

DIE NICHT-INVASIVE MECHANISCHE ATEMUNTERSTÜTZUNG BEI KINDERN IM HÄUSLICHEN UMFELD

Christian Bieli, Miriam Liliana Giarrana Kaufmann, Alexandra Caflisch, Fabienne Mani, Marion Kale, Martina Gfeller, Sophie Guerin

Übersetzer: weiss traductions genossenschaft

Einleitung

Bei der nicht-invasiven Atemunterstützung erfolgt die ventilatorische Unterstützung über ein Maskeninterface, im Gegensatz zur invasiven Beatmung über einen Endotrachealtubus oder eine Tracheotomie.

In diesem Bereich gibt es keine einheitliche Nomenklatur. Wir verwenden vorzugsweise den Ausdruck «nicht-invasive Atemunterstützung», zur Abgrenzung gegenüber dem gängigen Begriff «NIV» (für engl. «non-invasive ventilation», d. h. nicht-invasive Beatmung), der andere nicht-invasive Therapien ausschliesst. Synonyme Begriffe wie «ausserklinisch» oder «häuslich» werden verwendet, um zu betonen, dass die Therapie in einer häuslichen Umgebung und nicht im Spital durchgeführt wird. Auch hier sollte der Ausdruck «häusliche Beatmung» vermieden und stattdessen ein allgemeinerer Begriff wie «ausserklinische Atemunterstützung» verwendet werden.

In den letzten Jahrzehnten haben wir weltweit einen deutlichen Prävalenzanstieg der nicht-invasiven häuslichen Langzeit-Atemunterstützung beobachtet, insbesondere bei Kindern⁽¹⁾. So berichtet die neueste französische Studie über eine Zunahme der Prävalenz um den Faktor 14 zwischen 2000 und 2019⁽²⁾. Dieser Anstieg erklärt sich zum einen durch die Verbesserung beim Screening und bei der Diagnose von Schlafapnoe-Störungen, zum anderen durch die Erweiterung des Indikationsspektrums für die langfristige Atemunterstützung bei Kindern sowie nicht zuletzt auch durch technische Innovationen bei Medizinprodukten, die solche Behandlungen im häuslichen Umfeld ermöglichen.

Als Reaktion auf diese Ausweitung wurden kürzlich die ersten europäischen Empfehlungen zur Behandlung von pädiatrischen Patienten, die häusliche Atemunterstützung benötigen, veröffentlicht⁽³⁾. In der Schweiz werden derzeit nationale Empfehlungen erarbeitet. Es sei darauf hingewiesen, dass der vorliegende Artikel keinen Empfehlungscharakter hat. Vielmehr gibt er die Erfahrungen der verschiedenen Schweizer Zentren wieder, die an seiner Abfassung mitgewirkt haben.

Der Begriff nicht-invasive Atemunterstützung umfasst im Wesentlichen zwei Modi der Atemunterstützung: den kontinuierlichen positiven Atemwegsdruck oder CPAP (Continuous Positive Airway Pres-

sure) und den biphasischen positiven Atemwegsdruck oder BPAP (Bilevel Positive Airway Pressure). Ihre Indikationen sind unterschiedlich und werden an anderer Stelle detailliert beschrieben. Hochdurchfluss-Nasenkanülen (High-Flow Nasal Cannula, HFNC) eignen sich ebenfalls für die nicht-invasive Langzeit-Atemunterstützung; allerdings ist ihr Einsatz in der Pädiatrie bei chronischen häuslichen Situationen derzeit marginal. Man spricht von nicht-invasiver «Langzeit-Atemunterstützung», wenn sie in einer als chronisch eingestuften Situation länger als 3 Monate angewendet wird⁽⁴⁾.

Indikationen

Die Atmung kann als Gleichgewicht zwischen der Last auf das Atemsystem (Widerstand in den Atemwegen, Bewegen des Thorax, Dehnung der Lunge), der Kraft der Atemmuskulatur und der zentralen Atemkontrolle gesehen werden (siehe Abbildung 1A)⁽⁵⁾.

Bei gesunden Kindern ist die Atemmuskulatur fähig, die ihr entgegen gestellte Last mühelos zu überwinden, um so einen normalen Gasaustausch aufrechtzuerhalten. Zudem bewerkstelligen die zentralen Regulationsmechanismen (Atemzentren im Hirnstamm) eine kontinuierliche Atmung, die in der Lage ist, gemäss den Bedürfnissen des Organismus auf Veränderungen (insbesondere der Zusammensetzung der Blutgase) mit einer Anpassung der Atemfrequenz und/oder der Atemtiefe adäquat zu reagieren. Krankheitsprozesse können dieses Gleichgewicht stören und eine respiratorische Insuffizienz verursachen, indem

- die respiratorische Last zunimmt (z. B. bei einer bronchopulmonalen Dysplasie oder einer ausgeprägten Skoliose, Abb. 1C)
- die Atemmuskulatur geschwächt wird (z. B. bei neuromuskulären Erkrankungen, Abb. 1C) oder
- die zentrale Atemkontrolle gestört ist (z. B. bei einem kongenitalen zentralen Hypoventilationssyndrom [CCHS, früher Undine-Syndrom], Abb. 1B).

Tabelle 1 zeigt eine nicht abschliessende Zusammenstellung von Erkrankungen, die je nach Ausprägung eine nicht-invasive Atemunterstützung benötigen.



Christian Bieli

Miriam Liliana
Giarrana Kaufmann
Alexandra Caflisch
Fabienne Mani
Marion Kale
Martina Gfeller
Sophie Guerin

<https://doi.org/10.35190/Paediatria.d.2023.3.6>

Korrespondenz:
Christian.bieli@kispi.uzh.ch

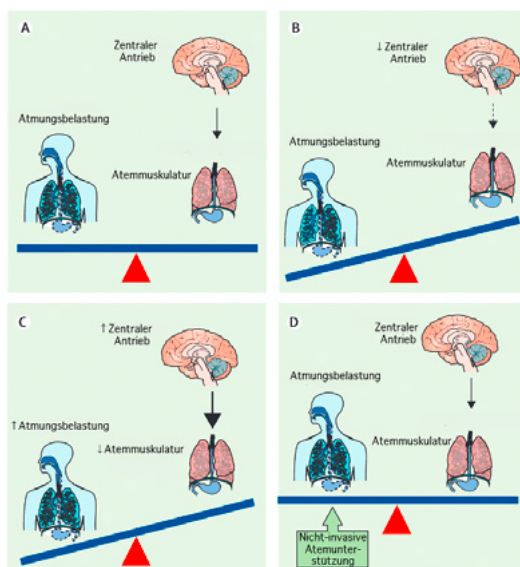


Abbildung 1. (A) Ein normales Atemgleichgewicht liegt vor, wenn sich die Belastung des Atmungssystems, die Kapazität der Atemmuskeln und der zentrale Antrieb im Gleichgewicht befinden. (B) Eine Abnahme des zentralen Antriebs (gestrichelte Linie) führt zu einer Abnahme der Aktivität der Atemmuskulatur und in der Folge zu einer Verringerung des Atemminutenvolumens. (C) Eine Schwäche der Atemmuskulatur oder eine Erhöhung der Atembelastung führt zu einer Erhöhung des zentralen Antriebs (fetter Pfeil). Eine Hypoventilation tritt auf, wenn das Ungleichgewicht einen bestimmten Schwellenwert überschreitet. (D) Die nicht-invasive Beatmung kann das Ungleichgewicht korrigieren, indem sie den zentralen Antrieb ersetzt, die Atemmuskulatur entlastet (im Falle einer Zunahme der respiratorischen Belastung, wie dargestellt) oder unterstützt (im Falle einer Atemmuskelschwäche). Modifiziert nach⁽²⁾.

Erhöhte respiratorische Last

Obstruktion der oberen Atemwege
Trisomie 21
Beckwith-Wiedemann-Syndrom
Treacher-Collins-Syndrom
Komplexe Kraniosynostosen
Pierre-Robin-Sequenz
Achondroplasie
Tracheobroncho- oder Laryngomalazie
Angeborene oder erworbene laryngotracheale Stenosen
Stimmbandparesen (beidseitig)
Speicherkrankheiten
Raumforderungen im Halsbereich oder den Atemwegen

Obstruktion der unteren Atemwege

Zystische Fibrose (Spätstadium)
Bronchopulmonale Dysplasie
Bronchiolitis obliterans
Erkrankungen der Thoraxskeletts
Kyphoskoliose
Thorakale Skelettdysplasien (z. B. Morbus Jeune)

Schwäche der Atemmuskulatur

Spinale Muskelatrophie
Angeborene Myopathien und -dystrophien
Myasthenien
(Hohe) Rückenmarksverletzungen

Störungen des zentralen Atemregulation

Congenitales zentrales Hypoventilationssyndrom (CCHS, früher: Undine-Syndrom)
Tumoren der hinteren Schädelgrube
Infektionen des zentralen Nervensystems (Encephalitis)
Arnold-Chiari-Malformation

Tabelle 1. Beispiele für Störungen, die zu einem Ungleichgewicht der im Atmungssystem führen können.

Überlappende pathophysiologische Mechanismen sind nicht selten, so kann bei einem Patienten mit einer neuromuskulären Erkrankung eine Schwäche der Atemmuskulatur bestehen und gleichzeitig die respiratorische Last durch eine Skoliose erhöht sein. Messbar ist eine chronische Ateminsuffizienz meistens (jedoch nicht immer) durch den Nachweis einer Hyperkapnie als Folge der Hypoventilation. Ziel einer nicht-invasiven Atemunterstützung ist es, durch Ersatz der Atemkontrolle beziehungsweise Entlastung (bei Muskelschwäche) oder durch Unterstützung (bei erhöhter Last) der Atemmuskulatur das Gleichgewicht im Atmungssystem wiederherzustellen (Abb. 1D). Der

Mechanismus, der zur respiratorischen Insuffizienz führt, gibt vor, welche Art der nicht-invasiven Atemunterstützung gewählt werden muss.

CPAP (Continuous Positive Airway Pressure) ist eine simple Form der chronischen Atemunterstützung. Das CPAP-Gerät baut in den Atemwegen eine Drucksäule auf, um die Atemwege zu stabilisieren und deren Kollaps zu verhindern⁽⁶⁾. CPAP ist keine Beatmung, weshalb der Globalbegriff «Heimbeatmung» für Patienten mit häuslicher Atemunterstützung vermieden werden sollte. CPAP wird im ausserklinischen Bereich fast ausschliesslich für die Therapie des obstruktiven Schlaf-

Fortbildung

apnoesyndroms (OSAS) verwendet. Ein OSAS, das chirurgisch nicht zu verbessern ist, oder residuell nach einer chirurgischen Massnahme persistiert, findet sich vor allem bei Patienten mit Adipositas oder syndromalen Grunderkrankungen (z. B. Trisomie 21)⁽⁷⁾. High flow nasal cannula ± Sauerstoff (HFNC bzw. HFNC-O2) kann als Alternativtherapie bei CPAP-intoleranten Patienten zum Einsatz kommen, die wissenschaftliche Evidenz zur Wirksamkeit ist jedoch noch limitiert⁽⁸⁾.

BPAP (Bi-Level-Airway-Positive-Pressure), wenn über ein Maskeninterface appliziert, entspricht dem Begriff der nicht-invasiven Beatmung (englisch: non-invasive ventilation, NIV). Analog zum CPAP werden die Atemwege durch ein expiratorisches Druckniveau (expiratory positive airway pressure, EPAP) gesichert, zusätzlich unterstützt jedoch ein inspiratorisches Druckniveau (inspiratory positive airway pressure, IPAP) die Einatmung und erhöht somit das Atemzugvolumen beziehungsweise Atemminutenvolumen⁽⁹⁾. Eine BPAP-Therapie kommt bei allen Erkrankungen, die mit einer Hypoventilation einhergehen, in Frage. Klassischerweise sind dies fortgeschrittene neuromuskuläre Erkrankungen, jedoch auch restriktive Erkrankungen des Thorax (z.B. Kyphoskoliose, thorakale Skelettsplasien), obstruktive Erkrankungen der oberen (z. B. schwerstes OSAS) oder der unteren Atemwege (z. B. fortgeschrittene Cystische Fibrose, Lungenemphysem bei kongenitaler Zwerchfellhernie). Bei diesen Krankheitsbildern sollte eine alleinige CPAP-Therapie nur mit grosser Zurückhaltung angewendet werden⁽⁵⁾.

Neueinstellung

Häufig erfolgt die Neueinstellung auf eine nicht-invasive Atemunterstützung bei Kindern und Jugendlichen stationär, insbesondere bei sehr jungen oder unkooperativen Patienten und in komplexen medizinischen und/oder sozialen Situationen. Entsprechend der Möglichkeiten und Kompetenzen des Beatmungszentrums ist eine ambulante Neueinstellung möglich⁽¹⁰⁾.

Die Betreuung der Patienten und ihrer Familien erfolgt immer im interdisziplinären Team, sowohl während der Ersteinstellung, wie auch später in der ambulanten Nachsorge⁽¹¹⁾. Bei stationärem Therapiebeginn ist in der Regel ein Aufenthalt von zwei bis drei Nächten notwendig. Nach Auswahl der Maske folgen erste Versuche mit dem CPAP respektive der NIV im wachen Zustand. In der ersten Nacht ist es das Ziel, dass der Patient mit der Maske sowie minimalen Einstellungen schlafen kann. Bei sehr kooperativen Patienten kann bereits in der ersten Nacht mit der Titration begonnen werden. In den nachfolgenden Nächten folgt dann die weitere Anpassung der Einstellungen, mit dem Ziel die Schlafatmung und insbesondere den Gasaustausch zu normalisieren. Die Entlassung erfolgt, sobald CPAP/NIV etabliert ist, Kind und Eltern mit der Anwendung vertraut sind und, falls nötig, Entlastungsmöglichkeiten zu Hause (z. B. spital-externe Pflegeorganisationen) organisiert wurden.

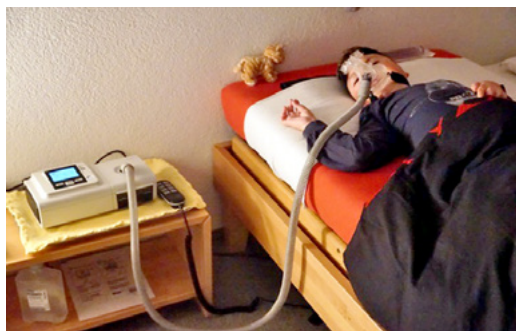


Abbildung 2. Nicht-invasive Atemunterstützung zu Hause. Verwendung mit Erlaubnis des Patienten.

Bei Einstellung zu Hause, erfolgt die Maskenauswahl und erste Versuche mit CPAP/NIV im wachen Zustand zusammen mit dem Spezialistenteam in der Sprechstunde oder zu Hause. Die Familie macht die ersten Versuche mit der Therapie nachts alleine und meldet sich bei Problemen beim Behandlungsteam. Beispielhaft zeigt *Abbildung 2* einen Patienten mit neuromuskulärer Erkrankung unter Therapie im häuslichen Umfeld.

Ausrüstung/Material

Therapiegerät

CPAP-Geräte sind im Vergleich zu Beatmungsgeräten technisch einfacher und entsprechend billiger. Es gibt keine kinder-spezifischen CPAP-Geräte und, da algorithmen-basierte Therapiemodi (z. B. Auto-CPAP) nur für Erwachsene optimiert sind, besteht eine Zulassung meist nur für Kinder ab Schulalter. Eine off-label Verwendung bei jüngeren Patienten ist zwar möglich, häufig werden jedoch im Säuglings- und Vorschulalter life-support Beatmungsgeräte (*siehe unten*) im CPAP-Modus mit Akkuausstattung (Mobilität), aktiver Befeuchtung (besser geeignet für obstruktions-anfällige kleine Atemwege) und Alarmmöglichkeiten (Sicherheit) eingesetzt.

Bei den Therapiegeräten für die ausserklinische Beatmung werden non-life-support (oder life-sustaining) und life-support Geräte unterschieden^(12,13). Letztere kommen bei hoher Beatmungsabhängigkeit zum Einsatz und sind deshalb mit Akkus (zum Betrieb bei Stromunterbruch), einer Vielzahl von Therapiemodi und einer hochdifferenzierten Alarmgebung ausgestattet. Sie sind zudem für eine adäquate Beatmung bei kleinen Atemzugsvolumina und entsprechend jüngeren Kindern geeignet. Insgesamt hängt die Wahl des Therapiegeräts für die ausserklinische Atemunterstützung von der Grunderkrankung, des Patientenalters, dem Ausmass der Beatmungsabhängigkeit, jedoch auch von den Präferenzen und Kompetenzen des Beatmungszentrums ab.

Patienteninterface

Die gebräuchlichsten Masken- beziehungsweise Interfacetypen sind in *Tabelle 2* dargestellt. Vorzugsweise wird eine Nasenmaske ausgewählt⁽¹⁴⁾. Diese

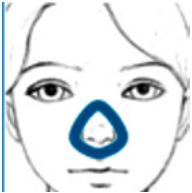
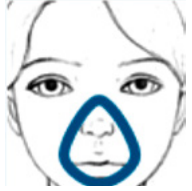
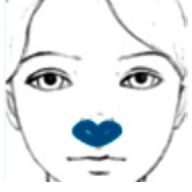
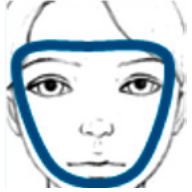
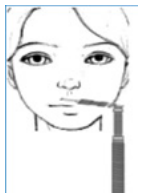
Bezeichnung (Synonyme bzw. englische Bezeichnung)	Funktion und Vorteile	Limitationen/Nachteile	Abbildung
Nasenmaske (nasal mask)	Kommunikation/ Nahrungsaufnahme Geringeres Aspirationsrisiko Grosses Sortiment	Nicht effektiv bei Nasenatmungsbehinderung Risiko für Mundleck Risiko für Druckstellen	
Nasenmundmaske (Full-face Maske, oronasale Maske, oronasal mask)	Kein Mundleck	Eingeschränkte Kommunika- tion/Nahrungsaufnahme Aspirationsrisiko Risiko für Druckstellen Limitiertes Sortiment	
Unter (Nasenpolstermaske, nasal pillow)	Kommunikation/ Nahrungsaufnahme Geringeres Aspirationsrisiko Kleineres Risiko für Druckstellen	Nicht effektiv bei Nasenatmungsbehinderung Risiko für Mundleck Limitiertes Sortiment	
Ganzgesichtsmaske («Taucherbrille», total-face mask)	Kein Mundleck Kleineres Risiko für Druckstellen	Eingeschränkte Kommunika- tion/Nahrungsaufnahme Aspirationsrisiko Limitiertes Sortiment Klaustrophobie	
Mundstück (mouthpiece)	Bedarfsorientierter Gebrauch Kein Aspirationsrisiko Keine Druckstellen	Gebrauch nur im Wachzustand Benötigt adäquaten Lippenschluss Nur bei kooperativen Patienten	

Tabelle 2. Vor- und Nachteile der gebräuchlichsten Maskentypen für die nicht-invasive Atemunterstützung in der Pädiatrie. Adaptiert von⁽¹⁾ mit Erlaubnis der Autorin.

ermöglicht den Kindern sich verbal zu äussern, zu trinken und Nahrung aufzunehmen, sie vermindert auch das Risiko einer Aspiration bei Erbrechen. Wenn Kinder mit offenem Mund schlafen, können sie es als angenehmer empfinden, eine Mund-Nasen-Maske zu tragen und eine Mundatmung führt nicht zwingend zu einem Mundleck⁽¹⁴⁾.

Die Auswahl der Maske wird gemeinsam mit dem Kind und der Familie getroffen. Das Auswahlverfahren muss feinfühlig erfolgen, da vielen Kindern die Maske Angst macht. Kriterien für die Auswahl der Maske sind der Sitz, der Tragekomfort und die Präferenz des Kindes.

Die Maske wird im Sitzen und Liegen angepasst, um sie auch in der gewohnten Schlafposition auszu-

probieren. Die Maske wird am Therapiegerät angeschlossen (mit niedrigen Druckeinstellungen), um den Sitz und das Luftpolster der Maske zu kontrollieren.

Die wichtigsten Punkte, die bei der Maskenwahl- und -anpassung berücksichtigt werden sollten, sind: korrekte Positionierung der Fixationsbänder, vollständige Füllung Luftkissen (adäquater Zug an den Fixationsbändern), Suche und Korrektur von spür- und hörbarem Leck und nach Hautfalten oder Druckstellen, vor allem auf Ohren und Nase. Eine korrekte Fixation, sowie die häufigsten Fixationsfehler sind in *Abbildung 3* dargestellt.

Puls-/Sättigungsmonitor

Bei der nicht-invasiven Beatmung ist die Abgabe eines Puls-/Sättigungsmonitors nicht zwingend, evidenz-



Abbildung 3. A) Korrekt sitzende Maske (© Air Liquide Medical Systems).

Häufige Fehler bei der Maskenfixation:

B) Fixationsband über dem Ohr.

C) Nase abgedrückt.

D) Fixationsband verdreht.

basierte Empfehlungen zum Einsatz eines Puls-/Sättigungsmonitorings existieren nicht. Neben zentrumsabhängigen Richtlinien sind das Patientenalter, das Ausmass der Beatmungsabhängigkeit und eine assoziierte Sauerstofftherapie Faktoren, die beim Entscheid für oder gegen ein häusliches Puls-/Sättigungsmonitoring berücksichtigt werden.

Sauerstoff

Sauerstoff wird nicht routinemässig für Kinder mit chronischer Atemunterstützung benötigt. Bei neu auftretendem Sauerstoffbedarf ist wie bei gesunden Kindern eine Hospitalisation zur Therapie und Ursachenklärung indiziert. Die meisten Geräten für die chronische Atemunterstützung haben einen Anschluss, über den der Sauerstoff dem Geräteluftstrom zugeführt werden kann.

Betreuung im häuslichen Umfeld

Sobald die Familie vollständig instruiert ist und die Therapie mit einem passenden Gerät und Maske durchgeführt werden kann, wird die Familie ins häusliche Umfeld entlassen.

Es kann sinnvoll sein, die Familie, besonders in der Anfangszeit, durch eine spitalexterne Pflegeorganisation unterstützen zu lassen.

Längerfristig kommt aus der Sicht der Autoren den Kinderärztinnen und Kinderärzten in der Betreuung der Patienten mit Bedarf der chronischen Atemunterstützung eine tragende Rolle als «case manager» zu. Einerseits als Vertraute mit den lokalen therapeutischen, sozialen und anderen Unterstützungsmöglichkeiten aber auch für regelmässige klini-

sche Kontrollen (u.a. Vorsorgeuntersuchungen, Impfungen) oder Triagierung bei akuter Verschlechterung. Für die Familien ist eine ortsnahe klinische Kontrolle dann besonders wertvoll, gemeinsam kann entschieden werden, ob eine weitere Betreuung zu Hause möglich ist, oder aber doch eine Hospitalisation angezeigt ist. Im Folgenden sollen die häufigsten Probleme und Komplikationen, die im häuslichen Umfeld auftreten können, aufgezeigt werden.

- **Druckstellen:** In einer Publikation von Visscher et al sind 72 % der pädiatrischen Patienten von Druckstellen betroffen⁽¹⁵⁾. Basierend auf unseren Erfahrungen kann diese Komplikation durch einfache Massnahmen fast vollständig vermieden werden:

- > Das Maskenkissen soll sich mit Luft füllen können
- > Die Haut wird vor dem Anlegen der Maske nur mit Wasser und Seife gereinigt und auf Cremen wird verzichtet, um ein feuchtes und mazeriertes Hautbild zu vermeiden (Cremes oder Lotion können nach der Therapie aufgetragen werden)
- > Zur Druckentlastung können Schaumstoffauflagen wie Mepilex Lite® (oder Alternativen) verwendet werden. Leichte Druckstellen und Rötungen, welche circa eine Stunde nach dem Abnehmen der Maske verblassen, erfordern keine speziellen Interventionen.

- **Leck:** Ausströmende Luft aus der Maske muss durch einen optimalen Maskensitz verhindert werden. Ein Maskenleck kann zu lokalen Komplikationen (Konjunktivitis) führen und/oder die Qualität der Atemunterstützung verschlechtern (Patient/Gerät-Asynchronien, Druckverlust). Ein geringes Leck am Kind kann unter Umständen toleriert werden. Bei wiederholten Problemen muss jedoch das Zentrum informiert und gegebenenfalls die Maske/Halterung neu angepasst werden.

- **Austrocknen der Atemwege:** Die meisten Therapiegeräte sind mit einem internen oder externen Befeuchtungssystem ausgestattet, das einer Austrocknung der Atemwegsschleimhaut vorbeugen soll. Sollte sich trotzdem eine Irritation der Nasenschleimhaut, vermehrt Borkenbildung oder Nasenbluten zeigen, ist eine gute Nasenpflege vor und nach der Atemunterstützung mittels eines befeuchtenden Nasensprays und einer Nasensalbe hilfreich. Bei Mundtrockenheit mit «klebender» Zunge und Schluckbeschwerden können eine regelmässige Befeuchtung durch Trinken oder ein Wechsel auf ein nasales Interface helfen.

- **Überblähung Magen-Darm-Trakt (gas bloating):** Risikofaktoren dafür sind die Verwendung von Nasenmundmasken, hoher CPAP-/Beatmungsdruck und Patienten mit vorbestehender Schluckstörung. Magenüberblähungen und viel Luft im Darm können zu Übelkeit, Erbrechen und gegebenenfalls zu erschwerter Beatmung führen (Einschränkung der Zwerchfellbeweglichkeit). Bei Kindern mit einer nasogastralen Sonde oder PEG kann die angestaute

Luft gegebenenfalls mit einer Spritze aus dem Magen abgezogen oder die Sonde präventiv offengelassen werden.

- **Akute respiratorische Verschlechterung:** Die häufigste Ursache für eine respiratorische Verschlechterung zu Hause beziehungsweise einer konsekutiven Hospitalisation sind Atemwegsinfekte⁽¹⁶⁾. Tabelle 3 fasst Massnahmen zusammen, die bereits von der Kinderärztin/vom Kinderarzt in Zusammenarbeit mit den Eltern, der Physiotherapie und der spitalexternen Pflege eingeleitet werden können und die bestenfalls zur Vermeidung einer Hospitalisation führen. Eine frühzeitige Kontaktaufnahme mit dem Zentrum ist empfehlenswert. Eine Hospitalisation sollte bei therapierefraktärer Hypoxie, schlechtem Allgemeinzustand oder auch bei Überlastung des Betreuungssystems erfolgen.

Medizinische Nachbetreuung

Es gibt keine evidenz-basierten Richtlinien, die das optimale Follow-up von Kindern mit ausser-klinischen Atemunterstützung regeln. Zudem hängt der Monitoringprozess stark von den lokalen Gegebenheiten und Ressourcen ab. Üblicherweise erfolgt eine erste Kontrolle ein bis zwei Monate nach Einleitung der Therapie⁽³⁾. Danach erfolgen Verlaufsuntersuchung je nach klinischer Stabilität in drei bis zwölfmonatlichen Abständen. Die Verlaufsuntersuchung besteht aus einer Sprechstunde, bei der vor allem schlafbezogene Beschwerden und Komplikationen der Therapie (Druckstellen, Mittelgesichtshypoplasie) erfragt beziehungsweise untersucht werden.

Die Einstellungen der nicht-invasiven Atemunterstützung müssen regelmässig kontrolliert werden. Optimalerweise erfolgt dies durch eine Schlafuntersuchung, die die Beurteilung des Gasaustausches und der Atemmechanik (Patient/Geräte-Asynchronien und Typisierung von Atemereignissen) erlaubt. Die Art der Untersuchung ist dabei stark zentrums-abhängig und reicht von der Durchführung von Polysomnographien oder respiratorischen Polygraphien bis hin zu Gasaustauschmessungen (Sättigung und transkutanes CO₂) in Kombination mit der Auswertung der ausgelesenen Gerätedaten. Letztere können über physische Speichermedien in der Klinik oder in Zukunft vermehrt ortsunabhängig über cloud-basierte Lösungen ausgelesen werden⁽¹⁷⁾. Die Gerätedaten beinhalten wichtige Informationen zur Therapieadhärenz, jedoch vermehrt auch Informationen zur Atemmechanik (Druck-/Flusskurven) und Indices zur Therapiequalität⁽¹⁸⁾. Zentrumsabhängig ist auch, ob die Schlafuntersuchung, zu Hause, ambulant (im Schlaflabor) oder im Rahmen einer Kurzhospitalisation (auf der Betten- oder der Intensivstation) durchgeführt wird. Nach chirurgischen Eingriffen, die die Atemmechanik (negativ oder positiv) beeinflussen können (Adenotonsillektomie, kieferchirurgische Eingriffe, Skolioseaufrichtung), sollte circa zwei bis drei Monate postoperativ eine Verlaufskontrolle erfolgen, um gegebenenfalls eine Therapieanpassung vornehmen zu können. Gerade bei Skoliose

Allgemeinmassnahme	Spezifische Massnahmen
Beurteilung des Kindes: «Person-to-ventilator approach»	
1. Patient	Zeichen eines Infekts, vermehrt Sekret, vermehrte Atemarbeit, Atemgeräusche
2. Maske	Sitzkontrolle (Leck?)
3. SpO ₂ -Monitor inkl. Sensor*	Korrekte Alarmeinstellung, Funktion Sitz und Sitz des Sensors
4. Schlauchsystem (inkl. O ₂)	Verbindungskontrolle, Wasser im System, korrekter O ₂ -Flow
5. Therapiegerät	Funktionskontrolle, korrekte Einstellungen?
Therapieoptionen	
Gute Nasen-/Hautpflege	Verbesserung der Maskentoleranz
Optimierung der Sekretclearance	Inhalationen mit hypertoner Kochsalzlösung, intensivierte Atemphysiotherapie insbesondere Anwendung der mechanischen Hustenhilfe, ausreichende Flüssigkeitszufuhr, orale Absaugung*
Intensivierung der Atemunterstützung	Ausdehnung der Therapiestunden z. B. auch im Wachzustand, Sauerstoffgabe* oder Umstellung auf den Notfallmodus*
Grosszügiger Beginn einer oralen antibiotischen Therapie	z. B. Co-Amoxicillin, bei Besiedelung mit Problemkeimen grosszügig Rücksprache mit Zentrum

Tabelle 3. Massnahmen bei respiratorischer Verschlechterung zu Hause (z. B. Atemwegsinfekt) bei Kindern mit chronischer Atemunterstützung.

* nicht routinemässige bei allen Patienten vorhanden

Operationen sind die Auswirkungen auf die Lungenfunktion nicht vorhersehbar⁽¹⁹⁾.

Therapieadhärenz/ Therapieversagen

Hinsichtlich der Compliance findet sich zur häuslichen Atemunterstützung beim Kind nur wenig Literatur. In Expertenkreisen ist man sich jedoch einig, dass die nicht-invasive Langzeit-Atemunterstützung bei Kindern insgesamt gut toleriert wird⁽²⁰⁾. Dennoch besteht die Möglichkeit des Therapieversagens, entweder aufgrund von Complianceproblemen oder weil die nicht-invasive Atemunterstützung zur Korrektur der Atemstörung nicht oder nicht mehr ausreicht⁽²¹⁾.

In Situationen mit mangelnder Therapieadhärenz muss man mit Blick auf eine Toleranzverbesserung zunächst noch einmal die Frage nach der richtigen Indikation für die Behandlung stellen und die Wahl des Materials, insbesondere der Maske, überprüfen. Wichtig ist auch, abzuklären, ob beim Patienten Verständnis und Akzeptanz in Bezug auf den Therapieplan gegeben sind. Therapeutische Aufklärungsprogramme und/oder Verhaltenstherapien können in bestimmten Fällen hilfreich sein⁽²²⁾.

Bei obstruktiven Atemwegserkrankungen im Zusammenhang mit einer Obstruktion der oberen Atemwege sollten alternative oder adjuvante Therapien in

Betracht gezogen werden, idealerweise im Rahmen eines multidisziplinären Ansatzes. Je nach Fall ist die Möglichkeit eines HNO- oder kiefer- und gesichtschirurgischen Eingriffes, einer kieferorthopädischen Behandlung (z. B. Gaumenexpansion) oder einer professionellen Begleitung zur Gewichtsreduktion zu erwägen⁽²³⁾. Auch eine Umstellung des Atemunterstützungsmodus kann erwogen werden, etwa von CPAP auf BPAP oder von CPAP auf HFNC. In bestimmten Fällen kommt der Einsatz eines Hypoglossus-Stimulators in Frage, auch wenn diese Behandlung in der Pädiatrie derzeit nicht sehr verbreitet ist⁽²⁴⁾. In schwersten Fällen schliesslich, in denen die nicht-invasive Atemunterstützung zur Korrektur der obstruktiven Atemstörung nicht ausreicht und keine anderen praktikablen Optionen bestehen, muss die Tracheotomie in Betracht gezogen werden.

Im Falle einer Hypoventilation (neuromuskuläre Erkrankung, restriktive Erkrankungen, zentrale Hypoventilation) ist die Situation komplexer, da es nur wenige Alternativen zur nicht-invasiven Atemunterstützung gibt. In seltenen Fällen kommt eine Zwerchfellstimulation in Betracht, in der Regel steht jedoch die Umstellung zur invasiven Atemunterstützung über eine Tracheotomie zur Debatte, wenn die nicht-invasive Atemunterstützung zur Korrektur der Hypoventilation nicht ausreicht oder die Abhängigkeit von dieser zu gross wird⁽²⁵⁾. In der Regel sollte bei einem Bedarf von mehr als 16 Therapiestunden pro Tag eine Umstellung auf die invasive mechanische Beatmung in Erwägung gezogen werden⁽¹²⁾. Es handelt sich um

eine tiefgreifende Entscheidung, die auch ethische Aspekte berührt und mit Patienten und Eltern eingehend erörtert werden muss⁽²⁶⁾.

Schweizerisches Register der Kinder und Jugendlichen mit häuslicher Atemunterstützung

Im Jahr 2022 wurde dank der finanziellen Unterstützung der Lungenliga Schweiz und der Schweizerischen Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie das nationale Register der Kinder und Jugendlichen mit Langzeit-Atemunterstützung in der Schweiz eingerichtet. Darin sind Patienten unter 18 Jahren mit invasiver oder nicht-invasiver Langzeit-Atemunterstützung erfasst. Die Spitäler Basel, Bern, Genf, Lausanne, Luzern, Lugano und Zürich sind an diesem Register beteiligt und erfassen alle an ihrem jeweiligen Zentrum betroffenen Patienten.

Die Informationen, die aus den Patientendossiers erhoben und einmal jährlich aktualisiert werden, geben Auskunft über die Zahl der betroffenen Kinder, ihr Alter, das jeweils zugrunde liegende Krankheitsbild sowie die Einzelheiten bezüglich ihrer Atemunterstützung (Indikation, Behandlungsmodalitäten und -dauer, Nebenwirkungen usw.).

Die im ersten Jahr des Registers durchgeführte Zählung zeigt, dass aktuell rund 175 Patienten unter 18 Jahren in der Schweiz eine Langzeit-Atemunterstützung erhalten.

Perspektiven

Die medizinischen Fortschritte in der Neonatologie und der Kinderintensivmedizin, die zunehmenden technischen Möglichkeiten und die sich ändernden Erwartungen der Eltern wie auch des Gesundheitspersonals, werden die Anzahl der Patienten mit chronischem Bedarf einer Atemunterstützung – nicht-invasiven wie auch invasiv – weiter steigen lassen.

HFNC im häuslichen Umfeld wird in Zukunft aufgrund besserer Toleranz und einfacherem Handling vor allem in der Betreuung von ateminsuffizienten frühgeborenen Säuglingen oder als Alternative bei CPAP-intoleranten Patienten eine tragendere Rolle spielen^(8,27). Aktuell ist der Einsatz auch insbesondere durch die nicht-geregelte Finanzierung eingeschränkt.

Wie in anderen medizinischen Bereichen besteht ein Trend von der stationären hin zur ambulanten Medizin. Telemonitoring und einfachere Schlafuntersuchungen im häuslichen Umfeld sind heute bereits möglich und werden in Zukunft eine wichtigere Rolle spielen⁽²⁸⁾.

Die Führung des Patientenregisters wird ein Benchmarking der Beatmungszentren erlauben und die Qualität der Versorgung verbessern. Ausserdem bietet es die Möglichkeit, in dieser kleinen Patientengruppe hochwertige Forschung als Grundlage für eine evidenzbasierte Medizin zu betreiben.

Aufgrund der zunehmenden Anzahl und Komplexität der Patienten mit Bedarf der nicht-invasiven Atemunterstützung zu Hause ist eine gute Zusammenarbeit zwischen den betreuenden Kinderärztinnen und Kinderärzten und dem Zentrumsspital unabdingbar. Ein tatkräftiges Engagement unterstützt die Familie und das interdisziplinäre Team im Spital und lässt eine weitere Verbesserung der Betreuung der Patienten und ihren Familien zu.

Dies alles mit dem Ziel, dass die Patienten möglichst viel Zeit zu Hause und nicht im Spital verbringen können.

Für das Literaturverzeichnis verweisen wir auf unsere Online Version des Artikels.

Autoren/Autorinnen

Dr. med. et phil. Christian Bieli, Abteilung pädiatrische Pneumologie/Schlafmedizin, Universitäts-Kinderspital Zürich, Zürich

Dr. med. Miriam Liliana Giarrana Kaufmann, Oberärztin, Pneumologie, Universitäts-Kinderspital Zürich, Zürich
Alexandra Caflisch, Universitäts-Kinderspital Zürich, Zürich

Fabienne Mani, Kinderklinik, Universitäts-Kinderspital beider Basel, Basel

Marion Kale, Kinderklinik, Pneumologie, Inselspital Bern, Bern

Martina Gfeller, Kinderklinik, Pneumologie, Inselspital Bern, Bern

Dr med. Sophie Guerin, Unité de pneumologie et mucoviscidose pédiatrique, Département Femme-Mère-Enfant, CHUV, Lausanne

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