

S2k – Leitlinie

Nichtinvasive und invasive Beatmung als Therapie der chronischen respiratorischen Insuffizienz Revision 2017

Leitlinienprojekt angemeldet bei der

Arbeitsgemeinschaft Wissenschaftlich-Medizinischer Fachgesellschaften (AWMF)

Herausgeber:

Deutsche Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin e. V.

Publikation:

20.06.2017

Inhaltsverzeichnis

Inhaltsverzeichnis	I
Abkürzungsverzeichnis	X
1 Einleitung	1
1.1 Hintergrund	1
1.2. Ziel der Leitlinie	1
1.3. Das Leitlinien-Komitee	2
1.3.1. Teilnehmer bei der 1. Konsensuskonferenz am 19.04.16 in Frankfurt am Main	3
1.3.2. Teilnehmer bei der 2. Konsensuskonferenz am 27.9.2016 in Frankfurt am Main	5
1.4 Beteiligung der Industrie	7
1.5 Beteiligung der Kostenträger und des Medizinischen Dienstes der Krankenversicherung (MDK)	7
1.6 Finanzierung der Leitlinie	7
1.7 Gültigkeit der Leitlinie	8
1.8. Außerklinische Beatmung außerhalb Deutschlands	8
2 Methodik	9
2.1 Revision der bereits publizierten S2-Leitlinie	9
2.2 Entwicklungsstufe	10
2.3 Auswahl der Delegierten	11
2.4 Interessenskonflikte der Delegierten	11
2.5 Literatursuche	11
2.6 Redaktionelle Arbeit	12
2.7 Konsensusfindung	13
2.8 Einbindung bestehender Leitlinien	14
2.9 Publikation	14
3 Wissenschaftliche Grundlage	14
3.1 Was versteht man unter ventilatorischer Insuffizienz?	14
3.2 Wie wird eine chronisch ventilatorische Insuffizienz diagnostiziert?	16
3.3 Wie wird die ventilatorische Insuffizienz therapiert?	17

3.4 Welche Effekte hat eine maschinelle Beatmung?.....	17
3.5 Welche Nebenwirkungen treten durch maschinelle Beatmung auf?	18
4 Technische Ausstattung.....	19
4.1 Nichtinvasive Beatmung.....	20
4.1.1 Alarme	20
4.1.2 Schlauchsystem	21
4.1.3 Ausatemsystem	21
4.1.4 Beatmungsmodus.....	22
4.1.4.1 Positiv- vs. Negativdruckbeatmung.....	22
4.1.4.2 Druck- vs. Volumenvorgabe	22
4.1.4.3 Hybridmodi, automatisierte Modi etc.....	23
4.1.4.4 Assistierter vs. assistiert-kontrollierter vs. kontrollierter Modus	23
4.1.4.5 Trigger.....	23
4.1.4.6 Druckauf- und abbau	24
4.1.5 Beatmungszugang	24
4.1.6 Befeuchtung und Erwärmung	25
4.1.7 Inhalation.....	26
4.1.8 Pulsoxymetrie.....	26
4.2 Invasive Beatmung	27
4.2.1 Alarme	27
4.2.2 Tracheostoma.....	27
4.2.3 Trachealkanülen	28
4.2.4 Absaugung	28
4.2.5 Befeuchtung und Erwärmung	28
4.2.6 Inhalationen	29
4.2.7 Pulsoxymetrie.....	29
4.2.8 Sonstiges Zubehör für die invasive Beatmung	30
4.3 Nichtinvasive und invasive Beatmung.....	30

4.3.1 Beatmungsparameter.....	30
4.3.2 Sauerstoffbeimischung.....	31
4.3.3 Weitere Funktionen.....	31
4.3.4 Partikelfilter.....	31
4.3.5 Hygienische Aufbereitung der Geräte.....	31
4.3.6 Kapnometrie.....	32
4.3.7. Hilfsmittel bei Husteninsuffizienz.....	32
5 Einleitung, Umstellung und Kontrolle der außerklinischen Beatmung.....	32
5.1 Was sind Beatmungszentren?.....	32
5.1.1 Was sind die Aufgaben eines Zentrums für außerklinische Beatmung?.....	33
5.1.2 Welche Fachkompetenzen sind in den Zentren für außerklinische Beatmung erforderlich?	34
5.2 Wo sollte eine Ersteinstellung erfolgen?.....	34
5.2.1 Welche Basisdiagnostik ist erforderlich?.....	34
5.2.2 Wie erfolgt die Einstellung der Beatmung?.....	35
5.2.2.1 Wer stellt die Beatmung ein?.....	35
5.2.2.2 Was soll bei der Einstellung beachtet werden?.....	35
5.2.2.3 Welche Untersuchungen sind bei der Einstellung erforderlich?.....	36
5.2.2.4 Was sind die Ziele der Beatmung?.....	36
5.2.2.5 Wie werden diese Ziele erreicht?.....	37
5.2.2.6 Ist eine Kombination mit Sauerstoff erforderlich?.....	37
5.3 Welche Kontrollen sind in welchen Zeitabständen erforderlich?.....	37
5.4 Wo und wie sollen diese Kontrollen durchgeführt werden?.....	38
5.5 Was ist bei einem Wechsel von Beatmungsgerät oder -zugang zu beachten?.....	38
5.6 Verschlechterung des Gesundheitszustandes.....	39
6 Organisation der außerklinischen Beatmung.....	40
6.1 Welche Versorgungsformen stehen für die außerklinische Beatmung zur Verfügung und wodurch unterscheiden sich diese?.....	41

6.2 Welche Aufgaben übernimmt das Zentrum für außerklinische Beatmung vor und nach Entlassung des Patienten?	42
6.3 Was ist vor der Entlassung eines beatmeten Patienten in den außerklinischen Bereich zu beachten?.....	43
6.4 Das Überleitmanagement stellt eine besondere Herausforderung dar. Wie ist es zu organisieren?.....	44
6.5 Wer ist an der außerklinischen Versorgung beteiligt?.....	46
6.6 Welche besonderen Erfordernisse werden an den Arzt im außerklinischen Bereich gestellt?..	46
6.7 Welche besonderen Erfordernisse werden an das Pflegeteam im außerklinischen Bereich gestellt?	47
6.8 Welche besonderen Anforderungen bestehen an die Geräteprovider in Bezug auf die Hilfsmittel zur Beatmung?.....	47
6.9 Welchen Bedarf an Heilmitteln gibt es und welche Anforderungen werden an die Therapeuten gestellt?	48
6.10 Welche Besonderheiten sind bei der Überwachung und Dokumentation der Beatmung zu beachten?.....	49
6.11 Wie ist bei klinischer Verschlechterung beatmeter Patienten im außerklinischen Bereich zu Verfahren?.....	50
6.12 In welchen Fällen kann der pflegerische Umfang reduziert werden (sogenannte Rückzugspflege).....	50
6.13 Wie ist in der außerklinischen Beatmung mit multiresistenten Erregern umzugehen?	51
7 Qualifikationen für die außerklinische Beatmungspflege	53
7.1 Was sind die Herausforderungen in der außerklinischen Beatmung, die Qualifizierungsmaßnahmen von Pflegenden berücksichtigen sollen?	53
7.2 Welche besonderen Kenntnisse sind für die Versorgung in der außerklinischen Beatmung relevant?.....	53
7.3 Welche besonderen Anforderungen bestehen an Pflegedienste / Pflegeeinrichtungen, die beatmete Patienten betreuen?.....	54
7.4 Wer kann Fachbereichsleitung in einem Pflegedienst / in einer Pflegeeinrichtung, die beatmete Menschen betreut, werden?.....	55

7.5 Welche Anforderungen sind an Pflegefachkräfte zu stellen, die in einem Pflegedienst / in einer Pflegeeinrichtung arbeiten?	56
7.6 Können Krankenpflegehelfer, Arzthelfer, Heilerziehungspfleger und ähnliche Berufe die pflegerische Versorgung beatmeter Menschen übernehmen?	56
7.7 Welche besonderen Anforderungen bestehen an die Assistenzversorgung im Rahmen eines Assistenzdienstes oder eines Arbeitsgebermodells?	57
7.7.1 Assistenzdienst	57
7.7.2 Arbeitgebermodell/persönliches Budget	58
7.8 Wie können pflegende Angehörige auf die pflegerische Versorgung beatmeter Patienten vorbereitet werden?	59
7.9 Welche besonderen Qualifizierungsanforderungen bestehen für Pflegefachkräfte in der außerklinischen Beatmungsversorgung von Kindern?	60
7.10 Welche besonderen Qualifizierungsanforderungen bestehen für Therapeuten in der außerklinischen Beatmung?	61
7.11 Was sind die besonderen Anforderungen an Ärzte in der außerklinischen Beatmung?	61
7.12 Welche besonderen Inhalte sollen in den Zusatzqualifikationen theoretisch und praktisch vermittelt werden?	61
8. Außerklinische Beatmung nach erfolglosem Weaning	62
8.1 Wie ist erfolgloses Weaning definiert?	62
8.2 Ist erfolgloses Weaning reversibel?	64
8.3 Wie soll die Diagnose „erfolgloses Weaning“ gestellt werden?	64
8.4 Wie wird bei erfolglosem Weaning die Indikation zur invasiven außerklinischen Beatmung gestellt?	65
8.5 Wo soll die invasive außerklinische Beatmung bei erfolglosem Weaning eingeleitet werden?	67
8.6 Was ist bei der ambulanten medizinischen Versorgung von Patienten mit erfolglosem Weaning zu beachten?	68
9 Obstruktive Atemwegserkrankungen	70
9.1 Was ist der Stellenwert der NIV bei chronisch obstruktiver Lungenerkrankung (COPD)?	70
9.1.1 Was sind die Indikationen zur langfristigen NIV bei COPD?	71
9.1.2 Wie ist die praktische Durchführung der NIV bei COPD?	72

9.1.3 Welche Beatmungseffekte sind bei stabiler chronischer Hyperkapnie zu erwarten?	73
9.1.4 Was sind die Effekte der Langzeit-NIV auf die Herzfunktion?.....	74
9.1.5 Welche Besonderheiten gibt es bei langfristiger NIV bei COPD zu beachten?	74
9.2 Mukoviszidose	75
9.3 Bronchiektasen.....	75
10 Thorakal-restriktive Lungenerkrankungen	77
10.1 Was ist die allgemeine Definition und Krankheitsbilder thorakal-restriktiver Erkrankungen? 77	
10.2 Wann besteht eine Indikation zur NIV bei thorakal-restriktiven Erkrankungen?.....	77
10.3 Welche krankheitsspezifischen Aspekte der Beatmungstherapie sind bei thorakal-restriktiven Erkrankungen zu beachten?	78
10.4 Welche nachgewiesenen Beatmungseffekte gibt es?.....	78
10.5 Welche Besonderheiten sind bei NIV von thorakal-restriktiv Erkrankten zu beachten?.....	79
10.6 Welche Rolle spielt die NIV bei Patienten mit Lungenfibrose?.....	79
11 Obesitas-Hypoventilations-Syndrom.....	81
11.1 Wie ist die allgemeine Definition des OHS?	81
11.2 Was sind die Indikationen zur Einleitung einer Beatmungstherapie bei OHS?	82
11.3 Was sind die krankheitsspezifischen Besonderheiten der Beatmungstherapie bei OHS?.....	84
11.4 Welche Beatmungseffekte sind aufgrund der Studienlage zu erwarten?	84
11.5 Welche ergänzenden Therapieoptionen gibt es bei OHS?.....	85
12 Neuromuskuläre Erkrankungen	88
12.1 Was sind neuromuskuläre Krankheitsbilder, die zur ventilatorischen Insuffizienz führen?.....	88
12.2. Was sind Indikationen für eine außerklinische Beatmung bei NME?	88
12.2.1. Welche Screening-Untersuchungen bei V.a. Atempumpenschwäche sollten wann und wie häufig durchgeführt werden?	88
12.2.1.1 Welchen Stellenwert hat die Polysomnographie?	89
12.2.1.2 Wann besteht die Indikation zur NIV bei NME?.....	90
12.2.1.3 Wann sollten Phrenikusstimulation und direkte muskuläre Zwerchfellstimulation erwogen werden?	91

12.2.2. Wann besteht die Indikation für eine invasive Beatmung bei neuromuskulären Erkrankungen?.....	92
12.3. Welche krankheitsspezifischen Aspekte sollen bei der Beatmungstherapie von neuromuskulären Erkrankungen beachtet werden?	92
12.3.1. Muskelschwäche	92
12.3.2. Bulbäre Symptome	93
12.3.3. Hustenschwäche.....	93
12.4. Welche Effekte können durch Beatmung bei neuromuskulären Erkrankungen erreicht werden?.....	94
12.5 Was soll bei der Transition von Kindern/Jugendlichen mit neuromuskulären Erkrankungen in das Erwachsenenalter beachtet werden?.....	94
13 Sekretmanagement	100
13.1 Wie ist die Physiologie des Bronchialsekrets?	100
13.2 Welche Folgen hat eine verringerte Sekretclearance für die außerklinische Beatmung?.....	102
13.3 Wie kann die Sekretclearance verbessert werden?.....	102
13.4 Welches Sekretmanagement sollte bei invasiver Beatmung bei COPD zum Einsatz kommen?	104
13.5 Wie sollte das Sekretmanagement bei neuromuskulären Erkrankungen aussehen?.....	105
14 Querschnittlähmung.....	110
14.1 Welchen Kriterien helfen bei der Entscheidung einer invasiven vs. nichtinvasiven Beatmung?	110
14.2 Wann ist eine invasive Beatmung erforderlich?	110
14.3 Was ist für die nichtinvasive Beatmung bei Querschnitt zu beachten?.....	111
14.4 Was unterscheidet eine Querschnittlähmung von anderen Lähmungsbildern?	112
14.5 Was sind die vorrangigen Behandlungsziele bei Querschnittlähmung?	113
14.6 Was ist im Rahmen der außerklinischen Pflege zu beachten?.....	113
14.7 Was ist im Rahmen der Krankenbeobachtung bei Querschnittlähmung an technischen Hilfsmitteln erforderlich?	114
14.7.1 Pulsoxymetrie und Kapnometrie.....	114
14.7.2 Respirometer.....	114

14.7.3	Zweites Beatmungsgerät und externer Akku	115
14.8	Wann und für wen ist welche Zwerchfellstimulation geeignet?.....	115
14.8.1	Zwerchfellnervenstimulation (Phrenikus-Nerven-Stimulation/PNS) - Indirekte Stimulation	115
14.8.2	Zwerchfellmuskelstimulation (Diaphragm Pacing/DP) - Direkte Stimulation	116
14.8.3	Weitere wichtige Informationen zur Zwerchfellstimulation	116
15	Besonderheiten in der Pädiatrie	117
15.1	Was sind Grundprinzipien der Langzeitbeatmung von Kindern?.....	117
15.2	Wie unterscheidet sich das diagnostische Vorgehen bei Kindern von dem bei Erwachsenen?	117
15.3	Was sind die pädiatrischen Besonderheiten bei der Indikationsstellung zur nichtinvasiven Beatmung?	118
15.4	Wie kann die Indikation zur Tracheotomie und invasiven Beatmung für ein Kind gestellt werden?.....	120
15.5	Wie sieht die Studienlage zu den Effekten einer Langzeitbeatmung bei Kindern aus?.....	121
15.6	Was ist bei der außerklinischen Beatmung von Kindern zu beachten?	121
15.6.1	Was sind die besonderen technischen Anforderungen an die außerklinische Beatmung von Kindern?.....	122
15.6.2	Was ist bei der Versorgung tracheotomierter und invasiv beatmeter Kinder zu beachten?	122
15.6.3	Was sind die Besonderheiten bei der Betreuung von Kindern mit außerklinischer Beatmung?	123
15.7	Was ist beim Monitoring beatmeter Kinder zu beachten?	124
15.8	Welche klinischen Kontrollen sollen bei außerklinisch beatmeten Kindern vorgenommen werden?.....	125
15.9	Was sind die pädiatrischen Besonderheiten beim Sekretmanagement?	125
15.10	Was sind die Besonderheiten einer Beatmungstherapie bei zentralen Hypoventilationssyndromen?	126
16	Ethische Betrachtungen und Palliativmedizin	128
16.1	Was ist der Stellenwert der Beatmung am Lebensende?	128

16.2 Wie sollte der Patient aufgeklärt werden?	129
16.3 Wie sollte die ärztliche Kommunikation in der End-of-Life-Care stattfinden?	129
16.4 Was ist beim Verfassen einer Patientenverfügung zu beachten?	130
16.5 Wie ist mit dem einwilligungsunfähigen Patient umzugehen?.....	131
16.6 Wann sollte eine Beatmung begrenzt oder abgebrochen werden?	131
16.7 Wie gestaltet sich der Sterbeprozess während oder nach Beatmung?	133
16.8 Was sind Effekte der außerklinischen Beatmung in den letzten Lebensmonaten?.....	134
17 Literaturverzeichnis	137

Abkürzungsverzeichnis

ALS	Amyotrophe Lateralsklerose
ARDS	<i>acute respiratory distress syndrom</i> : Akutes Atemnotsyndrom
BGA	Blutgasanalyse
bzw.	beziehungsweise
CCHS	<i>Congenital Central Hypoventilation Syndrome</i> : Undine-Fluch Syndrom
CHS	<i>Central Hypoventilation Syndrome</i> : zentrales Hypoventilationssyndrom
CIM	<i>critical illness myopathy</i>
CIP	<i>critical illness polyneuropathy</i>
CO ₂	Kohlendioxid
COPD	<i>chronic obstructive pulmonary disease</i> : chronisch obstruktive Lungenerkrankung
CPAP	<i>continuous positive airway pressure</i> : kontinuierlicher positiver Atemwegsdruck
DGP	Deutsche Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin e.V.
DIGAB	Deutsche interdisziplinäre Gesellschaft für außerklinische Beatmung e.V.
EKG	Elektrokardiogramm
EPAP	<i>expiratory airway pressure</i> : expiratorischer Atemwegsdruck
FEV ₁	Forciertes expiratorisches Volumen in 1 Sekunde
FS-HMD	fazio-skapulo-humorale Muskeldystrophie
FVC	Forcierte Vitalkapazität
ggf	gegebenenfalls
HME	<i>heat and moisture exchange</i>
IPPB	intermittent positive pressure breathing
KRINKO	Kommission für Krankenhaushygiene und Infektionsprävention
LTOT	<i>long term oxygen treatment</i> : Sauerstofflangzeittherapie
MD	Muskeldystrophie
MI-E	Mechanischer Insufflator-Exsufflator
MRE	Multiresistente Erreger
NIV	<i>noninvasive ventilation</i> : nichtinvasive Beatmung
NME	Neuromuskuläre Erkrankungen
O ₂	Sauerstoff
OHS	Obesitas-Hypoventilations-Syndrom
OSAS	Obstruktives Schlafapnoe Syndrom
PaCO ₂	Arterieller Kohlendioxidpartialdruck
PaO ₂	Arterieller Sauerstoffpartialdruck
PCF	<i>peak cough flow</i> : Hustenspitzenstoß
PCO ₂	Kohlendioxidpartialdruck
PEEP	<i>positive end-expiratory pressure</i> : Positiver end-expiratorischer Druck

PetCO ₂	Endexpiratorisch gemessener Kohlendioxidpartialdruck
pMDI	<i>pressurized metered dose inhaler</i> : Dosieraerosol
PO ₂	Sauerstoffpartialdruck
PtcCO ₂	Transkutan gemessener Kohlendioxidpartialdruck
QSL	Querschnittlähmung
REM	<i>rapid eye movement</i> : schnelle Augenbewegungen im Traumschlaf
SAPV	Spezialisierte ambulante Palliativversorgung
SGB	Sozialgesetzbuch
SMARD	<i>spinal muscular atrophy with respiratory distress</i> : Spinale Muskelatrophie mit Atemnot
SMI	<i>soft mist Inhaler</i> : Dampf-Dosieraerosole
SpO ₂	Sauerstoffsättigung
SRI	<i>Severe Respiratory Insufficiency Questionnaire</i>
vgl	vergleiche
VK	Vitalkapazität

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 (Hein et al., 2006). 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 (Windisch et al., 2010a). 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 medizinische Infrastruktur eine Generalisierung dieser Empfehlungen nicht möglich macht (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 (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
- Teilnahme aus organisatorischen Gründen abgesagt: COPD – Deutschland e.V.

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 Waltersbacher (Konstanz)

Prof. Dr. Wolfram Windisch (Köln)

1.3.1. Teilnehmer bei der 1. Konsensuskonferenz am 19.04.16 in Frankfurt am Main

Dr. med. Matthias Andrae (DGAI/KONA)
Facharzt für Anästhesie
Gesundheitszentrum Lokstedt
Hugh-Greene-Weg 2
22529 Hamburg

Andreas Bosch (Spectaris)
Firma Heinen und Löwenstein
Bereichsleiter Beatmung
Gewerbestraße 17
82211 Herrsching

Jörg Brambring (DIGAB)
Heimbeatmungsservice
Brambring Jaschke GmbH®
Ottobrunner Str. 43
82008 Unterhaching

PD Dr. med. Dominic Dellweg (DGP)
Fachkrankenhaus Kloster Grafschaft GmbH
Zentrum für Pneumologie und Allergologie
Annostr. 1
57392 Schmallenberg – Grafschaft

Dr. med. Peter Demmel (MDK Bayern)
Medizinischer Dienst der Krankenversicherung
(MDK) Bayern
Haidenauplatz 1
81667 München

Prof. Dr. med. Michael Dreher (DGP)
Medizinische Klinik I – Sektion Pneumologie
Universitätsklinikum Aachen
Pauwelsstraße 30
52074 Aachen

Hans-Joachim Fritzen (AOK Nordost)
AOK Nordost -
Die Gesundheitskasse
Sekretariat
Geschäftsführung Pflege
14510 Teltow

Dr. med. Christian Franke (BdP)
Facharztzentrum üBAG
Gustav-König-Str. 17
96515 Sonneberg

Dr. med. Eckehard Frisch (AOK Nordost)
AOK Nordost – Die Gesundheitskasse
Praxis für außerklinische Beatmung
Müllerstraße 143
13353 Berlin

Dr. med. Jens Geiseler (DGP)
Medizinische Klinik IV (Pneumologie, Beat-
mungs- und Schlafmedizin)
Paracelsus-Klinik Marl
Klinikum Vest
Lipper Weg 11
45770 Marl

Dr. Benjamin Grolle (DIGAB)
Schlaf- und Beatmungsmedizin - Lufthafen
AKK Altonaer Kinderkrankenhaus gGmbH
Bleickenallee 38
22763 Hamburg

Dr. med. S. Hirschfeld (DMPG)
Berufsgenossenschaftliches Unfallkranken-
haus Hamburg
Abteilung Querschnittgelähmtenzentrum
Bergedorfer Straße 10
21033 Hamburg

Dr. med. Stephan M. A. Hoffmann (DEGAM)
Ostsee-Rehaklinik Holm
An den Salzwiesen 1
27217 Schönberg / Holm

Dr. med. Thomas Jehser (DGP - Palliativmedi-
zin)
Gemeinschaftskrankenhaus Havelhöhe
gGmbH
Zentrum für Schmerztherapie und Palliativ-
medizin
Kladower Damm 221
14089 Berlin

Dr. med. Jörg Karst (DGAI/KONA)
Ambulantes Anästhesie MVZ
Kronenstr. 55-58
10117 Berlin

Anne Kreiling (DGM)
Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e.V.
Amselweg 9
34225 Baunatal

Prof. Dr. med. Uwe Mellies (DIGAB)
Universitätsklinikum Essen (AÖR)
Klinik für Kinderheilkunde III
Abteilung für Pädiatrische Pneumologie
Hufelandstraße 55
D- 45147 Essen

Sönke Mumme (Spectaris)
Firma VitalAire GmbH
Bornbach 2
22848 Hamburg

Prof. Dr. med. Randerath (DGSM)
Krankenhaus Bethanien gGmbH
Aufderhöher Straße 169-175
42699 Solingen

Prof. Dr. med. Bernd Schönhofer (DIVI)
KRH Klinikum Siloah-Oststadt-Heidehaus
Klinik für Pneumologie, Intensiv- und Schlaf-
medizin
Stadionbrücke 4
30459 Hannover

Dr. med. Bernd Schucher (DGP)
Krankenhaus Großhansdorf
Zentrum für Pneumologie und Thoraxchirurgie
Wöhrendamm 80
22927 Großhansdorf

Ansgar Schütz(DIGAB)
Atemhilfe
Prinzenallee 48
13359 Berlin

Dr. med. Karsten Siemon (DGP)
Fachkrankenhaus Kloster Grafschaft GmbH
Zentrum für Pneumologie und Allergologie
Annostr. 1
57392 Schmallenberg – Grafschaft

PD Dr. med. Helmut Sitter (AWMF)
Universitätsklinikum Giessen und Marburg
GmbH - Standort Marburg
Institut für theoretische Chirurgie
Baldingerstraße
35043 Marburg

Dr. med. Sven Stieglitz (DGP)
Medizinische Klinik I – Pneumologie und Kar-
diologie

Wuppertaler Lungenzentrum
Petrus Krankenhaus Wuppertal
Carnaper Straße 48
42283 Wuppertal

Prof. Dr. med. Jan H. Storre (DGP)^{1,2}
¹Intensiv-, Schlaf- und Beatmungsmedizin
Asklepios Fachkliniken
Robert-Koch-Allee 2
82131 München-Gauting
²Klinik für Pneumologie, Universitätsklinikum
Freiburg im Breisgau

Dr. med. Gert Vetter (DEGAM)
Facharzt für Allgemeinmedizin
Schneckenhofstr. 29
D-60596 Frankfurt

Dr. med. Stephan Waltersbacher (DGP) ^{1,2}
¹ Gesundheitsverbund Landkreis Konstanz
Klinikum Konstanz
II. Medizinische Klinik
Luisenstraße 7
78464 Konstanz
² Universität Witten/Herdecke
Fakultät für Gesundheit/Department für Hu-
manmedizin

Prof. Dr. Wolfram Windisch (DGP) ^{1,2}
¹ Kliniken der Stadt Köln gGmbH
Ostmerheimer Strasse 200
51109 Köln
² Universität Witten/Herdecke
Fakultät für Gesundheit/Department für Hu-
manmedizin

Hans-Joachim Wöbbeking (Bundesverband
Poliomyelitis)
Bundesverband Poliomyelitis e.V.
Am Eikhof 1
38531 Rötgesbüttel

Prof. Dr. med. Peter Young (DIGAB) ^{1,2}
¹ Universitätsklinikum Münster
Klinik für Schlafmedizin und neuromuskuläre
Erkrankungen
Albert-Schweitzer Campus 1
48149 Münster
² Clemenshospital Münster
Klinik für Beatmungs- und Schlafmedizin

1.3.2. Teilnehmer bei der 2. Konsensuskonferenz am 27.9.2016 in Frankfurt am Main

Dr. med. Matthias Andrae (DGAI/KONA)
Facharzt für Anästhesie
Gesundheitszentrum Lokstedt
Hugh-Greene-Weg 2
22529 Hamburg

Andreas Bosch (Spectaris)
Firma Heinen und Löwenstein
Bereichsleiter Beatmung
Gewerbestraße 17
82211 Herrsching

PD Dr. med. Dominic Dellweg (DGP)
Fachkrankenhaus Kloster Grafschaft GmbH
Zentrum für Pneumologie und Allergologie
Annostr. 1
57392 Schmallenberg – Grafschaft

Prof. Dr. med. Michael Dreher (DGP)
Medizinische Klinik I – Sektion Pneumologie
Universitätsklinikum Aachen
Pauwelsstraße 30
52074 Aachen

Hans-Joachim Fritzen (AOK Nordost)
AOK Nordost - Die Gesundheitskasse
Geschäftsführung Pflege
14510 Teltow

Dr. med. Christian Franke (BdP)
Facharztzentrum üBAG
Gustav-König-Str. 17
96515 Sonneberg

Dr. med. Eckehard Frisch (AOK Nordost)
AOK Nordost – Die Gesundheitskasse
Praxis für außerklinische Beatmung
Müllerstraße 143
13353 Berlin

Dr. med. Jens Geiseler (DGP)
Medizinische Klinik IV (Pneumologie, Beat-
mungs- und Schlafmedizin)
Paracelsus-Klinik Marl
Klinikum Vest
Lipper Weg 11
45770 Marl

Dr. med. S. Hirschfeld (DMPG)
Berufsgenossenschaftliches Unfallkranken-
haus Hamburg
Abteilung Querschnittgelähmtenzentrum
Bergedorfer Straße 10
21033 Hamburg

Dr. med. Stephan M. A. Hoffmann (DEGAM)
Ostsee-Rehaklinik Holm
An den Salzwiesen 1
27217 Schönberg / Holm

Dr. med. Thomas Jehser (DGP - Palliativmedi-
zin)
Gemeinschaftskrankenhaus Havelhöhe
gGmbH
Zentrum für Schmerztherapie und Palliativ-
medizin
Kladower Damm 221
14089 Berlin

Dr. med. Jörg Karst (DGAI/KONA)
Ambulantes Anästhesie MVU
Kronenstr. 55-58
10117 Berlin

Thomas Muck (MDK Bayern)
Medizinischer Dienst der Krankenversicherung
(MDK) Bayern
Haidenauplatz 1
81667 München

Sönke Mumme (Spectaris)
Firma VitalAire GmbH
Bornbach 2
22848 Hamburg

Dr. med. Simone Rosseau (DGP)
Pneumologisches Beatmungszentrum
Klinik Ernst von Bergmann Bad Belzig gGmbH
Niemegker Straße 45
14806 Belzig

Prof. Dr. med. Bernd Schönhofer (DIVI)
KRH Klinikum Siloah-Oststadt-Heidehaus
Klinik für Pneumologie, Intensiv- und Schlaf-
medizin
Stadionbrücke 4
30459 Hannover

Dr. med. Bernd Schucher (DGP)
Krankenhaus Großhansdorf
Zentrum für Pneumologie und Thoraxchirurgie
Wöhrendamm 80
22927 Großhansdorf

Ansgar Schütz (DIGAB)
Atemhilfe
Prinzenallee 48
13359 Berlin

PD Dr. med. Helmut Sitter (AWMF)
Universitätsklinikum Giessen und Marburg
GmbH - Standort Marburg
Institut für theoretische Chirurgie
Baldingerstraße
35043 Marburg

Dr. med. Sven Stieglitz (DGP)
Innere Medizin I – Pneumologie, Allergologie,
Schlaf- und Intensivmedizin
Wuppertaler Lungenzentrum
Petrus Krankenhaus Wuppertal
Carnaper Straße 48
42283 Wuppertal

Prof. Dr. med. Jan H. Storre (DGP)^{1,2}
¹ Intensiv-, Schlaf- und Beatmungsmedizin
Asklepios Fachkliniken
Robert-Koch-Allee 2
82131 München-Gauting
²Klinik für Pneumologie, Universitätsklinikum
Freiburg im Breisgau

Dr. med. Gert Vetter (DEGAM)
Facharzt für Allgemeinmedizin
Schneckenhofstr. 29
D-60596 Frankfurt

Dr. med. Stephan Waltersbacher (DGP)^{1,2}
¹ Gesundheitsverbund Landkreis Konstanz
Klinikum Konstanz
II. Medizinische Klinik
Luisenstraße 7
78464 Konstanz
² Universität Witten/Herdecke
Fakultät für Gesundheit/Department für Hu-
manmedizin

Prof. Dr. Wolfram Windisch (DGP)^{1,2}
¹Kliniken der Stadt Köln gGmbH
Ostmerheimer Strasse 200
51109 Köln
² Universität Witten/Herdecke
Fakultät für Gesundheit/Department für Hu-
manmedizin

PD Dr. med. Martin Winterholler (DIGAB)
Krankenhaus Rummelsberg gGmbH
Klinik für Neurologie
Rummelsberg 71
90592 Schwarzenbruck

Prof. Dr. med. Peter Young (DIGAB)^{1,2}
¹ Universitätsklinikum Münster
Klinik für Schlafmedizin und neuromuskuläre
Erkrankungen
Albert-Schweitzer Campus 1
48149 Münster
² Clemenshospital Münster
Klinik für Beatmungs- und Schlafmedizin

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 Finanzierung der Leitlinie

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

- Finanzierung und Organisation von zwei Konsensus-Konferenzen
- Finanzierung und Organisation von vier Redaktionsgruppen-Treffen

1.7 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. Primärer Ansprechpartner für eine erneute Revision der Leitlinie ist der federführende Autor, Prof. Dr. Wolfram Windisch.

1.8. 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. das 12 Patienten pro 100.000 Einwohner in Neuseeland und nur 6,6 Patienten pro 100.000 Einwohner in Europa außerklinisch beatmet werden (Lloyd-Owen et al., 2005; Garner et al., 2013). Weitere deutliche Unterschiede zeigen sich in Erhebungen aus Hong Kong (2,9 Patienten pro 100.000 Einwohner), Norwegen, Kanada oder Schweden (Chu et al., 2004; Laub et al., 2004; Tollefsen et al., 2009; Rose et al., 2015a). 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 Thoracic Society“, die sich speziell mit dem Thema „außerklinische Beatmung“ beschäftigt (McKim et al., 2011).

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% (Lloyd-Owen et al., 2005; Garner et al., 2013; Nasiłowski et al., 2015).

Während der Anteil an COPD Patienten in Australien und Neuseeland bei 8% (Garner et al., 2013) liegt, werden in Europa (34%) (Lloyd-Owen et al., 2005) und Hong Kong (49%) (Chu et al., 2004) 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 (White et al., 2015). Diese Empfehlungen, wann eine außerklinische Beatmung sinnvoll bei einer COPD begonnen werden soll (White et al., 2015), 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 (Ambrosino et al., 2016).

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 S2-Leitlinie herausgegeben von der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin e.V.“ (Windisch et al., 2010b). Allerdings handelt es sich um eine umfassende Revision mit folgenden Merkmalen:

- Neugestaltung der Kapitel:
Hier werden auch zum Teil neue Kapitel in die Leitlinie integriert oder eine deutliche Ausweitung bestehender Kapitel vorgenommen, die bei der Erstauflage noch keine oder deutlich geringere Berücksichtigung fanden, z.B. die Bereiche Querschnittlähmung, Sekretmanagement, Palliativmedizin.
- 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, so dass 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 (AWMF, 2016a):

S1: Es wird eine Empfehlung mittels informellen Konsenses durch eine repräsentativ zusammengesetzte Expertengruppe der Fachgesellschaft(en) erarbeitet, die vom Vorstand der Fachgesellschaft(en) verabschiedet wird.

S2e und S2k: 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 von Fassung 2005/2006 + Domäne 8 (2008) (AWMF, 2016b)

S3: Dies stellt die höchste Entwicklungsstufe dar und basiert unter anderem auf einer systematischen Literatursuche und Literaturbewertung. Auch hierfür bietet das DELBI eine Grundlage.

Für die vorliegende Leitlinie wird die Entwicklungsstufe S2k angestrebt, da wesentliche Teile der Leitlinie versorgungswissenschaftliche Aspekte bedient, für die es zum Teil keine oder sehr wenige Evidenz-basierte Studienergebnisse gibt. Unter methodischen Gesichtspunkten werden folgende Voraussetzungen beschrieben:

- Die Leitlinie soll repräsentativ für den Adressatenkreis sein. Entsprechend beteiligen sich verschiedene medizinisch wissenschaftliche Fachgesellschaften, Berufsverbände und Kostenträger.
- Die Methoden zur Formulierung der Empfehlungen sind klar beschrieben. Im Wesentlichen wird eine formale Evidenz-Recherche durchgeführt. Zudem führt ein nominaler Gruppenprozess auch zu einer formalen Konsensfindung. Abschließend wird ein Delphi-Verfahren eingesetzt.
- Es wird jede Empfehlung im Rahmen einer strukturierten Konsensfindung unter neutraler Moderation diskutiert und abgestimmt. Deren Ziele sind die Lösung noch offener Entscheidungsprobleme, eine abschließende Bewertung der Empfehlungen und die Messung der Konsensstärke. Die Moderation erfolgt durch die AWMF. Entsprechend der Vorgaben der AWMF werden Empfehlungen mit der Abstufung „soll“ (stärkste Empfehlung), „sollte“ (intermediär starke Empfehlung) und „kann“ (schwächste Empfehlung) formuliert.
- Es ist der Leitlinie eine Beschreibung zum methodischen Vorgehen hinterlegt. Hier sei angemerkt, dass die Empfehlungen aus der vorliegenden S2k Leitlinie keine Angabe von Evidenz- und Empfehlungsgraden enthalten, da keine systematische Aufbereitung der Evidenz zugrunde liegt.

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.

2.4 Interessenskonflikte der Delegierten

Interessenskonflikte sind nicht vermeidbar und schließen eine Beteiligung an der Erstellung der Leitlinie nicht grundsätzlich aus. Die stimmberechtigten Delegierten haben allerdings während des Leitlinienprozesses schriftliche Angaben zu Interessenskonflikten gemacht. Der federführende Autor dieser Leitlinie hat geprüft, ob Interessenskonflikte möglicherweise gegen eine Beteiligung am Leitlinienprozess sprechen.

Der federführende Autor wurde durch die Mitglieder der Redaktionsgruppe (vgl. auch [Kap. 1.3](#)) hinsichtlich der Interessenkonflikte bewertet und für die Leitlinienerstellung als kompetent eingestuft. Interessenskonflikte, welche seitens der Teilnehmer angegeben wurden, spiegeln zum größten Teil die enge wissenschaftliche und klinische Beschäftigung mit dem Thema "außerklinische Beatmung" wieder. In einem so technisch geprägten Thema lassen sich zum Teil Interessenskonflikte, die im Rahmen von klinischer Erprobung neuer Technologien entstehen, nicht vollumfänglich vermeiden. Daher wird mit der Publikation dieser Leitlinie auf der Homepage der AWMF auch eine Zusammenstellung der Interessenskonflikte eingereicht. Es wurde kein potentieller Teilnehmer aufgrund seiner Interessenskonflikte vom Leitlinienprozess ausgeschlossen. Da für Vertreter der Industrie per se Interessenskonflikte bestehen, wurde auf hier auf die Anzeige von Interessenskonflikten verzichtet.

2.5 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

2.6 Redaktionelle Arbeit

Die Projektarbeit zur Leitlinie begann im zweiten Quartal 2015. Die Delegierten der DGP und der DIGAB bildeten Arbeitsgruppen zu den jeweiligen Themenschwerpunkten (vgl. [Tab. 2.1](#)).

Tabelle 2.1 Kapitelzusammenstellung und Autoren

Kapitel	Verantwortlicher Leiter	Federführender Autor	Ko-Autor
1. Einleitung	Windisch	Dreher	Siemon
2. Methodik	Windisch	Windisch	Sitter
3. Wissenschaftliche Grundlage	Windisch	Stieglitz	Dreher
4. Technische Ausstattung	Siemon	Schucher	Dellweg
5. Einleitung, Umstellung und Kontrolle der Beatmung	Siemon	Siemon	Stieglitz
6. Organisation der außerklinischen Beatmung	Dreher	Brambring	Schütz
7. Qualifikation in der außerklinischen Beatmungspflege	Dreher	Schütz	Brambring
8. Außerklinische Beatmung nach erfolglosem Weaning	Dreher	Rosseau	Geiseler
9. Obstruktive Atemwegserkrankungen	Windisch	Windisch	Köhnlein
10. Thorakal-restriktive Erkrankungen	Windisch	Dellweg	Köhnlein
11. Obesitas-Hypoventilations-Syndrom	Windisch	Storre	Walterspacher
12. Neuromuskuläre Erkrankungen	Geiseler	Winterholler	Young
13. Sekretmanagement	Geiseler	Geiseler	Schütz
14. Querschnittlähmung	Geiseler	Hirschfeld	Winterholler
15. Besonderheiten in der Pädiatrie	Geiseler	Mellies	Grolle
16. Ethische Betrachtungen + Palliativmedizin	Windisch	Schönhofer	Rosseau
XX. Manuskriptgestaltung, Algorithmen und Layout	Windisch	Walterspacher	Sitter

Jeder Themenschwerpunkt wurde von mindestens einem federführenden Autor ausgearbeitet und von mindestens einem weiteren Delegierten (Ko-Autor) kritisch gegengelesen, bis Konsens innerhalb der Arbeitsgruppe bestand (vgl. [Tab. 2.1](#)). Zudem fand eine weitere Korrektur jedes Kapitels nach Rücksprache mit einem Vertreter der Redaktionsgruppe statt (Verantwortlicher Leiter).

Eine erste Abstimmung innerhalb der Redaktionsgruppe zur Aufteilung der Themen und ersten Manuskriptgestaltung erfolgte am 15.04.15 in Köln. Im Anschluss erfolgte ein zweites Treffen innerhalb der Redaktionsgruppe am 08.01.2016 zur kritischen Durchsicht der durch die Autoren verfassten Einzelmanuskripte mit anschließender Korrektur durch die Autoren nach Protokoll (vgl. [Tab. 2.1](#)). Aus

den jeweiligen Einzelmanuskripten wurde durch die Delegierten der Redaktionsgruppe im Delphi-Verfahren ein Gesamtmanuskript kreiert, welches als Diskussionsgrundlage für die erste Konsensus-Konferenz diente. Die Ergebnisse der ersten Konsensuskonferenz wurden in einem dritten Redaktionsgruppentreffen am 26./27. August 2016 besprochen und nach Protokoll bearbeitet. Anschließend erfolgte die zweite Konsensuskonferenz. Abschließend erfolgte ein viertes Redaktionsgruppentreffen am 09./10. Dezember 2016.

2.7 Konsensusfindung

Die erste Konsensus-Konferenz wurde am 19. April 2016 in Frankfurt durchgeführt, die zweite am 27. September 2016 in Frankfurt. Die Konsensus-Konferenzen mit den Abstimmungen zu den jeweiligen Einzelthemen, Thesen und Empfehlungen fanden unter der Moderation der AWMF (PD Dr. med. H. Sitter) statt. Vor den Konsensus-Konferenzen wurde der jeweils aktuelle Entwicklungsstand allen Konferenz-Teilnehmern bekannt gemacht. Zu diesem Zweck erhielt jeder Konferenz-Teilnehmer per Email das aktualisierte Gesamtmanuskript. Die Beschlussfindung unterlag den Vorgaben eines nominalen Gruppenprozesses. Entsprechend wurde per Abstimmung zunächst die Wichtigkeit der zu behandelnden Themen festgestellt und anschließend gemäß ihrer Rangfolge diskutiert. Die Aussagen und Thesen wurden hiernach durch erneute Abstimmung konsentiert. Die finalen Abstimmungsergebnisse für die Empfehlungen werden in dem Manuskript mit den Angaben „Ja“ für Zustimmung, „Nein“ für Widerspruch, sowie „Enthaltung“, wiedergegeben. Unterschiedliche kumulative Teilnehmerzahlen bei den Abstimmungsergebnissen in den Empfehlungen ergeben sich aus der wechselnden Präsenz der Teilnehmer bei den Konsensuskonferenzen. Dissens wurde im Rahmen der Konsensuskonferenzen ausführlich diskutiert und spiegelt sich letztlich in den Abstimmungsergebnissen wieder. Ein negatives Abstimmungsergebnis hat zum Verwerfen des entsprechenden Beitrags bzw. der Überarbeitung geführt, bis ausreichender Konsens erzielt werden konnte. Somit wurden nur positive Abstimmungsergebnisse letztlich in die Revision der Leitlinie aufgenommen. Die Konsensus-Konferenzen wurden vollständig protokolliert. Diese Protokolle waren Grundlage für die Überarbeitung des Gesamtmanuskripts durch die jeweiligen Autoren und die Redaktionsgruppe.

Schließlich wurde die ausgearbeitete Leitlinie den teilnehmenden medizinischen Fachgesellschaften und den Berufsverbänden, nicht jedoch dem Industrieverband Spectaris und den Vertretern der Krankenkassen und dem MDK, zur definitiven Beurteilung zugesandt. Eine finale Konsensusfindung erfolgte im Delphi-Verfahren; danach wurde das Manuskript anhand der Rückmeldungen durch die Redaktionsgruppe endgültig überarbeitet und der AWMF zur Prüfung und Publikation eingereicht.

2.8 Einbindung bestehender Leitlinien

Die vorliegende Leitlinie ist eingebettet in den Kontext anderer Leitlinien zur Beatmungstherapie unter der Federführung der DGP. Hier sei insbesondere auf die bereits publizierte und revidierte S3-Leitlinie "Nichtinvasive Beatmung als Therapie der akuten respiratorischen Insuffizienz" (Westhoff et al., 2015a) sowie auf die publizierte S2k-Leitlinie „Prolongiertes Weaning“ (Schönhofer et al., 2014a) verwiesen. In der Erstellung dieser Leitlinie erfolgte eine Absprache und ein Abgleich der Inhalte der verschiedenen Leitlinien zur Beatmungstherapie durch die Ko-Autoren der jeweiligen Leitlinien.

2.9 Publikation

Eine Publikation der Leitlinie ist für Juni 2017 auf der Internetpräsenz der AWMF vorgesehen (www.awmf.org). Die Leitlinie soll primär in der Zeitschrift „Pneumologie“ publiziert werden. Außerdem wird auch eine englischsprachige Kurzversion publiziert werden. Schließlich wird die Revision einer „Kittelversion“ angestrebt.

3 Wissenschaftliche Grundlage

3.1 Was versteht man unter ventilatorischer Insuffizienz?

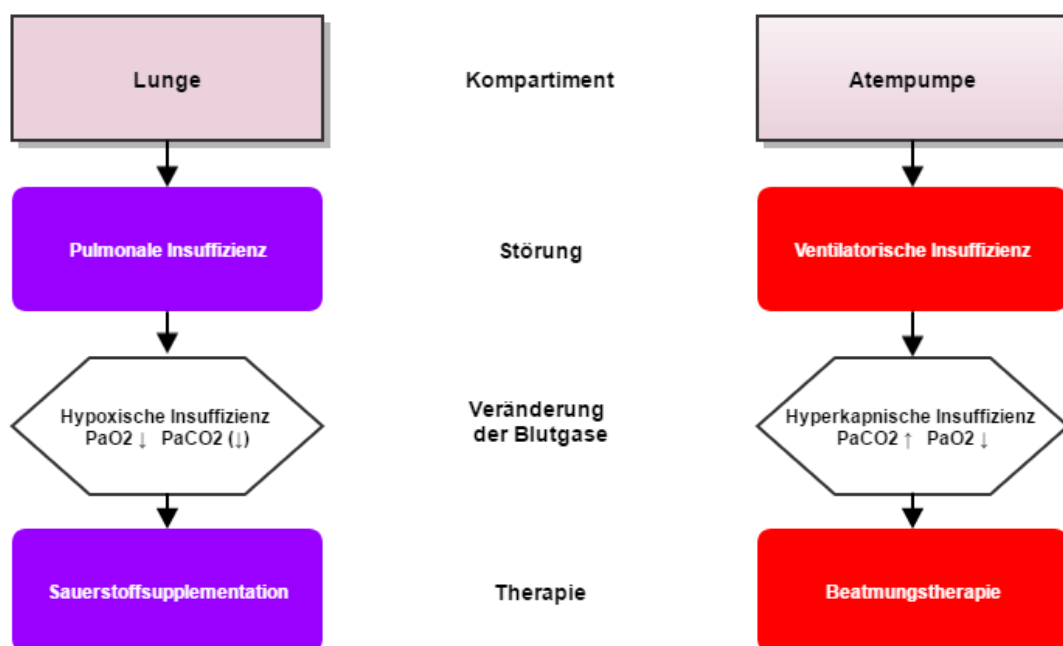
Eine ständige Zufuhr von Sauerstoff (O_2) und Abfuhr von Kohlendioxid (CO_2) ist essentiell, um den zellulären Stoffwechsel des Menschen zu garantieren. Der Gastransport innerhalb des Körpers wird durch den Blutkreislauf gewährleistet. Die Aufnahme von O_2 und die Abgabe von CO_2 erfolgen durch das respiratorische System. Dieses besteht aus zwei unabhängig voneinander limitierbaren Anteilen, dem gasaustauschenden System (Lunge) und dem ventilierenden System (Atempumpe) (Roussos and Macklem, 1982; Kabitz et al., 2014). 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. 3.1](#)). 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 Alveolardrucks, 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 atemmuskuläre 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 obstruktiver Lungenerkrankung (COPD) sowie das Obesitas-Hypoventilations-Syndrom (OHS) die Hauptursachen einer ventilatorischen Insuffizienz sind (Roussos, 1982; Lloyd-Owen et al., 2005; Kabitz et al., 2014). Häufig ist die Ätiologie der ventilatorischen Insuffizienz multifaktoriell bedingt. Insbesondere bei der COPD sind unterschiedliche Mechanismen für die Erhöhung der atemmuskulären Last (Erhöhung der Atemwegswiderstände, intrinsic PEEP, Verkürzung der Inspirationszeit, Komorbiditäten wie z.B. Herzinsuffizienz, Anämie) sowie für die Reduzierung der atemmuskulären Kapazität (Überblähung, Störung der Atemmechanik, Myopathie, Komorbiditäten wie z.B. Herzinsuffizienz, Diabetes mellitus) beschrieben (Tobin et al., 2009; Windisch, 2013; Kabitz et al., 2014).

Abbildung 3.1 Das respiratorische System



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). Blutgasanalytisch findet sich hierbei ein Mischbild mit hohem Bikarbonatwert 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 ventilatorischen Insuffizienz (vgl. [Tab.3.1](#)). Allerdings sind die zugehörigen Symptome vielfältig und unspezifisch (Windisch et al., 2006a), zunächst stehen die der zugrundeliegenden Erkrankung im Vordergrund.

Tabelle 3.1 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

Apparativ werden bei der atemmuskulären Funktionsdiagnostik mittels Messung des Mundverschlussdrucks die maximale Atemmuskelstärke und der Verschlussdruck gemessen. Für Details sei auf die aktuellen Empfehlungen der Deutschen Atemwegsliga verwiesen (Kabitz et al., 2014). Goldstandard in der Diagnostik der ventilatorischen Insuffizienz ist jedoch die blutgasanalytische Bestimmung des arteriellen PCO₂. Wenn eine ausreichend gute Kreislaufperfusion vorliegt, ist die Bestimmung des PCO₂ auch kapillär aus dem hyperämisierten Ohrläppchen möglich (Zavorsky et al., 2007). Eine chronisch ventilatorische Insuffizienz macht sich als erstes im (REM-) Schlaf oder unter körperliche An-

strengung bemerkbar. Neben der Durchführung einer BGA besteht auch die Möglichkeit der kontinuierlichen transkutanen PCO₂-Registrierung (PtcCO₂), welches gerade im nächtlichen Monitoring entscheidende Vorteile besitzt (Storre et al., 2011). Die PtcCO₂ erfasst dabei besser 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 (Randerath et al., 2010; Storre et al., 2011; Huttmann et al., 2014; Stieglitz et al., 2016). Für den Fall, dass der Patient Raumluft atmet, kann unter Umständen auch die Sauerstoffsättigung (Polygraphie) Hinweise auf eine Hypoventilation geben. Voraussetzung ist aber, dass der Patient nicht zusätzlich Sauerstoff erhält, da sonst auch schwerste Hypoventilationen nicht erkennbar sein können (Paiva et al., 2009; Stieglitz et al., 2013).

Akutexazerbationen mit der Notwendigkeit einer stationären und nicht selten intensivmedizinischen Behandlung sind Komplikationen im weiteren Krankheitsverlauf (Mehta and Hill, 2001a; Kabitz et al., 2007).

3.3 Wie wird die ventilatorische Insuffizienz therapiert?

Eine ventilatorische Insuffizienz kann abgesehen von der Therapie der Grunderkrankung nur mit augmentierter Ventilation infolge künstlicher Beatmung behandelt werden. Eine akute ventilatorische Insuffizienz erfordert die zügige Beatmung in der Regel unter intensivmedizinischen Bedingungen. Dabei kommen sowohl die invasive Beatmung als auch die NIV zum Einsatz (Westhoff et al., 2015a). Patienten mit einer chronischen ventilatorischen Insuffizienz können elektiv auf eine außerklinische Beatmung eingestellt werden, die sie meist intermittierend durchführen, wobei in der Regel eine nächtliche Beatmung im Wechsel mit Spontanatmung am Tag steht (NAMDRG, 1999; Mehta and Hill, 2001a; Simonds, 2003; Janssens et al., 2008).

Grundsätzlich kann eine maschinelle Beatmung invasiv über die Einlage von Tuben (nasotracheal, orotracheal, Tracheostoma) oder nichtinvasiv erfolgen. Die NIV kann sowohl mittels negativen Drucks (z.B. eiserne Lunge) oder heute üblich mittels positiven Drucks durchgeführt werden. Als Beatmungszugang werden in der Regel Nasenmasken, Nasen-Mund-Masken, Vollgesichtsmasken oder Mundstücke eingesetzt (Schönhofer and Sortor-Leger, 2002; Schönhofer, 2010).

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 Spontan-

atmungsintervall, wobei eine Normalisierung der alveolären Ventilation anzustreben ist (Windisch et al., 2006a). 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 (Windisch et al., 2006a). 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 (Nickol et al., 2005; Windisch et al., 2006a; Nickol, 2008). 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 (Testa and Simonson, 1996; Windisch and Criée, 2006; Windisch, 2008a). 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 (Windisch et al., 2003a; Windisch and Criée, 2006; Windisch et al., 2008). 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. 3.2](#)). 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.

Tabelle 3.2 Nebenwirkungen einer nichtinvasiven Langzeitbeatmung (nach (Windisch, 2008a))

Nebenwirkung	Nach 1 Monat [%]	Nach 12 Monaten [%]
Trockener Rachen	37	26
Gesichtsschmerzen	33	25
Fraktionierter Schlaf	27	20
Behinderte Nasenatmung	22	24
Gebälhtes 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 Beatmungparameter sind ärztliche Aufgabe und unterliegen der ärztlichen Verantwortung (vgl. [Kap. 5](#)).

Unkontrollierte Veränderungen der Beatmung können zu potentiell 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
- Beatmungparameter

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“ [DIN EN ISO 80601-2-72:2015] (DIN, 2016a) und „Heim-

beatmungsgeräten zur Atemunterstützung“ [DIN EN ISO 10651- 6:2011] (DIN, 2011) 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 (DIN, 2011, 2016a). 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 (AARC, 2007), 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 (DIN, 2016a). Wenn die Spontanatmungsfähigkeit zeitlich stark reduziert ist (tägliche Beatmungszeiten ≥ 16 Stunden), ist ein externer Akku mit ausreichender Kapazität erforderlich (AARC, 2007).

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 (Farré et al., 2003a, 2006). 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 4.1](#)). Bei den gesteuerten Ausatemventilen kann dies bei der Verwendung von Zweischlauchsystemen im Beatmungsgerät integriert sein; bei Einschlauchsystemen ist ein patientennahe System erforderlich. Die Ausatemventile haben unterschiedliche Ausatemwiderstände und -charakteristika, so dass bei einem Wechsel ggf. eine Überprüfung der Beatmung notwendig wird, da dies bei einigen Krankheitsbildern z.B. zu einer dynamischen Überblähung führen kann (Younes et al., 2002). 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 (Ferguson and Gilmartin, 1995). 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 (Schettino et al., 2003; Saatci et al., 2004). Bei schwergradiger Oxygenierungsstörung ist die inspiratorische Sauerstoffkonzentration bei der Verwendung von offenen Ausatemsystemen im Vergleich zu gesteuerten Ventilen deutlich verringert, so dass hier Zweite-re verwendet werden sollten (Storre et al., 2014a).

Tabelle 4.1 Vergleich der verschiedenen Ausatemsysteme

gesteuertes Ventil	offenes System
Kann ohne PEEP genutzt werden	Benötigt zwingend einen PEEP, daher ggf. Spitzendruck höher
Lautes Ausatemgeräusch	Leiser
Triggersensivität geringer	Triggersensivität besser
Zusätzlicher Steuerschlauch als Fehlermöglichkeit	Kontinuierlicher Luftfluss aus den Öffnungen mit Irritationspotential 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

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, so dass dieses Feld unübersichtlich ist (Storre and Schönhofer, 2008).

4.1.4.1 Positiv- vs. Negativdruckbeatmung

Heutzutage überwiegt bei weitem die Positivdruckbeatmung. Es gibt kaum wissenschaftliche Evidenz für die langfristige Wirksamkeit der Negativdruckbeatmung (Corrado and Gorini, 2002). Sie kann aber in 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 (Mehta et al., 2001; Storre et al., 2009). In randomisierten cross-over-Studien zur Effektivität der nächtlichen NIV mit Druck- oder Volumenvorgabe zeigten sich keine Unterschiede im Hinblick auf relevante physiologische und klinische Outcome-Parameter (Tuggey and Elliott, 2005; Windisch et al., 2005a; Ocroft et al., 2010). Dennoch ist die Nebenwirkungsrate bei Druckvorgabe niedriger

(Windisch et al., 2005a). Bei Versagen oder Verschlechterung unter einem der Beatmungsmodi kann ein Wechsel unter stationärer Kontrolle versucht werden (Smith and Shneerson, 1997).

4.1.4.3 Hybridmodi, automatisierte Modi etc.

Voraussetzung für die Verwendung von Hybrid-Modi ist die Verwendung von Leckagesystemen (Carlucci et al., 2009; Khirani et al., 2013). 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 (Storre et al., 2006; Ambrogio et al., 2009; Jaye et al., 2009; Patrick Brian Murphy et al., 2012; Janssens et al., 2011; Ekkernkamp et al., 2014).

Bei Patienten mit COPD konnte lediglich eine Nicht-Unterlegenheit dokumentiert werden (Oscroft et al., 2010; Storre et al., 2014b). Die subjektive Schlafqualität bei Patienten mit COPD war besser als unter einer Standardbeatmung mit hohen Beatmungsdrücken und -frequenzen (Ekkernkamp et al., 2014). Die Anwendung ist bei nachgewiesener Verbesserung von physiologischen Atmungs- und Schlafparametern oder einer besseren subjektiven Verträglichkeit möglich. Die Therapieadhärenz ist tendenziell besser (Kelly et al., 2014). Allerdings stehen firmenspezifisch sehr unterschiedliche technische Systeme zur Verfügung, sie auch alle unterschiedliche Bezeichnungen führen; eine sehr aktuelle Übersicht hierzu wurde kürzlich publiziert (Maria Paola Arellano-Maric et al., 2017).

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 (Patrick B Murphy et al., 2012). Aktuelle Studien bei COPD-Patienten haben die Überlegenheit einer Beatmung mit dem Ziel der effektiven CO₂-Reduktion gezeigt (Windisch et al., 2002, 2005a, 2006a, 2009; Dreher et al., 2010; Köhnlein et al., 2014).

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 (Stell et al., 2001; Vitacca et al., 2002; Tassaux et al., 2005). 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 (Navalesi, P. et al., 2008; Storre and Schönhofer, 2008) (vgl. [Tab 4.2](#)). Der Beatmungshelm eignet sich nicht zur außerklinischen Beatmung.

Nasenmasken bieten in der Regel den größeren Patientenkomfort (Mortimore et al., 1998; Fernandez et al., 2012) und aus physikalischen Gründen weniger Probleme mit Druckstellen haben aber oft das Problem der oralen Leckage im Schlaf (Dellweg et al., 2010), was wiederum die Beatmungs- und Schlafqualität negativ beeinflussen kann (Meyer et al., 1997; Teschler et al., 1999; Gonzalez et al., 2003; Navalesi, P. et al., 2008). Eine Nasenmundmaske führt hier zu einer Besserung (Navalesi et al., 2000; Willson et al., 2004). 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 (Westhoff and Litterst, 2015). Bei Unverträglichkeit einer Nasenmundmaske kann ein Kinnband im Einzelfall hilfreich sein (Gonzalez et al., 2003; Willson et al., 2004). Da die Maske die elementare Verbindung zwischen dem Beatmungsgerät und dem Patienten darstellt, sollte die Präferenz des Patienten beachtet werden (Fernandez et al., 2012). Wenn eine Nasenmundmaske oder ein Kinnband nicht toleriert werden, kann durch eine Befeuchtung eine Verbesserung erreicht werden (Tuggey et al., 2007). 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 (Callegari et al., 2017).

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 (Bach et al., 1993a; John R. Bach, 2002a). Eine Beatmung über Mund-

stück ist insbesondere bei neuromuskulären Patienten mit hoher Beatmungsabhängigkeit hilfreich (Bach et al., 1993a; Toussaint et al., 2006).

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, so dass hier häufiger maßangefertigte Masken notwendig sind. Ein weiterer Vorteil dieser Masken besteht in der Minimierung des Totraums mit besserer CO₂-Absenkung (Tsuboi et al., 1999; Saatci et al., 2004), 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.

Tabelle 4.2 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

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 Resistance (Richards et al., 1996; Tuggey et al., 2007). Die Notwendigkeit zur Befeuchtung hierzu ergibt sich aus den Symptomen des Patienten (Navalesi, P. et al., 2008), 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 (Wenzel et al., 2008). 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 (Wenzel et al., 2005); 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 (Bickler and Sessler, 1990), sie sind daher bei einer Beatmung mit Leckage weniger wirksam (Lellouche et al., 2009). Befeuchtungssysteme zeigen physiologisch keine richtungsweisenden Unterschiede; subjektiv bevorzugen Patienten jedoch die Aktivbefeuchtung (Nava et al., 2008). 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 (Chatmongkolchart et al., 2002) und der Ort der Applikation die Wirksamkeit (Dai et al., 2014; Maccari et al., 2014). 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 (Branconnier and Hess, 2005).

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](#)) (Tzeng and Bach, 2000). 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.
Ja: 11; Nein: 2; Enthaltung: 3
- 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.
Ja: 21; Nein: 0; Enthaltung: 0
- Jeder Patient sollte eine Reservemaske haben.
Ja: 18; Nein: 5; Enthaltung: 1
- Spezialmodi mit z.B. Zielvolumenvorgabe können nicht generell empfohlen werden.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Ein zweites Beatmungsgerät und ein externer Akku sind bei Beatmungszeiten ≥ 16 Stunden pro 24 Stunden notwendig.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0

4.2 Invasive Beatmung

4.2.1 Alarme

Bei der invasiven Beatmung sind im Gegensatz zur NIV Alarme zwingend erforderlich. Diskonnektions- und Hypoventilationsalarne sollen vorhanden sein. Eine dauerhafte Deaktivierung dieser Alar-me ist mit einer erheblichen Gefährdung für den Patienten verbunden und darf technisch nicht mög-lich sein. Bei der invasiven Beatmung mit Sprechmöglichkeit (Sprechventil, ungeblockte Kanüle, Ka-nüle 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 Kanü-lenfehl-lage nur dann zu akzeptieren wenn diese nachgewiesenermaßen eine ausreichende Stabilität nach längerer Kanüleneinlage aufweisen. Bei einem dilatativ angelegten Tracheostoma soll nachweis-lich ein sicherer Kanülenwechsel allein durch Pflegekräfte möglich sein. Insbesondere bei multimor-biden 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 (Schönhofer et al., 2014a).

4.2.3 Trachealkanülen

Bei der Beatmung über Trachealkanülen können geblockte oder ungeblockte Kanülen verwendet werden (Bach and Hon, 2010). Bei der Verwendung von geblockten Kanülen ist ein Cuffdruckmesser erforderlich. Der Messbereich sollte dabei den maximal empfohlenen Cuffdruckbereich von 30 cmH₂O sicher abbilden können (Lorente et al., 2010). Zusätzlich zur erforderlichen Reservekanüle in gleicher Größe soll stets eine kleinere Kanüle in Reserve vorhanden sein, um bei schwierigem Kanülenwechsel die Notkanülierung zu ermöglichen (AARC, 2007).

Durch die Verwendung von speziellen Sprechventilen kann unter Beatmung bei intakter Kehlkopffunktion das Sprechen ermöglicht werden (Bach and Alba, 1990; Hess, 2006; Grossbach et al., 2011). 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 (Prigent et al., 2003). 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 (AARC, 2010). 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 (AARC, 2010).

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 (Nakagawa et al., 2000) 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 (Iotti et al., 1997; Lellouche et al., 2012).

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, so dass dann eine aktive Befeuchtung erfolgen soll. Die Mobilität ist bei der Verwendung von aktiver Befeuchtung deutlich erschwert, so dass 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 μm) von entscheidender Bedeutung (Ahrens et al., 1986; Crogan and Bishop, 1989; O’Riordan et al., 1992). Da die Warmluftbefeuchtung die Deposition verringert (O’Riordan et al., 1992; Diot et al., 1995; Fink et al., 1996), sollte die applizierte Dosis verdoppelt werden (Dhand and Johnson, 2006). 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 (Dhand and Tobin, 1997; Holland et al., 2013).

Für pMDI/SMI existieren verschiedene Adapter (Dhand and Tobin, 1996). Die beste Deposition erreicht man mit einem Spacersystem, welches vom Beatmungsfluss durchströmt wird (Bishop et al., 1990; Rau et al., 1992; Fuller et al., 1994; Diot et al., 1995). Adapter mit Seitenanschluss (Winkeladapter, Elbow-Adapter) haben dagegen deutlich geringere Depositionsraten (Marik et al., 1999). Dies gilt nicht bei der Anwendung eines SMI (Dellweg et al., 2011). Der Auslösezeitpunkt des pMDI/SMI ist von entscheidender Bedeutung und sollte am Ende der Expiration liegen (Diot et al., 1995; Dhand and Tobin, 1997).

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 (DIN, 2016b).

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 (Kesten et al., 1991; Freeman et al., 1993; Vargo et al., 2002).

4.2.8 Sonstiges Zubehör für die invasive Beatmung

Ein Beatmungsbeutel mit Sauerstoffanschlussmöglichkeit zur Verwendung an der Trachealkanüle und an einer Maske ist notwendig (AARC, 2007).

Empfehlungen invasive Beatmung

- Das Tracheostoma sollte operativ epithelialisiert angelegt werden; bei dilatativ angelegten Tracheostomata ist eine nachgewiesene Stabilität zwingend erforderlich.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Ein zweites Beatmungsgerät und ein externer Akku sind bei Beatmungszeiten ≥ 16 Stunden pro 24 Stunden notwendig.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Ein Pulsoxymeter ist zur punktuellen Messung erforderlich, bei bestimmten Erkrankungsgruppen ggf. auch kontinuierlich (Querschnitt, Pädiatrie).
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Es soll eine Reservekanüle mit einem geringeren Diameter vorhanden sein.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Bei der Verwendung von Sprechventilen soll eine Kanüle ohne Cuff, eine komplett entblockte Kanüle oder eine gefensterter Kanüle verwendet werden.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Eine Konditionierung (Erwärmung und Anfeuchtung) der Beatmungsluft ist zwingend erforderlich.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Es sind zwei Absauggeräte erforderlich.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0

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., so dass bei formal gleicher Einstellung klinisch relevante Unterschiede in der Beatmung resultieren können (Lofaso et al., 1996, 2000a; Highcock et al., 2001; Mehta et al., 2001; Stell et al., 2001; Fuchs et al., 2002; Vitacca et al., 2002; Tassaux et al., 2005; Blakeman et al., 2011). 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 (DIN, 2016a) die Sauerstofffraktion gemessen werden. In allen anderen Fällen ist die Messung der Sauerstofffraktion nicht notwendig (DIN, 2016a). 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 (Padkin and Kinneer, 1996; Thys et al., 2002; Schwartz et al., 2004; Miyoshi et al., 2005; Samolski et al., 2006; Storre et al., 2014a). Flowgesteuerte Demandsauerstoffsysteme sind nicht als Sauerstoffquelle zur Sauerstoffbeimischung einer Beatmung geeignet (Lobato et al., 2011).

4.3.3 Weitere Funktionen

Geräteinterne Nutzungsstatistiken und Druck- und Flowaufzeichnungen sind nützlich zur Beurteilung der Therapiequalität und -adhärenz (Janssens et al., 2011).

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 außerklinischen 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 (Ricard et al., 2000). 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 (DIN, 2016a). 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 (Yamanaka and Sue, 1987; Huttmann et al., 2014). 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 (Sarah B. Schwarz et al., 2017).

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. 5.1](#)). 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.

Abbildung 5.1 Definition von Beatmungszentrum



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 (Make et al., 1998a).

Erfolgsloses Weaning (Gruppe 3c) (vgl. [Kap. 8.1](#), [Tab. 8.1](#), (Schönhofer et al., 2014b)) 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 Palliativmedizin, 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:

- Elektrokardiographie (EKG)
- Blutgasanalysen am Tage sowie in der Nacht unter Raumluftbedingungen, bzw. bei Langzeitaerstofftherapie mit der entsprechenden verordneten Sauerstoffflussrate
- Lungenfunktion (Spirometrie, Ganzkörperplethysmographie, ggf. atemmuskuläre Funktionsmessung (z.B. $P_{0.1}$, $P_{I_{max}}$))
- Basislabor
- Röntgen des Thorax, ggf. Vorbilder hinzuziehen
- Polygraphie, ggf. Polysomnographie
- Belastungsuntersuchung (z.B. 6-Minuten-Gehtest)

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

- Kontinuierliche nächtliche CO₂-Messung, z.B.: transkutan (PtcCO₂) (Huttmann et al., 2014)
- Messung des Hustenstoßes (vgl. [Kap. 13](#))
- Messung der Vitalkapazität (VK) im Sitzen und Liegen
- Echokardiographie bei anamnestischen oder klinischen Hinweisen auf Links- oder Rechtsherzinsuffizienz, koronarer Herzerkrankung oder Herzvitien
- Zwerchfellsonographie (Windisch et al., 2016)
- Endoskopische Verfahren (Laryngoskopie / Bronchoskopie)
- Fiberendoskopische Evaluation des Schluckaktes (Mellies et al., 2009)

Wünschenswert, aber nicht flächendeckend verfügbar, sind mitarbeitersunabhängige Verfahren der Atemmuskulaturmessung (Kabitz et al., 2014). Ebenso sind bei speziellen Fragestellungen neurophysiologische Untersuchung des Zwerchfells und N. phrenicus als Alternative zur Sonographie anzustreben (Bolton, 2004; Jenkins et al., 2016). 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 Atemtherapeuten, 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 zugrundeliegenden 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 (Marx and Koch, 2015); jedoch besteht hier noch Forschungsbedarf, wie die entsprechende Umsetzung gestaltet werden soll (Ambrosino et al., 2016).

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-PCO₂ 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 PtcCO₂-

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
- Polygraphie / Pulsoxymetrie
- Polysomnographie
- 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 (Mehta and Hill, 2001a; Schönhofer, 2002; Barreiro and Gemmel, 2007). 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, so dass die relative Veränderung als Diagnosekriterium herangezogen wird (Huttman et al., 2014). Die end-tidale CO_2 -Messung ist problematisch, da sie bei Leckagen (v.a. unter NIV) und bei Ventilations-Perfusions-Störungen den tatsächlichen PaCO_2 unterschätzen kann (Sanders et al., 1994; Wiedemann and McCarthy, 1989; Mehta and Hill, 2001a; Huttman et al., 2014).

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 zugrundeliegender Erkrankung eine große Spanne auf (Windisch et al., 2005a, 2009; Dreher et al., 2010). 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 (Schönhofer et al., 1997a), die nächtliche NIV ist jedoch vorzuziehen. Bei ausgeprägter Überlastung der Atemmuskulatur kann eine Kombination von nächtlicher Beatmung und Beatmung am Tage indiziert sein (Toussaint et al., 2008). 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 (Vitacca et al., 2002; Dellweg et al., 2007; Dreher et al., 2010).

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 (Magnussen et al., 2008). 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 (Fiorenza et al., 2003; Doherty and McNicholas, 2005). 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 (Farré et al., 2003b, 2005).

Bei schlechter Therapie-Adhärenz können wiederholte Kontrollen sinnvoll sein. Bei fehlender Therapieeffektivität auf Grund mangelnder Therapie-Adhärenz trotz optimaler Therapieeinstellung sollte die Beatmung beendet werden. Diese Entscheidung liegt allein beim verantwortlichen Arzt. Grundsätzlich empfehlen sich Kontrollen mindestens 1-2x jährlich, abhängig von Art, Stabilität und Progression der zugrundeliegenden Erkrankung, sowie der Qualität der bisher erreichten Einstellung. Bei

rascher Progredienz der zugrundeliegenden 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 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 Kontroll-Untersuchung 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 (Lofaso et al., 2000b; Fuchs et al., 2002; Vitacca et al., 2002; Farré et al., 2003b) (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 (Haberthür et al., 1999) und Beatmungsmasken (Navalesi et al., 2000) 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 (ATS, 1991; Benhamou et al., 1992; Meduri et al., 1994, 1996; Soo Hoo et al., 1994; Upadya et al., 2002; Thorevska et al., 2005; Schönhofer et al., 2006).

Empfehlungen

- Die Einstellung der außerklinischen Beatmung soll in einem Zentrum für außerklinische Beatmung erfolgen.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Die Beatmung soll die Symptome der Hypoventilation über eine Reduktion des PCO_2 verbessern.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Nach Erreichen der bestmöglichen Ventilation sind die Kriterien für eine zusätzliche Langzeitaerstofftherapie zu überprüfen.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Die erste Beatmungskontrolle soll kurzfristig erfolgen und umfasst den Therapieerfolg anhand subjektiver, klinischer und messtechnischer Parameter.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Modifikationen der Beatmung (Beatmungseinstellungen, Beatmungszugang) dürfen nur auf ärztliche Anweisung durchgeführt werden.
Ja: 15; Nein: 0, Enthaltung: 2
- Baugleiche Geräte können mit identischer Einstellung getauscht werden. Nicht baugleiche Geräte sollen unter kontrollierten Bedingungen getauscht werden.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Bei Wechsel des Trachealkanülen-Modells soll eine endoskopische Kontrolle der korrekten Trachealkanülen-Lage erfolgen.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0

6 Organisation der außerklinischen Beatmung

Eine außerklinische Beatmung soll den medizinischen Erfordernissen genügen und soll 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 (Farré et al., 2006; Chatwin et al., 2008).

Die Organisation einer außerklinischen Beatmung ist stark abhängig davon, welcher Beatmungszugang gewählt wird. Während Patienten ohne motorische Einschränkung ihre zumeist 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 Überleitma-

nagement aus der Klinik (Randerath et al., 2011; Schönhofer et al., 2014a), 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 examinedem 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 (Goldberg and Frownfelter, 1990; Ambrosino and Vianello, 2002). 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 (Schönhofer et al., 2014a). 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.
Ja: 25; Nein: 0, Enthaltung: 0

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](#)).
Ja: 19; Nein: 0, Enthaltung: 0

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 (Farré et al., 2006), insbesondere bei invasiver außerklinischer Beatmung. Entlassungsvoraussetzungen aus der Klinik sind:

- Nachweislich geprüfte Möglichkeit zur Umstellung auf eine NIV bei Patienten mit erfolglosem Weaning nach Intensivtherapie (Weaningkategorie 3c), insbesondere bei intermittierender Beatmung (vgl. [Kap. 8.1](#))
- Stabilität von Grund- und Begleiterkrankung(-en) (Lindsay et al., 2004).
- 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 (Ambrosino and Vianello, 2002).

Qualitätsindikatoren

- Bei Patienten mit erfolglosem Weaning (Weaningkategorie 3c) ist die Umstellung auf eine nicht-invasive 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.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Die Kostenübernahme für Pflege- und Hilfsmittelversorgung soll vor der Entlassung aus der Klinik gewährleistet sein.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Die Nachbetreuung in einem Zentrum für außerklinische Beatmung soll vor der Entlassung organisiert sein.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0

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 (Ambrosino and Vianello, 2002):

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

Im Überleitprozess, der üblicherweise zwei bis drei Wochen in Anspruch nimmt (Schönhofer et al., 2014a) - 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 (Ambrosino and Vianello, 2002). 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.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Das Entlassmanagement soll von einem Überleitteam in Verantwortung der behandelnden Klinik anhand einer Checkliste organisiert werden.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Der Patient bzw. sein gesetzlicher Betreuer sollen nachvollziehbar (z.B. unter Verwendung entsprechender Aufklärungsbögen) über die in Frage kommenden Versorgungsmöglichkeiten aufgeklärt werden.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0

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 deren technischer 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 au-

ßerklinische 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.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Das betreuende Zentrum für außerklinische Beatmung soll bei Bedarf involviert werden und beratend zur Verfügung stehen.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0

6.7 Welche besonderen Erfordernisse werden an das Pflorgeteam 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 (Dettenmeier, 1990; Ambrosino and Vianello, 2002; Leger and Laier-Groeneveld, 2002). 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.

Empfehlungen

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

Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0

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:

- Physikalischen 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 Weaningpotential fördern. Hier soll bereits 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.

Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0

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 ärztliche 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 patientennah, 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 Pflegende 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 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.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0

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 (RKI, 2005; Wischnewski et al., 2011; Ruscher et al., 2014). Die ambulante Hauskrankenpflege ist bislang noch gar nicht berücksichtigt, auch nicht in Wohngemeinschaften, obwohl diese ein ähnliches Risikoprofil aufweisen dürften wie stationäre Pflegeeinrichtungen (Gruber et al., 2013; Ruscher et al., 2015).

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 Intensivpflegewohngemeinschaften betreuen Pflegende 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 Intensivpflegewohngemeinschaften, die einem Screening unterzogenen worden sind (Screeningrate 78%) waren mit MRE kolonisiert (Gleich, 2015). Die hohe MRE-Kolonisierungsrate in den Intensivpflegewohngemeinschaften 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 (Gleich, 2015). Insbesondere Intensivpflegewohngemeinschaften 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 Intensivpflegewohngemeinschaften scheinen wegen der Selektion von Risikopatienten sogar noch höher zu liegen als die Prävalenz auf deutschen Intensivstationen (Maechler, 2015). Wünschenswert wären Hygienepläne und Schulungen bei ambu-

lantem Intensivpflegedienste (Gleich et al., 2009). 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 Pflorgeteam (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 (Corbett, 1998).

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 Abs2 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 (Make et al., 1998b).

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 beatmeter Patienten involviert (Dettenmeier, 1990; Make et al., 1998b). Ein Fachbereichsleiter sollte für die Tätigkeit in der außerklinischen Beatmungspflege bei erwachsenen Patienten zusätzlich zum Abschluss eines staatlich anerkannten Pflegefachberufes (examinierter Gesundheits- und Krankenpfleger 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 Pflegeteams zusammen mit Pflegefachkräften (Wohngemeinschaften oder stationäre Pflegeeinrichtungen) in der Beatmungsversorgung tätig werden. Eine eigenverantwortliche fachpflegerische Versorgung beatmeter Menschen ist nur mit denen 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“.
Ja: 24; Nein: 0, Enthaltung: 0
- 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.
Ja: 24; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Pflegehelfer, Arzthelfer oder Heilerziehungspfleger dürfen nicht eigenverantwortlich an der Betreuung beatmter Patienten mitwirken. Vor der möglichen Übernahme von Grundpflegetätigkeiten innerhalb eines Pflgeteams sollten Personen dieser Berufsgruppen vom Pflegedienst eingearbeitet und spezifisch geschult werden.
Ja: 24; Nein: 0, Enthaltung: 0

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

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 (Swedberg et al., 2015). 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.

Ja: 24; Nein: 0, Enthaltung: 0

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 (van Huijzen and van Staa, 2013). 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 Ausbilder. 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 (examierten) 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 / Persönliches 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.

Ja: 24; Nein: 0, Enthaltung: 0

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 (Fischer and Prentice, 1982; Glass et al., 1999; Rose et al., 2015b). Dabei soll ein Schulungsplan erstellt werden (Spence, 1995; Make et al., 1998b; Glass et al., 1999; Warren et al., 2004), 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 (Thompson and Richmond, 1990). 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 den notwendigen therapeutischen Maßnahmen zumindest zur Vertiefung der Einarbeitung und ggf. auch zur weiteren Begleitung erwogen werden. Thematisch sind in die [Kapitel 7.2](#) genannten Inhalte relevant, angepasst an die individuellen Gegebenheiten und Bedürfnisse des zu Pflegenden. Bei die-

ser 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.
Ja: 24; Nein: 0, Enthaltung: 0

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 (examiniertes Gesundheits- und Kinderkrankenpfleger, Gesundheits- und Kinderkrankenpfleger oder Altenpfleger) eine der folgenden Qualifikationen aufweisen:

- Atmungstherapeut mit Erfahrung in der Pädiatrie
- Fachgesundheits- und Kinderkrankenpflege 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 notwendige Kompetenzen erreicht werden kann; 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
- Tracheostomamanagement
- Befeuchtersysteme, deren Bedienung, Effektivität und Handhabung
- Sauerstoffapplikation insbesondere in Kombination mit einer Beatmung, potentielle Gefahren im Umgang mit Sauerstoff, Risiko der Reduktion des Atemantriebs unter Spontanatmung

- Indikation und Durchführung der einzusetzenden Monitorsysteme 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“ (Boles et al., 2007). 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 (Wean-Net Study Group, 2016). Ähnliche Zahlen liegen für Großbritannien vor (Mifsud Bonnici et al., 2016). 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 „Erfolgles Weaning“. Die Kategorie 3c „Erfolgles Weaning“ umfasst entweder den Tod im prolongierten Weaningprozess oder die Entlassung mit invasiver Beatmung (vgl. [Tab. 8.1](#); (Schönhofer et al., 2014b)). 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 Weaning bewertet, da die zumeist intermittierende NIV überwiegend selbständig außerklinisch durchgeführt werden kann. Im Gegen-

satz hierzu erfordert die invasive außerklinische Beatmung eine erhebliche personelle und technische Unterstützung und geht mit einem deutlichen Autonomieverlust einher (Bach et al., 1992; Schönhofer et al., 2014b). 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.](#); (Wise et al., 2011; Schönhofer et al., 2014b; Mifsud Bonnici et al., 2016)) 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 Weaningpotential - zu erzielen ist (Bach et al., 2015). Auch soll bei persistierendem Weaningversagen die Fortführung der Beatmung mit den Wünschen des Patienten abgeglichen werden.

Tabelle 8.1 Weaningkategorien, modifiziert nach (Schönhofer et al., 2014b)

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	Erfolgreiches 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	Erfolgreiches Weaning	Tod oder Entlassung mit invasiver Beatmung via Tracheostoma

SBT – spontaneous breathing trial = Spontanatmungsversuch

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.

Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0

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 Weaningpotential bestehen:

- Muskelschwäche nach Langzeitintensivtherapie (ICU-acquired weakness; (Jolley et al., 2016; Zorowitz, 2016))
- Ventilator-induzierte Zwerchfelldysfunktion (Levine et al., 2008; Kabitz et al., 2013; Windisch et al., 2016)
- 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 „Erfolgsloses 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 nicht-invasive Beatmung überführt werden kann (Make et al., 1998b; Lindsay et al., 2004; Schönhofer et al., 2014b). 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 (MacIntyre et al., 2001). In der aktuellen deutschen Leitlinie zum prolongierten Weaning kommen die Experten zu dem Schluss, dass speziali-

sierte Weaningzentren häufig schon nach vier Wochen beurteilen können ob die Fortsetzung einer Beatmungsentwöhnung noch sinnvoll ist (Schönhofer et al., 2014b).

Wenn die Diagnose „erfolgloses Weaning“ korrekt gestellt worden ist, zeigt sie an, dass zum Entlassungszeitpunkt kein Weaningpotential 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 (Randerath et al., 2011; Schönhofer et al., 2014b), allerdings kann aktivierende Pflege und die zielgerichtete Fortsetzung supportiver Therapiemaßnahmen die Erlangung von künftigem Weaningpotential 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 (Bach and Barnett, 1994; Fitch and Ross, 1998; Make et al., 1998b; Midgren et al., 2000; Lindahl et al., 2003; Dybwik et al., 2011; McKim et al., 2011; Dybwik et al., 2012; Vitacca et al., 2014). 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 zugrundeliegende 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 Thera-

pieform 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 erfolgreichem 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](#); (Randerath et al., 2011; Schönhofer et al., 2014b)).

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.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Bei der Entscheidung zur Therapie sollen die individuellen Patientenwünsche nach umfassender Aufklärung berücksichtigt werden.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Bei nicht einwilligungsfähigen Patienten soll im Rahmen der Indikationsstellung die Ermittlung der Patientenwünsche - wenn möglich mittels Durchführung einer ethischen Fallkonferenz - nachvollziehbar dokumentiert werden.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0

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, so dass 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 (Banaszak et al., 1981; Dettenmeier, 1990; Bach et al., 1992; Ambrosino and Vianello, 2002; Stuart and Weinrich, 2004; Warren et al., 2004; Wise et al., 2011; McKim et al., 2011). 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.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- 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 Weaningpotentials 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.
Ja: 14; Nein: 0, Enthaltung: 3

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 zugrundeliegende komplexe Multimorbidität zu berücksichtigen, die eine adäquate ärztliche Betreuung im außerklinischen Bereich notwendig macht (Make et al., 1998b; Warren et al., 2004; McKim et al., 2011; Randerath et al., 2011; Macintyre, 2012; Lamas et al., 2016). 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 Weaningpotential 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, Blutentnahmen, Bildgebung, invasiven Interventionen bzw. invasiven Therapiemaßnahmen (Randerath et al., 2011; Rose et al., 2014)

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 (Balzer et al., 2013). 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 (Stieglitz and Randerath, 2012), 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 Intensivpflegedienste kooperieren daher häufig mit freiberuflich engagierten, in Kliniken beschäftigten Intensivmedizinerinnen. 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 et al 2017 – *eingereicht*).

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 (Casavant et al., 2014). Insbesondere könnte eine solche intersektorale Vernetzung von niedergelassenen Ärzten mit Beatmungszentren dazu beitragen, frühzeitig Patienten zu identifizieren, die nach primärem Weaningversagen doch noch Weaningpotential 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 1x jährlich Kontrolluntersuchungen in einem Beatmungszentrum stattfinden.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Die Therapieziele von Patienten mit invasiver außerklinischer Beatmung wegen erfolglosem Weaning sollen regelmäßig ärztlich überprüft werden.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0

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 (Ram et al., 2004; Westhoff et al., 2015b). Die primär einzusetzende Therapie-Option bei chronisch ventilatorischer Insuffizienz infolge einer COPD ist die NIV. Eine langfristige invasive Beatmung über ein Tracheo-

stoma stellt heute eine Ausnahmesituation dar, überwiegend bei erfolglosem, prolongierten Weaning (Gruppe 3c) (Schönhofer et al., 2014b).

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 (Batra et al., 2016).

Indikationskriterien (mindestens ein Kriterium soll erfüllt sein) (vgl. [Abb. 9.1](#)):

- 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 (Murphy et al., 2017)
- 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 körperlicher Leistungsfähigkeit und der Wunsch des Patienten zu berücksichtigen sind.

Patienten mit milder Tages-Hyperkapnie (PaCO_2 45 bis 50 mmHg) bedürfen einer nächtlichen Diagnostik. Wiederholte nächtliche Blutgasmessungen stören den Schlaf und stellen immer nur Momentaufnahmen dar (Storre et al., 2011). Im Fall von nicht verfügbarer transkutane 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 Polygraphie oder Polysomnographie 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 engmaschig auf Fortbestehen auf eine chronischen Hyperkapnie kontrolliert werden. Für eine NIV-Einleitung im direkten Anschluss an eine akute Hyperkapnie besteht keine wissenschaftliche Evidenz (Struik et al., 2014). 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 (Murphy et al., 2017). 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 fach-pneumologisches Follow-up vermieden werden (Gavish et al., 2015).

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 Fortsetzung 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 (Fletcher et al., 2000; Windisch et al., 2015). Die besten therapeutischen Effekte der Beatmung wurden unter experimentellen Bedingungen bei Anwendung von assistiert-kontrollierten Beatmungsmodi mit inspiratorischen Beatmungsdrücken von 20 bis 40 mbar erzielt (Windisch et al., 2002, 2005a, 2006a, 2009, Dreher et al., 2010, 2011; Lukácsovits et al., 2012; Patrick B Murphy et al., 2012). 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 (Windisch et al., 2002, 2005a, 2006a, 2009, Dreher et al., 2010, 2011; Lukácsovits et al., 2012; Patrick B Murphy et al., 2012; S. B. Schwarz et al., 2017). Erfahrungsgemäß werden die Beatmungs-Vorgaben 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 PaCO_2 -Reduktion (Windisch et al., 2002, 2005a, 2006a, 2009, Dreher et al., 2010, 2011; Patrick B Murphy et al., 2012).

Ein schneller Anstieg des Inspirationsdruckes (innerhalb von 0,1 bis 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 comorbidem 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 (Meecham Jones et al., 1995; Clini et al., 2002; Windisch et al., 2002, 2005a; Budweiser et al., 2005; Windisch et al., 2006a; Stephan Budweiser et al., 2007a; Nickol, 2008; Windisch et al., 2009; Dreher et al., 2010) und Kachexie (Budweiser et al., 2006b) sowie Atemmuster (Windisch et al., 2006a). COPD-Patienten zeigten nach Einleitung einer NIV eine Linderung ihrer Atemnot (Windisch et al., 2006a; Windisch, 2008a; Tsolaki et al., 2008). In weiteren Studien wurde belegt, dass die außerklinische NIV die körperliche Leistungsfähigkeit, gemessen an der 6-Minuten-Gehstrecke, verbessert (Wijkstra et al., 2003). Dieser Effekt wird verstärkt, wenn NIV mit pulmonaler Rehabilitation kombiniert wurde (Garrod et al., 2000; Duiverman et al., 2008; Köhnlein et al., 2009; Duiverman et al., 2011). Darüber hinaus zeigte die Anwendung der NIV während körperlicher Belastung eine Verbesserung der Oxygenierung, der Belastbarkeit sowie der Dyspnoe (Dreher et al., 2007, 2009). Eine kontrollierte Studie konnte zeigen, dass der dauerhafte Einsatz von NIV die Schlafqualität von COPD-Patienten relevant verbessert (Meecham Jones et al., 1995), was jedoch in einer Meta-Analyse, die drei klinische Studien analysierte, nicht verifiziert werden konnte (Wijkstra et al., 2003). Untersuchungen mit dem SRI-Fragebogen zeigten deutliche Zugewinne an gesundheitsbezogener Lebensqualität (Windisch et al., 2006a; Stephan Budweiser et al., 2007a; Windisch, 2008a; Windisch et al., 2008; Dreher et al., 2010; Köhnlein et al., 2014). Der Einsatz von NIV ist mit einer Reduktion der Krankenhausaufnahmen und stationären Behandlungskosten assoziiert (Leger et al., 1994; Jones et al., 1998; Clini et al., 2002; Tuggey et al., 2003; Clini et al., 2009).

In älteren kontrollierten, prospektiven Studien konnten bei chronisch stabilen COPD-Patienten keine klinisch relevanten Vorteile durch die NIV gefunden werden (Strumpf et al., 1991; Gay et al., 1996). Allerdings haben diese Studien erhebliche Schwächen hinsichtlich Design, angewandter Technik, Patientenauswahl, Fallzahl oder Beobachtungszeiträume, so dass aus deren Ergebnissen keine Informationen über den tatsächlichen therapeutischen Nutzen der NIV gewonnen werden können (Köhnlein and Welte, 2003; Hill, 2004; Budweiser et al., 2008a). Zwei kleinere prospektive Studien mit einer Beobachtungszeit von über 12 Monaten konnten keinen Überlebensvorteil für beatmete Patienten zeigen (Casanova et al., 2000; Clini et al., 2002). Dies steht im Gegensatz zu den Ergebnissen einer retrospektiven Datenanalyse (Stephan Budweiser et al., 2007a) und einer, prospektiven Studie, die nach 2 Jahren Langzeit-NIV über durchschnittlich 4,5 Stunden täglich eine statistisch signifikant niedrigere Mortalität nachweisen konnte (McEvoy et al., 2009). 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 deutli-

che Reduktion der Hyperkapnie erreicht wird (Köhnlein et al., 2014). 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 signifikanten 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 (Budweiser et al., 2008b).

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) (Lukácsovits et al., 2012). 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 (Duiverman et al., 2016). Eine weitere Studie konnte zeigen, dass eine Langzeit-NIV bei COPD zu einer Abnahme erhöhter proBNP-Werte im Verlauf führte (Dreher et al., 2015b). Schließlich zeigt eine aktuelle randomisierte cross-over 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 (Duiverman et al., 2017).

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 (Sivasothy et al., 1998; Windisch et al., 2002; Windisch, 2008a). 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 (Wijkstra et al., 2003).

Empfehlungen

- NIV ist die primäre Therapie-Option zur außerklinischen Beatmung von Patienten mit chronisch-ventilatorischer Insuffizienz bei COPD.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Eine außerklinische NIV soll begonnen werden bei Vorliegen einer chronischen Hyperkapnie in Kombination mit den typischen Symptomen der ventilatorischen Insuffizienz.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Eine außerklinische NIV soll begonnen werden nach beatmungspflichtiger akuter respiratorischer Azidose mit persistierender Hyperkapnie länger als 2 Wochen nach Beendigung der Akutbeatmung.
Ja: 20; Nein: 0, Enthaltung: 2
- Ziel der Beatmung ist die Normalisierung des PaCO₂; eine ausreichend hohe Beatmungsintensität mit effektiven Beatmungsdrücken und ggf. kontrollierten Beatmungsmodi können hierfür notwendig sein.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0

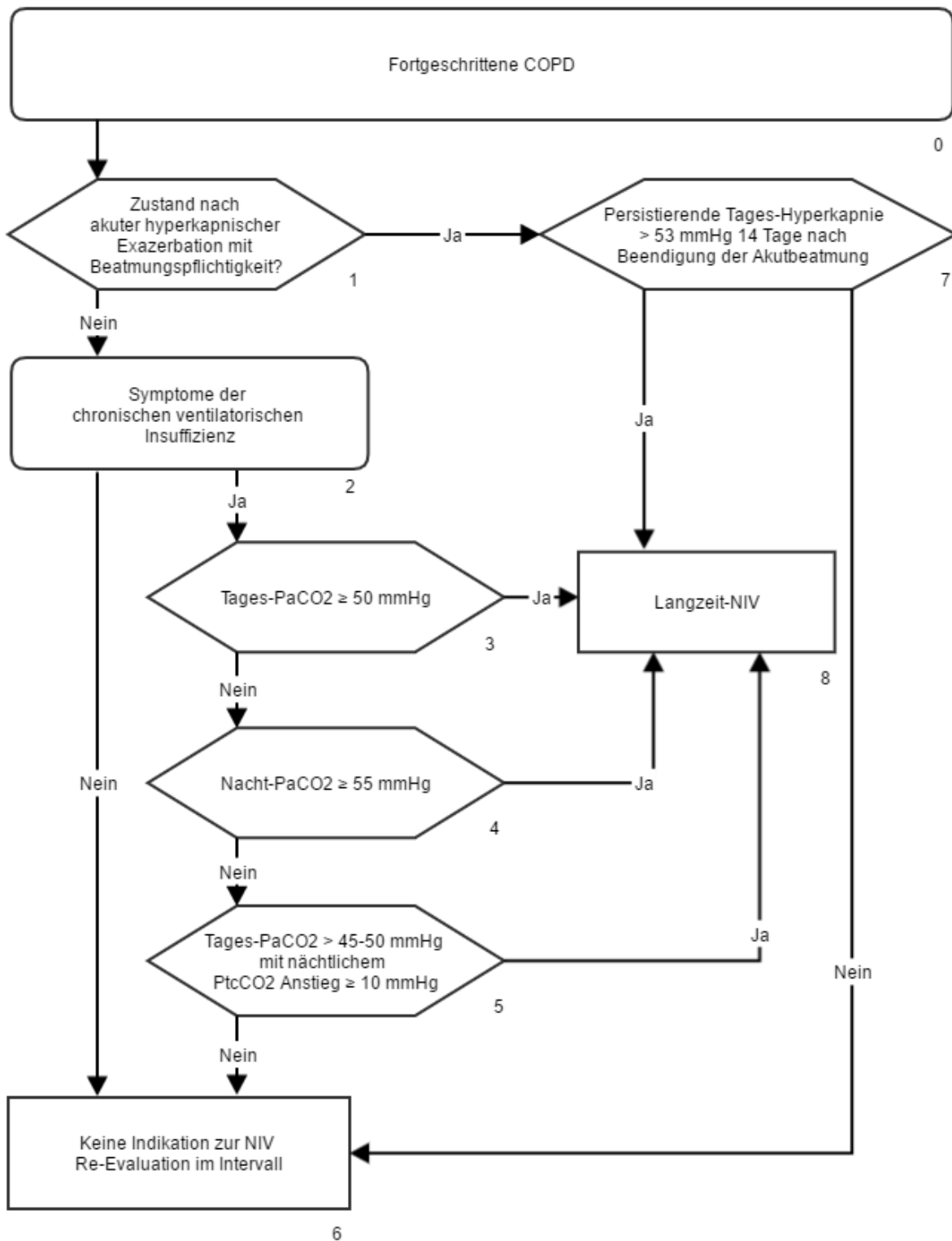
9.2 Mukoviszidose

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 (Holland et al., 2003). 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 (Lima et al., 2014). 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 (Brigitte Fauroux et al., 2008b). Eine Tendenz zum verbesserten Gasaustausch im Schlaf wurde gezeigt (Young et al., 2008). 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 (Moran et al., 2013).

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 (Greenstone, 2002). Für die Therapie von Patienten mit fortgeschrittener Bronchiektasie werden die für Mukoviszidose genannten Maßnahmen empfohlen.

Abbildung 9.1 Algorithmus zur NIV-Therapie bei COPD



10 Thorakal-restriktive Lungenerkrankungen

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

Die chronisch ventilatorische Insuffizienz bei thorakal-restriktiven Erkrankungen ist eine etablierte Indikation für eine außerklinische Beatmung (Leger et al., 1994; Simonds and Elliott, 1995; Midgren et al., 2000; Lloyd-Owen et al., 2005; Windisch and Dreher, 2008). Neben schweren Verformungen des Thoraxskeletts oder der Thoraxwand bzw. der Wirbelsäule mit unterschiedlicher zugrundeliegender Ätiologie (Shneerson and Simonds, 2002; Simonds, 2003), können auch post-entzündliche oder residuale postoperative Zustände zu diesem Krankheitsbild führen (vgl. [Tab. 10.1](#)). 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 [Tabelle 10.1](#) 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.

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 (Fauroux and Lofaso, 2005; Perrin et al., 2005) welche bereits die Prognose der Patienten verschlechtern kann (Ward et al., 2005). Aus Untersuchungen bei Patienten mit einer 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 (Masa et al., 1997; Ward et al., 2005). Von diesen Beobachtungen kann abgeleitet werden, dass die Indikationsstellung der NIV auch über die nächtlichen Blutgase oder die PtcCO_2 erfolgen kann (Storre et al., 2007). Bei Patienten ohne manifeste Hyperkapnie aber schwerer

restriktiver Ventilationsstörung ($VK < 50\%$ des Sollwertes) sollen kurzfristige klinische Kontrolluntersuchungen innerhalb von drei Monaten, einschließlich Polygraphie, erfolgen (vgl. [Abb. 10.1](#)).

Aufgrund der hohen Prävalenz eines zusätzlichen obstruktiven Schlafapnoe-Syndroms (OSAS) ist insbesondere bei Vorliegen einer Tagesnormokapnie eine weitere polygraphische / polysomnographische Diagnostik anzustreben. Die intermittierende, mehr als fünf Minuten dauernde Desaturation unter eine Sauerstoffsättigung von $< 85\%$ in der Polygraphie entspricht in aller Regel einer Hypoventilation (Fletcher et al., 1992; Becker et al., 1999).

Auch bei Schwangerschaft kann sich eine ventilatorische Insuffizienz vorzeitig manifestieren und dann eine Indikation zur NIV darstellen (Shneerson and Simonds, 2002). Für Lungengerüsterkrankungen kann die Indikation für die Einleitung einer NIV (z. B. vor geplanter Lungentransplantation) gegeben sein, möglicherweise auch im Rahmen rehabilitativer Verfahren (Dreher et al., 2015a); 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 (Restrict et al., 1993; Schönhofer et al., 1997b; Tejada et al., 1997; Windisch et al., 2005b). Bei Druckvorgabe sind maximale inspiratorische Beatmungsdrücke von oft über 20 mbar notwendig (Shneerson and Simonds, 2002). Zur Verbesserung der Ventilation kann im Einzelfall auch eine Umstellung von Druck- auf Volumenvorgabe (Schönhofer et al., 1997b; Tuggey and Elliott, 2005) oder eine Umstellung von Volumen- auf Druckvorgabe erforderlich sein (Struik et al., 2011). Ein PEEP/EPAP ist, wenn keine zusätzliche Obstruktion der oberen Atemwege vorliegt, meist nicht notwendig (Shneerson and Simonds, 2002).

10.4 Welche nachgewiesenen Beatmungseffekte gibt es?

Positive Beatmungseffekte bei thorakal-restriktiven Erkrankungen werden in verschiedenen Studien beschrieben (Mehta and Hill, 2001b; Shneerson and Simonds, 2002; Simonds, 2003). 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 (Leger et al., 1994; Ellis et al., 1988; Ferris et al., 2000; Schönhofer et al., 2001; Schönhofer et al., 2001; Nauffal et

al., 2002; Buyse et al., 2003; Gonzalez et al., 2003; Doménech-Clar et al., 2003; Windisch et al., 2006b; Budweiser et al., 2006a; Stephan Budweiser et al., 2007b). Auch ältere Patienten (>75 Jahre) profitieren von der NIV (Janssens et al., 1998). Des Weiteren kommt es zu einer Verringerung der Dyspnoe sowie des Epworth- Schläfrigkeitsscores (Tsolaki et al., 2011).

Als wesentliche Mechanismen scheinen diesen Effekten die Entlastung der Atemmuskulatur (Carrey et al., 1990; Goldstein et al., 1991; Köhler, 2001), die Wiederherstellung der zentralen Chemosensitivität (Annane et al., 1999; Dellborg et al., 2000) und die Verbesserung der pulmonalen bzw. thorakalen Compliance mit Abnahme der restriktiven Ventilationsstörung zugrunde zu liegen (Estenne et al., 1993; Budweiser et al., 2006a; Stephan Budweiser et al., 2007b).

Zudem kann bei diesen Patienten aufgrund einiger Beobachtungsstudien von einem verbesserten Langzeitüberleben unter NIV ausgegangen werden (Leger et al., 1994; Simonds and Elliott, 1995; Tsolaki et al., 2011). Untersuchungen haben gezeigt, dass gerade bei Patienten mit schwerer Kyphoskoliose oder Post-Tuberkulose-Syndrom unter NIV, verglichen mit Patienten unter Langzeitsauerstofftherapie (long term oxygen treatment: LTOT), ein klarer Überlebensvorteil besteht (Buyse et al., 2003; Gustafson et al., 2006; Jäger et al., 2008).

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 (Masa et al., 1997; Karakurt et al., 2001). LTOT kann bei persistierender Hypoxämie trotz effektiver Beatmung zusätzlich notwendig sein (Magnussen et al., 2008). 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 (Koschel et al., 2010; Dreher et al., 2015a; Gacouin et al., 2015). Auf Grund der schlechten Prognose interstitieller Lungenerkrankungen gibt es keine Langzeitdaten in Bezug auf eine NIV bei dieser Erkrankungsgruppe (Hanson et al., 1995; Collard et al., 2003). 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 (Behr et al., 2013). 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 (Raghu et al., 2011).

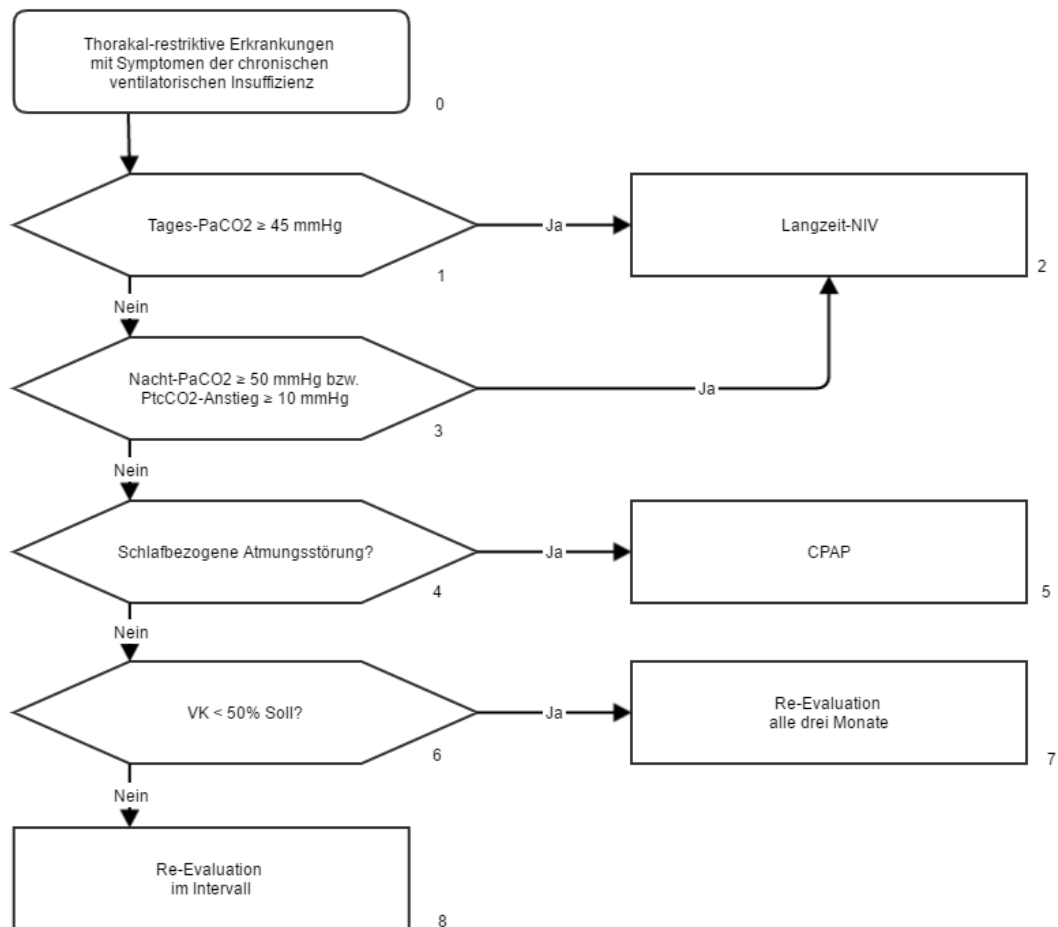
Tabelle 10.1: Häufige thorakal-restriktive Erkrankungen mit Indikation für außerklinische Beatmung

(Kypho-) Skoliose
Kyphose
Kielbrust
Trichterbrust
M. Bechterew
Restriktive Pleuraerkrankungen
Post-Tbc-Syndrom
Post-traumatische Thoraxdeformität
Post-operative Thoraxdeformität (Thorakoplastik)

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.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Bei Symptomen der Hypoventilation und fehlender Hyperkapnie am Tage soll eine schlafmedizinische Untersuchung erfolgen.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Patienten mit schwerer restriktiver Ventilationsstörung aber noch nicht manifester Hyperkapnie sollen engmaschig kontrolliert werden.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0

Abbildung 10.1: Algorithmus zur Einleitung einer NIV-Therapie bei thorakal-restriktiven Lungenerkrankungen



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 (Statistisches Bundesamt, 2014). Die Prävalenz wird auf 10-20% der Patienten, die einem Schlaflabor zugewiesen werden, geschätzt (Borel et al., 2012a). Die Prävalenz eines OHS steigt mit Zunahme des Grades der Adipositas (Balachandran et al., 2014). 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 (Jennum and Kjellberg, 2011), sowie einer um 15% erhöhten 5-Jahres Mortalität und Morbidität, auch wenn eine NIV-Therapie durchge-

führt wird (Borel et al., 2012a; Castro-Añón et al., 2015). Ein unbehandeltes OHS führt zu einer um 23% erhöhten Mortalitätsrate (Nowbar et al., 2004).

Definitionsgemäß ist das OHS durch das Vorliegen einer Adipositas (Body-Mass-Index (BMI) ≥ 30 kg/m²) in Kombination mit einer chronisch alveolären Hypoventilation und konsekutiver Tageshyperkapnie (PaCO₂ ≥ 45 mmHg) unter Ruheatmung, nach Ausschluss anderer bekannter Ursachen einer Hypoventilation, definiert (American Academy of Sleep Medicine, 2014; Juan Fernando Masa et al., 2015). Es besteht eine hohe Koinzidenz von schlafbezogenen Atmungsstörungen (bis zu 90 % zusätzliches OSAS), weshalb die schlafmedizinische Diagnostik mittels Polysomnographie einen entscheidenden Stellenwert besitzt (American Academy of Sleep Medicine, 2014; Juan Fernando Masa et al., 2015). 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 (Kessler et al., 2001; Mokhlesi, 2010).

Dem OHS liegen komplexe pathophysiologische Mechanismen zugrunde. Das Ausmaß der Tageshyperkapnie steht in engem Bezug zum Schweregrad des OSAS, des BMI sowie des Ausmaß der restriktiven Ventilationsstörung (Kaw et al., 2009). 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 Atemtrieb auf hypoxische und hyperkapnische Stimuli ausdrückt (Parameswaran et al., 2006; Lee et al., 2009; Steier et al., 2009, 2014). Einige Untersuchungen weisen insbesondere darauf hin, dass die zentrale atemstimulierende Wirkung von Leptin bei OHS vermindert ist (Tankersley et al., 1998; Phipps et al., 2002; Yee et al., 2006). 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 (Borel et al., 2012a, 2013).

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 Polysomnographie sinnvoll (Berry et al., 2010; Piper and Grunstein, 2011; Juan Fernando Masa et al., 2015; DGSM, 2017). Eine Vereinfachung der Diagnostik mit Nachweis eines erhöhten Bikarbonat-Spiegels im Blut (HCO₃ > 27 mmol/L) oder BaseExcess (BE > 3 mmol/L) durch eine Tagesblutgasanalyse bei Vorliegen einer Adipositas und entsprechender klinischer Symptomatik wird aktuell diskutiert, kann jedoch als

alleiniges Diagnosekriterium nicht empfohlen werden (Piper and Grunstein, 2011; Hart et al., 2013; Manuel et al., 2015).

In aller Regel wird eine Therapie mit einem kontinuierlichem positivem Atemwegsdruck (CPAP) erforderlich, die unter poly(somno)graphischer Kontrolle und Messung des nächtlichen PCO_2 so titriert werden sollte, dass nächtliche Desaturationen suffizient kontrolliert sind ($\text{SpO}_2 > 90\%$) (Piper et al., 2008; Kushida et al., 2008; Storre et al., 2011; Juan Fernando Masa et al., 2015; DGSM, 2017). In aller Regel kann für die CPAP-Therapie bei OHS ein reguläres CPAP-Gerät aus der Schlafapnoe-Therapie verwendet werden (DGSM, 2017). Können unter CPAP-Therapie die nächtlichen Hypopnoen, Weckreaktionen durch erhöhte Atemarbeit (respiratory effort related arousal; RERA) und Hypoventilationen beseitigt oder deutlich vermindert werden, sollte diese Therapie zunächst fortgesetzt werden (Piper et al., 2008; Piper and Grunstein, 2011; Juan Fernando Masa et al., 2015).

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 $\text{PtcCO}_2 \geq 10$ mmHg im REM-Schlaf oder ein Anstieg des Tages- $\text{PaCO}_2 \geq 10$ mmHg bei Patienten mit einem Ausgangs- $\text{PaCO}_2 > 55$ mmHg (Piper et al., 2008). 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 (DGSM, 2017).

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 (Piper et al., 2008) (vgl. [Abb. 11.1](#)). Die Einstellung und Kontrolle von CPAP und NIV sollten dabei idealerweise unter einer Polysomnographie, alternativ unter einer Polygraphie erfolgen (DGSM, 2017).

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 (Borel et al., 2013), da unter NIV eine bessere Einstellung des PCO_2 erreicht

werden kann, als unter CPAP-Therapie (Juan F. Masa et al., 2015). 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. 11.1](#)).

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 (Berry et al., 2010). 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 (Schönhofer et al., 2008). In Abhängigkeit von einer relevanten Gewichtsabnahme kann nach erfolgter Einleitung einer NIV ein Versuch der Umstellung auf eine CPAP-Therapie unter poly(somno)graphischen Bedingungen und einer sich anschließenden schlafmedizinischen Re-Evaluation nach 3 Monaten diskutiert werden (vgl. [Abb. 11.1](#)). Eine wissenschaftliche Evidenz zu einer generellen Empfehlung hierfür fehlt jedoch aktuell (de Llano et al., 2005). 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 polysomnographischer Kontrolle evaluiert werden (Maria P. Arellano-Maric et al., 2017).

11.4 Welche Beatmungseffekte sind aufgrund der Studienlage zu erwarten?

Der Einsatz der NIV hat sich als ein effektives Therapieverfahren etabliert (Priou et al., 2010). 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 (Berry et al., 2010; Mokhlesi, 2010; Juan Fernando Masa et al., 2015). Zusätzlich fanden sich nach Einleitung einer NIV bei Verwendung hoher Beatmungsdrücke positive Effekte auf statische Lungenfunktionsparameter die in erster Linie auf einer Zunahme des expirato-

rischen Reservevolumens basieren (S. Budweiser et al., 2007; Heinemann et al., 2007; Borel et al., 2012b). Physiologische Studien legen zudem nahe, dass die NIV auch zu einer Entlastung der Atemmuskulatur führt (Lukacsovits et al., 2011).

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, so dass diese Modi zwar eingesetzt werden können, jedoch keine wesentlichen Vorteile zur konventionellen NIV bieten (Storre et al., 2006; Windisch and Storre, 2012; Patrick Brian Murphy et al., 2012). 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 (Janssens et al., 2003; Nowbar et al., 2004; S. Budweiser et al., 2007; Priou et al., 2010).

11.5 Welche ergänzenden Therapieoptionen gibt es bei OHS?

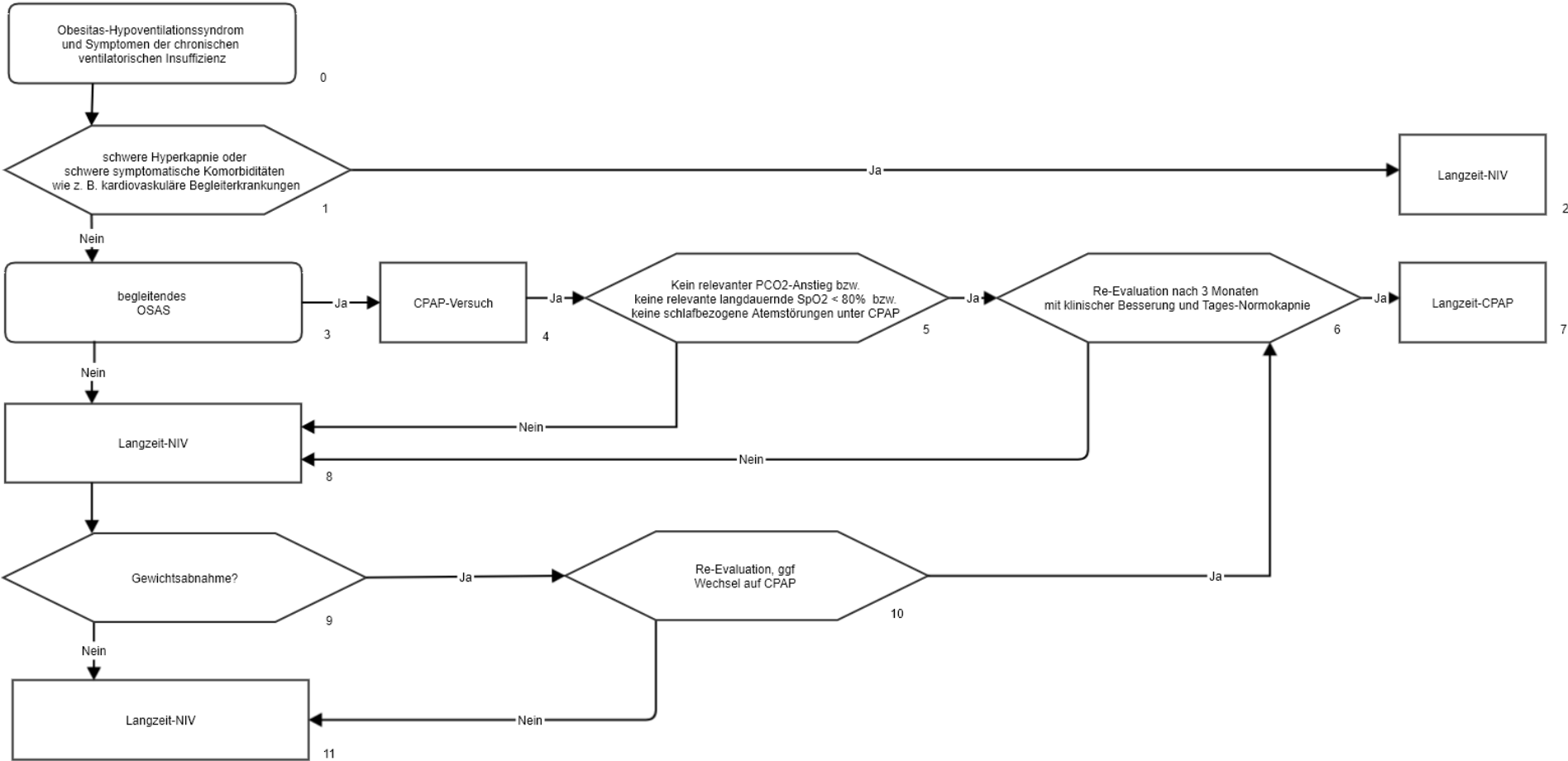
Die Verbesserung der Blutgase hinsichtlich einer Reduktion der Hyperkapnie und der Hypoxämie ist eng mit der Anwendungsdauer korreliert. In einer Studie werden positive Effekte nach einer Therapiedauer von mindestens 5-7h/Nacht berichtet (Mokhlesi et al., 2006). Als ultima ratio ist bei fortschreitender ventilatorischer Insuffizienz mit respiratorischer Azidose auch die invasive Beatmung zu erwägen (Kim et al., 1998). Bei unbehandeltem OHS kann eine Sauerstoffgabe zu einer Hypoventilation mit respiratorischer Azidose führen, so dass ein engmaschiges Monitoring des Gasaustauschs und ggf. Anwendung einer NIV im Rahmen der akuten respiratorischen Insuffizienz erfolgen sollen (Hollier et al., 2014).

Auch eine deutliche Gewichtsreduktion kann zu einer bedeutsamen Reduktion der chronischen ventilatorischen Insuffizienz beitragen (Rochester and Enson, 1974). Allerdings wird bei der überwiegenden Anzahl von Patienten mit OHS im Langzeitverlauf durch diätetische Maßnahmen alleine keine klinisch bedeutsame Gewichtsabnahme erreicht (S. Budweiser et al., 2007; Heinemann et al., 2007). Chirurgische Intervention, wie z. B. Möglichkeiten einer metabolischen (bariatrischen) Chirurgie können ergänzend evaluiert werden, diesbezüglich wird auf die Leitlinie der entsprechenden Fachgesellschaften verwiesen (Wirth et al., 2014). 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.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Es soll ein primärer Therapieversuch mit CPAP unter poly(somno)graphischen Bedingungen erfolgen. Bei signifikanten Komorbiditäten oder schwerer Hyperkapnie kann eine primäre NIV indiziert sein.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Bei CPAP-Intoleranz, persistierender oder aggravierender Hypoventilation bzw. persistierenden schlafbezogenen Atmungsstörungen unter CPAP ist die Umstellung auf NIV indiziert.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Eine begleitende Gewichtsreduktion ist anzustreben.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- 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.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Bei klinischem V.a. ein OHS sollte vor einer Allgemeinnarkose eine entsprechende Diagnostik auf ein OHS erfolgen.
Ja: 22; Nein: 0, Enthaltung: 0

Abbildung 11.1 Flowchart für die NIV-Therapie bei dem Obesitas-Hypoventilations-Syndrom



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 [Tabelle 12.1](#) aufgeführt.

Auf Grund 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 \leq 50% ist häufig auch mit einer Hypoventilation in anderen Schlafstadien zu rechnen. Eine entsprechende, typische Tagessymptomatik zeigt sich spätestens ab einer FVC < 20-40 % (Simonds, 2006). Vor diesem Hintergrund kommt der nächtlichen polygraphischen oder polysomnographischen 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)graphie, fakultativ auch PtcCO₂-Messung) erfolgen, um rechtzeitig und nicht erst im Fall einer respiratorischen Dekompensation eine Atempumpenschwäche zu diagnostizieren. Die Polygraphie kann in bestimmten Situationen (Vorliegen eines schweren OSAS) und bei einigen Erkrankungen (z.B. Patienten mit Myotoner Dystro-

phie Typ 1 (M. Curshmann-Steinert) (Poussel et al., 2015)) nicht ausreichend für die Diagnostik sein und sollte um eine Polysomnographie 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 Echokardiographie 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 Polysomnographie?

Um frühzeitig die nächtliche Hyperkapnie zu diagnostizieren, kann die Polysomnographie in Kombination mit einer PtcCO₂-Messung und morgendlichen BGA hilfreich sein. Die genaue Zuordnung der REM assoziierten hyperkapnischen Phasen gelingt nur mit der Polysomnographie. Ein weiterer Aspekt für die Durchführung der Polysomnographie 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 Polysomnographie-Kontrolle bessere Informationen über Verbesserung der Schlafqualität und ermöglicht die sichere Zuordnung von Schlafphasen zur jeweiligen Sättigung und Kapnometrie (Lofaso and Quera-Salva, 2002; Weinberg et al., 2003; Vachharajani and Uong, 2005; Lofaso et al., 2011). Die PtcCO₂-Messung ist die entscheidende Technik in der Diagnostik und auch unentbehrlich für die Therapieeinleitung und die Kontrolle (Ogna et al., 2016).

12.2.1.2 Wann besteht die Indikation zur NIV bei NME?

Die Indikation zur NIV bei NME besteht (Simonds and Elliott, 1995; Cazzolli and Oppenheimer, 1996; Barthlen, 1997; Winterholler et al., 1997b; Kleopa et al., 1999; Shneerson and Simonds, 2002; Hill, 2002; Bourke et al., 2003; Mellies et al., 2003; Finder et al., 2004; Farrero et al., 2005; Laub et al., 2006; Czudaj et al., 2009) bei Vorliegen von Symptomen der Hypoventilation und mindestens einem der folgenden Befunde (vgl. [Abb. 12.1](#)):

- 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.

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 (Mitchell and Borasio, 2007). Bei einer FVC $< 70\%$ und einer Abnahme der FVC $> 10\%$ in 3 Monaten kann deshalb auf Grund des raschen Erkrankungsverlaufes eine nächtliche NIV unabhängig von weiteren Untersuchungsbefunden begonnen werden. Positive Effekte auf die subjektive und polysomnographisch messbare Schlafqualität konnten gezeigt werden für Patienten mit ALS (Boentert et al., 2015). Auch für andere NME konnte eine Verbesserung der Schlafparameter und der Tagessymptomatik gezeigt werden (Aboussouan, 2015). Entscheidend für eine subjektive Verbesserung des Schlafes sind jedoch Qualität, Durchführung und Betreuung der NIV bei neuromuskulär erkrankten Patienten (Crescimanno et al., 2014).

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 (Raphael et al., 1994). 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 (Yuan et al., 2005): 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 (Bach, 2003) und bereits eingeschränkter Lungenfunktion oder zur Palliation von Dyspnoe im Endstadium der Erkrankung erwogen werden (Schlamp et al., 1998). 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 (Ward et al., 2005). 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 (Bach et al., 2004), 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 (Rousseau et al., 2011; Rabkin et al., 2013; Huttmann et al., 2015).

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 (Ogna et al., 2016).

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 Übertragung – 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 (Wood, 2015).

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 (Huttmann et al., 2015). Dies trifft in Einzelfällen auch bei 24-stündiger NIV zu.

Bei Vorliegen von Patientenwunsch und Einwilligung besteht die Indikation zur Tracheotomie in folgenden Situationen (Hill, 1994; Cazzolli and Oppenheimer, 1996; Bach et al., 2004; Finder et al., 2004; Orlikowski et al., 2007):

- 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 (Bach et al., 1987). Bei ALS wird das Vorliegen von deutlich bulbären Symptomen für die Erfolgsraten der Einleitung einer NIV kontrovers diskutiert (Pinto et al., 1995; Kleopa et al., 1999; Aboussouan et al., 2001; Bourke et al., 2003; Farrero et al., 2005; Bourke et al., 2006; Peysson et al., 2008). Ein Therapieversuch wird in jedem Fall empfohlen, solange der Patient die Beatmung toleriert und von der Tages symptomatik her profitiert (Leonardis and Dolenc Grošelj, 2013; Servera et al., 2015). 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 schlafanstoßenden Wirkung kann auch das Antidepressivum Amitryptilin 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 (Verma and Steele, 2006; Winterholler, 2008). 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 (Bach, 1993; Tzani et al., 2014).

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

In mehreren nichtkontrollierten und einer randomisierten kontrollierten Studie (Bourke et al., 2006) konnten bei NME folgende Verbesserungen durch NIV nachgewiesen werden:

- Verbesserung der Blutgase (Toussaint et al., 2006; Young et al., 2007)
- Resetting des Atemzentrums mit Zunahme der hyperkapnisch-ventilatorischen Antwort (Annane et al., 1999; Nickol et al., 2005)
- Zunahme der Compliance der Lunge (Lechtzin, 2006; Lechtzin et al., 2006)
- Verbesserung der Schlafqualität (Schönhofer and Köhler, 2000; Aboussouan et al., 2001; Bourke et al., 2001; Butz et al., 2003; Hess, 2006; Young et al., 2007; Crescimanno et al., 2014; Boentert et al., 2015)
- Verbesserung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität (Bach, 1992; Hein et al., 1999; Bourke et al., 2001; Newsom-Davis et al., 2001; Butz et al., 2003; Windisch, 2008b)
- Rückbildung der Hypoventilationssymptome (Young et al., 2007)
- Verbesserung einer Depression (Butz et al., 2003)
- Reduktion der Rate von Rehospitalisierungen (Winterholler et al., 1997a; Janssens et al., 1998; Tzeng and Bach, 2000; Hess, 2006)
- Verlängerung des Überlebens (Bach, 1995; Pinto et al., 1995; Bach et al., 1987; Winterholler et al., 1997a; Kleopa et al., 1999; Bach et al., 2000; John R. Bach, 2002b; John Robert Bach, 2002; Bourke et al., 2003; Butz et al., 2003; Farrero et al., 2005; Toussaint et al., 2006; Bourke et al., 2006; Rabinstein, 2016)
- Verbesserung der Neurokognition (Newsom-Davis et al., 2001; Williams, 2007)

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 (Sonneveld et al., 2013).

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 (Schara et al., 2015). 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 (Wallis et al., 2011). Mit Jugendlichen und deren Familien sollen frühzeitig Themen der Transition in die Erwachsenenmedizin besprochen werden (Baumann et al., 2013). Dazu ist eine frühzeitige Kontaktaufnahme mit dem Beatmungszentrum notwendig, in dem der zukünftig erwachsene Patient betreut werden wird. Neben der Fortführung der Beatmung und die 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 (Chatwin et al., 2015). Die Transition soll unter Einbeziehung der jeweiligen Versorgungs- und Betreuungssituation, entsprechend der Schwere und des Verlaufs der jeweiligen NME erfolgen (Weiss et al., 2016).

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 Rückbildungspotential der Muskelschwäche mit sekundär erfolgreichem Weaning / Dekanülierung bestehen kann (Schönhofer et al., 2014a).

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)grafie und PtcCO₂-Messung indiziert.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- 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.
Ja:14; Nein: 0, Enthaltung: 7
- Eine prophylaktische Einleitung einer NIV ohne chronisch ventilatorische Insuffizienz ist nicht indiziert.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Die Messung der Hustenkapazität ist bei NME-Patienten obligat. Bei Hustenschwäche (PCF < 270 l/min) ist die Einleitung eines Sekretmanagements indiziert.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0

Abbildung 12.1 Indikationsstellung zur Beatmung bei neuromuskulären Erkrankungen

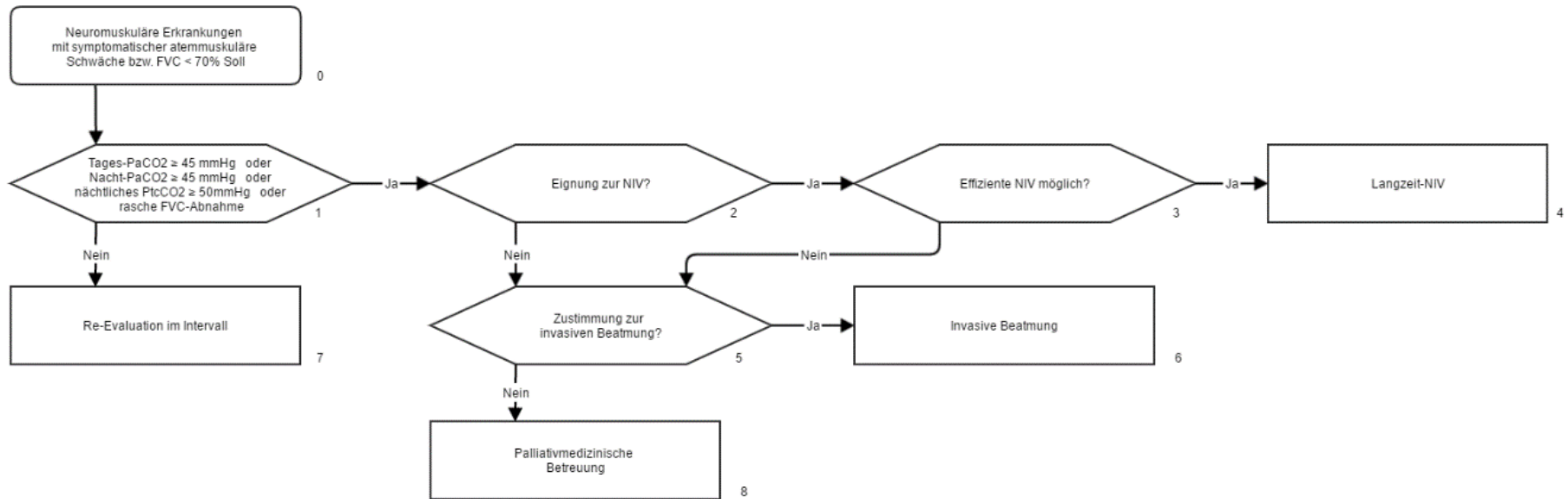


Tabelle 12.1 Neuromuskuläre Erkrankungen mit Atemmuskelschwäche: Muskuläre und kardiorespiratorische Besonderheiten

Erkrankungsgruppe	Subtypen	Maligne Hy- perthermie	Zentrale Atem- antriebs- störung	Atemmuskel- lähmung	Kardiomyo- pathie	Reizleitungs- störung	Rhabdomyolyse bei Anästhesie, Intensivtherapie	Beginn Atmungsinsuffizienz	Literatur zur außerklinischen Beatmung
	MD Duchenne	–	Sek.	+++	+++	++	++	14.–18. Lj.	(Eagle et al., 2002)
	MD Becker-Kiener	–	Sek.	++	++	+	++	Ab 40. Lj.; spät im Verlauf	(John R. Bach, 2002a)
	Konduktorinnen; MD Duchenne und Becker	–	–	–	+	–	+	–	–
	Gliedergürtel-MD (LG-MD)	+	Sek.	+ / ++	- / +	- / +	+	Sehr variabel, 15.–70. Lj.	(Baydur et al., 2000)
	Emery-Dreifuss		Selten	Selten	++	+++	+	Ab 30. Lj., oft keine Atmungsinsuffizienz	–
	FSH-MD	–	sek.	+ / ++	+	+	+	Ab 40. Lj.; jedoch eher selten	–

Myotone Dystrophien	Typ II (Curshmann-Steinert)	+	Prim.	+	+	++	++	Ab 40. Lj., sehr variabel, selten zentrale Atemantriebsstörung	(Nugent et al., 2002; Campbell et al., 2004; Monteiro et
	Myotubulär, Nemalin	-	Sek.	+ / ++	+	+	++	Variabel, stabil ab 20. Lj.; selten Ateminsuffizienz	(Falgà-Tirado et al., 1995; Jungbluth et al., 2001)
	Central core disease	+++	Sek.	+	+	+	+	Selten	
	Glykogenose Typ II (M. Pompe; adulte Form)	-	-	++	(+)	-	++	Früh Zwerchfellparese, Verlauf sehr variabel, da verschiedene	(Mellies et al., 2005; Sayeed et al., 2015)
	Mitochondriale Myopathien	-	Selten prim.	+	++	+	+	ZNS-Beteiligung, sehr selten Ateminsuffizienz	(Clay et al., 2001; Yuan et al., 2009; Gray et al., 2013)
	SMA I		Sek.	+++	-	-	-	Ab Geburt	(Bach et al., 2000; Hardart et al., 2002; Gray et al., 2013)
	SMA I I		Sek.	++	-	-	-	1.-5. Lj.	(Mellies et al., 2004)
	SMA III	-	Sek.	++	-	-	-	15.-30. Lj.	

	SMA IV	-	Sek.	+	-	-	-	ab 50. Lj.	(Wang et al., 1994)
Amyotrophe Lateralsklerose		-	Sek.	++	-	-	-	0–5 Jahre nach Beginn	s. Text
Post-Polio-Syndrom		-	Sek.	+	-	-	-	Selten (<5 % aller PPS-Fälle)	(Bach et al., 1989; Barle et al., 2005; Gillis-Haegerstrand et al., 2006)
	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

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 (Hess, 2007). Das Bronchialsekret ist zwei-geschichtet: zur Zellseite 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 (Sancho et al., 2007). Bei deutlich eingeschränktem Hustenstoß PCF < 160 l/min (Bach and Saporito, 1996) und persistierender Hypoxämie ($SpO_2 < 95\%$) 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 Sekretexpektoriation nicht effektiv sind (Bach et al., 2004).

Viele Erkrankungen sind mit einer Vermehrung des Bronchialsekrets und/oder einer verminderten Sekretclearance vergesellschaftet (vgl. [Tab. 13.1](#)).

Tabelle 13.1: Erkrankungen mit gestörter Sekretclearance

- Obstruktive Atemwegserkrankungen
 - Asthma bronchiale
 - COPD
 - Cystische Fibrose
 - Bronchiektasen
 - Primär ziliäre Dysfunktion
- Abgeschwächter bzw. fehlender Hustenstoß
 - Neuromuskuläre Erkrankungen
 - Querschnitt-Lähmung
 - auf der Intensivstation erworbene Muskelschwäche (ICU-acquired weakness)
- Rezidivierende Aspirationen
- Vorhandensein eines invasiven Beatmungszugangs (Trachealkanüle)

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. Querschnittlähmungen oberhalb des Niveaus von Th 10 (Lähmung u.a. der Expirationmuskulatur) eine Rolle. Die Zusammensetzung des Bronchialsekretes variiert ebenso in Abhängigkeit von der Grunderkrankung – so ist z.B. bei Cystischer Fibrose einer hoher DNA-Gehalt des Sekrets aus abgestorbenen Bakterien verantwortlich für die hohe Viskosität (Fahy and Dickey, 2010).

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 (KRINKO, 2013). Eine Meta-Analyse 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 (Caroff et al., 2016). 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?

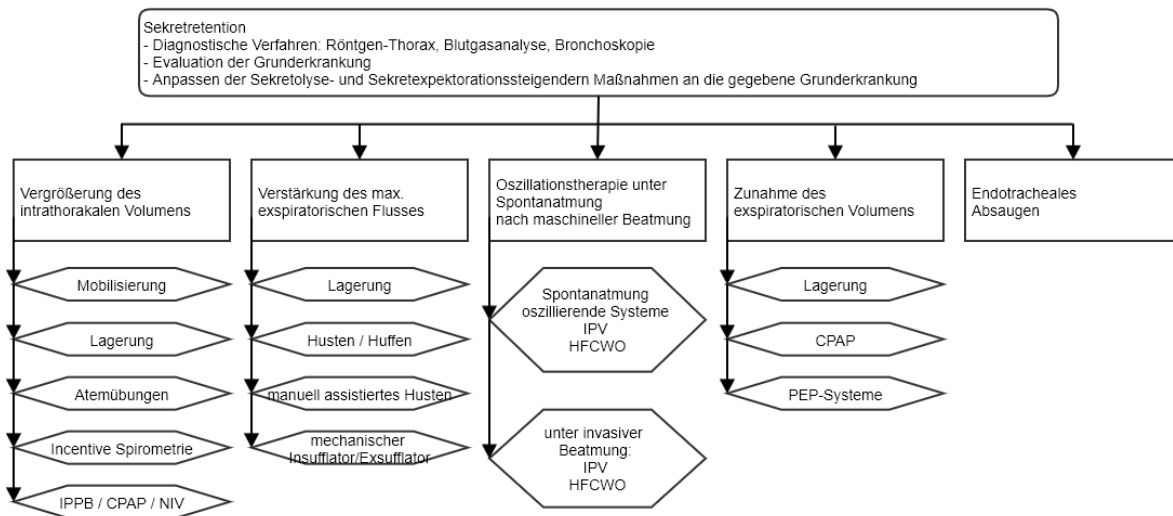
Sekretverlegungen der Atemwege können für ein Scheitern der NIV bzw. für eine Verschlechterung der Beatmungssituation bei invasiver Beatmung verantwortlich sein. Neben einer Zunahme von Ventilations-Perfusions-Inhomogenitäten mit Folge einer Hypoxämie kann durch Verringerung des Querschnitts der Atemwege 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. 13.1](#)).

Abbildung 13.1 Maßnahmen zur Verbesserung der Sekretclearance nach (Schönhofer et al., 2014a)]

HFCWO: high frequency chest wall oscillation; IPPB: intermittente positive pressure breathing; CPAP: continuous positive airway pressure; PEP: positive expiratory pressure; IPV: intrapulmonary percussive ventilation



Die Unterscheidung beider unterschiedlicher Aspekte des Sekretmanagements ist für den differenzierten Einsatz der in [Tabelle 13.2](#) aufgeführten Maßnahmen von elementarer Bedeutung.

Tabelle 13.2: Maßnahmen zur Verbesserung der Sekretolyse bzw. der Sekretexpektion

- Maßnahmen, die die Sekretolyse bzw. Sekretmobilisierung fördern
 - Medikamentöse Maßnahmen
 - Hochosmolare Kochsalz-Inhalationen (3%-6% NaCl-Inhalationen) (Elkins et al., 2006)
 - Inhalation von rekombinanter humaner DNase (nur bei Mukoviszidose)
 - Nichtmedikamentöse Maßnahmen
 - Mobilisation
 - Lagerung
 - Oszillationstherapien (endobronchial / transthorakal)
- Maßnahmen, die der Sekretexpektion dienen
 - Vergrößerung des intrathorakalen Volumens (Air stacking, intermittente 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

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 (Suri et al., 2008), sowohl bei NME als auch besonders bei COPD, so dass diese Technik bei COPD mit Emphysemlasen auch nach Herstellerangaben kontraindiziert ist. Grundsätzlich sollen die Risiken gegen die Vorteile bei jeder Maßnahme verantwortlich vom Arzt gegeneinander abgewogen werden.

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 (Schönhofer et al., 2014a)), nimmt aktuell deutlich zu. Aufgrund einer Schädigung des Ziliapparates 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 (AARC, 2010). 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 (Sturgess et al., 1970) und den expiratorischen Fluss mehr als den inspiratorischen Fluss verstärken (Clarke et al., 1970), 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 (Fornasa et al., 2013). 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 gepowerter Studien, nicht vorhanden (Morrison and Agnew, 2014).

13.5 Wie sollte das Sekretmanagement bei neuromuskulären Erkrankungen aussehen?

Sekretansammlungen in den Atemwegen können frühzeitig über einen Abfall der Sauerstoffsättigung, 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 (Bach, 1995). 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. 13.2](#)) besteht aus Maßnahmen zur Erhöhung des intrapulmonalen Volumens durch z.B. Luftstapeln (air stacking) (Bach et al., 2007), Froschatmung (glossopharyngeal breathing) oder manueller Hyperinflation und Maßnahmen zur Erhöhung des Expirationsflusses beim Husten durch assistierte Hustentechniken oder den Einsatz von mechanischen Hustenhilfen (Bach, 1994; Gomez-Merino and Bach, 2002; Mustfa et al., 2003; Sancho et al., 2004; Simonds, 2008) (vgl. [Tab. 13.3](#)). Alternativ können v.a. bei Kindern intermittente positive pressure breathing (IPPB)-Geräte mit Erfolg verwendet werden (Christian Dohna-Schwake et al., 2006). 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 bis 40 mbar mit einem speziellen Beatmungsgerät ist für die Verbesserung des Hustenspitzenflusses effektiv (Mellies and

Goebel, 2014). Die Indikationsstellung, aber auch die Vorgabe der Parameter, insbesondere Druck- und Zeitvorgaben, erfolgen primär durch den Arzt. Die Ersteinstellung auf die Therapie und Unter- richtung 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 (Bach, 1993; Finder et al., 2004; Senent et al., 2011; Lacombe et al., 2014), gefolgt vom assistier- ten Husten und nicht unterstützten Husten von der maximalen Insufflationskapazität aus (Bach et al., 1993b; Kang and Bach, 2000; Chatwin et al., 2003). MI-E können sowohl nichtinvasiv über Mundstück bzw. Full-Face-Anästhesiemaske (mit Ventil) als auch invasiv über Endotrachealtubus bzw. Tracheal- kanüle angewendet werden. Bei invasiven Beatmungszugängen ist zu berücksichtigen, dass bei ab- nehmenden Trachealkanülen-Innendurchmesser der erzielbare maximale peak expiratory flow ab- nimmt und somit die verwendeten in- und expiratorischen Druckwerte erhöht werden sollen (Guérin et al., 2011). Die Leistung verschiedener mechanischer Hustenhilfen unterscheidet sich teil- weise erheblich bei nominal gleicher Druckeinstellung (Porot and Guérin, 2013; Schütz et al., 2017). 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 Einstel- lung nicht möglich.

Bei der Verwendung maschineller Hustenhilfen bei Kindern zeigte sich, dass minimale Insufflations- zeiten von > 1 sec für eine adäquate Füllung der Lunge notwendig sind (Striegl et al., 2011). Trotz teilweise nicht optimaler Adhärenz in der außerklinischen Anwendung sollten diese Geräte bei er- niedrigten Hustenspitzenflüssen als Ergänzung der Beatmungstherapie betrachtet und dementspre- chend auch verordnet werden (Bento et al., 2010). Die Therapie-Adhärenz kann durch kompetente Information von Patient und Pflegeteam, effektiver 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 Stu- dien existieren nicht. Die Anzahl der Anwendungen soll sich an der Sekretlast des Patienten orientie- ren, damit Atemwegsfreiheit möglich wird. Die Autoren empfehlen eine minimale Therapieanwen- dung von 3-4 x täglich und zusätzliche Anwendungen nach Bedarf durchzuführen (s. Oxymeter- Feedback-Protokoll). Eine Anwendung besteht aus max. vier bis fünf Zyklen. Für die praktische An- wendung bei Jugendlichen und Erwachsenen sind In- und Expirationsdrücke von mindestens 40 mbar am Geräteausgang (Brigitte Fauroux et al., 2008a) sowie die Verwendung von nur einem Bakte- rienfilter bei Verzicht auf eine Gänsegurgel bei nichtinvasiver Anwendung und die Verwendung einer geraden Gänsegurgel bei invasiver Anwendung empfohlen (Schütz et al., 2017). Eine abgewinkelte Gurgel mit Absaugöffnung sollte nur bei massiver Sekretlast in Erwägung gezogen werden, um be-

reits 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 verbliebenden 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 Inspirationsdruck 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 (Bach et al., 2007), die erfolgreiche Durchführung einer NIV erst ermöglicht, aber auch Hospitalisierungen vermieden (Bach et al., 2004; Toussaint et al., 2006) und das Überleben verlängert werden (Gomez-Merino and Bach, 2002).

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 konservativ 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.

Tabelle 13.3 Sekretmanagement bei neuromuskulären Erkrankungen – Hilfen zur Sekretentfernung.

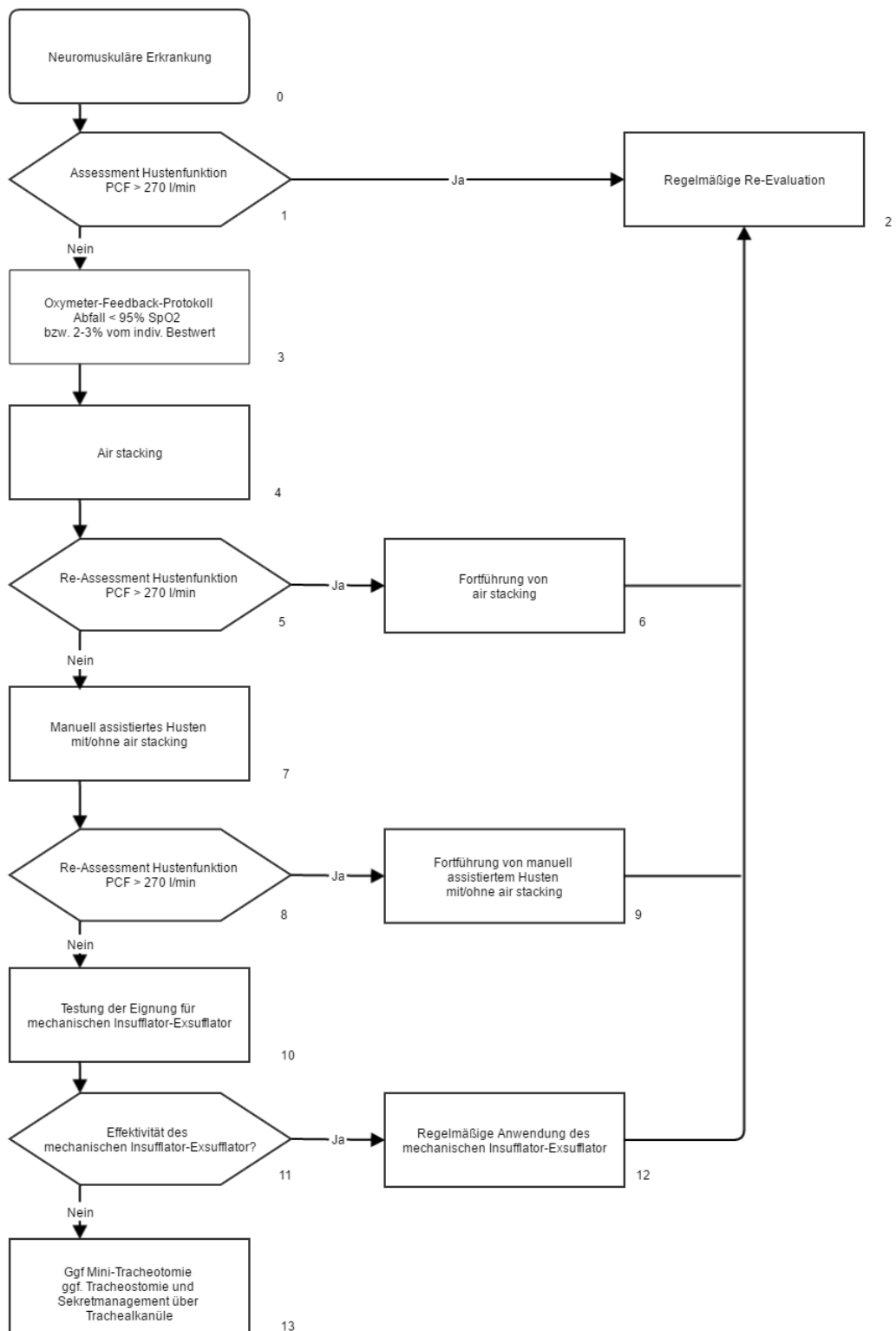
- Manuelle Überblähung der Lunge (Air stacking)
 - Erhöhung des intrathorakalen Volumens mittels Atemhüben durch Beatmungsbeutel bzw. Beatmungsgerät im volumenkontrollierten Modus
 - Froschatmung
 - IPPB mittels spezieller Beatmungsgerätfunktionen
- Manuell assistiertes Husten
 - Aktiver Druck ins Epigastrium 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

Empfehlungen

- Sekretmanagement ist bei NME mit eingeschränktem Hustenstoß und invasiver Beatmung obligat und soll adaptiert an die Grunderkrankung regelmäßig durchgeführt werden.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- 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.
Ja: 16; Nein: 0, Enthaltung: 2
- 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.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- 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.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Mechanische Insufflatoren-Exsufflatoren sollten bei COPD nicht eingesetzt werden.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Bei invasiver Beatmung soll das Absaugen über die Kanüle bei allen Krankheitsbildern strikt endotracheal (Absaugkatheter max. 1cm über Kanülenspitze hinaus) erfolgen.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0

Abbildung 13.2 Maßnahmen zum Sekretmanagement bei neuromuskulären Erkrankungen

PCF = peak cough flow, Hustenspitzenstoß



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 (Leelapattana et al., 2012):

- bei motorisch kompletter Halsmarklähmung entsprechend Typ A und B der ASIA Impairment Scale (AIS) (Menaker et al., 2013) (vgl. [Tab. 14.1](#))
- bei einer VK \leq 500 ml
- bei einem Injury Severity Score (ISS) $>$ 32
- wenn die P_{aO_2}/FIO_2 -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 Aufenthaltszeit auf der Intensivstation, als auch den gesamten Beatmungszeitraum verkürzt (ein erfolgreiches Weaning vorausgesetzt). Unbeeinflusst davon sind die Pneumonierate als auch die Gesamtdauer der Behandlung (Choi et al., 2013).

Tabelle 14.1. 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

Bei einer persistierenden, chronischen Querschnittlähmung mit Beatmungszeiten >12h/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) (Hirschfeld et al., 2010). 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 (Bach, 2012). Zur Hustenunterstützung im Rahmen der Sekretmobilisation werden im Regelfall MI-E mit verordnet.

Voraussetzungen für NIV bei querschnittgelähmten Patienten sind nach (Bach, 2012):

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

Kontraindikationen sind (Schallom et al., 2015):

- 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 (Galeiras Vázquez et al., 2013). 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 (Gondim et al., 2004; Krassioukov, 2009; Popa et al., 2010; Malmqvist et al., 2015). Abhängig von der funktionellen Höhe und Ausprägung der QSL kann es zu unterschiedlichsten Formen der ventilatorischen Insuffizienz mit teilweiser oder vollständiger Beatmungspflicht kommen (Brown et al., 2006; Kang et al., 2006; Zimmer et al., 2008).

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 (Ploumis et al., 2011; Watt et al., 2011).

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 (Giesecke, 2000a, 2000b). 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 (DMGP e.V., 2016).

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 (DIN, 2016a)
- 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 Spirometer

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 bis 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-Nerven-Stimulation/PNS) - Indirekte Stimulation

Der Phrenikusnervenstimulator (PNS) ist seit Mitte der sechziger Jahre eine Möglichkeit der Unterdrukbeatmung von Patienten mit ventilatorischer Insuffizienz (DMGP e.V., 2016). 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 Phrenikusparesen).

In internationalen Studien wurden das statistisch signifikante Absinken der pulmonalen Komplikationsraten, die niedrigeren Mortalitätsraten und die Verbesserung von Sprechfähigkeit und Lebensqualität gezeigt (Glenn and Phelps, 1985; Hirschfeld et al., 2008; Romero et al., 2012). Die Schwellen und Reizstromwerte verändern sich im Langzeitverlauf nicht, so dass die o.g. Systeme zur Langzeitbeatmung geeignet sind (Hirschfeld et al., 2013). Aufgrund der Ersparnis von Verbrauchsartikeln

amortisieren sich die Mehrkosten des Systems über Jahre (Hirschfeld et al., 2008). Die Beatmungszeiten werden international aufgrund der besonderen Art der Stimulation in über 60% der Fälle mit 24h/Tag angegeben (Esclarín et al., 1994; Hirschfeld et al., 2008; Romero et al., 2012).

14.8.2 Zwerchfellmuskelstimulation (Diaphragm Pacing/DP) - Direkte Stimulation

Hierbei werden Elektroden laparoskopisch direkt in den Zwerchfellmuskel eingebracht und die Kabel aus dem Abdomen herausgeleitet (Tedde et al., 2012). 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 (Onders et al., 2007).

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 (Glenn and Phelps, 1985; Onders et al., 2007; Hirschfeld et al., 2008; Tedde et al., 2012). 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 (12h) zwerchfell(nerven)stimuliert beatmet und nachts, als Maßnahme zur thorakalen Protraktion, invasiv ventilert (Onders et al., 2007; Hirschfeld et al., 2008; Romero et al., 2012). 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.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Bei Querschnittlähmung ist eine Kapnographie im außerklinischen Setting in vielen Situationen indiziert.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0

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 (Graham et al., 2007; Ottonello et al., 2007; Goodwin et al., 2011; Racca et al., 2011; Paulides et al., 2012; Amin et al., 2014). „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 dekomensieren 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 Tonsillenhyperplasie 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 [Tabelle 15.1](#) 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) (Amaddeo et al., 2016).

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.

Tabelle 15.1 Pädiatrische Erkrankungen, die mit einer Hypoventilation / Atempumpinsuffizienz einhergehen und eine Beatmung notwendig machen können

Zentrale Atemregulationsstörungen
<ul style="list-style-type: none"> • Kongenitales zentrales Hypoventilationssyndrom (CCHS oder auch Undine-Fluch-Syndrom) • Erworbene zentrale Hypoventilation durch Hirnstammaffektionen (z. B. nach Tumor, Trauma, Blutung oder Encephalitis) • Degenerative Erkrankungen oder Tumoren des ZNS • Stenosen des kranio-cervikalen Übergangs (u.a. Arnold-Chiari-Malformation), Syringomyelie
Restriktive Ventilationsstörungen
<ul style="list-style-type: none"> • 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 Querschnittsyndrome (u.a. nach Trauma, Blutung, Tumor, Myelocoele, transverse Myelitis) • Kyphoskoliosen (idiopathisch oder sekundär bei NME, infantiler Cerebralparese, Myelomeningocele) • Mikrothorax (asphyxierende Thoraxdysplasie - Typ Jeune, Osteogenesis imperfecta, Achondroplasie) • McCune-Albright-Syndrom • Lungenparenchymerkrankungen (Bronchopulmonale Dysplasie, Lungenhypoplasie, Mukoviszidose, Zustand nach ARDS)
Lungenparenchymerkrankungen
<ul style="list-style-type: none"> • Bronchopulmonale Dysplasie • Lungenhypoplasie • Mukoviszidose • Nicht-CF-Bronchiektasen • Defektzustände nach ARDS und Pneumonie
Obstruktive Schlafapnoe und obstruktive Hypoventilation
<ul style="list-style-type: none"> • Alimentäre Adipositas per magna • Prader-Willi-Labhard-Syndrom • Tonsillen-hyperplasie • Gaumensegel-Dysfunktion • Laryngomalazie • Trisomie 21 • Makroglossie • Speicherkrankheiten wie Mukopolysaccharidosen • Apert-Syndrom • Pierre-Robin-Sequenz

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 (Trachsel and Hammer, 2006):

- Obstruktionen der oberen Atemwege durch Fehlbildungssyndrome, Stimmbandpareesen, subglottische Stenose, Tracheomalazie, Traumata, progrediente neurologische Erkrankungen mit Bulbärparalyse, Cerebralparese 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 Trachealstenosen / Tracheomalazie und bei Kindern mit bronchopulmonaler Dysplasie bestehen recht gute Chancen, das Tracheostoma im Laufe der späteren Kindheit oder Jugend auch wieder zu verschließen (Cristea et al., 2013).

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 Tracheo-

tomie 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 (Kun et al., 2010; Edwards et al., 2010; Dursun and Ozel, 2011; Joseph, 2011; Cristea et al., 2013).

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 zentralem Hypoventilationssyndrom (Undine-Fluch Syndrom) und mit progredienten NME von der außerklinischen Beatmung profitieren (Weese-Mayer et al., 2017). 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 Lungenparenchyhbeteiligung einhergeht (Chatwin et al., 2003; Dohna-Schwake et al., 2008; Mellies et al., 2003; Dohna-Schwake et al., 2011; Eckart et al., 2012; Gregoretti et al., 2013; Ward et al., 2005).

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 (B. Fauroux et al., 2008; Louis et al., 2010; Khirani et al., 2016):

- 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 selbstständig 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 potentielle Risiko zu minimieren (Ramirez et al., 2012).

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 Atemwegwiderstand 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 Atemwegwiderstand 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 (Dettelbach et al., 1995). 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 (Sherman et al., 2000).

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 aufwändigen Therapie in den Alltag der Familien ist ein strukturiertes Überleitmanagement und die Unterstützung der Familie über den Klinikaufenthalt hinaus essentiell. 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 überwachen, 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 unter in [Kapitel 6.4](#) genannten optionalen Zusatzqualifikationen für die pädiatrische Beatmungspflege gewährleistet sein (Sherman et al., 2000; Edwards et al., 2010; Dybwick et al., 2011, 2012; Rul et al., 2012; Toly et al., 2012; Gray et al., 2013; Abode et al., 2016).

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 außer-

klinisch 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 ließen (Bach, 1995). 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 zugrundeliegenden Problems und verzögert Diagnose und angemessene Behandlung in der Klinik. Ein außerklinisches PCO₂-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 sicher zu stellen 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 ein- bis drei 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 kinderardiologische 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 (Kun et al., 2010).

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 (C. Dohna-Schwake et al., 2006).

Der Hustenstoß kann auch bei Kindern durch maschinell assistiertes Husten effektiv unterstützt werden. Durch das IPPB-assistierte Husten, die verschiedenen MI-E und spezieller maschineller Bläh-Manöver-Funktionen einiger Beatmungsgeräte konnten 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 (Christian Dohna-Schwake et al., 2006; Mellies and Goebel, 2014; Stehling et al., 2015a, 2015b).

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 (Amiel et al., 2003; Antic et al., 2006). Die jeweilige genetische Variante korreliert relativ stark mit der klinischen Ausprägung der Symptome und lässt daher auch eine Aussage zur Prognose des Patienten zu (Weese-Mayer et al., 2009). 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 < 30mmHg 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 Erwachsenenalter symptomatisch (Windisch et al., 2004). 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 (Windisch et al., 2004).

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 PCO_2 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 (Weese-Mayer et al., 2010). Da die meisten Kinder vital von der Beatmung abhängig sind, ist eine kontinuierliche Überwachung von zumindest der Sauerstoffsättigung, ggf. auch des $PtcCO_2$, essentiell.

Empfehlungen

- Aufgrund der Unterschiede zu Erwachsenen soll die Betreuung und Beatmung von Kindern mit chronisch ventilatorischer Insuffizienz in einem multidisziplinären Team erfolgen.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Eine sichere und erfolgreiche außerklinische Beatmung soll das familiäre und häusliche Umfeld des Patienten berücksichtigen und durch medizinische, pflegerische und psychosoziale Unterstützungsangebote begleitet werden.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Eine kontinuierliche Überwachung zumindest der Sauerstoff-Sättigung, ggf. auch des PCO₂, soll bei vital von der Beatmung abhängigen Kindern erfolgen.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Die Bildung von pädiatrischen Kompetenzzentren, die eine außerklinische Beatmung einleiten sollte zur besseren Versorgung von langzeitbeatmeten Kindern angestrebt werden.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0

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 zugrundeliegenden Diagnose, wird auf die S3-Leitlinie Palliativmedizin des Leitlinienprogramms Onkologie verwiesen (AWMF-Registernummer: 128/001OL) (Leitlinienprogramm Onkologie, 2015). 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 (Windisch et al., 2003b). Die außerklinische Beatmung bietet einerseits die Chance, das Ausmaß der chronischen ventilatorischen Insuffizienz und die Lebensqualität deutlich zu verbessern (Windisch, 2008a) 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 (van der Heide et al., 2003).

Auch am Lebensende kommt dem Beatmungszugang eine wichtige Bedeutung zu (Scala and Nava, 2008). 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 beinhaltete, tritt zunehmend der Dialog des Arztes mit dem mündigen und autonomen Patienten und seiner Familie und die vorrangige Berücksichtigung der Interessen des Patienten (Truog et al., 2008).

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 Lebens-

ende und die ärztliche Fürsorgepflicht weiter unverzichtbar bleiben. In den im Jahr 2011 veröffentlichten Grundsätzen der Bundesärztekammer zur ärztlichen Sterbebegleitung heißt es (Bundesärztekammer, 2011): „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 Zumutbarkeit 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 (Floer et al., 2004).

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. 16.1](#)) (Singer et al., 1999; Clarke et al., 2003).

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 potentiell 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 (Humanistischer Verband Deutschlands e.V., 2016).

An dieser Stelle sei auf das in jüngerer Zeit zunehmend etablierte Prinzip "advanced care planning" hingewiesen (Vandervoort et al., 2014). 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 (Bundesärztekammer, 2011).

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 (Schönhofer et al., 2006; Janssens et al., 2012). 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 (Tabletteneinnahme, 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 (Meier, 2005). 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 (Bundesärztekammer, 2011). 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 diese 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.

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 (Schönhofer et al., 2002). 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 (Müller-Busch et al., 2006). 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 Sedierung 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 [Tabelle 16.2](#) aufgeführten Prinzipien der Palliativmedizin genutzt werden (Levy, 2000). Analog hierzu sei auf den Expertenstandard Schmerzmanagement in der Pflege hingewiesen, der eine interdisziplinäre

näre Zusammenarbeit im Hinblick auf eine Schmerztherapie optimiert (Deutsches Netzwerk für Qualitätsentwicklung in der Pflege (DNQP) and Büscher, 2014).

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 (Vitacca et al., 2010). 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 (Windisch, 2010).

Zur weiteren Vertiefung des Themas sei an dieser Stelle auf die ausführliche Erläuterung ethischer Aspekte am Lebensende in der S2K Leitlinie „Prolongiertes Weaning“ verwiesen (Schönhofer et al., 2014b).

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.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- 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.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- 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.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- 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.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0
- Es sollte ein gesonderter räumlicher Bereich vorhanden sein, in dem Patienten im Beisein ihrer Angehörigen ein würdiges Sterben ermöglicht wird.
Ja: 21; Nein: 0, Enthaltung: 0

Tabelle 16.1: 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

Tabelle 16.2: Wichtige Prinzipien der Palliativmedizin; nach (Levy, 2000)

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

17 Literaturverzeichnis

- AARC, 2010. Endotracheal Suctioning of Mechanically Ventilated Patients With Artificial Airways 2010. *Respir. Care* 55, 758–764.
- AARC, 2007. Long-Term Invasive Mechanical Ventilation in the Home — 2007 Revision & Update. *Respir. Care* 52, 1056–1062.
- Abode, K.A., Drake, A.F., Zdanski, C.J., Retsch-Bogart, G.Z., Gee, A.B., Noah, T.L., 2016. A Multidisciplinary Children’s Airway Center: Impact on the Care of Patients With Tracheostomy. *Pediatrics* 137, e20150455. doi:10.1542/peds.2015-0455
- Aboussouan, L.S., 2015. Sleep-disordered Breathing in Neuromuscular Disease. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 191, 979–989. doi:10.1164/rccm.201412-2224CI
- Aboussouan, L.S., Khan, S.U., Banerjee, M., Arroliga, A.C., Mitsumoto, H., 2001. Objective measures of the efficacy of noninvasive positive-pressure ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 24, 403–409.
- Ahrens, R.C., Ries, R.A., Pependorf, W., Wiese, J.A., 1986. The delivery of therapeutic aerosols through endotracheal tubes. *Pediatr. Pulmonol.* 2, 19–26.
- Akamine, R.T., Grossklauss, L.F., Moreira, G.A., Pradella-Hallinan, M., Chiéia, M.A., Mesquita, D., Bulle Oliveira, A.S., Tufik, S., 2014. 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.* 7, 117–121. doi:10.1016/j.slsci.2014.09.002
- Amadeo, A., Frapin, A., Fauroux, B., 2016. Long-term non-invasive ventilation in children. *Lancet Respir. Med.* 4, 999–1008. doi:10.1016/S2213-2600(16)30151-5
- Ambrogio, C., Lowman, X., Kuo, M., Malo, J., Prasad, A.R., Parthasarathy, S., 2009. Sleep and non-invasive ventilation in patients with chronic respiratory insufficiency. *Intensive Care Med.* 35, 306–313. doi:10.1007/s00134-008-1276-4
- Ambrosino, N., Vianello, A., 2002. Where to perform long-term ventilation. *Respir. Care Clin. N. Am.* 8, 463–478.
- Ambrosino, N., Vitacca, M., Dreher, M., Isetta, V., Montserrat, J.M., Tonia, T., Turchetti, G., Winck, J.C., Burgos, F., Kampelmacher, M., Vagheggin, G., 2016. Tele-monitoring of ventilator-dependent patients: a European Respiratory Society Statement. *Eur. Respir. J. ERJ-01721-2015.* doi:10.1183/13993003.01721-2015
- American Academy of Sleep Medicine, 2014. International Classification of Sleep Disorders – Third Edition (ICSD-3), 3rd ed. American Academy of Sleep Medicine, Darien, IL.
- Amiel, J., Laudier, B., Attié-Bitach, T., Trang, H., de Pontual, L., Gener, B., Trochet, D., Etchevers, H., Ray, P., Simonneau, M., Vekemans, M., Munnich, A., Gaultier, C., Lyonnet, S., 2003. Polyalanine expansion and frameshift mutations of the paired-like homeobox gene PHOX2B in congenital central hypoventilation syndrome. *Nat. Genet.* 33, 459–461. doi:10.1038/ng1130
- Amin, R., Sayal, P., Syed, F., Chaves, A., Moraes, T.J., MacLusky, I., 2014. Pediatric long-term home mechanical ventilation: twenty years of follow-up from one Canadian center. *Pediatr. Pulmonol.* 49, 816–824. doi:10.1002/ppul.22868
- Annane, D., Quera-Salva, M.A., Lofaso, F., Vercken, J.B., Lesieur, O., Fromageot, C., Clair, B., Gajdos, P., Raphael, J.C., 1999. Mechanisms underlying effects of nocturnal ventilation on daytime blood gases in neuromuscular diseases. *Eur. Respir. J.* 13, 157–162.
- Antic, N.A., Malow, B.A., Lange, N., McEvoy, R.D., Olson, A.L., Turkington, P., Windisch, W., Samuels, M., Stevens, C.A., Berry-Kravis, E.M., Weese-Mayer, D.E., 2006. PHOX2B mutation-confirmed congenital central hypoventilation syndrome: presentation in adulthood. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 174, 923–927. doi:10.1164/rccm.200605-607CR
- Arellano-Maric, M.P., Gregoretti, C., Duiverman, M., Windisch, W., 2017. Long-term volume-targeted pressure-controlled ventilation: sense or nonsense? *Eur. Respir. J.* 49, 1602193. doi:10.1183/13993003.02193-2016

- Arellano-Maric, M.P., Hamm, C., Schwarz, S.B., Callegari, J., Duiverman, M.L., Schmoor, C., Storre, J.H., Spielmanns, M., Galetke, W., Windisch, W., 2017. Obesity hypoventilation syndrome treated with non-invasive ventilation: can we switch to CPAP? *Eur. Respir. J.* in press.
- ATS, 1991. 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.* 144, 726–731. doi:10.1164/ajrccm/144.3_Pt_1.726
- AWMF, 2016a. AWMF online [WWW Document]. Arbeitsgemeinschaft Wiss. Med. Fachgesellschaften AWMF. URL <http://www.awmf.org/> (accessed 6.9.16).
- AWMF, 2016b. Deutsches Instrument zur methodischen Leitlinien-Bewertung (DELBI) – Fassung 2005/2006 + Domäne 8 [WWW Document]. URL <http://www.leitlinien.de/mdb/edocs/pdf/literatur/delbi-fassung-2005-2006-domaene-8-2008.pdf> (accessed 6.9.16).
- Bach, J.R., 2012. Noninvasive respiratory management of high level spinal cord injury. *J. Spinal Cord Med.* 35, 72–80. doi:10.1179/2045772311Y.0000000051
- Bach, J.R., 2003. Successful pregnancies for ventilator users. *Am. J. Phys. Med. Rehabil.* 82, 226–229. doi:10.1097/01.PHM.0000053395.41165.73
- Bach, J.R., 2002a. Noninvasive Mechanical Ventilation. Hanley & Belfus Inc, Philadelphia, PA.
- Bach, J.R., 2002b. Continuous noninvasive ventilation for patients with neuromuscular disease and spinal cord injury. *Semin. Respir. Crit. Care Med.* 23, 283–292. doi:10.1055/s-2002-33037
- Bach, J.R., 2002. Amyotrophic lateral sclerosis: prolongation of life by noninvasive respiratory AIDS. *Chest* 122, 92–98.
- Bach, J.R., 1995. Amyotrophic lateral sclerosis: predictors for prolongation of life by noninvasive respiratory aids. *Arch. Phys. Med. Rehabil.* 76, 828–832.
- Bach, J.R., 1994. Update and perspective on noninvasive respiratory muscle aids. Part 2: The expiratory aids. *Chest* 105, 1538–1544.
- Bach, J.R., 1993. Mechanical insufflation-exsufflation. Comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. *Chest* 104, 1553–1562.
- Bach, J.R., 1992. Mechanical exsufflation, noninvasive ventilation, and new strategies for pulmonary rehabilitation and sleep disordered breathing. *Bull. N. Y. Acad. Med.* 68, 321–340.
- Bach, J.R., Alba, A.S., 1990. Tracheostomy ventilation. A study of efficacy with deflated cuffs and cuffless tubes. *Chest* 97, 679–683.
- Bach, J.R., Alba, A.S., Bohatiuk, G., Saporito, L., Lee, M., 1987. Mouth intermittent positive pressure ventilation in the management of postpolio respiratory insufficiency. *Chest* 91, 859–864.
- Bach, J.R., Alba, A.S., Saporito, L.R., 1993a. Intermittent positive pressure ventilation via the mouth as an alternative to tracheostomy for 257 ventilator users. *Chest* 103, 174–182.
- Bach, J.R., Alba, A.S., Shin, D., 1989. Management alternatives for post-polio respiratory insufficiency. Assisted ventilation by nasal or oral-nasal interface. *Am. J. Phys. Med. Rehabil.* 68, 264–271.
- Bach, J.R., Barnett, V., 1994. Ethical considerations in the management of individuals with severe neuromuscular disorders. *Am. J. Phys. Med. Rehabil.* 73, 134–140.
- Bach, J.R., Bianchi, C., Aufiero, E., 2004. Oximetry and indications for tracheotomy for amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 126, 1502–1507. doi:10.1378/chest.126.5.1502
- Bach, J.R., Bianchi, C., Vidigal-Lopes, M., Turi, S., Felisari, G., 2007. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and “air stacking” in Duchenne muscular dystrophy. *Am. J. Phys. Med. Rehabil.* 86, 295–300. doi:10.1097/PHM.0b013e318038d1ce
- Bach, J.R., Hon, A., 2010. Amyotrophic lateral sclerosis: noninvasive ventilation, uncuffed tracheostomy tubes, and mechanically assisted coughing. *Am. J. Phys. Med. Rehabil.* 89, 412–414. doi:10.1097/PHM.0b013e3181d8a0c7
- Bach, J.R., Intintola, P., Alba, A.S., Holland, I.E., 1992. The ventilator-assisted individual. Cost analysis of institutionalization vs rehabilitation and in-home management. *Chest* 101, 26–30.
- Bach, J.R., Niranjana, V., Weaver, B., 2000. Spinal muscular atrophy type 1: A noninvasive respiratory management approach. *Chest* 117, 1100–1105.
- Bach, J.R., Saporito, L.R., 1996. Criteria for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilatory failure. A different approach to weaning. *Chest* 110, 1566–1571.

- Bach, J.R., Sinquee, D.M., Saporito, L.R., Botticello, A.L., 2015. Efficacy of mechanical insufflation-exsufflation in extubating unweanable subjects with restrictive pulmonary disorders. *Respir. Care* 60, 477–483. doi:10.4187/respcare.03584
- Bach, J.R., Smith, W.H., Michaels, J., Saporito, L., Alba, A.S., Dayal, R., Pan, J., 1993b. Airway secretion clearance by mechanical exsufflation for post-poliomyelitis ventilator-assisted individuals. *Arch. Phys. Med. Rehabil.* 74, 170–177.
- Balachandran, J.S., Masa, J.F., Mokhlesi, B., 2014. Obesity Hypoventilation Syndrome: Epidemiology and Diagnosis. *Sleep Med. Clin., Sleep Hypoventilation: A State-of-the-Art Overview* 9, 341–347. doi:10.1016/j.jsmc.2014.05.007
- Balzer, K., Butz, S., Bentzel, J., Boulkhemair, D., Lühmann, D., 2013. Medical specialist attendance in nursing homes. *GMS Health Technol. Assess.* 9, Doc02. doi:10.3205/hta000108
- Banaszak, E.F., Travers, H., Frazier, M., Vinz, T., 1981. Home ventilator care. *Respir. Care* 26, 1262–1268.
- Barle, H., Söderberg, P., Haegerstrand, C., Markström, A., 2005. 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.* 49, 197–202. doi:10.1111/j.1399-6576.2004.00566.x
- Barreiro, T.J., Gemmel, D.J., 2007. Noninvasive ventilation. *Crit. Care Clin.* 23, 201–222, ix. doi:10.1016/j.ccc.2006.11.015
- Barthlen, G.M., 1997. Nocturnal respiratory failure as an indication of noninvasive ventilation in the patient with neuromuscular disease. *Respiration* 64 Suppl 1, 35–38.
- Batra, A., Petersen, K.U., Hoch, E., Andreas, S., Bartsch, G., Gohlke, H., Jähne, A., Kröger, C., Lindinger, P., Mühlig, S., Neumann, T., Pötschke-Langer, M., Ratje, U., Rütger, T., Schweizer, C., Thürauf, N., Ulbricht, S., Mann, K., 2016. S3-Leitlinie „Screening, Diagnostik und Behandlung des schädlichen und abhängigen Tabakkonsums“. *SUCHT* 62, 125–138. doi:10.1024/0939-5911/a000422
- Baumann, P., Newman, C.J., Diserens, K., 2013. Challenge of transition in the socio-professional insertion of youngsters with neurodisabilities. *Dev. Neurorehabilitation* 16, 271–276. doi:10.3109/17518423.2012.760118
- Baydur, A., Layne, E., Aral, H., Krishnareddy, N., Topacio, R., Frederick, G., Boddin, W., 2000. Long term non-invasive ventilation in the community for patients with musculoskeletal disorders: 46 year experience and review. *Thorax* 55, 4–11.
- Becker, H.F., Piper, A.J., Flynn, W.E., McNamara, S.G., Grunstein, R.R., Peter, J.H., Sullivan, C.E., 1999. Breathing during sleep in patients with nocturnal desaturation. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 159, 112–118. doi:10.1164/ajrccm.159.1.9803037
- Behr, J., Günther, A., Ammenwerth, W., Bittmann, I., Bonnet, R., Buhl, R., Eickelberg, O., Ewert, R., Gläser, S., Gottlieb, J., Grohé, C., Kreuter, M., Kroegel, C., Markart, P., Neurohr, C., Pfeifer, M., Prasse, A., Schönfeld, N., Schreiber, J., Sitter, H., Theegarten, D., Theile, A., Wilke, A., Wirtz, H., Witt, C., Worth, H., Zabel, P., Müller-Quernheim, J., Costabel, U., 2013. S2K-Leitlinie zur Diagnostik und Therapie der idiopathischen Lungenfibrose. *Pneumologie* 67, 81–111. doi:10.1055/s-0032-1326009
- Benhamou, D., Girault, C., Faure, C., Portier, F., Muir, J.F., 1992. Nasal mask ventilation in acute respiratory failure. Experience in elderly patients. *Chest* 102, 912–917.
- Bento, J., Gonçalves, M., Silva, N., Pinto, T., Marinho, A., Winck, J.C., 2010. [Indications and compliance of home mechanical insufflation-exsufflation in patients with neuromuscular diseases]. *Arch. Bronconeumol.* 46, 420–425. doi:10.1016/j.arbres.2010.04.011
- Berry, R.B., Chediak, A., Brown, L.K., FINDER, J., Gozal, D., Iber, C., Kushida, C.A., Morgenthaler, T., Rowley, J.A., Davidson-Ward, S.L., NPPV Titration Task Force of the American Academy of Sleep Medicine, 2010. Best clinical practices for the sleep center adjustment of noninvasive positive pressure ventilation (NPPV) in stable chronic alveolar hypoventilation syndromes. *J. Clin. Sleep Med. JCSM Off. Publ. Am. Acad. Sleep Med.* 6, 491–509.
- Bickler, P.E., Sessler, D.I., 1990. Efficiency of airway heat and moisture exchangers in anesthetized humans. *Anesth. Analg.* 71, 415–418.

- Bishop, M.J., Larson, R.P., Buschman, D.L., 1990. Metered dose inhaler aerosol characteristics are affected by the endotracheal tube actuator/adaptor used. *Anesthesiology* 73, 1263–1265.
- Blakeman, T.C., Rodriguez, D., Hanseman, D., Branson, R.D., 2011. Bench evaluation of 7 home-care ventilators. *Respir. Care* 56, 1791–1798. doi:10.4187/respcare.01176
- Boentert, M., Brenscheidt, I., Glatz, C., Young, P., 2015. Effects of non-invasive ventilation on objective sleep and nocturnal respiration in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J. Neurol.* 262, 2073–2082. doi:10.1007/s00415-015-7822-4
- Boles, J.-M., Bion, J., Connors, A., Herridge, M., Marsh, B., Melot, C., Pearl, R., Silverman, H., Stanchina, M., Vieillard-Baron, A., Welte, T., 2007. Weaning from mechanical ventilation. *Eur. Respir. J.* 29, 1033–1056. doi:10.1183/09031936.00010206
- Bolton, C.F., 2004. *Neurology of Breathing*, 1. Ed. ed. Butterworth-Heinemann, Philadelphia, PA.
- Borel, J.-C., Borel, A.-L., Monneret, D., Tamisier, R., Levy, P., Pepin, J.-L., 2012a. Obesity hypoventilation syndrome: From sleep-disordered breathing to systemic comorbidities and the need to offer combined treatment strategies. *Respirology* 17, 601–610. doi:10.1111/j.1440-1843.2011.02106.x
- Borel, J.-C., Burel, B., Tamisier, R., Dias-Domingos, S., Baguet, J.-P., Levy, P., Pepin, J.-L., 2013. Comorbidities and Mortality in Hypercapnic Obese under Domiciliary Noninvasive Ventilation. *PLoS ONE* 8, e52006. doi:10.1371/journal.pone.0052006
- Borel, J.-C., Tamisier, R., Gonzalez-Bermejo, J., Baguet, J.-P., Monneret, D., Arnol, N., Roux-Lombard, P., Wuyam, B., Levy, P., Pépin, J.-L., 2012b. Noninvasive ventilation in mild obesity hypoventilation syndrome: a randomized controlled trial. *Chest* 141, 692–702. doi:10.1378/chest.10-2531
- Bourke, S.C., Bullock, R.E., Williams, T.L., Shaw, P.J., Gibson, G.J., 2003. Noninvasive ventilation in ALS: indications and effect on quality of life. *Neurology* 61, 171–177.
- Bourke, S.C., Shaw, P.J., Gibson, G.J., 2001. Respiratory function vs sleep-disordered breathing as predictors of QOL in ALS. *Neurology* 57, 2040–2044.
- Bourke, S.C., Tomlinson, M., Williams, T.L., Bullock, R.E., Shaw, P.J., Gibson, G.J., 2006. Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial. *Lancet Neurol.* 5, 140–147. doi:10.1016/S1474-4422(05)70326-4
- Branconner, M.P., Hess, D.R., 2005. Albuterol Delivery During Noninvasive Ventilation. *Respir. Care* 50, 1649–1653.
- Brown, R., DiMarco, A.F., Hoit, J.D., Garshick, E., 2006. Respiratory dysfunction and management in spinal cord injury. *Respir. Care* 51, 853–868;discussion 869–870.
- Budweiser, S., Heinemann, F., Fischer, W., Dobroschke, J., Pfeifer, M., 2005. Long-term reduction of hyperinflation in stable COPD by non-invasive nocturnal home ventilation. *Respir. Med.* 99, 976–984. doi:10.1016/j.rmed.2005.02.007
- Budweiser, S., Heinemann, F., Fischer, W., Dobroschke, J., Wild, P.J., Pfeifer, M., 2006a. Impact of ventilation parameters and duration of ventilator use on non-invasive home ventilation in restrictive thoracic disorders. *Respiration* 73, 488–494. doi:10.1159/000088712
- Budweiser, S., Heinemann, F., Meyer, K., Wild, P.J., Pfeifer, M., 2006b. Weight gain in cachectic COPD patients receiving noninvasive positive-pressure ventilation. *Respir. Care* 51, 126–132.
- Budweiser, S., Jörres, R.A., Pfeifer, M., 2008a. Treatment of respiratory failure in COPD. *Int. J. Chron. Obstruct. Pulmon. Dis.* 3, 605–618.
- Budweiser, S., Jörres, R.A., Pfeifer, M., 2008b. Noninvasive home ventilation for chronic obstructive pulmonary disease: indications, utility and outcome. *Curr. Opin. Pulm. Med.* 14, 128–134. doi:10.1097/MCP.0b013e3282f379fc
- Budweiser, S., Jörres, R.A., Riedl, T., Heinemann, F., Hitzl, A.P., Windisch, W., Pfeifer, M., 2007a. Predictors of survival in COPD patients with chronic hypercapnic respiratory failure receiving noninvasive home ventilation. *Chest* 131, 1650–1658. doi:10.1378/chest.06-2124
- Budweiser, S., Mürbeth, R.E., Jörres, R.A., Heinemann, F., Pfeifer, M., 2007b. Predictors of long-term survival in patients with restrictive thoracic disorders and chronic respiratory failure under-

- going non-invasive home ventilation. *Respirol. Carlton Vic* 12, 551–559. doi:10.1111/j.1440-1843.2007.01086.x
- Budweiser, S., Riedl, S.G., Jörres, R.A., Heinemann, F., Pfeifer, M., 2007. Mortality and prognostic factors in patients with obesity-hypoventilation syndrome undergoing noninvasive ventilation. *J. Intern. Med.* 261, 375–383. doi:10.1111/j.1365-2796.2007.01765.x
- Bundesärztekammer, 2011. Grundsätze der Bundesärztekammer zur ärztlichen Sterbebegleitung. *Dtsch Arztebl Int.* 108, 346–8.
- Butz, M., Wollinsky, K.H., Wiedemuth-Catrinescu, U., Sperfeld, A., Winter, S., Mehrkens, H.H., Ludolph, A.C., Schreiber, H., 2003. Longitudinal effects of noninvasive positive-pressure ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Am. J. Phys. Med. Rehabil.* 82, 597–604. doi:10.1097/01.PHM.0000078239.83545.D0
- Buyse, B., Meersseman, W., Demedts, M., 2003. Treatment of chronic respiratory failure in kyphoscoliosis: oxygen or ventilation? *Eur. Respir. J.* 22, 525–528.
- Callegari, J., Magnet, F.S., Taubner, S., Berger, M., Schwarz, S.B., Windisch, W., Storre, J.H., 2017. Interfaces and ventilator settings for long-term noninvasive ventilation in COPD patients. *Int. J. Chron. Obstruct. Pulmon. Dis.* 12, 1883–1889. doi:10.2147/COPD.S132170
- Campbell, C., Sherlock, R., Jacob, P., Blayney, M., 2004. Congenital myotonic dystrophy: assisted ventilation duration and outcome. *Pediatrics* 113, 811–816.
- Carlucci, A., Ceriana, P., Prinianakis, G., Fanfulla, F., Colombo, R., Nava, S., 2009. Determinants of weaning success in patients with prolonged mechanical ventilation. *Crit. Care* 13, R97. doi:10.1186/cc7927
- Caroff, D.A., Li, L., Muscedere, J., Klompas, M., 2016. Subglottic Secretion Drainage and Objective Outcomes: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Crit. Care Med.* 44, 830–840. doi:10.1097/CCM.0000000000001414
- Carrey, Z., Gottfried, S.B., Levy, R.D., 1990. Ventilatory muscle support in respiratory failure with nasal positive pressure ventilation. *Chest* 97, 150–158.
- Casanova, C., Celli, B.R., Tost, L., Soriano, E., Abreu, J., Velasco, V., Santolaria, F., 2000. Long-term controlled trial of nocturnal nasal positive pressure ventilation in patients with severe COPD. *Chest* 118, 1582–1590.
- Casavant, D.W., McManus, M.L., Parsons, S.K., Zurakowski, D., Graham, R.J., 2014. Trial of telemedicine for patients on home ventilator support: feasibility, confidence in clinical management and use in medical decision-making. *J. Telemed. Telecare* 20, 441–449. doi:10.1177/1357633X14555620
- Castro-Añón, O., Pérez de Llano, L.A., De la Fuente Sánchez, S., Golpe, R., Méndez Marote, L., Castro-Castro, J., González Quintela, A., 2015. Obesity-Hypoventilation Syndrome: Increased Risk of Death over Sleep Apnea Syndrome. *PloS One* 10, e0117808. doi:10.1371/journal.pone.0117808
- Cazzolli, P.A., Oppenheimer, E.A., 1996. Home mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis: nasal compared to tracheostomy-intermittent positive pressure ventilation. *J. Neurol. Sci.* 139 Suppl, 123–128.
- Chatmongkolchart, S., Schettino, G.P.P., Dillman, C., Kacmarek, R.M., Hess, D.R., 2002. In vitro evaluation of aerosol bronchodilator delivery during noninvasive positive pressure ventilation: effect of ventilator settings and nebulizer position. *Crit. Care Med.* 30, 2515–2519. doi:10.1097/01.CCM.0000034558.03726.66
- Chatwin, M., Heather, S., Hanak, A., Polkey, M.I., Wilson, B., Simonds, A.K., 2008. Analysis of emergency helpline support for home ventilator dependent patients: risk management and workload. *Eur. Respir. Rev.* 17, 33–35. doi:10.1183/09059180.00010705
- Chatwin, M., Ross, E., Hart, N., Nickol, A.H., Polkey, M.I., Simonds, A.K., 2003. Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness. *Eur. Respir. J.* 21, 502–508.
- Chatwin, M., Tan, H.-L., Bush, A., Rosenthal, M., Simonds, A.K., 2015. Long term non-invasive ventilation in children: impact on survival and transition to adult care. *PloS One* 10, e0125839. doi:10.1371/journal.pone.0125839

- Choi, H.J., Paeng, S.H., Kim, S.T., Lee, K.S., Kim, M.S., Jung, Y.T., 2013. The Effectiveness of Early Tracheostomy (within at least 10 Days) in Cervical Spinal Cord Injury Patients. *J. Korean Neurosurg. Soc.* 54, 220–224. doi:10.3340/jkns.2013.54.3.220
- Chu, C.M., Yu, W.C., Tam, C.M., Lam, C.W., Hui, D.S.C., Lai, C.K.W., 2004. Home mechanical ventilation in Hong Kong. *Eur. Respir. J.* 23, 136–141. doi:10.1183/09031936.03.00017803
- Clarke, E.B., Curtis, J.R., Luce, J.M., Levy, M., Danis, M., Nelson, J., Solomon, M.Z., Robert Wood Johnson Foundation Critical Care End-Of-Life Peer Workgroup Members, 2003. Quality indicators for end-of-life care in the intensive care unit. *Crit. Care Med.* 31, 2255–2262. doi:10.1097/01.CCM.0000084849.96385.85
- Clarke, S.W., Jones, J.G., Oliver, D.R., 1970. Resistance to two-phase gas-liquid flow in airways. *J. Appl. Physiol.* 29, 464–471.
- Clay, A.S., Behnia, M., Brown, K.K., 2001. Mitochondrial disease: a pulmonary and critical-care medicine perspective. *Chest* 120, 634–648.
- Clini, E., Sturani, C., Rossi, A., Viaggi, S., Corrado, A., Donner, C.F., Ambrosino, N., Rehabilitation and Chronic Care Study Group, Italian Association of Hospital Pulmonologists (AIPO), 2002. The Italian multicentre study on noninvasive ventilation in chronic obstructive pulmonary disease patients. *Eur. Respir. J.* 20, 529–538.
- Clini, E.M., Magni, G., Crisafulli, E., Viaggi, S., Ambrosino, N., 2009. Home non-invasive mechanical ventilation and long-term oxygen therapy in stable hypercapnic chronic obstructive pulmonary disease patients: comparison of costs. *Respiration* 77, 44–50. doi:10.1159/000127410
- Collard, H.R., King, T.E., Bartelson, B.B., Vourlekis, J.S., Schwarz, M.I., Brown, K.K., 2003. Changes in clinical and physiologic variables predict survival in idiopathic pulmonary fibrosis. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 168, 538–542. doi:10.1164/rccm.200211-1311OC
- Corbett, N.A., 1998. Homecare, technology, and the management of respiratory disease. *Crit. Care Nurs. Clin. North Am.* 10, 305–313.
- Corrado, A., Gorini, M., 2002. Long-term negative pressure ventilation. *Respir. Care Clin. N. Am.* 8, 545–557, v–vi.
- Crescimanno, G., Greco, F., Marrone, O., 2014. Monitoring noninvasive ventilation in neuromuscular patients: feasibility of unattended home polysomnography and reliability of sleep diaries. *Sleep Med.* 15, 336–341. doi:10.1016/j.sleep.2013.09.029
- Cristea, A.I., Carroll, A.E., Davis, S.D., Swigonski, N.L., Ackerman, V.L., 2013. Outcomes of children with severe bronchopulmonary dysplasia who were ventilator dependent at home. *Pediatrics* 132, e727-734. doi:10.1542/peds.2012-2990
- Crogan, S.J., Bishop, M.J., 1989. Delivery efficiency of metered dose aerosols given via endotracheal tubes. *Anesthesiology* 70, 1008–1010.
- Czudaj, K.-P., Suchi, S., Schönhofer, B., 2009. [Physiological parameters of breathing and the impact of non-invasive ventilation (NIV) on patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS)]. *Pneumol. Stuttg. Ger.* 63, 687–692. doi:10.1055/s-0029-1215130
- Dai, B., Kang, J., Sun, L., Tan, W., Zhao, H., 2014. Influence of exhalation valve and nebulizer position on albuterol delivery during noninvasive positive pressure ventilation. *J. Aerosol Med. Pulm. Drug Deliv.* 27, 125–132. doi:10.1089/jamp.2012.1024
- de Llano, L.A.P., Golpe, R., Piquer, M.O., Racamonde, A.V., Caruncho, M.V., Muinelos, O.C., Carro, C.A., 2005. Short-term and long-term effects of nasal intermittent positive pressure ventilation in patients with obesity-hypoventilation syndrome*. *Chest* 128, 587–594. doi:10.1378/chest.128.2.587
- Dellborg, C., Olofson, J., Hamnegård, C.H., Skoogh, B.E., Bake, B., 2000. Ventilatory response to CO₂ re-breathing before and after nocturnal nasal intermittent positive pressure ventilation in patients with chronic alveolar hypoventilation. *Respir. Med.* 94, 1154–1160. doi:10.1053/rmed.2000.0921
- Dellweg, D., Hochrainer, D., Klauke, M., Kerl, J., Eiger, G., Kohler, D., 2010. Determinants of skin contact pressure formation during non-invasive ventilation. *J. Biomech.* 43, 652–657. doi:10.1016/j.jbiomech.2009.10.029

- Dellweg, D., Schonhofer, B., Haidl, P.M., Barchfeld, T., Wenzel, M.D., Appelhans, P., Kohler, D., 2007. Short-term effect of controlled instead of assisted noninvasive ventilation in chronic respiratory failure due to chronic obstructive pulmonary disease. *Respir. Care* 52, 1734–1740.
- Dellweg, D., Wachtel, H., Höhn, E., Pieper, M.P., Barchfeld, T., Köhler, D., Glaab, T., 2011. In vitro validation of a Respimat® adapter for delivery of inhaled bronchodilators during mechanical ventilation. *J. Aerosol Med. Pulm. Drug Deliv.* 24, 285–292. doi:10.1089/jamp.2011.0883
- Dettelbach, M.A., Gross, R.D., Mahlmann, J., Eibling, D.E., 1995. Effect of the Passy-Muir Valve on aspiration in patients with tracheostomy. *Head Neck* 17, 297–302.
- Dettenmeier, P.A., 1990. Planning for successful home mechanical ventilation. *AACN Clin. Issues Crit. Care Nurs.* 1, 267–279.
- Deutsches Netzwerk für Qualitätsentwicklung in der Pflege (DNQP), Büscher, A., 2014. Expertenstandard Schmerzmanagement in der Pflege bei chronischen Schmerzen, Sonderdr. ed, Schriftenreihe des Deutschen Netzwerks für Qualitätsentwicklung in der Pflege. DNQP an der Fachhochsch. Osnabrück, Osnabrück.
- DGSM, 2017. S3-Leitlinie Nicht erholsamer Schlaf/Schlafstörungen – Kapitel „Schlafbezogene Atmungsstörungen“. *Somnologie* 20, 97–180. doi:10.1007/s11818-016-0093-1
- Dhand, R., Johnson, J.C., 2006. Care of the Chronic Tracheostomy. *Respir. Care* 51, 984–1004.
- Dhand, R., Tobin, M.J., 1997. Inhaled bronchodilator therapy in mechanically ventilated patients. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 156, 3–10. doi:10.1164/ajrccm.156.1.9610025
- Dhand, R., Tobin, M.J., 1996. Bronchodilator delivery with metered-dose inhalers in mechanically ventilated patients. *Eur. Respir. J.* 9, 585–595.
- DIN, 2016a. DIN EN ISO 80601-2-72:2016-04 [WWW Document]. URL <http://www.din.de/de/mitwirken/normenausschuesse/nark/normen/wdc-beuth:din21:228005591> (accessed 11.13.16).
- DIN, 2016b. Medizinische elektrische Geräte - Teil 2-61: Besondere Festlegungen für die Sicherheit einschließlich der wesentlichen Leistungsmerkmale von Pulsoximetriegeräten (ISO/DIS 80601-2-61:2016) [WWW Document]. URL <http://www.din.de/de/mitwirken/normenausschuesse/nark/projekte/wdc-proj:din21:227839747> (accessed 11.15.16).
- DIN, 2011. DIN EN ISO 10651-6:2011-06 [WWW Document]. URL <http://www.din.de/de/mitwirken/normenausschuesse/nark/normen/wdc-beuth:din21:140470823> (accessed 11.13.16).
- Diot, P., Morra, L., Smaldone, G.C., 1995. Albuterol delivery in a model of mechanical ventilation. Comparison of metered-dose inhaler and nebulizer efficiency. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 152, 1391–1394. doi:10.1164/ajrccm.152.4.7551401
- DMGP e.V., 2016. Empfehlungen zur ausserklinischen Beatmung und Intensivpflege.pdf - Startseite der Deutschsprachigen Medizinischen Gesellschaft für Paraplegie [WWW Document]. Deutschsprachige Med. Ges. Für Paraplegie EV. URL <http://www.dmgp.de/index.php/component/joomdoc/empfehlungen-zur-ausserklinischen-beatmung-und-intensivpflege-pdf/detail> (accessed 12.1.16).
- Doherty, L.S., McNicholas, W.T., 2005. Home mechanical ventilation. *Ir. Med. J.* 98, 202–206.
- Dohna-Schwake, C., Podlewski, P., Voit, T., Mellies, U., 2008. Non-invasive ventilation reduces respiratory tract infections in children with neuromuscular disorders. *Pediatr. Pulmonol.* 43, 67–71. doi:10.1002/ppul.20740
- Dohna-Schwake, C., Ragette, R., Teschler, H., Voit, T., Mellies, U., 2006. IPPB-assisted coughing in neuromuscular disorders. *Pediatr. Pulmonol.* 41, 551–557. doi:10.1002/ppul.20406
- Dohna-Schwake, C., Ragette, R., Teschler, H., Voit, T., Mellies, U., 2006. Predictors of severe chest infections in pediatric neuromuscular disorders. *Neuromuscul. Disord. NMD* 16, 325–328. doi:10.1016/j.nmd.2006.02.003
- Dohna-Schwake, C., Stehling, F., Tschiedel, E., Wallot, M., Mellies, U., 2011. Non-invasive ventilation on a pediatric intensive care unit: feasibility, efficacy, and predictors of success. *Pediatr. Pulmonol.* 46, 1114–1120. doi:10.1002/ppul.21482

- Doménech-Clar, R., Nauffal-Manzur, D., Perpiñá-Tordera, M., Compte-Torrero, L., Macián-Gisbert, V., 2003. Home mechanical ventilation for restrictive thoracic diseases: effects on patient quality-of-life and hospitalizations. *Respir. Med.* 97, 1320–1327.
- Dreher, M., Doncheva, E., Schwoerer, A., Walterspacher, S., Sonntag, F., Kabitz, H.J., Windisch, W., 2009. Preserving Oxygenation during Walking in Severe Chronic Obstructive Pulmonary Disease: Noninvasive Ventilation versus Oxygen Therapy. *Respiration* 78, 154–160. doi:10.1159/000187717
- Dreher, M., Ekkernkamp, E., Schmoor, C., Schoenheit-Kenn, U., Winterkamp, S., Kenn, K., 2015a. Pulmonary rehabilitation and noninvasive ventilation in patients with hypercapnic interstitial lung disease. *Respiration* 89, 208–213. doi:10.1159/000369862
- Dreher, M., Ekkernkamp, E., Walterspacher, S., Walker, D., Schmoor, C., Storre, J.H., Windisch, W., 2011. Noninvasive ventilation in COPD: impact of inspiratory pressure levels on sleep quality. *CHEST J.* 140, 939–945.
- Dreher, M., Schulte, L., Müller, T., Ekkernkamp, E., Zirlik, A., 2015b. Influence of effective noninvasive positive pressure ventilation on inflammatory and cardiovascular biomarkers in stable hypercapnic COPD patients. *Respir. Med.* 109, 1300–1304. doi:10.1016/j.rmed.2015.08.004
- Dreher, M., Storre, J.H., Schmoor, C., Windisch, W., 2010. High-intensity versus low-intensity noninvasive ventilation in patients with stable hypercapnic COPD: a randomised crossover trial. *Thorax* 65, 303–308. doi:10.1136/thx.2009.124263
- Dreher, M., Storre, J.H., Windisch, W., 2007. Noninvasive ventilation during walking in patients with severe COPD: a randomised cross-over trial. *Eur. Respir. J.* 29, 930–936. doi:10.1183/09031936.00075806
- Duiverman, M.L., Arellano-Maric, M.P., Windisch, W., 2016. Long-term noninvasive ventilation in patients with chronic hypercapnic respiratory failure: assisting the diaphragm, but threatening the heart? *Curr. Opin. Pulm. Med.* 22, 130–137. doi:10.1097/MCP.0000000000000239
- Duiverman, M.L., Maagh, P., Magnet, F.S., Schmoor, C., Arellano-Maric, M.P., Meissner, A., Storre, J.H., Wijkstra, P.J., Windisch, W., Callegari, J., 2017. Impact of High-Intensity-NIV on the heart in stable COPD: a randomised cross-over pilot study. *Respir. Res.* 18. doi:10.1186/s12931-017-0542-9
- Duiverman, M.L., Wempe, J.B., Bladder, G., Jansen, D.F., Kerstjens, H. a. M., Zijlstra, J.G., Wijkstra, P.J., 2008. Nocturnal non-invasive ventilation in addition to rehabilitation in hypercapnic patients with COPD. *Thorax* 63, 1052–1057. doi:10.1136/thx.2008.099044
- Duiverman, M.L., Wempe, J.B., Bladder, G., Vonk, J.M., Zijlstra, J.G., Kerstjens, H.A.M., Wijkstra, P.J., 2011. Two-year home-based nocturnal noninvasive ventilation added to rehabilitation in chronic obstructive pulmonary disease patients: a randomized controlled trial. *Respir. Res.* 12, 112. doi:10.1186/1465-9921-12-112
- Dursun, O., Ozel, D., 2011. Early and long-term outcome after tracheostomy in children. *Pediatr. Int. Off. J. Jpn. Pediatr. Soc.* 53, 202–206. doi:10.1111/j.1442-200X.2010.03208.x
- Dybwik, K., Nielsen, E.W., Brinchmann, B.S., 2012. Ethical challenges in home mechanical ventilation: a secondary analysis. *Nurs. Ethics* 19, 233–244. doi:10.1177/0969733011414967
- Dybwik, K., Tollåli, T., Nielsen, E.W., Brinchmann, B.S., 2011. “Fighting the system”: families caring for ventilator-dependent children and adults with complex health care needs at home. *BMC Health Serv. Res.* 11, 156. doi:10.1186/1472-6963-11-156
- Eagle, M., Baudouin, S.V., Chandler, C., Giddings, D.R., Bullock, R., Bushby, K., 2002. Survival in Duchenne muscular dystrophy: improvements in life expectancy since 1967 and the impact of home nocturnal ventilation. *Neuromuscul. Disord.* NMD 12, 926–929.
- Eckart, M., Guenther, U.-P., Idkowiak, J., Varon, R., Grolle, B., Boffi, P., Van Maldergem, L., Hübner, C., Schuelke, M., von Au, K., 2012. The natural course of infantile spinal muscular atrophy with respiratory distress type 1 (SMARD1). *Pediatrics* 129, e148-156. doi:10.1542/peds.2011-0544
- Edwards, J.D., Kun, S.S., Keens, T.G., 2010. Outcomes and causes of death in children on home mechanical ventilation via tracheostomy: an institutional and literature review. *J. Pediatr.* 157, 955–959.e2. doi:10.1016/j.jpeds.2010.06.012

- Ekkernkamp, E., Storre, J.H., Windisch, W., Dreher, M., 2014. Impact of intelligent volume-assured pressure support on sleep quality in stable hypercapnic chronic obstructive pulmonary disease patients: a randomized, crossover study. *Respiration* 88, 270–276. doi:10.1159/000364946
- Elkins, M.R., Robinson, M., Rose, B.R., Harbour, C., Moriarty, C.P., Marks, G.B., Belousova, E.G., Xuan, W., Bye, P.T.P., National Hypertonic Saline in Cystic Fibrosis (NHSCF) Study Group, 2006. A controlled trial of long-term inhaled hypertonic saline in patients with cystic fibrosis. *N. Engl. J. Med.* 354, 229–240. doi:10.1056/NEJMoa043900
- Ellis, E.R., Grunstein, R.R., Chan, S., Bye, P.T., Sullivan, C.E., 1988. Noninvasive ventilatory support during sleep improves respiratory failure in kyphoscoliosis. *Chest* 94, 811–815.
- Esclarín, A., Bravo, P., Arroyo, O., Mazaira, J., Garrido, H., Alcaraz, M.A., 1994. Tracheostomy ventilation versus diaphragmatic pacemaker ventilation in high spinal cord injury. *Paraplegia* 32, 687–693. doi:10.1038/sc.1994.111
- Estenne, M., Gevenois, P.A., Kinnear, W., Soudon, P., Heilporn, A., De Troyer, A., 1993. Lung volume restriction in patients with chronic respiratory muscle weakness: the role of microatelectasis. *Thorax* 48, 698–701.
- Fahy, J.V., Dickey, B.F., 2010. Airway Mucus Function and Dysfunction. *N. Engl. J. Med.* 363, 2233–2247. doi:10.1056/NEJMra0910061
- Falgà-Tirado, C., Pérez-Pemán, P., Ordi-Ros, J., Bofill, J.M., Balcells, E., 1995. Adult onset of nemaline myopathy presenting as respiratory insufficiency. *Respiration* 62, 353–354.
- Farré, R., Giró, E., Casolívé, V., Navajas, D., Escarrabill, J., 2003a. Quality control of mechanical ventilation at the patient's home. *Intensive Care Med.* 29, 484–486. doi:10.1007/s00134-002-1593-y
- Farré, R., Giró, E., Casolívé, V., Navajas, D., Escarrabill, J., 2003b. Quality control of mechanical ventilation at the patient's home. *Intensive Care Med.* 29, 484–486. doi:10.1007/s00134-002-1593-y
- Farré, R., Lloyd-Owen, S.J., Ambrosino, N., Donaldson, G., Escarrabill, J., Fauroux, B., Robert, D., Schoenhofer, B., Simonds, A., Wedzicha, J.A., 2005. Quality control of equipment in home mechanical ventilation: a European survey. *Eur. Respir. J.* 26, 86–94. doi:10.1183/09031936.05.00066904
- Farré, R., Navajas, D., Prats, E., Marti, S., Guell, R., Montserrat, J.M., Tebe, C., Escarrabill, J., 2006. Performance of mechanical ventilators at the patient's home: a multicentre quality control study. *Thorax* 61, 400–404. doi:10.1136/thx.2005.052647
- Farrero, E., Prats, E., Povedano, M., Martinez-Matos, J.A., Manresa, F., Escarrabill, J., 2005. Survival in amyotrophic lateral sclerosis with home mechanical ventilation: the impact of systematic respiratory assessment and bulbar involvement. *Chest* 127, 2132–2138. doi:10.1378/chest.127.6.2132
- Fauroux, B., Guillemot, N., Aubertin, G., Nathan, N., Labit, A., Clément, A., Lofaso, F., 2008a. Physiologic benefits of mechanical insufflation-exsufflation in children with neuromuscular diseases. *Chest* 133, 161–168. doi:10.1378/chest.07-1615
- Fauroux, B., Le Roux, E., Ravilly, S., Bellis, G., Clément, A., 2008b. Long-term noninvasive ventilation in patients with cystic fibrosis. *Respiration* 76, 168–174. doi:10.1159/000110893
- Fauroux, B., Leroux, K., Desmarais, G., Isabey, D., Clément, A., Lofaso, F., Louis, B., 2008. Performance of ventilators for noninvasive positive-pressure ventilation in children. *Eur. Respir. J.* 31, 1300–1307. doi:10.1183/09031936.00144807
- Fauroux, B., Lofaso, F., 2005. Non-invasive mechanical ventilation: when to start for what benefit? *Thorax* 60, 979–980. doi:10.1136/thx.2005.040394
- Ferguson, G.T., Gilmartin, M., 1995. CO₂ rebreathing during BiPAP ventilatory assistance. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 151, 1126–1135. doi:10.1164/ajrccm.151.4.7697242
- Fernandez, R., Cabrera, C., Rubinos, G., Pando, A., Galindo, R., Rodríguez, F., Lopez, F., Gonzalez, I., Casan, P., 2012. Nasal Versus Oronasal Mask in Home Mechanical Ventilation: The Preference of Patients as a Strategy for Choosing the Interface. *Respir. Care* 57, 1413–1417. doi:10.4187/respcare.01500

- Ferris, G., Servera-Pieras, E., Vergara, P., Tzeng, A.C., Perez, M., Marin, J., Bach, J.R., 2000. Kyphoscoliosis ventilatory insufficiency: noninvasive management outcomes. *Am. J. Phys. Med. Rehabil.* 79, 24–29.
- Finder, J.D., Birnkrant, D., Carl, J., Farber, H.J., Gozal, D., Iannaccone, S.T., Kovesi, T., Kravitz, R.M., Panitch, H., Schramm, C., Schroth, M., Sharma, G., Sievers, L., Silvestri, J.M., Sterni, L., American Thoracic Society, 2004. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 170, 456–465. doi:10.1164/rccm.200307-885ST
- Fink, J.B., Dhand, R., Duarte, A.G., Jenne, J.W., Tobin, M.J., 1996. Aerosol delivery from a metered-dose inhaler during mechanical ventilation. An in vitro model. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 154, 382–387. doi:10.1164/ajrccm.154.2.8756810
- Fiorenza, D., Vitacca, M., Clini, E., 2003. Hospital monitoring, setting and training for home non invasive ventilation. *Monaldi Arch. Chest Dis. Arch. Monaldi Mal. Torace* 59, 119–122.
- Fischer, D.A., Prentice, W.S., 1982. Feasibility of home care for certain respiratory-dependent restrictive or obstructive lung disease patients. *Chest* 82, 739–743.
- Fitch, M.I., Ross, E., 1998. Living at home on a ventilator. *Off. J. Can. Assoc. Crit. Care Nurs.* 9, 18–24.
- Fletcher, D.D., Lawn, N.D., Wolter, T.D., Wijdicks, E.F.M., 2000. Long-term outcome in patients with Guillain-Barré syndrome requiring mechanical ventilation. *Neurology* 54, 2311–2315. doi:10.1212/WNL.54.12.2311
- Fletcher, E.C., Donner, C.F., Midgren, B., Zielinski, J., Levi-Valensi, P., Braghiroli, A., Rida, Z., Miller, C.C., 1992. Survival in COPD patients with a daytime PaO₂ greater than 60 mm Hg with and without nocturnal oxyhemoglobin desaturation. *Chest* 101, 649–655.
- Floer, B., Schnee, M., Böcken, J., Streich, W., Kunstmann, W., Isfort, J., Butzlaff, M., 2004. Shared Decision Making. *DMW - Dtsch. Med. Wochenschr.* 129, 2343–2347. doi:10.1055/s-2004-835265
- Fornasa, E., Ajčević, M., Accardo, A., 2013. Characterization of the mechanical behavior of intrapulmonary percussive ventilation. *Physiol. Meas.* 34, 1583–1592. doi:10.1088/0967-3334/34/12/1583
- Freeman, M.L., Hennessy, J.T., Cass, O.W., Pheley, A.M., 1993. Carbon dioxide retention and oxygen desaturation during gastrointestinal endoscopy. *Gastroenterology* 105, 331–339.
- Fuchs, M., Bickhardt, J., Morgenstern, U., 2002. Variabilität von Beatmungsparametern bei Heimbeatmungsgeräten. *Biomed. Tech. Eng.* 47, 845–848. doi:10.1515/bmte.2002.47.s1b.845
- Fuller, H.D., Dolovich, M.B., Turpie, F.H., Newhouse, M.T., 1994. Efficiency of bronchodilator aerosol delivery to the lungs from the metered dose inhaler in mechanically ventilated patients. A study comparing four different actuator devices. *Chest* 105, 214–218.
- Gacouin, A., Jouneau, S., Letheulle, J., Kerjouan, M., Bouju, P., Fillatre, P., Le Tulzo, Y., Tadié, J.M., 2015. Trends in Prevalence and Prognosis in Subjects With Acute Chronic Respiratory Failure Treated With Noninvasive and/or Invasive Ventilation. *Respir. Care* 60, 210–218. doi:10.4187/respcare.03467
- Galeiras Vázquez, R., Rascado Sedes, P., Mourelo Fariña, M., Montoto Marqués, A., Ferreiro Velasco, M.E., 2013. Respiratory Management in the Patient with Spinal Cord Injury. *BioMed Res. Int.* 2013, 1–12. doi:10.1155/2013/168757
- Garner, D.J., Berlowitz, D.J., Douglas, J., Harkness, N., Howard, M., McArdle, N., Naughton, M.T., Neill, A., Piper, A., Yeo, A., Young, A., 2013. Home mechanical ventilation in Australia and New Zealand. *Eur. Respir. J.* 41, 39–45. doi:10.1183/09031936.00206311
- Garrod, R., Mikelsons, C., Paul, E.A., Wedzicha, J.A., 2000. Randomized controlled trial of domiciliary noninvasive positive pressure ventilation and physical training in severe chronic obstructive pulmonary disease. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 162, 1335–1341. doi:10.1164/ajrccm.162.4.9912029
- Gavish, R., Levy, A., Dekel, O.K., Karp, E., Maimon, N., 2015. The Association Between Hospital Readmission and Pulmonologist Follow-up Visits in Patients With COPD. *Chest* 148, 375–381. doi:10.1378/chest.14-1453

- Gay, P.C., Hubmayr, R.D., Stroetz, R.W., 1996. Efficacy of nocturnal nasal ventilation in stable, severe chronic obstructive pulmonary disease during a 3-month controlled trial. *Mayo Clin. Proc.* 71, 533–542. doi:10.1016/S0025-6196(11)64109-8
- Giesecke, J., 2000a. Finanzierung der ambulanten Pflege bei maschineller Beatmung Teil I. *Not* 5, 22–28.
- Giesecke, J., 2000b. Finanzierung der ambulanten Pflege bei maschineller Beatmung Teil 2. *Not* 6, 22–28.
- Gillis-Haegerstrand, C., Markström, A., Barle, H., 2006. Bi-level positive airway pressure ventilation maintains adequate ventilation in post-polio patients with respiratory failure. *Acta Anaesthesiol. Scand.* 50, 580–585. doi:10.1111/j.1399-6576.2006.001015.x
- Glass, C., Grap, M.J., Battle, G., 1999. Preparing the patient and family for home mechanical ventilation. *Medsurg Nurs. Off. J. Acad. Med.-Surg. Nurses* 8, 99–101, 104–107.
- Gleich, S., 2015. Außerklinische Intensivpflege: Aktuelle Herausforderungen im Hygienemanagement. *Epidemiol. Bull.* 419–424. doi:10.17886/EpiBull-2015-009.2
- Gleich, S., Fulle, W., Linner, M.-T., Perugia, S., Heimstädt, V., Kaser, M., Eckert, H., Motz, C., 2009. Hygienemanagement in der außerserklinischen Intensivpflege—Anforderungen an Struktur- und Prozessqualität. *HygMed* 34, 443–453.
- Glenn, W.W., Phelps, M.L., 1985. Diaphragm pacing by electrical stimulation of the phrenic nerve. *Neurosurgery* 17, 974–984.
- Goldberg, A.I., Frownfelter, D., 1990. The Ventilator-assisted Individuals Study. *Chest* 98, 428–433.
- Goldstein, R.S., De Rosie, J.A., Avendano, M.A., Dolmage, T.E., 1991. Influence of noninvasive positive pressure ventilation on inspiratory muscles. *Chest* 99, 408–415.
- Gomez-Merino, E., Bach, J.R., 2002. Duchenne muscular dystrophy: prolongation of life by noninvasive ventilation and mechanically assisted coughing. *Am. J. Phys. Med. Rehabil.* 81, 411–415.
- Gondim, F. a. A., Lopes, A.C.A., Oliveira, G.R., Rodrigues, C.L., Leal, P.R.L., Santos, A.A., Rola, F.H., 2004. Cardiovascular control after spinal cord injury. *Curr. Vasc. Pharmacol.* 2, 71–79.
- Gonzalez, J., Sharshar, T., Hart, N., Chadda, K., Raphaël, J.C., Lofaso, F., 2003. Air leaks during mechanical ventilation as a cause of persistent hypercapnia in neuromuscular disorders. *Intensive Care Med.* 29, 596–602. doi:10.1007/s00134-003-1659-5
- Goodwin, S., Smith, H., Langton Hower, S., Fleming, P., Henderson, A.J., Hilliard, T., Fraser, J., 2011. Increasing prevalence of domiciliary ventilation: changes in service demand and provision in the South West of the UK. *Eur. J. Pediatr.* 170, 1187–1192. doi:10.1007/s00431-011-1430-9
- Graham, R.J., Fleegler, E.W., Robinson, W.M., 2007. Chronic ventilator need in the community: a 2005 pediatric census of Massachusetts. *Pediatrics* 119, e1280-1287. doi:10.1542/peds.2006-2471
- Gray, K., Isaacs, D., Kilham, H.A., Tobin, B., 2013. Spinal muscular atrophy type I: do the benefits of ventilation compensate for its burdens? *J. Paediatr. Child Health* 49, 807–812. doi:10.1111/jpc.12386
- Greenstone, M., 2002. Changing paradigms in the diagnosis and management of bronchiectasis. *Am. J. Respir. Med. Drugs Devices Interv.* 1, 339–347.
- Gregoretti, C., Ottonello, G., Chiarini Testa, M.B., Mastella, C., Ravà, L., Bignamini, E., Veljkovic, A., Cutrera, R., 2013. Survival of patients with spinal muscular atrophy type 1. *Pediatrics* 131, e1509-1514. doi:10.1542/peds.2012-2278
- Grossbach, I., Stranberg, S., Chlan, L., 2011. Promoting effective communication for patients receiving mechanical ventilation. *Crit. Care Nurse* 31, 46–60. doi:10.4037/ccn2010728
- Gruber, I., Heudorf, U., Werner, G., Pfeifer, Y., Imirzalioglu, C., Ackermann, H., Brandt, C., Besier, S., Wichelhaus, T.A., 2013. Multidrug-resistant bacteria in geriatric clinics, nursing homes, and ambulant care—prevalence and risk factors. *Int. J. Med. Microbiol. IJMM* 303, 405–409. doi:10.1016/j.ijmm.2013.05.002
- Guérin, C., Bourdin, G., Leray, V., Delannoy, B., Bayle, F., Germain, M., Richard, J.-C., 2011. Performance of the coughassist insufflation-exsufflation device in the presence of an endotracheal tube or tracheostomy tube: a bench study. *Respir. Care* 56, 1108–1114. doi:10.4187/respcare.01121

- Gustafson, T., Franklin, K.A., Midgren, B., Pehrsson, K., Ranstam, J., Ström, K., 2006. Survival of patients with kyphoscoliosis receiving mechanical ventilation or oxygen at home. *Chest* 130, 1828–1833. doi:10.1378/chest.130.6.1828
- Haberthür, C., Fabry, B., Stocker, R., Ritz, R., Guttmann, J., 1999. Additional inspiratory work of breathing imposed by tracheostomy tubes and non-ideal ventilator properties in critically ill patients. *Intensive Care Med.* 25, 514–519.
- Hanson, D., Winterbauer, R.H., Kirtland, S.H., Wu, R., 1995. Changes in pulmonary function test results after 1 year of therapy as predictors of survival in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Chest* 108, 305–310.
- Hardart, M.K.M., Burns, J.P., Truog, R.D., 2002. Respiratory support in spinal muscular atrophy type I: a survey of physician practices and attitudes. *Pediatrics* 110, e24.
- Hart, N., Mandal, S., Manuel, A., Mokhlesi, B., Pépin, J.-L., Piper, A., Stradling, J.R., 2013. Obesity hypoventilation syndrome: does the current definition need revisiting? *Thorax* thoraxjnl-2013-204298. doi:10.1136/thoraxjnl-2013-204298
- Hein, H., Rasche, K., Wiebel, M., Winterholler, M., Laier-Groeneveld, G., Bachmann, M., Berninger, S., Ehlers, T., Helms, G., Müller, G., Radtke, D., Schönhofer, B., 2006. Empfehlung zur Heim- und Langzeitbeatmung. *Med. Klin.* 101, 148–152. doi:10.1007/s00063-006-1020-1
- Hein, H., Schucher, B., Magnussen, H., 1999. [Intermittent assisted ventilation in neuromuscular diseases: course and quality of life]. *Pneumol. Stuttg. Ger.* 53 Suppl 2, S89-90.
- Heinemann, F., Budweiser, S., Dobroschke, J., Pfeifer, M., 2007. Non-invasive positive pressure ventilation improves lung volumes in the obesity hypoventilation syndrome. *Respir. Med.* 101, 1229–1235. doi:10.1016/j.rmed.2006.10.027
- Hess, D.R., 2007. Airway Clearance: Physiology, Pharmacology, Techniques, and Practice. *Respir. Care* 52, 1392–1396.
- Hess, D.R., 2006. Noninvasive Ventilation in Neuromuscular Disease: Equipment and Application. *Respir. Care* 51, 896–912.
- Highcock, M.P., Shneerson, J.M., Smith, I.E., 2001. Functional differences in bi-level pressure preset ventilators. *Eur. Respir. J.* 17, 268–273.
- Hill, N.S., 2004. Noninvasive ventilation for chronic obstructive pulmonary disease. *Respir. Care* 49, 72-87; discussion 87-89.
- Hill, N.S., 2002. Ventilator management for neuromuscular disease. *Semin. Respir. Crit. Care Med.* 23, 293–305. doi:10.1055/s-2002-33038
- Hill, N.S., 1994. Noninvasive positive pressure ventilation in neuromuscular disease. Enough is enough! *Chest* 105, 337–338.
- Hirschfeld, S., Exner, G., Luukkaala, T., Baer, G.A., 2008. Mechanical ventilation or phrenic nerve stimulation for treatment of spinal cord injury-induced respiratory insufficiency. *Spinal Cord* 46, 738–742. doi:10.1038/sc.2008.43
- Hirschfeld, S., Exner, G., Tiedemann, S., Thietje, R., 2010. Langzeitbeatmung querschnittgelähmter Patienten. *Trauma Berufskrankh.* 12, 177–181. doi:10.1007/s10039-010-1655-2
- Hirschfeld, S., Vieweg, H., Schulz, A.P., Thietje, R., Baer, G.A., 2013. Threshold currents of platinum electrodes used for functional electrical stimulation of the phrenic nerves for treatment of central apnea. *Pacing Clin. Electrophysiol.* PACE 36, 714–718. doi:10.1111/pace.12073
- Holland, A., Smith, F., Penny, K., McCrossan, G., Veitch, L., Nicholson, C., 2013. Metered dose inhalers versus nebulizers for aerosol bronchodilator delivery for adult patients receiving mechanical ventilation in critical care units. *Cochrane Database Syst. Rev.* CD008863. doi:10.1002/14651858.CD008863.pub2
- Holland, A.E., Denehy, L., Ntoumenopoulos, G., Naughton, M.T., Wilson, J.W., 2003. Non-invasive ventilation assists chest physiotherapy in adults with acute exacerbations of cystic fibrosis. *Thorax* 58, 880–884.
- Hollier, C.A., Harmer, A.R., Maxwell, L.J., Menadue, C., Willson, G.N., Unger, G., Flunt, D., Black, D.A., Piper, A.J., 2014. Moderate concentrations of supplemental oxygen worsen hypercapnia in obesity hypoventilation syndrome: a randomised crossover study. *Thorax* 69, 346–353. doi:10.1136/thoraxjnl-2013-204389

- Humanistischer Verband Deutschlands e.V., 2016. Bundeszentralstelle Patientenverfügung [WWW Document]. URL <https://www.patientenverfuegung.de/> (accessed 12.3.16).
- Huttmann, S.E., Windisch, W., Storre, J.H., 2015. Invasive home mechanical ventilation: living conditions and health-related quality of life. *Respiration* 89, 312–321. doi:10.1159/000375169
- Huttmann, S.E., Windisch, W., Storre, J.H., 2014. Techniques for the Measurement and Monitoring of Carbon Dioxide in the Blood. *Ann. Am. Thorac. Soc.* 11, 645–652. doi:10.1513/AnnalsATS.201311-387FR
- Iotti, G.A., Olivei, M.C., Palo, A., Galbusera, C., Veronesi, R., Comelli, A., Brunner, J.X., Braschi, A., 1997. Unfavorable mechanical effects of heat and moisture exchangers in ventilated patients. *Intensive Care Med.* 23, 399–405.
- Jäger, L., Franklin, K.A., Midgren, B., Löfdahl, K., Ström, K., 2008. Increased survival with mechanical ventilation in posttuberculosis patients with the combination of respiratory failure and chest wall deformity. *Chest* 133, 156–160. doi:10.1378/chest.07-1522
- Janssens, J.-P., Borel, J.-C., Pépin, J.-L., SomnoNIV Group, 2011. Nocturnal monitoring of home non-invasive ventilation: the contribution of simple tools such as pulse oximetry, capnography, built-in ventilator software and autonomic markers of sleep fragmentation. *Thorax* 66, 438–445. doi:10.1136/thx.2010.139782
- Janssens, J.P., Cicotti, E., Fitting, J.W., Rochat, T., 1998. Non-invasive home ventilation in patients over 75 years of age: tolerance, compliance, and impact on quality of life. *Respir. Med.* 92, 1311–1320.
- Janssens, J.-P., Derivaz, S., Breitenstein, E., de Muralt, B., Fitting, J.-W., Chevolet, J.-C., Rochat, T., 2003. Changing patterns in long-term noninvasive ventilation*: A 7-year prospective study in the geneva lake area. *Chest* 123, 67–79. doi:10.1378/chest.123.1.67
- Janssens, J.-P., Pepin, J.-L., Guo, Y.F., 2008. NIV and chronic respiratory failure secondary to obesity, in: Muir, J.-F., Ambrosino, N., Simonds, A.K. (Eds.), *European Respiratory Monograph 41: Noninvasive Ventilation*. European Respiratory Society, Sheffield, pp. 251–264.
- Janssens, U., Burchardi, H., Duttge, G., Erchinger, R., Gretenkort, P., Mohr, M., Nauck, F., Rothärmel, S., Salomon, F., Schmucker, P., Simon, A., Stopfkuchen, H., Valentin, A., Weiler, N., Neitzke, G., 2012. Therapiezieländerung und Therapiebegrenzung in der Intensivmedizin. *Medizinrecht* 30, 647–650. doi:10.1007/s00350-012-3247-6
- Jaye, J., Chatwin, M., Dayer, M., Morrell, M.J., Simonds, A.K., 2009. Autotitrating versus standard noninvasive ventilation: a randomised crossover trial. *Eur. Respir. J.* 33, 566–571. doi:10.1183/09031936.00065008
- Jenkins, J.A.L., Sakamuri, S., Katz, J.S., Forshew, D.A., Guion, L., Moore, D., Miller, R.G., 2016. Phrenic nerve conduction studies as a biomarker of respiratory insufficiency in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph. Lateral Scler. Front. Degener.* 17, 213–220. doi:10.3109/21678421.2015.1112406
- Jennum, P., Kjellberg, J., 2011. Health, social and economical consequences of sleep-disordered breathing: a controlled national study. *Thorax* 66, 560–566. doi:10.1136/thx.2010.143958
- Jolley, S.E., Bunnell, A.E., Hough, C.L., 2016. ICU-Acquired Weakness. *Chest* 150, 1129–1140. doi:10.1016/j.chest.2016.03.045
- Jones, S.E., Packham, S., Hebden, M., Smith, A.P., 1998. Domiciliary nocturnal intermittent positive pressure ventilation in patients with respiratory failure due to severe COPD: long-term follow up and effect on survival. *Thorax* 53, 495–498.
- Joseph, R.A., 2011. Tracheostomy in infants: parent education for home care. *Neonatal Netw. NN* 30, 231–242. doi:10.1891/0730-0832.30.4.231
- Jungbluth, H., Sewry, C.A., Brown, S.C., Nowak, K.J., Laing, N.G., Wallgren-Pettersson, C., Pelin, K., Manzur, A.Y., Mercuri, E., Dubowitz, V., Muntoni, F., 2001. Mild phenotype of nemaline myopathy with sleep hypoventilation due to a mutation in the skeletal muscle alpha-actin (ACTA1) gene. *Neuromuscul. Disord. NMD* 11, 35–40.
- Kabitz, H.-J., Walterspacher, S., Mellies, U., Criée, C.P., Windisch, W., 2014. *Messung der Atemmuskelfunktion*, 1st ed. Dustri, Bad Lippspringe.

- Kabitz, H.-J., Waltersbacher, S., Walker, D., Windisch, W., 2007. Inspiratory muscle strength in chronic obstructive pulmonary disease depending on disease severity. *Clin. Sci.* 113, 243–249. doi:10.1042/CS20060362
- Kabitz, H.-J., Windisch, W., Schönhofer, B., 2013. [Understanding Ventilator-Induced Diaphragmatic Dysfunction (VIDD): Progress and Advances.]. *Pneumol. Stuttg. Ger.* 67, 435–411. doi:10.1055/s-0033-1344241
- Kang, S.W., Bach, J.R., 2000. Maximum insufflation capacity. *Chest* 118, 61–65.
- Kang, S.W., Shin, J.C., Park, C.I., Moon, J.H., Rha, D.W., Cho, D.-., 2006. Relationship between inspiratory muscle strength and cough capacity in cervical spinal cord injured patients. *Spinal Cord* 44, 242–248. doi:10.1038/sj.sc.3101835
- Karakurt, S., Fanfulla, F., Nava, S., 2001. Is it safe for patients with chronic hypercapnic respiratory failure undergoing home noninvasive ventilation to discontinue ventilation briefly? *Chest* 119, 1379–1386.
- Kaw, R., Hernandez, A.V., Walker, E., Aboussouan, L., Mokhlesi, B., 2009. Determinants of hypercapnia in obese patients with obstructive sleep apnea: A systematic review and metaanalysis of cohort studies. *CHEST J.* 136, 787–796. doi:10.1378/chest.09-0615
- Kelly, J.L., Jaye, J., Pickersgill, R.E., Chatwin, M., Morrell, M.J., Simonds, A.K., 2014. Randomized trial of “intelligent” autotitrating ventilation versus standard pressure support non-invasive ventilation: impact on adherence and physiological outcomes. *Respirol. Carlton Vic* 19, 596–603. doi:10.1111/resp.12269
- Kessler, R., Chaouat, A., Schinkewitch, P., Faller, M., Casel, S., Krieger, J., Weitzenblum, E., 2001. The obesity-hypoventilation syndrome revisited: a prospective study of 34 consecutive cases. *Chest* 120, 369–376.
- Kesten, S., Chapman, K.R., Rebuck, A.S., 1991. Response characteristics of a dual transcutaneous oxygen/carbon dioxide monitoring system. *Chest* 99, 1211–1215.
- Khirani, S., Louis, B., Leroux, K., Delord, V., Fauroux, B., Lofaso, F., 2013. Harms of unintentional leaks during volume targeted pressure support ventilation. *Respir. Med.* 107, 1021–1029. doi:10.1016/j.rmed.2013.03.013
- Khirani, S., Louis, B., Leroux, K., Ramirez, A., Lofaso, F., Fauroux, B., 2016. Improvement of the trigger of a ventilator for non-invasive ventilation in children: bench and clinical study. *Clin. Respir. J.* 10, 559–566. doi:10.1111/crj.12254
- Kim, S.H., Eisele, D.W., Smith, P.L., Schneider, H., Schwartz, A.R., 1998. Evaluation of patients with sleep apnea after tracheotomy. *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 124, 996–1000.
- Kleopa, K.A., Sherman, M., Neal, B., Romano, G.J., Heiman-Patterson, T., 1999. Bipap improves survival and rate of pulmonary function decline in patients with ALS. *J. Neurol. Sci.* 164, 82–88.
- Köhler, D., 2001. Noninvasive ventilation works in all restrictive diseases with hypercapnia whatever the cause. *Respiration* 68, 450–451. doi:50549
- Köhnlein, T., Schönheit-Kenn, U., Winterkamp, S., Welte, T., Kenn, K., 2009. Noninvasive ventilation in pulmonary rehabilitation of COPD patients. *Respir. Med.* 103, 1329–1336. doi:10.1016/j.rmed.2009.03.016
- Köhnlein, T., Welte, T., 2003. Noninvasive ventilation in stable chronic obstructive pulmonary disease. *Eur. Respir. J.* 21, 558; author reply 558-559.
- Köhnlein, T., Windisch, W., Köhler, D., Drabik, A., Geiseler, J., Hartl, S., Karg, O., Laier-Groeneveld, G., Nava, S., Schönhofer, B., Schucher, B., Wegscheider, K., Criée, C.P., Welte, T., 2014. 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.* 2, 698–705. doi:10.1016/S2213-2600(14)70153-5
- Koschel, D., Handzhiev, S., Wiedemann, B., Höffken, G., 2010. Acute effects of NPPV in interstitial lung disease with chronic hypercapnic respiratory failure. *Respir. Med.* 104, 291–295. doi:10.1016/j.rmed.2009.09.017
- Krassioukov, A., 2009. Autonomic function following cervical spinal cord injury. *Respir. Physiol. Neurobiol.* 169, 157–164. doi:10.1016/j.resp.2009.08.003

- KRINKO, 2013. Prävention der nosokomialen beatmungsassoziierten Pneumonie: Empfehlung der Kommission für Krankenhaushygiene und Infektionsprävention (KRINKO) beim Robert Koch-Institut. Bundesgesundheitsblatt - Gesundheitsforschung - Gesundheitsschutz 56, 1578–1590. doi:10.1007/s00103-013-1846-7
- Kun, S.S., Davidson-Ward, S.L., Hulse, L.M., Keens, T.G., 2010. How much do primary care givers know about tracheostomy and home ventilator emergency care? *Pediatr. Pulmonol.* 45, 270–274. doi:10.1002/ppul.21169
- Kushida, C.A., Chediak, A., Berry, R.B., Brown, L.K., Gozal, D., Iber, C., Parthasarathy, S., Quan, S.F., Rowley, J.A., Positive Airway Pressure Titration Task Force, American Academy of Sleep Medicine, 2008. Clinical guidelines for the manual titration of positive airway pressure in patients with obstructive sleep apnea. *J. Clin. Sleep Med. JCSM Off. Publ. Am. Acad. Sleep Med.* 4, 157–171.
- Lacombe, M., Del Amo Castrillo, L., Boré, A., Chapeau, D., Horvat, E., Vaugier, I., Lejaille, M., Orlikowski, D., Prigent, H., Lofaso, F., 2014. 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* 88, 215–222. doi:10.1159/000364911
- Lamas, D.J., Owens, R.L., Nace, R.N., Massaro, A.F., Pertsch, N.J., Gass, J., Bernacki, R.E., Block, S.D., 2016. Opening the Door: The Experience of Chronic Critical Illness in a Long-Term Acute Care Hospital. *Crit. Care Med.* 45, e357–e362. doi:10.1097/CCM.0000000000002094
- Laub, M., Berg, S., Midgren, B., 2006. Symptoms, clinical and physiological findings motivating home mechanical ventilation in patients with neuromuscular diseases. *J. Rehabil. Med.* 38, 250–254. doi:10.1080/16501970600721033
- Laub, M., Berg, S., Midgren, B., Swedish Society of Chest Medicine, 2004. Home mechanical ventilation in Sweden--inequalities within a homogenous health care system. *Respir. Med.* 98, 38–42.
- Lechtzin, N., 2006. Respiratory effects of amyotrophic lateral sclerosis: problems and solutions. *Respir. Care* 51, 871–881; discussion 881–884.
- Lechtzin, N., Shade, D., Clawson, L., Wiener, C.M., 2006. Supramaximal inflation improves lung compliance in subjects with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 129, 1322–1329. doi:10.1378/chest.129.5.1322
- Lee, M.-Y., Lin, C.-C., Shen, S.-Y., Chiu, C.-H., Liaw, S.-F., 2009. Work of Breathing in Eucapnic and Hypercapnic Sleep Apnea Syndrome. *Respiration* 77, 146–153. doi:10.1159/000140491
- Leelapattana, P., Fleming, J.C., Gurr, K.R., Bailey, S.I., Parry, N., Bailey, C.S., 2012. Predicting the need for tracheostomy in patients with cervical spinal cord injury. *J. Trauma Acute Care Surg.* 73, 880–884. doi:10.1097/TA.0b013e318251fb34
- Leger, P., Bedicam, J.M., Cornette, A., Reybet-Degat, O., Langevin, B., Polu, J.M., Jeannin, L., Robert, D., 1994. Nasal intermittent positive pressure ventilation. Long-term follow-up in patients with severe chronic respiratory insufficiency. *Chest* 105, 100–105.
- Leger, P., Laier-Groeneveld, G., 2002. Infrastructure, funding and follow-up in a programme of non-invasive ventilation. *Eur. Respir. J.* 20, 1573–1578.
- Leitlinienprogramm Onkologie (Ed.), 2015. S3-Leitlinie Palliativmedizin für Patienten mit einer nicht heilbaren Krebserkrankung: Version 1.0 - Mai 2015 ; AWMF-Registernummer: 128/0010I). Kohlhammer, Stuttgart.
- Lellouche, F., Maggiore, S.M., Lyazidi, A., Deye, N., Taillé, S., Brochard, L., 2009. Water content of delivered gases during non-invasive ventilation in healthy subjects. *Intensive Care Med.* 35, 987–995. doi:10.1007/s00134-009-1455-y
- Lellouche, F., Pignataro, C., Maggiore, S.M., Girou, E., Deye, N., Taillé, S., Fischler, M., Brochard, L., 2012. Short-Term Effects of Humidification Devices on Respiratory Pattern and Arterial Blood Gases During Noninvasive Ventilation. *Respir. Care* 57, 1879–1886. doi:10.4187/respcare.01278
- Leonardis, L., Dolenc Grošelj, L., 2013. Non-invasive positive-pressure ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: spinal versus bulbar form. *Eur. J. Neurol.* 20, e66. doi:10.1111/ene.12105

- Levine, S., Nguyen, T., Taylor, N., Friscia, M.E., Budak, M.T., Rothenberg, P., Zhu, J., Sachdeva, R., Sonnad, S., Kaiser, L.R., Rubinstein, N.A., Powers, S.K., Shrager, J.B., 2008. Rapid Disuse Atrophy of Diaphragm Fibers in Mechanically Ventilated Humans. *N. Engl. J. Med.* 358, 1327–1335. doi:10.1056/NEJMoa070447
- Levy, M.M., 2000. Palliative care in respiratory care: conference summary. *Respir. Care* 45, 1534–1540.
- Lima, C.A., Andrade, A. de F.D., Campos, S.L., Brandão, D.C., Fregonezi, G., Mourato, I.P., Aliverti, A., Britto, M.C.A. de, 2014. Effects of noninvasive ventilation on treadmill 6-min walk distance and regional chest wall volumes in cystic fibrosis: randomized controlled trial. *Respir. Med.* 108, 1460–1468. doi:10.1016/j.rmed.2014.04.006
- Lindahl, B., Sandman, P.-O., Rasmussen, B.H., 2003. Meanings of living at home on a ventilator. *Nurs. Inq.* 10, 19–27.
- Lindsay, M.E., Bijwadia, J.S., Schauer, W.W., Rozich, J.D., 2004. Shifting care of chronic ventilator-dependent patients from the intensive care unit to the nursing home. *Jt. Comm. J. Qual. Saf.* 30, 257–265.
- Lloyd-Owen, S.J., Donaldson, G.C., Ambrosino, N., Escarabill, J., Farre, R., Fauroux, B., Robert, D., Schoenhofer, B., Simonds, A.K., Wedzicha, J.A., 2005. Patterns of home mechanical ventilation use in Europe: results from the Eurovent survey. *Eur. Respir. J.* 25, 1025–1031. doi:10.1183/09031936.05.00066704
- Lobato, S.D., Rodríguez, E.P., Alises, S.M., 2011. Portable pulse-dose oxygen concentrators should not be used with noninvasive ventilation. *Respir. Care* 56, 1950–1952. doi:10.4187/respcare.01004
- Lofaso, F., Brochard, L., Hang, T., Lorino, H., Harf, A., Isabey, D., 1996. Home versus intensive care pressure support devices. Experimental and clinical comparison. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 153, 1591–1599. doi:10.1164/ajrccm.153.5.8630607
- Lofaso, F., Fauroux, B., Orlikowski, D., Prigent, H., 2011. Daytime predictors of sleep-disordered breathing in neuromuscular patients to better schedule polysomnography. *Eur. Respir. J.* 37, 231–232. doi:10.1183/09031936.00122610
- Lofaso, F., Fodil, R., Lorino, H., Leroux, K., Quintel, A., Leroy, A., Harf, A., 2000a. Inaccuracy of tidal volume delivered by home mechanical ventilators. *Eur. Respir. J.* 15, 338–341.
- Lofaso, F., Fodil, R., Lorino, H., Leroux, K., Quintel, A., Leroy, A., Harf, A., 2000b. Inaccuracy of tidal volume delivered by home mechanical ventilators. *Eur. Respir. J.* 15, 338–341.
- Lofaso, F., Quera-Salva, M.A., 2002. Polysomnography for the management of progressive neuromuscular disorders. *Eur. Respir. J.* 19, 989–990.
- Lorente, L., Blot, S., Rello, J., 2010. New issues and controversies in the prevention of ventilator-associated pneumonia. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 182, 870–876. doi:10.1164/rccm.201001-0081CI
- Louis, B., Leroux, K., Isabey, D., Fauroux, B., Lofaso, F., 2010. Effect of manufacturer-inserted mask leaks on ventilator performance. *Eur. Respir. J.* 35, 627–636. doi:10.1183/09031936.00188708
- Lukácsövits, J., Carlucci, A., Hill, N., Ceriana, P., Pisani, L., Schreiber, A., Pierucci, P., Losonczy, G., Nava, S., 2012. Physiological changes during low- and high-intensity noninvasive ventilation. *Eur. Respir. J.* 39, 869–875. doi:10.1183/09031936.00056111
- Lukácsövits, J., Carlucci, A., Hill, N., Ceriana, P., Pisani, L., Schreiber, A., Pierucci, P., Losonczy, G., Nava, S., 2011. Physiological changes during low- and high-intensity noninvasive ventilation. *Eur. Respir. J.* 39, 869–875. doi:10.1183/09031936.00056111
- Maccari, J.G., Teixeira, C., Savi, A., Oliveira, R.P. de, Machado, A.S., Tonietto, T.F., Ludwig, E., Teixeira, P.J.Z., Knorst, M.M., 2014. Nebulization During Spontaneous Breathing, CPAP, and Bi-Level Positive-Pressure Ventilation: A Randomized Analysis of Pulmonary Radioaerosol Deposition. *Respir. Care* 59, 479–484. doi:10.4187/respcare.02518
- Macintyre, N.R., 2012. Chronic critical illness: the growing challenge to health care. *Respir. Care* 57, 1021–1027. doi:10.4187/respcare.01768

- MacIntyre, N.R., Cook, D.J., Ely, E.W., Epstein, S.K., Fink, J.B., Heffner, J.E., Hess, D., Hubmayer, R.D., Scheinhorn, D.J., American College of Chest Physicians, American Association for Respiratory Care, American College of Critical Care Medicine, 2001. 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* 120, 375S–95S.
- Maechler, F., 2015. 4MRGN auf deutschen Intensivstationen : Daten aus dem KISS-System. *HygMed* 40, 20–25.
- Magnussen, H., Kirsten, A.-M., Köhler, D., Morr, H., Sitter, H., Worth, H., 2008. Leitlinien zur Langzeit-Sauerstofftherapie. *Pneumologie* 62, 748–756. doi:10.1055/s-2008-1038290
- Make, B.J., Hill, N.S., Goldberg, A.I., Bach, J.R., Criner, G.J., Dunne, P.E., Gilmartin, M.E., Heffner, J.E., Kacmarek, R., Keens, T.G., McInturff, S., O'Donohue, W.J., Oppenheimer, E.A., Robert, D., 1998a. Mechanical ventilation beyond the intensive care unit. Report of a consensus conference of the American College of Chest Physicians. *Chest* 113, 289S–344S.
- Make, B.J., Hill, N.S., Goldberg, A.I., Bach, J.R., Criner, G.J., Dunne, P.E., Gilmartin, M.E., Heffner, J.E., Kacmarek, R., Keens, T.G., McInturff, S., O'Donohue, W.J., Oppenheimer, E.A., Robert, D., 1998b. Mechanical ventilation beyond the intensive care unit. Report of a consensus conference of the American College of Chest Physicians. *Chest* 113, 289S–344S.
- Malmqvist, L., Biering-Sørensen, T., Bartholdy, K., Krassioukov, A., Welling, K.-L., Svendsen, J.H., Kruse, A., Hansen, B., Biering-Sørensen, F., 2015. Assessment of autonomic function after acute spinal cord injury using heart rate variability analyses. *Spinal Cord* 53, 54–58. doi:10.1038/sc.2014.195
- Manuel, A.R.G., Hart, N., Stradling, J.R., 2015. Is a Raised Bicarbonate, Without Hypercapnia, Part of the Physiologic Spectrum of Obesity-Related Hypoventilation? *CHEST J.* 147, 362–368. doi:10.1378/chest.14-1279
- Marik, P., Hogan, J., Krikorian, J., 1999. A comparison of bronchodilator therapy delivered by nebulization and metered-dose inhaler in mechanically ventilated patients. *Chest* 115, 1653–1657.
- Marx, G., Koch, T., 2015. Telemedizin in der Intensivmedizin: Strukturempfehlungen der DGAI. *Anästhesiologie Intensiv.* 56, 257–261.
- Masa, J.F., Celli, B.R., Riesco, J.A., Sánchez de Cos, J., Disdier, C., Sojo, A., 1997. Noninvasive positive pressure ventilation and not oxygen may prevent overt ventilatory failure in patients with chest wall diseases. *Chest* 112, 207–213.
- Masa, J.F., Corral, J., Alonso, M.L., Ordax, E., Troncoso, M.F., Gonzalez, M., Lopez-Martínez, S., Marin, J.M., Marti, S., Díaz-Cambres, T., Chiner, E., Aizpuru, F., Egea, C., 2015. Efficacy of Different Treatment Alternatives for Obesity Hypoventilation Syndrome. *Pickwick Study. Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 192, 86–95. doi:10.1164/rccm.201410-1900OC
- Masa, J.F., Janssens, J.-P., Borel, J.-C., Pepin, J.-L., 2015. OHS: definition, diagnosis, pathophysiology and management, in: *Obstructive Sleep Apnoea, ERS Monograph. European Respiratory Society*, pp. 137–152.
- McEvoy, R.D., Pierce, R.J., Hillman, D., Esterman, A., Ellis, E.E., Catcheside, P.G., O'Donoghue, F.J., Barnes, D.J., Grunstein, R.R., Australian trial of non-invasive Ventilation in Chronic Airflow Limitation (AVCAL) Study Group, 2009. Nocturnal non-invasive nasal ventilation in stable hypercapnic COPD: a randomised controlled trial. *Thorax* 64, 561–566. doi:10.1136/thx.2008.108274
- McKim, D.A., Road, J., Avendano, M., Abdool, S., Cote, F., Duguid, N., Fraser, J., Maltais, F., Morrison, D.L., O'Connell, C., Petrof, B.J., Rimmer, K., Skomro, R., Canadian Thoracic Society Home Mechanical Ventilation Committee, 2011. Home mechanical ventilation: a Canadian Thoracic Society clinical practice guideline. *Can. Respir. J.* 18, 197–215.
- Meduri, G.U., Fox, R.C., Abou-Shala, N., Leeper, K.V., Wunderink, R.G., 1994. Noninvasive mechanical ventilation via face mask in patients with acute respiratory failure who refused endotracheal intubation. *Crit. Care Med.* 22, 1584–1590.

- Meduri, G.U., Turner, R.E., Abou-Shala, N., Wunderink, R., Tolley, E., 1996. Noninvasive positive pressure ventilation via face mask. First-line intervention in patients with acute hypercapnic and hypoxemic respiratory failure. *Chest* 109, 179–193.
- Meecham Jones, D.J., Paul, E.A., Jones, P.W., Wedzicha, J.A., 1995. Nasal pressure support ventilation plus oxygen compared with oxygen therapy alone in hypercapnic COPD. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 152, 538–544. doi:10.1164/ajrccm.152.2.7633704
- Mehta, S., Hill, N.S., 2001a. Noninvasive Ventilation. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 163, 540–577. doi:10.1164/ajrccm.163.2.9906116
- Mehta, S., Hill, N.S., 2001b. Noninvasive Ventilation. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 163, 540–577. doi:10.1164/ajrccm.163.2.9906116
- Mehta, S., McCool, F.D., Hill, N.S., 2001. Leak compensation in positive pressure ventilators: a lung model study. *Eur. Respir. J.* 17, 259–267.
- Meier, C., 2005. Patientenverfügung: Ausdruck der Selbstbestimmung, Auftrag zur Fürsorge. Kohlhammer.
- Mellies, J.K., Kley, C., Genten, B., Birkmann, U., 2009. Die Fiberoptische Endoskopische Evaluation des Schluckens (FEES), eine wertvolle Methode zur Untersuchung von Dysphagiepatienten. *Neurophysiol.-Labor* 31, 135–157. doi:10.1016/j.neulab.2008.09.004
- Mellies, U., Dohna-Schwake, C., Stehling, F., Voit, T., 2004. Sleep disordered breathing in spinal muscular atrophy. *Neuromuscul. Disord. NMD* 14, 797–803. doi:10.1016/j.nmd.2004.09.004
- Mellies, U., Goebel, C., 2014. Optimum insufflation capacity and peak cough flow in neuromuscular disorders. *Ann. Am. Thorac. Soc.* 11, 1560–1568. doi:10.1513/AnnalsATS.201406-264OC
- Mellies, U., Ragette, R., Dohna Schwake, C., Boehm, H., Voit, T., Teschler, H., 2003. Long-term noninvasive ventilation in children and adolescents with neuromuscular disorders. *Eur. Respir. J.* 22, 631–636.
- Mellies, U., Stehling, F., Dohna-Schwake, C., Ragette, R., Teschler, H., Voit, T., 2005. Respiratory failure in Pompe disease: treatment with noninvasive ventilation. *Neurology* 64, 1465–1467. doi:10.1212/01.WNL.0000158682.85052.C0
- Menaker, J., Kufera, J.A., Glaser, J., Stein, D.M., Scalea, T.M., 2013. Admission ASIA motor score predicting the need for tracheostomy after cervical spinal cord injury. *J. Trauma Acute Care Surg.* 75, 629–634. doi:10.1097/TA.0b013e3182a12b86
- Meyer, T.J., Pressman, M.R., Benditt, J., McCool, F.D., Millman, R.P., Natarajan, R., Hill, N.S., 1997. Air leaking through the mouth during nocturnal nasal ventilation: effect on sleep quality. *Sleep* 20, 561–569.
- Midgren, B., Olofson, J., Harlid, R., Dellborg, C., Jacobsen, E., Nørregaard, O., 2000. Home mechanical ventilation in Sweden, with reference to Danish experiences. *Swedish Society of Chest Medicine. Respir. Med.* 94, 135–138.
- Mifsud Bonnici, D., Sanctuary, T., Warren, A., Murphy, P.B., Steier, J., Marino, P., Pattani, H., Creagh-Brown, B.C., Hart, N., 2016. Prospective observational cohort study of patients with weaning failure admitted to a specialist weaning, rehabilitation and home mechanical ventilation centre. *BMJ Open* 6. doi:10.1136/bmjopen-2015-010025
- Mitchell, J.D., Borasio, G.D., 2007. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Lond. Engl.* 369, 2031–2041. doi:10.1016/S0140-6736(07)60944-1
- Miyoshi, E., Fujino, Y., Uchiyama, A., Mashimo, T., Nishimura, M., 2005. Effects of gas leak on triggering function, humidification, and inspiratory oxygen fraction during noninvasive positive airway pressure ventilation. *Chest* 128, 3691–3698. doi:10.1378/chest.128.5.3691
- Mokhlesi, B., 2010. Obesity Hypoventilation Syndrome: A State-of-the-Art Review. *Respir. Care* 55, 1347–1365.
- Mokhlesi, B., Tulaimat, A., Evans, A.T., Wang, Y., Itani, A.-A., Hassaballa, H.A., Herdegen, J.J., Stepanski, E.J., 2006. Impact of adherence with positive airway pressure therapy on hypercapnia in obstructive sleep apnea. *J. Clin. Sleep Med. JCSM Off. Publ. Am. Acad. Sleep Med.* 2, 57–62.

- Monteiro, R., Bento, J., Gonçalves, M.R., Pinto, T., Winck, J.C., 2013. Genetics correlates with lung function and nocturnal ventilation in myotonic dystrophy. *Sleep Breath. Schlaf Atm.* 17, 1087–1092. doi:10.1007/s11325-013-0807-6
- Moran, F., Bradley, J.M., Piper, A.J., 2013. Non-invasive ventilation for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst. Rev.* CD002769. doi:10.1002/14651858.CD002769.pub4
- Morrison, L., Agnew, J., 2014. Oscillating devices for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst. Rev.* CD006842. doi:10.1002/14651858.CD006842.pub3
- Mortimore, I., Whittle, A., Douglas, N., 1998. Comparison of nose and face mask CPAP therapy for sleep apnoea. *Thorax* 53, 290–292.
- Müller-Busch, H.C., Radbruch, L., Strasser, F., Voltz, R., 2006. Empfehlungen zur palliativen Sedierung. *DMW - Dtsch. Med. Wochenschr.* 131, 2733–2736. doi:10.1055/s-2006-956299
- Murphy, P.B., Brignall, K., Moxham, J., Polkey, M.I., Davidson, A.C., Hart, N., 2012. High pressure versus high intensity noninvasive ventilation in stable hypercapnic chronic obstructive pulmonary disease: a randomized crossover trial. *Int. J. Chron. Obstruct. Pulmon. Dis.* 7, 811–818. doi:10.2147/COPD.S36151
- Murphy, P.B., Davidson, C., Hind, M.D., Simonds, A., Williams, A.J., Hopkinson, N.S., Moxham, J., Polkey, M., Hart, N., 2012. Volume targeted versus pressure support non-invasive ventilation in patients with super obesity and chronic respiratory failure: a randomised controlled trial. *Thorax* 67, 727–734. doi:10.1136/thoraxjnl-2011-201081
- Murphy, P.B., Rehal, S., Arbane, G., Bourke, S., Calverley, P.M.A., Crook, A.M., Dowson, L., Duffy, N., Gibson, G.J., Hughes, P.D., Hurst, J.R., Lewis, K.E., Mukherjee, R., Nickol, A., Oscroft, N., Patout, M., Pepperell, J., Smith, I., Stradling, J.R., Wedzicha, J.A., Polkey, M.I., Elliott, M.W., Hart, N., 2017. 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* 317, 2177–2186. doi:10.1001/jama.2017.4451
- Mustfa, N., Aiello, M., Lyall, R.A., Nikolettou, D., Olivieri, D., Leigh, P.N., Davidson, A.C., Polkey, M.I., Moxham, J., 2003. Cough augmentation in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 61, 1285–1287.
- Nakagawa, N.K., Macchione, M., Petrolino, H.M., Guimarães, E.T., King, M., Saldiva, P.H., Lorenzi-Filho, G., 2000. Effects of a heat and moisture exchanger and a heated humidifier on respiratory mucus in patients undergoing mechanical ventilation. *Crit. Care Med.* 28, 312–317.
- NAMDR, 1999. 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* 116, 521–534. doi:10.1378/chest.116.2.521
- Nasiłowski, J., Wachulski, M., Trznadel, W., Andrzejewski, W., Migdał, M., Drozd, W., Pytel, A., Suchanek, R., Czajkowska-Malinowska, M., Majszyk, T., Szkulmowski, Z., Chazan, R., 2015. The evolution of home mechanical ventilation in poland between 2000 and 2010. *Respir. Care* 60, 577–585. doi:10.4187/respcare.03126
- Nauffal, D., Doménech, R., Martínez García, M.A., Compte, L., Macián, V., Perpiñá, M., 2002. Noninvasive positive pressure home ventilation in restrictive disorders: outcome and impact on health-related quality of life. *Respir. Med.* 96, 777–783.
- Nava, S., Cirio, S., Fanfulla, F., Carlucci, A., Navarra, A., Negri, A., Ceriana, P., 2008. Comparison of two humidification systems for long-term noninvasive mechanical ventilation. *Eur. Respir. J.* 32, 460–464. doi:10.1183/09031936.00000208
- Navalesi, P., Fanfulla, F., Frigerio, P., Gregoretti, C., Nava, S., 2000. Physiologic evaluation of noninvasive mechanical ventilation delivered with three types of masks in patients with chronic hypercapnic respiratory failure. *Crit. Care Med.* 28, 1785–1790.
- Navalesi, P., Frigerio, P., Gregoretti, C., 2008. Interfaces and humidification in the home setting, in: Muir, J.-F., Ambrosino, N., Simonds, A. (Eds.), *Noninvasive Ventilation., Noninvasive Ventilation.* European Respiratory Society Journals, Sheffield, pp. 339–349.
- Newsom-Davis, I.C., Lyall, R.A., Leigh, P.N., Moxham, J., Goldstein, L.H., 2001. The effect of non-invasive positive pressure ventilation (NIPPV) on cognitive function in amyotrophic lateral sclerosis (ALS): a prospective study. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 71, 482–487.

- Nickol, A., 2008. Mechanisms of improvement of respiratory failure in patients with COPD treated with NIV [WWW Document]. *Int. J. Chron. Obstruct. Pulmon. Dis.* URL <https://www.dovepress.com/mechanisms-of-improvement-of-respiratory-failure-in-patients-with-copd-peer-reviewed-article-COPD> (accessed 11.12.16).
- Nickol, A.H., Hart, N., Hopkinson, N.S., Moxham, J., Simonds, A., Polkey, M.I., 2005. Mechanisms of improvement of respiratory failure in patients with restrictive thoracic disease treated with non-invasive ventilation. *Thorax* 60, 754–760. doi:10.1136/thx.2004.039388
- Nowbar, S., Burkart, K.M., Gonzales, R., Fedorowicz, A., Gozansky, W.S., Gaudio, J.C., Taylor, M.R.G., Zwillich, C.W., 2004. Obesity-Associated hypoventilation in hospitalized patients: prevalence, effects, and outcome. *Am. J. Med.* 116, 1–7. doi:10.1016/j.amjmed.2003.08.022
- Nugent, A.-M., Smith, I.E., Shneerson, J.M., 2002. Domiciliary-assisted ventilation in patients with myotonic dystrophy. *Chest* 121, 459–464.
- Ogna, A., Quera Salva, M.-A., Prigent, H., Mroue, G., Vaugier, I., Annane, D., Lofaso, F., Orlikowski, D., 2016. Nocturnal hypoventilation in neuromuscular disease: prevalence according to different definitions issued from the literature. *Sleep Breath. Schlaf Atm.* 20, 575–581. doi:10.1007/s11325-015-1247-2
- On ders, R.P., Elmo, M.J., Ignagni, A.R., 2007. Diaphragm pacing stimulation system for tetraplegia in individuals injured during childhood or adolescence. *J. Spinal Cord Med.* 30 Suppl 1, S25-29.
- O’Riordan, T.G., Greco, M.J., Perry, R.J., Smaldone, G.C., 1992. Nebulizer function during mechanical ventilation. *Am. Rev. Respir. Dis.* 145, 1117–1122. doi:10.1164/ajrccm/145.5.1117
- Orlikowski, D., Prigent, H., Gonzales-Bermejo, J., Aubert, P., Lofaso, F., Raphael, J.C., Clair, B., 2007. Noninvasive ventilation as an alternative to endotracheal intubation during tracheotomy in advanced neuromuscular disease. *Respir. Care* 52, 1728–1733.
- Oscroft, N.S., Ali, M., Gulati, A., Davies, M.G., Quinnell, T.G., Shneerson, J.M., Smith, I.E., 2010. A randomised crossover trial comparing volume assured and pressure preset noninvasive ventilation in stable hypercapnic COPD. *COPD* 7, 398–403. doi:10.3109/15412555.2010.528084
- Ottonello, G., Ferrari, I., Pirroddi, I.M.G., Diana, M.C., Villa, G., Nahum, L., Tuo, P., Moscatelli, A., Silvestri, G., 2007. Home mechanical ventilation in children: retrospective survey of a pediatric population. *Pediatr. Int. Off. J. Jpn. Pediatr. Soc.* 49, 801–805. doi:10.1111/j.1442-200X.2007.02463.x
- Padkin, A.J., Kinnear, W.J., 1996. Supplemental oxygen and nasal intermittent positive pressure ventilation. *Eur. Respir. J.* 9, 834–836.
- Paiva, R., Krivec, U., Aubertin, G., Cohen, E., Clément, A., Fauroux, B., 2009. Carbon dioxide monitoring during long-term noninvasive respiratory support in children. *Intensive Care Med.* 35, 1068–1074. doi:10.1007/s00134-009-1408-5
- Parameswaran, K., Todd, D.C., Soth, M., 2006. Altered respiratory physiology in obesity. *Can. Respir. J. J. Can. Thorac. Soc.* 13, 203–210.
- Paulides, F.M., Plötz, F.B., Verweij-van den Oudenrijn, L.P., van Gestel, J.P.J., Kampelmacher, M.J., 2012. Thirty years of home mechanical ventilation in children: escalating need for pediatric intensive care beds. *Intensive Care Med.* 38, 847–852. doi:10.1007/s00134-012-2545-9
- Perrin, C., D’Ambrosio, C., White, A., Hill, N.S., 2005. Sleep in restrictive and neuromuscular respiratory disorders. *Semin. Respir. Crit. Care Med.* 26, 117–130. doi:10.1055/s-2005-864205
- Peysson, S., Vandenberghe, N., Philit, F., Vial, C., Petitjean, T., Bouhour, F., Bayle, J.Y., Broussolle, E., 2008. Factors predicting survival following noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Eur. Neurol.* 59, 164–171. doi:10.1159/000114037
- Phipps, P., Starritt, E., Catterson, I., Grunstein, R., 2002. Association of serum leptin with hypoventilation in human obesity. *Thorax* 57, 75–76. doi:10.1136/thorax.57.1.75
- Pinto, A.C., Evangelista, T., Carvalho, M., Alves, M.A., Sales Luís, M.L., 1995. Respiratory assistance with a non-invasive ventilator (Bipap) in MND/ALS patients: survival rates in a controlled trial. *J. Neurol. Sci.* 129 Suppl, 19–26.
- Piper, A.J., Grunstein, R.R., 2011. Obesity hypoventilation syndrome: mechanisms and management. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 183, 292–298. doi:10.1164/rccm.201008-1280CI

- Piper, A.J., Wang, D., Yee, B.J., Barnes, D.J., Grunstein, R.R., 2008. Randomised trial of CPAP vs bilevel support in the treatment of obesity hypoventilation syndrome without severe nocturnal desaturation. *Thorax* 63, 395–401. doi:10.1136/thx.2007.081315
- Ploumis, A., Kolli, S., Patrick, M., Owens, M., Beris, A., Marino, R.J., 2011. 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* 49, 411–415. doi:10.1038/sc.2010.132
- Popa, C., Popa, F., Grigorean, V.T., Onose, G., Sandu, A.M., Popescu, M., Burnei, G., Strambu, V., Sinescu, C., 2010. Vascular dysfunctions following spinal cord injury. *J. Med. Life* 3, 275–285.
- Porot, V., Guérin, C., 2013. Bench assessment of a new insufflation-exsufflation device. *Respir. Care* 58, 1536–1540. doi:10.4187/respcare.02345
- Poussel, M., Thil, C., Kaminsky, P., Mercy, M., Gomez, E., Chaouat, A., Chabot, F., Chenuel, B., 2015. 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.* NMD 25, 403–408. doi:10.1016/j.nmd.2015.02.006
- Prigent, H., Samuel, C., Louis, B., Abinun, M.-F., Zerah-Lancner, F., Lejaille, M., Raphael, J.-C., Lofaso, F., 2003. Comparative effects of two ventilatory modes on speech in tracheostomized patients with neuromuscular disease. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 167, 114–119. doi:10.1164/rccm.200201-026OC
- Priou, P., Hamel, J.-F., Person, C., Meslier, N., Racineux, J.-L., Urban, T., Gagnadoux, F., 2010. Long-term outcome of noninvasive positive pressure ventilation for obesity hypoventilation syndrome. *Chest* 138, 84–90. doi:10.1378/chest.09-2472
- Rabinstein, A.A., 2016. Noninvasive ventilation for neuromuscular respiratory failure: when to use and when to avoid. *Curr. Opin. Crit. Care* 22, 94–99. doi:10.1097/MCC.0000000000000284
- Rabkin, J., Ogino, M., Goetz, R., McElhiney, M., Marziliano, A., Imai, T., Atsuta, N., Morita, M., Tateishi, T., Matsumura, T., Mitsumoto, H., 2013. Tracheostomy with invasive ventilation for ALS patients: neurologists' roles in the US and Japan. *Amyotroph. Lateral Scler. Front. Degener.* 14, 116–123. doi:10.3109/17482968.2012.726226
- Racca, F., Berta, G., Sequi, M., Bignamini, E., Capello, E., Cutrera, R., Ottonello, G., Ranieri, V.M., Salvo, I., Testa, R., Wolfler, A., Bonati, M., LTV Pediatric Italian Network, 2011. Long-term home ventilation of children in Italy: a national survey. *Pediatr. Pulmonol.* 46, 566–572. doi:10.1002/ppul.21401
- Raghu, G., Collard, H.R., Egan, J.J., Martinez, F.J., Behr, J., Brown, K.K., Colby, T.V., Cordier, J.-F., Flaherty, K.R., Lasky, J.A., Lynch, D.A., Ryu, J.H., Swigris, J.J., Wells, A.U., Ancochea, J., Bouros, D., Carvalho, C., Costabel, U., Ebina, M., Hansell, D.M., Johkoh, T., Kim, D.S., King, T.E., Kondoh, Y., Myers, J., Müller, N.L., Nicholson, A.G., Richeldi, L., Selman, M., Dudden, R.F., Griss, B.S., Protzko, S.L., Schönemann, H.J., 2011. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Statement: Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Evidence-based Guidelines for Diagnosis and Management. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 183, 788–824. doi:10.1164/rccm.2009-040GL
- Ram, F.S.F., Picot, J., Lightowler, J., Wedzicha, J.A., 2004. Non-invasive positive pressure ventilation for treatment of respiratory failure due to exacerbations of chronic obstructive pulmonary disease. *Cochrane Database Syst. Rev.* CD004104. doi:10.1002/14651858.CD004104.pub3
- Ramirez, A., Delord, V., Khirani, S., Leroux, K., Cassier, S., Kadlub, N., Aubertin, G., Picard, A., Fauroux, B., 2012. Interfaces for long-term noninvasive positive pressure ventilation in children. *Intensive Care Med.* 38, 655–662. doi:10.1007/s00134-012-2516-1
- Randerath, W.J., Kamps, N., Brambring, J., Gerhard, F., Lorenz, J., Rudolf, F., Rosseau, S., Scheumann, A., Vollmer, V., Windisch, W., 2011. Durchführungsempfehlungen zur invasiven außerklinischen Beatmung. *Pneumologie* 65, 72–88. doi:10.1055/s-0030-1256121
- Randerath, W.J., Stieglitz, S., Galetke, W., Anduleit, N., Tremml, M., Schäfer, T., 2010. Evaluation of a system for transcutaneous long-term capnometry. *Respiration* 80, 139–145. doi:10.1159/000295904
- Raphael, J.C., Chevret, S., Chastang, C., Bouvet, F., 1994. Randomised trial of preventive nasal ventilation in Duchenne muscular dystrophy. French Multicentre Cooperative Group on Home Me-

- chanical Ventilation Assistance in Duchenne de Boulogne Muscular Dystrophy. *Lancet Lond. Engl.* 343, 1600–1604.
- Rau, J.L., Harwood, R.J., Groff, J.L., 1992. Evaluation of a reservoir device for metered-dose bronchodilator delivery to intubated adults. An in vitro study. *Chest* 102, 924–930.
- Restrck, L.J., Fox, N.C., Braid, G., Ward, E.M., Paul, E.A., Wedzicha, J.A., 1993. Comparison of nasal pressure support ventilation with nasal intermittent positive pressure ventilation in patients with nocturnal hypoventilation. *Eur. Respir. J.* 6, 364–370.
- Ricard, J.D., Le Mière, E., Markowicz, P., Lasry, S., Saumon, G., Djedāini, K., Coste, F., Dreyfuss, D., 2000. Efficiency and safety of mechanical ventilation with a heat and moisture exchanger changed only once a week. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 161, 104–109. doi:10.1164/ajrccm.161.1.9902062
- Richards, G.N., Cistulli, P.A., Ungar, R.G., Berthon-Jones, M., Sullivan, C.E., 1996. Mouth leak with nasal continuous positive airway pressure increases nasal airway resistance. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 154, 182–186. doi:10.1164/ajrccm.154.1.8680678
- RKI, 2005. Infektionsprävention in Heimen: Empfehlung der Kommission für Krankenhaushygiene und Infektionsprävention beim Robert Koch-Institut (RKI). *Bundesgesundheitsblatt - Gesundheitsforschung - Gesundheitsschutz* 48, 1061–1080. doi:10.1007/s00103-005-1126-2
- Rochester, D.F., Enson, Y., 1974. Current concepts in the pathogenesis of the obesity-hypoventilation syndrome. Mechanical and circulatory factors. *Am. J. Med.* 57, 402–420.
- Romero, F.J., Gambarrutta, C., Garcia-Forcada, A., Marín, M.A., Diaz de la Lastra, E., Paz, F., Fernandez-Dorado, M.T., Mazaira, J., 2012. Long-term evaluation of phrenic nerve pacing for respiratory failure due to high cervical spinal cord injury. *Spinal Cord* 50, 895–898. doi:10.1038/sc.2012.74
- Rose, L., Fowler, R.A., Fan, E., Fraser, I., Leasa, D., Mawdsley, C., Pedersen, C., Rubinfeld, G., CANuVENT group, 2015a. Prolonged mechanical ventilation in Canadian intensive care units: a national survey. *J. Crit. Care* 30, 25–31. doi:10.1016/j.jcrc.2014.07.023
- Rose, L., Fowler, R.A., Goldstein, R., Katz, S., Leasa, D., Pedersen, C., McKim, D., CANuVENT Group, 2014. Patient transitions relevant to individuals requiring ongoing ventilatory assistance: a Delphi study. *Can. Respir. J.* 21, 287–292.
- Rose, L., McKim, D.A., Katz, S.L., Leasa, D., Nonoyama, M., Pedersen, C., Goldstein, R.S., Road, J.D., CANuVENT Group, 2015b. Home mechanical ventilation in Canada: a national survey. *Respir. Care* 60, 695–704. doi:10.4187/respcare.03609
- Rousseau, M.-C., Pietra, S., Blaya, J., Catala, A., 2011. Quality of life of ALS and LIS patients with and without invasive mechanical ventilation. *J. Neurol.* 258, 1801–1804. doi:10.1007/s00415-011-6018-9
- Roussos, C., 1982. The failing ventilatory pump. *Lung* 160, 59–84.
- Roussos, C., Macklem, P.T., 1982. The Respiratory Muscles. *N. Engl. J. Med.* 307, 786–797. doi:10.1056/NEJM198209233071304
- Rul, B., Carnevale, F., Estournet, B., Rudler, M., Hervé, C., 2012. Tracheotomy and children with spinal muscular atrophy type 1: ethical considerations in the French context. *Nurs. Ethics* 19, 408–418. doi:10.1177/0969733011429014
- Ruscher, C., Kraus-Haas, M., Nassauer, A., Mielke, M., 2015. [Healthcare-associated infections and antimicrobial use in long term care facilities (HALT-2): German results of the second European prevalence survey]. *Bundesgesundheitsblatt Gesundheitsforschung Gesundheitschutz* 58, 436–451. doi:10.1007/s00103-015-2126-5
- Ruscher, C., Pfeifer, Y., Layer, F., Schaumann, R., Levin, K., Mielke, M., 2014. 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* 304, 1123–1134. doi:10.1016/j.ijmm.2014.08.006
- Saatci, E., Miller, D.M., Stell, I.M., Lee, K.C., Moxham, J., 2004. Dynamic dead space in face masks used with noninvasive ventilators: a lung model study. *Eur. Respir. J.* 23, 129–135. doi:10.1183/09031936.03.00039503

- Samolski, D., Antón, A., Güell, R., Sanz, F., Giner, J., Casan, P., 2006. Inspired oxygen fraction achieved with a portable ventilator: determinant factors. *Respir. Med.* 100, 1608–1613. doi:10.1016/j.rmed.2005.12.005
- Sancho, J., Servera, E., Díaz, J., Marín, J., 2007. Predictors of ineffective cough during a chest infection in patients with stable amyotrophic lateral sclerosis. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 175, 1266–1271. doi:10.1164/rccm.200612-1841OC
- Sancho, J., Servera, E., Marín, J., Vergara, P., Belda, F.J., Bach, J.R., 2004. Effect of lung mechanics on mechanically assisted flows and volumes. *Am. J. Phys. Med. Rehabil.* 83, 698–703.
- Sanders, M.H., Kern, N.B., Costantino, J.P., Stiller, R.A., Strollo, P.J., Studnicki, K.A., Coates, J.A., Richards, T.J., 1994. Accuracy of end-tidal and transcutaneous PCO₂ monitoring during sleep. *Chest* 106, 472–483.
- Sayeed, N., Sharma, P., Abdelhalim, M., Mukherjee, R., 2015. Effect of enzyme replacement therapy (ERT) added to Home Mechanical Ventilation (HMV) in Adult Pompe disease. *Respirol. Case Rep.* 3, 159–161. doi:10.1002/rcr2.136
- Scala, R., Nava, S., 2008. NIV and palliative care, in: Muir, J.-F., Ambrosino, N., Simonds, A.K. (Eds.), *Noninvasive Ventilation*. European Respiratory Society, Sheffield, pp. 287–306.
- Schallom, M., Cracchiolo, L., Falker, A., Foster, J., Hager, J., Morehouse, T., Watts, P., Weems, L., Kollef, M., 2015. Pressure Ulcer Incidence in Patients Wearing Nasal-Oral Versus Full-Face Noninvasive Ventilation Masks. *Am. J. Crit. Care Off. Publ. Am. Assoc. Crit.-Care Nurses* 24, 349–356; quiz 357. doi:10.4037/ajcc2015386
- Schara, U., Schneider-Gold, C., Schrank, B., 2015. *Klinik und Transition neuromuskulärer Erkrankungen*, 1. Ed. ed. Springer, Heidelberg.
- Schettino, G.P.P., Chatmongkolchart, S., Hess, D.R., Kacmarek, R.M., 2003. Position of exhalation port and mask design affect CO₂ rebreathing during noninvasive positive pressure ventilation. *Crit. Care Med.* 31, 2178–2182. doi:10.1097/01.CCM.0000081309.71887.E9
- Schlamp, V., Karg, O., Abel, A., Schlotter, B., Wasner, M., Borasio, G.D., 1998. [Noninvasive intermittent self-ventilation as a palliative measure in amyotrophic lateral sclerosis]. *Nervenarzt* 69, 1074–1082.
- Schönhofer, B., 2010. *Nicht-invasive Beatmung - Grundlagen und moderne Praxis*, 2nd ed. UNI-MED, Bremen; London; Boston, Mass.
- Schönhofer, B., 2002. Choice of ventilator types, modes, and settings for long-term ventilation. *Respir. Care Clin. N. Am.* 8, 419–445, vi.
- Schönhofer, B., Barchfeld, T., Wenzel, M., Köhler, D., 2001. Long term effects of non-invasive mechanical ventilation on pulmonary haemodynamics in patients with chronic respiratory failure. *Thorax* 56, 524–528.
- Schönhofer, B., Euteneuer, S., Nava, S., Suchi, S., Köhler, D., 2002. Survival of mechanically ventilated patients admitted to a specialised weaning centre. *Intensive Care Med.* 28, 908–916. doi:10.1007/s00134-002-1287-5
- Schönhofer, B., Geibel, M., Sonneborn, M., Haidl, P., Köhler, D., 1997a. Daytime mechanical ventilation in chronic respiratory insufficiency. *Eur. Respir. J.* 10, 2840–2846.
- Schönhofer, B., Geiseler, J., Dellweg, D., Moerer, O., Barchfeld, T., Fuchs, H., Karg, O., Rosseau, S., Sitter, H., Weber-Carstens, S., Westhoff, M., Windisch, W., 2014a. Prolongiertes Weaning. *Pneumologie* 68, 19–75. doi:10.1055/s-0033-1359038
- Schönhofer, B., Geiseler, J., Dellweg, D., Moerer, O., Barchfeld, T., Fuchs, H., Karg, O., Rosseau, S., Sitter, H., Weber-Carstens, S., Westhoff, M., Windisch, W., 2014b. Prolongiertes Weaning. *Pneumologie* 68, 19–75. doi:10.1055/s-0033-1359038
- Schönhofer, B., Köhler, D., 2000. Effect of non-invasive mechanical ventilation on sleep and nocturnal ventilation in patients with chronic respiratory failure. *Thorax* 55, 308–313.
- Schönhofer, B., Köhler, D., Kutzer, K., 2006. Ethische Betrachtungen zur Beatmungsmedizin unter besonderer Berücksichtigung des Lebensendes. *Pneumologie* 60, 408–416. doi:10.1055/s-2006-932137
- Schönhofer, B., Kuhlen, R., Neumann, P., Westhoff, M., Berndt, C., Sitter, H., 2008. Nicht invasive Beatmung bei akuter respiratorischer Insuffizienz. *Dtsch Arztebl* 105, 424–433.

- Schönhofer, B., Sonneborn, M., Haidl, P., Böhrer, H., Köhler, D., 1997b. Comparison of two different modes for noninvasive mechanical ventilation in chronic respiratory failure: volume versus pressure controlled device. *Eur. Respir. J.* 10, 184–191.
- Schönhofer, B., Sortor-Leger, S., 2002. Equipment needs for noninvasive mechanical ventilation. *Eur. Respir. J.* 20, 1029–1036. doi:10.1183/09031936.02.00404202
- Schonhofer, B., Wallstein, S., Wiese, C., Kohler, D., 2001. Noninvasive mechanical ventilation improves endurance performance in patients with chronic respiratory failure due to thoracic restriction. *Chest* 119, 1371–1378.
- Schütz, A., Wagner, J., Conrad, A., Funke, A., 2017. Vergleich verschiedener mechanischer Hustenhilfen durch Messung der expiratorischen Spitzenflüsse. *Pneumologie* 71, 166–172. doi:10.1055/s-0042-121822
- Schwartz, A.R., Kacmarek, R.M., Hess, D.R., 2004. Factors affecting oxygen delivery with bi-level positive airway pressure. *Respir. Care* 49, 270–275.
- Schwarz, S.B., Magnet, F.S., Windisch, W., 2017. Why High-Intensity NPPV is Favourable to Low-Intensity NPPV: Clinical and Physiological Reasons. *COPD* 1–7. doi:10.1080/15412555.2017.1318843
- Schwarz, S.B., Windisch, W., Magnet, F.S., Schmoor, C., Karagiannidis, C., Callegari, J., Huttmann, S.E., Storre, J.H., 2017. Continuous non-invasive PCO₂ monitoring in weaning patients: Transcutaneous is advantageous over end-tidal PCO₂. *Respirology*. doi:10.1111/resp.13095
- Senent, C., Golmard, J.-L., Salachas, F., Chiner, E., Morelot-Panzini, C., Meninger, V., Lamouroux, C., Similowski, T., Gonzalez-Bermejo, J., 2011. A comparison of assisted cough techniques in stable patients with severe respiratory insufficiency due to amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph. Lateral Scler. Off. Publ. World Fed. Neurol. Res. Group Mot. Neuron Dis.* 12, 26–32. doi:10.3109/17482968.2010.535541
- Servera, E., Sancho, J., Bañuls, P., Marín, J., 2015. Bulbar impairment score predicts noninvasive volume-cycled ventilation failure during an acute lower respiratory tract infection in ALS. *J. Neurol. Sci.* 358, 87–91. doi:10.1016/j.jns.2015.08.027
- Sherman, J.M., Davis, S., Albamonte-Petrick, S., Chatburn, R.L., Fitton, C., Green, C., Johnston, J., Lyrene, R.K., Myer, C., Othersen, H.B., Wood, R., Zach, M., Zander, J., Zinman, R., 2000. 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.* 161, 297–308. doi:10.1164/ajrccm.161.1.ats1-00
- Shneerson, J.M., Simonds, A.K., 2002. Noninvasive ventilation for chest wall and neuromuscular disorders. *Eur. Respir. J.* 20, 480–487.
- Simonds, A.K., 2008. NIV and neuromuscular disease, in: Muir, J.-F., Ambrosino, N., Simonds, A.K. (Eds.), *Noninvasive Ventilation*. Sheffield, pp. 224–239.
- Simonds, A.K., 2006. Recent advances in respiratory care for neuromuscular disease*. *CHEST J.* 130, 1879–1886. doi:10.1378/chest.130.6.1879
- Simonds, A.K., 2003. Home ventilation. *Eur. Respir. J.* 22, 38s–46s. doi:10.1183/09031936.03.00029803
- Simonds, A.K., Elliott, M.W., 1995. Outcome of domiciliary nasal intermittent positive pressure ventilation in restrictive and obstructive disorders. *Thorax* 50, 604–609.
- Singer, P.A., Martin, D.K., Kelner, M., 1999. Quality end-of-life care: patients' perspectives. *JAMA* 281, 163–168.
- Sivasothy, P., Smith, I.E., Shneerson, J.M., 1998. Mask intermittent positive pressure ventilation in chronic hypercapnic respiratory failure due to chronic obstructive pulmonary disease. *Eur. Respir. J.* 11, 34–40.
- Smith, I.E., Shneerson, J.M., 1997. Secondary failure of nasal intermittent positive pressure ventilation using the Monnal D: effects of changing ventilator. *Thorax* 52, 89–91.
- Sonneveld, H.M., Strating, M.M.H., van Staa, A.L., Nieboer, A.P., 2013. Gaps in transitional care: what are the perceptions of adolescents, parents and providers? *Child Care Health Dev.* 39, 69–80. doi:10.1111/j.1365-2214.2011.01354.x

- Soo Hoo, G.W., Santiago, S., Williams, A.J., 1994. Nasal mechanical ventilation for hypercapnic respiratory failure in chronic obstructive pulmonary disease: determinants of success and failure. *Crit. Care Med.* 22, 1253–1261.
- Spence, A., 1995. Home ventilation: how to plan for discharge. *Nurs. Stand. R. Coll. Nurs. G. B.* 1987 9, 38–40.
- Statistisches Bundesamt, 2014. Nachhaltige Entwicklung in Deutschland - Indikatorenbericht 2014, 2nd ed. Statistisches Bundesamt, Wiesbaden.
- Stehling, F., Bouikidis, A., Schara, U., Mellies, U., 2015a. Mechanical insufflation/exsufflation improves vital capacity in neuromuscular disorders. *Chron. Respir. Dis.* 12, 31–35. doi:10.1177/1479972314562209
- Stehling, F., Dohna-Schwake, C., Mellies, U., Große-Onnebrink, J., 2015b. Decline in Lung Volume With Duchenne Muscular Dystrophy Is Associated With Ventilation Inhomogeneity. *Respir. Care* 60, 1257–1263. doi:10.4187/respcare.04025
- Steier, J., Jolley, C.J., Seymour, J., Roughton, M., Polkey, M.I., Moxham, J., 2009. Neural respiratory drive in obesity. *Thorax* 64, 719–725. doi:10.1136/thx.2008.109728
- Steier, J., Lunt, A., Hart, N., Polkey, M.I., Moxham, J., 2014. Observational study of the effect of obesity on lung volumes. *Thorax thoraxjnl-2014-205148*. doi:10.1136/thoraxjnl-2014-205148
- Stell, I.M., Paul, G., Lee, K.C., Ponte, J., Moxham, J., 2001. Noninvasive ventilator triggering in chronic obstructive pulmonary disease. A test lung comparison. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 164, 2092–2097. doi:10.1164/ajrccm.164.11.2011147
- Stieglitz, S., George, S., Priegnitz, C., Hagemeyer, L., Randerath, W., 2013. Frequency and management of respiratory incidents in invasive home ventilation. *Chron. Respir. Dis.* 10, 135–140. doi:10.1177/1479972313493099
- Stieglitz, S., Matthes, S., Priegnitz, C., Hagemeyer, L., Randerath, W., 2016. Comparison of Transcutaneous and Capillary Measurement of PCO₂ in Hypercapnic Subjects. *Respir. Care* 61, 98–105. doi:10.4187/respcare.03917
- Stieglitz, S., Randerath, W., 2012. [Weaning failure: follow-up care by the weaning centres--home visits to patients with invasive ventilation]. *Pneumol. Stuttg. Ger.* 66, 39–43. doi:10.1055/s-0031-1291439
- Storre, J.H., Bohm, P., Dreher, M., Windisch, W., 2009. Clinical impact of leak compensation during non-invasive ventilation. *Respir. Med.* 103, 1477–1483. doi:10.1016/j.rmed.2009.04.020
- Storre, J.H., Huttmann, S.E., Ekkernkamp, E., Walterspacher, S., Schmoor, C., Dreher, M., Windisch, W., 2014a. Oxygen supplementation in noninvasive home mechanical ventilation: the crucial roles of CO₂ exhalation systems and leakages. *Respir. Care* 59, 113–120.
- Storre, J.H., Magnet, F.S., Dreher, M., Windisch, W., 2011. Transcutaneous monitoring as a replacement for arterial PCO₂ monitoring during nocturnal non-invasive ventilation. *Respir. Med.* 105, 143–150. doi:10.1016/j.rmed.2010.10.007
- Storre, J.H., Matrosovich, E., Ekkernkamp, E., Walker, D.J., Schmoor, C., Dreher, M., Windisch, W., 2014b. Home Mechanical Ventilation for COPD: High-Intensity Versus Target Volume Noninvasive Ventilation. *Respir. Care* 59, 1389–1397. doi:10.4187/respcare.02941
- Storre, J.H., Schönhofer, B., 2008. Noninvasive mechanical ventilation in chronic respiratory failure: ventilators and interfaces, in: Muir, J.-F., Ambrosino, N., Simonds, A.K. (Eds.), *European Respiratory Monograph 41: Noninvasive Ventilation*. European Respiratory Society, Sheffield, pp. 319–337.
- Storre, J.H., Seuthe, B., Fiechter, R., Milioglou, S., Dreher, M., Sorichter, S., Windisch, W., 2006. Average volume-assured pressure support in obesity hypoventilation*: A randomized crossover trial. *Chest* 130, 815–821. doi:10.1378/chest.130.3.815
- Storre, J.H., Steurer, B., Kabitz, H.-J., Dreher, M., Windisch, W., 2007. Transcutaneous PCO₂ monitoring during initiation of noninvasive ventilation. *Chest* 132, 1810–1816. doi:10.1378/chest.07-1173
- Striegl, A.M., Redding, G.J., Diblasi, R., Crotwell, D., Salyer, J., Carter, E.R., 2011. Use of a lung model to assess mechanical in-exsufflator therapy in infants with tracheostomy. *Pediatr. Pulmonol.* 46, 211–217. doi:10.1002/ppul.21353

- Struik, F.M., Duiverman, M.L., Meijer, P.M., Nieuwenhuis, J.A., Kerstjens, H.A., Wijkstra, P.J., 2011. Volume-targeted versus pressure-targeted noninvasive ventilation in patients with chest-wall deformity: a pilot study. *Respir. Care* 56, 1522–1525. doi:10.4187/respcare.01043
- Struik, F.M., Lacasse, Y., Goldstein, R.S., Kerstjens, H.A.M., Wijkstra, P.J., 2014. Nocturnal noninvasive positive pressure ventilation in stable COPD: A systematic review and individual patient data meta-analysis. *Respir. Med.* 108, 329–337. doi:10.1016/j.rmed.2013.10.007
- Strumpf, D.A., Millman, R.P., Carlisle, C.C., Grattan, L.M., Ryan, S.M., Erickson, A.D., Hill, N.S., 1991. Nocturnal positive-pressure ventilation via nasal mask in patients with severe chronic obstructive pulmonary disease. *Am. Rev. Respir. Dis.* 144, 1234–1239. doi:10.1164/ajrccm/144.6.1234
- Stuart, M., Weinrich, M., 2004. Integrated health system for chronic disease management: lessons learned from France. *Chest* 125, 695–703.
- Sturgess, J.M., Palfrey, A.J., Reid, L., 1970. The viscosity of bronchial secretion. *Clin. Sci.* 38, 145–156.
- Suri, P., Burns, S.P., Bach, J.R., 2008. Pneumothorax associated with mechanical insufflation-exsufflation and related factors. *Am. J. Phys. Med. Rehabil.* 87, 951–955. doi:10.1097/PHM.0b013e31817c181e
- Swedberg, L., Michélsen, H., Chiriac, E.H., Hylander, I., 2015. 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.* 29, 369–378. doi:10.1111/scs.12173
- Tankersley, C.G., O'Donnell, C., Daood, M.J., Watchko, J.F., Mitzner, W., Schwartz, A., Smith, P., 1998. Leptin attenuates respiratory complications associated with the obese phenotype. *J. Appl. Physiol.* 85, 2261–2269.
- Tassaux, D., Gainnier, M., Battisti, A., Jolliet, P., 2005. Impact of expiratory trigger setting on delayed cycling and inspiratory muscle workload. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 172, 1283–1289. doi:10.1164/rccm.200407-880OC
- Tedde, M.L., Onders, R.P., Teixeira, M.J., Lage, S.G., Ballester, G., Brotto, M.W.I., Okumura, E.M., Jatene, F.B., 2012. Electric ventilation: indications for and technical aspects of diaphragm pacing stimulation surgical implantation. *J. Bras. Pneumol. Publicacao Of. Soc. Bras. Pneumol. E Tisiologia* 38, 566–572.
- Tejeda, M., Boix, J.H., Alvarez, F., Balanzá, R., Morales, M., 1997. Comparison of pressure support ventilation and assist-control ventilation in the treatment of respiratory failure. *Chest* 111, 1322–1325.
- Teschler, H., Stampa, J., Ragette, R., Konietzko, N., Berthon-Jones, M., 1999. Effect of mouth leak on effectiveness of nasal bilevel ventilatory assistance and sleep architecture. *Eur. Respir. J.* 14, 1251–1257.
- Testa, M.A., Simonson, D.C., 1996. Assessment of Quality-of-Life Outcomes. *N. Engl. J. Med.* 334, 835–840. doi:10.1056/NEJM199603283341306
- Thompson, C.L., Richmond, M., 1990. Teaching home care for ventilator-dependent patients: the patients' perception. *Heart Lung J. Crit. Care* 19, 79–83.
- Thorevska, N., Tilluckdharry, L., Tickoo, S., Havasi, A., Amoateng-Adjepong, Y., Manthous, C.A., 2005. Patients' understanding of advance directives and cardiopulmonary resuscitation. *J. Crit. Care* 20, 26–34.
- Thys, F., Liistro, G., Dozin, O., Marion, E., Rodenstein, D.O., 2002. Determinants of Fi,O₂ with oxygen supplementation during noninvasive two-level positive pressure ventilation. *Eur. Respir. J.* 19, 653–657.
- Tobin, M.J., Laghi, F., Brochard, L., 2009. Role of the respiratory muscles in acute respiratory failure of COPD: lessons from weaning failure. *J. Appl. Physiol.* 107, 962–970. doi:10.1152/jappphysiol.00165.2009
- Tollefsen, E., Gulsvik, A., Bakke, P., Fondenes, O., 2009. [Prevalence of home ventilation therapy in Norway]. *Tidsskr. Den Nor. Lægeforen. Tidsskr. Prakt. Med. Ny Række* 129, 2094–2097. doi:10.4045/tidsskr.08.0716

- Toly, V.B., Musil, C.M., Carl, J.C., 2012. Families with children who are technology dependent: normalization and family functioning. *West. J. Nurs. Res.* 34, 52–71. doi:10.1177/0193945910389623
- Toussaint, M., Soudon, P., Kinnear, W., 2008. Effect of non-invasive ventilation on respiratory muscle loading and endurance in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Thorax* 63, 430–434. doi:10.1136/thx.2007.084574
- Toussaint, M., Steens, M., Wasteels, G., Soudon, P., 2006. Diurnal ventilation via mouthpiece: survival in end-stage Duchenne patients. *Eur. Respir. J.* 28, 549–555. doi:10.1183/09031936.06.00004906
- Trachsel, D., Hammer, J., 2006. Indications for tracheostomy in children. *Paediatr. Respir. Rev.* 7, 162–168. doi:10.1016/j.prrv.2006.06.004
- Truog, R.D., Campbell, M.L., Curtis, J.R., Haas, C.E., Luce, J.M., Rubenfeld, G.D., Rushton, C.H., Kaufman, D.C., American Academy of Critical Care Medicine, 2008. 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.* 36, 953–963. doi:10.1097/CCM.0B013E3181659096
- Tsolaki, V., Pastaka, C., Karetsi, E., Zygoulis, P., Koutsokera, A., Gourgoulisanis, K.I., Kostikas, K., 2008. One-year non-invasive ventilation in chronic hypercapnic COPD: effect on quality of life. *Respir. Med.* 102, 904–911. doi:10.1016/j.rmed.2008.01.003
- Tsolaki, V., Pastaka, C., Kostikas, K., Karetsi, E., Dimoulis, A., Zikiri, A., Koutsokera, A., Gourgoulisanis, K.I., 2011. Noninvasive ventilation in chronic respiratory failure: effects on quality of life. *Respiration* 81, 402–410. doi:10.1159/000317138
- Tsuboi, T., Ohi, M., Kita, H., Otsuka, N., Hirata, H., Noguchi, T., Chin, K., Mishima, M., Kuno, K., 1999. The efficacy of a custom-fabricated nasal mask on gas exchange during nasal intermittent positive pressure ventilation. *Eur. Respir. J.* 13, 152–156.
- Tuggey, J., Elliott, M., 2005. Randomised crossover study of pressure and volume non-invasive ventilation in chest wall deformity. *Thorax* 60, 859–864. doi:10.1136/thx.2005.041327
- Tuggey, J.M., Delmastro, M., Elliott, M.W., 2007. The effect of mouth leak and humidification during nasal non-invasive ventilation. *Respir. Med.* 101, 1874–1879. doi:10.1016/j.rmed.2007.05.005
- Tuggey, J.M., Plant, P.K., Elliott, M.W., 2003. Domiciliary non-invasive ventilation for recurrent acidotic exacerbations of COPD: an economic analysis. *Thorax* 58, 867–871.
- Tzani, P., Chiesa, S., Aiello, M., Scarascia, A., Catellani, C., Elia, D., Marangio, E., Chetta, A., 2014. The value of cough peak flow in the assessment of cough efficacy in neuromuscular patients. A cross sectional study. *Eur. J. Phys. Rehabil. Med.* 50, 427–432.
- Tzeng, A.C., Bach, J.R., 2000. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. *Chest* 118, 1390–1396.
- Upadya, A., Muralidharan, V., Thorevska, N., Amoateng-Adjepong, Y., Manthous, C.A., 2002. Patient, physician, and family member understanding of living wills. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 166, 1430–1435. doi:10.1164/rccm.200206-503OC
- Vachharajani, A., Uong, E.C., 2005. The role of polysomnography in the diagnosis of a neuromuscular disorder. *J. Clin. Sleep Med. JCSM Off. Publ. Am. Acad. Sleep Med.* 1, 398–399.
- van der Heide, A., Deliens, L., Faisst, K., Nilstun, T., Norup, M., Paci, E., van der Wal, G., van der Maas, P.J., EURELD consortium, 2003. End-of-life decision-making in six European countries: descriptive study. *Lancet Lond. Engl.* 362, 345–350. doi:10.1016/S0140-6736(03)14019-6
- van Huijzen, S., van Staa, A., 2013. Chronic ventilation and social participation: experiences of men with neuromuscular disorders. *Scand. J. Occup. Ther.* 20, 209–216. doi:10.3109/11038128.2013.765033
- Vandervoort, A., Houttekier, D., Vander Stichele, R., van der Steen, J.T., Van den Block, L., 2014. Quality of dying in nursing home residents dying with dementia: does advanced care planning matter? A nationwide postmortem study. *PloS One* 9, e91130. doi:10.1371/journal.pone.0091130

- Vargo, J.J., Zuccaro, G., Dumot, J.A., Conwell, D.L., Morrow, J.B., Shay, S.S., 2002. Automated graphic assessment of respiratory activity is superior to pulse oximetry and visual assessment for the detection of early respiratory depression during therapeutic upper endoscopy. *Gastrointest. Endosc.* 55, 826–831.
- Verma, A., Steele, J., 2006. Botulinum toxin improves sialorrhea and quality of living in bulbar amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 34, 235–237. doi:10.1002/mus.20545
- Vitacca, M., Barbano, L., D’Anna, S., Porta, R., Bianchi, L., Ambrosino, N., 2002. Comparison of five bilevel pressure ventilators in patients with chronic ventilatory failure: a physiologic study. *Chest* 122, 2105–2114.
- Vitacca, M., Grassi, M., Barbano, L., Galavotti, G., Sturani, C., Vianello, A., Zanotti, E., Ballerin, L., Potenza, A., Scala, R., Peratoner, A., Ceriana, P., Di Buono, L., Clini, E., Ambrosino, N., Hill, N., Nava, S., 2010. Last 3 months of life in home-ventilated patients: the family perception. *Eur. Respir. J.* 35, 1064–1071. doi:10.1183/09031936.00061009
- Vitacca, M., Paneroni, M., Peroni, R., Barbano, L., Dodaj, V., Piaggi, G., Vanoglio, F., Luisa, A., Giordano, A., Ceriana, P., 2014. 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* 59, 1863–1871. doi:10.4187/respcare.03030
- Wallis, C., Paton, J.Y., Beaton, S., Jardine, E., 2011. Children on long-term ventilatory support: 10 years of progress. *Arch. Dis. Child.* 96, 998–1002. doi:10.1136/adc.2010.192864
- Wang, T.G., Bach, J.R., Avilla, C., Alba, A.S., Yang, G.F., 1994. Survival of individuals with spinal muscular atrophy on ventilatory support. *Am. J. Phys. Med. Rehabil.* 73, 207–211.
- Ward, S., Chatwin, M., Heather, S., Simonds, A.K., 2005. Randomised controlled trial of non-invasive ventilation (NIV) for nocturnal hypoventilation in neuromuscular and chest wall disease patients with daytime normocapnia. *Thorax* 60, 1019–1024. doi:10.1136/thx.2004.037424
- Warren, M.L., Jarrett, C., Senegal, R., Parker, A., Kraus, J., Hartgraves, D., 2004. An interdisciplinary approach to transitioning ventilator-dependent patients to home. *J. Nurs. Care Qual.* 19, 67–73.
- Watt, J.W.H., Wiredu, E., Silva, P., Meehan, S., 2011. Survival after short- or long-term ventilation after acute spinal cord injury: a single-centre 25-year retrospective study. *Spinal Cord* 49, 404–410. doi:10.1038/sc.2010.131
- WeanNet Study Group, 2016. WeanNet: Das Netzwerk von Weaning-Einheiten der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin (DGP). *DMW - Dtsch. Med. Wochenschr.* 141, e166–e172. doi:10.1055/s-0042-112345
- Weese-Mayer, D.E., Berry-Kravis, E.M., Ceccherini, I., Keens, T.G., Loghmanee, D.A., Trang, H., ATS Congenital Central Hypoventilation Syndrome Subcommittee, 2010. An official ATS clinical policy statement: Congenital central hypoventilation syndrome: genetic basis, diagnosis, and management. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 181, 626–644. doi:10.1164/rccm.200807-1069ST
- Weese-Mayer, D.E., Rand, C.M., Berry-Kravis, E.M., Jennings, L.J., Loghmanee, D.A., Patwari, P.P., Ceccherini, I., 2009. Congenital central hypoventilation syndrome from past to future: model for translational and transitional autonomic medicine. *Pediatr. Pulmonol.* 44, 521–535. doi:10.1002/ppul.21045
- Weese-Mayer, D.E., Rand, C.M., Zhou, A., Carroll, M.S., Hunt, C.E., 2017. 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.* 81, 192–201. doi:10.1038/pr.2016.196
- Weinberg, J., Klefbeck, B., Borg, J., Svanborg, E., 2003. Polysomnography in chronic neuromuscular disease. *Respiration* 70, 349–354. doi:72896
- Weiss, S., Van Egmond-Fröhlich, A., Hofer, N., Pflieger, A., Rath, R., Schwarz, R., Kurz, H., Waibel, V., Kenzian, H., Kommer, E., Wadlegger, F., Stelzl, W., Keck, B., Grigorow, I., Kerbl, R., Sauseng, W., Frischer, T., Eber, E., Bernert, G., 2016. Long-Term Respiratory Support for Children and Adolescents in Austria: A National Survey. *Klin. Padiatr.* 228, 42–46. doi:10.1055/s-0035-1565240

- Wenzel, M., Klauke, M., Gessenhardt, F., Dellweg, D., Haidl, P., Schönhofer, B., Köhler, D., 2005. Sterile water is unnecessary in a continuous positive airway pressure convection-type humidifier in the treatment of obstructive sleep apnea syndrome. *Chest* 128, 2138–2140. doi:10.1378/chest.128.4.2138
- Wenzel, M., Wenzel, G., Klauke, M., Kerl, J., Hund-Rinke, K., 2008. Charakteristik mehrerer Befeuchter für die CPAP- sowie invasive und nicht invasive Beatmungstherapie und Sauerstofflangzeittherapie unter standardisierten Bedingungen in einer Klimakammer. *Pneumologie* 62, 324–329.
- Westhoff, M., Litterst, P., 2015. Obstructive sleep apnoea and non-restorative sleep induced by the interface. *Sleep Breath. Schlaf Atm.* 19, 1317–1325. doi:10.1007/s11325-015-1173-3
- Westhoff, M., Schönhofer, B., Neumann, P., Bickenbach, J., Barchfeld, T., Becker, H., Dubb, R., Fuchs, H., Heppner, H., Janssens, U., Jehser, T., Karg, O., Kilger, E., Köhler, H.-D., Köhnlein, T., Max, M., Meyer, F., Müllges, W., Putensen, C., Schreiter, D., Storre, J., Windisch, W., 2015a. Nicht-invasive Beatmung als Therapie der akuten respiratorischen Insuffizienz. *Pneumologie* 69, 719–756. doi:10.1055/s-0034-1393309
- Westhoff, M., Schönhofer, B., Neumann, P., Bickenbach, J., Barchfeld, T., Becker, H., Dubb, R., Fuchs, H., Heppner, H., Janssens, U., Jehser, T., Karg, O., Kilger, E., Köhler, H.-D., Köhnlein, T., Max, M., Meyer, F., Müllges, W., Putensen, C., Schreiter, D., Storre, J., Windisch, W., 2015b. Nicht-invasive Beatmung als Therapie der akuten respiratorischen Insuffizienz. *Pneumologie* 69, 719–756. doi:10.1055/s-0034-1393309
- White, D.P., Criner, G.J., Dreher, M., Hart, N., Peyerl, F.W., Wolfe, L.F., Chin, S.A., 2015. 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* 147, 1704–1705. doi:10.1378/chest.15-0394
- Wiedemann, H.P., McCarthy, K., 1989. Noninvasive monitoring of oxygen and carbon dioxide. *Clin. Chest Med.* 10, 239–254.
- Wijkstra, P.J., Lacasse, Y., Guyatt, G.H., Casanova, C., Gay, P.C., Meecham Jones, J., Goldstein, R.S., 2003. A meta-analysis of nocturnal noninvasive positive pressure ventilation in patients with stable COPD. *Chest* 124, 337–343.
- Williams, T.L., 2007. Effect of non-invasive ventilation on survival, quality of life, respiratory function and cognition: a review of the literature. *Amyotroph. Lateral Scler. Off. Publ. World Fed. Neurol. Res. Group Mot. Neuron Dis.* 8, 317; author reply 317-318.
- Willson, G.N., Piper, A.J., Norman, M., Chaseling, W.G., Milross, M.A., Collins, E.R., Grunstein, R.R., 2004. Nasal versus full face mask for noninvasive ventilation in chronic respiratory failure. *Eur. Respir. J.* 23, 605–609. doi:10.1183/09031936.04.00051604
- Windisch, W., 2013. Remodelling der Atemmuskulatur: Folgen und deren Lösung. *Atemwegs- Lungenerkrankh.* 39, 479–483. doi:10.5414/ATX01889
- Windisch, W., 2010. Home mechanical ventilation: who cares about how patients die? *Eur. Respir. J.* 35, 955–957. doi:10.1183/09031936.00177009
- Windisch, W., 2008a. Impact of home mechanical ventilation on health-related quality of life. *Eur. Respir. J.* 32, 1328–1336. doi:10.1183/09031936.00066407
- Windisch, W., 2008b. Impact of home mechanical ventilation on health-related quality of life. *Eur. Respir. J.* 32, 1328–1336. doi:10.1183/09031936.00066407
- Windisch, W., Brambring, J., Budweiser, S., Dellweg, D., Geiseler, J., Gerhard, F., Köhnlein, T., Mellies, U., Schönhofer, B., Schucher, B., Siemon, K., Walterspacher, S., Winterholler, M., Sitter, H., 2010a. Nichtinvasive und invasive Beatmung als Therapie der chronischen respiratorischen Insuffizienz. *Pneumologie* 64, 207–240. doi:10.1055/s-0029-1243978
- Windisch, W., Budweiser, S., Heinemann, F., Pfeifer, M., Rzehak, P., 2008. The Severe Respiratory Insufficiency Questionnaire was valid for COPD patients with severe chronic respiratory failure. *J. Clin. Epidemiol.* 61, 848–853. doi:10.1016/j.jclinepi.2007.09.009
- Windisch, W., Criée, C.P., 2006. [Quality of life in patients with home mechanical ventilation]. *Pneumol. Stuttg. Ger.* 60, 539–546. doi:10.1055/s-2006-932152

- Windisch, W., Dreher, M., 2008. NIV and chronic respiratory failure secondary to restrictive thoracic disorders (obesity excluded), in: Muir, J.-F., Ambrosino, N., Simonds, A.K. (Eds.), *European Respiratory Monograph 41: Noninvasive Ventilation*. European Respiratory Society, Sheffield, pp. 240–250.
- Windisch, W., Dreher, M., Storre, J.H., Sorichter, S., 2006a. Nocturnal non-invasive positive pressure ventilation: Physiological effects on spontaneous breathing. *Respir. Physiol. Neurobiol.* 150, 251–260. doi:10.1016/j.resp.2005.05.017
- Windisch, W., Dreher, M., Storre, J.H., Sorichter, S., 2006b. Nocturnal non-invasive positive pressure ventilation: physiological effects on spontaneous breathing. *Respir. Physiol. Neurobiol.* 150, 251–260. doi:10.1016/j.resp.2005.05.017
- Windisch, W., Freidel, K., Schucher, B., Baumann, H., Wiebel, M., Matthys, H., Petermann, F., 2003a. The Severe Respiratory Insufficiency (SRI) Questionnaire A specific measure of health-related quality of life in patients receiving home mechanical ventilation. *J. Clin. Epidemiol.* 56, 752–759. doi:10.1016/S0895-4356(03)00088-X
- Windisch, W., Freidel, K., Schucher, B., Baumann, H., Wiebel, M., Matthys, H., Petermann, F., 2003b. 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.* 29, 615–621. doi:10.1007/s00134-003-1675-5
- Windisch, W., Haenel, M., Storre, J.H., Dreher, M., 2009. High-intensity non-invasive positive pressure ventilation for stable hypercapnic COPD. *Int. J. Med. Sci.* 6, 72–76.
- Windisch, W., Hennings, E., Storre, J.H., Matthys, H., Sorichter, S., 2004. Long-term survival of a patient with congenital central hypoventilation syndrome despite the lack of continuous ventilatory support. *Respiration* 71, 195–198. doi:10.1159/000076685
- Windisch, W., Kostić, S., Dreher, M., Virchow, J., Johann Christian, Sorichter, S., 2005a. Outcome of patients with stable COPD receiving controlled noninvasive positive pressure ventilation aimed at a maximal reduction of paco₂*. *CHEST J.* 128, 657–662. doi:10.1378/chest.128.2.657
- Windisch, W., Schönhofer, B., Magnet, F., Stoelben, E., Kabitz, H.-J., 2016. Diagnostik und Therapie der gestörten Zwerchfellfunktion. *Pneumologie* 70, 454–461. doi:10.1055/s-0042-106694
- Windisch, W., Storre, J.H., 2012. Target volume settings for home mechanical ventilation: great progress or just a gadget? *Thorax* 67, 663–665. doi:10.1136/thoraxjnl-2012-201679
- Windisch, W., Storre, J.H., Köhnlein, T., 2015. Nocturnal non-invasive positive pressure ventilation for COPD. *Expert Rev. Respir. Med.* 9, 295–308. doi:10.1586/17476348.2015.1035260
- Windisch, W., Storre, J.H., Sorichter, S., Virchow, J.C., 2005b. Comparison of volume- and pressure-limited NPPV at night: a prospective randomized cross-over trial. *Respir. Med.* 99, 52–59.
- Windisch, W., Vogel, M., Sorichter, S., Hennings, E., Bremer, H., Hamm, H., Matthys, H., Virchow, J C, J., 2002. Normocapnia during nIPPV in chronic hypercapnic COPD reduces subsequent spontaneous PaCO₂ 96, 572–579.
- Windisch, W., Walterspacher, S., Siemon, K., Geiseler, J., Sitter, H., 2010b. Guidelines for Non-Invasive and Invasive Mechanical Ventilation for Treatment of Chronic Respiratory Failure. *Pneumologie* 64, 640–652. doi:10.1055/s-0030-1255558
- Winterholler, C., 2008. [Diagnosis and treatment of dysphagia in patients with neuromuscular disease]. *Pneumol. Stuttg. Ger.* 62 Suppl 1, S35-38. doi:10.1055/s-2007-1038100
- Winterholler, M., Claus, D., Bockelbrink, A., Borasio, G.D., Pongratz, D., Schrank, B., Toyka, K.V., Neundörfer, B., 1997a. [Recommendations of Bavarian Muscle Centers of the German Neuromuscular Disease Society for home ventilation of neuromuscular diseases of adult patients]. *Nervenarzt* 68, 351–357.
- Winterholler, M., Erbguth, F., Rechlin, T., Neundörfer, B., 1997b. [Managing life and death wishes of invasively ventilated amyotrophic lateral sclerosis patients]. *Med. Klin. Munich Ger.* 1983 92 Suppl 1, 90–92.
- Wirth, A., Wabitsch, M., Hauner, H., 2014. Prävention und Therapie der Adipositas. *Dtsch. Ärztebl.* 111, 705–13.

- Wischnewski, N., Mielke, M., Wendt, C., 2011. Healthcare-associated infections in long-term care facilities (HALT). *Bundesgesundheitsblatt - Gesundheitsforschung - Gesundheitsschutz* 54, 1147. doi:10.1007/s00103-011-1363-5
- Wise, M.P., Hart, N., Davidson, C., Fox, R., Allen, M., Elliott, M., Winter, B., Morgan, M., Shovelton, H., Meadowcroft, R., Campbell, J., Finlay, I., 2011. Home mechanical ventilation. *BMJ* 342, d1687.
- Wood, H., 2015. Motor neuron disease: Diaphragm pacing is associated with reduced survival in ALS patients with respiratory insufficiency. *Nat. Rev. Neurol.* 11, 484. doi:10.1038/nrneurol.2015.149
- Yamanaka, M.K., Sue, D.Y., 1987. Comparison of arterial-end-tidal PCO₂ difference and dead space/tidal volume ratio in respiratory failure. *Chest* 92, 832–835.
- Yee, B.J., Cheung, J., Phipps, P., Banerjee, D., Piper, A.J., Grunstein, R.R., 2006. Treatment of obesity hypoventilation syndrome and serum leptin. *Respiration* 73, 209–212. doi:10.1159/000088358
- Younes, M., Kun, J., Webster, K., Roberts, D., 2002. Response of ventilator-dependent patients to delayed opening of exhalation valve. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 166, 21–30. doi:10.1164/rccm.2107143
- Young, A.C., Wilson, J.W., Kotsimbos, T.C., Naughton, M.T., 2008. Randomised placebo controlled trial of non-invasive ventilation for hypercapnia in cystic fibrosis. *Thorax* 63, 72–77. doi:10.1136/thx.2007.082602
- Young, H.K., Lowe, A., Fitzgerald, D.A., Seton, C., Waters, K.A., Kenny, E., Hynan, L.S., Iannaccone, S.T., North, K.N., Ryan, M.M., 2007. Outcome of noninvasive ventilation in children with neuromuscular disease. *Neurology* 68, 198–201. doi:10.1212/01.wnl.0000251299.54608.13
- Yuan, N., El-Sayed, Y.Y., Ruoss, S.J., Riley, E., Enns, G.M., Robinson, T.E., 2009. Successful pregnancy and cesarean delivery via noninvasive ventilation in mitochondrial myopathy. *J. Perinatol. Off. J. Calif. Perinat. Assoc.* 29, 166–167. doi:10.1038/jp.2008.178
- Yuan, N., Skaggs, D.L., Dorey, F., Keens, T.G., 2005. Preoperative predictors of prolonged postoperative mechanical ventilation in children following scoliosis repair. *Pediatr. Pulmonol.* 40, 414–419. doi:10.1002/ppul.20291
- Zavorsky, G.S., Cao, J., Mayo, N.E., Gabbay, R., Murias, J.M., 2007. Arterial versus capillary blood gases: a meta-analysis. *Respir. Physiol. Neurobiol.* 155, 268–279. doi:10.1016/j.resp.2006.07.002
- Zimmer, M.B., Nantwi, K., Goshgarian, H.G., 2008. Effect of spinal cord injury on the neural regulation of respiratory function. *Exp. Neurol.* 209, 399–406. doi:10.1016/j.expneurol.2007.05.015
- Zorowitz, R.D., 2016. ICU-Acquired Weakness: A Rehabilitation Perspective of Diagnosis, Treatment, and Functional Management. *Chest* 150, 966–971. doi:10.1016/j.chest.2016.06.006