

Beatmung bei Duchenne Muskeldystrophie (DMD)

Stand 07/2024



Die Beatmung spielt für die Lebenserwartung von Menschen mit DMD eine entscheidende Rolle. Hierbei geht es nicht nur um die Versorgung des Körpers mit Sauerstoff, sondern auch darum, das Herz vor einer möglichen Überlastung zu schützen.

Allgemeine Informationen:

Bei der Duchenne Muskeldystrophie ist nicht nur die Skelettmuskulatur betroffen, sondern im weiteren Verlauf auch die Atem- und die Herzmuskulatur. Aus diesem Grund ist es sehr wichtig, einmal im Jahr die **Lungenfunktion am Tag** und ab dem frühen Teenager-Alter auch **nachts in einem Schlaflabor** überprüfen zu lassen, um rechtzeitig mit der nächtlichen Beatmung beginnen zu können. Wenn die Atemmuskulatur über Nacht entlastet wird, steht für die Atmung am Tag wieder mehr Kraft zur Verfügung. Zum Einsatz kommen in der Regel **CPAP-Beatmungsgeräte**, die über eine **Nasenmaske** die Atemtätigkeit übernehmen. Es wird **kein Sauerstoff** zugeführt, und der Druck beim Ein- und Ausatmen ist gleich. **Heimbeatmungszentren** in Lungenkliniken oder Krankenhäusern verfügen über ein Schlaflabor, beschäftigen Fachärzt:innen und Atemtherapeut:innen und beauftragen die Provider, die die Patienten noch vor Ort mit den entsprechenden Geräten versorgen. Probleme mit den Krankenkassen gibt es in der Regel nicht. Das Einstellen auf die nächtliche Beatmung erfolgt **stationär** und dauert ca. **3-4 Tage**.

Wichtig! Bitte wenden Sie sich unbedingt an ein Heimbeatmungszentrum und beschaffen Sie sich weder einen Hustenassistenten noch ein Beatmungsgerät und auf keinen Fall ein Sauerstoffgerät über die Kinder- oder Hausärzt:innen.

Gründe für eine zu späte Beatmung:

- Viele Eltern und auch die Betroffenen selbst sehen die Beatmung **subjektiv** als Indiz dafür, dass die Erkrankung **weit fortgeschritten** sein muss. Aus diesem Grund versuchen viele (unbewusst), die Beatmung möglichst lange **hinauszuzögern**.
- Wenn die Lungenfunktion **am Tag noch unauffällig** ist, fühlen sich Eltern und Betroffene in ihrer subjektiven Wahrnehmung bestätigt und wiegen sich zusätzlich in Sicherheit.
- In der Öffentlichkeit einen Schlauch im Gesicht zu haben, empfinden viele Betroffene zunächst als unangenehm bzw. **uncool**. Inzwischen gibt es jedoch Nasenmasken, bei denen dies nicht mehr der Fall ist und die im Gesicht wenig auffallen. Abgesehen davon kommt die Beatmung in den ersten Jahren nur nachts zum Einsatz.
- Die Werte des Lungenfunktionstests im Muskelzentrum können **tagsüber lange Zeit noch im Normbereich** liegen, während nachts bereits eine deutliche Sauerstoffunterversorgung vorliegt. Im Schlaf **verflacht die Atmung** und es kommt zu **Atemaussetzern**, sodass dauerhaft zu wenig Sauerstoff und zu viel Kohlendioxid im Blut vorhanden sind. Das Herz verstärkt seine **Pumpleistung** und gerät in einen Zustand der **Überlastung**.
- Die Symptome einer chronischen Sauerstoffunterversorgung sind unspezifisch und werden meistens anderen Gründen zugeordnet bzw. **falsch interpretiert**:
 - Morgendliche **Kopfschmerzen** (werden auf Stress oder schlechten Schlaf zurückgeführt)
 - Häufiges **Aufwachen** in der Nacht (wird häufig mit dem Wunsch umgedreht zu werden in

- Zusammenhang gebracht und nicht mit der gestörten Atmung)
- **Gewichtsabnahme** (wird entweder zunächst gar nicht wahrgenommen oder auf die Skoliose-Operation zurückgeführt, die oft zeitgleich erfolgt)
 - **Depressive Verstimmungen** (werden auf die Erkrankung an sich geschoben)
 - Vermehrte **Infekte** und verstärkte bronchiale **Verschleimung**, Schwierigkeiten beim **Abhusten** (werden zunächst ebenfalls kaum wahrgenommen)
 - **Kurzatmigkeit** (ganz typisch bei DMD: nach Luft schnappen beim Sprechen)
 - **Herzrasen** (durch die Überlastung des Herzens)

Wichtig: Es liegt nur eine gestörte Atemfunktion vor, die Lunge an sich ist nicht krank.

Wie kann die Beatmung das Herz schützen?

Das Herz hat die Aufgabe, das mit Sauerstoff angereicherte Blut aus der Lunge in den Körper zu transportieren, damit die Organe mit Sauerstoff versorgt werden. Wenn (zunächst im Schlaf) nicht genug Sauerstoff zur Verfügung steht, verstärkt das Herz seine Aktivität, um den Mangel auszugleichen. Dies bedeutet einen nicht unerheblichen **Stress für das Herz**. Der Körper gerät in **Alarmbereitschaft** und bewirkt, dass die Jugendlichen mehrmals in der Nacht aufwachen. Die CPAP-Beatmung sorgt dafür, dass immer genug Sauerstoff zur Verfügung steht, sodass das Herz nicht überlastet wird. Zwar schützt man das Herz durch die Einnahme von ACE-Hemmern und Beta-Blockern, jedoch wird die hierfür ebenso wichtige Komponente der Beatmung oft außer Acht gelassen.

Hinzu kommt, dass das, was an Atemfunktion einmal verloren gegangen ist, **nicht wiederhergestellt werden** kann. Es kann allenfalls ein Zustand aufrechterhalten, die Situation aber nicht verbessert werden. Deshalb ist es wichtig, den Jugendlichen mit Duchenne schon ab dem frühen Teenager-Alter einen Termin in einem **Schlaflabor** zu besorgen und diesen jährlich zu wiederholen. Auf diese Weise wird der optimale Zeitpunkt für den Einstieg nicht verpasst. Der Umgang mit der Beatmung ist schnell erlernt. Der Beatmungsdruck und alle wichtigen Parameter werden von den Fachärzten und -ärztinnen eingestellt und das Menü anschließend gesperrt. So können die Einstellungen nicht versehentlich verändert werden.

Beatmung am Tag

Im Laufe der Zeit verschlechtert sich die Atmung am Tag, sodass die Beatmung dann auch tagsüber mehr und mehr zu Einsatz kommt. Auch hier erleben wir hin und wieder Eltern, die sich dagegen sträuben, ihren Söhnen auch tagsüber die Beatmung zu gewähren. Sie befürchten eine zu frühe Gewöhnung. Wir wissen jedoch aus vielen Beratungsgesprächen, dass die Jugendlichen oder jungen Männer sehr gut selbst einschätzen können, wann das **Atmen für sie zu anstrengend** wird. Im Sinne der **Schutzfunktion** für das Herz sollte dem Wunsch unbedingt nachgegeben werden. Es empfiehlt sich außerdem, im Falle eines **Infektes** die Beatmung mal eine oder zwei Stunden länger am Tag zu nutzen, um die Ressourcen des Körpers zu schonen und die Genesung zu unterstützen. Ab einer Beatmungsdauer von 16 Stunden pro Tag bekommt man ein zweites Beatmungsgerät.

Hustenunterstützung

Mit Beginn der Beatmung oder u.U. schon vorher ist es ratsam, einen Hustenassistenten, einen sogenannten Cough Assist (sprich: [Kaff Assist], cough (engl.) = husten) zu nutzen. Auch diesen bekommt man über ein Beatmungszentrum. Er erzeugt einen tiefen Atemzug und mittels Unterdruck einen Hustenstoß und hilft dabei, **Sekret** aus den Bronchien zu entfernen. Außerdem **dehnt der Cough Assist das Lungengewebe** und verhindert, dass es verklebt. Verklebtes Lungengewebe bietet einen Nährboden für Bakterien und kann zu einer Lungenentzündung führen.

Der Cough Assist sollte mindestens einmal täglich genutzt werden (siehe auch DMH-Empfehlung „Lungenentzündung bei Duchenne Muskeldystrophie“).

Wichtig! Betroffene, die rund um die Uhr beatmet werden, sollten auf Reisen stets das zweite Beatmungsgerät und auf Ausflügen einen Ambubeutel dabei haben. Sehr selten kann ein Beatmungsgerät ausfallen. Bis man wieder zu Hause oder in einem Krankenhaus ist, wo die Beatmung fortgesetzt werden kann, vergeht möglicherweise zu viel Zeit und es besteht akute Lebensgefahr.

Kontakt:

Deutsche Muskelschwund-Hilfe e.V.

Alstertor 20

20095 Hamburg

040/323231-0

info@muskelschwund.de

www.muskelschwund.de