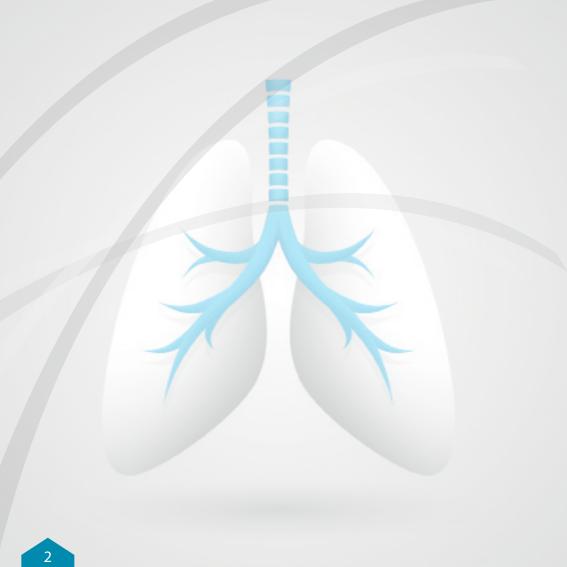
## Atem-Management

Ein Leitfaden für die Familien in Zusammenarbeit mit Fabrizio Racca – Leiter der Abteilung Anästhesie, Reanimation und OP, Azienda Ospedaliera Nazionale SS. Antonio e Biagio e Cesare Arrigo - Alessandria





## ATEM-MANAGEMENT

Es ist wichtig, einige grundlegende Konzepte der Atmung klar zu verstehen. Mit den folgenden Informationen und mit Hilfe ihres Vertrauensarztes und/oder Therapeuten können Situationen vermieden werden, die für die Gesundheit unserer Jugendlichen ein Risiko darstellen.

- Bei jungen Duchenne-Patienten können die Schwäche der Atemmuskulatur sowie die Steifheit und Fehlbildungen des Brustkorbs (**Kyphoskoliose**) zu einem Zustand unzureichender Lungenbeatmung (**alveoläre Hypoventilation**) führen, der wiederum zum Anstieg des schädlichen Gases **Kohlendioxid** (**CO**<sub>2</sub>) im Blut führt.
- Wir brauchen einen wirksamen Husten, um uns vom Bronchialsekret zu befreien, das bei Entzündungen der Atemwege vermehrt gebildet wird. Der Husten ist nicht wirksam, wenn der Husten-Spitzenfluss unter 270 Liter/Min. liegt. In diesem Fall haben junge Duchenne-Patienten Schwierigkeiten, um ihre Bronchien vom Sekret zu befreien, besonders im Winter, wenn Sie an banalen Entzündungen der Atemwege oder an Grippe erkranken.
- 3 Die alveoläre Hypoventilation und der unwirksame Husten steigern das Risiko von ernsthaften Atemkomplikationen bei Infekten der Luftwege.

Um Atemkomplikationen frühzeitig zu erkennen, ist es notwendig, regelmäßige pneumologische Untersuchungen einzuplanen. Während dieser Untersuchungen, die ab dem 6. Lebensjahr durchgeführt werden sollten, werden gleichzeitig auch instrumentelle Untersuchungen durchgeführt: die Spirometrie zur Messung der forcierten Vitalkapazität, der Husten-Spitzenfluss, die nächtliche Pulsoxymetrie und die nicht-invasive Messung der Kohlendioxid-Werte.

Solche grundlegenden Untersuchungen müssen bei allen jungen Duchenne-Patienten mindestens einmal im Jahr durchgeführt werden.



Nicht-invasive Messung der CO<sub>2</sub>-Werte





nächtliche Pulsoxymetrie

Sollten die instrumentellen und klinischen Untersuchungen eine Unterbelüftung der Lunge oder einen unwirksamen Hustenstoß zeigen, ist es wichtig, die nichtinvasive Beatmung und Techniken manuell assistierten Hustens (Recruitment-Manöver und Druck auf das Zwerchfell), sowie die mechanischen Hilfstechniken (Hustenmaschine) einzusetzen.

Bei vermehrtem Bronchialsekret kann auch die Technik zur Mobilisierung des Sekrets von den peripheren Gebieten zu den Hauptbronchien (Vibrationsmassage/clupping) eingesetzt werden.

Andere grundlegende Maßnahmen sind Impfungen und der **frühzeitige Einsatz von Antibiotika** bei Infekten der Atemwege.

	WELCHE UNTERSUCHUNG - WARUM?	WANN?
	SPIROMETRIE Misst die forcierte Vitalkapazität (Normalwert 80% des vorausgesagten Wertes); dient dazu, die Stärke der Atemmuskulatur zu messen und die eventuelle Husteninsuffizienz einzuschätzen.	AB DEM 6. LEBENSJAHR 1 Mal jährlich; öfters bei Verlust der Gehfähigkeit (2-3 Mal jährlich)
	HUSTEN-SPITZENFLUSS  Bewertet wird die Wirksamkeit des Hustens; liegt dieser unter dem Grenzwert < 270 l/min; soll ein assistierter Husten eingesetzt werden.	
	MESSUNG VON CO <sub>2</sub> TAGSÜBER  Dient zur Beurteilung des Kohlendioxid-spiegels(CO <sub>2</sub> )- Spiegels im Blut; Normalwert < 45 mmHg; durch Messung des end-tidalen CO <sub>2</sub> (EtCO <sub>2</sub> ) oder durch kapillare Blutgasanalyse (eine Untersuchung, die am Ohrläppchen durch oberflächliche Hautpunktur erfolgt).	Wenn die forcierte Vitalkapazität unter 40-50% des vorausgesagten Wertes sinkt
	NÄCHTLICHE ATEMUNTERSUCHUNGEN  Die nächtliche Pulsoxymetrie ist die einfachste und kostengünstigste Untersuchung. Sollte sich diese als unklar herausstellen, muss zusätzlich eine Polysomnographie und/oder eine transkutane Kapnographie durchgeführt werden, um den Anstieg des CO <sub>2</sub> - Spiegels aufzuzeigen.	

Die nicht invasive Beatmung unterstützt durch einen kontinuierlichen positiven Atemwegsdruck die Eigenatmung des Patienten. Der Atemwegsdruck wird vom einem Beatmungsgerät (Ventilator) erzeugt und über eine Nasenmaske oder Nasen-Mundmaske zum Patienten geleitet. Dies hilft, die Unterbelüftung der Lunge, die anfangs nur nachts und später auch tagsüber auftreten kann, zu verbessern.





Maske zur nicht-invasiven Beatmung

Die Rekrutierung der Lungen ist eine Technik, die es dem jungen Patienten erlaubt, die Quantität der im Brustkorb enthaltenen Luft zu steigern. Üblicherweise wird dazu ein Ambu-Beutel eingesetzt, der mit dem Patienten durch eine Mund und Nase abdeckende Maske verbunden ist. Der junge Patient wird von einem Helfer (Physiotherapeut oder Elternteil) insuffliert und muss zwischen einer Insufflation und der darauffolgenden den Atem anhalten. 3 oder 4 aufeinanderfolgende Insufflationen reichen aus, um den Thorax ausreichend zu erweitern. Diese Übung ist sowohl als jeden Tag durchzuführende "Atemgymnastik", als auch zur Steigerung der Husteneffizienz nützlich.



Rekrutierung der Lungen mit Ambu-Beutel

**Assistierter Hustenstoβ durch Thoraxkompression** dient dazu, die Husteneffizienz zu steigern:

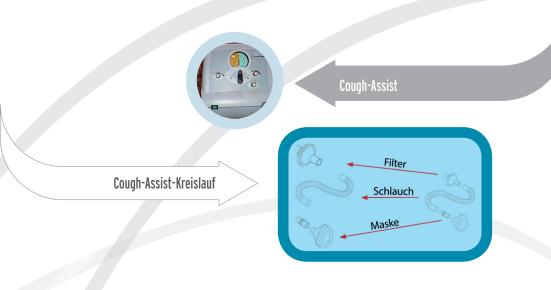
- Die Hände werden flach, jeweils unter den letzten Rippen und auf dem Brustkorb (bzw. beide Hände unter die letzten Rippen) aufgelegt.
- 2 Der junge Patient wird gebeten zu husten.
- Mit beiden Händen wird ein Druck ausgeübt: die Hand unter den letzten Rippen muss einen Druck nach oben, in Richtung Kopf ausüben; die Hand auf dem Brustkorb dagegen muss einen Druck nach unten ausüben, in Richtung Bauch. Die einzige Schwierigkeit besteht in der Einhaltung des Rhythmus von Hustenstoβ und Druck.

Vor dem assistierten Husten sollte idealerweise ein Lungenrekrutierungsmanöver durchgeführt werden. Die zwei Manöver zusammen erzeugen durch eine kumulative Wirkung eine Verbesserung der Husteneffizienz.

Impfungen: Alle Kinder mit einer Duchenne-Diagnose sollten ab dem 5. Lebensjahr GEGEN PNEUMOKOKKEN und jedes Jahr GEGEN GRIPPE GEIMPFT werden.



Der Cough-Assist (Hustenmaschine) ist ein Gerät, das zuerst einen Über- (Insufflation), dann einen Unterdruck (Aspiration) als Ersatz des Husten-Mechanismus erzeugt und dadurch die Mobilisation von Bronchialsekret bewirkt. Das Gerät ist dann anzuwenden, wenn die Techniken des assistierten Hustens (Druck unter dem Zwerchfell und Rekrutierung der Lungen) nicht ausreichen, um das Abhusten zu ermöglichen.



Vor Anwendung des Cough-Assist-Gerätes muss zusammen mit dem Vertrauensarzt oder mit dem Therapeuten sichergestellt werden, dass der Patient kein Barotrauma, Pneumothorax, bullöses Emphysem oder Mediastinalemphysem hat oder hatte.

Das Cough-Assist-Gerät muss durch Einstellung des Über- und Unterdrucks reguliert werden.

Das Gerät kann automatisch oder manuell funktionieren. Wird die Hustenmaschine auf Automatik eingestellt, müssen sowohl die Überdruck-u. Unterdruckwerte, als

auch die Insufflations-Aspirationszeit vorher eingestellt werden.

## Regulierung des Gerätes

Filter und Schlauch an das Gerät anschließen und vor Anbringung der Maske die Druckwerte einstellen.

- 1 Unterdruck und Überdruck dürfen 40 cm H<sub>2</sub>0 nicht überschreiten.
- 2 Die drei Drehknöpfe einstellen, die die Dauer (in Sek.) der Druckphasen regeln, um regelmäßige Zyklen zu erhalten: 1-3 Sekunden für die Insufflation, 1-3 Sekunden für die Aspiration, 0,5-1 Sekunde Pause zwischen einem Zyklus und dem nächsten.
- 3 Die Maske an das Gesicht des jungen Patienten enganliegend anbringen und das Cough-Assist-Gerät einschalten.
- 3 5 Zyklen von Insufflation-Aspiration-Pause durchführen, dann eine Pause von 2-3 Minuten einlegen, um Hyperventilation zu vermeiden.

Betreibt man die Hustenmaschine manuell, müssen die drei, die Zeiten regulierenden Drehknöpfe nicht eigens eingestellt werden und man benutzt den manuellen Hebel, um die oben erwähnten 3-5 Zyklen von Insufflation-Aspiration-Pause durchzuführen.

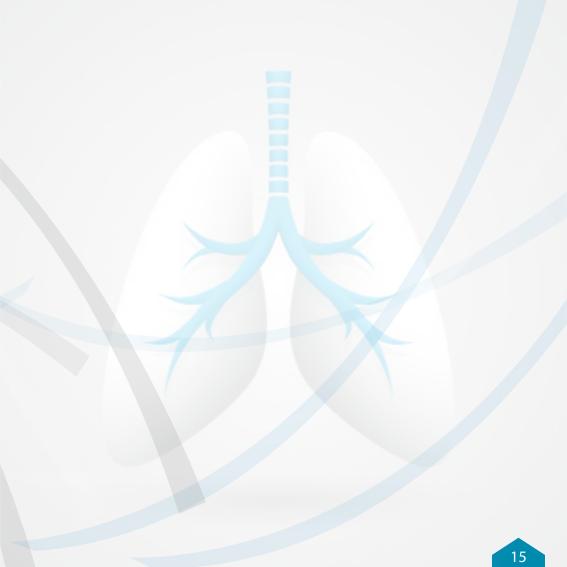


Blähung der Lunge durch Überdruck-Insufflation

Das Hustengerät kann auch zur Atemgymnastik eingesetzt werden, dann wird nur die Lunge durch Überdruck- Insufflation gebläht. Vibrationsmassagen helfen, das Bronchialsekret von den peripheren Bronchien in die oberen Luftwege zu leiten. Sie werden ausgeführt, indem man mit der zur Schale geformten Hand oder mit Hilfe einer Ventilationsmaske leicht den Brustkorb abklopft. Eine wirksame Behandlung nimmt ungefähr 15 Minuten (5 Minuten mit dem Bauch nach oben, 5 Minuten auf der rechten Seite liegend und 5 Minuten auf der linken Seite liegend) in Anspruch. Damit die Behandlung wirksam ist, ist es wichtig, dass die jungen Patienten mit dem Kopf etwas tiefer liegen als mit den Füssen (in der Darinageposition). Diese Behandlung, hilft das Sekret zu mobilisieren, damit es dann leichter mit den Techniken des assistierten Hustens abgehustet werden kann. Das Sekret muss unmittelbar nach der Vibrationsmassage entfernt werden.

## **BIBLIOGRAPHISCHE ANGABEN**

- 1) Finder JD, Birnkrant D, Carl J, et al. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: an official ATS consensus statement. Am J Respir Crit Care Med 2004; 170: 456-65
- 2) Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. Lancet Neurol. 2010 Feb;9(2):177-89
- 3) Hull J et al British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness Thorax 2012;67:i1ei40



Projekt
"Gesundheitserziehung
für Patienten mit
neuromuskulären Erkrankungen",
finanziert von der Autonomen
Provinz Bozen-Südtirol im Sinne
des LG.7/2001 Art.81







Parent Project aps
Tel. 06-66182811 - fax 06-66188428
www.parentproject.it ⋅ associazione@parentproject.it