

Zusammenfassung der Empfehlungen der Schweizerischen Gesellschaft für Pneumologie

Langzeitbeatmung: Für wen? Wann? Welche Betreuung?

Prof. Dr. med. Jean-Paul Janssens^a, PD Dr. med. Esther I. Schwarz^b, Dr. med. Franz Michel^c, Dr. med. Maura Prella^d, Prof. Dr. med. Konrad E. Bloch^b, PD Dr. med. Dan Adler^a, Dr. med. Anne-Kathrin Brill^e, Aurore Geenens^f, Dr. med. Werner Karrer^g, Prof. Dr. med. Adam Ognà^h, PD Dr. med. Sebastian Ottⁱ, Dr. med. Jochen Rüdiger^j, Prof. Dr. med. Otto D. Schoch^k, Prof. Dr. med. Markus Solèr^l, Dr. med. Werner Strobel^l, Dr. med. Christophe Uldry^m, Dr. med. Grégoire Gexⁿ; für die «Special Interest Group» der Schweizerischen Gesellschaft für Pneumologie (SGP) für Langzeit-Beatmung und Sauerstofftherapie

^aService de Pneumologie, Hôpitaux Universitaires Genève (HUG), Genève; ^bKlinik für Pneumologie und Zentrum für Schlafmedizin, Universitätsspital Zürich, Zürich; ^cKlinik für Neurorehabilitation und Paraplegiologie, Basel; ^dService de Pneumologie, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois (CHUV), Lausanne; ^eUniversitätsklinik für Pneumologie, Inselspital, Universitätsspital Bern, Bern; ^fLigue Pulmonaire Vaudoise et Service de Pneumologie, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois (CHUV), Lausanne; ^gPneumologie, Kantonsspital Nidwalden, Stans; ^hPneumologia, Ospedale Regionale di Locarno, Ente Ospedaliero Cantonale (EOC), Locarno; ⁱPneumologie, St. Claraspital, Basel; ^jPneumologie und Schlafmedizin, Medizin Stollturm, Münchenstein; ^kKlinik für Pneumologie und Schlafmedizin, Kantonsspital St Gallen, St Gallen; ^lKlinik für Pneumologie, Universitätsspital Basel, Basel; ^mService de Pneumologie et Centre de Réhabilitation, Hôpital de Rolle, Rolle; ⁿService de Pneumologie, Hôpital du Valais, Sion

Die Langzeitbeatmung (Heimventilation) ist eine gut etablierte Therapie für Personen mit chronischer hyperkapnischer respiratorischer Insuffizienz. Sie verlängert das Überleben und verbessert die Lebensqualität bei Krankheiten wie chronisch obstruktiver Lungenerkrankung, Adipositas-Hypoventilationssyndrom oder neuromuskulären Erkrankungen.

Die Artikel in der Rubrik «Richtlinien» geben nicht unbedingt die Ansicht der SMF-Redaktion wieder. Die Inhalte unterstehen der redaktionellen Verantwortung der unterzeichnenden Fachgesellschaft bzw. Arbeitsgruppe; in diesem Fall handelt es sich um die Schweizerische Gesellschaft für Pneumologie (SGP).

Einleitung

Eine chronische hyperkapnische respiratorische Insuffizienz liegt definitionsgemäss dann vor, wenn die Atmungsorgane oder das Atemzentrum nicht in der Lage sind, den Kohlendioxidpartialdruck (PaCO₂) unter 45 mm Hg (6 kPa) zu halten. Die Langzeitbeatmung ist bei chronischer hyperkapnischer respiratorischer Insuffizienz eine gut etablierte Therapie und ermöglicht die Korrektur der Hyperkapnie und der damit einhergehenden Symptome, die Reduktion von Dyspnoe, die Verbesserung der Schlafqualität, die Verlängerung des Überlebens und vor allem die Steigerung der Autonomie und Lebensqualität der Betroffenen. In der Schweiz ist die Langzeitbeatmung seit Mitte der 80er Jahre verfügbar und hat seitdem stark an Bedeutung gewonnen: Heute wird ihre Prävalenz auf 38/105 Einwohnerinnen und Einwohner geschätzt, das heisst auf landesweit rund 3000 bis 4000 Behandelte.

Die «Special Interest Group» der Schweizerischen Gesellschaft für Pneumologie für Langzeit-Beatmung

und Sauerstofftherapie hat vor Kurzem Empfehlungen für die Langzeitbeatmung veröffentlicht, die sich an Fachpersonen richtet, die an der Betreuung der Betroffenen in erster Linie beteiligt sind [1]. Ziel dieses Artikels ist es, eine für Nichtspezialisten geeignete Fassung zu präsentieren (ärztliche Grundversorgerinnen und Grundversorger, Physio- und Ergotherapeutinnen und -therapeuten sowie andere an der Betreuung von Personen mit chronischer hyperkapnischer respiratorischer Insuffizienz Beteiligte). Wir rufen die wichtigsten Indikationen für die Langzeitbeatmung ebenso in Erinnerung wie den richtigen Zeitpunkt und das geeignete Umfeld für die Initiierung der Langzeitbeatmung sowie die Modalitäten der Betreuung der Patientinnen und Patienten nach Einleitung der Langzeitbeatmung/Heimventilation. Den ärztlichen Grundversorgerinnen und Grundversorgern kommt sowohl bei der Identifizierung von Fällen, in denen das Risiko einer chronischen hyperkapnischen respiratorischen Insuffizienz und möglicherweise ein Bedarf an Langzeitbeatmung besteht, als auch bei der Organisation der Betreuung eine wesentliche Rolle zu.

Wir verweisen auf den vollständigen Text der Empfehlungen im Hinblick auf technische Aspekte im Zusammenhang mit der Betreuung (Wahl des Geräts, des Beatmungszugangs, der Parameter, der Zusätze sowie technische Überwachung), auf den umfassenden Über-

blick über die aktuelle Fachliteratur, die den Empfehlungen zugrunde liegt, sowie auf die Modalitäten und Besonderheiten der Betreuung von invasiv beatmeten Patientinnen und Patienten (mittels Tracheotomie).

Allgemeines über aufgrund chronischer Hypoventilation heimbeatmete Personen

Auch wenn es sich um eine sehr heterogene Population handelt, weisen diese Patientinnen und Patienten Gemeinsamkeiten auf:

- Sie leiden oftmals an mehreren Begleiterkrankungen, darunter Adipositas.
- Sie sind häufig älter (rund ein Drittel der Behandelten ist über 75 Jahre alt) [2].
- Sie weisen bisweilen kognitive Störungen auf, die vor allem mit der Grunderkrankung oder dem Alter verbunden sind.
- Ihre Behandlung kann für das nähere Umfeld mit beträchtlichen praktischen, emotionalen und finanziellen Problemen einhergehen.

Bei der Betreuung gilt es diese Punkte zu berücksichtigen. Der Therapieerfolg hängt von der engen Zusammenarbeit zwischen den ärztlichen Grundversorgerinnen und Grundversorgern, Fachärztinnen und -ärzten und dem Heimpflege-Netzwerk ab.

Beatmungsgeräte, Interfaces und Beatmungsmodi: einige technische Hinweise

Die Beatmungsgeräte unterscheiden sich von CPAP-Geräten («continuous positive airway pressure»), die beim obstruktiven Schlafapnoesyndrom (OSAS) eingesetzt werden, durch die Fähigkeit, den Druck während der Einatmung und somit das Atemzugvolumen zu erhöhen. Geräte vom CPAP-Typ halten dagegen während der Ein- und Ausatmung denselben Druck aufrecht. Man spricht von nichtinvasiver Beatmung (NIV), wenn der Beatmungszugang («Interface») zwischen der Patientin / dem Patienten und dem mit dem Gerät verbundenen Schlauch durch eine Nasen-, Nasenloch-, Mund-Nasen- oder Gesichtsmaske oder durch ein Mundstück gewährleistet wird. Die richtige Wahl des Interface ist eine entscheidende Voraussetzung für die Wirksamkeit und den Komfort der Behandlung (Abb. 1).

Die derzeit erhältlichen Heimbeatmungsgeräte sind bemerkenswert leise und leicht. Sie verfügen über immer leistungsfähigere Turbinen und eine Elektronik, die die Überwachung der Wirksamkeit der Beatmung ebenso ermöglicht wie automatisierte Modi. Einige Geräte umfassen Batterien, die eine Autonomie von mehreren Stunden gewährleisten. Immer mehr Geräte sind «multimodal» und ermöglichen die Ausführung verschiedener Beatmungsmodi [3].

Der zur NIV am häufigsten verwendete Modus ist der druckregulierte Modus (druckunterstützt oder druckkontrolliert): Das Gerät erzeugt bei jeder Einatmung in den Atemwegen einen Inspirationsdruck, wodurch sich die Arbeit der Atemmuskulatur verringert. Die generierten Atemzugvolumina hängen vom insuffizienten Druck, von der Compliance (Dehnbarkeit) der Atmungsorgane und von der residualen Arbeit der Atemmuskulatur ab. Ein residualer Expirationsdruck ist meist nötig, um 1. das CO₂ aus dem Schlauch zu entfernen (über eine Auslassöffnung an der Maske oder am Schlauch) (Abb. 1), 2. den Widerstand der oberen und unteren Atemwege zu verringern und sie offen zu halten und 3. das Ventilations-Perfusions-Verhältnis in der Lunge und dadurch die Oxygenierung zu verbessern. Mit dem barometrischen Modus können unbeabsichtigte Leckagen (etwa rund um den Beatmungszugang oder über den Mund) ausgeglichen werden, da die Turbine in der Lage ist, den Sogdruck auch bei einer moderaten Leckage aufrechtzuerhalten.

Wichtige Punkte im Hinblick auf den Beatmungszugang (die Maske)

- Die tägliche Reinigung der Maske ist unkompliziert, aber fundamental: Fettrückstände der Haut verringern die Adhäsion der Maske, was zu Leckagen führen kann.

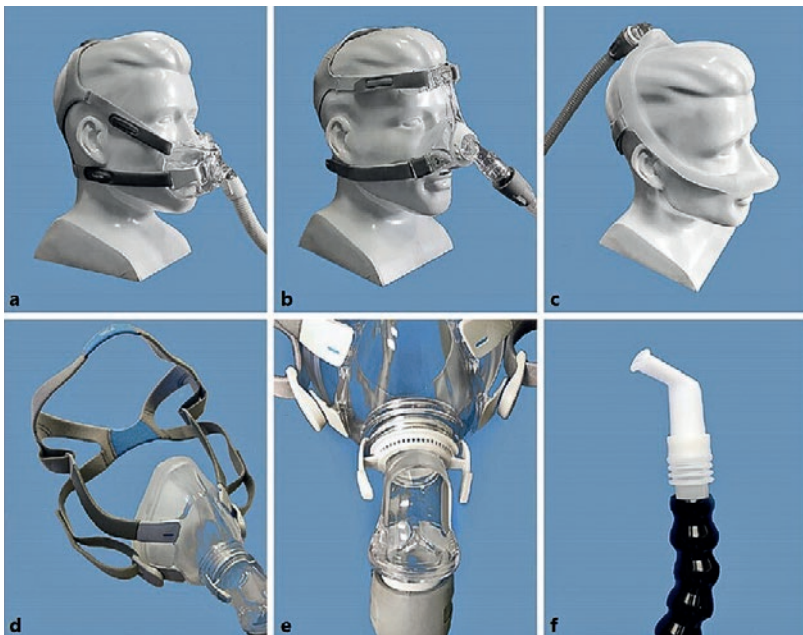


Abbildung 1: Zugänge/Interfaces für die nichtinvasive Beatmung. a: Mund-Nasen-Maske; b: Nasenmaske; c: Nasenlochmaske; d: Gesichtsmaske; e: Detail einer Auslassöffnung an der Maske; f: Mundstück.

Aus [3]: Schwarz EI, Bloch KE. *Frontiers in Clinical Practice of Long-Term Care of Chronic Ventilatory Failure*. *Respiration*. 2019;98(1):1–15. doi: 10.1159/000499316.

© 2019 S. Karger AG, Basel, Nachdruck mit freundlicher Genehmigung von S. Karger AG, Basel.

- Die Auslassöffnungen sind stets offen zu halten.
- Eine nicht beabsichtigte Leckage darf nicht dazu verleiten, die Maskenbänder zu straff zu ziehen: Die Masken sind dafür ausgelegt, mit geringem Bänderzug getragen zu werden. Besser ist es, die Maskenhygiene zu verbessern (siehe oben) oder das Modell zu wechseln.
- Treten an den Kontaktstellen Hautläsionen auf, sind umgehend Schutzmassnahmen zu treffen (Hautschutz, Umstieg auf andere Maske oder abwechselnde Verwendung von verschiedenen Maskentypen).

Beginn einer NIV und Betreuung

Die NIV kann eingeleitet werden:

- unter stationären Bedingungen (Spital) nach akuter Dekompensation einer chronischen Hypoventilation;
- unter stationären Bedingungen als elektive Massnahme, im Rahmen eines Kurzaufenthalts oder in der Tagesklinik;
- zu Hause: Diese Option entwickelt sich nach und nach und beruht auf der engen Zusammenarbeit mit spezialisierten Heimpflegediensten und dem Einsatz von Teleüberwachung.

In der Schweiz kann die Betreuung durch die Pneumologin oder den Pneumologen und einen spezialisierten Pflegedienst, durch ein spezialisiertes Zentrum für Langzeitbeatmung oder durch eine Kombination beider Optionen erfolgen, stets in enger Zusammenarbeit mit ärztlichen Grundversorgerinnen und Grundver-

sorgern. Empfohlen wird indes, dass sowohl die Einleitung der Behandlung als auch die Betreuung der nichtinvasiv beatmeten Personen in Zusammenarbeit mit einem Zentrum erfolgt, das über Expertise im Bereich der NIV verfügt.

Die Betreuung (Modalitäten, Häufigkeit der Kontrollen) hängt von der Grunderkrankung und ihrer Progressivität ab: Die elektiven Kontrollen finden alle 3–12 Monate statt. Mindestens einmal jährlich muss eine spezialisierte Kontrolle erfolgen. Progressive Krankheiten wie amyotrophe Lateralsklerose (ALS) erfordern kürzere Betreuungsintervalle (zum Beispiel vierteljährlich), möglichst in multidisziplinärer Konsultation.

Indikationen

In Abbildung 2 sind die wichtigsten pathophysiologischen Mechanismen zusammengefasst, die an der Entstehung einer hyperkapnischen respiratorischen Insuffizienz beteiligt sein können. Oftmals liegt eine Kombination davon vor. Die chronische Hypoventilation entwickelt sich meist schleichend, ohne anamnestische oder klinische Warnzeichen. Darum ist es wichtig, sie bei Risikopatientinnen und -patienten zu erwägen und eine Blutgasanalyse – die Untersuchung der Wahl – durchzuführen.

Da sich die chronische hyperkapnische respiratorische Insuffizienz stets im Schlaf verstärkt, wird das Heimbeatmungsgerät nachts getragen. In sehr schweren Fällen von chronischer hyperkapnischer respiratorischer Insuffizienz kann bisweilen auch tagsüber eine Anwendung nötig sein. Tabelle 1 gibt einen Überblick über die häufigsten Indikationen für die Langzeit-NIV, die wir im Folgenden behandeln.

Langzeitbeatmung bei chronisch obstruktiver Lungenerkrankung

In der Schweiz sind die chronisch obstruktive Lungenerkrankung (COPD) und das Adipositas-Hypoventilationssyndrom («obesity hypoventilation syndrome» [OHS]) die häufigsten Indikationen für NIV [4].

Empfehlungen für Langzeitbeatmung bei COPD

- Die Langzeitbeatmung ist bei stabilen Patientinnen und Patienten mit chronischer Hyperkapnie indiziert ($\text{PaCO}_2 >7 \text{ kPa}$ oder $52,5 \text{ mm Hg}$).
- Die Langzeitbeatmung ist indiziert, wenn die Hyperkapnie ($\text{PaCO}_2 >7 \text{ kPa}$ oder $52,5 \text{ mm Hg}$) zwei bis vier Wochen nach einer akuten hyperkapnischen Dekompensation persistiert.
- Das Gerät ist so einzustellen, dass der PaCO_2 auf $<6,5 \text{ kPa}$ (49 mm Hg) sinkt oder zumindest um 20% gegenüber dem Ausgangswert.

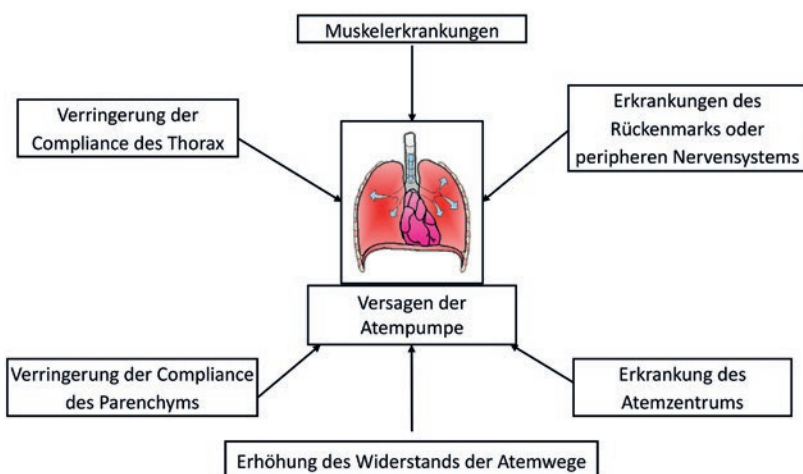


Abbildung 2: Pathophysiologische Mechanismen, die an der Entstehung einer chronischen alveolären Hypoventilation beteiligt sein können. Die Compliance ($\Delta V/\Delta p$) spiegelt die Dehnbarkeit der Struktur wider.

Tabelle 1: Häufigste Indikationen für eine Langzeitbeatmung.

Obstruktive Lungenerkrankungen
Chronisch obstruktive Lungenerkrankung (COPD)
Überlappungssyndrom («Overlap-Syndrom»): COPD assoziiert mit einem obstruktiven Schlafapnoesyndrom [OSAS])
Diffuse Bronchiektasen
Bronchiolitis obliterans
Adipositas-Hypoventilationssyndrom (OHS)
Restriktive Ventilationsstörungen ausser OHS
Kyphoskoliose und andere Thoraxdeformationen, darunter posttraumatischer Art
Spondylitis ankylosans
Folgen von Tuberkulose, Thorakoplastik oder Tumoroperation
Restriktive Pleuraerkrankung
Neuromuskuläre Erkrankungen
Atmungsstörungen im Schlaf
OSAS
Zentrales Schlafapnoe-Syndrom
Situationen der Palliativpflege

Hinweis: Diese Liste erhebt keinen Anspruch auf Vollständigkeit.

- Die NIV kann bei schwerer chronischer hyperkapnischer respiratorischer Insuffizienz in ein Rehabilitationsprogramm integriert werden, sowohl bei Belastung als auch in der Nacht über die Dauer des Rehabilitationsprogramms hinweg.

Langzeitbeatmung bei Adipositas-Hypoventilationssyndrom

Das OHS ist definiert durch das gleichzeitige Vorliegen von Adipositas (Body-Mass-Index [BMI] $>30 \text{ kg/m}^2$) und Hyperkapnie am Tag ($\text{PaCO}_2 >6 \text{ kPa}$ oder 45 mm Hg), bei Abwesenheit jeglicher anderer restriktiver oder obstruktiver Ventilationsstörungen, die an der alveolären Hypoventilation beteiligt sein könnten. In 90% der Fälle ist das OHS mit einem OSAS assoziiert. Die Prävalenz von chronischer Hypoventilation bei Adipositas steigt mit dem BMI und erreicht rund 25% bei Adipösen mit OSAS und einem BMI von $\geq 40 \text{ kg/m}^2$. Da das OHS meist asymptomatisch ist, ist eine pneumologische Abklärung bei Adipösen mit einem BMI von $>35 \text{ kg/m}^2$ unverzichtbar. Unbehandelt geht das OHS mit einem erhöhten Risiko der Hospitalisierung aufgrund von hyperkapnischer respiratorischer Dekompensation mit Wasser- und Salzretention einher.

Empfehlungen für Langzeitbeatmung bei OHS

- Bei akuter hyperkapnischer respiratorischer Dekompensation ist die NIV die Behandlung der Wahl. Nach drei Monaten sollte eine Polygraphie oder Polysomnographie in Betracht gezogen werden, da bei einem schweren OSAS die Umstellung von NIV auf CPAP versucht werden kann. In Abwesenheit eines OSAS oder bei einem lediglich leichten oder mittel-

gradigen OSAS wird die Fortsetzung der NIV empfohlen.

- Tritt eine chronische alveoläre Hypoventilation auf, die auf ein stabiles OHS zurückzuführen ist, wird eine Polygraphie oder Polysomnographie empfohlen. Bei schwerem OSAS (Apnoe-Hypopnoe-Index $>30/\text{Stunde}$) ist es gerechtfertigt, CPAP als erste Option zu versuchen. In Abwesenheit eines OSAS, bei einem leichten oder mittelgradigen OSAS oder bei Versagen der CPAP-Therapie wird eine NIV empfohlen.

Bei starker Gewichtsreduktion (etwa nach bariatrischer Operation) ist die Indikation der NIV oder CPAP-Therapie neu zu bewerten. Bisweilen kann die Behandlung abgesetzt werden. In diesen Fällen ist allerdings eine regelmässige Überwachung nötig, da das Rezidivrisiko verhältnismässig hoch ist.

Personen mit OHS sind per definitionem polymorbid, ihre Betreuung muss folglich multidisziplinär sein und von den ärztlichen Grundversorgerinnen und Grundversorgern koordiniert werden: endokrinologische, ernährungswissenschaftliche und kardiologische Betreuung, bariatrische Operationen, individuelle Rehabilitation.

Langzeitbeatmung bei restriktiver Ventilationsstörung ausser OHS

Den ärztlichen Grundversorgerinnen und Grundversorgern kommt eine besonders wichtige Rolle bei der Identifizierung der Risikofälle (Tab. 1) und Organisation ihrer elektiven Beurteilung zu, damit eine akute hyperkapnische Dekompensation vermieden wird. Die Einleitung der Langzeitbeatmung ermöglicht die Verbesserung der Dyspnoe und des Gasaustauschs und die Prävention von pulmonaler Hypertonie respektive deren Progression zu einem chronischen Cor pulmonale.

Empfehlungen für Langzeitbeatmung bei restriktiver Ventilationsstörung ausser OHS

Die Langzeitbeatmung ist indiziert, wenn Symptome der Hyperkapnie (Müdigkeit, Dyspnoe, Morgenkopfschmerz) und mindestens eines dieser Kriterien vorliegen:

- Hyperkapnie am Tag ($\text{PaCO}_2 >6 \text{ kPa}$ oder 45 mm Hg) oder
- durch transkutane Kapnometrie dokumentierte Hyperkapnie in der Nacht.

Langzeitbeatmung bei neuromuskulären Erkrankungen

Bei dieser heterogenen Gruppe (Tab. 2) variiert das Risiko von Hypoventilation stark. Dyspnoe und Hyper-

Tabelle 2: Neuromuskuläre Erkrankungen, die am häufigsten mit einer alveolären Hypoventilation assoziiert sind und eine Langzeitbeatmung erfordern.

Myopathie und Muskeldystrophie	Etwa: Duchenne-Muskeldystrophie, myotone Dystrophie Typ 1, Gliedergürtelmuskeldystrophie
Neuromuskuläre Übertragungsstörung	Etwa: Myasthenia gravis, Lambert-Eaton-Syndrom
Motoneuron-Erkrankung	Etwa: Amyotrophe Lateralsklerose (ALS), progressive spinale Muskelatrophie
Erkrankungen des zentralen Nervensystems	Etwa: Undine-Syndrom, Trauma, Chiari-Malformation
Polyneuropathie	Etwa: Critical-Illness-Polyneuropathie, Guillain-Barré-Syndrom

Hinweis: Diese Liste umfasst die häufigsten Entitäten, erhebt aber keinen Anspruch auf Vollständigkeit.

kapnie sind Ereignisse in der Spätphase der respiratorischen Beeinträchtigung im Rahmen der neuromuskulären Erkrankung. Da die klassischen Anzeichen respiratorischer Insuffizienz (etwa die eingeschränkte Bewegung des Brustkorbs, Einsatz der Atemhilfsmuskulatur) aufgrund der muskulären Veränderungen oftmals fehlen, kann die Hyperkapnie leicht unentdeckt bleiben. Viele neuromuskuläre Erkrankungen gehen zudem mit systemischen Symptomen einher (kardiologischer, endokrinologischer, digestiver, orthopädischer Art), darum ist die regelmässige Evaluierung durch ein Expertenteam unabdingbar.

Die Betreuung von Personen mit neuromuskulärer Erkrankung ist für die pflegenden Angehörigen oftmals belastend: Sie erfordert die koordinierte Intervention von Pflegedienst, Physio- und Ergotherapie und Sozialarbeit. Es gilt, den Bedarf an Hilfsmitteln (Rollstuhl, Bett, Kommunikationshilfe) zu antizipieren, um die Betroffenen und Angehörigen rechtzeitig unterstützen und entlasten zu können.

Bei bestimmten Indikationen zeigt die auf der Zusammenarbeit zwischen ärztlichen Grundversorgerinnen und Grundversorgern und einem multidisziplinären Team beruhende Betreuung einen Nutzen im Hinblick auf die Lebensqualität und das Überleben; dies trifft insbesondere auf ALS zu [5].

In allen Fällen einer neuromuskulären Erkrankung, die zu einer respiratorischen Insuffizienz führen können, muss regelmässig eine funktionelle Beurteilung erfolgen, um den allfälligen Bedarf an Atmungsunterstützung vorhersehen zu können. Dazu gehören meist: Spirometrie im Sitzen oder Liegen, Kraft der Inspirationsmuskeln (maximaler Schnupfdruck [MIP], nasaler Inspirationsdruck [SNIP]), Oxy- und Kapnometrie in der Nacht sowie Blutgasanalyse.

Empfehlungen für Langzeitbeatmung bei neuromuskulären Erkrankungen

- Die Langzeitbeatmung ist bei Symptomen indiziert, die mit einer Schwäche der Atemmuskulatur und/

oder einer alveolären Hypoventilation in der Nacht und/oder mit Atembeschwerden während des Schlafs (Schlafapnoe) verbunden sind, auch wenn tagsüber keine Hyperkapnie auftritt.

- Eine schlafassoziierte Atmungsstörung (besonders ein OSAS) erhöht die Atemarbeit und das Risiko respiratorischer Insuffizienz: Es wird empfohlen, die Indikation zur Einleitung einer Überdrucktherapie (CPAP oder NIV) grosszügig zu stellen.
 - Liegt eine der nachstehenden Anomalien vor, genügt dies ebenfalls als Rechtfertigung für die Einleitung einer NIV:
 - Hyperkapnie am Tag ($\text{PaCO}_2 > 6 \text{ kPa}$ oder 45 mm Hg) oder
 - durch transkutane Kapnometrie dokumentierte Hyperkapnie in der Nacht oder
 - Vitalkapazität $< 50\%$ des vorhergesagten Werts oder MIP/SNIP $< 40 \text{ cm H}_2\text{O}$.
- Hinweis: Eine $[\text{HCO}_3^-]$ -Erhöhung legt den Verdacht auf eine nächtliche alveoläre Hypoventilation nahe.

Bei einer neuromuskulären Erkrankung kann der Hustenstoss insuffizient werden, ausserdem steigt das Risiko von Aspirationen, die häufig stumm verlaufen.

Die Betreuung dieser Patientinnen und Patienten muss Folgendes umfassen:

- eine regelmässige Bewertung der Glottisfunktion und der Wirksamkeit des Hustenstosses;
- eine regelmässige Clearance der Atemwege mit Hilfe einer Physiotherapeutin respektive eines Physiotherapeuten mit Erfahrung;
- die Schulung der pflegenden Angehörigen über sekretmobilisierende Techniken und den Heimlich-Griff;
- die Anwendung – nach Rücksprache mit einer Expertin respektive einem Experten – einer mechanischen Hustenhilfe (Insufflator-Exsufflator), in der auch die pflegenden Angehörigen zu schulen sind;
- die Diskussion mit den Betroffenen, den pflegenden Angehörigen und dem multidisziplinären Team über die Möglichkeit einer Gastro- oder Jejunostomie, besonders bei unzureichender Deckung des Energiebedarfs, Gewichtsverlust oder wiederkehrenden Aspirationen.

Jede Person, die über 16 Stunden pro Tag von der Beatmung abhängig ist, sollte zur Sicherheit ein zweites Beatmungsgerät zur Verfügung haben. Ein Zweitgerät trägt auch zur Steigerung der Mobilität der Betroffenen bei, sowohl zu Hause als auch ausser Haus, zum Beispiel an einem adaptierten Rollstuhl (Abb. 3).



Abbildung 3: Ein zweites Beatmungsgerät ist ein wichtiger Faktor für die Lebensqualität jener Patientinnen und Patienten, die von der Beatmung stark abhängig sind. Die Verwendung eines Geräts mit leistungsfähiger Batterie und die Adaptierung eines elektrischen Rollstuhls tragen zudem zur Steigerung der Autonomie und Sicherheit bei (Foto: E.I. Schwarz).

Korrespondenz:
 Prof. Dr. med.
 Jean-Paul Janssens
 Service de Pneumologie;
 Département de Médecine;
 Hôpitaux Universitaires
 Genève
 CH-1211 Genève 14
 jean-paul.janssens[at]
 hcuge.ch

Entlassung oder Transfer in eine Betreuungseinrichtung

Wenn die NIV im Spital begonnen wurde, ist die Vorbereitung der Entlassung nach Hause ein entscheidender Faktor für den Therapieerfolg. Die Betroffenen müssen ebenso gezielt geschult werden wie die pflegenden Angehörigen, wobei die erworbenen Kompetenzen systematisch überprüft werden müssen. Die Notruf-

nummern müssen bekannt sein (technische Panne, ärztlicher Dienst, Physiotherapie). Bei starker Beeinträchtigung (etwa bei neuromuskulärer Erkrankung) ist die Ergonomie der Wohnung anzupassen. Sehr wichtig ist zudem die Unterstützung durch Sozialarbeiterinnen und -arbeiter, damit die Betroffenen und ihre Angehörigen nicht in finanzielle Schwierigkeiten geraten.

Schlussfolgerung

Eine chronische hyperkapnische respiratorische Insuffizienz tritt meist schleichend auf, ohne anamnestiche oder klinische Warnzeichen. Das Erkennen von Risikokonstellationen ist darum wichtig. Bei den oben genannten Indikationen ist die Langzeitbeatmung eine wirksame Behandlung der chronischen Hypoventilation. Entscheidend für den Therapieerfolg ist die Zusammenarbeit zwischen ärztlichen Grundversorgerinnen und Grundversorgern, Physio- und Ergotherapeutinnen und -therapeuten, Heimpflegediensten, Sozialarbeiterinnen und -arbeitern sowie Fachärztinnen und -ärzten oder Fachzentren. Ebenso wichtig ist die Unterstützung der Pflegenden und Angehörigen. Im Rahmen der multidisziplinären Betreuung gilt es zudem, nicht nur die Krankheit zu berücksichtigen, aufgrund derer die Langzeitbeatmung indiziert ist, sondern auch die Begleitkrankheiten.

Disclosure statement

Die Autorinnen und Autoren haben deklariert, keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag zu haben.

Literatur

- Janssens JP, Michel F, Schwarz EI, Prella M, Bloch K, Adler D, et al. Long-Term Mechanical Ventilation: Recommendations of the Swiss Society of Pulmonology. *Respiration*. 2020;99:867–902
- Cantero C, Adler D, Pasquina P, Uldry C, Egger B, Prella M, et al. Long-Term Non-invasive Ventilation: Do Patients Aged Over 75 Years Differ From Younger Adults? *Front Med (Lausanne)*. 2020;7:556218
- Schwarz EI, Bloch KE. *Frontiers in Clinical Practice of Long-Term Care of Chronic Ventilatory Failure*. *Respiration*. 2019;98(1):1–15
- Cantero C, Adler D, Pasquina P, Uldry C, Egger B, Prella M, et al. Long term noninvasive ventilation in the Geneva Lake area: indications, prevalence and modalities. *Chest*. 2020;158:279–91
- Sukockienè E, Iancu F, Foglia R, Truffert A, Heritier Barras AC, Genton Graf L, Viatte V, et al. Multidisciplinary care in amyotrophic lateral sclerosis: a 4-year longitudinal observational study. *Swiss Medical Weekly*. 2020;150:w20258