl. ► **Tab. 10**). Alternativ können v. a. bei Kindern Intermittent positive pressure breathing (IPPB)-Geräte mit Erfolg verwendet werden [467]. Ebenso können hochfrequente Schwingungen in Kombination mit einer verbesserten Befeuchtung der Atemwege die Sekretmobilisierung sowie einen nach zentral gerichteten Sekrettransport unterstützen. Auch ein Überblähen mit inspiratorischen Drücken von 30–40 mbar mit einem speziellen Beatmungsgerät ist für die Verbesserung des Hustenspitzen-

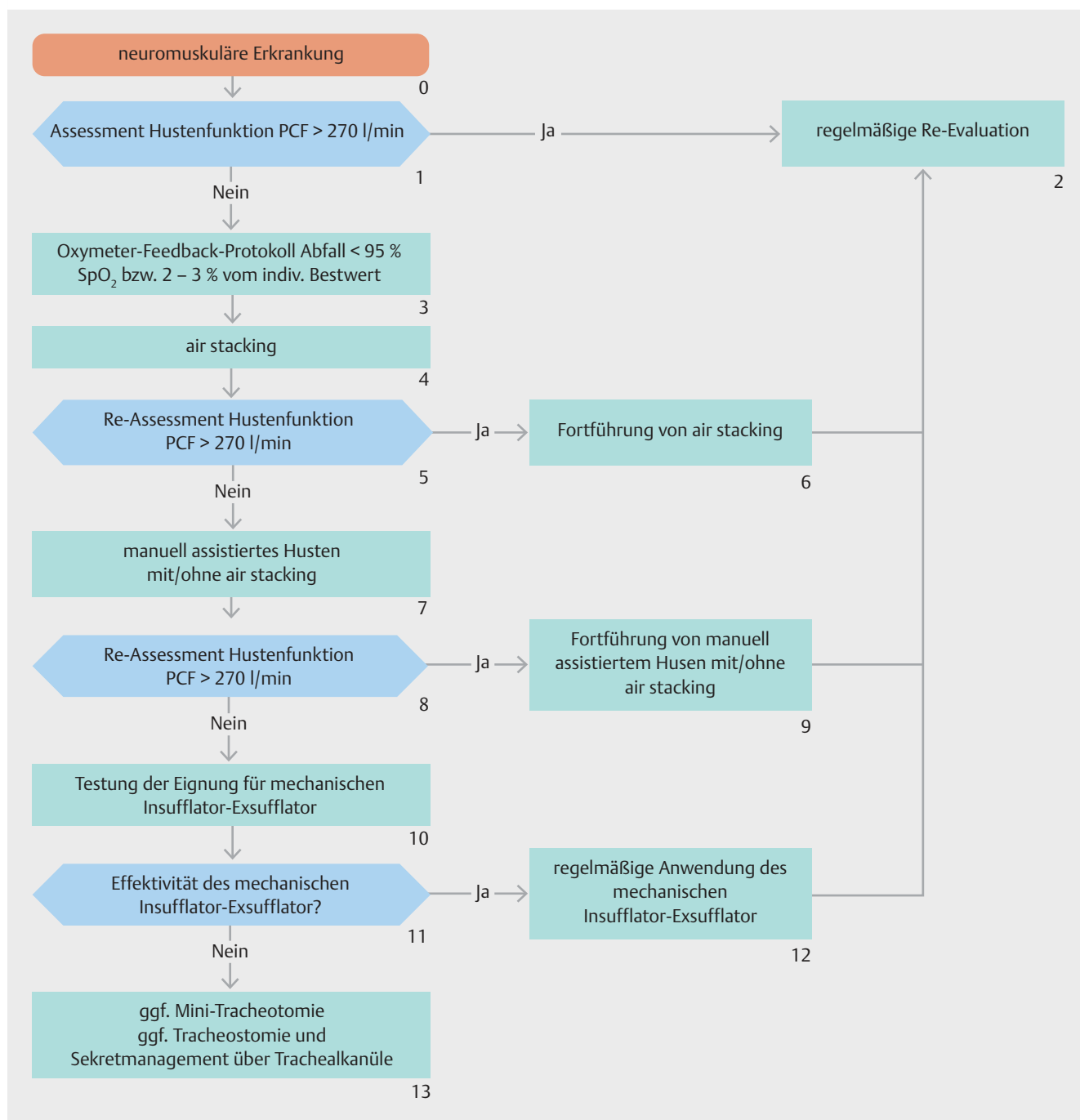
► **Tab. 10** Sekretmanagement bei neuromuskulären Erkrankungen – Hilfen zur Sekretentfernung.

- manuelle Überblähung der Lunge (air stacking)
 - Erhöhung des intrathorakalen Volumens mittels Atemhüben durch Beatmungsbeutel bzw. Beatmungsgerät im volumenkontrollierten Modus
 - Froschatmung
 - IPPB mittels spezieller Beatmungsgerätfunktionen
- manuell assistiertes Husten
 - aktiver Druck ins Epigastrium bzw. bds. am Rippenbogen zur ruckartigen Kranial-Verschiebung des Zwerchfells zu Beginn des Hustenstoßes
- mechanisch assistiertes Husten (MI-E)
 - aktives Blähen der Lunge mittels Überdruck, anschließend Anlage eines ausreichend hohen Unterdrucks zur Sekretentfernung

flusses effektiv [468]. Die Indikationsstellung, aber auch die Vorgabe der Parameter, insbesondere Druck- und Zeitvorgaben, erfolgen primär durch den Arzt. Die Ersteinstellung auf die Therapie und Unterrichtung in den gewählten Techniken können durch erfahrenes Personal (Arzt, Atmungstherapeut, Pflegepersonal oder Physiotherapeut) erfolgen – wichtig ist die ausreichende Schulung von Patient und ambulantem Pflegepersonal/Angehörigen.

Hierbei ist der mit dem mechanischen Insufflator-Exsufflator (MI-E) erzielbare PCF häufig am höchsten [377, 405, 469, 470], gefolgt vom assistierten Husten und nicht unterstützten Husten von der maximalen Insufflationskapazität aus [471–473]. MI-E können sowohl nichtinvasiv über Mundstück bzw. Full-Face-Anästhesiemaske (mit Ventil) als auch invasiv über Endotrachealtubus bzw. Trachealkanüle angewendet werden. Bei invasiven Beatmungszugängen ist zu berücksichtigen, dass bei abnehmendem Trachealkanülen-Innendurchmesser der erzielbare maximale peak expiratory flow abnimmt und somit die verwendeten in- und expiratorischen Druckwerte erhöht werden sollen [474]. Die Leistung verschiedener mechanischer Hustenhilfen unterscheidet sich teilweise erheblich bei nominal gleicher Druckeinstellung [475, 476]. Aus diesem Grunde ist ein Wechsel eines Gerätes z. B. durch Provider oder Krankenkassen auf ein Gerät eines anderen Herstellers ohne erneute Testung der Effizienz und ggf. Adaptation der Einstellung nicht möglich.

Bei der Verwendung maschineller Hustenhilfen bei Kindern zeigte sich, dass minimale Insufflationszeiten von > 1 sec für eine adäquate Füllung der Lunge notwendig sind [477]. Trotz teilweise nicht optimaler Adhärenz in der außerklinischen Anwendung sollten diese Geräte bei erniedrigten Hustenspitzenflüssen als Ergänzung der Beatmungstherapie betrachtet und dementsprechend auch verordnet werden [478]. Die Therapie-Adhärenz kann durch kompetente Information von Patient und Pflegeteam, effektive Therapie-Einstellung und Nutzung Anwender-freundlicher Geräte, z. B. mit Synchronisationshilfen durch Trigger-Optionen, möglicherweise gesteigert werden. Genaue Angaben für eine optimale Anwendungshäufigkeit der MI-E aufgrund von Studien existieren nicht. Die Anzahl der Anwendungen soll sich an der Sekretlast des Patienten orientieren, damit Atemwegsfreiheit möglich wird. Die Autoren emp-



► **Abb. 8** Maßnahmen zum Sekretmanagement bei neuromuskulären Erkrankungen. PCF = peak cough flow, Hustenspitzenstoß.

fehlen eine minimale Therapieanwendung von 3–4× täglich und zusätzliche Anwendungen nach Bedarf durchzuführen (s. Oxymeter-Feedback-Protokoll). Eine Anwendung besteht aus max. 4–5 Zyklen. Für die praktische Anwendung bei Jugendlichen und Erwachsenen sind In- und Expirationsdrücke von mindestens 40 mbar am Geräteausgang [479] sowie die Verwendung von nur einem Bakterienfilter bei Verzicht auf eine Gänsegurgel bei nichtinvasiver Anwendung und die Verwendung einer geraden Gänsegurgel bei invasiver Anwendung empfohlen [476]. Eine abgewinkelte Gurgel mit Absaugöffnung

sollte nur bei massiver Sekretlast in Erwägung gezogen werden, um bereits während der MI-E-Anwendung Sekret aus der Trachealkanüle abzusaugen. Die Einstellung der In- und Expirationszeiten orientiert sich einerseits an der subjektiven Verträglichkeit, andererseits auch an der verbliebenen Hustenkapazität: Ist noch eigener Husten möglich, kann die Expirationszeit wie beim normalen Hustenstoß kürzer sein als die Inspirationszeit, bei fehlendem Hustenstoß sollte die Expirationszeit mindestens so lang wie die Inspirationszeit sein, da Expertenerfahrungen hier gezeigt haben, dass flüssiges Sekret durch den In-

spirationsdruck primär in die Lungenperipherie verschoben wird und eine Mobilisation nach zentral erst am Ende der (unphysiologisch) langen Expiration auftritt. Die konsequente Therapieanwendung strebt mehrere Anwendungen mit dazwischenliegenden kurzen Pausen an. Durch den Einsatz eines individuell adaptierten Sekretmanagements können in Einzelfällen der Zeitpunkt der Beatmung verzögert werden [461], die erfolgreiche Durchführung einer NIV erst ermöglicht, aber auch Hospitalisierungen vermieden [95, 389] und das Überleben verlängert werden [463].

Wichtig ist, die Art des gewählten Sekretmanagements kritisch auf ihre Wirksamkeit zu testen, Patienten und das Pflege-/Assistenzpersonal eingehend zu schulen, v. a. auch über korrekte und erweiterte Techniken im Falle eines Infektes der unteren Atemwege, und auch die allgemeinen Lebensumstände des Patienten mit einzubeziehen – so ist z. B. bei mobilen Patienten mit Notwendigkeit eines MI-E ein Gerät mit internem Akku zu verordnen. Im Falle von einer notwendigen Hospitalisierung wird geraten, eine Schwerpunktlinik mit Kenntnis der verschiedenen Formen des nichtinvasiven Sekretmanagements aufzusuchen, um durch Einsatz derselben Intubationen zu vermeiden.

Weitere Hilfsmittel wie Thoraxpercussion oder -oszillation werden nicht selten ebenfalls zum Sekretmanagement verwendet; valide Daten über die Effektivität dieser Maßnahmen bei Patienten mit NME liegen jedoch nicht vor. Bei Kontraindikationen für die mechanischen Hustenhilfen wie z. B. einem nur kon-

servativ behandelten Pneumothorax können sie jedoch bei Nachweis eines effektiven Sekretmanagements verordnet werden. In Einzelfällen kann bei Scheitern des nichtinvasiven Sekretmanagements durch Anlage einer Mini-Tracheotomie mit nachfolgendem regelmäßigem trachealem Absaugen die Sekretproblematik auch ohne definitives Tracheostoma zufriedenstellend beherrscht werden.

14 Querschnittlähmung

14.1 Welchen Kriterien helfen bei der Entscheidung für eine invasive vs. nichtinvasive Beatmung?

Grundsätzlich werden beatmungspflichtige querschnittgelähmte Patienten sowohl invasiv als auch nichtinvasiv beatmet. Wie letztlich beatmet wird, ist unter Einbeziehung vieler Faktoren zu entscheiden.

Eine konkrete Handlungsanweisung kann dementsprechend nicht erstellt werden, vielmehr handelt es sich immer um eine individuelle, dem Patienten bestmöglich angepasste Lösung. Aufgrund klinischer Gegebenheiten (z. B. dem Status akute oder chronische Querschnittlähmung (QSL), Beatmungsdauer, Begleiterkrankungen/-verletzungen, Compliance des Patienten) können jedoch Entscheidungshilfen gegeben werden.

14.2 Wann ist eine invasive Beatmung erforderlich?

Im Rahmen der akuten Versorgung halsmarkgelähmter Patienten wird aufgrund der protrahierten ventilatorischen Insuffizienz und der typischen Probleme einer längerfristigen Beatmung über einen oro- oder nasopharyngealen Tubus in vielen Fällen eine Tracheotomie als invasiver Beatmungszugang erforderlich. Diese kann dilatativ oder plastisch angelegt werden. Vorteile sind die Zurücknahme der Analgosedierung und damit die frühere Eingliederung des wachen Patienten in die ersten Phasen der querschnittlähmungsspezifischen Therapie (Mobilisation in den Rollstuhl, Sprechen, Nahrungszufuhr unter Beatmung und ggf. Weaning).

Generell wird die Tracheotomie bei Halsmarkgeschädigten empfohlen [480]:

- bei motorisch kompletter Halsmarklähmung entsprechend Typ A und B der ASIA Impairment Scale (AIS) [481] (vgl. ► **Tab. 11**)
- bei einer VK \leq 500 ml
- bei einem Injury Severity Score (ISS) $>$ 32
- wenn die PaO₂/FIO₂-Ratio 3 Tage nachdem die Beatmung eingeleitet wurde, immer noch $<$ 300 beträgt

Studien zeigten außerdem, dass eine sogenannte Früh-Tracheotomie ($<$ 10 Tage nach Lähmungseintritt) sowohl die Aufenthaltzeit auf der Intensivstation, als auch den gesamten Beatmungszeitraum verkürzt (ein erfolgreiches Weaning vorausgesetzt). Unbeeinflusst davon sind die Pneumonierate als auch die Gesamtdauer der Behandlung [482].

Bei einer persistierenden, chronischen Querschnittlähmung mit Beatmungszeiten $>$ 12 h/Tag zeigen Langzeitergebnisse, dass sich die Patienten in über 90% der Fälle für die Tracheotomie und damit das Verbleiben einer invasiven Beatmung entscheiden (auch wenn grundsätzlich eine NIV möglich wäre)

EMPFEHLUNGEN

- Sekretmanagement ist bei NME mit eingeschränktem Hustenstoß und invasiver Beatmung obligat und soll adaptiert an die Grunderkrankung regelmäßig durchgeführt werden.
- Die Indikation für einen Mechanical Insufflator-Exsufflator soll durch einen beatmungskompetenten Arzt gestellt werden, der auch die Verantwortung für die Therapie übernimmt. Die Anpassung an den Patienten kann durch einen Atmungstherapeuten erfolgen.
- Der Wechsel von einem auf einen anderen Mechanical Insufflator-Exsufflator, der nicht baugleich ist, darf ohne neuerliche Testung der Effektivität und Verträglichkeit nicht durchgeführt werden, da die Leistung der Geräte teilweise sehr unterschiedlich ist.
- Das Sekretmanagement bei COPD soll bei hoher Sekretlast sowohl Maßnahmen zur Sekretolyse (medikamentös/nicht-medikamentös) und Maßnahmen zur Erleichterung des Abhustens wie z. B. spezielle Hustentechniken (Huffing) und PEP-Systeme umfassen.
- Mechanische Insufflatoren-Exsufflatoren sollten bei COPD nicht eingesetzt werden.
- Bei invasiver Beatmung soll das Absaugen über die Kanüle bei allen Krankheitsbildern strikt endotracheal (Absaugkatheter max. 1 cm über Kanülenspitze hinaus) erfolgen.

► **Tab. 11** AIS Impairment Scale der American Spinal Injury Association.

American Spinal Injury Association Scale (ASIA)	neurologischer Ausfall
A	motorisch und sensibel komplett in S4/S5
B	motorisch komplett, sensibel inkomplett in S4/S5
C	motorisch inkomplett in S4/S5, Kraftgrade der erhaltenen motorischen Funktionen unterhalb des Lähmungsniveaus im Mittel < 3
D	motorisch inkomplett in S4/S5, Kraftgrade der erhaltenen motorischen Funktionen unterhalb des Lähmungsniveaus im Mittel ≥ 3
E	keine motorischen und sensiblen Ausfälle

[483]. Gründe dafür sind das erleichterte Sekretmanagement bei eingeschränktem oder fehlendem Hustenstoß, die uneingeschränkte motorische und damit auch Sprechfunktion der verbliebenen Gesichtsmuskulatur sowie die mangelnde Toleranz einer Maske aus vielerlei Gründen.

14.3 Was ist für die nichtinvasive Beatmung bei Querschnitt zu beachten?

Die Vorteile der NIV werden grundsätzlich in einer möglichen Vermeidung der Intubation und Tracheotomie mit der Abwesenheit eingriffsbezogener Komplikationen und dem Erhalt der körpereigenen Filterung und Erwärmung der Atemluft gesehen. Darüber hinaus können mögliche Langzeitkomplikationen der Tracheotomien und einliegender Trachealkanülen vermieden werden [484]. Zur Hustenunterstützung im Rahmen der Sekretmobilisation werden im Regelfall MI-E mit verordnet.

Voraussetzungen für NIV bei querschnittgelähmten Patienten sind nach [484]:

- der funktionelle Erhalt der Gesichts- und Schlundmuskulatur
- die Kooperation des Patienten
- die freie Durchgängigkeit der oberen Atemwege

Kontraindikationen sind [485]:

- fehlende Kooperation des Patienten
- erhöhte Aspirationsgefahr bei fehlenden Schutzreflexen
- Verlegungen der oberen Atemwege
- Sekretverhalte, die mit nichtinvasiven Mitteln nicht beherrscht werden können
- Dekubitalgeschwüre im Bereich der Maskenflächen

Als unerwünschter Nebeneffekt kann außerdem eine Aerophagie und daraus resultierend ein zunehmender intraabdomineller Druck auftreten [486]. Die bei einer Querschnittlähmung ohnehin vorhandene Einschränkung der Darmmotilität kann so in ihrer Ausprägung verstärkt werden (paralytischer Ileus) und/oder zu Rupturen von Magen oder Darm führen. Bei fehlender

Arm-, Hand- oder Fingerfunktion ist neben der permanenten Krankenbeobachtung auch eine adäquate technische Überwachung erforderlich. Bezüglich der Überleitung in die Häuslichkeit gelten für diese Patienten die gleichen Empfehlungen gemäß Kapitel 8.6.

14.4 Was unterscheidet eine Querschnittlähmung von anderen Lähmungsbildern?

Eine QSL ist charakterisiert durch eine Schädigung des Rückenmarks unterschiedlicher Höhe mit motorischer, sensibler und autonomer Funktionsstörung unterschiedlicher Ausprägung. Weitere unmittelbare Folgen sind eine Harnblasen- und Darmfunktionsstörung, spinale Spastik, Deafferenzierungsschmerz/missempfindungen und vegetative Regulationsstörungen [487–490]. Abhängig von der funktionellen Höhe und Ausprägung der QSL kann es zu unterschiedlichsten Formen der ventilatorischen Insuffizienz mit teilweiser oder vollständiger Beatmungspflicht kommen [491–493].

Begleiterkrankungen und/oder -verletzungen können weitere Ursachen der Beatmungspflicht sein. Gleichwohl gelten die Besonderheiten der QSL unabhängig von der Ursache der Beatmungspflicht auch für diesen Personenkreis, da die Gesamtauswirkungen der QSL meist derart gravierend sind, dass auch bei einer Beatmung aus anderen Gründen gänzlich andere Standards zu berücksichtigen sind [494, 495].

14.5 Was sind die vorrangigen Behandlungsziele bei Querschnittlähmung?

Die im Vordergrund stehende QSL bedingt einen lebenslangen medizinischen Behandlungsbedarf, der sich aus den Behandlungszielen ergibt. Die allgemeinen Behandlungsziele sind:

- das Überleben zu sichern
- den somatischen Zustand zu verbessern, mindestens jedoch eine Verschlechterung einschließlich möglicher Komplikationen zu verhindern und ggf. zu behandeln
- den psychischen Zustand zu verbessern, mindestens jedoch eine Verschlechterung zu vermeiden, da dies unverzichtbare Bedingung für eine somatische Verbesserung, mindestens jedoch Stabilisierung ist
- die Komplikationen der QSL zu erkennen und zu vermeiden (z. B. Pneumonien, Dekubitus, Spastik, autonome Dysreflexien). Beispielsweise kann eine hochgradige Spastik die Beatmung so beeinträchtigen, dass eine medikamentöse Spastikdämpfung (auch ggf. intrathekal) erforderlich sein kann.

Die speziellen Behandlungsziele sind:

- tägliche Mobilisation im Rollstuhl
- Wiederherstellung/Erhaltung der Sprechfähigkeit (auch unter Beatmung)
- Sicherstellung der Kommunikation
- Wiederherstellung der größtmöglichen Selbstständigkeit bei den Aktivitäten des täglichen Lebens und der beruflichen und sozialen Integration

14.6 Was ist im Rahmen der außerklinischen Pflege zu beachten?

Die permanente personelle Krankenbeobachtung durch entsprechend qualifizierte Pflegekräfte und die Sicherung aller punktuell erforderlichen krankheitsspezifischen Pflegemaßnahmen ist durch einen Pflegedienst, welcher die gesetzlich geforderten Qualitätsrichtlinien zur Struktur-, Prozess- und Ergebnisqualität erfüllt, zu gewährleisten [496,497]. Dies gilt auch für den Fall einer NIV-Versorgung bei fehlender Arm-, Hand- oder Fingerfunktion. Da die Grenze zwischen Grund- und Behandlungspflege bei Vorliegen einer QSL fließend sein kann, ist an die fachpflegerische Qualifikation des ambulanten Dienstes ein hoher medizinischer Anspruch zu stellen.

Die Möglichkeit, Angehörige in die Pflege einzugliedern, sollte im Einzelfall geprüft werden, da diese insbesondere in Notsituationen häufig emotional betroffen sind und deshalb ein handlungssicheres Ausführen der erforderlichen Behandlungsmaßnahmen nicht immer garantiert werden kann. Es sollte gewährleistet sein, dass bei bestehender Beatmungspflicht und mobilisationserschwerenden Faktoren (z.B. Adipositas, Kontrakturen, Spastik, Dysregulationen) während der Durchführung der Grundpflege (große Körperpflege, Transfers usw.) eine zweite Person zur Verfügung steht [498].

14.7 Was ist im Rahmen der Krankenbeobachtung bei Querschnittlähmung an technischen Hilfsmitteln erforderlich?

Aufgrund der oben genannten Ausfälle sind Patienten mit QSL in den Aktivitäten des täglichen Lebens in jeder Hinsicht und ständig auf fremde Hilfe angewiesen. Zur Sicherung der Vitalfunktionen ist daher neben der ununterbrochenen Krankenbeobachtung eine permanente technische Überwachung erforderlich.

14.7.1 Pulsoxymetrie und Kapnometrie

Eine permanente Pulsoxymetrie bei teil- und vollbeatmeten Querschnittgelähmten ist erforderlich, weil der Patient eine Störung der Beatmung nicht bemerkt, diese nicht mitteilen oder selbständig beseitigen kann. Durch regelhafte kapnometrische Messungen können Entgleisungen frühzeitig bemerkt und ggf. korrigiert werden, bevor der Patient hypoxämisch wird oder sich im Rahmen vorgegebener Spontanatemzeiten erschöpft. Bei Beatmungssystemen ohne Volumetrie (z.B. Zwerchfellstimulation) können die Geräteeinstellungen anhand der gemessenen CO₂-Werte angepasst werden. Außerdem kann bei beginnenden Komplikationen im häuslichen Bereich (z.B. Pneumonie) eine auftretende Störung des Gasaustausches frühzeitig bemerkt werden.

Folgende Querschnittgelähmte sollten deshalb mit einer Kapnometrie versorgt werden:

- bei invasiver außerklinischer Beatmung mit einem Einschlauchsystem, gemäß DIN EN ISO 80601-2-72:2015 [44]
- bei einer instabilen Beatmungssituation aufgrund klinisch relevanter vegetativer Dysregulationen
- bei zusätzlich bestehender zentraler Atemregulationsstörung

- bei der Verwendung eines implantierten Phrenikus- oder Zwerchfellstimulators (aufgrund der fehlenden Volumetrie)
- für Patienten, bei denen in der Häuslichkeit regelhaft Veränderungen der Beatmungsparameter und/oder -modi vorgenommen werden sollen
- bei nicht planbarer, tagesformabhängiger Spontanatemleistung
- für dauer- oder teilbeatmete Kinder in Absprache mit dem behandelnden Pädiater

14.7.2 Respirometer

Mittels eines Spirometers lässt sich das Atemvolumen bei Spontan- und Stimulationsaktivität messen. Die Messung kann sowohl über Mundstück als auch über einen Trachealkanülenadapter erfolgen. Eine Verordnung ist bei der Beatmung durch einen Phrenikus-/Zwerchfellstimulator (aufgrund der fehlenden Volumetrie) und zur Spontanatemungskontrolle bei intermittierender Beatmung (Überprüfung der Atemleistung) indiziert.

14.7.3 Zweites Beatmungsgerät und externer Akku

Die Indikation für ein zweites Beatmungsgerät und einen externen Akku ist unabhängig von der täglichen Beatmungszeit immer gegeben, da aufgrund querschnittspezifischer Komplikationen und Besonderheiten jederzeit eine unvorhersehbare vollständige Abhängigkeit vom Respirator eintreten kann. Weiterhin ist die tägliche Mobilisation des Betroffenen in den Rollstuhl Ziel der Behandlung, weshalb ein externer Akku vorhanden sein soll.

14.8 Wann und für wen ist welche Zwerchfellstimulation geeignet?

Bei einer Rückenmarkläsion von C0-C3 und bei angeborenen oder erworbenen zentralen Störungen der Atmung können die nachfolgenden Systeme implantiert werden. Es gibt derzeit zwei verschiedene Systeme zur Stimulation des Zwerchfells:

14.8.1 Zwerchfellnervenstimulation (Phrenikus-Nervenstimulation/PNS) – Indirekte Stimulation

Der Phrenikusnervenstimulator (PNS) ist seit Mitte der sechziger Jahre eine Möglichkeit der Unterdruckbeatmung von Patienten mit ventilatorischer Insuffizienz [498]. Hier werden Elektroden an beide Zwerchfellnerven in Höhe des 3.–4. ICR mediastinal implantiert und sämtliche Empfänger und Kabel intrakorporal verbracht. Die Stimulation erfolgt bei geschlossenen Hautverhältnissen transkutan durch Induktion.

Ausschlusskriterien einer Implantation sind:

- umfangreiche zerebrale Ausfälle mit schwerwiegenden Hirnleistungsstörungen
- ein stark vorgeschädigtes Herz- und/oder Lungenparenchym
- eine infauste Prognose bei final erkrankten Patienten

Voraussetzungen zur Implantation sind intakte Alpha-Motoneurone beider Nn. phrenici, unbeschädigte periphere Nerven sowie ein funktionsfähiger Zwerchfellmuskel. Somit ist eine Implantation auch bei peripheren Läsionen des N. phrenicus nicht möglich, da eine Weiterleitung der Impulse nicht erfolgen kann

(z. B. stattgehabte thorakale Traumen, Infektionen, idiopathische Phrenikusparese).

In internationalen Studien wurden das statistisch signifikante Absinken der pulmonalen Komplikationsraten, die niedrigeren Mortalitätsraten und die Verbesserung von Sprechfähigkeit und Lebensqualität gezeigt [499–501]. Die Schwellen und Reizstromwerte verändern sich im Langzeitverlauf nicht, sodass die o. g. Systeme zur Langzeitbeatmung geeignet sind [502]. Aufgrund der Ersparnis von Verbrauchsartikeln amortisieren sich die Mehrkosten des Systems über Jahre [500]. Die Beatmungszeiten werden international aufgrund der besonderen Art der Stimulation in über 60 % der Fälle mit 24 h/Tag angegeben [500, 501, 503].

14.8.2 Zwerchfellmuskulaturstimulation (Diaphragm Pacing/DP) – direkte Stimulation

Hierbei werden Elektroden laparoskopisch direkt in den Zwerchfellmuskel eingebracht und die Kabel aus dem Abdomen herausgeleitet [504]. Es sind in gleicher Weise intakte Alpha-Motoneurone beider Nn. phrenici, unbeschädigte Phrenikus-Nerven und ein funktionsfähiger Zwerchfellmuskel Voraussetzung zur Implantation. Auch hier ist eine Langzeitstimulation bei peripheren Läsionen der Nerven nicht möglich. Die Anwendung dieses Systems liegt vor allem in Bereichen der temporären Beatmung oder Atemunterstützung [505].

14.8.3 Weitere wichtige Informationen zur Zwerchfellstimulation

In der Literatur beschriebene spezielle operative Komplikationen werden bei der PNS-Implantation hinsichtlich möglicher Phrenikusschäden (<1 %) und bei der Operation zur diaphragmalen Stimulation hinsichtlich eines Pneumothorax (<1 %) genannt [499, 500, 504, 505]. Bei Kindern und Jugendlichen mit noch nicht ausgewachsenem Thorax ist eine durchgehende 24h-Stimulation bis zur vollständigen knöchernen Durchbauung des Thorax nicht indiziert (Gefahr der Verminderung der Atemzugvolumina durch chronische, mechanisch bedingte thorakale Retraktion). Hier werden die Patienten im Regelfall tagsüber (12 h) zwerchfell(nerven)stimuliert beatmet und nachts, als Maßnahme zur thorakalen Protraktion, invasiv ventiliert [500, 501, 505]. Beide Systeme ersetzen eine externe Beatmung bei einem ventilatorisch vollständig insuffizienten Patienten und erfüllen somit die Kriterien sowohl der stationären als auch der ambulanten außerklinischen invasiven Beatmung.

EMPFEHLUNGEN

- Eine permanente Pulsoxymetrie bei teil- und vollbeatmeten Querschnittgelähmten ist erforderlich.
- Bei Querschnittlähmung ist eine Kapnografie im außerklinischen Setting in vielen Situationen indiziert.

15 Besonderheiten in der Pädiatrie

15.1 Was sind Grundprinzipien der Langzeitbeatmung von Kindern?

Die Zahl der mit einer Langzeitbeatmung versorgten Kinder und Jugendlichen hat in den vergangenen Jahren kontinuierlich zugenommen. Die Grunderkrankungen, die im Kindesalter zur chronischen Atempumpinsuffizienz führen, sind meist komplex, oft mit mehreren Behinderungen verbunden und erfordern deshalb die Behandlung in einem spezialisierten, interdisziplinären Zentrum. Ein therapeutisches Betreuungskonzept soll den Verlauf der Grunderkrankung mit all seinen möglichen Komplikationen antizipieren und Infektionsprophylaxe, Beatmung, Therapie der Husteninsuffizienz, ausreichende Ernährung und ein adäquates Management von Komplikationen und Notfällen beinhalten. Dabei ist besonderes Augenmerk nicht nur auf die medizinischen Aspekte, sondern auch auf den Erhalt einer akzeptablen Lebensqualität und einer größtmöglichen sozialen Teilhabe der betroffenen Kinder und ihrer Familien zu legen [506–511]. „Menschen, die von Technologie abhängig sind, haben Recht auf gleichberechtigte Teilhabe am sozialen Leben“ (ICF-WHO 2001).

15.2 Wie unterscheidet sich das diagnostische Vorgehen bei Kindern von dem bei Erwachsenen?

Bei Kleinkindern, aber auch älteren Kindern mit mentaler Retardierung, bereiten mitarbeiterabhängige Untersuchungen wie Lungenfunktion und Messung des Hustenstoßes Schwierigkeiten oder sind sogar unmöglich. Die Ventilation und der Gasaustausch sollen 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 wünschenswert. Wird im Schlaf eine Hypoventilation nachgewiesen, ist eine Dekompensation auch am Tage möglich; ist hingegen die Atmung im Schlaf kompensiert, kann auf eine gewisse respiratorische Reserve geschlossen werden. Auch bei einer unauffälligen schlafmedizinischen Untersuchung kann bei Belastungen wie Fieber, Atemwegsinfektion oder Operation die respiratorische Funktion schnell dekompensieren und eine Beatmung notwendig machen.

Das Procedere zur Diagnose einer chronischen Atempumpinsuffizienz ist in Kapitel 5 beschrieben und unterscheidet sich bei mitarbeiterfähigen Kindern nicht von Erwachsenen. Bei Vorliegen von schlafbezogenen Atmungsstörungen soll 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. Neuromuskuläre Erkrankungen gehen gehäuft, aber nicht immer mit einem OSAS einher.

15.3 Was sind die pädiatrischen Besonderheiten bei der Indikationsstellung zur nichtinvasiven Beatmung?

Pädiatrische Erkrankungen, die mit einer Hypoventilation/Atempumpinsuffizienz einhergehen und eine Beatmung notwendig machen können, sind in ► **Tab. 12** aufgeführt.

Die Indikation zur NIV wird nicht per se durch das Vorhandensein einer bestimmten Erkrankung gestellt, sondern ist abhängig von Art und Ausmaß der ventilatorischen Störung (OSAS, zentrale Atemregulationsstörung, chronische alveoläre Hypoventilation, chronische oder akute respiratorische Insuffizienz) [512].

Die oft angeführte mangelnde Kooperationsfähigkeit von Kindern ist in einem erfahrenen Zentrum in der Regel 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. Dies ist insbesondere dann der Fall, wenn die Kinder eine wahrnehmbare Verbesserung ihrer Beschwerden durch die Beatmungstherapie erfahren.

15.4 Wie kann die Indikation zur Tracheotomie und invasiven Beatmung für ein Kind gestellt werden?

Häufige Indikationen für die Anlage eines Tracheostoma bei Säuglingen und Kleinkindern sind [513]:

- Obstruktionen der oberen Atemwege durch Fehlbildungssyndrome, Stimmbandpareesen, subglottische Stenose, Tracheomalazie, Traumata, progrediente neurologische Erkrankungen mit Bulbärparalyse, Zerebralparese u. a.
- Zwerchfellparese nach Herzoperation wg. angeborenem Herzfehler
- angeborene und erworbene Lungenerkrankungen wie Lungenhypoplasie und bronchopulmonale Dysplasie
- angeborene und erworbene NME

Die Besonderheit im Kindesalter ist aber, dass die Tracheotomie eine erhebliche Hürde für die weitere Kindesentwicklung darstellt. Die Anlage eines Tracheostoma bei einem Säugling oder Kleinkind beeinträchtigt insbesondere die Sprachentwicklung und das Schlucken und macht eine intensive Betreuung und Förderung notwendig. Im Alltag ist z. B. das Schwimmen nur sehr eingeschränkt möglich, und schließlich soll eine kontinuierliche Begleitung (Kindergarten, Schule) durch eine qualifizierte Pflegekraft gewährleistet sein.

Da ein Tracheostoma überdies einen wesentlichen Eingriff in das Körperschema eines Kindes und eine erhebliche Belastung für die Angehörigen bedeutet, ist die Indikation zur Tracheotomie im Kindesalter grundsätzlich restriktiv zu stellen. Für Kinder, nicht anders als für Erwachsene auch, gilt somit, dass alle Möglichkeiten einer NIV vor Anlage eines Tracheostoma ausgeschöpft werden sollten.

In Einzelfällen kann die Anlage eines Tracheostoma aus anatomischen Gründen oder auch wegen der Unmöglichkeit einer NIV dennoch erforderlich werden. Auch eine Beatmung > 16 h/Tag macht im Kindesalter oft eine Tracheotomie erforderlich. Insbesondere bei kraniofacialen Dysmorphien, bei Trachealste-

► **Tab. 12** Pädiatrische Erkrankungen, die mit einer Hypoventilation/Atempumpinsuffizienz einhergehen und eine Beatmung notwendig machen können.

zentrale Atemregulationsstörungen

- kongenitales zentrales Hypoventilationssyndrom (CCHS oder auch Undine-Fluch-Syndrom)
- erworbene zentrale Hypoventilation durch Hirnstammaffektionen (z. B. nach Tumor, Trauma, Blutung oder Enzephalitis)
- degenerative Erkrankungen oder Tumoren des ZNS
- Stenosen des kranio-zervikalen Übergangs (u. a. Arnold-Chiari-Malformation), Syringomyelie

restriktive Ventilationsstörungen

- NME (spinale Muskelatrophien Typ I–III, spinale Muskelatrophie mit Atemnot [SMARD], Muskeldystrophien u. a. M. Duchenne, Strukturmyopathie, Central-Core-Myopathie, Nemalin-Myopathie, myotone Dystrophie, andere Myopathien)
- Mitochondriopathien
- hohe Querschnittssyndrome (u. a. nach Trauma, Blutung, Tumor, Myelocoele, transverse Myelitis)
- Kyphoskoliosen (idiopathisch oder sekundär bei NME, infantiler Zerebralparese, Myelomeningocele)
- Mikrothorax (asphyxierende Thoraxdysplasie – Typ Jeune, Osteogenesis imperfecta, Achondroplasie)
- McCune-Albright-Syndrom
- Lungenparenchymerkrankungen (bronchopulmonale Dysplasie, Lungenhypoplasie, Mukoviszidose, Zustand nach ARDS)

Lungenparenchymerkrankungen

- bronchopulmonale Dysplasie
- Lungenhypoplasie
- Mukoviszidose
- Nicht-CF-Bronchiektasen
- Defektzustände nach ARDS und Pneumonie

obstruktive Schlafapnoe und obstruktive Hypoventilation

- alimentäre Adipositas per magna
- Prader-Willi-Labhard-Syndrom
- Tonsillenhypertrophie
- Gaumensegel-Dysfunktion
- Laryngomalazie
- Trisomie 21
- Makroglossie
- Speicherkrankheiten wie Mukopolysaccharidosen
- Apert-Syndrom
- Pierre-Robin-Sequenz

nosen/Tracheomalazie und bei Kindern mit bronchopulmonaler Dysplasie bestehen recht gute Chancen, das Tracheostoma im Laufe der späteren Kindheit oder Jugend auch wieder zu verschließen [514].

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. Dabei kommt es nicht selten zu Konflikten, insbesondere dann, wenn bei dem betroffenen Kind eine progrediente Grunderkrankung zugrunde liegt oder eine ungünstige Entwicklungsprognose besteht. Die behandelnden Ärzte sehen sich dann oft in dem Dilemma, das Leiden ihrer Patienten nicht zu lindern, sondern zu verlängern. Für Eltern hingegen ist eine Entscheidung gegen

das Tracheostoma insbesondere dann extrem schwer, wenn ohne Tracheotomie mit einem nahen Lebensende ihres Kindes zu rechnen ist. In dem schwierigen und für die Beteiligten oft belastenden Entscheidungsfindungsprozess für oder gegen ein Tracheostoma ist die Einbindung von klinischen Ethikkommissionen und Palliativteams oft sehr hilfreich [514–518].

15.5 Wie sieht die Studienlage zu den Effekten einer Langzeitbeatmung bei Kindern aus?

Obwohl die Datenlage bis auf eine Ausnahme auf nicht-randomisierte Studien beschränkt ist, scheint gesichert, dass Kinder mit kongenitalem zentralen Hypoventilationssyndrom (Undine-Fluch-Syndrom) und mit progredienten NME von der außerklinischen Beatmung profitieren [519]. Die Beatmung normalisiert die Atmungsstörung und optimiert die Blutgase, verbessert den Schlaf, reduziert Morbidität und Anzahl von Krankenhausbehandlungstagen, reduziert die Letalität und verbessert die Lebensqualität. Auch wenn zu anderen Erkrankungen systematische Studien fehlen, können ähnliche Ergebnisse zumindest auch für die Erkrankungen angenommen werden, bei denen die chronische ventilatorische Insuffizienz nicht mit einer Lungenparenchyembeteiligung einhergeht [282, 376, 473, 520–523].

15.6 Was ist bei der außerklinischen Beatmung von Kindern zu beachten?

Die außerklinische Beatmung von Kindern ist mit zahlreichen Besonderheiten aber auch Schwierigkeiten verbunden. Zu nennen sind die fehlende oder eingeschränkte Kooperations- und Kommunikationsfähigkeit von jüngeren und geistig behinderten Kindern wie auch 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 soll bei Kindern Folgendes berücksichtigt werden [524–526]:

- Muskelschwache Kinder können einige 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; viele Geräte generieren zuverlässige Tidalvolumina erst ab einem Körpergewicht von 30 kg oder lassen sich bei NIV nicht zuverlässig triggern.

Das Angebot an konfektionierten Nasenmasken für Säuglinge und Kleinkinder hat sich deutlich verbessert. Nicht speziell für Kinder entwickelte Masken haben oft einen relativ hohen Totraum und passen insbesondere jüngeren Kindern oft nicht (kleines Gesicht, Gesichtsdeformitäten bei einigen Erkrankungen). In begründeten Einzelfällen ist daher die Anfertigung einer sog. Individualmaske unumgänglich.

Das Risiko der Entwicklung einer Mittelgesichtsdeformation ist bei Masken mit hohem Anpressdruck erhöht. Kleinkinder, aber auch Kinder mit Muskelerkrankungen und Immobilität, können sich die Beatmungsmaske im Notfall (Gerätefehlfunktion, Stromausfall, Übelkeit/Erbrechen) nicht selbständig abnehmen. Deshalb sollte auf sog. Mund-Nasenmasken oder auch Total-Face-Masken im Kindesalter, wenn möglich, verzichtet werden. Der nasalen Maskenbeatmung ist grundsätzlich der Vorzug zu geben. Bei ausgeprägter Mundleckage ist aber eine suffiziente Beatmung gelegentlich nur mit einer Full-Face-Maske möglich. Dann soll für eine adäquate Überwachung des Kindes während der Beatmung gesorgt werden um das potenzielle Risiko zu minimieren [527].

Besondere Beachtung findet die Transition von pädiatrischen Patienten in das Erwachsenenalter. Hier soll eine lückenlose Übergabe des Patienten mit allen beteiligten Fachdisziplinen gewährleistet sein. Da die meisten Patienten mit Transition ins Erwachsenenalter an NME leiden, sei hierfür auf das Kapitel 12.5 verwiesen.

15.6.1 Was sind die besonderen technischen Anforderungen an die außerklinische Beatmung von Kindern?

Aus den unter Kapitel 15.6 genannten Besonderheiten werden folgende Anforderungen abgeleitet:

- Das Beatmungsgerät soll 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.
- Wenn keine geeignete industrielle Maske gefunden werden kann, soll eine individuelle Maske angefertigt werden. Eine Neuanfertigung der Maske im Kindesalter ist wegen des Wachstums häufiger als im Erwachsenenalter notwendig.

15.6.2 Was ist bei der Versorgung tracheotomierter und invasiv beatmeter Kinder zu beachten?

Kinder haben, bezogen auf ihr Körpergewicht, einen relativ hohen Grundumsatz und ein hohes Atemminutenvolumen. Der zusätzliche Atemwegswiderstand der kleinen Trachealkanülen kann zur respiratorischen Dekompensation bei Spontanatmung bzw. zu einer nur kurzen oder fehlenden Spontanatmungsfähigkeit führen. Die Gefahr der Sekretverlegung steigt mit abnehmendem Innendurchmesser der Kanülen. Der hohe Atemwegswiderstand 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 soll besonders geachtet werden, um Komplikationen zu verhindern. Hierzu hat sich die aktive Befeuchtung während der Nacht und die passive Befeuchtung über HME-Filter am Tage bewährt.

Als Voraussetzung für die Sprachentwicklung soll 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 Atemwegwiderstandes und nicht zu großer Außendurchmesser zur Leckagebeatmung stehen in einem nicht immer leicht zu lösenden Widerspruch zueinander. Um eine bessere Sprachentwicklung zu gewährleisten, sollte bei Kindern mit dauerhafter oder intermittierender Spontanatmungsfähigkeit frühzeitig ein Sprechaufsatz zum Einsatz kommen.

In der Regel werden im Kindesalter ungeblockte Kanülen verwendet. Die Belüftung des Kehlkopfes in der Expiration erlaubt i. d. R. die Phonation, beugt der Ansammlung von Speichel vor, erleichtert den Schluckakt und beugt der Aspiration vor [528]. Der Einsatz von Trachealkanülen mit Cuff sollte auf Kinder mit ausgeprägter Schluckstörung und einem hohen Aspirationsrisiko beschränkt bleiben. Auch Kanülen mit Cuff schützen allerdings nicht zuverlässig vor Aspiration. Gelegentlich kann in schwierigen Beatmungssituationen (insbesondere bei großen Leckagen) auch der Einsatz einer Kanüle mit Cuff erforderlich werden. Für den routinemäßigen Einsatz stehen mittlerweile schon gecuffte Kanülen mit einem Innendurchmesser von 4 mm zur Verfügung. Eine Trachealkanüle mit Cuff darf nicht über einen längeren Zeitraum ungecufft verwendet werden, weil der entblockte Cuff der meisten Kanülen scharfe Kanten hat, die zu Verletzungen der Trachea führen können. Auf dem Markt gibt es mittlerweile auch für Kinder Kanülen mit wenig auftragendem Cuff (TTS=Tight-to-Shaft), die mit destilliertem Wasser geblockt werden und im entblockten Zustand keine Kanten bilden.

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 [529].

15.6.3 Was sind die Besonderheiten bei der Betreuung von Kindern mit außerklinischer Beatmung?

Möglichst sollte 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 ergänzend Kinder- und Jugendärzte, Sozialpädagogen und ggf. eine Familienhilfe. Für eine sichere außerklinische Beatmung und eine Integration der teilweise aufwendigen Therapie in den Alltag der Familien ist ein strukturiertes Überleitmanagement und die Unterstützung der Familie über den Klinikaufenthalt hinaus essenziell. Dies gilt in ganz besonderem Maße für invasiv und abhängig nicht 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 sollen die Eltern/Pflegepersonen ausreichend geschult werden. Sie sollen in der Lage sein, die Beatmung selbstständig durchzuführen, zu über-

wachen, Komplikationen zu erkennen und Notfallsituationen zu beherrschen.

Ist ein Pflegedienst involviert, soll 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, sollen die Fachbereichsleitung und die Versorgung vorrangig durch Gesundheits- und Kinderkrankenpfleger (nachrangig durch Gesundheits- und Krankenpfleger) mit den in Kapitel 6.4 genannten optionalen Zusatzqualifikationen für die pädiatrische Beatmungspflege gewährleistet sein [220, 221, 442, 516, 529–532].

15.7 Was ist beim Monitoring beatmeter Kinder zu beachten?

Außerklinisch beatmete Kinder sollen 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 Full-Face-Maske 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-minimierenden Technik reduziert 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 $SpO_2 > 95\%$ unter Spontanatmung bei Raumluft liegt in der Regel keine interventionsbedürftige Situation vor. Bei einer SpO_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 ließ [418]. Kinder, die bislang keine LTOT hatten und bei denen sich durch das o. g. Prozedere keine Stabilisierung der respiratorischen Situation erreichen lässt, sollten zu Hause in dieser Situation keinen Sauerstoff erhalten. Die Sauerstoffgabe maskiert unter Umständen die Progredienz des zugrunde liegenden Problems und verzögert Diagnose und angemessene Behandlung in der Klinik. Ein außerklinisches PCO_2 -Monitoring bleibt begründeten Einzelfällen vorbehalten.

15.8 Welche klinischen Kontrollen sollen bei außerklinisch beatmeten Kindern vorgenommen werden?

Um den Erfolg einer außerklinischen Beatmung eines Kindes sicherzustellen, bedarf es regelmäßiger Kontrollen. Die einmal begonnene Beatmungstherapie soll regelmäßig an das Wachstum eines sich entwickelnden Kindes und an das Fortschreiten

der Grunderkrankung angepasst werden. Dazu hat sich bewährt, nach Einleitung einer Beatmungstherapie binnen 1–3 Monaten eine stationäre Kontrolluntersuchung (nächtliches CO₂-Monitoring, Synchronisierung der Beatmung) durchzuführen und diese Kontrollen im Fortgang in sechsmonatigen Intervallen zu wiederholen.

Einmal jährlich sollte eine kinder-kardiologische Untersuchung mit Frage nach Rechtsherzbelastung, pulmonaler Hypertonie und Herzinsuffizienz (im Rahmen der Grunderkrankung) erfolgen. Bei tracheotomierten Kindern sollte mindestens einmal jährlich eine Tracheoskopie durchgeführt werden, um eine sinnvolle Größenanpassung der Kanüle vornehmen und Komplikationen (tracheale Granulome, Ulcera) erkennen zu können.

15.9 Was sind die pädiatrischen 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 [515].

Das Screening der Hustenfunktion durch Messung des PCF ist daher bei kooperationsfähigen Kindern obligat. Dieser kann durch Husten in ein handelsübliches Asthma-Peakflowmeter (unter Verwendung einer Nasenklemme) einfach gemessen werden. Bei Kindern und Jugendlichen ist ein PCF < 160 l/min ein starker Prädiktor für das Auftreten von stationär behandlungsbedürftigen Pneumonien; ein PCF > 200 l/min stellt einen negativen Prädiktor dar [533].

Der Hustenstoß kann auch bei Kindern durch maschinell assistiertes Husten effektiv unterstützt werden. Durch das IPPB-assistierte Husten, die verschiedenen MI-E und spezielle maschinelle Bläh-Manöver-Funktionen einiger Beatmungsgeräte konnte bei guter Akzeptanz der Kinder eine Verbesserung des Hustenstoßes gezeigt werden. Eine Technik des maschinell assistierten Hustens sollte mit dem Kind gut eingeübt und durch Physiotherapie ergänzt werden [467, 468, 534, 535].

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. Für die Effektivität einer Vibrationsweste bei Kindern liegen keine Daten vor. Daher sollte dieses Hilfsmittel begründeten Ausnahmefällen vorbehalten bleiben.

15.10 Was sind die Besonderheiten einer Beatmungstherapie bei zentralen Hypoventilationssyndromen?

Unter den zentralen Hypoventilationssyndromen (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. Häufiger ist die kongenitale Form (Congenital Central Hypoventilation Syndrome, CCHS), die auch als Undine-Fluch-Syndrom bezeichnet wird. Das CCHS kann anhand des krankheitsbestimmenden PHOX2B-Gens diagnostiziert werden. Es finden sich verschiedene Veränderungen in den drei Introns [536, 537]. Die jeweilige genetische Variante korreliert relativ stark mit der klinischen Ausprägung der Symptome und lässt daher auch eine Aussage zur Prognose des Patienten zu [538]. Charakteristisch für das CHS ist die verminderte oder vollständig fehlende CO₂-Atemantwort. 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 PaO₂ < 30 mmHg zu einer kurzfristigen Steigerung der alveolären Ventilation.

Das CCHS kann sich unmittelbar postnatal manifestieren; die Kinder sollen in den ersten Lebenswochen dauerbeatmet werden bzw. lassen sich nicht von der maschinellen Beatmung entwöhnen, was häufig die Tracheotomie zur Folge hat. Oft entwickelt sich im weiteren Verlauf eine zunehmend suffiziente Atmung im Wachzustand und die Beatmung kann auf den Schlaf begrenzt werden. In einigen Fällen wird das CCHS auch erst in den ersten Lebensmonaten oder im Erwachsenenalter symptomatisch [539]. Manifestiert sich das CCHS nicht unmittelbar postpartal, wird die Hypoventilation häufig verkannt und kann durch Retikulozytose, Polyzythämie oder pulmonale Hypertension mit oder ohne Cor pulmonale auffallen [539].

Im Gegensatz zur Hypoventilation bei NME ist die Hypoventilation beim CCHS im Non-REM-Schlaf am ausgeprägtesten. Dies kann im klinischen Alltag zu erheblichen Schwankungen des PCO₂ mit wechselnden Phasen von Hyper- und Hypoventilation führen. Negativdruckbeatmung und Phrenikusstimulation sind mögliche Beatmungsformen für diese Patienten, können aber von einer Obstruktion der oberen Atemwege begleitet sein. 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.

Die reine Sauerstofftherapie dieser Patientengruppe wird als kontraindiziert beschrieben. Art und Modus der Beatmungstherapie sollten an die Situation und die Prognose des Patienten angepasst werden. Die Phrenikusstimulation ist am ehesten aber nicht ausschließlich für Patienten mit einem Beatmungsbedarf auch im Wachzustand indiziert [540]. Da die meisten Kinder vital von der Beatmung abhängig sind, ist eine kontinuierliche Überwachung von zumindest der Sauerstoffsättigung, ggf. auch des PtcCO₂, essenziell.

EMPFEHLUNGEN

- Aufgrund der Unterschiede zu Erwachsenen soll die Betreuung und Beatmung von Kindern mit chronisch ventilatorischer Insuffizienz in einem multidisziplinären Team erfolgen.
- Eine sichere und erfolgreiche außerklinische Beatmung soll das familiäre und häusliche Umfeld des Patienten berücksichtigen und durch medizinische, pflegerische und psychosoziale Unterstützungsangebote begleitet werden.
- Eine kontinuierliche Überwachung zumindest der Sauerstoffsättigung, ggf. auch des PCO₂, soll bei vital von der Beatmung abhängigen Kindern erfolgen.
- Die Bildung von pädiatrischen Kompetenzzentren, die eine außerklinische Beatmung einleiten, sollte zur besseren Versorgung von langzeitbeatmeten Kindern angestrebt werden.

16 Ethische Betrachtungen und Palliativmedizin

16.1 Was ist der Stellenwert der Beatmung am Lebensende?

Palliativversorgung ist definiert als ein Ansatz zur Verbesserung der Lebensqualität von Patienten und ihren Familien, die mit Problemen konfrontiert sind, welche mit einer lebensbedrohlichen Erkrankung einhergehen. Dies geschieht durch Vorbeugen und Lindern von Leiden durch frühzeitige Erkennung, sorgfältige Einschätzung und Behandlung von Schmerzen sowie anderen Problemen körperlicher, psychosozialer und spiritueller Art. Bezüglich palliativmedizinischer Aspekte, unabhängig der zugrunde liegenden Diagnose, wird auf die S3-Leitlinie Palliativmedizin des Leitlinienprogramms Onkologie verwiesen (AWMF-Registernummer: 128/0010L) [541]. Dort finden sich auch wesentliche Empfehlungen zu Versorgungsstrukturen in der Palliativmedizin mit einem Behandlungspfad für Patienten und Angehörige.

Die Prognose von Patienten mit chronischer ventilatorischer Insuffizienz 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 [542]. Die außerklinische Beatmung bietet einerseits die Chance, das Ausmaß der chronischen ventilatorischen Insuffizienz und die Lebensqualität deutlich zu verbessern [41] und unter dem Gesichtspunkt der Dyspnoekontrolle als Palliativmaßnahme zu wirken; sie birgt aber auch die Gefahr, das Leiden des Patienten unnötig zu verlängern und ein würdevolles Sterben am Ende einer langen Krankengeschichte zu verhindern [543].

Auch am Lebensende kommt dem Beatmungszugang eine wichtige Bedeutung zu [544]. 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.

16.2 Wie sollte der Patient aufgeklärt werden?

Bei Erkrankungen im fortgeschrittenen Stadium und/oder mit rascher Progredienz der chronischen ventilatorischen Insuffizienz ist die patientenorientierte Aufklärung und Information von zentraler Bedeutung. Der Arzt soll 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 sollen sie in diesen Dialog eingebunden werden. Ein einmaliges Gespräch zum Diagnosezeitpunkt reicht in der Regel nicht aus; auch im weiteren Verlauf sollen 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.

16.3 Wie sollte die ärztliche Kommunikation in der End-of-Life-Care stattfinden?

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 beinhaltet, tritt zunehmend der Dialog des Arztes mit dem mündigen und autonomen Patienten und seiner Familie und die vorrangige Berücksichtigung der Interessen des Patienten [545].

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 2011 veröffentlichten Grundsätzen der Bundesärztekammer zur ärztlichen Sterbebegleitung heißt es [546]: „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 soll auch kritisch prüfen, dass nicht seine eigene Scheu vor einem solchen Gespräch die Einschätzung der Zumutbar-

keit für den Patienten beeinflusst. Grundvoraussetzung für die gemeinsame Entscheidungsfindung sind Informationsaustausch und Wissensvermittlung zwischen Arzt und Patient. Die Kommunikation soll den kognitiven und intellektuellen Fähigkeiten des Patienten entsprechen. In einer gelungenen Kommunikation werden jedoch nicht nur Wissen vermittelt, sondern auch Ängste des Patienten angesprochen [547].

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 (vgl. ► **Tab. 13**) [548, 549].

16.4 Was ist beim Verfassen einer Patientenverfügung zu beachten?

Den Patienten und deren Angehörigen und Bezugspersonen soll frühzeitig vermittelt werden, dass sich im Fall einer respiratorischen Notfallsituation eine nicht gewollte Intubation mit sich potenziell 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 (www.bmg.bund.de) ist in diesem Zusammenhang zu empfehlen [550].

An dieser Stelle sei auf das in jüngerer Zeit zunehmend etablierte Prinzip „advanced care planning“ hingewiesen [551]. Bei einer einmalig formulierten Patientenverfügung besteht die Gefahr, eine im Laufe der Zeit eingetretene Änderung des zuvor verschriftlichten Patientenwillens inadäquat zu erfassen. Es empfiehlt sich daher die Patientenverfügung in einer Art Tagebuch, in dem immer wieder Gespräche, Wünsche und Meinungen festgehalten werden, zu aktualisieren.

16.5 Wie ist mit dem einwilligungsunfähigen Patient umzugehen?

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 [546].

► **Tab. 13** 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

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.

16.6 Wann sollte eine Beatmung begrenzt oder abgebrochen werden?

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 [179, 552]. Jedoch stellt die Verlegung eines Patienten in ein Hospiz noch nicht zwingend eine Indikation zum Abbruch einer Beatmungstherapie dar, sondern diese kann auch unter palliativen Aspekten zur Dyspnoe-Therapie dort fortgesetzt werden. Hierfür ist eine Abstimmung mit den Ressourcen und Möglichkeiten des Hospizes und der behandelnden Palliativmediziner sinnvoll.

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.

Der Begriff „Therapiezieländerung“ impliziert, dass Patienten am Lebensende alle ärztlichen, pflegerischen, geistlichen und spirituellen Behandlungen und Zuwendungen erfahren sollen. Hierzu zählen Maßnahmen der Basisbetreuung wie:

- der Situation entsprechende Unterbringung
- menschliche Zuwendung
- Körperpflege
- Lindern von Schmerzen, Luftnot, Übelkeit und anderen subjektiv belastenden Symptomen
- Stillen von subjektiv vorhandenem Hunger und Durst

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

Der Bundesgerichtshof hat 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. In diesem Zusammenhang besteht erfahrungsgemäß bei vielen Beteiligten noch ein gravierendes Informationsdefizit [553]. Ärzte und Pflegepersonal sollten ihre Entscheidungen in Kenntnis der geltenden Rechtslage treffen und sind darüber hinaus gehalten sich zu den unterschiedlichen Begriffen wie z. B. „Tötung auf Verlangen“ hinreichend zu informieren.

Eine Beendigung der Beatmung in einer derartigen Situation wird in Deutschland der passiven Sterbehilfe zugeordnet. Diese ist gesetzlich zulässig und ethisch vertretbar, soll aber durch gute Dokumentation der Entscheidungsfindung von einer strafbaren Tötung auf Verlangen klar abgegrenzt werden [546]. Entsprechend der Vorgaben des Nationalen Ethikrates werden folgende Begrifflichkeiten definiert:

- **Tötung auf Verlangen** liegt gemäß § 216 StGB vor, wenn jemand durch das ausdrückliche und ernstliche Verlangen des Getöteten zur Tötung bestimmt wird und den Tod gezielt aktiv herbeiführt. Tötung auf Verlangen ist in Deutschland verboten.
- **Sterben (zu)lassen** liegt vor, wenn lebenserhaltende Maßnahmen – sofern dies dem Willen des Patienten bzw. bei einwilligungsunfähigen Patienten dem vorab geäußerten oder mutmaßlichen Willen entspricht – unterlassen, begrenzt oder abgebrochen/beendet werden. Sterben (zu)lassen ist in Deutschland nicht strafbar.
- **Therapien am Lebensende** stellen das Ziel der Linderung des Leidens in den Vordergrund. Durch stark wirksame Medikamente zur Symptomkontrolle darf eine möglicherweise unvermeidbare Lebensverkürzung hingenommen werden (Bundesärztekammer, 2011). Diese Therapien am Lebensende sind in Deutschland nicht strafbar.

► **Tab. 14** Wichtige Prinzipien der Palliativmedizin; nach [556].

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

Abzugrenzen hiervon ist die geschäftsmäßige Förderung der Selbsttötung gem. § 217 StGB, nach dem die Absicht, die Selbsttötung eines anderen zu fördern oder diesem hierzu geschäftsmäßig die Gelegenheit gewährt, verschafft oder vermittelt, in Deutschland verboten ist. Straffrei hingegen bleibt, wer selbst nicht geschäftsmäßig handelt und entweder Angehöriger des in § 217 StGB Absatz 1 genannten anderen ist oder diesem nahesteht.

16.7 Wie gestaltet sich 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 [554]. 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 [555]. 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 Siedierung kommen zu lassen und so ein Leiden im Sterbeprozess zu vermeiden.

Wurde bei Patienten entschieden, die Beatmung zu beenden, sollten alle Möglichkeiten und die in ► **Tab. 14** aufgeführten Prinzipien der Palliativmedizin genutzt werden [556]. Analog hierzu sei auf den Expertenstandard Schmerzmanagement in der Pflege hingewiesen, der eine interdisziplinäre Zusammenarbeit im Hinblick auf eine Schmerztherapie optimiert [557].

16.8 Was sind Effekte der außerklinischen 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 multizentrische italienische Studie hat eine Angehörigenbefragung von 168 verstorbenen Patienten zu den letzten drei Lebensmonaten unter außerklinischer Beatmung durchgeführt [558]. Die Beteiligung an der Studie war mit 98,8% sehr 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 NIV 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 intensivmedizinisch 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 soll, die Lebensqualität in den letzten Lebenswochen zu verbessern, unnötige Krankenhausaufnahmen zu vermeiden und die Bedürfnisse der gesamten Familie zu berücksichtigen [559].

Zur weiteren Vertiefung des Themas sei an dieser Stelle auf die ausführliche Erläuterung ethischer Aspekte am Lebensende in der S2k-Leitlinie „Prolongiertes Weaning“ verwiesen [152].

EMPFEHLUNGEN

- Bei weit fortgeschrittener oder rasch progredienter chronischer ventilatorischer Insuffizienz sollen Patienten und deren Angehörige frühzeitig über drohende respiratorische Notfallsituationen und therapeutische Optionen für das Endstadium der Erkrankung informiert werden.
- Es soll eine partnerschaftliche Beziehung zwischen Patienten, Arzt und Pflegekraft auch in der letzten Lebensphase bestehen, 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. Der Inhalt der Patientenverfügung sollte regelmäßig aktualisiert werden.
- Alternativ zu den bisherigen Begriffen „Begrenzung“ (withholding) oder „Abbruch“ (withdrawing) der Beatmung sollte der Begriff „Therapiezieländerung“ verwendet werden; hierbei sollen 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.

Interessenkonflikt

Interessenkonflikte können der Langfassung der Leitlinie auf der Homepage der AWMF entnommen werden – Registernummer 020 – 008: <http://www.awmf.org/leitlinien/detail/ll/020-008.html>

ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS

ALS	Amyotrophe Lateralsklerose	MD	Muskeldystrophie
ARDS	acute respiratory distress syndrome: akutes Atemnotsyndrom	MI-E	mechanischer Insufflator-Exsufflator
BGA	Blutgasanalyse	MRE	multiresistente Erreger
bzw.	beziehungsweise	NIV	noninvasive ventilation: nichtinvasive Beatmung
CCHS	congenital central hypoventilation syndrome: Undine-Fluch-Syndrom	NME	neuromuskuläre Erkrankungen
CHS	central hypoventilation syndrome: zentrales Hypoventilationssyndrom	O₂	Sauerstoff
CIM	critical illness myopathy	OHS	Obesitas-Hypoventilations-Syndrom
CIP	critical illness polyneuropathy	OSAS	obstruktives Schlafapnoe-Syndrom
CO₂	Kohlendioxid	pMDI	pressurized metered dose Inhaler: Treibgas- Dosieraerosol
COPD	chronic obstructive pulmonary disease: chronisch obstruktive Lungenerkrankung	PaCO₂	arterieller Kohlendioxidpartialdruck
CPAP	continuous positive airway pressure: kontinuierlicher positiver Atemwegsdruck	PaO₂	arterieller Sauerstoffpartialdruck
DGP	Deutsche Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin e. V.	PCF	peak cough flow: Hustenspitzenstoß
DIGAB	Deutsche interdisziplinäre Gesellschaft für außerklinische Beatmung e. V.	PCO₂	Kohlendioxidpartialdruck
EKG	Elektrokardiogramm	PEEP	positive end-expiratory pressure: positiver end-expiratorischer Druck
EPAP	expiratory airway pressure: expiratorischer Atemwegsdruck	PO₂	Sauerstoffpartialdruck
FEV₁	forciertes expiratorisches Volumen in 1 Sekunde	PetCO₂	endexpiratorisch gemessener Kohlendioxid- partialdruck
FSH-MD	fazio-skapulo-humorale Muskeldystrophie	PtcCO₂	transkutan gemessener Kohlendioxidpartialdruck
FVC	forcierte Vitalkapazität	QSL	Querschnittlähmung
ggf.	gegebenenfalls	REM	rapid eye movement: schnelle Augenbewegun- gen im Traumschlaf
HME	heat and moisture exchange	SAPV	spezialisierte ambulante Palliativversorgung
IPPB	intermittent positive pressure breathing	SGB	Sozialgesetzbuch
KRINKO	Kommission für Krankenhaushygiene und Infektionsprävention	SMARD	spinal muscular atrophy with respiratory distress: spinale Muskelatrophie mit Atemnot
LTOT	long term oxygen treatment: Sauerstofflangzeit- therapie	SMI	soft mist inhaler: Dampf-Dosieraerosole
		SpO₂	Sauerstoffsättigung
		SRI	Severe Respiratory Insufficiency Questionnaire
		vgl.	vergleiche
		VK	Vitalkapazität

Literatur

- [1] Hein H, Rasche K, Wiebel M et al. Empfehlung zur Heim- und Langzeitbeatmung. *Med Klin* 2006; 101: 148–152
- [2] Windisch W, Brambring J, Budweiser S et al. Nichtinvasive und invasive Beatmung als Therapie der chronischen respiratorischen Insuffizienz. *Pneumologie* 2010; 64: 207–240
- [3] Lloyd-Owen SJ, Donaldson GC, Ambrosino N et al. Patterns of home mechanical ventilation use in Europe: results from the Eurovent survey. *Eur Respir J* 2005; 25: 1025–1031
- [4] Garner DJ, Berlowitz DJ, Douglas J et al. Home mechanical ventilation in Australia and New Zealand. *Eur Respir J* 2013; 41: 39–45
- [5] Chu CM, Yu WC, Tam CM et al. Home mechanical ventilation in Hong Kong. *Eur Respir J* 2004; 23: 136–141
- [6] Laub M, Berg S, Midgren B et al. Home mechanical ventilation in Sweden – inequalities within a homogenous health care system. *Respir Med* 2004; 98: 38–42
- [7] Tollefsen E, Gulsvik A, Bakke P et al. Prevalence of home ventilation therapy in Norway. *Tidsskr Den Nor Lægeforen Tidsskr Prakt Med Ny Række* 2009; 129: 2094–2097
- [8] Rose L, Fowler RA, Fan E et al. Prolonged mechanical ventilation in Canadian intensive care units: a national survey. *J Crit Care* 2015; 30: 25–31
- [9] McKim DA, Road J, Avendano M et al. Home mechanical ventilation: a Canadian Thoracic Society clinical practice guideline. *Can Respir J* 2011; 18: 197–215
- [10] Nasiłowski J, Wachulski M, Trznadel W et al. The evolution of home mechanical ventilation in Poland between 2000 and 2010. *Respir Care* 2015; 60: 577–585
- [11] White DP, Criner GJ, Dreher M et al. The role of noninvasive ventilation in the management and mitigation of exacerbations and hospital admissions/readmissions for the patient with moderate to severe COPD (multimedia activity). *Chest* 2015; 147: 1704–1705
- [12] Ambrosino N, Vitacca M, Dreher M et al. Tele-monitoring of ventilator-dependent patients: a European Respiratory Society Statement. *Eur Respir J* 2016; doi:ERJ-01721-2015
- [13] Windisch W, Brambring J, Budweiser S et al. Guidelines for non-invasive and invasive mechanical ventilation for treatment of chronic respiratory failure. Published by the German Society for Pneumology (DGP). *Pneumologie* 2010; 64: 640–652

- [14] AWMF. AWMF online. Arbeitsgemeinschaft Wiss Med Fachgesellschaften AWMF; 2016: Im Internet: <http://www.awmf.org/>
- [15] AWMF. Deutsches Instrument zur methodischen Leitlinien-Bewertung (DELBI) – Fassung 2005/2006 + Domäne 8. 2016: Im Internet: <http://www.leitlinien.de/mbd/edocs/pdf/literatur/delbi-fassung-2005-2006-domaene-8-2008.pdf>
- [16] Roussos C, Macklem PT. The Respiratory Muscles. *N Engl J Med* 1982; 307: 786–797
- [17] Kabitz H-J, Walterspacher S, Mellies U et al. Messung der Atemmuskelfunktion. 1. Aufl. Bad Lippspringe: Dustri; 2014: Im Internet: http://www.atemwegliga.de/tl_files/eigene-dateien/empfehlungen/Empfehlungen%20Muskelfunktion%20Auflage%202014.pdf
- [18] Roussos C. The failing ventilatory pump. *Lung* 1982; 160: 59–84
- [19] Tobin MJ, Laghi F, Brochard L. Role of the respiratory muscles in acute respiratory failure of COPD: lessons from weaning failure. *J Appl Physiol* 2009; 107: 962–970
- [20] Windisch W. Remodelling der Atemmuskulatur: Folgen und deren Lösung. *Atemwegs- Lungenkrankh* 2013; 39: 479–483
- [21] Windisch W, Dreher M, Storre JH et al. Nocturnal non-invasive positive pressure ventilation: Physiological effects on spontaneous breathing. *Respir Physiol Neurobiol* 2006; 150: 251–260
- [22] Zavorsky GS, Cao J, Mayo NE et al. Arterial versus capillary blood gases: a meta-analysis. *Respir Physiol Neurobiol* 2007; 155: 268–279
- [23] Storre JH, Magnet FS, Dreher M et al. Transcutaneous monitoring as a replacement for arterial PCO₂ monitoring during nocturnal non-invasive ventilation. *Respir Med* 2011; 105: 143–150
- [24] Randerath WJ, Stieglitz S, Galetke W et al. Evaluation of a system for transcutaneous long-term capnometry. *Respiration* 2010; 80: 139–145
- [25] Huttmann SE, Windisch W, Storre JH. Techniques for the Measurement and Monitoring of Carbon Dioxide in the Blood. *Ann Am Thorac Soc* 2014; 11: 645–652
- [26] Stieglitz S, Matthes S, Priegnitz C et al. Comparison of Transcutaneous and Capillary Measurement of PCO₂ in Hypercapnic Subjects. *Respir Care* 2016; 61: 98–105
- [27] Paiva R, Krivec U, Aubertin G et al. Carbon dioxide monitoring during long-term noninvasive respiratory support in children. *Intensive Care Med* 2009; 35: 1068–1074
- [28] Stieglitz S, George S, Priegnitz C et al. Frequency and management of respiratory incidents in invasive home ventilation. *Chron Respir Dis* 2013; 10: 135–140
- [29] Mehta S, Hill NS. Noninvasive Ventilation. *Am J Respir Crit Care Med* 2001; 163: 540–577
- [30] Kabitz H-J, Walterspacher S, Walker D et al. Inspiratory muscle strength in chronic obstructive pulmonary disease depending on disease severity. *Clin Sci* 2007; 113: 243–249
- [31] Westhoff M, Schönhofer B, Neumann P et al. Nicht-invasive Beatmung als Therapie der akuten respiratorischen Insuffizienz. *Pneumologie* 2015; 69: 719–756
- [32] NAMDR. 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* 1999; 116: 521–534
- [33] Simonds AK. Home ventilation. *Eur Respir J* 2003; 22: 38s–46s
- [34] Janssens J-P, Pepin J-L, Guo YF. NIV and chronic respiratory failure secondary to obesity. In: Muir J-F, Ambrosino N, Simonds AK eds. *European Respiratory Monograph 41: Noninvasive Ventilation*. Sheffield: European Respiratory Society; 2008: 251–264
- [35] Schönhofer B, Sortor-Leger S. Equipment needs for noninvasive mechanical ventilation. *Eur Respir J* 2002; 20: 1029–1036
- [36] Schönhofer B. Nicht-invasive Beatmung – Grundlagen und moderne Praxis. 2. Aufl. Bremen; London; Boston, Mass.: UNI-MED; 2010
- [37] Nickol AH, Hart N, Hopkinson NS et al. Mechanisms of improvement of respiratory failure in patients with restrictive thoracic disease treated with non-invasive ventilation. *Thorax* 2005; 60: 754–760
- [38] Nickol A. Mechanisms of improvement of respiratory failure in patients with COPD treated with NIV. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis* 2008; 3: 453–462. Im Internet: <https://www.dovepress.com/mechanisms-of-improvement-of-respiratory-failure-in-patients-with-copd-peer-reviewed-article-COPD>
- [39] Testa MA, Simonson DC. Assessment of Quality-of-Life Outcomes. *N Engl J Med* 1996; 334: 835–840
- [40] Windisch W, Crié CP. [Quality of life in patients with home mechanical ventilation]. *Pneumol Stuttg Ger* 2006; 60: 539–546
- [41] Windisch W. Impact of home mechanical ventilation on health-related quality of life. *Eur Respir J* 2008; 32: 1328–1336
- [42] Windisch W, Freidel K, Schucher B et al. The Severe Respiratory Insufficiency (SRI) Questionnaire. A specific measure of health-related quality of life in patients receiving home mechanical ventilation. *J Clin Epidemiol* 2003; 56: 752–759
- [43] Windisch W, Budweiser S, Heinemann F et al. The Severe Respiratory Insufficiency Questionnaire was valid for COPD patients with severe chronic respiratory failure. *J Clin Epidemiol* 2008; 61: 848–853
- [44] DIN. DIN EN ISO 80601-2-72:2016-04. 2016: Im Internet: <http://www.din.de/de/mitwirken/normenausschuesse/nark/normen/wdc-beuth:din21:228005591>
- [45] DIN. DIN EN ISO 10651-6:2011-06. 2011: Im Internet: <http://www.din.de/de/mitwirken/normenausschuesse/nark/normen/wdc-beuth:din21:140470823>
- [46] AARC. Long-Term Invasive Mechanical Ventilation in the Home – 2007 Revision & Update. *Respir Care* 2007; 52: 1056–1062
- [47] Farré R, Giró E, Casolívé V et al. Quality control of mechanical ventilation at the patient's home. *Intensive Care Med* 2003; 29: 484–486
- [48] Farré R, Navajas D, Prats E et al. Performance of mechanical ventilators at the patient's home: a multicentre quality control study. *Thorax* 2006; 61: 400–404
- [49] Younes M, Kun J, Webster K et al. Response of ventilator-dependent patients to delayed opening of exhalation valve. *Am J Respir Crit Care Med* 2002; 166: 21–30
- [50] Ferguson GT, Gilmartin M. CO₂ rebreathing during BiPAP ventilatory assistance. *Am J Respir Crit Care Med* 1995; 151: 1126–1135
- [51] Schettino GPP, Chatmongkolchart S, Hess DR et al. Position of exhalation port and mask design affect CO₂ rebreathing during noninvasive positive pressure ventilation. *Crit Care Med* 2003; 31: 2178–2182
- [52] Saatci E, Miller DM, Stell IM et al. Dynamic dead space in face masks used with noninvasive ventilators: a lung model study. *Eur Respir J* 2004; 23: 129–135
- [53] Storre JH, Huttmann SE, Ekkernkamp E et al. Oxygen supplementation in noninvasive home mechanical ventilation: the crucial roles of CO₂ exhalation systems and leakages. *Respir Care* 2014; 59: 113–120
- [54] Storre JH, Schönhofer B. Noninvasive mechanical ventilation in chronic respiratory failure: ventilators and interfaces. In: Muir J-F, Ambrosino N, Simonds AK eds. *European Respiratory Monograph 41: Noninvasive Ventilation*. Sheffield: European Respiratory Society; 2008: 319–337
- [55] Corrado A, Gorini M. Long-term negative pressure ventilation. *Respir Care Clin N Am* 2002; 8: 545–557, v-vi
- [56] Mehta S, McCool FD, Hill NS. Leak compensation in positive pressure ventilators: a lung model study. *Eur Respir J* 2001; 17: 259–267
- [57] Storre JH, Bohm P, Dreher M et al. Clinical impact of leak compensation during non-invasive ventilation. *Respir Med* 2009; 103: 1477–1483

- [58] Tuggey J, Elliott M. Randomised crossover study of pressure and volume non-invasive ventilation in chest wall deformity. *Thorax* 2005; 60: 859 – 864
- [59] Windisch W, Kostić S, Dreher M et al. Outcome of patients with stable COPD receiving controlled noninvasive positive pressure ventilation aimed at a maximal reduction of paco₂. *CHEST J* 2005; 128: 657 – 662
- [60] Oscroft NS, Ali M, Gulati A et al. A randomised crossover trial comparing volume assured and pressure preset noninvasive ventilation in stable hypercapnic COPD. *COPD* 2010; 7: 398 – 403
- [61] Smith IE, Shneerson JM. Secondary failure of nasal intermittent positive pressure ventilation using the Monnal D: effects of changing ventilator. *Thorax* 1997; 52: 89 – 91
- [62] Carlucci A, Ceriana P, Prinianakis G et al. Determinants of weaning success in patients with prolonged mechanical ventilation. *Crit Care* 2009; 13: R97
- [63] Khirani S, Louis B, Leroux K et al. Harms of unintentional leaks during volume targeted pressure support ventilation. *Respir Med* 2013; 107: 1021 – 1029
- [64] Storre JH, Seuthe B, Fiechter R et al. Average volume-assured pressure support in obesity hypoventilation: A randomized crossover trial. *Chest* 2006; 130: 815 – 821
- [65] Ambrogio C, Lowman X, Kuo M et al. Sleep and non-invasive ventilation in patients with chronic respiratory insufficiency. *Intensive Care Med* 2009; 35: 306 – 313
- [66] Jaye J, Chatwin M, Dayer M et al. Autotitrating versus standard noninvasive ventilation: a randomised crossover trial. *Eur Respir J* 2009; 33: 566 – 571
- [67] Murphy PB, Davidson C, Hind MD et al. Volume targeted versus pressure support non-invasive ventilation in patients with super obesity and chronic respiratory failure: a randomised controlled trial. *Thorax* 2012; 67: 727 – 734
- [68] Janssens J-P, Borel J-C, Pépin J-L et al. Nocturnal monitoring of home non-invasive ventilation: the contribution of simple tools such as pulse oximetry, capnography, built-in ventilator software and automatic markers of sleep fragmentation. *Thorax* 2011; 66: 438 – 445
- [69] Ekkernkamp E, Storre JH, Windisch W et al. Impact of intelligent volume-assured pressure support on sleep quality in stable hypercapnic chronic obstructive pulmonary disease patients: a randomized, crossover study. *Respiration* 2014; 88: 270 – 276
- [70] Storre JH, Matrosovich E, Ekkernkamp E et al. Home Mechanical Ventilation for COPD: High-Intensity Versus Target Volume Noninvasive Ventilation. *Respir Care* 2014; 59: 1389 – 1397
- [71] Kelly JL, Jaye J, Pickersgill RE et al. Randomized trial of „intelligent“ autotitrating ventilation versus standard pressure support non-invasive ventilation: impact on adherence and physiological outcomes. *Respirol Carlton Vic* 2014; 19: 596 – 603
- [72] Arellano-Maric MP, Cesare G, Duiverman ML et al. Long-term volume-targeted pressure-controlled ventilation: sense or nonsense? *Eur Respir J* 2017. doi:10.1183/13993003.02193-2016
- [73] Murphy PB, Brignall K, Moxham J et al. High pressure versus high intensity noninvasive ventilation in stable hypercapnic chronic obstructive pulmonary disease: a randomized crossover trial. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis* 2012; 7: 811 – 818
- [74] Windisch W, Vogel M, Sorichter S et al. Normocapnia during nIPPV in chronic hypercapnic COPD reduces subsequent spontaneous PaCO₂. *Respir Med* 2002; 96: 572 – 579
- [75] Windisch W, Haenel M, Storre JH et al. High-intensity non-invasive positive pressure ventilation for stable hypercapnic COPD. *Int J Med Sci* 2009; 6: 72 – 76
- [76] Dreher M, Storre JH, Schmoor C et al. High-intensity versus low-intensity non-invasive ventilation in patients with stable hypercapnic COPD: a randomised crossover trial. *Thorax* 2010; 65: 303 – 308
- [77] Köhnlein T, Windisch W, Köhler D et al. Non-invasive positive pressure ventilation for the treatment of severe stable chronic obstructive pulmonary disease: a prospective, multicentre, randomised, controlled clinical trial. *Lancet Respir Med* 2014; 2: 698 – 705
- [78] Stell IM, Paul G, Lee KC et al. Noninvasive ventilator triggering in chronic obstructive pulmonary disease. A test lung comparison. *Am J Respir Crit Care Med* 2001; 164: 2092 – 2097
- [79] Vitacca M, Barbano L, D’Anna S et al. Comparison of five bilevel pressure ventilators in patients with chronic ventilatory failure: a physiologic study. *Chest* 2002; 122: 2105 – 2114
- [80] Tassaux D, Gannier M, Battisti A et al. Impact of expiratory trigger setting on delayed cycling and inspiratory muscle workload. *Am J Respir Crit Care Med* 2005; 172: 1283 – 1289
- [81] Navalesi P, Frigerio P, Gregoretti C. Interfaces and humidification in the home setting. In: Muir J-F, Ambrosino N, Simonds A eds. *Non-invasive Ventilation*. Sheffield: European Respiratory Society Journals; 2008: 339 – 349. Im Internet: <http://public.eblib.com/choice/publicfullrecord.aspx?p=463195>
- [82] Mortimore I, Whittle A, Douglas N. Comparison of nose and face mask CPAP therapy for sleep apnoea. *Thorax* 1998; 53: 290 – 292
- [83] Fernandez R, Cabrera C, Rubinos G et al. Nasal Versus Oronasal Mask in Home Mechanical Ventilation: The Preference of Patients as a Strategy for Choosing the Interface. *Respir Care* 2012; 57: 1413 – 1417
- [84] Dellweg D, Hochrainer D, Klauke M et al. Determinants of skin contact pressure formation during non-invasive ventilation. *J Biomech* 2010; 43: 652 – 657
- [85] Meyer TJ, Pressman MR, Benditt J et al. Air leaking through the mouth during nocturnal nasal ventilation: effect on sleep quality. *Sleep* 1997; 20: 561 – 569
- [86] Teschler H, Stampa J, Ragette R et al. Effect of mouth leak on effectiveness of nasal bilevel ventilatory assistance and sleep architecture. *Eur Respir J* 1999; 14: 1251 – 1257
- [87] Gonzalez J, Sharshar T, Hart N et al. Air leaks during mechanical ventilation as a cause of persistent hypercapnia in neuromuscular disorders. *Intensive Care Med* 2003; 29: 596 – 602
- [88] Navalesi P, Fanfulla F, Frigerio P et al. Physiologic evaluation of non-invasive mechanical ventilation delivered with three types of masks in patients with chronic hypercapnic respiratory failure. *Crit Care Med* 2000; 28: 1785 – 1790
- [89] Willson GN, Piper AJ, Norman M et al. Nasal versus full face mask for noninvasive ventilation in chronic respiratory failure. *Eur Respir J* 2004; 23: 605 – 609
- [90] Westhoff M, Litterst P. Obstructive sleep apnoea and non-restorative sleep induced by the interface. *Sleep Breath Schlaf Atm* 2015; 19: 1317 – 1325
- [91] Tuggey JM, Delmastro M, Elliott MW. The effect of mouth leak and humidification during nasal non-invasive ventilation. *Respir Med* 2007; 101: 1874 – 1879
- [92] Callegari J, Magnet FS, Taubner S et al. Interfaces and ventilator settings for long-term non-invasive ventilation in COPD patients. *COPD* 2017; 12: 1883 – 1889
- [93] Bach JR, Alba AS, Saporito LR. Intermittent positive pressure ventilation via the mouth as an alternative to tracheostomy for 257 ventilator users. *Chest* 1993; 103: 174 – 182
- [94] Bach JR. *Noninvasive Mechanical Ventilation*. Philadelphia, PA: Hanley & Belfus Inc; 2002
- [95] Toussaint M, Steens M, Wasteels G et al. Diurnal ventilation via mouthpiece: survival in end-stage Duchenne patients. *Eur Respir J* 2006; 28: 549 – 555
- [96] Tsuboi T, Ohi M, Kita H et al. The efficacy of a custom-fabricated nasal mask on gas exchange during nasal intermittent positive pressure ventilation. *Eur Respir J* 1999; 13: 152 – 156

- [97] Richards GN, Cistulli PA, Ungar RG et al. Mouth leak with nasal continuous positive airway pressure increases nasal airway resistance. *Am J Respir Crit Care Med* 1996; 154: 182–186
- [98] Wenzel M, Wenzel G, Klauke M et al. Charakteristik mehrerer Be- feuchter für die CPAP- sowie invasive und nicht invasive Beatmungstherapie und Sauerstofflangzeittherapie unter standardisierten Be- dingungen in einer Klimakammer. *Pneumologie* 2008; 62: 324–329
- [99] Wenzel M, Klauke M, Gessenhardt F et al. Sterile water is unnecessa- ry in a continuous positive airway pressure convection-type humidifier in the treatment of obstructive sleep apnea syndrome. *Chest* 2005; 128: 2138–2140
- [100] Bickler PE, Sessler DI. Efficiency of airway heat and moisture ex- changers in anesthetized humans. *Anesth Analg* 1990; 71: 415–418
- [101] Lellouche F, Maggiore SM, Lyazidi A et al. Water content of delivered gases during non-invasive ventilation in healthy subjects. *Intensive Care Med* 2009; 35: 987–995
- [102] Nava S, Cirio S, Fanfulla F et al. Comparison of two humidification systems for long-term noninvasive mechanical ventilation. *Eur Re- spir J* 2008; 32: 460–464
- [103] Chatmongkolchart S, Schettino GPP, Dillman C et al. In vitro evalua- tion of aerosol bronchodilator delivery during noninvasive positive pressure ventilation: effect of ventilator settings and nebulizer posi- tion. *Crit Care Med* 2002; 30: 2515–2519
- [104] Dai B, Kang J, Sun L et al. Influence of exhalation valve and nebulizer position on albuterol delivery during noninvasive positive pressure ventilation. *J Aerosol Med Pulm Drug Deliv* 2014; 27: 125–132
- [105] Maccari JG, Teixeira C, Savi A et al. Nebulization During Spontaneous Breathing, CPAP, and Bi-Level Positive-Pressure Ventilation: A Ran- domized Analysis of Pulmonary Radioaerosol Deposition. *Respir Care* 2014; 59: 479–484
- [106] Branconnier MP, Hess DR. Albuterol Delivery During Noninvasive Ventilation. *Respir Care* 2005; 50: 1649–1653
- [107] Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. *Chest* 2000; 118: 1390–1396
- [108] Schönhofer B, Geiseler J, Dellweg D et al. Prolongiertes Weaning. *Pneumologie* 2014; 68: 19–25
- [109] Bach JR, Hon A. Amyotrophic lateral sclerosis: noninvasive ventila- tion, uncuffed tracheostomy tubes, and mechanically assisted coughing. *Am J Phys Med Rehabil* 2010; 89: 412–414
- [110] Lorente L, Blot S, Rello J. New issues and controversies in the pre- vention of ventilator-associated pneumonia. *Am J Respir Crit Care Med* 2010; 182: 870–876
- [111] Bach JR, Alba AS. Tracheostomy ventilation. A study of efficacy with deflated cuffs and cuffless tubes. *Chest* 1990; 97: 679–683
- [112] Hess DR. Noninvasive Ventilation in Neuromuscular Disease: Equip- ment and Application. *Respir Care* 2006; 51: 896–912
- [113] Grossbach I, Stranberg S, Chlan L. Promoting effective communica- tion for patients receiving mechanical ventilation. *Crit Care Nurse* 2011; 31: 46–60
- [114] Prigent H, Samuel C, Louis B et al. Comparative effects of two venti- latory modes on speech in tracheostomized patients with neuro- muscular disease. *Am J Respir Crit Care Med* 2003; 167: 114–119
- [115] AARC. Endotracheal Suctioning of Mechanically Ventilated Patients With Artificial Airways 2010. *Respir Care* 2010; 55: 758–764
- [116] Nakagawa NK, Macchione M, Petrolino HM et al. Effects of a heat and moisture exchanger and a heated humidifier on respiratory mucus in patients undergoing mechanical ventilation. *Crit Care Med* 2000; 28: 312–317
- [117] Iotti GA, Olivei MC, Palo A et al. Unfavorable mechanical effects of heat and moisture exchangers in ventilated patients. *Intensive Care Med* 1997; 23: 399–405
- [118] Lellouche F, Pignataro C, Maggiore SM et al. Short-Term Effects of Humidification Devices on Respiratory Pattern and Arterial Blood Gases During Noninvasive Ventilation. *Respir Care* 2012; 57: 1879–1886
- [119] Ahrens RC, Ries RA, Pependorf W et al. The delivery of therapeutic aerosols through endotracheal tubes. *Pediatr Pulmonol* 1986; 2: 19–26
- [120] Crogan SJ, Bishop MJ. Delivery efficiency of metered dose aerosols given via endotracheal tubes. *Anesthesiology* 1989; 70: 1008–1010
- [121] O’Riordan TG, Greco MJ, Perry RJ et al. Nebulizer function during mechanical ventilation. *Am Rev Respir Dis* 1992; 145: 1117–1122
- [122] Diot P, Morra L, Smaldone GC. Albuterol delivery in a model of mechanical ventilation. Comparison of metered-dose inhaler and nebulizer efficiency. *Am J Respir Crit Care Med* 1995; 152: 1391–1394
- [123] Fink JB, Dhand R, Duarte AG et al. Aerosol delivery from a metered- dose inhaler during mechanical ventilation. An in vitro model. *Am J Respir Crit Care Med* 1996; 154: 382–387
- [124] Dhand R, Johnson JC. Care of the Chronic Tracheostomy. *Respir Care* 2006; 51: 984–1004
- [125] Dhand R, Tobin MJ. Inhaled bronchodilator therapy in mechanically ventilated patients. *Am J Respir Crit Care Med* 1997; 156: 3–10
- [126] Holland A, Smith F, Penny K et al. Metered dose inhalers versus nebulizers for aerosol bronchodilator delivery for adult patients re- ceiving mechanical ventilation in critical care units. *Cochrane Data- base Syst Rev* 2013: CD008863
- [127] Dhand R, Tobin MJ. Bronchodilator delivery with metered-dose inhalers in mechanically-ventilated patients. *Eur Respir J* 1996; 9: 585–595
- [128] Bishop MJ, Larson RP, Buschman DL. Metered dose inhaler aerosol characteristics are affected by the endotracheal tube actuator/ adapter used. *Anesthesiology* 1990; 73: 1263–1265
- [129] Rau JL, Harwood RJ, Groff JL. Evaluation of a reservoir device for me- tered-dose bronchodilator delivery to intubated adults. An in vitro study. *Chest* 1992; 102: 924–930
- [130] Fuller HD, Dolovich MB, Turpie FH et al. Efficiency of bronchodilator aerosol delivery to the lungs from the metered dose inhaler in me- chanically ventilated patients. A study comparing four different actuator devices. *Chest* 1994; 105: 214–218
- [131] Marik P, Hogan J, Krikorian J. A comparison of bronchodilator thera- py delivered by nebulization and metered-dose inhaler in mechani- cally ventilated patients. *Chest* 1999; 115: 1653–1657
- [132] Dellweg D, Wachtel H, Höhn E et al. In vitro validation of a Respimat® adapter for delivery of inhaled bronchodilators during mechanical ventilation. *J Aerosol Med Pulm Drug Deliv* 2011; 24: 285–292
- [133] DIN. Medizinische elektrische Geräte – Teil 2-61: Besondere Fest- legungen für die Sicherheit einschließlich der wesentlichen Lei- stungsmerkmale von Pulsoximetriegeäten (ISO/DIS 80601-2- 61:2016). 2016. Im Internet: <http://www.din.de/de/mitwirken/nor- menausschuesse/nark/projekte/wdc-proj:din21:227839747>
- [134] Kesten S, Chapman KR, Rebeck AS. Response characteristics of a dual transcutaneous oxygen/carbon dioxide monitoring system. *Chest* 1991; 99: 1211–1215
- [135] Freeman ML, Hennessy JT, Cass OW et al. Carbon dioxide retention and oxygen desaturation during gastrointestinal endoscopy. *Gastroenterology* 1993; 105: 331–339
- [136] Vargo JJ, Zuccaro G, Dumot JA et al. Automated graphic assessment of respiratory activity is superior to pulse oximetry and visual as- sessment for the detection of early respiratory depression during therapeutic upper endoscopy. *Gastrointest Endosc* 2002; 55: 826–831

- [137] Lofaso F, Brochard L, Hang T et al. Home versus intensive care pressure support devices. Experimental and clinical comparison. *Am J Respir Crit Care Med* 1996; 153: 1591–1599
- [138] Lofaso F, Fodil R, Lorino H et al. Inaccuracy of tidal volume delivered by home mechanical ventilators. *Eur Respir J* 2000; 15: 338–341
- [139] Highcock MP, Shneerson JM, Smith IE. Functional differences in bi-level pressure preset ventilators. *Eur Respir J* 2001; 17: 268–273
- [140] Fuchs M, Bickhardt J, Morgenstern U. Variabilität von Beatmungsparametern bei Heimbeatmungsgeräten. *Biomed Tech Eng* 2002; 47: 845–848
- [141] Blakeman TC, Rodriquez D, Hanseman D et al. Bench evaluation of 7 home-care ventilators. *Respir Care* 2011; 56: 1791–1798
- [142] Padkin AJ, Kinnear WJ. Supplemental oxygen and nasal intermittent positive pressure ventilation. *Eur Respir J* 1996; 9: 834–836
- [143] Thys F, Liistro G, Dozin O et al. Determinants of FiO₂ with oxygen supplementation during noninvasive two-level positive pressure ventilation. *Eur Respir J* 2002; 19: 653–657
- [144] Schwartz AR, Kacmarek RM, Hess DR. Factors affecting oxygen delivery with bi-level positive airway pressure. *Respir Care* 2004; 49: 270–275
- [145] Miyoshi E, Fujino Y, Uchiyama A et al. Effects of gas leak on triggering function, humidification, and inspiratory oxygen fraction during noninvasive positive airway pressure ventilation. *Chest* 2005; 128: 3691–3698
- [146] Samolski D, Antón A, Güell R et al. Inspired oxygen fraction achieved with a portable ventilator: determinant factors. *Respir Med* 2006; 100: 1608–1613
- [147] Lobato SD, Rodríguez EP, Alises SM. Portable pulse-dose oxygen concentrators should not be used with noninvasive ventilation. *Respir Care* 2011; 56: 1950–1952
- [148] Ricard JD, Le Mièrre E, Markowicz P et al. Efficiency and safety of mechanical ventilation with a heat and moisture exchanger changed only once a week. *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 161: 104–109
- [149] Yamanaka MK, Sue DY. Comparison of arterial-end-tidal PCO₂ difference and dead space/tidal volume ratio in respiratory failure. *Chest* 1987; 92: 832–835
- [150] Schwarz SB, Windisch W, Magnet FS et al. Continuous non-invasive PCO₂ monitoring in weaning patients: Transcutaneous is advantageous over end-tidal PCO₂. *Respirology* 2017. doi:10.1111/resp.13095. Im Internet <http://doi.wiley.com/10.1111/resp.13095>
- [151] Make BJ, Hill NS, Goldberg AI et al. Mechanical ventilation beyond the intensive care unit. Report of a consensus conference of the American College of Chest Physicians. *Chest* 1998; 113: 2895–3445
- [152] Schönhofer B, Geiseler J, Dellweg D et al. Prolongiertes Weaning. *Pneumologie* 2014; 68: 19–75
- [153] Windisch W, Schönhofer B, Magnet F et al. Diagnostik und Therapie der gestörten Zwerchfellfunktion. *Pneumologie* 2016; 70: 454–461
- [154] Mellies JK, Kley C, Genten B et al. Die Fiberoptische Endoskopische Evaluation des Schluckens (FEES), eine wertvolle Methode zur Untersuchung von Dysphagiepatienten. *Neurophysiol-Labor* 2009; 31: 135–157
- [155] Bolton CF. *Neurology of Breathing*. 1 Ed. Philadelphia, PA: Butterworth-Heinemann; 2004
- [156] Jenkins JAL, Sakamuri S, Katz JS et al. Phrenic nerve conduction studies as a biomarker of respiratory insufficiency in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Front Degener* 2016; 17: 213–220
- [157] Marx G, Koch T. Telemedizin in der Intensivmedizin: Strukturempfehlungen der DGAI. *Anästhesi Intensiv* 2015; 56: 257–261
- [158] Schönhofer B. Choice of ventilator types, modes, and settings for long-term ventilation. *Respir Care Clin N Am* 2002; 8: 419–445, vi
- [159] Barreiro TJ, Gemmel DJ. Noninvasive ventilation. *Crit Care Clin* 2007; 23: 201–222, ix
- [160] Sanders MH, Kern NB, Costantino JP et al. Accuracy of end-tidal and transcutaneous PCO₂ monitoring during sleep. *Chest* 1994; 106: 472–483
- [161] Wiedemann HP, McCarthy K. Noninvasive monitoring of oxygen and carbon dioxide. *Clin Chest Med* 1989; 10: 239–254
- [162] Schönhofer B, Geibel M, Sonneborn M et al. Daytime mechanical ventilation in chronic respiratory insufficiency. *Eur Respir J* 1997; 10: 2840–2846
- [163] Toussaint M, Soudon P, Kinnear W. Effect of non-invasive ventilation on respiratory muscle loading and endurance in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Thorax* 2008; 63: 430–434
- [164] Dellweg D, Schönhofer B, Haidl PM et al. Short-term effect of controlled instead of assisted noninvasive ventilation in chronic respiratory failure due to chronic obstructive pulmonary disease. *Respir Care* 2007; 52: 1734–1740
- [165] Magnussen H, Kirsten A-M, Köhler D et al. Leitlinien zur Langzeit-Sauerstofftherapie. *Pneumologie* 2008; 62: 748–756
- [166] Fiorenza D, Vitacca M, Clini E. Hospital monitoring, setting and training for home non invasive ventilation. *Monaldi Arch Chest Dis* 2003; 59: 119–122
- [167] Doherty LS, McNicholas WT. Home mechanical ventilation. *Ir Med J* 2005; 98: 202–206
- [168] Farré R, Giró E, Casolíve V et al. Quality control of mechanical ventilation at the patient's home. *Intensive Care Med* 2003; 29: 484–486
- [169] Farré R, Lloyd-Owen SJ, Ambrosino N et al. Quality control of equipment in home mechanical ventilation: a European survey. *Eur Respir J* 2005; 26: 86–94
- [170] Lofaso F, Fodil R, Lorino H et al. Inaccuracy of tidal volume delivered by home mechanical ventilators. *Eur Respir J* 2000; 15: 338–341
- [171] Haberthür C, Fabry B, Stocker R et al. Additional inspiratory work of breathing imposed by tracheostomy tubes and non-ideal ventilator properties in critically ill patients. *Intensive Care Med* 1999; 25: 514–519
- [172] ATS. 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* 1991; 144: 726–731
- [173] Benhamou D, Girault C, Faure C et al. Nasal mask ventilation in acute respiratory failure. Experience in elderly patients. *Chest* 1992; 102: 912–917
- [174] Meduri GU, Fox RC, Abou-Shala N et al. Noninvasive mechanical ventilation via face mask in patients with acute respiratory failure who refused endotracheal intubation. *Crit Care Med* 1994; 22: 1584–1590
- [175] Meduri GU, Turner RE, Abou-Shala N et al. Noninvasive positive pressure ventilation via face mask. First-line intervention in patients with acute hypercapnic and hypoxemic respiratory failure. *Chest* 1996; 109: 179–193
- [176] Soo Hoo GW, Santiago S, Williams AJ. Nasal mechanical ventilation for hypercapnic respiratory failure in chronic obstructive pulmonary disease: determinants of success and failure. *Crit Care Med* 1994; 22: 1253–1261
- [177] Upadya A, Muralidharan V, Thorevska N et al. Patient, physician, and family member understanding of living wills. *Am J Respir Crit Care Med* 2002; 166: 1430–1435
- [178] Thorevska N, Tilluckdharry L, Tickoo S et al. Patients' understanding of advance directives and cardiopulmonary resuscitation. *J Crit Care* 2005; 20: 26–34
- [179] Schönhofer B, Köhler D, Kutzer K. Ethische Betrachtungen zur Beatmungsmedizin unter besonderer Berücksichtigung des Lebensendes. *Pneumologie* 2006; 60: 408–416

- [180] Chatwin M, Heather S, Hanak A et al. Analysis of emergency helpline support for home ventilator dependent patients: risk management and workload. *Eur Respir Rev* 2008; 17: 33–35
- [181] Randerath WJ, Kamps N, Brambring J et al. Durchführungsempfehlungen zur invasiven außerklinischen Beatmung. *Pneumologie* 2011; 65: 72–88
- [182] Goldberg AI, Frownfelter D. The Ventilator-assisted Individuals Study. *Chest* 1990; 98: 428–433
- [183] Ambrosino N, Vianello A. Where to perform long-term ventilation. *Respir Care Clin N Am* 2002; 8: 463–478
- [184] Lindsay ME, Bijwadia JS, Schauer WW et al. Shifting care of chronic ventilator-dependent patients from the intensive care unit to the nursing home. *Jt Comm J Qual Saf* 2004; 30: 257–265
- [185] Dettenmeier PA. Planning for successful home mechanical ventilation. *AACN Clin Issues Crit Care Nurs* 1990; 1: 267–279
- [186] Leger P, Laier-Groeneveld G. Infrastructure, funding and follow-up in a programme of noninvasive ventilation. *Eur Respir J* 2002; 20: 1573–1578
- [187] RKI. Infektionsprävention in Heimen: Empfehlung der Kommission für Krankenhaushygiene und Infektionsprävention beim Robert Koch-Institut (RKI). *Bundesgesundheitsblatt – Gesundheitsforschung – Gesundheitsschutz* 2005; 48: 1061–1080
- [188] Wischniewski N, Mielke M, Wendt C. Healthcare-associated infections in long-term care facilities (HALT). *Bundesgesundheitsblatt – Gesundheitsforschung – Gesundheitsschutz* 2011; 54: 1147
- [189] Ruscher C, Pfeifer Y, Layer F et al. Inguinal skin colonization with multidrug-resistant bacteria among residents of elderly care facilities: frequency, persistence, molecular analysis and clinical impact. *Int J Med Microbiol IJMM* 2014; 304: 1123–1134
- [190] Gruber I, Heudorf U, Werner G et al. Multidrug-resistant bacteria in geriatric clinics, nursing homes, and ambulant care – prevalence and risk factors. *Int J Med Microbiol IJMM* 2013; 303: 405–409
- [191] Ruscher C, Kraus-Haas M, Nassauer A et al. [Healthcare-associated infections and antimicrobial use in long term care facilities (HALT-2): German results of the second European prevalence survey]. *Bundesgesundheitsblatt – Gesundheitsforschung – Gesundheitsschutz* 2015; 58: 436–451
- [192] Gleich S. Außerklinische Intensivpflege: Aktuelle Herausforderungen im Hygienemanagement. *Epidemiol Bull* 2015: 419–424
- [193] Maechler F. 4MRGN auf deutschen Intensivstationen: Daten aus dem KISS-System. *HygMed* 2015; 40: 20–25
- [194] Gleich S, Fulle W, Linner M-T et al. Hygienemanagement in der außerklinischen Intensivpflege – Anforderungen an Struktur- und Prozessqualität. *HygMed* 2009; 34: 443–453
- [195] Corbett NA. Homecare, technology, and the management of respiratory disease. *Crit Care Nurs Clin North Am* 1998; 10: 305–313
- [196] Make BJ, Hill NS, Goldberg AI et al. Mechanical ventilation beyond the intensive care unit. Report of a consensus conference of the American College of Chest Physicians. *Chest* 1998; 113: 289S–344S
- [197] Swedberg L, Michélsen H, Chiriac EH et al. On-the-job training makes the difference: healthcare assistants' perceived competence and responsibility in the care of patients with home mechanical ventilation. *Scand J Caring Sci* 2015; 29: 369–378
- [198] van Huijzen S, van Staa A. Chronic ventilation and social participation: experiences of men with neuromuscular disorders. *Scand J Occup Ther* 2013; 20: 209–216
- [199] Fischer DA, Prentice WS. Feasibility of home care for certain respiratory-dependent restrictive or obstructive lung disease patients. *Chest* 1982; 82: 739–743
- [200] Glass C, Grap MJ, Battle G. Preparing the patient and family for home mechanical ventilation. *Medsurg Nurs* 1999; 8: 99–101, 104–107
- [201] Rose L, McKim DA, Katz SL et al. Home mechanical ventilation in Canada: a national survey. *Respir Care* 2015; 60: 695–704
- [202] Spence A. Home ventilation: how to plan for discharge. *Nurs Stand* 1995; 9: 38–40
- [203] Warren ML, Jarrett C, Senegal R et al. An interdisciplinary approach to transitioning ventilator-dependent patients to home. *J Nurs Care Qual* 2004; 19: 67–73
- [204] Thompson CL, Richmond M. Teaching home care for ventilator-dependent patients: the patients' perception. *Heart Lung J Crit Care* 1990; 19: 79–83
- [205] Boles J-M, Bion J, Connors A et al. Weaning from mechanical ventilation. *Eur Respir J* 2007; 29: 1033–1056
- [206] WeanNet Study Group. WeanNet: Das Netzwerk von Weaning-Einheiten der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin (DGP). *DMW – Dtsch Med Wochenschr* 2016; 141: e166–e172
- [207] Mifsud Bonnici D, Sanctuary T, Warren A et al. Prospective observational cohort study of patients with weaning failure admitted to a specialist weaning, rehabilitation and home mechanical ventilation centre. *BMJ Open* 2016. doi:10.1136/bmjopen-2015-010025. Im Internet: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4785284/>
- [208] Bach JR, Intintola P, Alba AS et al. The ventilator-assisted individual. Cost analysis of institutionalization vs rehabilitation and in-home management. *Chest* 1992; 101: 26–30
- [209] Wise MP, Hart N, Davidson C et al. Home mechanical ventilation. *BMJ* 2011; 342: d1687
- [210] Bach JR, Sinquee DM, Saporito LR et al. Efficacy of mechanical insufflation-exsufflation in extubating unweanable subjects with restrictive pulmonary disorders. *Respir Care* 2015; 60: 477–483
- [211] Jolley SE, Bunnell AE, Hough CL. ICU-Acquired Weakness. *Chest* 2016; 150: 1129–1140
- [212] Zorowitz RD. ICU-Acquired Weakness: A Rehabilitation Perspective of Diagnosis, Treatment, and Functional Management. *Chest* 2016; 150: 966–971
- [213] Levine S, Nguyen T, Taylor N et al. Rapid Disuse Atrophy of Diaphragm Fibers in Mechanically Ventilated Humans. *N Engl J Med* 2008; 358: 1327–1335
- [214] Kabitz H-J, Windisch W, Schönhofer B. Understanding Ventilator-Induced Diaphragmatic Dysfunction (VIDD): Progress and Advances. *Pneumologie* 2013; 8: 435–441
- [215] MacIntyre NR, Cook DJ, Ely EW et al. Evidence-based guidelines for weaning and discontinuing ventilatory support: a collective task force facilitated by the American College of Chest Physicians; the American Association for Respiratory Care; and the American College of Critical Care Medicine. *Chest* 2001; 120: 375S–95S
- [216] Bach JR, Barnett V. Ethical considerations in the management of individuals with severe neuromuscular disorders. *Am J Phys Med Rehabil* 1994; 73: 134–140
- [217] Fitch MI, Ross E. Living at home on a ventilator. *Off J Can Assoc Crit Care Nurs* 1998; 9: 18–24
- [218] Midgren B, Olofson J, Harlid R et al. Home mechanical ventilation in Sweden, with reference to Danish experiences. *Swedish Society of Chest Medicine. Respir Med* 2000; 94: 135–138
- [219] Lindahl B, Sandman P-O, Rasmussen BH. Meanings of living at home on a ventilator. *Nurs Inq* 2003; 10: 19–27
- [220] Dybwik K, Tollåli T, Nielsen EW et al. „Fighting the system“: families caring for ventilator-dependent children and adults with complex health care needs at home. *BMC Health Serv Res* 2011; 11: 156
- [221] Dybwik K, Nielsen EW, Brinchmann BS. Ethical challenges in home mechanical ventilation: a secondary analysis. *Nurs Ethics* 2012; 19: 233–244

- [222] Vitacca M, Paneroni M, Peroni R et al. Effects of a multidisciplinary care program on disability, autonomy, and nursing needs in subjects recovering from acute respiratory failure in a chronic ventilator facility. *Respir Care* 2014; 59: 1863–1871
- [223] Banaszak EF, Travers H, Frazier M et al. Home ventilator care. *Respir Care* 1981; 26: 1262–1268
- [224] Stuart M, Weinrich M. Integrated health system for chronic disease management: lessons learned from France. *Chest* 2004; 125: 695–703
- [225] Macintyre NR. Chronic critical illness: the growing challenge to health care. *Respir Care* 2012; 57: 1021–1027
- [226] Lamas DJ, Owens RL, Nace RN et al. Opening the Door: The Experience of Chronic Critical Illness in a Long-Term Acute Care Hospital. *Crit Care Med* 2017. doi:10.1097/CCM.0000000000002094
- [227] Rose L, Fowler RA, Goldstein R et al. Patient transitions relevant to individuals requiring ongoing ventilatory assistance: a Delphi study. *Can Respir J* 2014; 21: 287–292
- [228] Balzer K, Butz S, Bentzel J et al. Medical specialist attendance in nursing homes. *GMS Health Technol Assess* 2013; 9: Doc02
- [229] Stieglitz S, Randerath W. [Weaning failure: follow-up care by the weaning centres – home visits to patients with invasive ventilation]. *Pneumol Stuttg Ger* 2012; 66: 39–43
- [230] Casavant DW, McManus ML, Parsons SK et al. Trial of telemedicine for patients on home ventilator support: feasibility, confidence in clinical management and use in medical decision-making. *J Telemed Telecare* 2014; 20: 441–449
- [231] Ram FSF, Picot J, Lightowler J et al. Non-invasive positive pressure ventilation for treatment of respiratory failure due to exacerbations of chronic obstructive pulmonary disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2004: CD004104
- [232] Westhoff M, Schönhofer B, Neumann P et al. Nicht-invasive Beatmung als Therapie der akuten respiratorischen Insuffizienz. *Pneumologie* 2015; 69: 719–756
- [233] Batra A, Petersen KU, Hoch E et al. S3-Leitlinie „Screening, Diagnostik und Behandlung des schädlichen und abhängigen Tabakkonsums“. *SUCHT* 2016; 62: 125–138
- [234] Murphy PB, Rehal S, Arbane G et al. Effect of Home Noninvasive Ventilation With Oxygen Therapy vs Oxygen Therapy Alone on Hospital Readmission or Death After an Acute COPD Exacerbation: A Randomized Clinical Trial. *JAMA* 2017; 21: 2177–2186. Im Internet: <http://jamanetwork.com/journals/jama/fullarticle/2627985>
- [235] Struik FM, Lacasse Y, Goldstein RS et al. Nocturnal noninvasive positive pressure ventilation in stable COPD: A systematic review and individual patient data meta-analysis. *Respir Med* 2014; 108: 329–337
- [236] Gavish R, Levy A, Dekel OK et al. The Association Between Hospital Readmission and Pulmonologist Follow-up Visits in Patients With COPD. *Chest* 2015; 148: 375–381
- [237] Fletcher DD, Lawn ND, Wolter TD et al. Long-term outcome in patients with Guillain-Barré syndrome requiring mechanical ventilation. *Neurology* 2000; 54: 2311–2315
- [238] Windisch W, Storre JH, Köhnelein T. Nocturnal non-invasive positive pressure ventilation for COPD. *Expert Rev Respir Med* 2015; 9: 295–308
- [239] Dreher M, Ekkernkamp E, Walterspacher S et al. Noninvasive ventilation in COPD: impact of inspiratory pressure levels on sleep quality. *CHEST J* 2011; 140: 939–945
- [240] Lukácsovits J, Carlucci A, Hill N et al. Physiological changes during low- and high-intensity noninvasive ventilation. *Eur Respir J* 2012; 39: 869–875
- [241] Schwarz SB, Magnet FS, Windisch W. Why High-Intensity NPPV is Favourable to Low-Intensity NPPV: Clinical and Physiological Reasons. *COPD* 2017; 1–7
- [242] Meecham Jones DJ, Paul EA, Jones PW et al. Nasal pressure support ventilation plus oxygen compared with oxygen therapy alone in hypercapnic COPD. *Am J Respir Crit Care Med* 1995; 152: 538–544
- [243] Clini E, Sturani C, Rossi A et al. The Italian multicentre study on noninvasive ventilation in chronic obstructive pulmonary disease patients. *Eur Respir J* 2002; 20: 529–538
- [244] Budweiser S, Heinemann F, Fischer W et al. Long-term reduction of hyperinflation in stable COPD by non-invasive nocturnal home ventilation. *Respir Med* 2005; 99: 976–984
- [245] Budweiser S, Jörres RA, Riedl T et al. Predictors of survival in COPD patients with chronic hypercapnic respiratory failure receiving non-invasive home ventilation. *Chest* 2007; 131: 1650–1658
- [246] Budweiser S, Heinemann F, Meyer K et al. Weight gain in cachectic COPD patients receiving noninvasive positive-pressure ventilation. *Respir Care* 2006; 51: 126–132
- [247] Tsolaki V, Pastaka C, Karetsi E et al. One-year non-invasive ventilation in chronic hypercapnic COPD: effect on quality of life. *Respir Med* 2008; 102: 904–911
- [248] Wijkstra PJ, Lacasse Y, Guyatt GH et al. A meta-analysis of nocturnal noninvasive positive pressure ventilation in patients with stable COPD. *Chest* 2003; 124: 337–343
- [249] Garrod R, Mikelsons C, Paul EA et al. Randomized controlled trial of domiciliary noninvasive positive pressure ventilation and physical training in severe chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 162: 1335–1341
- [250] Duiverman ML, Wempe JB, Bladder G et al. Nocturnal non-invasive ventilation in addition to rehabilitation in hypercapnic patients with COPD. *Thorax* 2008; 63: 1052–1057
- [251] Köhnelein T, Schönheit-Kenn U, Winterkamp S et al. Noninvasive ventilation in pulmonary rehabilitation of COPD patients. *Respir Med* 2009; 103: 1329–1336
- [252] Duiverman ML, Wempe JB, Bladder G et al. Two-year home-based nocturnal noninvasive ventilation added to rehabilitation in chronic obstructive pulmonary disease patients: a randomized controlled trial. *Respir Res* 2011; 12: 112
- [253] Dreher M, Storre JH, Windisch W. Noninvasive ventilation during walking in patients with severe COPD: a randomised cross-over trial. *Eur Respir J* 2007; 29: 930–936
- [254] Dreher M, Doncheva E, Schwoerer A et al. Preserving Oxygenation during Walking in Severe Chronic Obstructive Pulmonary Disease: Noninvasive Ventilation versus Oxygen Therapy. *Respiration* 2009; 78: 154–160
- [255] Leger P, Bedicam JM, Cornette A et al. Nasal intermittent positive pressure ventilation. Long-term follow-up in patients with severe chronic respiratory insufficiency. *Chest* 1994; 105: 100–105
- [256] Jones SE, Packham S, Hebden M et al. Domiciliary nocturnal intermittent positive pressure ventilation in patients with respiratory failure due to severe COPD: long-term follow up and effect on survival. *Thorax* 1998; 53: 495–498
- [257] Tuggey JM, Plant PK, Elliott MW. Domiciliary non-invasive ventilation for recurrent acidotic exacerbations of COPD: an economic analysis. *Thorax* 2003; 58: 867–871
- [258] Clini EM, Magni G, Crisafulli E et al. Home non-invasive mechanical ventilation and long-term oxygen therapy in stable hypercapnic chronic obstructive pulmonary disease patients: comparison of costs. *Respiration* 2009; 77: 44–50
- [259] Strumpf DA, Millman RP, Carlisle CC et al. Nocturnal positive-pressure ventilation via nasal mask in patients with severe chronic obstructive pulmonary disease. *Am Rev Respir Dis* 1991; 144: 1234–1239
- [260] Gay PC, Hubmayr RD, Stroetz RW. Efficacy of nocturnal nasal ventilation in stable, severe chronic obstructive pulmonary disease during a 3-month controlled trial. *Mayo Clin Proc* 1996; 71: 533–542

- [261] Köhnlein T, Welte T. Noninvasive ventilation in stable chronic obstructive pulmonary disease. *Eur Respir J* 2003; 21: 558; author reply 558–559
- [262] Hill NS. Noninvasive ventilation for chronic obstructive pulmonary disease. *Respir Care* 2004; 49: 72–87; discussion 87–89
- [263] Budweiser S, Jörres RA, Pfeifer M. Treatment of respiratory failure in COPD. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis* 2008; 3: 605–618
- [264] Casanova C, Celli BR, Tost L et al. Long-term controlled trial of nocturnal nasal positive pressure ventilation in patients with severe COPD. *Chest* 2000; 118: 1582–1590
- [265] McEvoy RD, Pierce RJ, Hillman D et al. Nocturnal non-invasive nasal ventilation in stable hypercapnic COPD: a randomised controlled trial. *Thorax* 2009; 64: 561–566
- [266] Budweiser S, Jörres RA, Pfeifer M. Noninvasive home ventilation for chronic obstructive pulmonary disease: indications, utility and outcome. *Curr Opin Pulm Med* 2008; 14: 128–134
- [267] Duiverman ML, Arellano-Maric MP, Windisch W. Long-term non-invasive ventilation in patients with chronic hypercapnic respiratory failure: assisting the diaphragm, but threatening the heart? *Curr Opin Pulm Med* 2016; 22: 130–137
- [268] Dreher M, Schulte L, Müller T et al. Influence of effective noninvasive positive pressure ventilation on inflammatory and cardiovascular biomarkers in stable hypercapnic COPD patients. *Respir Med* 2015; 109: 1300–1304
- [269] Duiverman ML, Maagh P, Magnet FS et al. Impact of High-Intensity-NIV on the heart in stable COPD: a randomised cross-over pilot study. *Respiratory Research* 2017; 18: 76. Im Internet: <http://respiratory-research.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12931-017-0542-9>
- [270] Sivasothy P, Smith IE, Shneerson JM. Mask intermittent positive pressure ventilation in chronic hypercapnic respiratory failure due to chronic obstructive pulmonary disease. *Eur Respir J* 1998; 11: 34–40
- [271] Holland AE, Denehy L, Ntoumenopoulos G et al. Non-invasive ventilation assists chest physiotherapy in adults with acute exacerbations of cystic fibrosis. *Thorax* 2003; 58: 880–884
- [272] Lima CA, Andrade Ade F, Campos SL et al. Effects of noninvasive ventilation on treadmill 6-min walk distance and regional chest wall volumes in cystic fibrosis: randomized controlled trial. *Respir Med* 2014; 108: 1460–1468
- [273] Fauroux B, Le Roux E, Ravilly S et al. Long-term noninvasive ventilation in patients with cystic fibrosis. *Respiration* 2008; 76: 168–174
- [274] Young AC, Wilson JW, Kotsimbo TC et al. Randomised placebo controlled trial of non-invasive ventilation for hypercapnia in cystic fibrosis. *Thorax* 2008; 63: 72–77
- [275] Moran F, Bradley JM, Piper AJ. Non-invasive ventilation for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2013: CD002769
- [276] Greenstone M. Changing paradigms in the diagnosis and management of bronchiectasis. *Am J Respir Med Drugs Devices Interv* 2002; 1: 339–347
- [277] Simonds AK, Elliott MW. Outcome of domiciliary nasal intermittent positive pressure ventilation in restrictive and obstructive disorders. *Thorax* 1995; 50: 604–609
- [278] Windisch W, Dreher M. NIV and chronic respiratory failure secondary to restrictive thoracic disorders (obesity excluded). In: Muir J-F, Ambrosino N, Simonds AK eds. *European Respiratory Monograph 41: Noninvasive Ventilation*. Sheffield: European Respiratory Society; 2008: 240–250
- [279] Shneerson JM, Simonds AK. Noninvasive ventilation for chest wall and neuromuscular disorders. *Eur Respir J* 2002; 20: 480–487
- [280] Fauroux B, Lofaso F. Non-invasive mechanical ventilation: when to start for what benefit? *Thorax* 2005; 60: 979–980
- [281] Perrin C, D'Ambrosio C, White A et al. Sleep in restrictive and neuromuscular respiratory disorders. *Semin Respir Crit Care Med* 2005; 26: 117–130
- [282] Ward S, Chatwin M, Heather S et al. Randomised controlled trial of non-invasive ventilation (NIV) for nocturnal hypoventilation in neuromuscular and chest wall disease patients with daytime normocapnia. *Thorax* 2005; 60: 1019–1024
- [283] Masa JF, Celli BR, Riesco JA et al. Noninvasive positive pressure ventilation and not oxygen may prevent overt ventilatory failure in patients with chest wall diseases. *Chest* 1997; 112: 207–213
- [284] Storre JH, Steurer B, Kabitz H-J et al. Transcutaneous PCO₂ monitoring during initiation of noninvasive ventilation. *Chest* 2007; 132: 1810–1816
- [285] Fletcher EC, Donner CF, Midgren B et al. Survival in COPD patients with a daytime PaO₂ greater than 60 mm Hg with and without nocturnal oxyhemoglobin desaturation. *Chest* 1992; 101: 649–655
- [286] Becker HF, Piper AJ, Flynn WE et al. Breathing during sleep in patients with nocturnal desaturation. *Am J Respir Crit Care Med* 1999; 159: 112–118
- [287] Dreher M, Ekkernkamp E, Schmoor C et al. Pulmonary rehabilitation and noninvasive ventilation in patients with hypercapnic interstitial lung disease. *Respiration* 2015; 89: 208–213
- [288] Restrick LJ, Fox NC, Braid G et al. Comparison of nasal pressure support ventilation with nasal intermittent positive pressure ventilation in patients with nocturnal hypoventilation. *Eur Respir J* 1993; 6: 364–370
- [289] Schönhofer B, Sonneborn M, Haidl P et al. Comparison of two different modes for noninvasive mechanical ventilation in chronic respiratory failure: volume versus pressure controlled device. *Eur Respir J* 1997; 10: 184–191
- [290] Tejada M, Boix JH, Alvarez F et al. Comparison of pressure support ventilation and assist-control ventilation in the treatment of respiratory failure. *Chest* 1997; 111: 1322–1325
- [291] Windisch W, Storre JH, Sorichter S et al. Comparison of volume- and pressure-limited NPPV at night: a prospective randomized cross-over trial. *Respir Med* 2005; 99: 52–59
- [292] Struik FM, Duiverman ML, Meijer PM et al. Volume-targeted versus pressure-targeted noninvasive ventilation in patients with chest-wall deformity: a pilot study. *Respir Care* 2011; 56: 1522–1525
- [293] Mehta S, Hill NS. Noninvasive Ventilation. *Am J Respir Crit Care Med* 2001; 163: 540–577
- [294] Ellis ER, Grunstein RR, Chan S et al. Noninvasive ventilatory support during sleep improves respiratory failure in kyphoscoliosis. *Chest* 1988; 94: 811–815
- [295] Ferris G, Servera-Pieras E, Vergara P et al. Kyphoscoliosis ventilatory insufficiency: noninvasive management outcomes. *Am J Phys Med Rehabil* 2000; 79: 24–29
- [296] Schönhofer B, Barchfeld T, Wenzel M et al. Long term effects of non-invasive mechanical ventilation on pulmonary haemodynamics in patients with chronic respiratory failure. *Thorax* 2001; 56: 524–528
- [297] Schönhofer B, Wallstein S, Wiese C et al. Noninvasive mechanical ventilation improves endurance performance in patients with chronic respiratory failure due to thoracic restriction. *Chest* 2001; 119: 1371–1378
- [298] Nauffal D, Doménech R, Martínez García MA et al. Noninvasive positive pressure home ventilation in restrictive disorders: outcome and impact on health-related quality of life. *Respir Med* 2002; 96: 777–783
- [299] Buyse B, Meersseman W, Demedts M. Treatment of chronic respiratory failure in kyphoscoliosis: oxygen or ventilation? *Eur Respir J* 2003; 22: 525–528
- [300] Doménech-Clar R, Nauffal-Manzur D, Perpiñá-Tordera M et al. Home mechanical ventilation for restrictive thoracic diseases: effects on

- patient quality-of-life and hospitalizations. *Respir Med* 2003; 97: 1320 – 1327
- [301] Windisch W, Dreher M, Storre JH et al. Nocturnal non-invasive positive pressure ventilation: physiological effects on spontaneous breathing. *Respir Physiol Neurobiol* 2006; 150: 251 – 260
- [302] Budweiser S, Heinemann F, Fischer W et al. Impact of ventilation parameters and duration of ventilator use on non-invasive home ventilation in restrictive thoracic disorders. *Respiration* 2006; 73: 488 – 494
- [303] Budweiser S, Mürbeth RE, Jörres RA et al. Predictors of long-term survival in patients with restrictive thoracic disorders and chronic respiratory failure undergoing non-invasive home ventilation. *Respirol Carlton Vic* 2007; 12: 551 – 559
- [304] Janssens JP, Cicotti E, Fitting JW et al. Non-invasive home ventilation in patients over 75 years of age: tolerance, compliance, and impact on quality of life. *Respir Med* 1998; 92: 1311 – 1320
- [305] Tsolaki V, Pastaka C, Kostikas K et al. Noninvasive ventilation in chronic respiratory failure: effects on quality of life. *Respiration* 2011; 81: 402 – 410
- [306] Carrey Z, Gottfried SB, Levy RD. Ventilatory muscle support in respiratory failure with nasal positive pressure ventilation. *Chest* 1990; 97: 150 – 158
- [307] Goldstein RS, De Rosie JA, Avendano MA et al. Influence of noninvasive positive pressure ventilation on inspiratory muscles. *Chest* 1991; 99: 408 – 415
- [308] Köhler D. Noninvasive ventilation works in all restrictive diseases with hypercapnia whatever the cause. *Respiration* 2001; 68: 450 – 451
- [309] Annane D, Quera-Salva MA, Lofaso F et al. Mechanisms underlying effects of nocturnal ventilation on daytime blood gases in neuromuscular diseases. *Eur Respir J* 1999; 13: 157 – 162
- [310] Dellborg C, Olofson J, Hamnegård CH et al. Ventilatory response to CO₂ re-breathing before and after nocturnal nasal intermittent positive pressure ventilation in patients with chronic alveolar hypoventilation. *Respir Med* 2000; 94: 1154 – 1160
- [311] Estenne M, Gevenois PA, Kinnear W et al. Lung volume restriction in patients with chronic respiratory muscle weakness: the role of microatelectasis. *Thorax* 1993; 48: 698 – 701
- [312] Gustafson T, Franklin KA, Midgren B et al. Survival of patients with kyphoscoliosis receiving mechanical ventilation or oxygen at home. *Chest* 2006; 130: 1828 – 1833
- [313] Jäger L, Franklin KA, Midgren B et al. Increased survival with mechanical ventilation in posttuberculosis patients with the combination of respiratory failure and chest wall deformity. *Chest* 2008; 133: 156 – 160
- [314] Karakurt S, Fanfulla F, Nava S. Is it safe for patients with chronic hypercapnic respiratory failure undergoing home noninvasive ventilation to discontinue ventilation briefly? *Chest* 2001; 119: 1379 – 1386
- [315] Koschel D, Handzhiev S, Wiedemann B et al. Acute effects of NPPV in interstitial lung disease with chronic hypercapnic respiratory failure. *Respir Med* 2010; 104: 291 – 295
- [316] Gacouin A, JounEAU S, Lethuille J et al. Trends in Prevalence and Prognosis in Subjects With Acute Chronic Respiratory Failure Treated With Noninvasive and/or Invasive Ventilation. *Respir Care* 2015; 60: 210 – 218
- [317] Hanson D, Winterbauer RH, Kirtland SH et al. Changes in pulmonary function test results after 1 year of therapy as predictors of survival in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Chest* 1995; 108: 305 – 310
- [318] Collard HR, King TE, Bartelson BB et al. Changes in clinical and physiologic variables predict survival in idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2003; 168: 538 – 542
- [319] Behr J, Günther A, Ammenwerth W et al. S2K-Leitlinie zur Diagnostik und Therapie der idiopathischen Lungenfibrose. *Pneumologie* 2013; 67: 81 – 111
- [320] Raghu G, Collard HR, Egan JJ et al. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Statement: Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Evidence-based Guidelines for Diagnosis and Management. *Am J Respir Crit Care Med* 2011; 183: 788 – 824
- [321] Statistisches Bundesamt. Nachhaltige Entwicklung in Deutschland – Indikatorenbericht 2014. 2. Aufl. Wiesbaden: Statistisches Bundesamt; 2014. Im Internet: https://www.destatis.de/DE/Publikationen/Thematisch/UmweltoekonomischeGesamtrechnungen/Umweltindikatoren/IndikatorenPDF_0230001.pdf?__blob=publicationFile
- [322] Borel J-C, Borel A-L, Monneret D et al. Obesity hypoventilation syndrome: From sleep-disordered breathing to systemic comorbidities and the need to offer combined treatment strategies. *Respirology* 2012; 17: 601 – 610
- [323] Balachandran JS, Masa JF, Mokhlesi B. Obesity Hypoventilation Syndrome: Epidemiology and Diagnosis. *Sleep Med Clin* 2014; 9: 341 – 347
- [324] Jennum P, Kjellberg J. Health, social and economical consequences of sleep-disordered breathing: a controlled national study. *Thorax* 2011; 66: 560 – 566
- [325] Castro-Añón O, Pérez de Llano LA, De la Fuente Sánchez S et al. Obesity-Hypoventilation Syndrome: Increased Risk of Death over Sleep Apnea Syndrome. *PloS One* 2015; 10: e0117808
- [326] Nowbar S, Burkart KM, Gonzales R et al. Obesity-associated hypoventilation in hospitalized patients: prevalence, effects, and outcome. *Am J Med* 2004; 116: 1 – 7
- [327] American Academy of Sleep Medicine. International Classification of Sleep Disorders – Third Edition (ICSD-3). 3. Aufl. Darien, IL: American Academy of Sleep Medicine; 2014. Im Internet: <http://www.aasm-net.org/store/product.aspx?pid=1024>
- [328] Masa JF, Janssens J-P, Borel J-C et al. OHS: definition, diagnosis, pathophysiology and management. In: *Obstructive Sleep Apnoea.-European Respiratory Society*; 2015: 137 – 152. Im Internet: <http://erspublications.com/content/9781849840606/9781849840606>
- [329] Kessler R, Chaouat A, Schinkewitch P et al. The obesity-hypoventilation syndrome revisited: a prospective study of 34 consecutive cases. *Chest* 2001; 120: 369 – 376
- [330] Mokhlesi B. Obesity Hypoventilation Syndrome: A State-of-the-Art Review. *Respir Care* 2010; 55: 1347 – 1365
- [331] Kaw R, Hernandez AV, Walker E et al. Determinants of hypercapnia in obese patients with obstructive sleep apnea: A systematic review and metaanalysis of cohort studies. *CHEST J* 2009; 136: 787 – 796
- [332] Parameswaran K, Todd DC, Soth M. Altered respiratory physiology in obesity. *Can Respir J* 2006; 13: 203 – 210
- [333] Lee M-Y, Lin C-C, Shen S-Y et al. Work of Breathing in Eucapnic and Hypercapnic Sleep Apnea Syndrome. *Respiration* 2009; 77: 146 – 153
- [334] Steier J, Jolley CJ, Seymour J et al. Neural respiratory drive in obesity. *Thorax* 2009; 64: 719 – 725
- [335] Steier J, Lunt A, Hart N et al. Observational study of the effect of obesity on lung volumes. *Thorax* 2014; doi:thoraxjnl-2014-205148
- [336] Tankersley CG, O'Donnell C, Daoud MJ et al. Leptin attenuates respiratory complications associated with the obese phenotype. *J Appl Physiol* 1998; 85: 2261 – 2269
- [337] Phipps P, Starritt E, Caterson I et al. Association of serum leptin with hypoventilation in human obesity. *Thorax* 2002; 57: 75 – 76
- [338] Yee BJ, Cheung J, Phipps P et al. Treatment of obesity hypoventilation syndrome and serum leptin. *Respiration* 2006; 73: 209 – 212
- [339] Borel J-C, Burel B, Tamisier R et al. Comorbidities and Mortality in Hypercapnic Obese under Domiciliary Noninvasive Ventilation. *PLoS ONE* 2013; 8: e52006

- [340] Berry RB, Chediak A, Brown LK et al. Best clinical practices for the sleep center adjustment of noninvasive positive pressure ventilation (NPPV) in stable chronic alveolar hypoventilation syndromes. *J Clin Sleep Med* 2010; 6: 491–509
- [341] Piper AJ, Grunstein RR. Obesity hypoventilation syndrome: mechanisms and management. *Am J Respir Crit Care Med* 2011; 183: 292–298
- [342] DGSM. S3-Leitlinie Nicht erholsamer Schlaf/Schlafstörungen – Kapitel „Schlafbezogene Atmungsstörungen“. *Somnologie* 2017; 20: 97–180
- [343] Hart N, Mandal S, Manuel A et al. Obesity hypoventilation syndrome: does the current definition need revisiting? *Thorax* 2013; doi:thoraxjnl-2013-204298
- [344] Manuel ARG, Hart N, Stradling JR. Is a Raised Bicarbonate, Without Hypercapnia, Part of the Physiologic Spectrum of Obesity-Related Hypoventilation? *CHEST J* 2015; 147: 362–368
- [345] Piper AJ, Wang D, Yee BJ et al. Randomised trial of CPAP vs bilevel support in the treatment of obesity hypoventilation syndrome without severe nocturnal desaturation. *Thorax* 2008; 63: 395–401
- [346] Kushida CA, Chediak A, Berry RB et al. Clinical guidelines for the manual titration of positive airway pressure in patients with obstructive sleep apnea. *J Clin Sleep Med* 2008; 4: 157–171
- [347] Masa JF, Corral J, Alonso ML et al. Efficacy of Different Treatment Alternatives for Obesity Hypoventilation Syndrome. *Pickwick Study*. *Am J Respir Crit Care Med* 2015; 192: 86–95
- [348] Schönhofer B, Kuhlen R, Neumann P et al. Nicht invasive Beatmung bei akuter respiratorischer Insuffizienz. *Dtsch Arztebl* 2008; 105: 424–433
- [349] de Llano LAP, Golpe R, Piquer MO et al. Short-term and long-term effects of nasal intermittent positive pressure ventilation in patients with obesity-hypoventilation syndrome. *Chest* 2005; 128: 587–594
- [350] Arellano-Maric MP, Hamm C, Schwarz SB et al. Obesity hypoventilation syndrome treated with non-invasive ventilation: can we switch to CPAP? *Eur Respir J* 2017 [in press]
- [351] Priou P, Hamel J-F, Person C et al. Long-term outcome of noninvasive positive pressure ventilation for obesity hypoventilation syndrome. *Chest* 2010; 138: 84–90
- [352] Budweiser S, Riedl SG, Jörres RA et al. Mortality and prognostic factors in patients with obesity-hypoventilation syndrome undergoing noninvasive ventilation. *J Intern Med* 2007; 261: 375–383
- [353] Heinemann F, Budweiser S, Dobroschke J et al. Non-invasive positive pressure ventilation improves lung volumes in the obesity hypoventilation syndrome. *Respir Med* 2007; 101: 1229–1235
- [354] Borel J-C, Tamisier R, Gonzalez-Bermejo J et al. Noninvasive ventilation in mild obesity hypoventilation syndrome: a randomized controlled trial. *Chest* 2012; 141: 692–702
- [355] Lukacsovits J, Carlucci A, Hill N et al. Physiological changes during low- and high-intensity noninvasive ventilation. *Eur Respir J* 2011; 39: 869–875
- [356] Windisch W, Storre JH. Target volume settings for home mechanical ventilation: great progress or just a gadget? *Thorax* 2012; 67: 663–665
- [357] Janssens J-P, Derivaz S, Breitenstein E et al. Changing patterns in long-term noninvasive ventilation: A 7-year prospective study in the geneva lake area. *Chest* 2003; 123: 67–79
- [358] Mokhlesi B, Tulaimat A, Evans AT et al. Impact of adherence with positive airway pressure therapy on hypercapnia in obstructive sleep apnea. *J Clin Sleep Med* 2006; 2: 57–62
- [359] Kim SH, Eisele DW, Smith PL et al. Evaluation of patients with sleep apnea after tracheotomy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 124: 996–1000
- [360] Hollier CA, Harmer AR, Maxwell LJ et al. Moderate concentrations of supplemental oxygen worsen hypercapnia in obesity hypoventilation syndrome: a randomised crossover study. *Thorax* 2014; 69: 346–353
- [361] Rochester DF, Enson Y. Current concepts in the pathogenesis of the obesity-hypoventilation syndrome. Mechanical and circulatory factors. *Am J Med* 1974; 57: 402–420
- [362] Wirth A, Wabitsch M, Hauner H. Prävention und Therapie der Adipositas. *Dtsch Arztebl* 2014; 111: 705–713
- [363] Simonds AK. Recent advances in respiratory care for neuromuscular disease. *CHEST J* 2006; 130: 1879–1886
- [364] Poussel M, Thil C, Kaminsky P et al. Lack of correlation between the ventilatory response to CO₂ and lung function impairment in myotonic dystrophy patients: evidence for a dysregulation at central level. *Neuromuscul Disord* 2015; 25: 403–408
- [365] Lofaso F, Quera-Salva MA. Polysomnography for the management of progressive neuromuscular disorders. *Eur Respir J* 2002; 19: 989–990
- [366] Weinberg J, Klefbeck B, Borg J et al. Polysomnography in chronic neuromuscular disease. *Respiration* 2003; 70: 349–354
- [367] Vachharajani A, Uong EC. The role of polysomnography in the diagnosis of a neuromuscular disorder. *J Clin Sleep Med* 2005; 1: 398–399
- [368] Lofaso F, Fauroux B, Orlikowski D et al. Daytime predictors of sleep-disordered breathing in neuromuscular patients to better schedule polysomnography. *Eur Respir J* 2011; 37: 231–232
- [369] Ogna A, Quera Salva M-A, Prigent H et al. Nocturnal hypoventilation in neuromuscular disease: prevalence according to different definitions issued from the literature. *Sleep Breath Schlaf Atm* 2016; 20: 575–581
- [370] Cazzolli PA, Oppenheimer EA. Home mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis: nasal compared to tracheostomy-intermittent positive pressure ventilation. *J Neurol Sci* 1996; 139 Suppl: 123–128
- [371] Barthlen GM. Nocturnal respiratory failure as an indication of non-invasive ventilation in the patient with neuromuscular disease. *Respiration* 1997; 64 (Suppl. 01): 35–38
- [372] Winterholler M, Erbguth F, Rechlin T et al. [Managing life and death wishes of invasively ventilated amyotrophic lateral sclerosis patients]. *Med Klin (Munich)* 1997; 92 (Suppl. 01): 90–92
- [373] Kleopa KA, Sherman M, Neal B et al. Bipap improves survival and rate of pulmonary function decline in patients with ALS. *J Neurol Sci* 1999; 164: 82–88
- [374] Hill NS. Ventilator management for neuromuscular disease. *Semin Respir Crit Care Med* 2002; 23: 293–305
- [375] Bourke SC, Bullock RE, Williams TL et al. Noninvasive ventilation in ALS: indications and effect on quality of life. *Neurology* 2003; 61: 171–177
- [376] Mellies U, Ragette R, Dohna Schwake C et al. Long-term noninvasive ventilation in children and adolescents with neuromuscular disorders. *Eur Respir J* 2003; 22: 631–636
- [377] Finder JD, Birnkrant D, Carl J et al. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med* 2004; 170: 456–465
- [378] Farrero E, Prats E, Povedano M et al. Survival in amyotrophic lateral sclerosis with home mechanical ventilation: the impact of systematic respiratory assessment and bulbar involvement. *Chest* 2005; 127: 2132–2138
- [379] Laub M, Berg S, Midgren B. Symptoms, clinical and physiological findings motivating home mechanical ventilation in patients with neuromuscular diseases. *J Rehabil Med* 2006; 38: 250–254
- [380] Czudaj K-P, Suchi S, Schönhofer B. [Physiological parameters of breathing and the impact of non-invasive ventilation (NIV) on patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS)]. *Pneumologie* 2009; 63: 687–692

- [381] Mitchell JD, Borasio GD. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Lond Engl* 2007; 369: 2031–2041
- [382] Boentert M, Brenscheidt I, Glatz C et al. Effects of non-invasive ventilation on objective sleep and nocturnal respiration in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 2015; 262: 2073–2082
- [383] Aboussouan LS. Sleep-disordered Breathing in Neuromuscular Disease. *Am J Respir Crit Care Med* 2015; 191: 979–989
- [384] Crescimanno G, Greco F, Marrone O. Monitoring noninvasive ventilation in neuromuscular patients: feasibility of unattended home polysomnography and reliability of sleep diaries. *Sleep Med* 2014; 15: 336–341
- [385] Raphael JC, Chevret S, Chastang C et al. 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 Lond Engl* 1994; 343: 1600–1604
- [386] Yuan N, Skaggs DL, Dorey F et al. Preoperative predictors of prolonged postoperative mechanical ventilation in children following scoliosis repair. *Pediatr Pulmonol* 2005; 40: 414–419
- [387] Bach JR. Successful pregnancies for ventilator users. *Am J Phys Med Rehabil* 2003; 82: 226–229
- [388] Schlamp V, Karg O, Abel A et al. [Noninvasive intermittent self-ventilation as a palliative measure in amyotrophic lateral sclerosis]. *Nervenarzt* 1998; 69: 1074–1082
- [389] Bach JR, Bianchi C, Aufiero E. Oximetry and indications for tracheotomy for amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 2004; 126: 1502–1507
- [390] Rousseau M-C, Pietra S, Blaya J et al. Quality of life of ALS and LIS patients with and without invasive mechanical ventilation. *J Neurol* 2011; 258: 1801–1804
- [391] Rabkin J, Ogino M, Goetz R et al. Tracheostomy with invasive ventilation for ALS patients: neurologists' roles in the US and Japan. *Amyotroph Lateral Scler Front Degener* 2013; 14: 116–123
- [392] Huttmann SE, Windisch W, Storre JH. Invasive home mechanical ventilation: living conditions and health-related quality of life. *Respiration* 2015; 89: 312–321
- [393] Wood H. Motor neuron disease: Diaphragm pacing is associated with reduced survival in ALS patients with respiratory insufficiency. *Nat Rev Neurol* 2015; 11: 484
- [394] Hill NS. Noninvasive positive pressure ventilation in neuromuscular disease. Enough is enough! *Chest* 1994; 105: 337–338
- [395] Orlikowski D, Prigent H, Gonzales-Bermejo J et al. Noninvasive ventilation as an alternative to endotracheal intubation during tracheotomy in advanced neuromuscular disease. *Respir Care* 2007; 52: 1728–1733
- [396] Bach JR, Alba AS, Bohatiuk G et al. Mouth intermittent positive pressure ventilation in the management of postpolio respiratory insufficiency. *Chest* 1987; 91: 859–864
- [397] Pinto AC, Evangelista T, Carvalho M et al. Respiratory assistance with a non-invasive ventilator (Bipap) in MND/ALS patients: survival rates in a controlled trial. *J Neurol Sci* 1995; 129 (Suppl): 19–26
- [398] Aboussouan LS, Khan SU, Banerjee M et al. Objective measures of the efficacy of noninvasive positive-pressure ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 2001; 24: 403–409
- [399] Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL et al. Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial. *Lancet Neurol* 2006; 5: 140–147
- [400] Peysson S, Vandenberghe N, Philit F et al. Factors predicting survival following noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Eur Neurol* 2008; 59: 164–171
- [401] Leonardis L, Dolenc Grošelj L. Non-invasive positive-pressure ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: spinal versus bulbar form. *Eur J Neurol* 2013; 20: e66
- [402] Servera E, Sancho J, Bañuls P et al. Bulbar impairment score predicts noninvasive volume-cycled ventilation failure during an acute lower respiratory tract infection in ALS. *J Neurol Sci* 2015; 358: 87–91
- [403] Verma A, Steele J. Botulinum toxin improves sialorrhea and quality of living in bulbar amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 2006; 34: 235–237
- [404] Winterholler C. [Diagnosis and treatment of dysphagia in patients with neuromuscular disease]. *Pneumologie* 2008; 62 (Suppl. 01): S35–38
- [405] Bach JR. Mechanical insufflation-exsufflation. Comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. *Chest* 1993; 104: 1553–1562
- [406] Tzani P, Chiesa S, Aiello M et al. The value of cough peak flow in the assessment of cough efficacy in neuromuscular patients. A cross sectional study. *Eur J Phys Rehabil Med* 2014; 50: 427–432
- [407] Young HK, Lowe A, Fitzgerald DA et al. Outcome of noninvasive ventilation in children with neuromuscular disease. *Neurology* 2007; 68: 198–201
- [408] Lechtzin N. Respiratory effects of amyotrophic lateral sclerosis: problems and solutions. *Respir Care* 2006; 51: 871–881; discussion 881–884
- [409] Lechtzin N, Shade D, Clawson L et al. Supramaximal inflation improves lung compliance in subjects with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 2006; 129: 1322–1329
- [410] Schönhofer B, Köhler D. Effect of non-invasive mechanical ventilation on sleep and nocturnal ventilation in patients with chronic respiratory failure. *Thorax* 2000; 55: 308–313
- [411] Bourke SC, Shaw PJ, Gibson GJ. Respiratory function vs sleep-disordered breathing as predictors of QOL in ALS. *Neurology* 2001; 57: 2040–2044
- [412] Butz M, Wollinsky KH, Wiedemuth-Catrinescu U et al. Longitudinal effects of noninvasive positive-pressure ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Phys Med Rehabil* 2003; 82: 597–604
- [413] Bach JR. Mechanical exsufflation, noninvasive ventilation, and new strategies for pulmonary rehabilitation and sleep disordered breathing. *Bull N Y Acad Med* 1992; 68: 321–340
- [414] Hein H, Schucher B, Magnussen H. [Intermittent assisted ventilation in neuromuscular diseases: course and quality of life]. *Pneumologie* 1999; 53 (Suppl. 02): S89–90
- [415] Newsom-Davis IC, Lyall RA, Leigh PN et al. The effect of non-invasive positive pressure ventilation (NIPPV) on cognitive function in amyotrophic lateral sclerosis (ALS): a prospective study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 71: 482–487
- [416] Windisch W. Impact of home mechanical ventilation on health-related quality of life. *Eur Respir J* 2008; 32: 1328–1336
- [417] Winterholler M, Claus D, Bockelbrink A et al. [Recommendations of Bavarian Muscle Centers of the German Neuromuscular Disease Society for home ventilation of neuromuscular diseases of adult patients]. *Nervenarzt* 1997; 68: 351–357
- [418] Bach JR. Amyotrophic lateral sclerosis: predictors for prolongation of life by noninvasive respiratory aids. *Arch Phys Med Rehabil* 1995; 76: 828–832
- [419] Bach JR, Niranjana V, Weaver B. Spinal muscular atrophy type 1: A noninvasive respiratory management approach. *Chest* 2000; 117: 1100–1105
- [420] Bach JR. Continuous noninvasive ventilation for patients with neuromuscular disease and spinal cord injury. *Semin Respir Crit Care Med* 2002; 23: 283–292

- [421] Bach JR. Amyotrophic lateral sclerosis: prolongation of life by non-invasive respiratory AIDS. *Chest* 2002; 122: 92–98
- [422] Rabinstein AA. Noninvasive ventilation for neuromuscular respiratory failure: when to use and when to avoid. *Curr Opin Crit Care* 2016; 22: 94–99
- [423] Williams TL. Effect of non-invasive ventilation on survival, quality of life, respiratory function and cognition: a review of the literature. *Amyotroph Lateral Scler* 2007; 8: 317; author reply 317–318
- [424] Sonneveld HM, Strating MMH, van Staa AL et al. Gaps in transitional care: what are the perceptions of adolescents, parents and providers? *Child Care Health Dev* 2013; 39: 69–80
- [425] Schara U, Schneider-Gold C, Schrank B. *Klinik und Transition neuromuskulärer Erkrankungen*. 1 Ed. Heidelberg: Springer; 2015. Im Internet: <http://www.springer.com/us/book/9783662442388>
- [426] Wallis C, Paton JY, Beaton S et al. Children on long-term ventilatory support: 10 years of progress. *Arch Dis Child* 2011; 96: 998–1002
- [427] Baumann P, Newman CJ, Diserens K. Challenge of transition in the socio-professional insertion of youngsters with neurodisabilities. *Dev Neurorehabilitation* 2013; 16: 271–276
- [428] Chatwin M, Tan H-L, Bush A et al. Long term non-invasive ventilation in children: impact on survival and transition to adult care. *PLoS One* 2015; 10: e0125839
- [429] Weiss S, Van Egmond-Fröhlich A, Hofer N et al. Long-Term Respiratory Support for Children and Adolescents in Austria: A National Survey. *Klin Padiatr* 2016; 228: 42–46
- [430] Eagle M, Baudouin SV, Chandler C et al. Survival in Duchenne muscular dystrophy: improvements in life expectancy since 1967 and the impact of home nocturnal ventilation. *Neuromuscul Disord* 2002; 12: 926–929
- [431] Baydur A, Layne E, Aral H et al. Long term non-invasive ventilation in the community for patients with musculoskeletal disorders: 46 year experience and review. *Thorax* 2000; 55: 4–11
- [432] Nugent A-M, Smith IE, Shneerson JM. Domiciliary-assisted ventilation in patients with myotonic dystrophy. *Chest* 2002; 121: 459–464
- [433] Campbell C, Sherlock R, Jacob P et al. Congenital myotonic dystrophy: assisted ventilation duration and outcome. *Pediatrics* 2004; 113: 811–816
- [434] Monteiro R, Bento J, Gonçalves MR et al. Genetics correlates with lung function and nocturnal ventilation in myotonic dystrophy. *Sleep Breath Schlaf Atm* 2013; 17: 1087–1092
- [435] Akamine RT, Grossklauss LF, Moreira GA et al. Treatment of sleep central apnea with non-invasive mechanical ventilation with 2 levels of positive pressure (bilevel) in a patient with myotonic dystrophy type 1. *Sleep Sci Sao Paulo Braz* 2014; 7: 117–121
- [436] Falgà-Tirado C, Pérez-Pemán P, Ordi-Ros J et al. Adult onset of nemaline myopathy presenting as respiratory insufficiency. *Respiration* 1995; 62: 353–354
- [437] Jungbluth H, Sewry CA, Brown SC et al. Mild phenotype of nemaline myopathy with sleep hypoventilation due to a mutation in the skeletal muscle alpha-actin (ACTA1) gene. *Neuromuscul Disord* 2001; 11: 35–40
- [438] Mellies U, Stehling F, Dohna-Schwake C et al. Respiratory failure in Pompe disease: treatment with noninvasive ventilation. *Neurology* 2005; 64: 1465–1467
- [439] Sayeed N, Sharma P, Abdelhalim M et al. Effect of enzyme replacement therapy (ERT) added to Home Mechanical Ventilation (HMV) in Adult Pompe disease. *Respirol Case Rep* 2015; 3: 159–161
- [440] Clay AS, Behnia M, Brown KK. Mitochondrial disease: a pulmonary and critical-care medicine perspective. *Chest* 2001; 120: 634–648
- [441] Yuan N, El-Sayed YY, Ruoss S et al. Successful pregnancy and cesarean delivery via noninvasive ventilation in mitochondrial myopathy. *J Perinatol* 2009; 29: 166–167
- [442] Gray K, Isaacs D, Kilham HA et al. Spinal muscular atrophy type I: do the benefits of ventilation compensate for its burdens? *J Paediatr Child Health* 2013; 49: 807–812
- [443] Hardart MKM, Burns JP, Truog RD. Respiratory support in spinal muscular atrophy type I: a survey of physician practices and attitudes. *Pediatrics* 2002; 110: e24
- [444] Mellies U, Dohna-Schwake C, Stehling F et al. Sleep disordered breathing in spinal muscular atrophy. *Neuromuscul Disord* 2004; 14: 797–803
- [445] Wang TG, Bach JR, Avilla C et al. Survival of individuals with spinal muscular atrophy on ventilatory support. *Am J Phys Med Rehabil* 1994; 73: 207–211
- [446] Bach JR, Alba AS, Shin D. Management alternatives for post-polio respiratory insufficiency. Assisted ventilation by nasal or oral-nasal interface. *Am J Phys Med Rehabil* 1989; 68: 264–271
- [447] Barle H, Söderberg P, Haegerstrand C et al. Bi-level positive airway pressure ventilation reduces the oxygen cost of breathing in long-standing post-polio patients on invasive home mechanical ventilation. *Acta Anaesthesiol Scand* 2005; 49: 197–202
- [448] Gillis-Haegerstrand C, Markström A, Barle H. Bi-level positive airway pressure ventilation maintains adequate ventilation in post-polio patients with respiratory failure. *Acta Anaesthesiol Scand* 2006; 50: 580–585
- [449] Hess DR. Airway Clearance: Physiology, Pharmacology, Techniques, and Practice. *Respir Care* 2007; 52: 1392–1396
- [450] Sancho J, Servera E, Díaz J et al. Predictors of ineffective cough during a chest infection in patients with stable amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2007; 175: 1266–1271
- [451] Bach JR, Saporito LR. Criteria for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilatory failure. A different approach to weaning. *Chest* 1996; 110: 1566–1571
- [452] Fahy JV, Dickey BF. Airway Mucus Function and Dysfunction. *N Engl J Med* 2010; 363: 2233–2247
- [453] KRINKO. Prävention der nosokomialen beatmungsassoziierten Pneumonie: Empfehlung der Kommission für Krankenhaushygiene und Infektionsprävention (KRINKO) beim Robert Koch-Institut. *Bundesgesundheitsblatt – Gesundheitsforschung – Gesundheitsschutz* 2013; 56: 1578–1590
- [454] Caroff DA, Li L, Muscedere J et al. Subglottic Secretion Drainage and Objective Outcomes: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Crit Care Med* 2016; 44: 830–840
- [455] Elkins MR, Robinson M, Rose BR et al. A controlled trial of long-term inhaled hypertonic saline in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med* 2006; 354: 229–240
- [456] Suri P, Burns SP, Bach JR. Pneumothorax associated with mechanical insufflation-exsufflation and related factors. *Am J Phys Med Rehabil* 2008; 87: 951–955
- [457] Sturgess JM, Palfrey AJ, Reid L. The viscosity of bronchial secretion. *Clin Sci* 1970; 38: 145–156
- [458] Clarke SW, Jones JG, Oliver DR. Resistance to two-phase gas-liquid flow in airways. *J Appl Physiol* 1970; 29: 464–471
- [459] Fornasa E, Ajčević M, Accardo A. Characterization of the mechanical behavior of intrapulmonary percussive ventilation. *Physiol Meas* 2013; 34: 1583–1592
- [460] Morrison L, Agnew J. Oscillating devices for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2014: CD006842
- [461] Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M et al. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and „air stacking“ in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 2007; 86: 295–300
- [462] Bach JR. Update and perspective on noninvasive respiratory muscle aids. Part 2: The expiratory aids. *Chest* 1994; 105: 1538–1544

- [463] Gomez-Merino E, Bach JR. Duchenne muscular dystrophy: prolongation of life by noninvasive ventilation and mechanically assisted coughing. *Am J Phys Med Rehabil* 2002; 81: 411–415
- [464] Mustfa N, Aiello M, Lyall RA et al. Cough augmentation in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 2003; 61: 1285–1287
- [465] Sancho J, Servera E, Marín J et al. Effect of lung mechanics on mechanically assisted flows and volumes. *Am J Phys Med Rehabil* 2004; 83: 698–703
- [466] Simonds AK. NIV and neuromuscular disease. In: Muir J-F, Ambrosino N, Simonds AK eds. *Noninvasive ventilation*. Sheffield: European Respiratory Society; 2008: 224–239
- [467] Dohna-Schwake C, Ragette R, Teschler H et al. IPPB-assisted coughing in neuromuscular disorders. *Pediatr Pulmonol* 2006; 41: 551–557
- [468] Mellies U, Goebel C. Optimum insufflation capacity and peak cough flow in neuromuscular disorders. *Ann Am Thorac Soc* 2014; 11: 1560–1568
- [469] Senet C, Golmard J-L, Salachas F et al. A comparison of assisted cough techniques in stable patients with severe respiratory insufficiency due to amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler* 2011; 12: 26–32
- [470] Lacombe M, Del Amo Castrillo L, Boré A et al. Comparison of three cough-augmentation techniques in neuromuscular patients: mechanical insufflation combined with manually assisted cough, insufflation-exsufflation alone and insufflation-exsufflation combined with manually assisted cough. *Respiration* 2014; 88: 215–222
- [471] Bach JR, Smith WH, Michaels J et al. Airway secretion clearance by mechanical exsufflation for post-poliomyelitis ventilator-assisted individuals. *Arch Phys Med Rehabil* 1993; 74: 170–177
- [472] Kang SW, Bach JR. Maximum insufflation capacity. *Chest* 2000; 118: 61–65
- [473] Chatwin M, Ross E, Hart N et al. Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness. *Eur Respir J* 2003; 21: 502–508
- [474] Guérin C, Bourdin G, Leray V et al. Performance of the coughassist insufflation-exsufflation device in the presence of an endotracheal tube or tracheostomy tube: a bench study. *Respir Care* 2011; 56: 1108–1114
- [475] Porot V, Guérin C. Bench assessment of a new insufflation-exsufflation device. *Respir Care* 2013; 58: 1536–1540
- [476] Schütz A, Wagner J, Conrad A et al. Vergleich verschiedener mechanischer Hustenhilfen durch Messung der expiratorischen Spitzenflüsse. *Pneumologie* 2017; 71: 166–172
- [477] Striegl AM, Redding GJ, Diblasi R et al. Use of a lung model to assess mechanical in-exsufflator therapy in infants with tracheostomy. *Pediatr Pulmonol* 2011; 46: 211–217
- [478] Bento J, Gonçalves M, Silva N et al. [Indications and compliance of home mechanical insufflation-exsufflation in patients with neuromuscular diseases]. *Arch Bronconeumol* 2010; 46: 420–425
- [479] Fauroux B, Guillemot N, Aubertin G et al. Physiologic benefits of mechanical insufflation-exsufflation in children with neuromuscular diseases. *Chest* 2008; 133: 161–168
- [480] Leelapattana P, Fleming JC, Gurr KR et al. Predicting the need for tracheostomy in patients with cervical spinal cord injury. *J Trauma Acute Care Surg* 2012; 73: 880–884
- [481] Menaker J, Kufera JA, Glaser J et al. Admission ASIA motor score predicting the need for tracheostomy after cervical spinal cord injury. *J Trauma Acute Care Surg* 2013; 75: 629–634
- [482] Choi HJ, Paeng SH, Kim ST et al. The Effectiveness of Early Tracheostomy (within at least 10 Days) in Cervical Spinal Cord Injury Patients. *J Korean Neurosurg Soc* 2013; 54: 220–224
- [483] Hirschfeld S, Exner G, Tiedemann S et al. Langzeitbeatmung querschnittgelähmter Patienten. *Trauma Berufskrankh* 2010; 12: 177–181
- [484] Bach JR. Noninvasive respiratory management of high level spinal cord injury. *J Spinal Cord Med* 2012; 35: 72–80
- [485] Schallom M, Cracchiolo L, Falker A et al. Pressure Ulcer Incidence in Patients Wearing Nasal-Oral Versus Full-Face Noninvasive Ventilation Masks. *Am J Crit Care* 2015; 24: 349–356; quiz 357
- [486] Galeiras Vázquez R, Rascado Sedes P, Mourelo Fariña M et al. Respiratory Management in the Patient with Spinal Cord Injury. *BioMed Res Int* 2013; 2013: 1–12
- [487] Gondim FA, Lopes ACA, Oliveira GR et al. Cardiovascular control after spinal cord injury. *Curr Vasc Pharmacol* 2004; 2: 71–79
- [488] Krassioukov A. Autonomic function following cervical spinal cord injury. *Respir Physiol Neurobiol* 2009; 169: 157–164
- [489] Popa C, Popa F, Grigorean VT et al. Vascular dysfunctions following spinal cord injury. *J Med Life* 2010; 3: 275–285
- [490] Malmqvist L, Biering-Sørensen T, Bartholdy K et al. Assessment of autonomic function after acute spinal cord injury using heart rate variability analyses. *Spinal Cord* 2015; 53: 54–58
- [491] Brown R, DiMarco AF, Hoit JD et al. Respiratory dysfunction and management in spinal cord injury. *Respir Care* 2006; 51: 853–868; discussion 869–870
- [492] Kang SW, Shin JC, Park CI et al. Relationship between inspiratory muscle strength and cough capacity in cervical spinal cord injured patients. *Spinal Cord* 2006; 44: 242–248
- [493] Zimmer MB, Nantwi K, Goshgarian HG. Effect of spinal cord injury on the neural regulation of respiratory function. *Exp Neurol* 2008; 209: 399–406
- [494] Ploumis A, Kolli S, Patrick M et al. Length of stay and medical stability for spinal cord-injured patients on admission to an inpatient rehabilitation hospital: a comparison between a model SCI trauma center and non-SCI trauma center. *Spinal Cord* 2011; 49: 411–415
- [495] Watt JWH, Wiredu E, Silva P et al. Survival after short- or long-term ventilation after acute spinal cord injury: a single-centre 25-year retrospective study. *Spinal Cord* 2011; 49: 404–410
- [496] Giesecke J. Finanzierung der ambulanten Pflege bei maschineller Beatmung Teil I. *Not* 2000; 5: 22–28
- [497] Giesecke J. Finanzierung der ambulanten Pflege bei maschineller Beatmung Teil 2. *Not* 2000; 6: 22–28
- [498] DMGP e. V.. Empfehlungen zur ausserklinischen Beatmung und Intensivpflege.pdf – Startseite der Deutschsprachigen Medizinischen Gesellschaft für Paraplegie. *Deutschsprachige Med Ges Für Paraplegie EV*; 2016. Im Internet: <http://www.dmgp.de/index.php/component/joomdoc/empfehlungen-zur-ausserklinischen-beatmung-und-intensivpflege-pdf/detail>
- [499] Glenn WW, Phelps ML. Diaphragm pacing by electrical stimulation of the phrenic nerve. *Neurosurgery* 1985; 17: 974–984
- [500] Hirschfeld S, Exner G, Luukkaala T et al. Mechanical ventilation or phrenic nerve stimulation for treatment of spinal cord injury-induced respiratory insufficiency. *Spinal Cord* 2008; 46: 738–742
- [501] Romero FJ, Gambarrutta C, Garcia-Forcada A et al. Long-term evaluation of phrenic nerve pacing for respiratory failure due to high cervical spinal cord injury. *Spinal Cord* 2012; 50: 895–898
- [502] Hirschfeld S, Vieweg H, Schulz AP et al. Threshold currents of platinum electrodes used for functional electrical stimulation of the phrenic nerves for treatment of central apnea. *Pacing Clin Electrophysiol PACE* 2013; 36: 714–718
- [503] Esclarín A, Bravo P, Arroyo O et al. Tracheostomy ventilation versus diaphragmatic pacemaker ventilation in high spinal cord injury. *Paraplegia* 1994; 32: 687–693

- [504] Tedde ML, Onders RP, Teixeira MJ et al. Electric ventilation: indications for and technical aspects of diaphragm pacing stimulation surgical implantation. *J Bras Pneumol* 2012; 38: 566–572
- [505] Onders RP, Elmo MJ, Ignagni AR. Diaphragm pacing stimulation system for tetraplegia in individuals injured during childhood or adolescence. *J Spinal Cord Med* 2007; 30 (Suppl. 01): S25–29
- [506] Graham RJ, Fleegler EW, Robinson WM. Chronic ventilator need in the community: a 2005 pediatric census of Massachusetts. *Pediatrics* 2007; 119: e1280–1287
- [507] Ottonello G, Ferrari I, Pirroddi IMG et al. Home mechanical ventilation in children: retrospective survey of a pediatric population. *Pediatr Int* 2007; 49: 801–805
- [508] Goodwin S, Smith H, Langton Hewer S et al. Increasing prevalence of domiciliary ventilation: changes in service demand and provision in the South West of the UK. *Eur J Pediatr* 2011; 170: 1187–1192
- [509] Racca F, Berta G, Sequi M et al. Long-term home ventilation of children in Italy: a national survey. *Pediatr Pulmonol* 2011; 46: 566–572
- [510] Paulides FM, Plötz FB, Verweij-van den Oudenrijn LP et al. Thirty years of home mechanical ventilation in children: escalating need for pediatric intensive care beds. *Intensive Care Med* 2012; 38: 847–852
- [511] Amin R, Sayal P, Syed F et al. Pediatric long-term home mechanical ventilation: twenty years of follow-up from one Canadian center. *Pediatr Pulmonol* 2014; 49: 816–824
- [512] Amaddeo A, Frapin A, Fauroux B. Long-term non-invasive ventilation in children. *Lancet Respir Med* 2016; 4: 999–1008
- [513] Trachsel D, Hammer J. Indications for tracheostomy in children. *Paediatr Respir Rev* 2006; 7: 162–168
- [514] Cristea AI, Carroll AE, Davis SD et al. Outcomes of children with severe bronchopulmonary dysplasia who were ventilator dependent at home. *Pediatrics* 2013; 132: e727–734
- [515] Kun SS, Davidson-Ward SL, Hulse LM et al. How much do primary care givers know about tracheostomy and home ventilator emergency care? *Pediatr Pulmonol* 2010; 45: 270–274
- [516] Edwards JD, Kun SS, Keens TG. Outcomes and causes of death in children on home mechanical ventilation via tracheostomy: an institutional and literature review. *J Pediatr* 2010; 157: 955–959.e2
- [517] Dursun O, Ozel D. Early and long-term outcome after tracheostomy in children. *Pediatr Int* 2011; 53: 202–206
- [518] Joseph RA. Tracheostomy in infants: parent education for home care. *Neonatal Netw NN* 2011; 30: 231–242
- [519] Weese-Mayer DE, Rand CM, Zhou A et al. Congenital central hypoventilation syndrome: a bedside-to-bench success story for advancing early diagnosis and treatment and improved survival and quality of life. *Pediatr Res* 2016; 1–2: 192–201
- [520] Dohna-Schwake C, Podlewski P, Voit T et al. Non-invasive ventilation reduces respiratory tract infections in children with neuromuscular disorders. *Pediatr Pulmonol* 2008; 43: 67–71
- [521] Dohna-Schwake C, Stehling F, Tschiedel E et al. Non-invasive ventilation on a pediatric intensive care unit: feasibility, efficacy, and predictors of success. *Pediatr Pulmonol* 2011; 46: 1114–1120
- [522] Eckart M, Guenther U-P, Idkowiak J et al. The natural course of infantile spinal muscular atrophy with respiratory distress type 1 (SMARD1). *Pediatrics* 2012; 129: e148–156
- [523] Gregoretti C, Ottonello G, Chiarini Testa MB et al. Survival of patients with spinal muscular atrophy type 1. *Pediatrics* 2013; 131: e1509–1514
- [524] Fauroux B, Leroux K, Desmarais G et al. Performance of ventilators for noninvasive positive-pressure ventilation in children. *Eur Respir J* 2008; 31: 1300–1307
- [525] Louis B, Leroux K, Isabey D et al. Effect of manufacturer-inserted mask leaks on ventilator performance. *Eur Respir J* 2010; 35: 627–636
- [526] Khirani S, Louis B, Leroux K et al. Improvement of the trigger of a ventilator for non-invasive ventilation in children: bench and clinical study. *Clin Respir J* 2016; 10: 559–566
- [527] Ramirez A, Delord V, Khirani S et al. Interfaces for long-term non-invasive positive pressure ventilation in children. *Intensive Care Med* 2012; 38: 655–662
- [528] Dettelbach MA, Gross RD, Mahlmann J et al. Effect of the Passy-Muir Valve on aspiration in patients with tracheostomy. *Head Neck* 1995; 17: 297–302
- [529] Sherman JM, Davis S, Albamonte-Petrick S et al. Care of the child with a chronic tracheostomy. This official statement of the American Thoracic Society was adopted by the ATS Board of Directors, July 1999. *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 161: 297–308
- [530] Rul B, Carnevale F, Estournet B et al. Tracheotomy and children with spinal muscular atrophy type 1: ethical considerations in the French context. *Nurs Ethics* 2012; 19: 408–418
- [531] Toly VB, Musil CM, Carl JC. Families with children who are technology dependent: normalization and family functioning. *West J Nurs Res* 2012; 34: 52–71
- [532] Abode KA, Drake AF, Zdanski CJ et al. A Multidisciplinary Children's Airway Center: Impact on the Care of Patients With Tracheostomy. *Pediatrics* 2016; 137: e20150455
- [533] Dohna-Schwake C, Ragette R, Teschler H et al. Predictors of severe chest infections in pediatric neuromuscular disorders. *Neuromuscul Disord NMD* 2006; 16: 325–328
- [534] Stehling F, Bouikidis A, Schara U et al. Mechanical insufflation/exsufflation improves vital capacity in neuromuscular disorders. *Chron Respir Dis* 2015; 12: 31–35
- [535] Stehling F, Dohna-Schwake C, Mellies U et al. Decline in Lung Volume With Duchenne Muscular Dystrophy Is Associated With Ventilation Inhomogeneity. *Respir Care* 2015; 60: 1257–1263
- [536] Amiel J, Laudier B, Attié-Bitach T et al. Polyalanine expansion and frameshift mutations of the paired-like homeobox gene PHOX2B in congenital central hypoventilation syndrome. *Nat Genet* 2003; 33: 459–461
- [537] Antic NA, Malow BA, Lange N et al. PHOX2B mutation-confirmed congenital central hypoventilation syndrome: presentation in adulthood. *Am J Respir Crit Care Med* 2006; 174: 923–927
- [538] Weese-Mayer DE, Rand CM, Berry-Kravis EM et al. Congenital central hypoventilation syndrome from past to future: model for translational and transitional autonomic medicine. *Pediatr Pulmonol* 2009; 44: 521–535
- [539] Windisch W, Hennings E, Storre JH et al. Long-term survival of a patient with congenital central hypoventilation syndrome despite the lack of continuous ventilatory support. *Respiration* 2004; 71: 195–198
- [540] Weese-Mayer DE, Berry-Kravis EM, Ceccherini I et al. An official ATS clinical policy statement: Congenital central hypoventilation syndrome: genetic basis, diagnosis, and management. *Am J Respir Crit Care Med* 2010; 181: 626–644
- [541] Leitlinienprogramm Onkologie. Hrsg. S3-Leitlinie Palliativmedizin für Patienten mit einer nicht heilbaren Krebskrankung: Version 1.0 – Mai 2015. AWMF-Registernummer: 128/0010I). Stuttgart: Kohlhammer; 2015
- [542] Windisch W, Freidel K, Schucher B et al. 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* 2003; 29: 615–621

- [543] van der Heide A, Deliens L, Faisst K et al. End-of-life decision-making in six European countries: descriptive study. *Lancet* 2003; 362: 345 – 350
- [544] Scala R, Nava S. NIV and palliative care. In: Muir J-F, Ambrosino N, Simonds AK eds. *Noninvasive Ventilation*. Sheffield: European Respiratory Society; 2008: 287 – 306
- [545] Truog RD, Campbell ML, Curtis JR et al. 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* 2008; 36: 953 – 963
- [546] Bundesärztekammer. Grundsätze der Bundesärztekammer zur ärztlichen Sterbebegleitung. *Dtsch Arztebl Int* 2011; 108: 346 – 348
- [547] Floer B, Schnee M, Böcken J et al. Shared Decision Making. *DMW – Dtsch Med Wochenschr* 2004; 129: 2343 – 2347
- [548] Singer PA, Martin DK, Kelner M. Quality end-of-life care: patients' perspectives. *JAMA* 1999; 281: 163 – 168
- [549] Clarke EB, Curtis JR, Luce JM et al. Quality indicators for end-of-life care in the intensive care unit. *Crit Care Med* 2003; 31: 2255 – 2262
- [550] Humanistischer Verband Deutschlands e.V. Bundeszentralstelle Patientenverfügung. 2016: Im Internet: <https://www.patientenverfuegung.de/>
- [551] Vandervoort A, Houttekier D, Vander Stichele R et al. Quality of dying in nursing home residents dying with dementia: does advanced care planning matter? A nationwide postmortem study. *PloS One* 2014; 9: e91130
- [552] Janssens U, Burchardi H, Duttge G et al. Therapiezieländerung und Therapiebegrenzung in der Intensivmedizin. *Medizinrecht* 2012; 30: 647 – 650
- [553] Meier C. *Patientenverfügung: Ausdruck der Selbstbestimmung, Auftrag zur Fürsorge*. Stuttgart: Kohlhammer; 2005
- [554] Schönhofer B, Euteneuer S, Nava S et al. Survival of mechanically ventilated patients admitted to a specialised weaning centre. *Intensive Care Med* 2002; 28: 908 – 916
- [555] Müller-Busch HC, Radbruch L, Strasser F et al. Empfehlungen zur palliativen Sedierung. *DMW – Dtsch Med Wochenschr* 2006; 131: 2733 – 2736
- [556] Levy MM. Palliative care in respiratory care: conference summary. *Respir Care* 2000; 45: 1534 – 1540
- [557] Deutsches Netzwerk für Qualitätsentwicklung in der Pflege (DNQP). Büscher A. *Expertenstandard Schmerzmanagement in der Pflege bei chronischen Schmerzen*. Sonderdr. Osnabrück: DNQP an der Fachhochsch. Osnabrück; 2014
- [558] Vitacca M, Grassi M, Barbano L et al. Last 3 months of life in home-ventilated patients: the family perception. *Eur Respir J* 2010; 35: 1064 – 1071
- [559] Windisch W. Home mechanical ventilation: who cares about how patients die? *Eur Respir J* 2010; 35: 955 – 957