

Atemmuskelschwäche und Infektionen der Atemwege – was sollten Sie beachten?

Eine Information für Patientinnen und Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen (NME)
sowie behandelnde Ärztinnen und Ärzte

HINTERGRUND

Bei einigen Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen besteht eine Schwäche der Atemmuskulatur, die unterschiedlich schwer ausgeprägt sein kann. Ein Teil der Patienten bemerkt diese Schwäche bei allgemeinen muskulären Belastungen in Form von Kurzatmigkeit und/oder Atemnot. Kommt es zu einer schweren Atemmuskelschwäche und Symptomen wie Atemnot im Liegen oder gar Sitzen, Kopfschmerzen, Tagesmüdigkeit oder Konzentrationsstörungen, muss oftmals eine Beatmungsunterstützung durch ein Beatmungsgerät mit Nasen-Mund-Maske erfolgen (sog. NIV-Beatmung, **N**icht-**I**nvasive **V**entilation). Bei einer geringen Anzahl von Patienten reicht diese aber nicht zur ausreichenden Belüftung der Lunge aus, so dass eine invasive Beatmung über eine Trachealkanüle (TIV, **T**racheostomy **I**nvasive **V**entilation) erfolgen muss.

Patienten mit Atemmuskelschwäche haben im Allgemeinen ein erhöhtes Risiko, an Entzündungen der Atemwege durch Bakterien oder Viren zu erkranken, da sich durch die verminderte Belüftung der Lunge Erreger im Lungengewebe sehr gut festsetzen und vermehren können. Ein abgeschwächter Hustenstoß sorgt zudem dafür, dass Fremdkörper und Lungensekret nicht ausreichend abgehustet werden können.

Aus diesem Grund werden Patienten mit Atemmuskelschwäche als „Risikopatienten“ für bakterielle oder virale Infektionen der Atemwege angesehen.

In dieser Information gehen wir auf die wichtigsten Aspekte zur Vorsorge, Diagnostik und Behandlung von Erkrankungen der Atemwege bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen (NME) ein.

DAS WICHTIGSTE IN KÜRZE

- Einige Patienten mit NME weisen in unterschiedlicher Ausprägung eine Schwäche der Atemmuskulatur auf (restriktive Ventilationsstörung)
- Die Lunge selbst ist bei Patienten mit NME bei dem Großteil der Patienten gesund
- Patienten mit Atemmuskelschwäche haben ein erhöhtes Risiko für Lungeninfektionen, da die unzureichende Belüftung der Lungen die Ausbreitung von Infektionen der Atemwege begünstigt und durch einen schwachen Hustenstoß die Reinigungsfunktion der Lunge eingeschränkt ist.
- Es gibt keinen gesicherten wissenschaftlichen Hinweis, dass Patienten mit NME ein erhöhtes Risiko haben, an SARS-CoV-2 zu erkranken. Allerdings können Infektionen der Atemwege bei Patienten mit Atemmuskelschwäche schwerer verlaufen.
 - ▶ Regelmäßig sollten Patienten mit Atemmuskelschwäche eine sog. Atemtherapie durchführen (bsp. physiotherapeutische Atemanleitung, Atemmuskeltraining, „Incentive-Spirometer“, Atemtrainer „Coach“ etc.)
 - ▶ Regelmäßige Impfungen gegen Influenza-Viren sowie Pneumokokken werden jedem Patienten mit eingeschränkter Atemfunktion empfohlen
 - ▶ Patienten mit Atemmuskelschwäche sollten bei jeder Art von Infektion der Atemwege einen Arzt aufsuchen. Frühzeitig sollten Diagnostik (je nach Einschränkung der Atmung) Therapie begonnen werden.

ATEMINSUFFIZIENZ BEI NEUROMUSKULÄREN ERKRANKUNGEN

Patienten mit NME weisen typischerweise eine sog. „restriktive Ventilationsstörung“ auf. Dies bedeutet, dass in unterschiedlichem Ausmaß die Einatem- oder Ausatemmuskulatur abgeschwächt ist. Dies führt zu einer „flachen Atmung“, wodurch es zu einer langsam fortschreitenden Erhöhung von Kohlendioxid (CO₂) und Reduktion von Sauerstoff (O₂) im Blut und in den Organen kommt. Besonders sauerstoffabhängige Organe, wie Gehirn, Herz und Niere, können bei einer chronischen Sauerstoffunterversorgung geschädigt werden.

Die Lunge selbst ist bei neuromuskulären Erkrankungen in den meisten Fällen gesund.

Eine Sauerstoffgabe verbessert die Symptome bei einer Atemmuskelschwäche nicht und kann in einigen Fällen sogar zu einer Verschlechterung führen. Eine sinnvolle Therapie bei Atemmuskelschwäche besteht in der maschinellen Unterstützung der Atmung (Beatmung).

THERAPIE

Stufe 1 – allgemeine Therapie bei beginnender Atemmuskelschwäche

- Regelmäßige Atemtherapie (bsp. physiotherapeutische Atemanleitung, Atemmuskeltraining, Atemtrainer „Coach“ etc.)
- Hauptziele der Atemtherapie sind die Verbesserung der Lungenbelüftung sowie der Erhalt der Atem(hilfs-)muskulatur und Brustkorbbeweglichkeit
- Weitere wichtige Aspekte sind die Sekretmobilisation, Vorbeugung von Atemwegsinfektionen und Schulung der eigenen Wahrnehmung
- Viele Atemübungen können und sollten auch selbstständig zu Hause durchgeführt werden (→ separater Flyer zum Heimübungsprogramm)

Stufe 2 – Beatmungstherapie bei fortgeschrittener oder symptomatischer Atemmuskelschwäche

- Die Therapie der Atemmuskelschwäche Entlastung der schwachen Atemmuskulatur durch ein Beatmungsgerät. Meist geschieht dies über eine Nasen-Mund-Maske, in bestimmten Fällen auch über eine Trachealkanüle.
- Die Therapie bei Hustenschwäche besteht in der maschinellen Hustenunterstützung („Cough Assist“)

Die allgemeine Therapie von Infektionen der Atemwege besteht in der

- ▶ spezifischen Therapie (bsp. Antibiotika bei bakteriellen Infektionen) oder bei viralen Infektionen ggf. Gabe von antiviralen Wirkstoffen (Virustatika)
- ▶ symptomatischen Therapie wie Sauerstoffgabe

NEUROMUSKULÄRE ERKRANKUNGEN MIT MÖGLICHER ATEM MUSKELSCHWÄCHE

Bei den folgenden Erkrankungen kann eine Atemmuskelschwäche auftreten:

Myotone Dystrophie Typ 1 (DM1)

Myotone Dystrophie Typ 2 (DM2)

Kongenitale myotone Muskeldystrophie (CMD)

Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)

Morbus Pompe, adulte Form (LOPD)

Muskeldystrophien (LGMD)

Spinale Muskelatrophie Typ 1 und Typ 2, selten Typ 3 (SMA 1-3)

Kongenitale Myopathien

Fazioskapulohumerale Muskeldystrophie (FSHD)

Okulopharyngeale Muskeldystrophie (OPMD)

Myofibrilläre Myopathien

Myasthenia gravis (MG)

Bei mitochondrialen Erkrankungen und chronischen Erkrankungen der peripheren Nerven ist eine Schwäche der Atemmuskeln bis auf wenige Ausnahmen nicht typisch.

PATIENTEN MIT BESTEHENDER NIV/TIV-BEATMUNG UND INFektion DER ATEMWEGE

- Bei Patienten mit bereits bestehender Beatmung und zusätzlicher Infektion der Atemwege sollte eine Sauerstofftherapie erfolgen (ca. 2-3l/min O₂). Die meisten Beatmungsgeräte verfügen deshalb über einen Sauerstoffanschluss.
- Die Menge der Sauerstoffgabe muss gut überwacht und individuell angepasst werden, da bei neuromuskulären Patienten eine unkritische Sauerstoffzufuhr zu einer Reduktion der Atemfrequenz und damit Verschlechterung der Symptome führen kann.
- Eine regelmäßige Messung der Sauerstoffsättigung ist notwendig.
- Patienten mit NIV-Beatmung und Infektionen der Atemwege sollten Maske und Beatmungsschläuche regelmäßig reinigen. Eine Desinfektion ist nur bei speziellen Infektionskeimen notwendig und wird bsp. bei SARS-CoV-2 empfohlen. Reinigen Sie die Maske am besten per Hand mit einer warmen Seifenlauge. Verwenden Sie weder chlor- oder alkoholhaltige Reinigungsmittel noch Essig- oder aromatische Lösungen oder Bleichmittel.
- Patienten mit invasiver Beatmung sollten -auch ohne Infektion der Atemwege- die Innenseite der Trachealkanüle täglich wechseln und reinigen. Der Wechsel der Trachealkanüle wird im Allgemeinen alle 2 Wochen sowie nach behandelter Atemwegsinfektion empfohlen.
- Zum Desinfizieren des Schlauchsystems sind spezielle Desinfektionslösungen erhältlich. Nach schweren Infektionen empfiehlt sich aber meist der Austausch des Schlauchsystems.
- Die Verwendung eines Bakterien-/Virenfilters zwischen Maske und Beatmungsgerät wird nur bei akuten Infektionen empfohlen (bsp. Pulmosafe, Guard, Söhngen). Die üblichen HME-Filter dienen hauptsächlich zur Aufrechterhaltung der Feuchtigkeit der

Atemluft. Bei Einsatz eines Bakterien-/Virenfilters muss der HME-Filter entfernt werden. Der Einsatz eines solchen Bakterien-/Virenfilters sollte nur durch geschultes Personal, das mit dem Beatmungsgerät vertraut ist, erfolgen.

PATIENTEN MIT HUSTENASSISTENT

Ein Hustenassistent („Cough Assist“) unterstützt einen zu schwachen Hustenstoß. Hierdurch können Sekrete und/oder Fremdkörper aus der Lunge besser entfernt werden. Bei Infektionen der Atemwege und unzureichendem Hustenstoß wird diese Therapie dringend empfohlen.

Sowohl unter Verwendung des Hustenassistenten mit einer Nasen-Mund-Maske als auch über eine Trachealkanüle besteht potentieller Kontakt mit Sekreten und Aerosolen, so dass spezielle Schutzmaßnahmen für Kontaktpersonen erforderlich sind (siehe unten).

INFORMATION FÜR PERSONEN MIT DIREKTEM KONTAKT ZU BEATMETEN PATIENTEN MIT ATEMWEGSINFektionen

Bei allen bakteriellen und viralen Atemwegsinfektionen, insbesondere bei COVID-19, besteht die Gefahr der Infektion von Kontaktpersonen über Sekrete und Aerosol.

- Bei den meisten Patienten mit NIV-Beatmung wird ein sog. offenes Schlauchsystem verwendet, bei dem aus einem speziellen Ventil die Ausatemluft in die Umgebungsluft abgegeben wird. Es ist damit von einer erhöhten Gefahr der Ansteckung über Aerosole auszugehen.
- Der normale Kontakt beinhaltet ärztliche und pflegerische Tätigkeiten, wie z.B. Lagern, Beatmungsmaske aufsetzen, etc. Hier sollte auf den Schutz der Kontaktpersonen geachtet werden (siehe unten)
- Hochrisiko-Kontakte bestehen bei v.a. bei invasiver Beatmung über eine Trachealkanüle. Dies beinhaltet auch das Absaugen von Trachealsekret.

- Empfehlungen zur Hygiene für Angehörige:
 - ▶ Regelmäßiges und gründliches Händewaschen und Hände desinfizieren
 - ▶ Verwenden eines Mundschutzes FFP2 für Kontaktpersonen, die erhöhter Gefahr der Ansteckung ausgesetzt sind (Kontakt mit Sekreten oder Aerosolen). Ein Standard-Mundschutz schützt nicht ausreichend vor Übertragung
 - ▶ Konsequentes Tragen von Handschuhen
 - ▶ Verwenden einer Schutzbrille
 - ▶ Regelmäßiges Desinfizieren von Oberflächen
 - ▶ Kontakt mit Sekreten, Stuhl, Urin vermeiden
 - ▶ Halten Sie mind. 2 Meter Abstand zu erkrankten Personen bei nicht pflegerischen Tätigkeiten und sorgen Sie für räumliche Trennung
 - ▶ Vermeiden Sie Kontakt zu weiteren Personen während der Erkrankungsphase
 - ▶ Lüften Sie die Aufenthaltsräume regelmäßig

WEITERE INFORMATIONEN

- ▶ Robert-Koch-Institut: www.rki.de
- ▶ www.infektionsschutz.de
- ▶ Informationen zur Reinigung des Beatmungssysteme: www.resmed.com oder <https://loewenstein.shop>
- ▶ <https://neuromuscularnetwork.ca/news/covid-19-and-neuromuscular-patients-la-covid-19-et-les-patients-neuromusculaires/>
- ▶ <https://www.theabn.org/page/COVID-19>

SPEZIELLE INFORMATION ZU COVID-19

- Nach derzeitigem Kenntnisstand breitet sich die Infektion mit dem Corona-Virus SARS-CoV-2 rasch aus. Das Virus ist sehr pathogen und verursacht v.a. Infektionen der unteren Atemwege. Eine Übertragung erfolgt hauptsächlich über Tröpfchen, aber auch den direkten Kontakt mit Schleimhäuten (Mund-/Nasen-/Rachenraum), Schmierinfektion über Gegenstände und selten über die Bindehaut der Augen (Konjunktiven). Die Zeit zwischen Ansteckung und Beginn der Symptome beträgt 1-14 Tage. Bei 81% Patienten ist der Verlauf mild/regulär, bei 14% schwer und etwa 5% werden kritisch krank.
- Derzeit werden folgende Gruppen eingeteilt:

Milde Form	milde Infektionszeichen (Fieber, Husten, Abgeschlagenheit, Muskelschmerzen, ggf. Diarrhoe)
Reguläre Form	o.g. Symptome sowie Zeichen der Atemnot mit erhöhter Atemfrequenz. Im Röntgenbild sind Zeichen einer Lungenentzündung erkennbar
Schwere Form	o.g. Symptome mit schwerer Atemnot, die einer stationären Therapie bedürfen

- ▶ Die milde Form unterscheidet sich nicht von den „allgemeinen Infektionen“ durch andere „Erkältungsviren“
- ▶ Bei Patienten mit Atemmuskelschwäche und Infektionen der Atemwege sollte eine frühe Therapie erfolgen, da die unzureichende Belüftung der Lunge eine Lungeninfektion verschlechtern kann.
- ▶ Patienten mit Atemmuskelschwäche und auch nur milden Zeichen einer Infektion der Atemwege sollten frühzeitig einen Arzt aufsuchen.

KONTAKT:

Friedrich-Baur-Institut
 LMU Klinikum
 Neurologische Klinik
 Ziemssenstr. 1, 80336 München
www.lmu-klinikum.de | www.baur-institut.de