

# Invasive Heimbeatmung insbesondere bei neuromuskulären Erkrankungen

Jens Geiseler, Ortrud Karg, Sandra Börger, Kurt Becker, Andreas Zimolong



**Schriftenreihe  
Health Technology Assessment (HTA)  
In der Bundesrepublik Deutschland**

---

**Invasive Heimbeatmung insbesondere bei  
neuromuskulären Erkrankungen**

---

**Jens Geiseler<sup>1</sup>, Ortrud Karg<sup>1</sup>,  
Sandra Börger<sup>2</sup>, Kurt Becker<sup>2</sup>, Andreas Zimolong<sup>2</sup>**

<sup>1</sup> Asklepios Klinik Gauting GmbH, München

<sup>2</sup> Synagon GmbH, Aachen

## **Wir bitten um Beachtung**

Dieser HTA-Bericht ist publiziert in der DAHTA-Datenbank des DIMDI ([www.dimdi.de](http://www.dimdi.de) – HTA) und in der elektronischen Zeitschrift *GMS Health Technology Assessment* ([www.egms.de](http://www.egms.de)).

Die HTA-Berichte des DIMDI durchlaufen ein unabhängiges, grundsätzlich anonymisiertes Gutachterverfahren. Potentielle Interessenkonflikte bezüglich der HTA-Berichte werden dem DIMDI von den Autoren und den Gutachtern offengelegt. Die Literaturlauswahl erfolgt nach den Kriterien der evidenzbasierten Medizin. Die durchgeführte Literaturrecherche erhebt keinen Anspruch auf Vollständigkeit. Die Verantwortung für den Inhalt des Berichts obliegt den jeweiligen Autoren.

Die Erstellung des vorliegenden HTA-Berichts des Deutschen Instituts für Medizinische Dokumentation und Information (DIMDI) erfolgte gemäß gesetzlichem Auftrag nach Artikel 19 des GKV-Gesundheitsreformgesetzes 2000. Das Thema stammt aus dem öffentlichen Vorschlagsverfahren beim DIMDI, durch das Kuratorium HTA priorisiert und vom DIMDI beauftragt. Der Bericht wurde mit Mitteln des Bundes finanziert.

---

## **Herausgegeben vom Deutschen Institut für Medizinische Dokumentation und Information (DIMDI), Köln**

Das DIMDI ist ein Institut im Geschäftsbereich des Bundesministeriums für Gesundheit (BMG)

### **Kontakt**

DAHTA  
Deutsche Agentur für Health Technology Assessment des  
Deutschen Instituts für Medizinische Dokumentation und Information  
Waisenhausgasse 36-38a  
50676 Köln

Tel: +49 221 4724-525  
Fax: +49 2214724-340

E-Mail: [dahta@dimdi.de](mailto:dahta@dimdi.de)  
[www.dimdi.de](http://www.dimdi.de)

Schriftenreihe Health Technology Assessment, Bd. 103  
ISSN: 1864-9645  
1. Auflage 2010  
DOI: 10.3205/hta000086L  
URN: urn:nbn:de:0183-hta000086L7

# Inhaltsverzeichnis

<b>Verzeichnisse</b> .....	VII
Tabellenverzeichnis .....	VII
Abbildungsverzeichnis .....	VIII
Abkürzungsverzeichnis .....	VIII
Glossar .....	XI
<b>Zusammenfassung</b> .....	1
<b>Abstract</b> .....	3
<b>Kurzfassung</b> .....	5
Einleitung und Hintergrund.....	5
Forschungsfragen .....	5
Methodik.....	6
Ergebnisse .....	6
Diskussion .....	7
Schlussfolgerung.....	8
<b>Summary</b> .....	9
Introduction and background.....	9
Research questions .....	9
Methods.....	10
Results .....	10
Discussion .....	11
Conclusion.....	11
<b>Hauptdokument</b> .....	13
<b>1 Gesundheitspolitischer Hintergrund</b> .....	13
<b>2 Wissenschaftlicher Hintergrund</b> .....	15
2.1 Allgemeines.....	15
2.2 Funktionelle Neuroanatomie .....	16
2.3 Erkrankungen, die zu einer Atempumpenschwäche führen können .....	16
2.4 Neuromuskuläre Erkrankungen (NME).....	17
2.5 Respiratorische Probleme bei neuromuskulären Erkrankungen (NME).....	18
2.6 Therapie der nicht-beatmungspflichtigen respiratorischen Insuffizienz.....	19
2.7 Beginn der Beatmung .....	20
2.8 Nichtinvasive Beatmung.....	20
2.9 Effekte der nichtinvasiven Beatmung.....	21
2.10 Invasive Beatmung.....	21
2.11 Sekretmanagement.....	22
2.12 Gesundheitsbezogene Lebensqualität.....	23
2.13 Zusammenfassung.....	23
<b>3 Sozialer und ethischer Hintergrund</b> .....	25
<b>4 Juristischer Hintergrund</b> .....	26
<b>5 Fragestellungen/Forschungsfragen</b> .....	27
5.1 Medizinische Fragestellungen .....	27
5.2 Ökonomische Fragestellungen .....	27
5.3 Soziale Fragestellungen.....	27
5.4 Ethische Fragestellung.....	27
5.5 Juristische Fragestellung .....	27

<b>6</b>	<b>Methodik</b> .....	28
6.1	Literatursuche .....	28
6.2	Handsuche .....	28
6.3	Erstselektion.....	29
6.4	Zweitselektion .....	29
<b>7</b>	<b>Quantitatives Ergebnis der Literaturselektion</b> .....	31
<b>8</b>	<b>Qualitatives Ergebnis der Literaturselektion</b> .....	32
8.1	Eingeschlossene Literatur – medizinische Fragestellungen.....	32
8.1.1	Annane et al. <sup>9</sup> .....	33
8.1.2	Bach et al. <sup>15</sup> .....	34
8.1.3	Berlowitz et al. <sup>24</sup> .....	36
8.1.4	Björling et al. <sup>25</sup> .....	37
8.1.5	Brooks et al. <sup>31</sup> .....	38
8.1.6	Chenoweth et al. <sup>42</sup> .....	40
8.1.7	Chu et al. <sup>44</sup> .....	41
8.1.8	Duiverman et al. <sup>50</sup> .....	43
8.1.9	Farré et al. <sup>54</sup> .....	45
8.1.10	Farré et al. <sup>55</sup> .....	46
8.1.11	Farré et al. <sup>56</sup> .....	47
8.1.12	Fuchs et al. <sup>61</sup> .....	48
8.1.13	Gonzalez et al. <sup>67</sup> .....	49
8.1.14	Gonzalez-Bermejo et al. <sup>68</sup> .....	50
8.1.15	Gowans et al. <sup>70</sup> .....	51
8.1.16	Graf et al. <sup>72</sup> .....	53
8.1.17	Laub et al. <sup>96</sup> .....	54
8.1.18	Laub et al. <sup>97</sup> .....	55
8.1.19	Leurer et al. <sup>100</sup> .....	56
8.1.20	Marchese et al. <sup>112</sup> .....	57
8.1.21	Miske et al. <sup>119</sup> .....	59
8.1.22	O'Brien et al. <sup>132</sup> .....	60
8.1.23	Oktem et al. <sup>133</sup> .....	61
8.1.24	Rachel et al. <sup>145</sup> .....	62
8.2	Eingeschlossene Literatur – ökonomische Fragestellungen .....	63
8.2.1	Guber et al. <sup>75</sup> .....	64
8.2.2	Lindsay et al. <sup>105</sup> .....	65
8.2.3	Noyes et al. <sup>129</sup> .....	67
8.2.4	Sevick et al. <sup>154</sup> .....	68
8.3	Eingeschlossene Literatur – soziale und ethische Fragestellungen.....	70
8.3.1	Bach et al. <sup>21</sup> .....	72
8.3.2	Brooks et al. <sup>33</sup> .....	73
8.3.3	Graham et al. <sup>73</sup> .....	75
8.3.4	Graham et al. <sup>74</sup> .....	76
8.3.5	Hewitt-Taylor <sup>83</sup> .....	78
8.3.6	Hirano et al. <sup>85</sup> .....	79
8.3.7	Kaub-Wittemer et al. <sup>89</sup> .....	80
8.3.8	Klang et al. <sup>90</sup> .....	82
8.3.9	Kuster et al. <sup>93</sup> .....	83
8.3.10	Kuster et al. <sup>94</sup> .....	85

8.3.11	Laub et al. <sup>95</sup> .....	86
8.3.12	Lloyd-Owen et al. <sup>106</sup> .....	87
8.3.13	Margolan et al. <sup>113</sup> .....	89
8.3.14	Markström et al. <sup>114</sup> .....	90
8.3.15	Montagnino et al. <sup>120</sup> .....	92
8.3.16	Moss et al. <sup>122</sup> .....	93
8.3.17	Nelson et al. <sup>125</sup> .....	95
8.3.18	Noyes <sup>127</sup> .....	97
8.3.19	Noyes <sup>128</sup> .....	98
8.3.20	Rabkin et al. <sup>144</sup> .....	99
8.3.21	Vitacca et al. <sup>177</sup> .....	101
8.3.22	Wang et al. <sup>180</sup> .....	102
8.4	Eingeschlossene Literatur – juristische Fragestellung.....	104
<b>9</b>	<b>Beantwortung der Forschungsfragen und Diskussion</b> .....	<b>105</b>
9.1	Medizinischer Teil .....	105
9.1.1	Beantwortung der Forschungsfragen .....	105
9.1.2	Zusammenfassung .....	107
9.2	Ökonomischer Teil .....	108
9.2.1	Beantwortung der Forschungsfragen .....	108
9.2.2	Zusammenfassung .....	109
9.3	Sozialer Teil .....	110
9.3.1	Beantwortung der Forschungsfragen .....	110
9.3.2	Zusammenfassung .....	112
9.4	Ethischer Teil .....	112
9.4.1	Beantwortung der Forschungsfragen .....	112
9.4.2	Zusammenfassung .....	113
9.5	Juristischer Teil .....	113
9.5.1	Beantwortung der Forschungsfragen .....	113
9.5.2	Zusammenfassung .....	114
<b>10</b>	<b>Schlussfolgerungen</b> .....	<b>115</b>
<b>11</b>	<b>Literaturverzeichnis</b> .....	<b>117</b>
<b>12</b>	<b>Anhang</b> .....	<b>127</b>
12.1	Datenbanken.....	127
12.2	Schlagworte .....	127
12.3	Suchstrategie .....	128
12.4	Ausgeschlossene Literatur.....	135





## Verzeichnisse

### Tabellenverzeichnis

Tabelle 1:	Einteilung neuromuskulärer Erkrankungen.....	17
Tabelle 2:	Evidenzbewertung – Einteilung nach Oxford-Kriterien .....	29
Tabelle 3:	Quantitative Literaturselektion .....	31
Tabelle 4:	Eingeschlossene Literatur der medizinischen Fragestellungen .....	32
Tabelle 5:	Annane et al. <sup>9</sup> .....	33
Tabelle 6:	Bach et al. <sup>15</sup> .....	34
Tabelle 7:	Berlowitz et al. <sup>24</sup> .....	36
Tabelle 8:	Björling et al. <sup>25</sup> .....	37
Tabelle 9:	Brooks et al. <sup>31</sup> .....	38
Tabelle 10:	Chenoweth et al. <sup>42</sup> .....	40
Tabelle 11:	Chu et al. <sup>44</sup> .....	41
Tabelle 12:	Duiverman et al. <sup>50</sup> .....	43
Tabelle 13:	Farré et al. <sup>54</sup> .....	45
Tabelle 14:	Farré et al. <sup>55</sup> .....	46
Tabelle 15:	Farré et al. <sup>56</sup> .....	47
Tabelle 16:	Fuchs et al. <sup>61</sup> .....	48
Tabelle 17:	Gonzalez et al. <sup>67</sup> .....	49
Tabelle 18:	Gonzalez-Bermejo et al. <sup>68</sup> .....	50
Tabelle 19:	Gowans et al. <sup>70</sup> .....	51
Tabelle 20:	Graf et al. <sup>72</sup> .....	53
Tabelle 21:	Laub et al. <sup>96</sup> .....	54
Tabelle 22:	Laub et al. <sup>97</sup> .....	55
Tabelle 23:	Leurer et al. <sup>100</sup> .....	56
Tabelle 24:	Marchese et al. <sup>112</sup> .....	57
Tabelle 25:	Miske et al. <sup>119</sup> .....	59
Tabelle 26:	O'Brien et al. <sup>132</sup> .....	60
Tabelle 27:	Oktem et al. <sup>133</sup> .....	61
Tabelle 28:	Rachel et al. <sup>145</sup> .....	62
Tabelle 29:	Eingeschlossene Literatur der ökonomischen Fragestellungen .....	63
Tabelle 30:	Guber et al. <sup>75</sup> .....	64
Tabelle 31:	Lindsay et al. <sup>105</sup> .....	65
Tabelle 32:	Noyes et al. <sup>129</sup> .....	67
Tabelle 33:	Sevick et al. <sup>154</sup> .....	68
Tabelle 34:	Eingeschlossene Literatur der sozialen und ethischen Fragestellungen .....	71
Tabelle 35:	Bach et al. <sup>21</sup> .....	72
Tabelle 36:	Brooks et al. <sup>33</sup> .....	73
Tabelle 37:	Graham et al. <sup>73</sup> .....	75
Tabelle 38:	Graham et al. <sup>74</sup> .....	76
Tabelle 39:	Hewitt-Taylor <sup>83</sup> .....	78
Tabelle 40:	Hirano et al. <sup>85</sup> .....	79
Tabelle 41:	Kaub-Witteimer et al. <sup>89</sup> .....	80
Tabelle 42:	Klang et al. <sup>90</sup> .....	82
Tabelle 43:	Kuster et al. <sup>93</sup> .....	83
Tabelle 44:	Kuster et al. <sup>94</sup> .....	85

Tabelle 45:	Laub et al. <sup>95</sup> .....	86
Tabelle 46:	Lloyd-Owen et al. <sup>106</sup> .....	87
Tabelle 47:	Margolan et al. <sup>113</sup> .....	89
Tabelle 48:	Markström et al. <sup>114</sup> .....	90
Tabelle 49:	Montagnino et al. <sup>120</sup> .....	92
Tabelle 50:	Moss et al. <sup>122</sup> .....	93
Tabelle 51:	Nelson et al. <sup>125</sup> .....	95
Tabelle 52:	Noyes <sup>127</sup> .....	97
Tabelle 53:	Noyes <sup>128</sup> .....	98
Tabelle 54:	Rabkin et al. <sup>144</sup> .....	99
Tabelle 55:	Vitacca et al. <sup>177</sup> .....	101
Tabelle 56:	Wang et al. <sup>180</sup> .....	102
Tabelle 57:	Ausgewählte Datenbanken .....	127
Tabelle 58:	Suchstrategie .....	128
Tabelle 59:	Übersicht der ausgeschlossenen Literatur .....	135

## Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1:	Mengenmäßige Entwicklung des Gesundheitspersonals .....	14
Abbildung 2:	Das respiratorische System .....	15

## Abkürzungsverzeichnis

AG	Arbeitsgemeinschaft
AHI	Apnoe hypnoe index
ALLP	Association Lyonnaise de Logistique Posthospitalière
ALS	Amyotrophe Lateralsklerose
AMV	Atemminutenvolumen
ANOVA	Varianzanalyse, engl.: Analysis of variance
ANTADIR	Nationale Gesellschaft für die häusliche Behandlung der respiratorischen Insuffizienz, fr.: Association Nationale pour le Traitement à Domicile des Insuffisants Respiratoires
Atlas/tiTM	Programm zur qualitativen Analyse von aufgezeichneten Interviews
AZ	Aktenzeichen
BAL	Bronchoalveoläre Lavage
BiPAP	Zweiphasische positive Atemdruckunterstützung, engl.: Biphasic positive airway pressure
BMD	Becker-Kiener Muskeldystrophie
BMI	Body-Mass-Index
BSHG	Bundessozialhilfegesetz
BSI	Brief symptom inventory
CDC	Centers for disease control and prevention
CES-D	Allgemeine Depressionsskala, engl.: Center for epidemiologic studies depression scale
CI	Konfidenzintervall, engl.: Confidence interval
CIDP	Chronische entzündliche demyelinisierende Polyneuropathie
CO <sub>2</sub>	Kohlendioxid (chemische Formel)
COPD	Chronisch obstruktive Lungenerkrankung, engl.: Chronic obstructive pulmonary disease

**Abkürzungsverzeichnis – Fortsetzung**

CPAP	Kontinuierlicher Atemwegüberdruck, engl.: Continuous positive airway pressure
CRI	Chronisch respiratorische Insuffizienz
DAHTA	Deutsche Agentur für Health Technology Assessment
DIMDI	Deutsches Institut für Medizinische Dokumentation und Information
DIN	Deutsche Industrienorm
DIN EN	Deutsches Institut für Normung, unverändert von einer europäischen Norm übernommen
DMD	Duchenne-Muskeldystrophie
DRG	Diagnosebezogene Fallgruppen, engl.: Diagnosis Related Groups
EG	Evidenzgrad
EIP	Early intervention programme
ETCO <sub>2</sub>	Gehalt an Kohlendioxid am Ende der Ausatemluft
EuroVent	Studie über häusliche Beatmung in Europa
EWG	Europäische Wirtschaftsgemeinschaft
FEV1	Forciertes Expiratorisches 1-Sekundenvolumen
FFM	Fettfreie Masse
FSHD	Facio-scapulo-humerale Muskeldystrophie
FS II-R	Functional status II-R
FVK	Forcierte Vitalkapazität
GBP	Britisches Pfund
GMD	Gliedergürtel Muskeldystrophie
h	Stunde
HI	Health index
HMV	Heimbeatmung, engl.: Home mechanical ventilation
H <sub>2</sub> O	Wasser (chemische Formel)
HR	Risikoverhältnis, engl.: Hazard ratio
HRQoL	Gesundheitsbezogene Lebensqualität, engl.: Health-related quality of life
HTA	Health Technology Assessment
HWS	Halswirbelsäule
Inv. V.	Invasive Ventilation
KH	Krankenhaus
KHG	Krankenhausfinanzierungsgesetz
KR	Registerzeichen des Registers für Sachen der Krankenversicherung
LJ	Lebensjahr
LOS	Dauer des Krankenhausaufenthalts, engl.: Length of stay
LPN	Licensed Practical Nurse
M/Mm	Musculus/Musculi
MAC	Minimale alveoläre Konzentration, engl.: Minimum alveolar concentration
MD	Medical degree
MdK	Medizinischer Dienst der Krankenkassen
MeSH	Medical subject heading
MI-E	Mechanical Insufflator-Exsufflator
MRC	Medical Research Council
MW	Mittelwert
N.	Nervus
NHS	National Health Service
NIV	Nichtinvasive Ventilation
NME, NMD	Neuromuskuläre Erkrankung, engl.: Neuromuscular disease

**Abkürzungsverzeichnis – Fortsetzung**

NPPV	Noninvasive positive pressure ventilation
O <sub>2</sub>	Sauerstoff (chemische Formel)
OHS	Obesitas-Hypoventilations-Syndrom
OSAS	Obstruktives Schlafapnoesyndrom
PaCO <sub>2</sub>	Arterieller Kohlendioxidpartialdruck
PaO <sub>2</sub>	Arterieller Sauerstoffpartialdruck
pCO <sub>2</sub>	Kohlensäurepartialdruck
PDCA	Plan – Do – Check – Act
PEG	Perkutane endoskopische Gastrostomie
PfIEG	Pflegeleistungs-Ergänzungsgesetz
pH	Pondus hydrogenii
Pimax	Maximaler Inspirationsdruck
PLQ	Personal Lifestyle Questionnaire
pO <sub>2</sub>	Sauerstoffpartialdruck
PPS	Proportional druckunterstützte Beatmung, engl.: Proportional pressure support
P-PS	Post-Polio-Syndrom
PSG	Polysomnografie
PSV	Unterstützte Spontanatmung, engl.: Pressure support ventilation
QoL	Lebensqualität
RCT	Randomisierte kontrollierte Studie, engl.: Randomised Clinical Trial
REE	Resting energy expenditure
Reha	Rehabilitation
REM	Paradoxe Schlaf, engl.: Rapid eye movement
RN	Registered Nurse
S2	Leitlinie der Entwicklungsstufe 2, beruhend auf formaler Evidenz-Recherche und formaler Konsensfindung
SD	Standardabweichung
SF-36	Short Form Health Survey
SGB	Sozialgesetzbuch
SHT	Schädel-Hirn-Trauma
SIP	Sickness Impact Profile
SMA	Spinale Muskelatrophie
SO <sub>2</sub>	Sauerstoffsättigung
SOC	Kohärenzgefühl, engl.: Sense of Coherence
SPSS	Statistik- und Analysesoftware
SRI	Schwere respiratorische Insuffizienz, engl.: Severe respiratory insufficiency
SSLU	Support service living unit
STATISTICA	Eigenname für eine Statistiksoftware
Tbc	Tuberkulose
TPPV	Tracheostomy positive pressure ventilation
TST	Gesamtschlafzeit, engl.: Total sleep time
TRD	Restriktive Thoraxwunderkrankung, engl.: Thoracic restrictive disease
TV	Trachealventilation
USD	Amerikanischer Dollar
VAP	Ventilatorassoziierte Pneumonie
VAS	Visuelle Analogskala, engl.: Visual analogue scale
VK	Vitalkapazität, engl.: Vital capacity
VRG	Ventrale respiratorische Gruppe
ZNS	Zentralnervensystem, engl.: Central nervous system

## Glossar

Adherence	Einhaltung der gemeinsam von Patient und Arzt gesetzten Therapieziele.
Alveolär	In den Lungenbläschen befindlich.
Alveolen	Lungenbläschen.
Apnoe	Atemstillstand mit einer Dauer von mindestens zehn Sekunden.
Aspiration	Verschlucken, Einatmen von Flüssigkeiten oder Objekten.
Atelektase	Nichtbelüfteter Lungenabschnitt aufgrund zusammengefallener Alveolen (Lungenbläschen).
Atempumpe	Für die Belüftung der Lunge verantwortlichen Organe (Atemmuskulatur, Thoraxskelett, Nervensystem).
Atempumpeninsuffizienz (= ventilatorische Insuffizienz)	Schwäche der Atempumpe.
Beatmung	Eigenatmung wird unterstützt oder ersetzt durch eine Maschine.
– invasiv	– Beatmung mittels eines durch den Rachen eingeführten Schlauchs oder mittels einer durch Luftröhrenpunktion oder -schnitt eingelegten Kanüle.
– nichtinvasiv	– Beatmung mittels auf Mund und/oder Nase aufgebrachten Masken, Helm oder Mundstück.
– häuslich	– Beatmung außerhalb einer Klinik im häuslichen Bereich.
Bias	Systematischer Fehler
Blockungsmanschette	Ballon um einen Beatmungsschlauch oder eine Beatmungskanüle, der – mit Luft gefüllt – der Schleimhaut der Luftröhre anliegt und die tiefer gelegenen Abschnitte der Atemwege gegen den Kehlkopf abdichtet.
Blutgasanalyse	Messung des Sauerstoff- und Kohlendioxidanteils sowie des pH-Werts im Blut.
Bodyplethysmografie	Spezielle Form der Lungenfunktionsprüfung.
Bulbärsymptomatik	Sprech- und Schluckstörung durch Schädigung von Hirnnervenkernen.
Chemorezeptoren	Zellen, die chemische Reize in eine für das Nervensystem verständliche Form übersetzen.
Chronisch obstruktive Lungenerkrankung (COPD)	Erkrankungen der Atemwege mit Engstellung (chronisch obstruktive Bronchitis) und Überblähung der Lunge (Lungenemphysem).
Clearance	Reinigung, bezogen auf den Abtransport von Bronchialsekret.
Cor pulmonale	Rechtsherzbelastung = Reaktion des Herzens auf eine Drucksteigerung im kleinen Kreislauf.
Cuff	Blockungsballon am Beatmungsschlauch, der der Abdichtung des unteren Luftwegs dient.
Cufflos	Beatmungsschlauch, der keinen Blockungsballon besitzt.
Dehnungsrezeptoren	Zellen in der Lunge, die den Dehnungszustand der Lunge wahrnehmen und in eine für das Nervensystem verständliche Form übersetzen.
Dilatationstracheostoma	Durch Aufbohrung entstandene Luftröhrenöffnung.
Diagnosis Related Groups (DRG)-System	Krankenhausentgeltsystem.
Dorsal	Hinten gelegen.
Einsekundenkapazität	Die Menge Luft, die in einer Sekunde ausgeatmet werden kann.
Endotrachealtubus	Beatmungsschlauch in der Luftröhre – durch Nase oder Mund eingeführt.
Ergonomieakte	Akte über die Bedienerfreundlichkeit und Handhabbarkeit von Medizinprodukten.
Exazerbation	Wiederaufbrechen, Verschlimmerung.

**Glossar – Fortsetzung**

Functional status II-R (FS II-R)	Generischer Fragebogen zur Messung des funktionellen Status von Kindern, unter Einbeziehung von chronischen körperlichen Behinderungen.
Gastrostomie	Chirurgisch oder endoskopisch angelegter künstlicher Zugang direkt in den Magen, zur Ernährung.
Hazard ratio (HR)	Maß für die augenblickliche Ereignisdichte, geschätzt als Anzahl der Ereignisse bezogen auf die Personenzeit unter Beobachtung.
Hirnstamm	Großhirn ohne Hirnmantel – Bestandteile u. a. Pons, Medulla oblongata.
Homöostase	Konstanz des sog. inneren Milieus.
Hyperkapnie	Zu hoher Kohlendioxidanteil im arteriellen Blut.
Hypopnoe	Verminderung des Atemflusses um mindestens 50 % des Ausgangswerts für mindestens zehn Sekunden.
Hypoventilation (alveolär)	Zu geringe Belüftung der Lunge (Lungenbläschen) (Unterbeatmung).
Hypoventilationssyndrom	Klinische Symptome in Folge einer Unterbeatmung der Lunge.
Hypoxämie	Zu geringer Sauerstoffanteil im arteriellen Blut.
Hypoxie	Zu geringer Sauerstoffanteil im Gewebe.
Informed consent	Einwilligung des Patienten, die auf ausreichender Information und Aufklärung beruht.
Invasiv	(In den Körper) eindringend.
Insufflator-Exsufflator	Gerät, das Luft in Atemwege pumpt und anschließend wieder herauszieht.
Kongenital	Angeboren.
Konsekutiver Anstieg	Nachfolgender Anstieg.
Kürass	„Lederpanzer“ – harte Schale um den Brustkorb zur Anwendung von Negativdruckbeatmung.
Kyphoskoliose	Verkrümmung der Wirbelsäule.
Leckage	Luftaustritt bei Undichte.
Mechanical-Insufflator-Exsufflator (MI-E)	Mechanische Hustenhilfe, die sowohl mit Überdruck die Einatmung als auch mit Unterdruck das Abhusten unterstützt.
MedEquip	Medizinische Organisation, gegründet zur außerklinischen Versorgung von Patienten mit Hilfsmitteln
Medulla oblongata	Verlängertes Mark – unterster Teil des Hirnstamms, am Übergang zum Rückenmark, in dem sich z. B. das Atemzentrum befindet.
Motoneuron	Efferente Nervenbahnen die den Muskel versorgen.
Motorische Endplatte	Chemische Synapse, die Erregung einer Nervenfaser auf die Muskelfaser überträgt.
Mukociliäre Clearance	Reinigung von Schleim durch die Zilien (Flimmerhärchen).
Myopathie	Muskelerkrankung.
Negativ-/Positivdruckbeatmung	Beatmung durch Anlage eines Unter-/Überdrucks.
Neuromuskuläre Erkrankung (NME)	Erkrankung der Muskeln bzw. der die Muskeln versorgenden Nerven mit Folge einer Muskelschwäche.
Neuropathie	Erkrankung der Nerven.
Nucleus tractus solitarii	Kern des Tractus solitarii, einer Leitungsbahn des Nervus vagus, im Hirnstamm gelegen.
Obesitas (Adipositas)	Fettsucht.
Obesitas-Hypoventilationssyndrom (OHS)	Klinische Symptome der Unterbeatmung bei Fettsucht.
Obstruktion	Verschluss/Verlegung der Atemwege.
Paradoxe Schlaf (REM-Schlaf)	Schlafphase mit schnellen Augenbewegungen.
Pneumonie	Lungenentzündung.

**Glossar – Fortsetzung**

Poliomyelitis	Kinderlähmung.
Polyglobulie	Vermehrung der roten Blutkörperchen im Blut.
Pons	Brücke; Anteil des Hirnstamms, der sich oberhalb des verlängerten Marks befindet.
Proгредиert	Fortschreitend.
Progressive Muskelschwäche	Fortschreitende Muskelschwäche.
Proprio(re)zeptor	Spezialisierte Zellen, die die Stellung und Bewegung des Körpers und seiner Organe wahrnehmen und in eine für das Nervensystem verständliche Form übersetzen.
Pulmonale Insuffizienz	Unzureichende Sauerstoffaufnahme (Lungenschwäche).
Pulsoxymetrie	Messung der Sauerstoffsättigung mittels eines Finger- oder Ohr-Clips, anhand der Abschwächung eines Lichts bestimmter Wellenlänge, das durch das Gewebe geschickt wird und durch sauerstoffhaltiges und sauerstoffarmes Hämoglobin unterschiedlich absorbiert wird.
Pulsoxymetrisch	Mittels Pulsoxymetrie gemessen.
Residualvolumen	Restluft, die nach Ausatmung in der Lunge verbleibt.
Respiration	Atmung.
Respiratorische Insuffizienz	Schwäche des Organsystems Atmung.
Respiratory disturbance index	Index zur Erfassung von schlafbezogenen Atmungsstörungen, wobei sowohl Apnoen, Hypopnoen und weitere Atmungsstörungen, die die Definition einer Apnoe oder Hypopnoe nicht erfüllen, gezählt werden.
Restriktive Thoraxwand-erkrankung	Deformierung des Thoraxskeletts mit kleinen Lungenvolumina.
Sauerstoffsättigung	Maß der Bindung von Sauerstoff an roten Blutfarbstoff (Maximum: 100 %).
Schlafapnoe	Atemstillstand während des Schlafs.
Sekretexpektoration	Abhusten von Sekret aus den Atemwegen.
Sekretmanagement	Maßnahmen zur Entfernung von Sekret aus den Atemwegen.
Shuntperfusion	Kurzschlussdurchblutung – d. h. durchblutete Lungenabschnitte ohne Sauerstoffaufnahme.
Spirometrisch	Mittels Lungenfunktionsprüfung bestimmt.
Spirometrie	Lungenfunktionsprüfung.
Tetraplegie	Lähmung aller vier Extremitäten.
Totalkapazität	Luftvolumen, das sich nach max. Einatmung in der Lunge befindet (= Vitalkapazität + Residualvolumen).
Tracheotomie	Luftröhrenschnitt.
Tracheostoma	Luftröhrenöffnung.
– plastisch epithelialisiert	– Mit Haut abgedeckt.
Triggerung	Auslösung eines Beatmungshubs durch Einatembemühung des Patienten.
Undine-Fluch-Syndrom	Zentrales Hypoventilationssyndrom: Störung des Atemzentrums, meistens angeboren, mit verminderter Atemantwort auf Sauerstoffmangel bzw. Kohlendioxidanstieg: v. a. im Schlaf ausgeprägt.
Ventilation	Versorgung der Lunge mit Luft (Belüftung).
Ventilatorische Insuffizienz	Nicht ausreichende Belüftung der Lunge.
Viszerale Afferenzen	Aus den Eingeweiden ins Gehirn ziehende Nervenbahnen.
Vitalkapazität (VK)	Luftmenge, die bei stärkster Anstrengung auf einmal ein- (inspiratorische Vitalkapazität) oder ausgeatmet (expiratorische Vitalkapazität) werden kann.
– forcierte (FVK)	– maximal expiratorische Vitalkapazität in möglichst kurzer Zeit.
Weaning	Entwöhnung von der Beatmungsmaschine.
Weaning-Zentrum	Auf die Beatmungsentwöhnung spezialisierte klinische Abteilung.





## Zusammenfassung

### Einleitung und Hintergrund

Die invasive Heimbeatmung wird bei Patienten mit chronisch respiratorischer Insuffizienz (unzureichender Atemfähigkeit) durchgeführt. Die aufwendige und technologielastrige Beatmung erfolgt über einen künstlichen Zugang (Trachealkanüle) zur Luftröhre. Genaue Zahlen über die Häufigkeit dieser Form von Beatmung in häuslicher Umgebung liegen nicht vor. Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen machen einen großen Anteil aus.

### Forschungsfragen

Zu unterschiedlichen Dimensionen Medizin/Pflege, Ökonomie, Soziales, Ethik und Recht werden spezifische Forschungsfragen formuliert und beantwortet. Medizinische Fragen behandeln neben technischen Aspekten der häuslichen invasiven Beatmung, die Symptomatik bzw. die klinischen Befunde der Patienten sowie die Häufigkeit von Komplikationen. Ökonomische Fragestellungen beziehen sich auf die Zusammensetzung der Kosten und die Unterschiede zu anderen Versorgungsformen bezüglich Kosten und Qualität der Pflege. Fragestellungen zu sozialen Aspekten berücksichtigen die gesundheitsbezogene Lebensqualität der Patienten und Betreuungspersonen. Zusätzlich werden die mit der Entscheidung zu Heimbeatmung verbundenen ethischen Gesichtspunkte betrachtet. Zuletzt werden rechtliche Aspekte der Finanzierung der invasiven Heimbeatmung erörtert.

### Methodik

Auf Basis einer systematischen Literatursuche 2008 in insgesamt 31 relevanten Datenbanken wird die derzeit aktuelle Literatur gesichtet und anhand festgelegter Kriterien ausgewählt. Randomisierte kontrollierte Studien, systematische Reviews und HTA-Berichte (HTA = Health Technology Assessment), klinische Studien mit Patientenzahlen über zehn, gesundheitsökonomische Evaluationen, Primärstudien ggf. mit eigenen Kostenberechnungen und Lebensqualitätsstudien mit Bezug zu den Forschungsfragen führen zum Einschluss in die Analyse.

### Ergebnisse und Diskussion

Invasive Beatmung kann die Symptome der Hypoventilation verbessern, wie sich aus der Analyse der Literatur ergibt. Darüber hinaus ist eine Lebensverlängerung wahrscheinlich, jedoch aus ethischen Gründen nicht durch qualitativ hochwertige Studien abgesichert. Komplikationen (z. B. Pneumonie) treten relativ selten auf. Für die Durchführung der Beatmung stehen mobile Heimbeatmungsgeräte zur Verfügung, deren technische Performance leider sehr unterschiedlich ist.

Studien, die die ökonomischen Aspekte der Beatmung im Krankenhaus mit der außerklinischen Beatmung vergleichen, beschreiben Heimbeatmung als kostengünstigere Alternative zur stationären Versorgung auf einer Intensivstation, jedoch als teurer im Vergleich zur nichtinvasiven (über Maske) Beatmung. Die höheren Aufwendungen entstehen aufgrund des notwendigen Equipments und des hohen Zeitaufwands für die teilweise 24-stündige Pflege der betroffenen Patienten durch hochqualifiziertes Personal. Jedoch bezieht sich keine der Studien auf den deutschen Versorgungskontext. Die ermittelten Kosten sind stark von nationalen Honorarplänen und Arbeitslöhnen der Pflegedienste abhängig, was eine Übertragung kaum zulässt.

Ergebnisse von Lebensqualitätsstudien sind meistens qualitativ. Die Lebensqualität der Patienten unter Beatmung wird von ihnen selbst überwiegend als gut bewertet. Bei den Pflegepersonen von beatmeten Patienten zeigen sich sowohl positive als auch negative Einschätzungen. Im Hinblick auf die ethischen Fragestellungen wurde untersucht, welche Aspekte bei der Beatmungseinleitung berücksichtigt werden müssen.

Rechtlich gesehen ist die Finanzierung der häuslichen Beatmung, v. a. bei invasiver Beatmung mit der Notwendigkeit einer Behandlungspflege, durch das Sozialgesetzbuch (SGB) V geregelt. Die Übernahme der Kosten verteilt sich auf verschiedene Kostenträger, die häufig, u. a. aufgrund des allgemeinen Kostendrucks im Gesundheitswesen, nicht sich selbst, sondern andere in der Pflicht sehen. Des-

wegen ergibt sich in der Praxis häufig die Notwendigkeit, die Kostenübernahme vor Gericht einzuklagen, um das Grundrecht auf freie Wahl des Aufenthaltsorts wahrnehmen zu können.

### **Schlussfolgerung**

Positive Effekte der invasiven Heimbeatmung (Gesamtüberleben und Symptomatik) sind aufgrund der analysierten Literatur hochwahrscheinlich, wenn auch nur mit geringer Evidenz belegt. Hier ist durch Aufbau eines Heimbeatmungs-Registers und der Versorgungsforschung die Erhebung valider Daten, zur Verbesserung ambulanter Strukturen, notwendig. Die Erhebung von deutschen Daten ist notwendig, um nationale Versorgungs- und Vergütungskonzepte adäquat darstellen zu können. Eine Differenzierung der Kostenstruktur nach Art der gewählten außerklinischen Versorgung ist aktuell nicht möglich. Literatur bezüglich Unterschiede in der Lebensqualität in Abhängigkeit von der gewählten außerklinischen Versorgungsform (Versorgung in der eigenen Wohnung, in einer betreuten Wohngruppe oder im auf invasive Beatmung spezialisierten Pflegeheim) existiert nicht. Auch hier herrscht weiterer Forschungsbedarf.

Eine frühzeitige und ehrliche Patientenaufklärung ist für eine sogenannte partizipative Entscheidung – die eigenständig durch den Patienten nach eingehender Aufklärung und Beratung getroffen wird – pro bzw. kontra invasive Beatmung notwendig. Neben dem Langzeitüberleben müssen auch Lebensqualität und individuelle, soziale sowie religiöse Aspekte berücksichtigt werden.

## Abstract

### Introduction and background

Invasive home mechanical ventilation is used for patients with chronic respiratory insufficiency. This elaborate and technology-dependent ventilation is carried out via an artificial airway (tracheal cannula) to the trachea. Exact numbers about the incidence of home mechanical ventilation are not available. Patients with neuromuscular diseases represent a large portion of it.

### Research questions

Specific research questions are formulated and answered concerning the dimensions of medicine/nursing, economics, social, ethical and legal aspects. Beyond the technical aspect of the invasive home, mechanical ventilation, medical questions also deal with the patient's symptoms and clinical signs as well as the frequency of complications. Economic questions pertain to the composition of costs and the differences to other ways of homecare concerning costs and quality of care. Questions regarding social aspects consider the health-related quality of life of patients and caregivers. Additionally, the ethical aspects connected to the decision of home mechanical ventilation are viewed. Finally, legal aspects of financing invasive home mechanical ventilation are discussed.

### Methods

Based on a systematic literature search in 2008 in a total of 31 relevant databases current literature is viewed and selected by means of fixed criteria. Randomized controlled studies, systematic reviews and HTA reports (health technology assessment), clinical studies with patient numbers above ten, health-economic evaluations, primary studies with particular cost analyses and quality-of-life studies related to the research questions are included in the analysis.

### Results and discussion

Invasive mechanical ventilation may improve symptoms of hypoventilation, as the analysis of the literature shows. An increase in life expectancy is likely, but for ethical reasons it is not confirmed by premium-quality studies. Complications (e. g. pneumonia) are rare. Mobile home ventilators are available for the implementation of the ventilation. Their technical performance however, differs regrettably.

Studies comparing the economic aspects of ventilation in a hospital to outpatient ventilation, describe home ventilation as a more cost-effective alternative to in-patient care in an intensive care unit, however, more expensive in comparison to a noninvasive (via mask) ventilation. Higher expenses arise due to the necessary equipment and the high expenditure of time for the partial 24-hour care of the affected patients through highly qualified personnel. However, none of the studies applies to the German provisionary conditions. The calculated costs strongly depend on national medical fees and wages of caregivers, which barely allows a transmission of the results.

The results of quality-of-life studies are mostly qualitative. The patient's quality of life using mechanical ventilation is predominantly considered well. Caregivers of ventilated patients report positive as well as negative ratings. Regarding the ethical questions, it was researched which aspects of ventilation implementation will have to be considered.

From a legal point of view the financing of home ventilation, especially invasive mechanical ventilation, requiring specialised technical nursing is regulated in the code of social law (Sozialgesetzbuch V). The absorption of costs is distributed to different insurance carriers, who often, due to cost pressures within the health care system, insurance carriers, who consider others and not themselves as responsible. Therefore in practice, the necessity to enforce a claim of cost absorption often arises in order to exercise the basic right of free choice of location.

## **Conclusion**

Positive effects of the invasive mechanical ventilation (overall survival and symptomatic) are highly probable based on the analysed literature, although with a low level of evidence. An establishment of a home ventilation registry and health care research to ascertain valid data to improve outpatient structures is necessary. Gathering specific German data is needed to adequately depict the national concepts of provision and reimbursement. A differentiation of the cost structure according to the type of chosen outpatient care is currently not possible. There is no existing literature concerning the difference of life quality depending on the chosen outpatient care (homecare, assisted living, or in a nursing home specialised in invasive home ventilation). Further research is required.

For a so called participative decision – made by the patient after intense counselling – an early and honest patient education pro respectively contra invasive mechanical ventilation is needed. Besides the long term survival, the quality of life and individual, social and religious aspects have also to be considered.

## Kurzfassung

### Einleitung und Hintergrund

Die invasive Heimbeatmung bei chronisch respiratorischer Insuffizienz (unzureichende Atemfähigkeit) ist eine seit mehreren Jahrzehnten durchgeführte, aufwendige und technologielastriche Therapie, die vorwiegend bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen (NME) durchgeführt wird. Unter NME werden zumeist vererbte Erkrankungen verstanden, die z. B. durch periphere Nervenschädigungen fortschreitende Funktionseinschränkungen der Muskulatur hervorrufen. Bei einigen Krankheitsbildern kommt es zu einer ausgeprägten Beteiligung der Atem- und Herzmuskulatur, die zu einer Limitierung der Lebenserwartung führt. Für die invasive Heimbeatmung werden in Deutschland kleine Heimbeatmungsgeräte verwendet, die sowohl nach dem Prinzip der Volumen- als auch der Druckvorgabe arbeiten.

Genauere Zahlen über die Häufigkeit der außerklinischen Beatmung liegen in Deutschland nicht vor, da ein nationales Register fehlt. Die Daten einer Umfrage von 2001 gehen von einer Häufigkeit von 6,5/100.000 Einwohner aus, von denen ca. 12 % invasiv über Trachealkanüle (künstlicher Zugang zur Luftröhre) beatmet werden. Gesetzliche Vorgaben, z. B. der Grundsatz „ambulant vor stationär“ im Sozialgesetzbuch (SGB) XII sowie das Übereinkommen der Vereinten Nationen über die Rechte von Behinderten, aber auch ökonomische Zwänge mit Knappheit von teuren Intensivbetten erfordern von der Gesellschaft, einen Rahmen für die außerklinische Beatmung zu schaffen. Aber auch die Lebensqualität von Patienten und den sie versorgenden Angehörigen/Pflegekräften darf bei dieser Therapie nicht unberücksichtigt bleiben. Hier besteht ein Spannungsfeld zwischen der Zunahme von Überleben und Lebensqualität einerseits durch die außerklinische Beatmung sowie der Zunahme der Belastung und u. U. nicht gewünschter Verlängerung des Überlebens andererseits. Verlässliche Daten über medizinische, ökonomische, ethische, soziale und juristische Aspekte der invasiven Heimbeatmung sind für die gesellschaftspolitischen Entscheidungen erforderlich.

Der vorliegende Bericht nimmt unter Einbeziehung der vorhandenen wissenschaftlichen Evidenz zu wichtigen Themen aus den oben genannten Bereichen Stellung.

### Forschungsfragen

#### Medizinische Forschungsfragen

- Welche Techniken kommen bei der invasiven außerklinischen Beatmung zum Einsatz?
- Welche Auswirkungen hat die invasive Heimbeatmung auf die Symptomatik bzw. klinischen Befunde der Patienten?
- Welche Komplikationen treten unter invasiver häuslicher Beatmung bei Patienten mit NME mit welcher Häufigkeit auf und wie häufig führen derartige Komplikationen zu stationären Aufenthalten?

#### Ökonomische Fragestellungen

- Wie setzen sich die Kosten für die häusliche invasive Beatmung zusammen?
- Gibt es Unterschiede zwischen den verschiedenen Versorgungsformen der häuslichen invasiven Beatmung bezüglich Kosten und Qualität der Pflege?

#### Soziale und ethische Fragestellungen

- Welche sozialen/familiären/heimischen Voraussetzungen müssen erfüllt sein, um eine invasive Heimbeatmung zu gewährleisten?
- Welche Auswirkungen hat die invasive Heimbeatmung auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität der Patienten mit NME?
- Welche Auswirkungen hat die invasive Heimbeatmung auf die Lebensqualität der Pflegepersonen/Eltern der betroffenen Patienten?
- Gibt es Unterschiede in der Lebensqualität der beatmeten Patienten mit NME bezüglich der gewählten Versorgungsform der häuslichen Beatmung?

- Welche ethischen Aspekte müssen bei der Entscheidung zu einer invasiven Beatmung berücksichtigt werden?

#### Juristische Fragestellung

- Welche juristischen Aspekte sind zu berücksichtigen?

## Methodik

Eine systematische Literatursuche in den wichtigsten medizinischen Datenbanken, MEDLINE, EMBASE und Cochrane Library wird initial durchgeführt. Weitere themenbezogene sowie die verschiedenen HTA-Datenbanken DAHTA, INAHTA und NHSEED, werden ebenfalls berücksichtigt. Die verwendete Stichwortauswahl beinhaltet eine umfangreiche Suchwortliste aus den zu bearbeitenden Themengebieten Medizin, Gesundheitsökonomie, Ethik und Recht. Ein eingeschränkter Suchzeitraum ab 2004, für randomisierte, kontrollierte Studien (RCT) ab 2002 wird hierbei ausgewählt. Für die Handsuche werden Referenzlisten vorliegender Veröffentlichungen und themenbezogene Fachzeitschriften durchsucht sowie die freie Internetrecherche mit der Suchmaschine Google herangezogen.

Unter Berücksichtigung der vorliegenden Fragestellung werden Arbeiten herangezogen, bei denen eine thematische Übereinstimmung der Zielpopulation (Patienten mit NME) und der Zielintervention (Invasive Heimbeatmung) gegeben ist. Zum Einschluss führen RCT, systematische Reviews und HTA-Berichte (HTA = Health Technology Assessment), klinische Studien mit Patientenzahlen über zehn, gesundheitsökonomische Evaluationen, Primärstudien ggf. mit eigenen Kostenberechnungen und Lebensqualitätsstudien. Ausgeschlossen werden vor allem Publikationen der Evidenzklasse V, wie Einzelfallbeschreibungen, Expertenmeinungen, Assoziationsbeobachtungen und Konsensuspapiere sowie eine unzureichende Darstellung der angewandten Methodik. Die Analyse der eingeschlossenen Publikationen wird in einheitlicher Form dargestellt und anschließend diskutiert.

## Ergebnisse

Die Treffermenge der beiden Datenbankrecherchen beläuft sich insgesamt auf 1.203 Literaturreferenzen für die Suche nach medizinischen und ethisch-sozialen Inhalten. Bei der Suche nach ökonomischen Inhalten wird im Rahmen der elektronischen Recherche eine Trefferzahl von 361 Referenzen erzielt, die zunächst aufgrund der Abstracts selektiert werden. Im Anschluss an den zweiten Selektionsschritt (Sichtung der Volltexte) werden 24 Publikationen für die Beantwortung der medizinischen Fragestellungen, vier Arbeiten für die ökonomischen Fragestellungen sowie 22 Literaturquellen für die sozialen und ethischen Fragestellungen herangezogen.

Durch eine unterbrochene, im Einzelfall aber auch kontinuierliche Beatmungstherapie können die Symptome der chronischen Unterbeatmung (v. a. schlafbezogene Atmungsstörungen und Tagesmüdigkeit) verbessert werden, in Einzelfällen auch die Belastbarkeit. Eine Lebensverlängerung ist insbesondere durch die invasive Beatmung, die aufgrund fehlender Leckage (Luftverluste durch Undichte bei der Auflage der Maske auf dem Gesicht) und Schutz vor Verschlucken sicherer erscheint als die nichtinvasive Beatmung, wahrscheinlich, was auch für Patienten mit schnell fortschreitenden Erkrankungen wie der amyotrophen Lateralsklerose (ALS), eine fortschreitende Lähmung der Skelettmuskulatur durch Zerstörung der dazugehörigen Nervenzellen, beobachtet werden kann.

Medizinische und technische Komplikationen bei der außerklinischen invasiven Beatmung treten relativ selten auf: Eine ineffektive Beatmung kann bei Leckage im Fall der Verwendung von ungeblockten Kanülen vorliegen, ist aber durch Blockung der Kanüle zu beheben. Selten treten lokale Probleme am Tracheostoma auf. Bezüglich der Pneumonierate existiert eine Studie, die von 1,89 Pneumonien/1.000 Beatmungstage in den ersten 500 Tagen der invasiven Beatmung berichtet. Sie ist ein häufiger Grund für eine erneute Hospitalisierung der Patienten, wobei die Prognose günstig ist.

In den ökonomischen Arbeiten wird von höheren Kosten bei invasiver Heimbeatmung im Vergleich zur nichtinvasiven Beatmung berichtet. Die höheren Aufwendungen entstehen aufgrund der notwendigen Ausstattung und durch das hochqualifizierte Fachpersonal. Zudem ist ein hoher Zeitaufwand für die teilweise 24-stündige Pflege der betroffenen Patienten notwendig. Im Vergleich zu den Kosten, die bei der Betreuung auf der Intensivstation eines Krankenhauses anfallen, werden bei der Betreuung zu

Hause durch einen ambulanten Pflegedienst in den eingeschlossenen Studien Kosteneinsparungen von 62 % bis 74 % angegeben. Alle analysierten Studien behandeln kleine Patientenkollektive und stammen nicht aus Deutschland. Die überwiegende Berücksichtigung nur der direkten Kosten sowie die Abhängigkeit der ermittelten Kosten von den nationalen Honorarplänen und Arbeitslöhnen der Pflegedienste lassen eine Übertragung auf den deutschen Kontext kaum zu.

Die Betrachtung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität zeigt, dass invasive Beatmung mit einer z. T. guten Lebensqualität einhergehen kann, was in den Studien in Form von qualitativen Beschreibungen dargestellt wird. Lediglich in zwei Studien werden quantitative Angaben gemacht. Nicht so eindeutig sind die Ergebnisse, die die Lebensqualität der Angehörigen bzw. Pflegepersonen von beatmeten Patienten betreffen: hier zeigen sich positive und negative Effekte der außerklinischen Beatmung auf die Lebensqualität.

Bei der Einleitung der Beatmung hat das Selbstbestimmungsrecht des Patienten oder seines Betreuers/ Vorsorgebevollmächtigten oberste Priorität. Mehrere Arbeiten zeigen jedoch klar, dass nicht alle Patienten dem Beginn der invasiven Beatmung vorher zugestimmt haben – teilweise ist das in Notfallsituationen nicht möglich. Der Patient muss darüber aufgeklärt werden, dass seine Entscheidung zur Beatmung nicht unumkehrbar ist, sondern er auch, z. B. mithilfe einer Patientenverfügung, die Beendigung der Beatmung fordern kann.

Rechtlich gesehen ist die Finanzierung der häuslichen Beatmung, v. a. bei invasiver Beatmung mit der Notwendigkeit einer Behandlungspflege, durch das SGB V geregelt. Die Übernahme der Kosten verteilt sich auf verschiedene Kostenträger, die häufig, u. a. aufgrund des allgemeinen Kostendrucks im Gesundheitswesen, nicht sich selbst, sondern andere in der Pflicht sehen. Deswegen ergibt sich in der Praxis häufig die Notwendigkeit, die Kostenübernahme vor Gericht einzuklagen, um das Grundrecht auf freie Wahl des Aufenthaltsorts wahrnehmen zu können.

## Diskussion

Positive Effekte der invasiven Beatmung auf die Symptome der Unterbeatmung sind aufgrund der Analyse der Literatur hochwahrscheinlich. Aufgrund der Datenlage werden jedoch meistens retrospektive Datenanalysen und Fallserien herangezogen, die maximal den Evidenzgrad III (EG) erreichen. Eine weitere Limitation vieler Studien ist die geringe Patientenzahl. Lediglich wenige kleinere Studien, die sich u. a. mit technischen Aspekten der Heimbeatmungsgeräte beschäftigen, haben den EG II. Eine Cochrane-Analyse über Heimbeatmung bei NME existiert, jedoch werden sowohl Patienten mit invasiver als auch nichtinvasiver Beatmung als gesamte Gruppe untersucht.

In der vorhandenen Literatur wird von hohen Kosteneinsparungen durch die Heimbeatmung berichtet. Die analysierten Studien zur Kostenstruktur invasiver Heimbeatmung und zum Vergleich der Kosten bei verschiedenen außerklinischen Versorgungsmodellen beziehen sich jedoch alle nicht auf die Situation in Deutschland. Die jeweils kleine Patientenzahl, die überwiegende Berücksichtigung nur der direkten Kosten sowie die Abhängigkeit der ermittelten Kosten von den nationalen Honorarplänen und Arbeitslöhnen der Pflegedienste lassen eine Übertragung auf den deutschen Kontext kaum zu.

Im Hinblick auf die ethischen Fragestellungen wurde nur untersucht, welche Aspekte bei der Einleitung einer invasiven Beatmung berücksichtigt werden müssen. Aspekte einer manchmal vom Patienten gewünschten Beendigung der außerklinischen Beatmung wurden aus zwei Gründen nicht abgehandelt: fehlende Literatur sowie herrschende Rechtsunsicherheit. Das neue Gesetz zu Patientenverfügungen trat zum 01.09.2009 in Kraft. Bisher existieren nur Einzelfallentscheidungen sowie Unsicherheit und Uneinigkeit unter Sozialethikern über ein derartiges Vorgehen.

Juristisch liegen trotz Vorgabe des SGB V, in dem die Finanzierung der außerklinischen Behandlungspflege geregelt ist, nur Einzelfallentscheidungen vor. Hier wurden Krankenkassen dazu verurteilt, die Kosten für die Behandlungspflege teilweise für 24 Stunden täglich zu übernehmen. Eine höchstgerichtliche Entscheidung, in der verbindlich über die Finanzierung geurteilt wird, ist im Interesse der Betroffenen und ihrer Angehörigen absolut erforderlich, um belastende, teilweise langjährige Gerichtsverfahren zu vermeiden.

## Schlussfolgerung

Positive Effekte der invasiven Beatmung, die Symptome der Hypoventilation betreffend, sind aufgrund der analysierten Literatur hochwahrscheinlich, wenn auch nur mit geringer Evidenz belegt. Hier ist, u. a. durch Aufbau eines Heimbeatmungs-Registers und der Versorgungsforschung die Erhebung valider Daten, auch zur Verbesserung der ambulanten Strukturen, dringend notwendig.

Literatur bezüglich der Unterschiede in der Lebensqualität in Abhängigkeit von der gewählten außerklinischen Versorgungsform existiert nicht. Der Aufbau von Netzwerken um den Patienten herum wird als notwendige Voraussetzung für eine erfolgreiche außerklinische Beatmung immer wieder genannt. Auch hier herrscht weiterer Forschungsbedarf.

Eine Differenzierung der Kostenstruktur nach Art der gewählten außerklinischen Versorgung ist aufgrund der vorliegenden Datenlage nicht möglich. Die Erhebung von spezifisch deutschen Daten ist für die Zukunft notwendig, um nationale Versorgungs- und Vergütungskonzepte adäquat darstellen zu können.

Die zur Verfügung stehende Literatur bezüglich Einleitung einer invasiven Beatmung betont die Notwendigkeit einer frühzeitigen und ehrlichen Patientenaufklärung, um eine partizipative Entscheidung, pro bzw. kontra invasive Beatmung, entsprechend dem Selbstbestimmungsrecht des Patienten, zu ermöglichen. Dies erfordert eine entsprechende Schulung auch der die Aufklärung durchführenden Ärzte. Neben dem Aspekt des Langzeitüberlebens müssen Aspekte der Lebensqualität ebenso wie individuelle, soziale und religiöse Gesichtspunkte mit berücksichtigt werden, während die finanzielle Perspektive im Hintergrund stehen sollte. Eine gesellschaftspolitische Entscheidung zur Finanzierung und Durchführung der außerklinischen invasiven Beatmung ist daher notwendig.



## Summary

### Introduction and background

The invasive home mechanical ventilation for patients with chronic respiratory insufficiency is a complex and technology-based therapy that has been used for several decades, and is predominantly carried out on patients with neuromuscular diseases. First and foremost, neuromuscular diseases are hereditary diseases with a progressive dysfunction of muscles evoked by peripheral nerve damage. In some disease patterns a pronounced involvement of the respiratory and heart muscles occurs, which leads to a limitation of life expectancy. For the invasive home mechanical ventilation in Germany small home ventilators are used, which function in volume delivering mode as well as pressure delivering mode.

In Germany exact numbers on the incidence of home mechanical ventilation are unavailable due to the lack of a central database. According to survey data of 2001 the incidence aggregates to 6.5/100,000 residents, including about 12 % of invasively ventilated patients.

Legal foundations, e. g. the code of social law (SGB XII) maxim "outpatient rather than inpatient" as well as the agreement of the United Nations on the rights of the disabled, but also economic constraints along with a scarcity of expensive intensive care beds result in the demand that the society should establish a framework for home mechanical ventilation. The quality of life of patients as well as of caring relatives and nurses needs to be considered too. In this context a tension exists, between the increase in survival and the quality of life on the one hand and the increase in workload and a possible unwanted prolongation of survival on the other hand. This requires reliable data on medical, social, economic and ethical aspects of invasive home mechanical ventilation.

The actual report comments on important issues about the above mentioned areas including existing scientific evidence.

### Research questions

#### Medical research questions

- Which techniques are used in invasive home mechanical ventilation?
- What impact does the invasive home mechanical ventilation have on the patients' symptomatic respectively clinical findings?
- Which complications occur how frequently during invasive home mechanical ventilation in patients with neuromuscular diseases and how often do such complications result in hospitalisation?

#### Economic questions

- How do costs for home mechanical ventilation add up?
- Are there differences between the various forms of home mechanical ventilation pertaining to the costs and the quality of care?

#### Social and ethical questions

- Which social/familial/domestic requirements must be met to assure invasive home mechanical ventilation?
- What impact does invasive home mechanical ventilation have on the health-related quality of life in patients' with neuromuscular diseases?
- What impact does invasive home mechanical ventilation have on the quality of life of caregivers/parents of the affected patients?
- Are there differences in the quality of life of ventilated patients with neuromuscular diseases concerning the elected forms of home ventilation?
- Which ethical aspects must be considered when deciding on invasive home ventilation?

#### Legal question

- Which legal aspects have to be considered?

## Methods

A systematic literature search in the most important medical databases, MEDLINE, EMBASE and Cochrane Library, is initially conducted. Further theme-related databases as well as the various HTA databases DAHTA, INAHTA and NHSEED are considered as well. The utilised keyword selection includes a comprehensive list of search terms for the topics medicine, health-economics, ethics and law to be processed. A limited research period since 2004, for randomised, controlled studies (RCT) since 2002, is selected. The reference lists of existing publications and theme-related professional journals as well as a free web search with the search engine Google are used for manual search.

Considering the existing questions, publications are consulted which are in thematic accordance with the target population (patients with neuromuscular diseases) and the target intervention (invasive home mechanical ventilation). RCT, systematic reviews and HTA reports, clinical studies with patient numbers above ten, health-economic evaluations, primary studies, if applicable with calculations of the costs and quality of life studies are included. Especially publications with the evidence level V, singular case reports, expert opinions, association observations and consensus papers as well as inadequate descriptions of applied methods lead to an exclusion. The analysis of the included publications is displayed in a standardised form and is discussed afterwards.

## Results

The number of hits in both database queries amounts to 1,203 literature references for the search of medical and ethical-social contents. The search for economic contents the electronic research results in 361 references, which are initially selected based on the abstracts. Following the second selection step (classification of full texts) 24 publications answering the medical questions, four publications for the economic questions as well as 22 literary resources for the social and ethical questions are consulted.

With intermittent, continuous ventilation (in individual cases) the symptoms of chronic hypoventilation (especially sleep-related respiratory dysfunction and daytime fatigue) can be improved, in some cases also the exercise capacity. A prolongation of life is probable, especially with invasive mechanical ventilation, which appears safer than non-invasive mechanical ventilation based on absent leakage (air leakage through untight application of the facial mask) and prevention of aspiration. This can also be seen in patients with rapidly progressing diseases such as amyotrophic lateral sclerosis (progressive paralysis of skeletal muscles through the destruction of the associated nerve cells [ALS]).

Medical and technical complications in home mechanical ventilation occur rather seldom. Ineffective ventilation may occur in case of leakage by using unblocked cannulas, but is prevented by blocking the cannula. Localised problems on the tracheostoma arise rarely. An existing study regarding the pneumonia ratio reports 1.89 pneumoniae/1,000 ventilator days in the first 500 days of invasive ventilation. This is a frequent reason for the rehospitalisation of patients, but the prognosis is favourable.

Economic publications report higher costs in invasive home mechanical ventilation compared to non-invasive ventilation. The higher expenditures result from the necessary equipment and through highly qualified personnel. Additionally, there is a high expenditure of time for the partially 24-hour-care of the affected patients. In comparison to the costs that accumulate in the intensive care unit of a hospital, a reduction from 62 % to 74 % for the in-home care via an ambulatory nursing service is reported in the included studies. All analysed studies cover a small patient population and do not originate from Germany. The predominant consideration of only the direct costs as well as the dependency on national medical fees and wages of caregivers of the calculated costs barely permit an adaption to the German context.

Reflection on the health-related quality of life shows that invasive mechanical ventilation can coincide with a partly good quality of life, which is depicted in the studies in form of qualitative descriptions. Quantitative data is mentioned in only two studies. The results concerning the quality of life of relatives respectively caregivers of ventilated patients are not as clear: positive and negative effects as to the quality of life of patients with home mechanical ventilation are presented.

The patient's or his authorised caregiver's right of self-determination regarding the initiation of the ventilation is of highest priority. Several publications however, show clearly that not all patients agreed

with the initiation of the invasive mechanical ventilation – partly this was not possible in emergency situations. It must be explained to the patient that his decision to be ventilated is not irrevocable, and that he can demand a termination of the ventilation for example with the help of an advance directive.

From a legal point of view the financing of home ventilation, especially invasive mechanical ventilation, requiring specialised technical nursing is regulated in the SGB V. The absorption of costs is distributed to different insurance carriers, who often, due to cost pressures within the health care system, consider other and not themselves as responsible. Therefore in practice, the necessity to enforce a claim of cost absorption often arises in order to exercise the basic right of free choice of location.

## Discussion

Positive effects of invasive mechanical ventilation on the symptoms of hypoventilation are reported in the literature. Based on the analysed literature this is highly probable. Due to poor data records mostly retrospective data analyses and case series, which maximal reach evidence level III are taken as the basis. Further limitations of many studies are the small number of patients. Only few smaller studies which pertain to the technical aspects of home ventilators reach evidence level II. There is an existing Cochrane analysis about home mechanical ventilation in neuromuscular diseases, however, patients with invasive as well as noninvasive ventilation are analysed as one group.

The available literature reports high cost savings through home mechanical ventilation. The analysed studies concerning cost structure of invasive home ventilation and in comparison to the costs of various outpatient forms of care are not related to the situation in Germany. The small number of patients, the consideration of only the direct costs as well as the dependency of calculated costs of national medical fees and wages for caregivers do not permit transmittance to the German context.

In terms of the ethical questions it was only determined, which aspects must be considered with initiation of invasive ventilation. Aspects of a occasionally patient-elected termination of home mechanical ventilation were not dealt with for two reasons: the lack of literature as well as prevailing legal uncertainty – the new law for advanced directive has come into effect on 01.09.2009. As yet, there are only singular case decisions as well as uncertainty and disaccord among social ethicists about such an approach.

From a legal point of view, the SGB V, regulates the financing of outpatient technical care, nevertheless, only singular case decisions exist, in which health insurances were adjudged to take over costs of care for up to 24 hours daily. A high court decision which bindingly determines the financing is absolutely required in the interest of the affected and their family members to avoid burdening, partly long-lasting litigations.

## Conclusion

Positive effects of invasive mechanical ventilation, related to the symptoms of hypoventilation, are highly probable based on the analysed literature, although with a low level of evidence. An establishment of a home ventilation registry and health care research to ascertain valid data to improve outpatient structures is absolutely necessary.

There is no existing literature concerning the differences in quality of life depending on the kind of outpatient care. An establishment of networks around the patient is mentioned repeatedly as a necessary prerequisite for successful home mechanical ventilation. Further research is required.

A differentiation of the cost structure according to the type of chosen outpatient care is currently not possible. Gathering specific German data is needed in the future to adequately depict the national concepts of provision and reimbursement.

The existing literature concerning the initiation of invasive mechanical ventilation emphasizes the necessity of an early and honest patient education to allow a participative decision pro respectively contra invasive mechanical ventilation, according to the right of self-determination of the patient.

Besides the aspect of long term survival, the quality of life and individual, social and religious aspects will also have to be considered, while the financial perspective should remain in the background. Finally, a socio-political decision concerning financing and implementation of home invasive mechanical ventilation is required.



## Hauptdokument

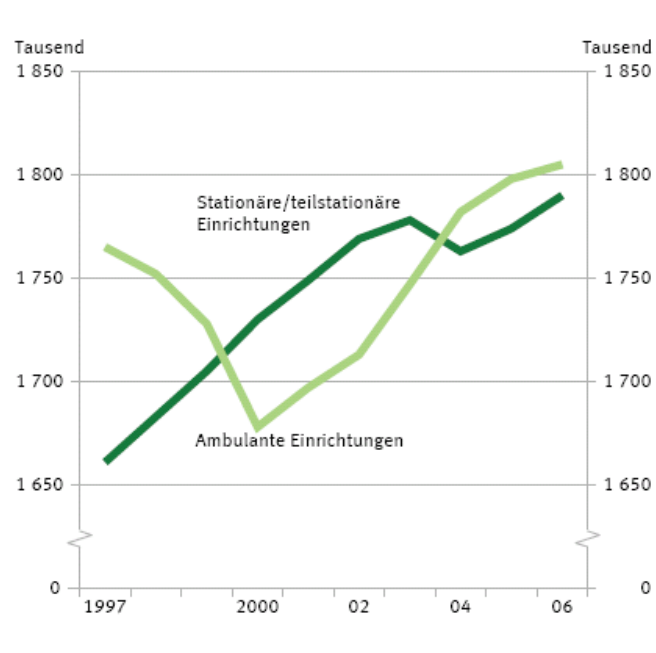
### 1 Gesundheitspolitischer Hintergrund

Die maschinelle Beatmung zur Therapie der chronischen respiratorischen Insuffizienz (CRI) hat eine lange Historie. Dabei ist insbesondere die Negativdruckbeatmung mittels eiserner Lunge in der ersten Hälfte des vergangenen Jahrhunderts, zu den Zeiten der Poliomyelitis-Epidemie, bekannt geworden. Heute dominiert die Positivdruckbeatmung, die entweder nichtinvasiv meistens durch Gesichtsmasken oder invasiv durch eine Trachealkanüle erfolgt, wobei die nichtinvasive Ventilation (Belüftung der Lunge) überwiegt.

Nach der Ära der Poliomyelitis, während der vor allem die nichtinvasive Beatmung in Form von Unterdruckbeatmung durchgeführt wird, erfolgt die Beatmungstherapie überwiegend auf Intensivstationen im Krankenhaus in Form von invasiver Positivdruckbeatmung, was bei Langzeitbeatmung einen teilweise jahrelangen stationären Aufenthalt der betroffenen Patienten zur Folge hat. In den 80er Jahren des letzten Jahrhunderts beginnt eine außerklinische Beatmung, teilweise in auf Beatmung spezialisierten besonderen Pflegeeinrichtungen, letztlich auch zu Hause. Häusliche Beatmung ist indiziert bei chronischer ventilatorischer Insuffizienz mit Überlastung der Atempumpe und konsekutivem Ansteigen des Kohlendioxidpartialdrucks ( $p\text{CO}_2$ ) im Blut.

Genauere Zahlen über die Inzidenz und Prävalenz der häuslichen Beatmung in Deutschland liegen leider nicht vor: einzig die 2001 auch an 22 deutschen Beatmungszentren durchgeführte europäische Umfrage über die Beatmungssituation in Europa bei chronisch ventilatorischer Insuffizienz liefert einige geschätzte Daten<sup>106</sup>. Nach dieser Erhebung beträgt die Prävalenz der häuslichen Beatmung in Deutschland 6,5/100.000 Einwohner, wobei die drei Hauptindikationen Chronisch obstruktive Lungenerkrankung (COPD), neuromuskuläre (NME) und thorakal-restriktive Erkrankungen jeweils ca. ein Drittel der Patienten betreffen. Die Anzahl der invasiv beatmeten Patienten liegt bei ca. 12 % aller häuslich beatmeten Patienten, das entspricht einer Prävalenz von 0,78/100.000 Einwohner. Die Daten der Erhebung sind insofern nur mit Einschränkungen auf die aktuelle Situation in Deutschland übertragbar, da erstens die Daten von 2001 stammen, zweitens damals nur bekannte Weaning- und Beatmungszentren für die Befragung angeschrieben wurden und drittens die Rücklaufquote für Deutschland nur 41 % beträgt. Aufgrund der begrenzten Bettenkapazität in den deutschen Weaning-Zentren wird jedoch eine unbekannte Anzahl von invasiv beatmeten Patienten direkt von primär versorgenden Krankenhäusern in die außerklinische, häusliche Beatmung entlassen, sodass die tatsächliche Prävalenz invasiv außerhalb des Krankenhauses beatmeter Patienten nicht bekannt ist.

Seit Einführung der Diagnosis Related Groups (DRG) 2003 werden stationäre Fälle eines Krankenhauses leistungsorientiert und pauschalisiert vergütet (Krankenhausfinanzierungsgesetz [KHG] § 17b). Ein beatmeter Patient wird hierbei vor allem über seine Beatmungstunden in eine entsprechende DRG eingruppiert. Ein wesentliches Ziel der Einführung des DRG-Vergütungssystems ist es, erhebliche Wirtschaftlichkeitsreserven durch Verweildauerverkürzungen in der akutstationären Behandlung zu erschließen. Entsprechend dem DRG-Vergütungssystem sind Krankenhäuser bestrebt, die Verweildauer des Patienten nicht wesentlich über die untere Grenzverweildauer steigen zu lassen und den Patienten bei gegebener medizinischer Indikation aus der Krankenhausbehandlung zu entlassen. Gleichzeitig hat die technische Entwicklung dazu geführt, dass kleine und leistungsfähige Geräte für die Heimbeatmung zur Verfügung stehen. Demzufolge ist eine entsprechende technische und über die ambulanten Pflegedienste auch pflegerische Infrastruktur vorhanden, die, im Vergleich zu früheren Jahren, die frühzeitigere Entlassung des Patienten erlaubt. Als erster Indikator für die Verlagerung der Pflege aus dem stationären in den ambulanten Bereich kann die Entwicklung der Anzahl des Personals in den ambulanten bzw. stationären und teilstationären Einrichtungen herangezogen werden (Abbildung 1: Mengenmäßige Entwicklung des Gesundheitspersonals in den ambulanten bzw. stationären und teilstationären Einrichtungen). Immer mehr Pflegedienste bieten eine umfangreiche Betreuung heimbeatmeter Patienten an. Obwohl in diesem Zusammenhang für jeden Patienten, vor allem im Bereich der invasiven Heimbeatmung, in eine aufwendige Gerätetechnik investiert werden muss, sind Kosteneinsparungen im stationären Bereich vor allem durch geringere Hospitalisationsraten zu vermuten. Denn die Beatmung auf der Intensivstation geht mit einer starken Ressourcenbindung sowohl im personellen als auch im apparativen Bereich einher.



**Abbildung 1: Mengenmäßige Entwicklung des Gesundheitspersonals**

Quelle: Statistisches Bundesamt 2008

Der Vorrang einer ambulanten vor einer stationären Leistung ist ebenso im Sozialgesetzbuch (SGB) XII, § 13 Abs. 1 geregelt, mit der Einschränkung, dass ambulante Leistungen nicht mit unverhältnismäßigen Mehrkosten verbunden sein dürfen. Es existieren unterschiedliche Versorgungsformen bei der häuslichen Beatmung: Einige Patienten leben mit invasiver Beatmung zu Hause, wobei sie Assistenten beschäftigen, die pflegerische und hauswirtschaftliche Versorgung, nach Anweisung des Betroffenen, übernehmen (sog. Arbeitgebermodell). Andere Patienten werden zu Hause invasiv beatmet, während die Versorgung durch Familienangehörige allein oder in Zusammenarbeit mit professionellen Pflegediensten erfolgt. Die Qualifikation von Mitarbeitern dieser Pflegedienste ist bisher nicht einheitlich geregelt und Gegenstand intensiver Diskussionen<sup>147</sup>. Diese Versorgungsform trifft vor allem für Kinder mit CRI und Notwendigkeit einer intermittierenden oder kontinuierlichen, nichtinvasiven oder invasiven Beatmung zu, die zum größten Teil zu Hause versorgt werden, um im Kreis der Familie aufzuwachsen. Weitere außerklinische Versorgungsformen bestehen in Beatmungs-Wohngruppen, d. h. Gruppen von invasiv beatmeten Patienten, die in einer Wohnung zusammen leben und sich das Pflegepersonal teilen, in Pflegeheimen mit besonderer Qualifikation in der Pflege invasiv beatmeter Patienten und in Einrichtungen der Eingliederungshilfe nach § 53 ff SGB XII, z. B. der Pfennigparade München.

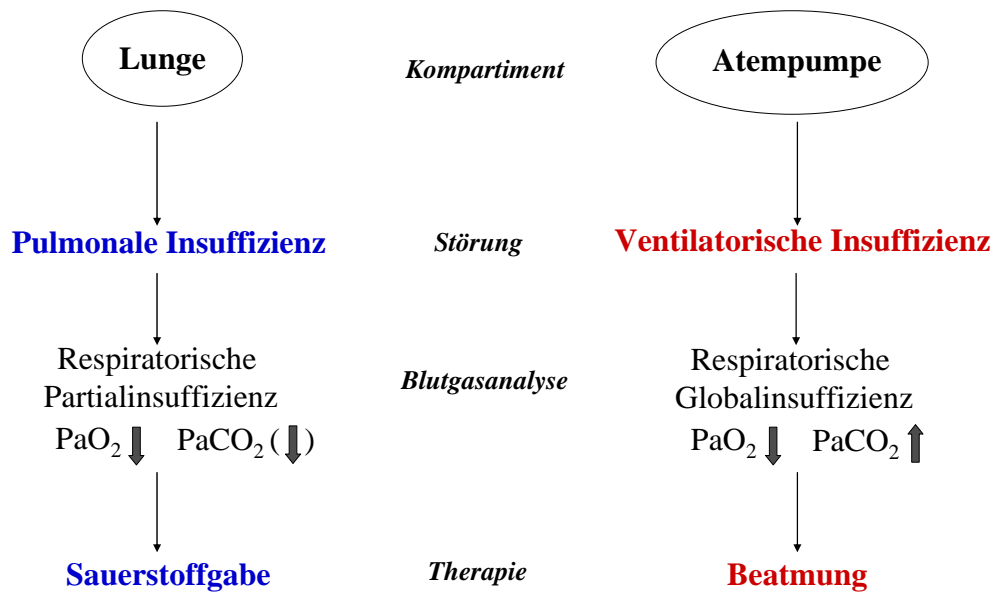
Die Kosten der Beatmungspflege als Behandlungspflege werden nach § 37 SGB V von der Krankenkasse übernommen. Der Abs. 1 des § 37 definiert die häusliche Krankenpflege als Krankenhausvermeidungspflege, während der Abs. 2 die Behandlungspflege zur Sicherung des Ziels der ärztlichen Behandlung definiert. Leistungen nach § 37 SGB V müssen in regelmäßigen Abständen beantragt werden und werden jeweils im Einzelfall entschieden. Finanzielle Unterstützung erhalten die Familien heimbeatmeter Patienten durch die Krankenkassen (§ 37 (1), (2) SGB V), sofern durch die Heimbeatmung ein Krankenhausaufenthalt verkürzt oder vermieden werden kann. Sobald dem heimbeatmeten Patienten eine Pflegestufe zugeteilt wird, werden die Leistungen der Grundpflege gemäß § 36 ff. (Pflegesachleistungen) des SGB XI durch die Pflegeversicherung übernommen. Es ist allerdings zu erwarten, dass die häusliche Pflege für die pflegenden Angehörigen zu einer finanziellen Belastung führen kann, besonders dann, wenn ein hoher Grundpflegebedarf festgestellt wird. Das beruht darauf, dass die Pflegesachleistungen des SGB XI in ihrem Umfang auf eine bestimmte Entgelthöhe – abhängig von der Pflegestufe – begrenzt sind.

## 2 Wissenschaftlicher Hintergrund

### 2.1 Allgemeines

Eine ständige Aufnahme von Sauerstoff ( $O_2$ ) und Abgabe von Kohlendioxid ( $CO_2$ ) ist essenziell, um den zellulären Stoffwechsel des Menschen zu garantieren<sup>168</sup>. Der Gastransport innerhalb des Körpers wird durch den Blutkreislauf gewährleistet. Die Aufnahme von  $O_2$  und die Abgabe von  $CO_2$  erfolgt durch das respiratorische System. Dieses besteht aus zwei weitgehend unabhängig voneinander agierenden Anteilen, dem gasaustauschenden (Lunge) und dem ventilierenden System (Atempumpe)<sup>45, 87, 151</sup>. Bei einer pulmonalen Insuffizienz ist aufgrund der im Vergleich zum  $O_2$  über 20-fach verbesserten Diffusionsfähigkeit des  $CO_2$  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<sup>45, 87, 151, 168</sup>. Die pulmonale Insuffizienz ist einer  $O_2$ -Therapie zugänglich, wobei schwere Ventilationsperfusionsstörungen therapeutisch auch mit der Anwendung eines positiven Drucks mit dem Ziel der Wiederbelüftung kollabierter Alveolen und konsekutiv mit Abnahme der Shuntperfusion beantwortet werden kann. Dagegen ist bei ventilatorischer Insuffizienz in erster Linie eine Beatmung notwendig. Bei kombinierten Störungen kann neben der Beatmungstherapie auch eine  $O_2$ -Gabe notwendig sein. Abbildung 2: Das respiratorische System verdeutlicht die zwei voneinander unabhängigen Teile des respiratorischen Systems, dem gasaustauschenden (= Lunge) und dem ventilierenden System (= Atempumpe).

### Das respiratorische System



PaCO<sub>2</sub> = Arterieller Kohlendioxidpartialdruck. PaO<sub>2</sub> = Arterieller Sauerstoffpartialdruck.

Abbildung 2: Das respiratorische System

Die Steuerung der Atmung ist das Resultat einer komplexen Interaktion zwischen dem Atemzentrum und den effektorischen Muskeln. Mit dem Ziel, die Homöostase des Körpers bezüglich pO<sub>2</sub>, pCO<sub>2</sub> und pH-Wert (Pondus hydrogenii) aufrechtzuerhalten, integriert das Atemzentrum verschiedene Rezeptoren, während die effektorischen Muskeln für die Ein- und Ausatmung verantwortlich sind<sup>37</sup>. Weiterhin unterliegen der Schutz der Atemwege, z. B. vor Aspiration, und die Clearance von Sekret, über die mukoziliäre Clearance der Schleimhaut der Atemwege und über den Husten, dem Einfluss und der Steuerung verschiedener neuromuskulärer Schaltkreise<sup>174</sup>.

## 2.2 Funktionelle Neuroanatomie

Die zentrale Steuerung der Atmung findet im Gehirn statt, aufgeteilt auf den Hirnstamm für die unwillkürliche Atmung und auf Bereiche der Großhirnrinde für die willkürliche Atmung<sup>37</sup>. Innerhalb des Hirnstamms liegen, verteilt auf mehrere Abschnitte des Gehirns, insgesamt drei Zentren für die Atmung, die die Atmung allgemein und insbesondere die Länge des Einatmens sowie die respiratorische Antwort auf Stimuli wie Hyperkapnie, Hypoxie und Dehnungsreize der Lunge regeln<sup>23</sup>. Innerhalb der Zentren existiert eine dorsale respiratorische Gruppe – gelegen im Nucleus tractus solitarii – für die Steuerung des Einatmens und eine ventrale respiratorische Gruppe (VRG), die die Expiration steuert.

Die dorsale respiratorische Gruppe integriert Impulse von viszeralen Afferenzen aus den oberen Atemwegen, intraarterielle Chemo- und Dehnungsrezeptoren der Lunge, die über die Hirnnerven Nervus (N.) trigeminus, N. glossopharyngeus und N. vagus übertragen werden. Zusätzlicher Input erfolgt wahrscheinlich über Propriozeptoren der Atemmuskulatur und der Brustwand. Die dorsale respiratorische Gruppe ist verantwortlich für die Generierung des normalen rhythmischen Atemantriebs, durch Produktion von rhythmischen Häufungen von inspiratorischen Aktionspotenzialen.

Über auf- und absteigende Leitungsbahnen im Rückenmark und im Hirnstamm sind dorsale respiratorische Gruppe und VRG untereinander sowie mit den Atemmuskeln verbunden. Haupteinatemmuskel ist das Zwerchfell, das über den Zwerchfellnerven aus den Segmenten drei bis fünf des Halsmarks innerviert wird. Das Zwerchfell leistet bei der Inspiration ca. 70 bis 80 % der Arbeit. Weitere Einatemmuskeln sind ein Teil der Zwischenrippenmuskeln (Musculi [Mm.] interossei externi), die Rippenhalte-muskeln (Musculus [M.] scalenus anterior, medius und posterior), und die sogenannten Atemhilfsmuskeln, zu denen der Muskel zwischen Brustbein, Schlüsselbein und Schädelbasis (M. sternocleidomastoideus), der große Brustmuskel (M. pectoralis major), vorderer Sägemuskel (M. serratus anterior) u. a. zählen. Die Expiration erfolgt in der Regel passiv durch die elastischen Rückstellkräfte von Lunge und Thorax, die während der Inspiration gedehnt wurden. Die aktive Ausatmung mithilfe der Bauchmuskulatur und anderen Anteilen der Zwischenrippenmuskulatur (Mm. interossei interni), ist vor allem bei Belastung, Sprechen und Husten erforderlich.

## 2.3 Erkrankungen, die zu einer Atempumpenschwäche führen können

Grundsätzlich ist die Atempumpe<sup>45</sup> – das Konstrukt aus Atemzentrum, den die Atemmuskeln versorgenden Nerven, Atemmuskulatur und knöcherner Thorax – auf jedem Niveau verwundbar. Pathophysiologisch kommt es meistens abhängig von der Grunderkrankung zu einer erhöhten Last und/oder zu einer verminderten Kapazität der Atemmuskulatur, was in eine Überbeanspruchung der Atemmuskulatur münden kann. Entsprechend der Komplexität der Atempumpe sind ihre Störanfälligkeiten vielfältig, wobei die zentralen Atemregulationsstörungen, NME, Thoraxdeformitäten, COPD sowie Obesitas-Hypoventilations-Syndrome (OHS) die Hauptursachen einer ventilatorischen Insuffizienz sind<sup>45, 87</sup>.

Zentrale Atemantriebsstörungen sind seltene Erkrankungen und können Folge einer Schädigung des Hirnstamms (z. B. bei Tumor, Hirndurchblutungsstörungen, entzündlichen Prozessen), aber auch Wirkungen bzw. Nebenwirkungen von Medikamenten wie Sedativa und opiathaltige Schmerzmittel sein. Im Kindesalter, extrem selten auch im Erwachsenenalter, existiert eine primäre Atemantriebsstörung, die kongenitale zentrale Hypoventilation (auch Undine-Fluch-Syndrom), bei dem der Atemantrieb zur Abgabe von CO<sub>2</sub> fehlt<sup>71</sup>. Insbesondere bei Wegfall des Wachheits-Atemstimulus, also im Schlaf, kommt es zu einer deutlichen Reduktion bzw. zum Stillstand der Atmung. Die betroffenen Kinder müssen in der Regel in den ersten Wochen dauerbeatmet werden, meistens invasiv über Tracheotomie. Im weiteren Verlauf entwickelt sich häufig eine suffiziente Atmung im Wachzustand, sodass die Beatmung dann auf den Schlaf begrenzt werden kann.

Nervenschäden können auf jedem Niveau, d. h. sowohl im ersten als auch im zweiten motorischen Neuron bzw. an den Verbindungs- und Übertragungsstellen zwischen den Neuronen, den sogenannten Synapsen, auftreten. Die Schädigung der Nerven kann durch Verletzungen der diese umschließenden Markhüllen, aber auch durch direkte Schädigung des Axons selbst auftreten – Entzündungen, degenerative Erkrankungen oder Durchblutungsstörungen sind häufige Ursachen. Verletzungen des Rückenmarks mit Durchtrennung desselben sind eine weitere Möglichkeit der Schädigung der Neurone mit



resultierender Lähmung der Muskeln, die über Nerven aus den Vorderwurzeln des Rückenmarks distal der Schädigungsstelle versorgt werden.

Die Atemmuskulatur kann durch Stoffwechselstörungen, Fehlanlage, entzündliche Prozesse etc. geschwächt sein und somit eine Atempumpenschwäche verursachen.

Erhebliche Verformungen und Versteifungen des knöchernen Brustkorbs führen über eine verminderte Beweglichkeit sowie einen ungünstigen Ansatz der Atemmuskulatur zu einer Überlastung der Atemmuskulatur bei erhaltener Kapazität und können im Verlauf zu einer Atempumpenschwäche führen, da die Übertragung von Kraft in Druck gestört ist.

Auch primäre Erkrankungen der Lunge, wie z. B. die COPD, können im Verlauf zu einer Atempumpenschwäche führen. Hier werden einerseits die erhöhten Atemwegswiderstände im Rahmen der Lungenerkrankung sowie andererseits die systemischen Auswirkungen der COPD auf die Muskulatur als Ursache angesehen.

## 2.4 Neuromuskuläre Erkrankungen (NME)

Unter NME wird eine inhomogene Gruppe zumeist vererbbarer Erkrankungen verstanden, bei denen die Muskelfasern entweder direkt betroffen sind oder sekundär durch zentrale oder periphere Nervenschädigungen sowie Störungen an der motorischen Endplatte beeinträchtigt werden. Zu den Leitsymptomen zählen progrediente Funktionseinschränkungen insbesondere der Muskulatur. Begründet sind diese Einschränkungen in einem primären oder sekundären Ersatz kontraktile Elemente des Muskels durch Fett oder Bindegewebe, oder durch einen pathologischen Muskeltonus bei Affektionen des Zentralnervensystems (ZNS). Bei einigen Krankheitsbildern kommt es zu einer ausgeprägten Beteiligung der Atem- und Herzmuskulatur, die zu einer Limitierung der Lebenserwartung führt<sup>60</sup>.

In Tabelle 1: Einteilung neuromuskulärer Erkrankungen sind Erkrankungen aufgelistet, die mit einer Atempumpenschwäche einhergehen können. Die letzte Spalte der Tabelle beschreibt die Häufigkeit, mit der die Atemmuskulatur im Verlauf dieser Erkrankung betroffen sein kann.

**Tabelle 1: Einteilung neuromuskulärer Erkrankungen**

Erkrankungsgruppe	Subtypen	Atemmuskellähmung	Kardio-Myopathie	Beginn und Häufigkeit der Atmungsinsuffizienz
Muskeldystrophien	DMD	+++	+++	14. bis 18. LJ
	BMD	++	++	Ab 40. LJ; spät im Verlauf
	GMD	+ / ++	- / +	Sehr variabel; 15. bis 70. LJ
	Emery-Dreifuß	Selten	++	Ab 30. LJ, oft keine Atmungsinsuffizienz
	FSHD	++	+	Ab 40. LJ; jedoch eher selten, im Kindesalter untergeordnete Rolle
Myotone Dystrophien	Typ I (Curshmann-Steinert)	++	+	Ab 40. LJ (selten auch im Kindesalter Atemmuskelsinsuffizienz); sehr variabel zentrale Atemantriebsstörung möglich im Kindesalter häufig obstruktive Hypo- bis Apnoen, Tracheotomie selten notwendig, CPAP in der Regel ausreichend
Kongenitale Myopathien	Myotubulär, Nemalin	+ / ++	+	Variabel, stabil ab 20. LJ.; selten Ateminsuffizienz
	Central core disease	+	+	Selten
	Rigid-Spine-Syndrom			Atemmuskeltbeteiligung variabel, häufig später auftretend als bei Myotonen Dystrophien Häufig nicht diagnostiziert bei erhaltener Gehfähigkeit Eher seltene Beteiligung der Atemmuskulatur Typisch: progrediente Zwerchfellparese
	- Multi-Mincore-Disease	+	+	
	- Myopathien mit Seleno-N-Mutationen	+++	+	

**Tabelle 1: Einteilung neuromuskulärer Erkrankungen – Fortsetzung**

Metabolische Myopathien	Glycogenose Typ II (M. Pompe; adulte Form)	++	(+)	Infantiler Typ: frühe Zwerchfellparese und Kardiomyopathie Juveniler Typ: Verlauf sehr variabel, da verschiedene Mutationen
	Mitochondriale Myopathien	+	++	ZNS-Beteiligung Sehr selten Ateminsuffizienz
SMA	SMA I	+++	–	Ab Geburt
	SMA II	+++	–	1. bis 5. LJ
	SMA III	+++	–	15. bis 30. LJ
	SMA IV	++	–	Ab 50. LJ
ALS		+++	–	0 bis 5 Jahre nach Beginn
Polyneuropathien	Hereditäre Neuropathien Typ I und III CIDP	+	–	Ab 40. LJ möglich (10 %)
		+		Sehr selten
PPS		+	–	Selten (< 5 % aller P-PS-Fälle)
Neuromuskuläre Übertragungsstörung	Myasthenia gravis	Krise +++ +	–	Bei adäquater Immunsuppression nur selten Langzeit-NIV indiziert
Hohe Querschnittlähmung		+++	–	C4 und höher mit Beatmungsabhängigkeit, ggf. auch bei tiefer sitzenden Läsionen bei Begleiterkrankungen wie z. B. OSAS
Isolierte Phrenicusparese	Einseitig bilateral	+		Meistens „idiopathisch“; symptomatisch: bei Borreliose, Diabetes, Vaskulitis, Spondylose der HWS, nach kardiochirurgische Eingriffen, bei Thoraxprozessen
		+++		
Critical illness Polyneuropathie und Myopathie		++		Sekundärkomplikation bei Multiorganversagen und Langzeitbeatmung bei ca. 10 % der Intensivpatienten

ALS = Amyotrophe Lateralsklerose. BMD = Becker-Kiener Muskeldystrophie. CIDP = Chronische entzündliche demyelinisierende Polyneuropathie. CPAP = Kontinuierlicher Atemwegüberdruck. DMD = Duchenne-Muskeldystrophie. FSHD = Facio-scapulo-humerale Muskeldystrophie. GMD = Gliedergürtel Muskeldystrophie. HWS = Halswirbelsäule. LJ = Lebensjahr. M = Musculus. NIV = Nichtinvasive Ventilation. OSAS = Obstruktives Schlafapnoesyndrom. P-PS = Post-Polio-Syndrom. SMA = Spinale Muskelatrophie. ZNS = Zentralnervensystem.

Angaben zur Häufigkeit: – nie; + selten (< 10 %); ++ häufig (10 bis 50 %); +++ regelhaft (> 50 %)

Quelle: modifiziert nach: S2-Leitlinie. Nichtinvasive und invasive außerklinische Beatmung bei chronisch respiratorischer Insuffizienz. 2009<sup>4</sup>.

Diese Liste erhebt keinen Anspruch auf Vollständigkeit – einige andere seltene Erkrankungen v. a. des Kindesalters können in Abhängigkeit vom Schweregrad bereits früh zu einer respiratorischen Insuffizienz mit Beatmungspflichtigkeit führen. Aufgrund der Seltenheit dieser Erkrankungen ist die epidemiologische Datenlage, die Beatmung betreffend, jedoch schlecht.

## 2.5 Respiratorische Probleme bei neuromuskulären Erkrankungen (NME)

Die suffiziente Atmung hängt u. a. von einer koordinierten Zusammenarbeit aller an der Atmung beteiligten Muskelgruppen ab. Durch das Zusammenspiel der entsprechenden Muskelgruppen wird während der Inspiration ein Unterdruck in dem Atemwegen erzeugt, der es ermöglicht, dass Luft in die Atemwege strömt und somit in den Alveolen der Gasaustausch stattfinden kann. Dieser physiologische Ablauf kann bei NME aus verschiedenen Gründen gestört sein: fehlende Impulsgebung des Atemzentrums bei der zentralen Hypoventilation, fehlende Übertragung der Impulse des Atemzentrums bei Leitungsstörungen oder Unterbrechungen des ersten bzw. zweiten Motoneurons, fehlende Übertragung der Leitungsimpulse vom ersten auf das zweite Motoneuron oder vom zweiten Motoneuron auf die motorische Endplatte der Einatemmuskulatur bzw. durch eine Schwäche der Muskulatur selbst.

Respiratorische Komplikationen sind die Hauptursache für Morbidität und Mortalität bei Patienten mit NME, da die Betroffenen aufgrund der progressiven Muskelschwäche eine progrediente alveoläre Hypoventilation mit dem Kennzeichen der Hyperkapnie entwickeln, die anfangs nur in der paradoxen

Schlafphase (REM, engl.: Rapid eye movement), im Verlauf während der Nacht auch in den übrigen Schlafphasen und letztlich auch am Tage auftritt<sup>28</sup>.

Bei NME bleibt die Beteiligung der Atemmuskulatur in vielen Fällen lange Zeit unbemerkt, da sich die Patienten aufgrund der Beteiligung der Muskulatur an den Extremitäten nur eingeschränkt belasten können und somit nicht in die Situation geraten, ihre Atemreserve zu benötigen. Somit wird ohne regelmäßiges Screening der Lungenfunktion inkl. Blutgasanalyse die Beteiligung der Atemmuskulatur häufig erst durch akute Ereignisse, wie z. B. Sekretverlegung der Atemwege, eine Aspirationspneumonie oder ein sich entwickelndes Cor pulmonale detektiert. Nur bei wenigen NME stehen die respiratorischen Probleme bei geringer Beteiligung der Muskulatur der Extremitäten im Vordergrund.

Hinweise auf das Vorliegen von Störungen der Atemmuskulatur gibt eine Lungenfunktionsprüfung. Bei NME zeigen sich spirometrisch bzw. bodyplethysmografisch folgende Veränderungen:

- Reduktion der Vitalkapazität (VK)
- Reduktion des Residualvolumens
- Reduktion der Totalkapazität

Im Gegensatz dazu bleibt das Verhältnis des forcierten expiratorischen 1-Sekundenvolumens (FEV1) und der VK relativ unverändert. Die genannten restriktiven Veränderungen sind bei NME insbesondere durch eine Schwäche der Atemmuskulatur bedingt.

Weitere Hinweise auf das Vorliegen von respiratorischen Störungen bei NME liefert eine arterielle Blutgasanalyse. Während im Wachzustand über eine relativ lange Zeit normale Blutgaswerte für pO<sub>2</sub> und pCO<sub>2</sub> vorliegen, finden sich bereits frühe Anzeichen einer Atempumpenschwäche in der Nacht. Ein Anstieg des pCO<sub>2</sub> und ein konsekutiver Abfall des pO<sub>2</sub> kann dabei vor allem zu Beginn der REM-Phasen beobachtet werden.

Unbehandelt entwickelt sich aus den anfänglichen REM-Schlaf-bezogenen Hypoventilationen bei Progredienz der Erkrankung eine nächtliche Hypoventilation in allen Schlafphasen, bei der schließlich auch tagsüber im Wachzustand in der Blutgasanalyse eine Hyperkapnie nachgewiesen werden kann.

Die Symptome einer chronischen ventilatorischen Insuffizienz sind vielfältig, aber unspezifisch: Zunächst stehen die Symptome der zugrunde liegenden Erkrankung im Vordergrund, wie z. B. muskuläre Schwäche oder Gehstörungen bei der Duchenne-Muskeldystrophie (DMD). Darüber hinaus kann es jedoch zu Luftnot (bei Belastung und/oder in Ruhe), morgendlichen Kopfschmerzen, Ödemen, Abgeschlagenheit, eingeschränkter Leistungsfähigkeit, psychischen Veränderungen wie Ängsten, Depressionen, Persönlichkeitsveränderungen sowie Beschwerden assoziiert mit Schlafstörungen kommen, wie unerholbarer Schlaf, Tagesmüdigkeit, Einschlafneigung, Alpträume oder nächtliches Erwachen<sup>1, 87, 115</sup>. Polyglobulie, Cor pulmonale und akute Exazerbation mit der Notwendigkeit einer stationären und nicht selten intensivmedizinischen Behandlung sind Komplikationen im weiteren Krankheitsverlauf<sup>115</sup>.

## 2.6 Therapie der nicht-beatmungspflichtigen respiratorischen Insuffizienz

Bei NME kommt es regelhaft zu einer Progredienz der respiratorischen Insuffizienz. Trotzdem wird von einer frühzeitigen prophylaktischen Beatmung der Patienten auch im Sinne einer möglichst optimalen Lebensqualität abgeraten. Zusätzlich gibt es aufgrund einer Studie bei DMD-Patienten<sup>148</sup> Bedenken bezüglich einer verschlechterten Prognose durch prophylaktische Beatmung.

Vielmehr steht der möglichst langfristige Erhalt der eigenständigen Atmung im Vordergrund. Dabei gehören zur Frühbehandlung der respiratorischen Insuffizienz alle Maßnahmen der Physiotherapie, die zum Erhalt der Elastizität des Thorax, der Sekretmobilisierung und -expektion (vgl. auch Sekretmanagement im Kapitel 2.9 Effekte der nichtinvasiven Beatmung) sowie der Förderung der Atemtiefe beitragen. Im Kindesalter stehen dabei insbesondere spielerische Maßnahmen wie Schwimmen und Tauchen, Singen, das Spielen eines Blasinstruments bzw. die Gruppentherapie im Vordergrund. Einschränkung hierzu muss angemerkt werden, dass insbesondere Kinder mit angeborenem Undine-Fluch-Syndrom, aber auch mit anderen Atemantriebsstörungen, vom Tauchen zwingend ausgenommen werden müssen, da bei Vorliegen einer Sensitivitätsstörung für CO<sub>2</sub> Warnsignale wie Atemnot unter

Wasser, die das Kind zum Auftauchen zwingen, fehlen. Hierdurch kann der Tod von diesen Kindern verursacht werden. Atemmuskeltraining insbesondere durch Einatmen gegen einen Widerstand kann bei einigen progredienten NME wie der DMD den Zeitpunkt der Beatmungspflichtigkeit hinauszögern, sofern es rechtzeitig, d. h. bei eingeschränkter VK, aber noch nicht manifester ventilatorischer Insuffizienz begonnen wird<sup>92</sup>.

## 2.7 Beginn der Beatmung

Der genaue Zeitpunkt des sinnvollen Übergangs von der im letzten Kapitel geschilderten Therapie bei nichtbeatmeten Patienten mit NME zu einer zu Beginn zumeist nichtinvasiven Beatmung von Patienten mit NME ist im Allgemeinen schwer festzulegen. In einer internationalen Konsensuskonferenz wurden Leitlinien für den Beginn der nichtinvasiven Beatmung entwickelt<sup>1</sup>. Die Indikationen für den Beginn der nichtinvasiven Beatmung bei restriktiven Thoraxerkrankungen sind die folgenden: Hypoventilationssymptome plus einer der pathophysiologischen Parameter  $\text{paCO}_2 \geq 45 \text{ mmHg}$  (Sollwert  $< 42 \text{ mmHg}$ ), nächtlicher Abfall der  $\text{O}_2$ -Sättigung  $\leq 88 \%$  (Sollwert  $> 90 \%$ ) für mindestens fünf Minuten oder maximaler Inspirationsdruck ( $\text{pimax}$ )  $\leq 60 \text{ cm H}_2\text{O}$  ( $\text{H}_2\text{O} = \text{Wasser}$ ; Sollwert: Männer  $> 100 \text{ cm H}_2\text{O}$ , Frauen  $> 80 \text{ cm H}_2\text{O}$  oder forcierte Vitalkapazität (FVK)  $< 50 \%$  des Solls (Soll  $> 80 \%$ ).

Einschränkend muss angemerkt werden, dass diese Parameter nur eine Expertenmeinung darstellen und nicht durch hochwertige Studien abgesichert sind. In Deutschland entsteht gerade unter der Federführung der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin eine S2-Leitlinie „Außerklinische Beatmung bei chronischer respiratorischer Insuffizienz“, deren Publikation für das erste Quartal 2010 erwartet wird, und in der die oben genannten Kriterien deutlich modifiziert erscheinen werden.

Letztlich ergibt sich die Indikation zur häuslichen Beatmung, vorzugsweise in Form einer nichtinvasiven Beatmung, bei NME aus der Diagnose einer CRI, verbunden mit einer Hypoventilationssymptomatik. Die Entwicklung einer Tageshyperkapnie sollte nicht abgewartet werden, sondern bereits bei den ersten Zeichen der nächtlichen Hyperkapnie die nichtinvasive Beatmung den Patienten angeboten werden<sup>182</sup>. Die Progression der Erkrankung ist bei der Indikationsstellung zu berücksichtigen. Bei schnell progredienten Erkrankungen wie z. B. der amyotrophen Lateralsklerose (ALS) ist die Indikation eher großzügig zu stellen. Die Gründe sind, dass Patienten mit ALS zu Beginn der Heimbeatmung eine ausgeprägtere Hyperkapnie und Hypoxämie, als Patienten mit DMD, gleichzeitig aber höhere Werte für FEV1 und VK aufweisen<sup>48</sup>.

Bei Kindern mit NME wird festgestellt, dass der Beginn der Beatmung überwiegend das Resultat einer Notfallsituation, hier insbesondere einer Pneumonie mit ausgeprägter respiratorischer Insuffizienz, ist<sup>163</sup>. Nur in ca. 20 % aller Fälle kommt es zum elektiven Beginn der Beatmung, nachdem dieser bei verschiedenen stationären Aufenthalten mit dem Patienten bzw. dessen Angehörigen besprochen wurde.

Bei Patienten mit bekanntermaßen progredienten NME sollte bereits frühzeitig über die später eintretende Beatmungspflichtigkeit gesprochen werden, um die Betroffenen auf ein entsprechendes Vorgehen frühzeitig vorzubereiten. Dem Patienten wird dadurch die Möglichkeit zur Einbringung eigener Wünsche und Vorstellungen in die Therapie gegeben.

## 2.8 Nichtinvasive Beatmung

Benötigen die Patienten eine intermittierende stundenweise oder auch eine längerfristige Beatmung (zumeist nachts), kommt es primär zum Einsatz nichtinvasiver Beatmungssysteme. Ausnahmen dazu stellen akute Dekompensationen der respiratorischen Funktion z. B. durch eine Pneumonie dar. Hier besteht in vielen Fällen die Notwendigkeit, primär eine Beatmung über einen Endotrachealtubus auf der Intensivstation durchzuführen. Nicht selten schließt sich bei der Unmöglichkeit, den Patienten wieder zu extubieren und nichtinvasiv weiter zu beatmen, eine Tracheotomie an, die dann auch für die weitere Versorgung zu Hause beibehalten wird.

Bei der nichtinvasiven Beatmung wird das Beatmungsgerät über bestimmte Interfaces, z. B. Mundstücke, Nasenmasken oder Nasen-Mund-Masken mit dem Patienten verbunden. Im Gegensatz zu den Anfängen der Beatmungsmedizin, in denen die Beatmung überwiegend über Negativdruckverfahren (Eiserne Lunge, Kürass) durchgeführt wurde, wird die Beatmung seit Einführung der Maskenbeatmung durch Sullivan 1981 fast ausschließlich mit positiven Drücken durchgeführt<sup>165</sup>.

Nasenmasken bieten in der Regel den größeren Patientenkomfort<sup>121</sup>, haben aber oft das Problem der oralen Leckage im Schlaf, was wiederum die Beatmungs- und Schlafqualität negativ beeinflussen kann<sup>67, 118, 166</sup>. Eine Nasen-Mund-Maske führt in diesem Zusammenhang zu einer Besserung<sup>184</sup>. Eine Alternative kann ein Kinnband darstellen<sup>124, 150</sup>.

Für die Beatmung stehen verschiedene Beatmungsmodi zur Verfügung. Verfahren, die die Spontanatmung des Patienten unterstützen (unterstützte Spontanatmung, engl.: Pressure support ventilation [PSV]). Sie setzen jedoch eine ausreichende Spontanatmung des Patienten zur Auslösung des Beatmungshubs voraus – notwendig hierbei ist für die Auslösung der Beatmung eine gewisse Arbeit der Atemmuskulatur. Alternativ wird ein kontrollierter Beatmungsmodus mit Druckvorgabe (druckkontrollierte Beatmung) oder auch Volumenvorgabe (volumenkontrollierte Beatmung) gewählt. Hierbei ist eine Triggerung der Beatmungsmaschine durch den Patienten nicht erforderlich, d. h. es findet mit dieser kontrollierten Beatmung eine vollständige Entlastung der überlasteten Atemmuskulatur statt. Demzufolge ist die kontrollierte Beatmung bei Patienten mit NME aus pathophysiologischen Überlegungen der bevorzugte Beatmungsmodus.

Neben der Einstellung von ausreichenden Volumina oder Drücken zur Normalisierung der alveolären Ventilation spielt die Synchronisierung des Patienten mit dem Beatmungsgerät eine entscheidende Rolle für die Therapietreue (engl.: Adherence) des Patienten an die überwiegend ohne Sedierung durchgeführte Beatmung. Assiiert/kontrollierte Beatmungsmodi können hierbei von Vorteil sein.

Die Atemmasken müssen für den Patienten passend ausgesucht werden, um Druckstellen, z. B. auf dem Nasenrücken oder auch Undichten, die zu Leckagen (Entweichen von Luft) und damit dem Risiko einer Verschlechterung der alveolären Ventilation führen, zu vermeiden. Während früher aufgrund der eingeschränkten Auswahl an industriell gefertigten Masken häufig die Anfertigung einer individuellen Maske für eine Langzeitbeatmung erforderlich war, kann heute in vielen Fällen durch die Vielzahl der industriellen Modelle darauf verzichtet werden.

Zu den Kontraindikationen der nichtinvasiven Beatmung zählen ein nichtkooperativer Patient, eine ausgeprägte Sekretion in den Atemwegen, die mit nichtinvasivem Sekretmanagement nicht beherrscht werden kann, eine Verlegung der oberen Atemwege sowie insbesondere eine erhöhte Aspirationsgefahr bei fehlenden Schutzreflexen<sup>80</sup>.

## 2.9 Effekte der nichtinvasiven Beatmung

Unter intermittierender oder kontinuierlicher, nichtinvasiver Ventilation können für die Patienten mit NME folgende Wirkungen erzielt werden, wobei die Studien mit einer Ausnahme<sup>30</sup> nicht-randomisiert sind:

- Verbesserung der Blutgase, d. h. Rückgang bzw. Normalisierung des erhöhten arteriellen PaCO<sub>2</sub><sup>30, 81, 170, 192</sup>
- Rückbildung der Hypoventilationssymptome<sup>192</sup>
- Resetting des Atemzentrums – Zunahme der hyperkapnischen ventilatorischen Antwort<sup>10, 126</sup>
- Verbesserung der Schlafqualität<sup>5, 29, 35, 185, 192</sup>
- Verbesserung der häufig vorhandenen Depressionen<sup>35</sup>
- Zunahme der Compliance der Lunge<sup>98</sup>
- Reduktion der Rate von Rehospitalisierungen<sup>18, 86, 98, 172, 188</sup>
- Verlängerung des Überlebens<sup>5, 12, 14, 19, 27, 30, 35, 57, 91, 107, 142, 157, 170, 175, 188</sup>
- Verbesserung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität<sup>17, 29, 35, 81, 108, 185</sup>

## 2.10 Invasive Beatmung

In europaweit durchschnittlich 24 % der Fälle erfolgt eine invasive Beatmung bei Patienten mit NME<sup>106</sup>. Für Deutschland ergibt sich in dieser Umfrage ein Anteil von ca. 12 % häuslich invasiv beatmeter Patienten, entsprechend einer Prävalenz von 0,78/100.000 Einwohner. Auf die geringe Belastbarkeit dieser Zahlen wurde im Kapitel Gesundheitspolitischer Hintergrund bereits eingegangen.

Der Zeitpunkt des notwendigen Übergangs von der nichtinvasiven zur invasiven Beatmung ist häufig schwer zu definieren. In einigen Fällen kann es jedoch z. B. durch eine Pneumonie zu einer schnellen Verschlechterung der pulmonalen Situation kommen, die dann eine invasive Beatmung notwendig macht. In den anderen Fällen muss in enger Absprache mit dem Patienten und unter Berücksichtigung seiner Bedürfnisse eine entsprechende invasive Beatmung in die Wege geleitet werden. Abgesehen von der akuten, notfallmäßigen Notwendigkeit der Durchführung einer invasiven Beatmung können folgende Szenarien die Indikation für die Einleitung einer invasiven Beatmung bei NME darstellen<sup>2, 38, 84</sup>:

- Unfähigkeit, einen passenden Beatmungszugang für die nichtinvasive Beatmung anzupassen
- Intoleranz der nichtinvasiven Beatmung
- Ineffektive nichtinvasive Ventilation (keine Besserung der Klinik, Blutgasanalyse)
- Schwere Bulbärsymptomatik mit rezidivierenden Aspirationen
- Ineffektivität des nichtinvasiven Sekretmanagements
- Scheitern der Umstellung auf nichtinvasive Beatmung nach Intubation und invasiver Beatmung

Eine Zustimmung des Patienten oder seines Betreuers (informed consent) ist in jedem Fall Voraussetzung für eine Tracheotomie und für die Einleitung einer invasiven häuslichen Beatmung.

Trotz der genannten Punkte ist es in vielen Fällen schwierig, den richtigen Zeitpunkt für den Übergang von der nichtinvasiven auf die invasive Beatmung zu bestimmen, zumal gezeigt werden konnte, dass auch eine nichtinvasive Beatmung über 24 Stunden täglich bei fehlender Spontanatmungsfähigkeit möglich und lebensverlängernd sein kann<sup>12</sup>, wenngleich diese Situation hohe Anforderungen an die Pflege und Überwachung der betroffenen Patienten stellt. So erscheint es bereits bei beginnenden Schluckstörungen aufgrund der damit verbundenen Aspirationsgefahr von Speichel oder Nahrung notwendig, eine invasive Beatmung zu beginnen. Bei den oben genannten klinischen Parametern muss jeweils individuell ein entsprechender Punkt definiert werden, zu dem eine invasive Beatmung begonnen werden sollte.

Die Voraussetzung für eine invasive Beatmung ist jedoch die Anlage eines künstlichen Atemwegs. Da eine Heimbeatmung über einen Endotrachealtubus aufgrund der notwendigen Sedierung nicht möglich ist, muss zur Durchführung der invasiven Heimbeatmung immer die operative Anlage eines Tracheostomas im Rahmen eines kurzen klinischen Aufenthalts erfolgen. Es muss ein plastisch angelegtes epithelialisiertes Tracheostoma vorliegen, da Dilatationstracheostomata in der Regel sehr eng sind und ein Kanülenwechsel aus diesem Grund und wegen der Gefahr der Kanülenfehlage schwierig ist<sup>139</sup>. Deshalb sollten Patienten mit einem Dilatationstracheostoma nicht in die häusliche Pflege entlassen werden. Um die Gefahr von Komplikationen wie Trachealwandschädigungen zu reduzieren, muss eine möglichst passgenaue Kanüle ausgesucht werden. Ob eine zusätzliche Absaugvorrichtung oberhalb der Blockungsmanschette notwendig ist, um die Aspiration von sich oberhalb der Manschette ansammelnden Sekrets zu minimieren, ist strittig – im Bereich der Intensivmedizin existieren Studien, die den Einsatz derartiger Kanülen als überlegen ansehen<sup>161</sup>, im Bereich der außerklinischen Beatmung fehlen derartige Studien.

Für die erfolgreiche häusliche Beatmung sind neben den technischen (Beatmungsgerät, Beatmungszugang) sowie medizinischen (Einstellung des Beatmungsgeräts, Begleitmedikation) Voraussetzungen, auch pflegerische und hygienische Aspekte von entscheidender Bedeutung. Das Absaugen des Bronchialsekrets, Kanülenwechsel, der Wechsel der Filter des Beatmungsgeräts und des Schlauchsystems nach den Angaben der Hersteller bzw. nach Grad der Verschmutzung können von den häufig körperlich behinderten Patienten mit NME nicht selbständig durchgeführt werden – hier ist die Einarbeitung von Familienmitgliedern, die diese pflegerischen Tätigkeiten nicht selten übernehmen, oder von professionellen Pflegekräften notwendig.

## 2.11 Sekretmanagement

Neben einer Atempumpenschwäche kann bei Patienten mit NME – teilweise dieser auch vorausgehend – eine Abhustschwäche mit Gefahr der Sekretansammlung in den Atemwegen vorliegen. Vor allem in Phasen eines akuten Infekts kann diese Schwäche beobachtet werden. Folgen davon können

Infektionen der Luftwege bis hin zur Pneumonie, aber auch komplette Sekretverlegungen von Bronchien mit Ausbildung von Atelektasen und konsekutiver Verschlechterung der Blutgase sein.

Ursachen für die Abhustschwäche können sein: die fehlende Inspirationstiefe als Folge einer Schwäche der Einatemmuskulatur, die Schwäche der Ausatemmuskulatur, d. h. der Bauchmuskulatur, die für einen effektiven Hustenstoß notwendig ist, oder die Schwäche der Rachen-Kehlkopf-Muskulatur, die für einen Schluss der Stimmritze zum Aufbau eines Überdrucks im Brustkorb vor dem Hustenstoß notwendig ist. Diese Störungen können isoliert, z. B. bei einer Querschnittslähmung unterhalb des Niveaus des Halswirbelmarks C5, als Schwäche der Bauchmuskulatur, häufiger aber kombiniert auftreten.

Therapeutisch muss in dieser Situation zwischen Maßnahmen zur Lockerung des Sekrets, der Sekretolyse, z. B. mittels oszillierender Techniken, medikamentös oder durch Inhalation hochkonzentrierter Kochsalzlösungen<sup>46</sup> sowie Maßnahmen zur Verbesserung des Hustenstoßes und damit der Sekretexpektoration unterschieden werden. Hierzu existieren verschiedene Möglichkeiten<sup>62</sup>: Inspiratorische Blähmanöver mit Anhebung des intrathorakalen Volumens, manuell assistiertes und maschinell assistiertes Husten. Diese Manöver sind sowohl über Maske bzw. Mundstück nichtinvasiv als auch über eine Trachealkanüle, d. h. bei invasiver Beatmung, durchführbar. Bei der invasiven Form der Beatmung werden sie durch endotracheales Absaugen ergänzt. Hierbei ist der mit dem mechanischen Insufflator-Exsufflator (MI-E) erzielbare Hustenspitzenfluss am höchsten<sup>2</sup>, gefolgt von assistiertem und nichtunterstütztem Husten von der maximalen Insufflationskapazität aus<sup>20, 41, 88</sup>. Durch den Einsatz eines individuell adaptierten Sekretmanagements kann in Einzelfällen der Zeitpunkt der Beatmung verzögert<sup>16</sup> werden. Die erfolgreiche Durchführung einer nichtinvasiven Ventilation ermöglicht<sup>15</sup> erst, dass Hospitalisierungen vermieden<sup>172</sup> und das Überleben verlängert<sup>66</sup> werden.

## 2.12 Gesundheitsbezogene Lebensqualität

In diesem Abschnitt soll noch kurz auf den Begriff Lebensqualität eingegangen werden, da er einen wichtigen Punkt darstellt, der in den Fragestellungen im vorliegenden HTA-Bericht berücksichtigt wird. Lebensqualität ist ein individuell unterschiedlich definierter Begriff, der sich nicht gut für wissenschaftliche Untersuchungen eignet. Aus diesem Grund wurde der Terminus gesundheitsbezogene Lebensqualität eingeführt. Darunter wird ein mehrdimensionales psychologisches Konstrukt verstanden, das das subjektive Befinden eines Patienten auf vier minimal zu definierende Ebenen charakterisiert, nämlich unter Berücksichtigung physischer, psychischer, sozialer und funktionaler Aspekte. In wissenschaftlichen Studien dominieren Fragebögen bei der Erhebung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität, wobei krankheitsübergreifende, z. B. der Short Form Health Survey (SF-36) oder das Sickness Impact Profile (SIP) und krankheitsspezifische Messinstrumente, z. B. die schwere respiratorische Insuffizienz (SRI), unterschieden werden<sup>167, 186</sup>. Erstere eignen sich besonders für Querschnittsuntersuchungen, d. h. zur Erhebung der Lebensqualität zu einem bestimmten Zeitpunkt, sind aber nicht dafür validiert, den Effekt einer therapeutischen Intervention bezogen auf die zugrundeliegende Erkrankung zu erfassen. Hierfür eignen sich krankheitsspezifische Messinstrumente wie der SRI, der bei nichtinvasiver Heimbeatmung in einer kürzlich publizierten Studie zu bestimmten Zeitpunkten (vor Beatmung sowie ein und zwölf Monate nach Einleitung einer häuslichen Beatmung) den positiven Effekt der Beatmungstherapie aufzeigt<sup>185</sup>.

## 2.13 Zusammenfassung

Patienten mit progredienten NME leiden in fortgeschrittenem Stadium nahezu regelhaft unter der Entwicklung einer chronischen ventilatorischen Insuffizienz. Durch die Einleitung einer initial häufig nichtinvasiven Beatmung kann die ventilatorische Insuffizienz effektiv behandelt werden. In fortgeschrittenen Stadien kann auf Wunsch des Patienten und bei Scheitern der nichtinvasiven Beatmung eine invasive Beatmung notwendig werden. Patienten mit nicht-progressiver Pathologie können so fast eine normale Lebenserwartung erreichen, während Betroffene mit progressiver Erkrankung (z. B. DMD) eine zumindest erhöhte Lebenserwartung erzielen. Selbst bei Patienten mit schnell fortschreitendem Verlauf können die Symptome gelindert sowie die Blutgaswerte am Tag und in der Nacht verbessert werden.

Eine Heimbeatmung kann die Lebensqualität der Patienten fern ab von der stationären oder gar intensivmedizinischen Behandlung verbessern. Aufgrund dieser Klarheit der Ergebnisse haben randomisierte, vergleichende klinische Studien über Patienten mit und ohne Beatmung eine geringe Wahrscheinlichkeit, von Ethikkommissionen genehmigt zu werden – vielmehr werden Ärzte in spezialisierten Beatmungszentren Patienten auch bei theoretischer Genehmigung einer derartigen Studie nicht in eine Gruppe ohne Beatmung randomisieren. Bisher existieren keine verlässlichen Zahlen zur Epidemiologie der Heimbeatmung in Europa. Einer Studie zufolge<sup>106</sup> liegt die geschätzte Prävalenz der Heimbeatmung bei 6,6/100.000 Menschen. Unklar bleibt jedoch weiterhin der ideale Zeitpunkt für den Beginn der nichtinvasiven bzw. auch der Übergang zur invasiven Beatmung. Hierbei scheint es notwendig, einen krankheitsspezifischen und individuell abgestimmten Zeitpunkt bzw. klinischen Zustand zu definieren, um mit der Beatmung zu beginnen. Weiterhin ist es nötig sowohl den klinischen als auch den ökonomischen Nutzen der Heimbeatmung herauszuarbeiten.



### 3 Sozialer und ethischer Hintergrund

Durch Heimbeatmung kann die Lebensqualität der Patienten verbessert werden<sup>117, 158</sup>. Allgemein wird davon ausgegangen, dass die häusliche Pflege für den Patienten einen Mehrgewinn an Lebensqualität im Vergleich zur Pflege in einem Krankenhaus mit sich bringen kann. Bei dieser Betrachtung ist die Lebensqualität der pflegenden Angehörigen mit einzuschließen. Auf der einen Seite müssen sie in der Regel einen Teil der Pflegeleistungen mit erbringen, auf der anderen Seite stellt das Zusammenleben mit einem schwer kranken und pflegebedürftigen Angehörigen und der ggf. dauerhafter Anwesenheit von professionellen Pflegepersonen in der eigenen Wohnung eine Situation dar, die zu mehrdimensionalen Belastungen führen kann. Ähnliche psychische Belastungen entstehen bei der Versorgung dieser Angehörigen in einem Pflegeheim.

Die Einleitung einer invasiven Beatmung erfolgt nach eigenen Erfahrungen aus einem der größten Beatmungszentren in Deutschland nicht immer nach vorheriger Aufklärung und Einwilligung durch den Patienten bzw. dessen Betreuer. Häufig führen akute Notfallsituationen zu einer Intubation. Im Verlauf wird der Patient bei Scheitern des Weanings tracheotomiert und invasiv beatmet in die außerklinische Beatmung entlassen. Hinzu kommen die Erschwernis der Mobilität – so muss z. B. beim Transport mithilfe des Rollstuhls auch das Beatmungsgerät mitgeführt werden – sowie die durch die Trachealkanüle unter Umständen zusätzliche Beeinträchtigung der Kommunikation: hierbei muss unterschieden werden, ob die Kommunikation nur durch Lähmung der Kehlkopf- oder Zungenmuskulatur bedingt ist, was bei vielen NME im Verlauf der Fall sein kann, oder ob eine Kommunikationsbehinderung überwiegend durch das Vorhandensein der Trachealkanüle bedingt ist. Diese Kommunikationseinschränkung kann trotz eines vielfältigen Angebots zur nichtverbalen Kommunikation (Sprachcomputer, Tafeln etc.) die Lebensqualität der betroffenen Patienten deutlich beeinträchtigen.

Durch die Beatmung kann bei Patienten mit progressiver Erkrankung (z. B. bei DMD) eine erhöhte Lebenserwartung erreicht und bei Patienten mit schnell fortschreitendem Verlauf zumindest eine Symptomlinderung erzielt werden<sup>156</sup>. Was ist jedoch, wenn der Patient aufgrund einer subjektiv wahrgenommenen geringen Lebensqualität diese erhöhte Lebenserwartung nicht wünscht? Oder umgekehrt die Mediziner die Beatmung nicht länger für ethisch vertretbar halten, aber die Angehörigen eine Weiterbeatmung wollen? So ist in England ein Fall bekannt geworden, in dem das Gericht die Interessen der Eltern eines Kindes mit SMA Typ 1 (SMA = Spinale Muskelatrophie) gegen die Mediziner stützte und die Mediziner zur Fortführung der bestehenden invasiven Beatmung verpflichtet hat<sup>159</sup>. Auch sind Patientenschicksale bekannt, in denen der Patient oder die Angehörigen bei vollständiger Lähmung die Einstellung der Beatmung verlangen, dies aber von den Ärzten unter Missinterpretation des Begriffs „aktive Sterbehilfe“ abgelehnt wird. Diese grundsätzlichen Fragen zu Recht und Ethik bei der Beatmung, insbesondere bei der schwierigen Entscheidung zur Beendigung einer bereits eingeleiteten Beatmungstherapie, sind jedoch unabhängig vom Ort der Beatmung (stationär oder zuhause) und daher nicht im Fokus einer Betrachtung zur Heimbeatmung.

## 4 Juristischer Hintergrund

Unabhängig von wirtschaftlichen Interessen haben behinderte Patienten – das schließt Patienten mit NME ein – das Recht auf unabhängige Lebensführung und Einbeziehung in die Gemeinschaft, gemäß dem Artikel 19 des Gesetzes zu dem Übereinkommen der Vereinten Nationen vom 13.12.2006 über die Rechte von Menschen mit Behinderungen sowie zu dem Fakultativprotokoll des gleichen Tags zum Übereinkommen der Vereinten Nationen über die Rechte von Menschen mit Behinderungen vom 21.12.2008<sup>3</sup>. Besonders ausgeführt ist das Recht, den Aufenthaltsort selbst zu wählen und zu entscheiden, wo und mit wem sie leben. Eine Verpflichtung, in besonderen Wohnformen zu leben, besteht nicht. Die Gemeinschaft wird verpflichtet, Menschen mit Behinderungen Zugang zu einer Reihe von gemeindenahen Unterstützungsdiensten zu Hause und in Einrichtungen zu gewähren, einschließlich der persönlichen Assistenz, die zur Unterstützung des Lebens in der Gemeinschaft und der Einbeziehung in die Gemeinschaft sowie zur Verhinderung von Isolation und Absonderung von der Gemeinschaft notwendig ist.

Diese Ausformulierung der Rechte von behinderten Patienten hat Auswirkungen auf die geschilderten Versorgungsmöglichkeiten für außerklinisch beatmete Patienten: prinzipiell muss es den Patienten ermöglicht werden, die gewünschte Form der außerklinischen Versorgung umsetzen zu können, unabhängig von den dabei entstehenden Kosten. Dies wird bei einer zunehmend schwierigeren wirtschaftlichen Situation der Kassen/des Staates nicht ohne Probleme lösbar sein und muss gesellschaftspolitisch gelöst werden.

## 5 Fragestellungen/Forschungsfragen

Ziel des Berichts ist die Zusammenstellung wissenschaftlicher Evidenz zur medizinischen Wirksamkeit sowie zu den zu berücksichtigenden Faktoren (Ökonomie, Sozialpolitik, Ethik und Recht) beim Einsatz der invasiven Beatmung im außerklinischen, häuslichen Bereich.

Aufgeteilt nach den Hauptbereichen Medizin, Ökonomie, Lebensqualität, Ethik und Recht ergeben sich die folgenden spezifischen Fragestellungen für die invasive Heimbeatmung. Der Fokus liegt hierbei auf NME.

### 5.1 Medizinische Fragestellungen

- Welche Techniken kommen bei der invasiven außerklinischen Beatmung zum Einsatz?
- Welche Auswirkungen hat die invasive Heimbeatmung auf die Symptomatik bzw. klinische Befunde der Patienten?
- Welche Komplikationen treten unter invasiver häuslicher Beatmung bei Patienten mit NME mit welcher Häufigkeit auf, und wie häufig führen derartige Komplikationen zu stationären Aufenthalten?

### 5.2 Ökonomische Fragestellungen

- Wie setzen sich die Kosten für die häusliche invasive Beatmung zusammen?
- Gibt es Unterschiede zwischen den verschiedenen Versorgungsformen der häuslichen invasiven Beatmung bezüglich Kosten und Qualität der Pflege?

### 5.3 Soziale Fragestellungen

- Welche sozialen/familiären/heimischen Voraussetzungen müssen erfüllt sein, um eine invasive Heimbeatmung zu gewährleisten?
- Welche Auswirkungen hat die invasive Heimbeatmung auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität der Patienten mit NME?
- Welche Auswirkungen hat die invasive Heimbeatmung auf die Lebensqualität der Pflegepersonen/ Eltern der betroffenen Patienten?
- Gibt es Unterschiede in der Lebensqualität der beatmeten Patienten mit NME bezüglich der gewählten Versorgungsform der häuslichen Beatmung?

### 5.4 Ethische Fragestellung

- Welche ethischen Aspekte müssen bei der Entscheidung zu einer invasiven Beatmung berücksichtigt werden?

### 5.5 Juristische Fragestellung

- Welche juristischen Aspekte sind zu berücksichtigen?

## 6 Methodik

### 6.1 Literatursuche

Die Literatursuche wird in 31 medizinischen Datenbanken, wie z. B. MEDLINE, EMBASE und der Cochrane Library, durchgeführt (siehe Kapitel 12.1 Datenbanken). Innerhalb eines Workshops zwischen den Autoren des HTA-Berichts werden die Suchstrategie und die Schlagworte präzisiert. Hierfür werden unter Zuhilfenahme der Thesaurussuchmaschine Medical Subject Heading (MeSH) der National Library of Medicine themenbezogene Stichworte weiter ergänzt. Um eine interdisziplinäre Sichtweise zu erzielen, werden die Themenschwerpunkte Medizin, Gesundheitsökonomie, Soziales, Ethik und Recht bei der Schlagwortsuche in verschiedenen Sprachvarianten berücksichtigt.

Um dieses Assessment auf Basis der aktuellsten Studien durchführen zu können, wird ein eingeschränkter Suchzeitraum ab 2004 ausgewählt. Für die Suche nach randomisierten kontrollierten Studien (RCT) wird dieser Zeitraum auf 2002 erweitert.

Die erste Recherche wird am 09.01.2008 durch das Deutsche Institut für Medizinische Dokumentation und Information (DIMDI) durchgeführt. Eine Aktualisierung dieser Suche mit einer Begrenzung des Zeitraums auf das vergangene Jahr erfolgt am 12.12.2008. Eine detaillierte Darstellung der Suchstrategie sowie eine genaue Auflistung der verwendeten Datenbanken mit den entsprechenden Trefferzahlen sind dem Anhang dieses Berichts zu entnehmen.

Die zugrunde liegende Recherche beruht auf den Daten der evidenzbasierten Literatur, die zum Zeitpunkt der beiden Literaturrecherchen am 09.01.2008 und 12.12.2008 zur Verfügung steht, und erhebt damit keinen Anspruch auf Vollständigkeit. Die Literatúrauswahl erfolgt nach den Kriterien der evidenzbasierten Medizin.

### 6.2 Handsuche

Um die Ergebnisse der Datenbankrecherche zu ergänzen und eine möglichst vollständige Literatursuche zu gewährleisten, führen die Autoren des HTA-Berichts zusätzlich eine Handsuche durch. Die Handsuche ist auf die ökonomische, ethische und sozialpolitische Literatur begrenzt, da diesbezüglich keine Vollständigkeit in den medizinischen Datenbanken gewährleistet ist.

Für die Handsuche werden die Referenzlisten der vorliegenden Veröffentlichungen durchsucht und die freie Internetrecherche mit der Suchmaschine Google eingesetzt. Darüber hinaus erfolgt eine Suche in themenbezogenen Fachzeitschriften. Hierzu werden sowohl nationale als auch internationale Fachzeitschriften herangezogen:

- Ethik in der Medizin
- Medizinische Klinik
- MedR Medizinrecht
- Der Internist
- Notfall- und Rettungsmedizin
- Somnologie Schlafforschung
- Der Nervenarzt
- Journal of Neurology
- Intensive Care Medicine
- Lung

Bei der Handsuche wird auf eine zeitliche Einschränkung der Literaturquellen ab 2004, bzw. 2002 für RCT, wie sie für die Datenbanksuche vorgenommen wird, verzichtet. Darüber hinaus gelten die gleichen Ein- und Ausschlusskriterien, wie sie bei der elektronischen Datenbanksuche verwendet werden. Auf diese Weise kann die nur geringe Anzahl von Artikeln für das sozioökonomische Themengebiet um weitere Artikel ergänzt werden, die schon vor diesem Zeitraum erstellt wurden.

### 6.3 Erstselektion

Zur Bewertung der identifizierten Literaturreferenzen wird eine duale Sichtung unter Hinzuziehen der Kriterien evidenzbasierter Medizin vorgenommen und die vorhandenen Informationen im Hinblick auf die Relevanz für die zugrunde gelegten Forschungsfragen geprüft. Wesentliche Informationsquelle für die Bewertung sind hierbei die mit dem Literaturhinweis mitgelieferten Abstracts. Bei fehlenden Abstracts kann eine Bewertung nur aufgrund der Schlüsselwörter erfolgen.

Zum Ausschluss der Literatur führen zunächst thematische Abweichungen und sprachliche Besonderheiten, d. h. Literatur, deren Volltext nicht in deutscher oder englischer Sprache verfasst ist. Ebenfalls zum Ausschluss gelangen Konferenzabstracts sowie Kurz- und Einzelfallbeschreibungen. Als Einzelfallbeschreibungen gilt Literatur, bei der der Titel sowie das Abstract darauf schließen lassen, dass nicht mehr als zehn Fälle Grundlage der Betrachtung und Ausführungen sind. Weiterhin werden Artikel von der medizinischen Bewertung ausgeschlossen, wenn sie sich zwar mit Heimbeatmung beschäftigen, sich jedoch mit Patienten mit anderen Grunderkrankungen, wie z. B. COPD befasst.

Eine Klassifizierung als „relevant und für die Volltextbestellung vorgesehen“ erfolgt, wenn die thematische Übereinstimmung der Zielpopulation (Patienten mit NME) und der Zielintervention (invasive Heimbeatmung) gegeben ist und die folgenden Einschlusskriterien erfüllt werden:

- RCT
- Systematische Reviews, HTA-Berichte
- Klinische Studien mit Patientenzahlen  $\geq$  zehn Patienten
- Gesundheitsökonomische Evaluationen
- Primärstudien ggf. mit eigenen Kostenberechnungen
- Lebensqualitätsstudien mit der Erhebung der Lebensqualität der Patienten oder der Angehörigen aus unterschiedlichen Perspektiven
- Bewertungsstudien zur Qualitätsbewertung des technischen Equipments für die Heimbeatmung

### 6.4 Zweitselektion

Im Hinblick auf die inhaltlichen Schwerpunkte und die Fragestellungen des Berichts werden die Volltexte der Publikationen einer weiteren Analyse unterzogen, um ihre Anwendbarkeit für den HTA-Bericht zu überprüfen. Im Rahmen dieses Selektionsschritts wird die Evidenzbewertung der Volltexte vorgenommen. Die Einteilung wird entsprechend der Oxford-Kriterien<sup>141</sup> durchgeführt (Tabelle 2: Evidenzbewertung – Einteilung nach Oxford-Kriterien). Folgende Gradeinteilung liegt hierbei zugrunde:

**Tabelle 2: Evidenzbewertung – Einteilung nach Oxford-Kriterien**

Stufe	Evidenztyp
Ia	Wenigstens ein systematischer Review auf der Basis methodisch hochwertiger RCT
Ib	Wenigstens ein ausreichend großer, methodisch hochwertiger RCT
IIa	Wenigstens eine hochwertige Studie ohne Randomisierung
IIb	Wenigstens eine hochwertige Studie eines anderen Typs quasiexperimenteller Studien
III	Mehr als eine methodisch hochwertige nichtexperimentelle Studie
IV	Beschreibende Studien
V	Meinungen von Expertenkommissionen

RCT = Randomisierte kontrollierte Studie.

Für die Entscheidung über Ein- oder Ausschluss der Publikation von der weiteren Betrachtung werden die Kriterien der Erstselektion angewendet. Darüber hinaus werden Publikationen ausgeschlossen, auf die folgende Kriterien zutreffen:

- Unsystematische Reviews, Kommentare, Briefe, Einzelfallberichte und ähnliche, nicht mit Studien belegte Meinungen sowie Berichte von Expertenkomitees und Konsensuskonferenzen (Publikationen der Evidenzstufe V).

- Nicht hinreichend spezifizierte Fallserien, bei denen die Fragestellung, das Patientenkollektiv, die Therapiemethoden und/oder die Bewertungskriterien unklar bleiben.
- Publikationen, die ausschließlich technische Fragestellungen der Heimbeatmung thematisieren.
- Veröffentlichungen, aus denen keine Aussagen zur Beatmung bei NME ableitbar sind.
- Publikationen mit Fragestellungen, die nicht den spezifizierten HTA-Fragen zugeordnet werden konnten und somit als thematisch abweichend beurteilt werden.
- Analysen mit mangelhafter Statistik und unzureichender Darstellung der angewandten Methodik

Trotz der zu erwartenden geringen Anzahl vergleichender Studien mit dem Fokus auf invasive Heimbeatmung werden Publikationen bei der Zweitselektion ausgeschlossen, die Fragestellungen ausschließlich zur nichtinvasiven Heimbeatmung bei NME thematisieren. Sie lassen Aussagen zur Prognose der Erkrankung, dem pflegerischen Aufwand, der Lebensqualität und der sozioökonomischen Auswirkungen nicht auf die Situation bei invasiver Beatmung übertragen.

## 7 Quantitatives Ergebnis der Literaturselektion

Die Treffermenge der beiden Datenbankrecherchen beläuft sich insgesamt auf 1.203 Literaturreferenzen für die Suche nach medizinischen und ethisch/sozialen Inhalten. Bei der Suche nach ökonomischen Inhalten wird im Rahmen der elektronischen Recherche eine Trefferzahl von 361 erzielt. Die gesamte Anzahl wird nach Titel und Abstract unter Zuhilfenahme der Ein- und Ausschlusskriterien der Erstselektion ausgewählt. Darüber hinaus werden im Rahmen der Handsuche für die ökonomischen und ethischen Fragestellungen des HTA-Berichts weitere 24 Artikel identifiziert, die ebenfalls auf Grundlage der definierten Auswahlkriterien bewertet werden. Im Anschluss an die Erstselektion werden die Ergebnisse zusammengefasst und als Volltexte für den weiteren Selektionsprozess herangezogen. Aus der medizinisch/ethischen Recherche werden dabei insgesamt 80 Publikationen selektiert, während 42 ökonomische Volltextpublikationen herangezogen werden. Eine Übersicht der Ergebnisse aus den beiden Literaturrecherchen sowie die Darstellung der beiden Selektionsschritte zeigt Tabelle 3: Quantitative Literaturselektion.

**Tabelle 3: Quantitative Literaturselektion**

	Recherche vom 09.01.2008		Recherche vom 12.12.2008	
	Medizin/Ethik	Ökonomie	Medizin/Ethik	Ökonomie
Literaturumfang				
Elektronische Recherche	1.046	322	157	39
Handsuche	6	18	0	0
Gesamt				
Einschluss				
Erstselektion	71	39	9	3
Zweitselektion	41	4	5	0
Gesamt Artikel medizinische und ethische Suche: 46				
Gesamt Artikel gesundheitsökonomische Suche: 4				

Nach dualer Sichtung der vorliegenden Literatur und ihrer Beurteilung hinsichtlich der Fragestellungen wird ein weiterer Selektionsschritt vorgenommen. Im Anschluss an diesen Prozess werden insgesamt 50 Publikationen ausgewählt, die den Einschlusskriterien gerecht werden. Demnach beträgt die Anzahl der ausgeschlossenen Literaturquellen insgesamt 62 Volltexte. Die qualitativen Resultate der Literaturrecherche und die Zuteilung der eingeschlossenen Publikationen zu der Beantwortung der unterschiedlichen Fragenkomplexe des HTA-Berichts werden in Kapitel 8 Qualitatives Ergebnis der Literaturselektion dargestellt.

## 8 Qualitatives Ergebnis der Literaturselektion

### 8.1 Eingeschlossene Literatur – medizinische Fragestellungen

Im Anschluss an die Sichtung der Volltexte werden 24 Publikationen für die Beantwortung der medizinischen Fragestellungen eingeschlossen, die in der Übersichtstabelle Tabelle 4: Eingeschlossene Literatur der medizinischen Fragestellungen dargestellt sind. Vorwiegend handelt es sich hierbei um retrospektive Datenanalysen und Fallserien, die maximal den Evidenzgrad (EG) III erreichen. Dies ist bei insgesamt 14 Publikationen<sup>15, 24, 25, 31, 42, 44, 50, 70, 72, 96, 100, 119, 133, 145</sup> der Fall. Höhere Evidenzklassen werden von fünf Veröffentlichungen<sup>54, 67, 97, 112, 132</sup> mit einem prospektiven Studiendesign erreicht. Ergänzt wird die Auswahl durch vier Publikationen, die eine Qualitätsbewertung der Beatmungsgeräte und der technischen Ausstattung der Heimbeatmung vornehmen<sup>55, 56, 61, 68</sup>. Darüber hinaus wird ein systematischer Review<sup>9</sup> der Cochrane Collaboration ermittelt, der die zur Verfügung stehende Evidenz bis 2006, mit dem Fokus auf quasirandomisierte Studien und RCT über Patienten mit NME sowie Brustwanderkrankungen, bewertet.

**Tabelle 4: Eingeschlossene Literatur der medizinischen Fragestellungen**

Autor	Jahr	EG	Fallzahl	Technologie/Erkrankung
Annane et al. <sup>9</sup>	2007	Ia	8 Studien eingeschlossen n = 144	Auswirkungen nächtlicher Beatmung bei NME oder Brustwanderkrankungen auf Symptomatik und Überleben der Patienten
Bach et al. <sup>15</sup>	2004	III	n = 101	Stellenwert der Pulsoxymetrie bei Patienten mit ALS (NIV vs. NIV mit MAC)
Berlowitz et al. <sup>24</sup>	2006	III	n = 118	Effekte von Inv. V., NIV oder keine Beatmung auf die Schlafqualität und das Überleben bei Motoneuronenerkrankung
Björling et al. <sup>25</sup>	2006	III	n = 133	Rehospitalisierung bei Inv. V. von Atempumpenschwäche verschiedener Genese (z. B. Post-Polio-Syndrom)
Brooks et al. <sup>31</sup>	2002	IV	n = 74	Auswirkungen von inv. V. und NIV auf Blutgase, Lungenfunktion, Schlaffeffizienz und Belastbarkeit bei restriktiven Thoraxwanderkrankungen und NME
Chenoweth et al. <sup>42</sup>	2007	III	n = 57	Häufigkeit von Pneumonien bei invasiver und Negativdruckbeatmung bei verschiedenen NME
Chu et al. <sup>44</sup>	2004	IV	n = 249	Überleben und Compliance bei der Heimbeatmung (Inv. V und NIV) verschiedener Erkrankungen mit Atempumpenschwäche (z. B. COPD, NME)
Duivermann et al. <sup>50</sup>	2006	IV	n = 114	Überleben bei invasiver und nichtinvasiver Heimbeatmung restriktiver Thoraxwanderkrankungen und NME
Farré et al. <sup>54</sup>	2003	IIb	n = 30	Qualitätskontrolle invasiver und nichtinvasiver Heimbeatmungsgeräte
Farré et al. <sup>55</sup>	2005	III	326 Zentren n > 20.000	Qualitätskontrolle bei Heimbeatmungsgeräten
Farré et al. <sup>56</sup>	2006	IV	n = 300	Qualitätskontrolle bei Heimbeatmungsgeräten
Fuchs et al. <sup>61</sup>	2002	IIb	Keine	Performancevergleich bei Heimbeatmungsgeräten
Gonzalez et al. <sup>67</sup>	2003	IIb	n = 95	Ursache einer persistierenden Hyperkapnie bei invasiver und nichtinvasiver Beatmung von Patienten mit verschiedenen NME
Gonzalez-Bermejo et al. <sup>68</sup>	2006	IV	11 Geräte	Benutzerfreundlichkeit von Heimbeatmungsgeräten
Gowans et al. <sup>70</sup>	2007	III	n = 77	Prävalenz heimbeatmeter Kinder in Utah 2004 im Vergleich zu 1996
Graf et al. <sup>72</sup>	2008	IV	n = 70	Dauer des KH-Aufenthalts tracheotomierter Kinder mit unterschiedlichen Grunderkrankungen
Laub et al. <sup>96</sup>	2006	IV	n = 352	Symptome, Blutgase und Lungenfunktion bei elektiver oder akuter Einleitung einer Heimbeatmung bei NME
Laub et al. <sup>97</sup>	2007	IIb	n = 1.526	Datenauswertung des schwedischen Heimbeatmungsregisters zum Überleben unter Heimbeatmung bei unterschiedlichen Erkrankungen



**Tabelle 4: Eingeschlossene Literatur der medizinischen Fragestellungen – Fortsetzung**

Leurer et al. <sup>100</sup>	2006	IV	n =48	Reha-Zeitraum bei Langzeitbeatmung inv. V. und NIV bei Kindern mit unterschiedlichen Erkrankungen
Marchese et al. <sup>112</sup>	2008	III	n = 77	Überleben bei inv. V. im außerklinischen Bereich bei unterschiedlichen Erkrankungen
Miske et al. <sup>119</sup>	2004	IV	n = 62	Sicherheit, Toleranz und klinische Effektivität der mechanischen Hustentechnik bei der Heimbeatmung von Patienten mit NME
O'Brien et al. <sup>132</sup>	2007	IV	n =92	Hospitalisierungen bei Atmungsunterstützung von Kindern mit chronisch respiratorischer Insuffizienz
Oktem et al. <sup>133</sup>	2008	IV	n = 34	Klinischer Verlauf und Überleben bei inv. V. und NIV im häuslichen Bereich bei chronisch respiratorischer Insuffizienz
Rachel et al. <sup>145</sup>	2003	III	n = 46	Überleben mit invasiver Heimbeatmung bei Rückenmarkschädigung und NME

ALS = Amyotrophe Lateralsklerose. COPD = Chronisch obstruktive Lungenerkrankung. EG = Evidenzgrad. Inv. V. = Invasive Ventilation. KH = Krankenhaus. MAC = Minimale alveoläre Konzentration. NIV = Nichtinvasive Ventilation. NME = Neuromuskuläre Erkrankung.

### 8.1.1 Annane et al.<sup>9</sup>

**Tabelle 5: Annane et al.<sup>9</sup>**

<b>EG</b>	<b>la</b>
Titel	Nocturnal mechanical ventilation for chronic hypoventilation in patients with neuromuscular and chest wall disorders
Journal	The Cochrane Library
Publikationsjahr	2007
Technologie	Datenbankabfrage nächtliche invasive oder nichtinvasive Beatmung
Land	Frankreich
Fragestellung	Überprüfung Effektivität nächtlicher Beatmung in Hinblick auf Besserung hypoventilationsbezogener Symptome und Überlebensverlängerung
Perspektive	Medizinische Perspektive
Population	Studienteilnehmer mit stabiler chronischer Hypoventilation jeglichen Alters und Schweregrads, die jegliche Form und Modus nächtlicher Beatmung erhielten
Zeitraum	Januar 1966 bis Juni 2006
Statistik	Statistische Berechnung mittels Cochrane statistisches Paket, MetaView. Berechnung eines gewichteten Behandlungseffekts, ausgedrückt als relative Risiken und 95 % Konfidenzintervalle
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Systematischer Review (Cochrane-Analyse)
Zielerkrankung	NME oder Brustwunderkrankungen
Einschlusskriterien	Randomisierte oder randomisiert kontrollierte Studien
Ausschlusskriterien	Keine Angabe
Outcome	Primär: Kurz- und Langzeitreversibilität hypoventilationsbezogener klinischer Symptome Sekundär: ungeplante Krankenhauseinweisung, 1-Jahres-Mortalität bei Kurz- und Langzeitreversibilität der Tageshyperkapnie, Besserung der Lungenfunktion und schlafbezogene Atmungsstörungen
Follow-up	Keine Angabe
Methodik	Datenbankabfrage und Suche nach randomisierten Studien. Studienauswahl primär nach Titel und Abstracts, sekundär nach Volltext. Anschließend methodische Bewertung der Studie nach Cochrane-Kriterien
Ergebnisse	Acht Studien mit 144 Patienten eingeschlossen. Das relative Risiko „keine Besserung hypoventilationsbezogener Symptome“ als Kurzeitergebnis nächtlicher Beatmung ist nur in einer Studie berechenbar und nicht signifikant. Das relative Risiko „keine Besserung der Tageshyperkapnie“ als Kurzeitergebnis nächtlicher Beatmung ist signifikant und spricht für die Therapie.

**Tabelle 5: Annane et al.<sup>9</sup> – Fortsetzung**

Ergebnisse (Fortsetzung)	Die nächtliche mittlere Sauerstoffsättigung ist unter Beatmung besser als ohne Therapie. In drei Studien (v. a. Motoneuronenerkrankung) Verlängerung des Überlebens. Keine signifikanten Ergebnisse bezüglich Zahl der Krankenhausaufnahmen, Lebensqualität, Mortalität und Kosten-Effektivität. Kein Vergleich zwischen invasiver und nichtinvasiver Beatmung bzw. Positiv- und Negativdruckbeatmung möglich.
Schlussfolgerung der Autoren	Schwache aber konsistente Evidenz (nicht signifikant) für Kurzzeiteffekt nächtlicher Beatmung im Hinblick auf Symptombesserung In drei kleinen Studien Nachweis eines verlängerten Überlebens, v. a. bei Teilnehmern mit Motoneuronenerkrankung Außer für Motoneuronenerkrankung sind größere randomisierte Studien erforderlich, um Benefit der nächtlichen Beatmung auf Lebensqualität, Morbidität und Mortalität und Kosten-Effektivität zu bestätigen und um verschiedene Beatmungsmethoden zu vergleichen
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

EG = Evidenzgrad. NME = Neuromuskuläre Erkrankung.

Nächtliche Beatmung als Langzeittherapie wird bei NME und Brustwanddeformitäten zunehmend zur Behandlung der chronischen alveolären Hypoventilation eingesetzt. In diesem systematischen Review wird die Effektivität nächtlicher Beatmung im Hinblick auf Symptomverbesserung und Überleben überprüft. Es wird in drei großen Datenbanken (Cochrane Neuromuscular Disease Group Trials Register, MEDLINE und EMBASE) nach randomisierten Studien gesucht. Letztendlich werden lediglich acht Studien mit Teilnahme von 144 Patienten ausgewertet. Eingeschlossen werden alle Beatmungstechniken (invasiv und nichtinvasiv), aller Formen der Positiv- oder Negativdruckbeatmung sowie alle Beatmungsmodi. Die Beatmungsdauer beträgt mindestens drei Stunden pro Nacht.

Durch nächtliche Beatmung können die Hyperkapnie sicher und klinische Symptome der chronischen Hypoventilation wahrscheinlich gebessert werden. Diese Aussagen gelten jedoch nur als Kurzeitergebnis, eine Aussage über Langzeitergebnisse ist nach diesen Studien nicht möglich. Bezüglich des Überlebens ergeben sich Hinweise auf eine Lebensverlängerung unter der Beatmungstherapie nur bei Vorliegen einer Motoneuronenerkrankung. Andere Aussagen sind nicht zu machen.

Aus dieser schwachen Datenlage ergibt sich die Forderung, größere randomisierte Studien durchzuführen sowie mögliche positive Langzeiteffekte nächtlicher Beatmung auf klinische Symptome, Lebensqualität, ungeplante Krankenhauseinweisungen und die Mortalität zu evaluieren sowie die Kosten-Effektivität zu berechnen. Zukünftige Studien sollten nach Diagnosen sowie schneller oder langsamer Progression stratifiziert werden. Auch der Vergleich zwischen invasiver und nichtinvasiver Beatmung sowie der Vergleich verschiedener Beatmungsmodi erfordern randomisierte multizentrische Studien mit adäquatem Studiendesign.

### 8.1.2 Bach et al.<sup>15</sup>

**Tabelle 6: Bach et al.<sup>15</sup>**

EG	III
Titel	Oximetry and indications for tracheotomy for amyotrophic lateral sclerosis
Journal	Chest
Publikationsjahr	2004
Technologie	Invasive und nichtinvasive Heimbeatmung
Land	USA (New Jersey)
Fragestellung	Untersuchung des Stellenwerts der Pulsoxymetrie für den Einsatz von Hustenhilfen und für die Indikation zur Tracheotomie
Perspektive	Medizinische Perspektive

**Tabelle 6: Bach et al.<sup>15</sup> – Fortsetzung**

Population	<p>Patienten mit ALS, aufgeteilt in drei Gruppen.</p> <p>Gruppe 1: n = 25 Patienten mit NIV, n = 13 davon kontinuierliche NIV für <math>19,7 \pm 16,9</math> Monate, ohne Enttächtigungen</p> <p>Gruppe 2: n = 41 Patienten mit NIV, 43 der 78 Enttächtigungen sprechen auf mechanische Hustenunterstützung (mechanical assisted coughing) mit Normalisierung der Sättigung gut an. Im Verlauf nach <math>11,8 \pm 8,7</math> Monaten erneute Enttächtigungen bei n = 27 Patienten – n = 11 Tracheotomie, n = 14 Tod, n = 2 erneut erfolgreiche NIV mit MAC</p> <p>Gruppe 3: n = 35, MAC nicht erfolgreich in Korrektur der Hypoxämie – innerhalb von zwei Monaten n = 14 Tracheotomie bzw. n = 20 Tod, n = 1 Tod nach 21 Monaten.</p>
Zeitraum	1996 bis Mai 2003
Statistik	<p>Beschreibende Statistik in Gruppe 2 mit erneutem Versagen und in Gruppe 3 der Zeitdauer bis zur Tracheotomie bzw. Tod</p> <p>ANOVA-Analyse zwischen den drei Gruppen bzgl. Alter, Zeitdauer zwischen Auftreten der Symptome und Diagnose der Erkrankung, Sauerstoffsättigung, Vitalkapazität im Sitzen und Liegen, maximale Insufflationskapazität, peak cough flow ohne und mit Assistenz, ETCO<sub>2</sub>, Dauer der intermittierenden und kontinuierlichen NIV. Games-Howell-Methode zur Kontrolle auf Vorliegen eines Typ I-Fehlers beim Gruppenvergleich</p>
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Retrospektive Kohortenstudie
Zielerkrankung	ALS
Einschlusskriterien	Vorliegen einer ALS mit respiratorischer Insuffizienz und Notwendigkeit der intermittierenden oder kontinuierlichen (< 20 Stunden/Tag) NIV
Ausschlusskriterien	<p>ALS ohne Hyperkapnie</p> <p>Unmöglichkeit des Follow-up (v. a. aus geografischen Gründen)</p> <p>Inv. V über Trachealkanüle</p> <p>Begleitende COPD und/oder Bronchospasmus</p>
Outcome	Primäres Outcome: Tod bzw. Zeitpunkt der Tracheotomie
Follow-up	Ambulante oder stationäre Kontrolluntersuchungen im Zentrum
Methodik	<p>Messung von Sauerstoffsättigung, Hustenstoßstärke, Lungenfunktionsparameter und Blutgasen</p> <p>Dokumentation der Effektivität der mechanischen Hustenhilfen, Dokumentation von Tod bzw. Zeitpunkt der Tracheotomie</p>
Ergebnisse	<p>In der ANOVA signifikante Unterschiede zwischen den Gruppen bzgl. maximaler Insufflationskapazität, Differenz zwischen Vital- und maximaler Insufflationskapazität, peak cough flow und assistiertem peak cough flow, mit <math>p &lt; 0,01</math> im Vergleich zu Gruppe 3.</p> <p>Eine Indikation zur Tracheotomie besteht bei Wunsch nach Lebensverlängerung und einer Sauerstoffsättigung &lt; Ausgangswert, wenn diese nicht mit nichtinvasiven Maßnahmen (Beatmung und Sekretmanagement) normalisiert werden kann – innerhalb von zwei Monaten n = 63 Patienten mit Sättigungsabfall, der nicht korrigiert werden kann – n = 61 % tracheotomiert oder verstorben. Signifikant häufigere schwere bulbäre Beeinträchtigung in dieser Gruppe.</p>
Schlussfolgerung der autoren	<p>Langzeiteinsatz von NIV und mechanischer Hustenassistenz sind bei einem Großteil der Patienten mit ALS einsetzbar mit guter Effizienz.</p> <p>Wenn durch Einsatz Im Fall des Versagens von NIV und/oder Hustenassistenz eine erniedrigte Sauerstoffsättigung sich nicht zu korrigieren, ist die Prognose der Patienten eingeschränkt – der Großteil der Patienten ist innerhalb der nächsten zwei Monate verstorben bzw. tracheotomiert.</p>
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

ALS = Amyotrophe Lateralsklerose. ANOVA = Varianzanalyse. COPD = Chronisch obstruktive Lungenerkrankung. EG = Evidenzgrad. ETCO<sub>2</sub> = Gehalt Kohlendioxid am Ende der Atemluft. Inv. V. = Invasive Ventilation. MAC = Minimale alveoläre Konzentration. NIV = Nichtinvasive Ventilation.

Die Studie von Bach untersucht das Langzeitüberleben von Patienten mit der Erkrankung ALS und häufig begleitender Hustenschwäche unter nichtinvasiver Beatmung und Einsatz von mechanischen Hustenhilfen (MI-E). Die Stärke dieser Arbeit ist die Beschränkung auf eine definierte Patientengruppe (ALS-Betroffene). Die Ein- und auch Ausschlusskriterien sind genannt.

Eine Randomisierung ist bei dieser Erkrankung nicht möglich, insofern handelt es sich um eine beschreibende Statistik. Der Nachteil ist der retrospektive Charakter der Untersuchung. Hauptaussage dieser Studie ist, dass auch im Fall von ALS mit Hustenschwäche und ventilatorischer Insuffizienz über eine lange Zeit nichtinvasive Maßnahmen für die Atmung (nichtinvasive Beatmung) und Hustenassistentz (Mechanical Insufflation-Exsufflation) bei vielen Patienten mit Erfolg durchführbar sind.

Es werden Kriterien für eine schlechte Prognose der Patienten herausgearbeitet: Wenn sich die O<sub>2</sub>-Sättigung (als Surrogat entweder einer alveolären Hypoventilation mit konsekutiver Hypoxämie oder als Ausdruck einer Sekretverlegung von Atemwegen) mit den beiden oben genannten nichtinvasiven Maßnahmen nicht korrigieren lässt, ist die Prognose der Patienten eingeschränkt: 97 % der Betroffenen sind innerhalb der nächsten zwei Monate entweder tracheotomiert oder verstorben.

Insofern werden mit dieser Arbeit für die Gruppe von ALS-Patienten die Grenzen der nichtinvasiven Beatmung und des nichtinvasiven Sekretmanagements aufgezeigt – in diesem Fall sollte der Patient über die Prognose und Möglichkeiten für eine Lebensverlängerung (Tracheotomie) informiert werden.

Zugleich wird betont, dass nicht alle Patienten mit ALS primär bei Hustenschwäche tracheotomiert werden müssen – nichtinvasive Maßnahmen (nichtinvasive Beatmung, MI-E) sind bei vielen Betroffenen für lange Zeit, bis zu 84 Monaten, erfolgreich.

### 8.1.3 Berlowitz et al.<sup>24</sup>

Tabelle 7: Berlowitz et al.<sup>24</sup>

EG	III
Titel	A retrospective analysis of sleep quality and survival with domiciliary ventilatory support in motor neuron disease
Journal	Amyotrophic Lateral Sclerosis
Publikationsjahr	2006
Technologie	Invasive und nichtinvasive Heimbeatmung
Land	Australien (Victoria)
Fragestellung	Vergleich der Effekte von keiner Beatmung, NIV und Inv. V. auf die Schlafqualität und das Überleben
Perspektive	Medizinische Perspektive
Population	Patienten mit Motoneuronenerkrankung (n = 118, Inv. V. n = 23, NIV n = 52, keine Beatmung n = 43)
Zeitraum	01.07.1996 bis 01.01.2003; Beobachtungszeitraum: sieben Jahre
Statistik	Gruppenvergleich für Gruppen ohne Beatmung, NIV und Inv. V. Überprüfung auf Normalverteilung, anschließend t-Test bzw. Analyse der Varianz (ANOVA). Bei Nicht-Normalverteilung Kruskal-Wallis-Test. Überlebenszeitanalyse mithilfe des Kaplan-Meier-Kurven. Statistische Signifikanz bei $\alpha = 0,05$
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Retrospektive Kohortenstudie
Zielerkrankung	ALS
Einschlusskriterien	Überweisung stationär oder ambulant in das Departement of Respiratory and Sleep Medicine, Viktoria. Vorliegen einer ALS wahrscheinlich.
Ausschlusskriterien	Keine Angabe
Outcome	Überleben und Schlafqualität
Follow-up	Ambulante oder stationäre Wiedervorstellung
Methodik	Retrospektive Analyse der Daten des Krankenhausinformationssystems bzw. der Patientendokumentation
Ergebnisse	Polysomnografie vor Einleitung der Beatmung bei 63 % der Kohorte. Vor Einleitung der Beatmung der TPPV- und der NPPV-Gruppe: signifikant mehr Weckreaktionen und signifikant höherer Anteil der TST mit Sättigung < 90 %. Respiratory Disturbance Index 5,0 (2,3 bis 11,6) Ereignisse/h ohne Beatmung, 12,3 (3,9 bis 23,0) unter inv. V., 12,4 (5,5 bis 35,1) unter NIV. TST mit SO <sub>2</sub> < 90 %: 0,2 % (0 bis 2) in Gruppe ohne Beatmung, 14,3 % (0 bis 33) in Gruppe mit anschließender inv. V., 13,4 % (0,6 bis 32,3) in Gruppe mit anschließender NIV.

**Tabelle 7: Berlowitz et al.<sup>24</sup> – Fortsetzung**

Ergebnisse (Fortsetzung)	Sowohl inv. V. als auch NIV verbessern die Schlafqualität mit signifikanter Abnahme der prozentualen Schlafzeit mit Sättigung < 90 % und Apnoe-Index. Die Gruppe mit NIV hat einen größeren Nutzen, wohingegen die mediane Überlebenszeit bei Patienten mit Inv. V. am längsten ist (41 Monate inv. V., 32 Monate NIV, 25 Monate ohne Beatmung).
Schlussfolgerung der Autoren	Beatmung verlängert in dieser Kohorte von Patienten mit ALS das Überleben und verbessert die Schlafqualität
Finanzierung/Interessenkonflikte	Finanzielle Unterstützung durch die Bethlehem Griffith Research Foundation – kein offensichtlicher Konflikt erkennbar.

ALS = Amyotrophe Lateralsklerose. ANOVA = Varianzanalyse. EG = Evidenzgrad. h = Stunde. Inv. V. = Invasive Ventilation. NPPV = Noninvasive positive pressure ventilation. SO<sub>2</sub> = Sauerstoffsättigung. TPPV = Tracheostomy positive pressure ventilation. TST = Gesamtschlafzeit.

Die größten Kritikpunkte an der Studie sind das Fehlen einer prospektiven Evaluation der Daten und die Tatsache, dass für einen Gruppenvergleich bezüglich Schlafqualität nur 63 % der Patienten eine Polysomnografie (PSG) vor Einleitung der Beatmung erhalten. Insofern könnte ein systematischer Fehler (Bias) vorhanden sein: theoretisch können nur Patienten mit ausgeprägten Symptomen der Schlafstörung eine PSG erhalten haben, und insofern könnte der Effekt der Beatmung zum Positiven hin verschoben sein. Ausschlusskriterien sowie Lost-to-follow-up sind nicht erwähnt.

Trotz der Einschränkungen zeigt die Studie klar, dass die Beatmung (nichtinvasiv und invasiv) zur Verbesserung von Schlafqualität und Überleben in einer Gruppe von Patienten mit ALS beiträgt. Das Ergebnis, dass die Effekte auf die Schlafqualität v. a. in der nichtinvasiv beatmeten Gruppe zu verzeichnen sind, spricht für diese Form der Beatmung als primäre Beatmungsform. Allerdings wird auch erwähnt, dass einige Patienten sich nach einer mehr oder weniger langen Phase der nichtinvasiven Ventilation für eine Tracheotomie und damit für ein längeres Überleben entschieden haben. Schlussfolgerung daraus muss sein, dass beide Beatmungsformen wegen positiver Effekte unter kritischer Würdigung von Vor- und Nachteilen den Patienten angeboten werden sollten und dass positive Effekte v. a. bezüglich Schlafqualität und Überleben mit beiden Beatmungsmethoden zu erwarten sind.

#### 8.1.4 Björling et al.<sup>25</sup>

**Tabelle 8: Björling et al.<sup>25</sup>**

<b>EG</b>	<b>III</b>
Titel	A retrospective survey of outpatients with long-term tracheostomy
Journal	Acta anaesthesiologica Scandinavica
Publikationsjahr	2006
Technologie	Invasive Heimbeatmung
Land	Schweden
Fragestellung	Änderung des Bedarfs an stationärer Versorgung bei langjähriger außerklinischer inv. V. – Vergleich der zwei Jahre vor mit den Jahren drei und vier nach der Tracheotomie
Perspektive	Medizinische Perspektive
Population	Zwei Kohorten invasiv beatmeter Patienten, die mindestens vier Jahre mit häuslicher, invasiver Beatmung überlebten. Kohorte 1 (n = 27, Jahr: 1982) und Kohorte 2 (n = 106, Jahr: 1997).
Zeitraum	1982 und 1997
Statistik	Stat-View Software 4,5 und SPSS 13.0. Vergleiche mittels Wilcoxon's signed-rank-Test. Berechnung des zweiseitigen 95 % Konfidenzintervalls. Signifikanz bei p < 0,05
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Retrospektive, beschreibende und vergleichende Analyse zweier Kohorten von invasiv beatmeten Patienten
Zielerkrankung	Atempumpenschwäche verschiedener Genese (Post-Polio-Syndrom, Kyphoskoliose, NME, Verlegung der oberen Atemwege, Tumor, Post-Tbc-Syndrom, COPD, Tracheomalazie)
Einschlusskriterien	Inv. V. über mindestens vier Jahre

**Tabelle 8: Björling et al.<sup>25</sup> – Fortsetzung**

Ausschlusskriterien	Größere kognitive Beeinträchtigung (permanente Unfähigkeit zur Kommunikation bzw. permanente Desorientiertheit)
Outcome	Häufigkeit der stationären Behandlung nach Tracheotomie im Vergleich zu der Zeit vor Tracheotomie
Follow-up	Ambulante und stationäre Kontrolluntersuchungen im Beatmungszentrum
Methodik	Retrospektive Analyse der Patientenakten
Ergebnisse	Rate an KH-Tagen in beiden Kohorten in der Zeit zwei Jahre vor Tracheotomie und in den Jahren drei und vier Jahren nach Tracheotomie als Gesamtgruppe nicht unterschiedlich. Bei Unterteilung nach Diagnosen: Gruppe 1: Post-Polio-Patienten 3,0 vor und 0 Tage im Jahr 3 bis 4 nach Tracheotomie im KH (3,0/0; p = 0,059); bei Querschnittslähmung und anderen NME 0/0 Tage im Zeitraum vor und Jahr 3 bis 4 nach Tracheotomie. Gruppe 2: Post-Polio-Syndrom: 0/0 Tage, Querschnittslähmung: 0/19 Tage (p = 0,156), NME: 7/7 Tage
Schlussfolgerung der Autoren	Bei Patienten mit invasiver außerklinischer Beatmung kann diese bei Anbindung an ein erfahrenes Zentrum ohne hohe Komplikationsraten über lange Zeiten problemlos durchgeführt werden.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

COPD = Chronisch obstruktive Lungenkrankheit. EG = Evidenzgrad. Inv. V. = Invasive Ventilation. KH = Krankenhaus. NME = Neuromuskuläre Erkrankung. Tbc = Tuberkulose.

Die Studie beschreibt eine inhomogene Gruppe von Patienten mit verschiedenen Ursachen einer Atem-pumpeninsuffizienz (Gruppe 1 (n = 27): n = 15 Patienten leiden an einer NME, Gruppe 2 (n = 106): n = 40 Patienten leiden an einer NME).

Die Definition der Zeiträume, in denen die Tage der Hospitalisation miteinander verglichen werden, ist sehr willkürlich: Das Jahr der Tracheotomie und auch das Folgejahr als „Erholungsjahr nach Tracheotomie“ auszuschließen, ist durch keine andere Arbeit abgesichert. Die Tracheotomie ist ein Eingriff, nach dem die Patienten im Schnitt nach sieben bis zehn Tagen in Deutschland in die außerklinische Beatmung entlassen werden können, sofern diese organisiert ist. Das mag 1982 in Schweden durchaus anders gewesen sein, was erklärt, dass die Patienten nach Tracheotomie einen überwiegenden Teil der Zeit in stationärer Behandlung bis zur Organisation der außerklinischen Beatmung verbracht haben.

Die Schlussfolgerung der Autoren ist jedoch trotz der Einschränkung der Studie plausibel: bei enger Anbindung an ein Beatmungszentrum kann eine außerklinische Beatmung bei guter Lebensqualität und bei einer geringen Rate von Nebenwirkungen (keine Zunahme der Rehospitalisierungen nach Tracheotomie im Vergleich zum Zeitraum vor Tracheotomie) durchgeführt werden.

### 8.1.5 Brooks et al.<sup>31</sup>

**Tabelle 9: Brooks et al.<sup>31</sup>**

EG	IV
Titel	Long term follow-up of ventilated patients with thoracic restrictive or neuromuscular disease
Journal	Canadian respiratory journal: journal of the Canadian Thoracic Society
Publikationsjahr	2002
Technologie	Invasive und nichtinvasive Heimbeatmung
Land	Kanada
Fragestellung	Auswirkung der langfristigen häuslichen Beatmung auf Lungenfunktion, nächtlichen Gasaustausch, Blutgase am Tag, Schlafarchitektur und Belastbarkeit
Perspektive	Medizinische Perspektive
Population	n = 40 Patienten mit restriktiver Thoraxwunderkrankung und n = 34 mit NME

**Tabelle 9: Brooks et al.<sup>31</sup> – Fortsetzung**

Zeitraum	Keine genaue Angabe Einschluss von Patienten, die nach 1988 auf Heimbeatmung eingestellt wurden
Statistik	Differenzen der einzelnen Werte im zeitlichen Verlauf mit ANOVA analysiert – Signifikanzniveau $p = 0,05$ . Post-hoc-Analyse mittels Student-Newman-Keul's Test (SigmaStat Software for Windows)
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Vergleichende retrospektive Kohortenstudie
Zielerkrankung	Restriktive Thoraxwanderkrankungen und NME
Einschlusskriterien	Patienten mit restriktiver Erkrankung oder NME, eingestellt auf Heimbeatmung und Durchführung der Heimbeatmung für mindestens 1 Jahr.
Ausschlusskriterien	Keine Angabe
Outcome	Blutgase, Lungenfunktion, Schlafeffizienz, Belastbarkeit
Follow-up	Kontrolluntersuchungen nach 1, 2, 5 und 8 bis 10 Jahren
Methodik	Retrospektive Analyse von Krankenakten
Ergebnisse	Besserung von Schlafqualität und Blutgasen unter Beatmung und am Tag in beiden Gruppen. Thorakorestriktive Gruppe: Abnahme der Vitalkapazität ( $p = 0,015$ ) und FEV1 ( $p < 0,001$ ) über die Jahre. Keine signifikante Änderung der Schlafeffizienz bzw. des AHI. Im Verlauf bei thorakorestriktiver Erkrankung Tracheotomie und Inv. V. bei $n = 4$ (1 x Schlaganfall, 1 x SHT, 2 x Ineffektivität der NIV). Bei NME Wechsel auf inv. V. bei $n = 4$ (wegen Aspiration). Analyse des Verlaufs der Lungenfunktion nur über 2 Jahre, keine signifikanten Änderungen ( $p > 0,05$ ). Signifikantes Absinken des nächtlichen transkutan gemessenen $pCO_2$ über den Verlauf von 2 Jahren ( $p < 0,004$ ). Ebenso signifikantes Absinken des $pCO_2$ am Tag ( $p < 0,001$ ). Mortalität in beiden Gruppen gering (TRD 5 %, NME 12 % über 8 bis 10 Jahre). Bei NME trotz primärer Bevorzugung von NIV im Verlauf bei 22 von 36 Patienten inv. V. über Tracheostoma notwendig.
Schlussfolgerung der Autoren	Außerklinische Beatmung verbessert anhaltend Blutgase am Tage und bei Nacht bei Patienten mit restriktiven Thoraxwanderkrankungen und NME. Zunahme der Belastbarkeit bei thorakal-restriktiven Erkrankungen, und auch bei Untergruppe von gehfähigen Patienten mit NME. Positive Effekte halten bei thorakal-restriktiven Erkrankungen bis zu 10 Jahre an.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Teilweise Übernahme der Finanzierung durch die Clinical Evaluation and Research Unit (West Park Healthcare Centre) und die West Park Healthcare Centre Foundation – keine offensichtlichen Konflikte durch die Finanzierung erkennbar.

AHI = Apnoe hypnoe index. ANOVA = Varianzanalyse. EG = Evidenzgrad. FEV1 = Forciertes Expiratorisches 1-Sekundenvolumen. Inv. V. = Invasive Ventilation. NIV = Nichtinvasive Ventilation. NME = Neuromuskuläre Erkrankung.  $pCO_2$  = Kohlendioxidpartialdruck. SHT = Schädel-Hirn-Trauma TRD = Restriktive Thoraxwanderkrankung.

Als größte Einschränkung dieser Studie fehlen klare Einschlusskriterien für die Patienten. Zudem stammen alle Patienten aus der Krankenhaus-Datenbank und es wird nicht erwähnt, wie viele dieser Patienten eingeschlossen, bzw. bei wie vielen Patienten die Daten nicht vollständig erfasst sind. Ebenfalls gibt es keine klaren Ausschlusskriterien. Bei den Effekten der Beatmung wird nicht klar differenziert zwischen nichtinvasiver und invasiver Beatmung, insbesondere bei Patienten mit NME.

Die Gruppe der Patienten mit NME ist inhomogen – sowohl Patienten mit schnell progredienten NME wie ALS und Muskeldystrophie als auch mit langsam progredienten Erkrankungen wie Querschnittslähmung, Post-Polio-Syndrom und myotoner Dystrophie sind eingeschlossen. Eine Anzahl von  $n = 18$  Patienten wird seit Beginn der Beatmung invasiv beatmet, im Verlauf werden  $n = 4$  Patienten tracheotomiert, v. a. wegen der Aspiration. Der Beobachtungszeitraum zwischen beiden Gruppen unterscheidet sich. Bei thorakal-restriktiven Patienten erfolgt die Nachbeobachtung über bis zu zehn Jahre. Bei NME hingegen sind nur für ein und zwei Jahre nach Einleitung der Beatmung genügend Daten vorhanden. Die Erhebung der Daten erfolgt durch unterschiedliche Teammitglieder im Verlauf – insofern könnte auch hier ein Bias vorliegen. Eine Randomisierung innerhalb der Gruppen gibt es naturgemäß nicht.

Die Schlussfolgerung, die aus diesen Daten mit den oben erwähnten Einschränkungen möglich ist, lautet: sowohl bei thorakal-restriktiven Erkrankungen als auch bei NME kann eine häusliche Beatmung – invasiv oder nichtinvasiv – für längere Zeit außerklinisch durchgeführt werden. Dabei ergeben sich positive Effekte auf Blutgase, Schlafarchitektur und v. a. im Fall der thorakal-restriktiven Erkrankungen auch auf die Belastbarkeit. In der Gruppe der Patienten mit NME ist häufiger eine Tracheotomie notwendig, sei es bei der Einleitung der Beatmung in einer Notfallsituation oder elektiv im Verlauf v. a. bei Aspirationen. Ein gut strukturiertes Programm bei Einleitung der Beatmung und beim Follow-up ist angezeigt.

### 8.1.6 Chenoweth et al.<sup>42</sup>

Tabelle 10: Chenoweth et al.<sup>42</sup>

EG	III
Titel	Ventilator-associated pneumonia in the home care setting
Journal	Infection Control and Hospital Epidemiology
Publikationsjahr	2007
Technologie	Invasive und Negativdruckbeatmung
Land	USA (Michigan)
Fragestellung	Untersuchung der Häufigkeit von Pneumonien bei außerklinischer Beatmung, des Keimspektrums, und Identifizierung von Risikofaktoren für Pneumonien
Perspektive	Medizinische Perspektive
Population	n = 57 Patienten (n = 25 NME), Beatmung invasiv über Tracheostoma (n = 54) oder Negativdruckbeatmung (n = 3)
Zeitraum	1995 bis 2001
Statistik	Kategorische Variablen: Chi- bzw. Fishers exakter Test, kontinuierliche Variablen: Student-t-Test
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Retrospektive Kohortenstudie
Zielerkrankung	Patienten mit verschiedenen NME, die invasiv oder über Negativdruckbeatmung zu Hause beatmet werden.
Einschlusskriterien	Versorgung außerklinisch durch MedEquip Home Service
Ausschlusskriterien	Keine Angabe
Outcome	Häufigkeit von Pneumonien
Follow-up	Überlebensdaten bei den Patienten sowie Analyse der Todesursachen
Methodik	Retrospektive Analyse der Datei der Home-care-Providers und von Krankenhausakten
Ergebnisse	<p>n = 79 Episoden einer VAP bei n = 27 (47 %) der 57 beatmeten Patienten (min. 1, max. 15 Episoden einer Pneumonie/Patient) – erste Pneumonie nach durchschnittlich <math>245 \pm 318</math> Tagen. Positive Bakterienkultur nur in n = 33 (42 %) Episoden</p> <p>Rate an VAP (Diagnose anhand der Centers for Disease Kontrollkriterien) 1,55/1.000 Ventilatorstage, am höchsten in den ersten 500 Tagen der Beatmung zu Hause (61 % aller Pneumonien). VAP-Rate 1,93/1.000 Beatmungstage in den ersten 500 Tagen der Beatmung, signifikante Abnahme auf 0,87/1.000 Beatmungstage zwischen Tag 1.000 und 1.500 der Beatmung, Anstieg auf 1,78/1.000 Beatmungstage zwischen Tag 2.000 und 2.500 (<math>p &gt; 0,04</math>).</p> <p>Keimspektrum: gramnegative Bakterien n = 32 (65 %), v. a. Pseudomonas aeruginosa; grampositive Bakterien n = 15 (31 %), v. a. Staphylococcus aureus.</p> <p>Signifikant niedrigere Rate an Pneumonien als im Krankenhaus, ebenfalls signifikant niedrigere Mortalitätsrate.</p> <p>Risikofaktoren für VAP (Student-t-test): keine Signifikanzen mit <math>p &lt; 0,05</math>. Anzahl der Beatmungstage (<math>p = 0,30</math>), Therapie mit Antazida (<math>p = 0,06</math>) und Aspiration (<math>p = 0,07</math>). Signifikanter Unterschied in der Länge der Beatmungsdauer/Tag (<math>p = 0,04</math>). 87 % der Patienten, die zu Hause unter Beatmung eine Pneumonie entwickelten, mussten stationär aufgenommen und behandelt werden (LOS <math>7,0 \pm 9,0</math> Tage). n = 4 Patienten versterben im Beobachtungszeitraum an einer VAP. n = 4 aus anderen Gründen.</p>



**Tabelle 10: Chenoweth et al.<sup>42</sup> – Fortsetzung**

Schlussfolgerung der Autoren	Inzidenz einer VAP sowie die Mortalität an einer VAP sind im außerklinischen Bereich seltener als während eines stationären Aufenthalts – bei vergleichbarem Keimspektrum. Maßnahmen zur Prophylaxe einer VAP sollten auf Patienten fokussiert sein, die erst vor kurzem auf eine außerklinische Beatmung eingestellt wurden, bzw. eine Beatmung längere Zeit am Tag benötigen.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

EG = Evidenzgrad. LOS = Dauer des Krankenhausaufenthalts. NME = Neuromuskuläre Erkrankung. VAP = Ventilatorassoziierte Pneumonie.

Der größte Nachteil dieser Studie ist die unscharfe Definition der Einschlusskriterien. An einer Stelle der Publikation ist von allen Patienten, die von MedEquip versorgt werden, die Rede. An einer anderen Stelle wird erwähnt, dass die eingeschlossenen Patienten ca. 80 % der außerklinisch beatmeten Patienten, die von MedEquip betreut werden, umfasst. Klare Ausschlusskriterien sind nicht formuliert. Die Gruppe der Patienten ist inhomogen – nur ca. 50 % der Betroffenen leiden an NME, die nicht weiter spezifiziert sind. Somit ist auch keine Aussage möglich über das Risiko für Aspirationen, die bei diesen Erkrankungen in unterschiedlicher Häufigkeit und Schwere auftreten können, und somit auch ein unterschiedlich hohes Risiko für Pneumonien bedeuten können. Außerdem werden nicht alle, sondern nur 95 % der Patienten invasiv über Trachealkanüle beatmet. Die Kriterien für die Diagnose einer Pneumonie sind nur unscharf, zwar nach den Guidelines der Centers for Disease Control and Prevention (CDC), aber nicht differenziert in der mikrobiologischen Untersuchung, ob es sich um Ergebnisse einer bronchoalveolären Lavage (BAL) oder eines Trachealsekrets handelt, erwähnt.

Trotz der methodischen Probleme wird aus dieser Studie klar, dass ventilatorassoziierte Pneumonien (VAP) ein besonderes Risiko für invasiv außerklinisch beatmete Patienten darstellen, und zu einer hohen Hospitalisierungsrate (87 %) führen. Erstaunlicherweise liegt die Letalität der VAP bei 0 %.

Als Risikofaktoren werden eine längere Beatmungsdauer sowie die ersten Monate nach Einleitung der Beatmung identifiziert – leider werden keine Aussagen über Vorhandensein und Schwere der Aspirationen bei den Patienten getroffen. Praktisch bedeuten die Ergebnisse der Arbeit, dass bei fieberhaften Infekten auch im außerklinischen Bereich an eine Pneumonie als Ursache unter invasiver Beatmung gedacht und eine entsprechende Diagnostik durchgeführt werden muss, um eine zielgerichtete Therapie unter Berücksichtigung von gramnegativen Bakterien als Ursache der Pneumonie einzuleiten. Eine Einweisung in ein geeignetes Krankenhaus ist in vielen Fällen notwendig, die Prognose der akuten Erkrankung jedoch relativ gut.

### 8.1.7 Chu et al.<sup>44</sup>

**Tabelle 11: Chu et al.<sup>44</sup>**

EG	IV
Titel	Home mechanical ventilation in Hong Kong
Journal	The European respiratory journal: official journal of the European Society for Clinical Respiratory Physiology
Publikationsjahr	2004
Technologie	Heimbeatmung, überwiegend nichtinvasiv
Land	Hongkong
Fragestellung	Untersuchung von Trends. Verteilung des Erkrankungsspektrums und des Outcome der Heimbeatmung in Hongkong
Perspektive	Medizinische Perspektive
Population	n = 249 Patienten, 48,6 % mit COPD Prävalenz 2,9/100.000 Einwohner Überwiegend (n = 236) NIV
Zeitraum	1980 bis 2002
Statistik	Mittelwert, Standardabweichung. Subgruppenvergleich mit Chi-Quadrat-Test bzw. ANOVA. Verlauf der Heimbeatmung mittels Überlebenskurven bzw. Kaplan-Meier-Kurven. Univariate Vergleiche der Compliance mit der Heimbeatmung mittels Log-rank-Test. Cox-Regression zur Ermittlung des Effekts des Alters auf die Wahrscheinlichkeit, die Beatmung fortzuführen. Multiple Cox-Regressionsanalyse zur Ermittlung der Einflussfaktoren für Compliance und Non-Compliance mit der Heimbeatmung. Signifikanzniveau $p < 0,05$

**Tabelle 11: Chu et al.<sup>44</sup> – Fortsetzung**

<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Retrospektive multizentrische Umfrage
Zielerkrankung	Erkrankungen mit Atempumpenschwäche und Notwendigkeit der nichtinvasiven bzw. invasiven Beatmung: COPD NME Thorakal-restriktive Erkrankungen (Thoraxdeformitäten, Post-Tbc-Syndrom, andere Pathologien) Kompliziertes OSAS/Obesitas-Hypoventilations-Syndrom
Einschlusskriterien	Alter > 18 Jahre Behandlung mit außerklinischer Beatmung für mindestens einen Monat
Ausschlusskriterien	Patienten mit Langzeitbeatmung im Krankenhaus oder in speziellen Pflegeeinrichtungen
Outcome	Überleben, Compliance
Follow-up	Keine Angabe
Methodik	Retrospektive Erhebung der Daten mittels Befragung von Spezialisten für außerklinische Beatmung in Hongkong (Hongkong Hospital Authority) Erfassung von: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Demografischen Daten</li> <li>• Beatmungszugang</li> <li>• Indikation für die außerklinische Beatmung</li> <li>• Zeitpunkt der Einleitung der Beatmung</li> <li>• Zeitpunkt von und Grund für die Beendigung der Beatmung</li> </ul>
Ergebnisse	Seit 1997 deutlicher Anstieg der Anzahl von Patienten, die außerklinisch beatmet werden. Beatmung über Tracheostoma bei COPD bei n = 2 (1,7 % aller COPD), thorakorestriktive Erkrankungen (inklusive NME) bei n = 11 (13 % aller NME) Hohe Compliance der Fortführung der Therapie. Nach 36 Monaten beatmen sich noch 66,2 % der eingestellten Patienten selbst. Hauptursache für Abbruch der Heimbeatmung: Tod. Ablehnung der Heimbeatmung bei n = 11 (4,4 %). Keine signifikanten Unterschiede zwischen den Subgruppen bzgl. Compliance. Ältere Patienten haben ein grenzwertig signifikant erhöhtes Risiko für Nichtfortführung der Heimbeatmung. Multivariater Risikofaktor für Incompliance: Start der Heimbeatmung in einer Phase der akuten Dekompensation.
Schlussfolgerung der Autoren	Trend zur deutlichen Zunahme von außerklinischer Beatmung in Hongkong über 20 Jahre. Hohe Compliance mit der Heimbeatmung in Hongkong, mit 66 % der Patienten, die noch nach 36 Monaten die außerklinische Beatmung fortführen.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

ANOVA = Varianzanalyse. COPD = Chronisch obstruktive Lungenerkrankung. EG = Evidenzgrad. NME = Neuromuskuläre Erkrankung. OSAS = Obstruktives Schlafapnoesyndrom. Tbc = Tuberkulose.

Die retrospektive Analyse<sup>44</sup> beschreibt nachvollziehbar und plausibel die Entwicklung der außerklinischen Beatmung über einen Zeitraum von 22 Jahren: es findet sich eine deutliche Zunahme der Patienten, die außerklinisch nichtinvasiv oder invasiv beatmet werden – was durch das zunehmende Wissen um die alveoläre Hypoventilation und die Verbreitung des Wissens über die Heimbeatmung zu erklären ist.

Die Qualität der erhobenen Daten ist nicht sicher abschätzbar – zwei Zentren werden nicht in die Auswertung eingeschlossen, laut Angabe der Studie versorgen sie nicht mehr als zehn Patienten. Außerdem werden Abteilungen mit pädiatrischen Patienten, die gewöhnlich zu einem höheren Anteil invasiv beatmet werden, nicht in die Umfrage eingeschlossen. Auch Patienten, die nicht von einem der Beatmungszentren betreut werden, sind in der Analyse nicht erfasst.

Hauptindikation ist die COPD. Die Erkrankungen, die zu einer außerklinischen Beatmung führen, stammen aus dem gleichen Spektrum, wie es sich auch aus der europäischen Umfrage<sup>104</sup> ergibt.

Auffallend ist die geringe Anzahl invasiv beatmeter Patienten mit COPD, während von den Patienten mit NME 13 % invasiv über Trachealkanüle beatmet sind.

Wie die Autoren selbst folgern, ist die Durchführung von Studien zur Beurteilung der Compliance dieser Therapie allein aufgrund der deutlichen Zunahme von außerklinisch beatmeten Patienten dringend geboten. Zusätzlich werden Studien zur Analyse der Kostenstruktur bei außerklinischer Beatmung, da noch nicht existent, empfohlen.

### 8.1.8 Duiverman et al.<sup>50</sup>

Tabelle 12: Duiverman et al.<sup>50</sup>

EG	IV
Titel	Home mechanical ventilatory support in patients with restrictive ventilatory disorders: a 48-year experience
Journal	Respiratory Medicine
Publikationsjahr	2006
Technologie	Invasive und nichtinvasive (Positiv- und Negativdruckverfahren) Heimbeatmung
Land	Niederlande
Fragestellung	Vergleich der Langzeiteffekte von Negativdruckbeatmung, intermittierender invasiver Ventilation über Trachealkanüle und intermittierender nichtinvasiver Positivdruckbeatmung über Maske
Perspektive	Medizinische Perspektive
Population	Gemischtes Patientenkollektiv mit restriktiven Thoraxwunderkrankungen und NME. n = 64: idiopathische Kyphoskoliose n = 20: Post-Polio-Syndrom mit begleitender sekundärer Kyphoskoliose n = 30: gemischte Gruppe (Post-Polio-Syndrom, Spondylitis tuberculosa, Bronchiektasie, Atelektase nach Radiatio (Radiotherapie) bei Lungentastasen)
Zeitraum	1956 bis 2005
Statistik	Kaplan-Meier- und Log-rank-Test zur Berechnung des Überlebens. Altersunterschiede zu Beginn der Beatmung werden mittels Kruskal-Wallis-Test, Unterschiede in Funktionswerten mittels Einweg-Varianzanalyse erfasst. Funktionswerte im Verlauf werden mittels multipler, linearer Regression verglichen. Unterschiede in den Ausgangsparametern von Patienten mit unterschiedlichen Beatmungsmodi werden mittels Wilcoxon-Sign rank-Test, Verlaufsparameter unter verschiedenen Beatmungsmodi mittels Mann-Whitney-U-Test berechnet.
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Retrospektive Kohortenstudie
Zielerkrankung	Patienten mit idiopathischer Kyphoskoliose, Post-Polio-Syndrom und verschiedenen anderen NME
Einschlusskriterien	Einstellung auf außerklinische Beatmung im Zentrum zwischen 1956 und 2005, mit den folgenden Erkrankungen: idiopathische Kyphoskoliose; Post-Polio-Syndrom und andere restriktive Erkrankungen
Ausschlusskriterien	Keine Angabe
Outcome	Primäres Outcome: Überleben mit den oben genannten Erkrankungen und außerklinischer Beatmung. Sekundäre Parameter: Effekte der Negativ- sowie von invasiver und nicht-invasiver Positivdruckbeatmung auf Lungenfunktion und Blutgase. Beschreibung der Entwicklung der außerklinischen Beatmung im Zentrum.
Follow-up	Stationäre und ambulante Kontrolluntersuchungen im Beatmungszentrum, ab 1990 mit nächtlicher transkutaner CO <sub>2</sub> -Messung, sowohl vor Einleitung der Beatmung als auch zwei Monate nach Beginn der außerklinischen Beatmung, zusätzlich Messung von Lungenfunktion, arterieller Blutgasanalyse (Spontanatmung, ohne Sauerstoffzumischung) und end-tidal CO <sub>2</sub> -Messung alle sechs Monate.
Methodik	Analyse der Patientenakten

**Tabelle 12: Duiverman et al.<sup>50</sup> – Fortsetzung**

Ergebnisse	<p>Zunahme der Prävalenz der außerklinischen Beatmung (5/100.000 für 2000; 8,5/100.000 für 2005) ist v. a. auf die Zunahme der Patienten mit ALS, die außerklinisch beatmet werden, zurückzuführen.</p> <p>In der gemischten Gruppe signifikant höherer Anteil an Patienten, die in einer akuten Erkrankungsphase anstelle von elektiven Kriterien auf eine außerklinische Beatmung eingestellt werden.</p> <p>Unterschiede im Hinblick auf Lungenfunktion und Blutgasanalyse zwischen der Gruppe mit akuter Einleitung der Beatmung und der Gruppe mit elektiver Einleitung – in der letzten Gruppe höhere Vitalkapazität (<math>p &lt; 0,05</math>); höherer <math>pO_2</math> (<math>p &lt; 0,003</math>) und niedrigerer <math>pCO_2</math> (<math>p &lt; 0,001</math>) am Tag.</p> <p>Patienten mit Post-Polio-Syndrom haben ein besseres Überleben als Patienten mit idiopathischer Kyphoskoliose (<math>p &lt; 0,05</math>).</p> <p>Patienten mit idiopathischer Kyphoskoliose: nach 6,3 Jahren (Median) <math>n = 20</math> Patienten verstorben, <math>n = 3</math> Lost-to-follow-up; <math>n = 1</math> Beendigung der Beatmung auf eigenen Wunsch.</p> <p>Patienten mit Post-Polio-Syndrom: nach 10,3 Jahren (Median) <math>n = 9</math> Patienten verstorben.</p> <p>Gemischte Gruppe: nach 5,3 Jahren (Median) <math>n = 11</math> verstorben.</p> <p>In der Gruppe der Patienten mit idiopathischer Kyphoskoliose sind mehr Patienten mit NIV nach 6,3 Jahren am Leben, als mit Negativdruck- und invasiver Beatmung.</p> <p>Sowohl die Negativdruck- als auch die Positivdruckbeatmung (nichtinvasiv und invasiv) bessern nach neun Monaten Anwendung die Blutgase und die Symptome der Hypoventilation. Signifikanzniveau (<math>p &lt; 0,05</math>) wird in allen drei Beatmungsmodalitäten (Negativdruck, invasive und nichtinvasive Positivdruckbeatmung) für <math>PaCO_2</math> erreicht. In der Gruppe der Patienten, die nichtinvasiv mit Überdruck beatmet werden, auch signifikante Besserung von <math>pO_2</math>. Die Blutgase sind auch nach fünf Jahren gegenüber dem Ausgangswert deutlich gebessert. Kein Unterschied bei Beatmung mit Druck- oder Volumenvorgabe.</p>
Schlussfolgerung der Autoren	<p>Eine außerklinische Langzeitbeatmung, sowohl mittels Negativdruckbeatmung als auch mittels Überdruckverfahren, ist über einen Zeitraum von mehr als fünf Jahren sowohl bei Patienten mit idiopathischer Kyphoskoliose, Post-Polio-Syndrom und einer Gruppe von Patienten mit gemischten Erkrankungen machbar.</p>
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

ALS = Amyotrophe Lateralsklerose.  $CO_2$  = Kohlendioxid. EG = Evidenzgrad. NIV = Nichtinvasive Ventilation. NME = Neuromuskuläre Erkrankung.  $pCO_2$  = Kohlendioxidpartialdruck.  $PaCO_2$  = Arterieller Kohlendioxidpartialdruck.  $pO_2$  = Sauerstoffpartialdruck.

Die Zuordnung der Patienten zu der jeweiligen Beatmungsform ist, wie im Text beschrieben, jeweils eine Ad-hoc-Entscheidung des behandelnden Arztes und nicht durch spezifische Kriterien begründet, obwohl die Mehrheit der invasiv beatmeten Patienten in einer akuten Krankheitsphase, u. a. wegen nicht beherrschbarer Sekretproblematik, tracheotomiert werden. Ein zeitlicher Zusammenhang ist zu erkennen – nach 1997 gibt es z. B. in der Gruppe der Post-Polio-Patienten nur noch einmal eine Tracheotomie.

Nur Post-Polio-Patienten sind in die Gruppe mit restriktiven Erkrankungen eingeschlossen, obwohl auch Patienten mit anderen NME wie ALS oder DMD im Zentrum auf außerklinische Beatmung eingestellt sind.

Es werden  $n = 114$  Patienten mit restriktiven Thoraxwanderkrankungen ausgewählt (inhomogene Gruppe mit drei Untergruppen, wobei die dritte Gruppe sich aus verschiedenen, auch von der Prognose her nicht vergleichbaren Patienten rekrutiert) aus einer Gesamtgruppe von  $n = 433$  Patienten, die auf eine außerklinische Beatmung eingestellt sind.

Zusammenfassend kann in dieser inhomogenen Gruppe gezeigt werden: je später eine Einstellung auf die außerklinische Beatmung erfolgt, desto weniger wahrscheinlich ist die Wahl des Tracheostomas als Beatmungszugang. Alle Zugangsmethoden (Negativdruckbeatmung, Überdruckbeatmung invasiv über Trachealkanüle und nichtinvasiv über Masken) sind effektiv und ermöglichen eine außerklinische Beatmung von mehr als fünf Jahren bei restriktiven Thoraxwanderkrankungen/Post-Polio-Syndrom, wobei Unterschiede im Langzeitüberleben je nach zugrundeliegender Erkrankung vorhanden sind.

### 8.1.9 Farré et al.<sup>54</sup>

 Tabelle 13: Farré et al.<sup>54</sup>

EG	IIb
Titel	Quality control of mechanical ventilation at the patient's home
Journal	Intensive care medicine
Publikationsjahr	2003
Technologie	Invasive und nichtinvasive Heimbeatmungsgeräte
Land	Spanien
Fragestellung	Wie stimmen die aktuellen Einstellungen des Beatmungsgeräts (Atemzugvolumen, AMV, Atemfrequenz) mit den vom Beatmungsgerät angezeigten Parametern und den vom Beatmungszentrum verordneten Parametern überein?
Perspektive	Medizinische und technische Perspektive
Population	n = 30 Patienten mit außerklinischer Beatmung (n = 28 NIV, n = 2 Inv. V.)
Zeitraum	Keine Angabe
Statistik	Vergleich eingestellte zu tatsächliche Parameter: Gepaarter t-Test mit Signifikanzniveau p = 0,05
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Prospektive Untersuchung der Einstellungen von Heimbeatmungsgeräten
Zielerkrankung	Patienten mit außerklinischer Beatmung
Einschlusskriterien	Zufällige Stichprobe aus n = 419 Patienten des Heimbeatmungsprogramms
Ausschlusskriterien	Keine Angabe
Outcome	Fehlerrate
Follow-up	Keine Angabe
Methodik	Prospektive Untersuchung
Ergebnisse	<p>Abweichungen signifikant bei Atemzugvolumen (Abweichungen bis zu 53 % des vorgegebenen AMV), wohingegen Atemfrequenz weitgehend konstant ist (keine signifikanten Abweichungen zwischen eingestellten, tatsächlichen und verordneten Atemfrequenzen).</p> <p>Abweichungen im AMV zwischen -3,7 bis +3,3 Liter/min (<math>p &lt; 0,001</math> für Vergleich vorgeschriebenes zu tatsächlichen AMV). Bei n = 5 erhebliche Abweichungen in AMV von <math>&gt; 2</math> l/min (Signifikanz <math>p &lt; 0,05</math>).</p> <p>Ursachen: fehlerhafte Einstellung und schlechte Performance (aktuelles AMV signifikant – <math>p &lt; 0,001</math> – niedriger als das am Ventilator eingestellte AMV, mittlere Differenz -0,75 l/min, Range: -3,0–+ 0,4 l/min) der Heimbeatmungsgeräte.</p> <p>Die Fehlerrate wird als nicht den Patienten vital gefährdend, aber durchaus relevant im Sinn einer Unter- bzw. Überassistentz beurteilt.</p>
Schlussfolgerung der Autoren	Reguläre Kontrolle der Performance der Heimbeatmungsgeräte ist wichtiger Bestandteil eines Qualitätsmanagements im Bereich außerklinischer Beatmung, um Fehlfunktionen/Fehleinstellungen rechtzeitig zu entdecken.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe eines Konflikts

AMV = Atemminutenvolumen. EG = Evidenzgrad. Inv. V. = Invasive Ventilation. NIV = Nichtinvasive Ventilation.

Der Einschluss der Studie erfolgt trotz der kleinen Zahl invasiv beatmeter Patienten (n = 2), da Fragen der technischen Zuverlässigkeit und der tatsächlichen Einstellung der Geräte im Vergleich zur Verordnung durch das Beatmungszentrum sowohl bei der nichtinvasiven, noch mehr aber bei der invasiven Beatmung von entscheidender Bedeutung sind.

Eine Einschränkung dieser Studie besteht jedoch durch die geringe Zahl der Stichprobe (nur 7 % der Gesamtheit), so dass ein möglicher Bias bestehen könnte. Positiv ist, dass die Messmethodik genau beschrieben ist (Nennung des Geräts Ventest, Soderel Medical, Heillecourt, Frankreich sowie Nennung von Widerstand und Compliance bei der Testlung). Trotz nur einmaliger Messung durch eine Krankenschwester zu Hause und der kleinen Patientenzahl zeigt diese Arbeit ganz klar, dass ein Qualitätsmanagement insbesondere bezüglich der Performance der Heimbeatmungsgeräte und der Einstellung derselben durch ein unabhängiges Beatmungszentrum notwendig ist. Nur so ist es möglich, fehlerhafte Einstellungen und nachlassende Performance der Heimbeatmungsgeräte rechtzeitig zu entdecken, bevor Schäden beim Patienten auftreten können.

### 8.1.10 Farré et al.<sup>55</sup>

Tabelle 14: Farré et al.<sup>55</sup>

EG	III
Titel	Quality control of equipment in home mechanical ventilation: a European survey
Journal	Intensive care medicine
Publikationsjahr	2005
Technologie	Heimbeatmungsgeräte
Land	16 europäische Länder (Österreich, Belgien, Dänemark, Finnland, Frankreich, Deutschland, Griechenland, Irland, Italien, Niederlande, Norwegen, Polen, Portugal, Spanien, Schweden, Großbritannien)
Fragestellung	Wie wird Qualitätskontrolle der Heimbeatmung in verschiedenen europäischen Ländern durchgeführt?
Perspektive	Medizinische, technische und gesundheitspolitische Perspektive
Population	Keine
Zeitraum	September 2001 bis Juni 06/2002
Statistik	Mann-Whitney-U-Tests zur Berechnung der Beziehung zwischen Zentrumsgröße und unterschiedliche Antworten bezüglich Qualitätskontrollen
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Erhebung zur Gesundheitsversorgung
Zielerkrankung	Keine
Einschlusskriterien	Zentren, die Patienten > 18 Jahre mit mind. drei Monaten außerklinischer invasiver oder nichtinvasiver Beatmung betreuen
Ausschlusskriterien	Keine Angabe
Outcome	Technischer Service bei Heimbeatmungsgeräten zu Hause. Informationen, die das Beatmungszentrum vom Service erhält. Beschreibung der Rolle des Patienten beim Service. Beschreibung der Rolle, die der Verordner des Beatmungsgeräts bei der Qualitätskontrolle spielt. Information des Beatmungszentrums über Störungen und Malfunktionen der Heimbeatmungsgeräte.
Follow-up	Entfällt
Methodik	Umfrage in 16 europäischen Staaten bezüglich Qualitätskontrolle der technischen Geräte bei der Heimbeatmung. Beteiligung von 326 Zentren mit > 20.000 Patienten.
Ergebnisse	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Technischer Service überwiegend durch externe Firmen (bei 62 % von 326 Zentren) – Abstände der Überprüfungen der Geräte zwischen drei bis zwölf Monaten.</li> <li>2. Zusammenarbeit der Servicefirmen mit den Beatmungszentren ist mangelhaft – nur 61 % der Zentren werden über größere Vor- bzw. Zwischenfälle regelmäßig informiert.</li> <li>3. Nur 56 % der Zentren erfassen Qualitätsdaten der Beatmungsgeräte (Bedienung und Reinigung durch Patienten/Pflegedienste).</li> <li>4. Nur 23 % der Zentren geben an, dass sie Fehlermeldungen an eine zentrale Anlaufstelle abgeben. Innerhalb Europas gibt es große Unterschiede.</li> </ol>
Schlussfolgerung der Autoren	<p>Große Variabilität der Qualitätskontrolle der Heimbeatmung zwischen den europäischen Ländern der Umfrage, und auch innerhalb der einzelnen Länder.</p> <p>Die Zusammenarbeit zwischen Beatmungszentrum und Home-care-Providern ist stark verbesserungsbedürftig.</p> <p>Die Beatmungszentren sollten sich intensiv um die Nachsorge der heimbeatmeten Patienten kümmern und auch Daten zur Qualitätskontrolle erfassen – bisher nur ungenügende Umsetzung.</p> <p>Mögliche Lösungen sind verstärkte Zusammenarbeit zwischen den an der Heimbeatmung beteiligten Berufsgruppen und der Einsatz von neuen Technologien, u. a. Telemetrie.</p>
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

EG = Evidenzgrad.

Hauptproblem der Erhebung<sup>55</sup>, die auf den Datensatz der EuroVent-Studie<sup>104</sup> zurückgreift, ist die Selektion der Beatmungszentren in Europa. Es werden nur von den nationalen Delegierten benannte Zentren, die bekannterweise Heimbeatmung durchführen, angeschrieben. Der Rücklauf der Fragebögen erfolgt nur von 68 % der angeschriebenen Zentren. Bei dieser Umfrage sind somit viele Institutionen, die nur gelegentlich Patienten auf eine außerklinische Beatmung einstellen, ausgeschlossen, und somit darf vermutet werden, dass die Daten zur Qualitätskontrolle unter Einschluss dieser Zentren noch schlechter ausfallen würden.

Nichtsdestotrotz sind die Ergebnisse der Umfrage wichtig: sie zeigen, dass der Aufbau eines Qualitätsmanagementsystems für Heimbeatmung dringend notwendig ist. Dafür ist die Zusammenarbeit zwischen dem Beatmungszentrum und den Pflegediensten/Home-care-Providern dringend notwendig, um von Zwischenfällen, Änderungen der Beatmungseinstellung usw. zu erfahren und rechtzeitig intervenieren zu können. Hierbei könnten neue Technologien, z. B. Telemetrie, zum Einsatz kommen.

### 8.1.11 Farré et al.<sup>56</sup>

Tabelle 15: Farré et al.<sup>56</sup>

EG	IV
Titel	Performance of mechanical ventilators at the patient's home: a multicentre quality control study
Journal	Thorax
Publikationsjahr	2006
Technologie	Heimbeatmung
Land	Spanien
Fragestellung	Qualitätskontrolle Heimbeatmung bezüglich Einstellung der Beatmungsparameter und Funktion der Beatmungsgeräte
Perspektive	Medizinische, technische und gesundheitspolitische Perspektive
Population	300 heimbeatmete Patienten
Zeitraum	Vier Monate, keine Datumsangabe
Statistik	ANOVA zur Bestimmung, ob der Ventilatorfehler auf das Krankenhaus, die Versorgerfirma, auf die Erkrankung oder die Zeitdauer der Beatmungstherapie (< oder > vier Jahre) zurückzuführen ist.
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Fallserie
Zielerkrankung	Entfällt
Einschlusskriterien	Zufallsstichprobe bei 300 von 561 Patienten
Ausschlusskriterien	Keine Angabe
Outcome	Vergleich der vorgegebenen mit der tatsächlichen Parametereinstellung. Vergleich der eingestellten mit den tatsächlichen Werten (Gerätefunktion).
Follow-up	Entfällt
Methodik	Überprüfung der Einstellung und Funktion von Heimbeatmungsgeräten. Multizentrische Qualitätsprüfung bei 300 heimbeatmeten Patienten (vier Zentren in Barcelona). 24,7 % der Patienten hatten eine NME, 4,3 % der Patienten sind tracheotomiert und invasiv beatmet. Überprüfung der vorgeschriebenen Parametereinstellung, die aktuellen Einstellungen am Gerät und die aktuelle Performance, d. h. Vergleich der eingestellten mit den tatsächlichen Werten im häuslichen Bereich.
Ergebnisse	Abweichungen zwischen den verordneten und tatsächlichen Einstellungen (Volumen oder Inspirationsdruck) über 20 % werden in 13 %, Abweichungen über 30 % in 4 % der Fälle festgestellt. Alarmgrenzen und Alarmer (z. B. Batterie- und Diskonnektionsalarm) sind bei bis zu 18,6 % nicht richtig eingestellt. Zwischen Änderungen bei den Alarmen und Wiederaufnahmen ins KH besteht keine Korrelation.
Schlussfolgerung der Autoren	Die Ergebnisse sind nicht zufriedenstellend. Es sollten Verbesserungsmaßnahmen ergriffen werden, um sowohl korrekte Einstellungen als auch eine korrekte Funktion der Geräte bezüglich Beatmungsparametern und Alarmen zu gewährleisten.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

ANOVA = Varianzanalyse. EG = Evidenzgrad. KH = Krankenhaus. NME = Neuromuskuläre Erkrankung.

Die Autoren führen in der Region Barcelona bei Heimbeatmungspatienten eine Überwachung zur Qualitätskontrolle durch. Es beteiligen sich die vier Universitätskliniken, die Heimbeatmung einleiten. 300 von 561 zufällig ausgewählten Patienten werden während eines Zeitraums von vier Monaten von einer ausgebildeten Krankenschwester besucht. Die Patienten sind nicht über die Ventilatorüberprüfung informiert. Es werden die Einstellung der Beatmungsparameter überprüft (Soll – Ist), die tatsächlichen Werte mit einem tragbaren Überprüfungssystem gemessen und die Alarmfunktionen an einem Lungenmodell getestet. Sowohl bei der Druck- als auch bei der Volumenvorgabe zeigen sich beträchtliche Differenzen zwischen Soll- und Ist-Einstellung. Außerdem sind Alarmer häufig falsch eingestellt. Darüber hinaus weist die Funktion der Geräte bezüglich Druck, Volumen, Frequenz und Alarmfunktion deutliche Schwächen auf. Es wird ein deutliches Verbesserungspotenzial vermutet und entsprechende qualitätsverbessernde Maßnahmen empfohlen.

Von Nachteil ist, dass keine systematische Untersuchung, sondern Zufallsstichproben erhoben werden, allerdings in hoher Fallzahl. Somit lassen die Daten nur mit Einschränkung eine Verallgemeinerung zu.

### 8.1.12 Fuchs et al.<sup>61</sup>

Tabelle 16: Fuchs et al.<sup>61</sup>

EG	IIb
Titel	Variabilität von Beatmungsparametern bei Heimbeatmungsgeräten
Journal	Biomedizinische Technik. Biomedical engineering
Publikationsjahr	2002
Technologie	Prospektive Benchmark-Untersuchung bezüglich der Performance bei Heimbeatmungsgeräten
Land	Deutschland
Fragestellung	Vergleich der Performance von Heimbeatmungsgeräten mit Druck- bzw. Volumenvorgabe, für die nichtinvasive und invasive Heimbeatmung
Perspektive	Medizinische und technische Perspektive
Population	Keine Patienten – Benchmark-Studie von Heimbeatmungsgeräten, die an einem Lungenmodell getestet werden
Zeitraum	Keine Angabe
Statistik	Varianzanalyse; orthogonaler 25-1 Teilfaktorenplan mit 16 Versuchen/Beatmungsgerät
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Prospektive Untersuchung
Zielerkrankung	Keine Angabe
Einschlusskriterien	Beatmungsgeräte mit Volumen- oder Druckvorgabe, in Deutschland eingesetzt für invasive oder nichtinvasive Beatmung
Ausschlusskriterien	Keine Beschreibung der Ausschlusskriterien für bestimmte Maschinen
Outcome	Keine Angabe
Follow-up	Keine Angabe
Methodik	Untersuchung der Genauigkeit von Ist zu Soll bei von Beatmungsgeräten abgegebenen Volumina am Lungenmodell bei volumenkontrollierter Beatmung (Ventilatoren: n = 5), der Druckstabilität bei druckkontrollierter Beatmung (Ventilatoren: n = 5) sowie der Differenz zwischen angezeigtem und tatsächlich abgegebenem Volumen bei druckkontrollierter Beatmung.
Ergebnisse	Mit steigenden Beatmungsvolumina vergrößert sich die Ist-Soll-Differenz bei volumenkontrollierter Beatmung – Abweichungen von $\pm 20\%$ sind möglich. Die Druckstabilität ist ausreichend, die Abweichung von angezeigtem zu abgegebenem Volumen bei druckkontrollierter Beatmung ist jedoch teilweise erheblich. Insbesondere bei klinisch häufigen Situationen wie Änderung von Compliance und/oder Resistance bzw. Leckage kommt es bei einigen Geräten zu erheblichen Abweichungen vom Soll-Wert.
Schlussfolgerung der Autoren	Aufgrund der unterschiedlichen Performance der Geräte sind auch bei nominal gleicher Einstellung unterschiedliche Resultate bezüglich abgegebenen Volumens vorhanden. Ein problemloser Austausch von Geräten ist daher nicht möglich.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Finanzierung durch Firmen, die die Ergebnisse beeinträchtigen könnten

EG = Evidenzgrad.



Diese Studie wird aufgrund der Wichtigkeit der Technik bei der außerklinischen Beatmung eingeschlossen, obwohl prinzipiell kein direkter Bezug zu NME besteht.

Kritisch anzumerken ist, dass keine Angaben gemacht werden, warum speziell die untersuchten zehn Beatmungsgeräte und nicht auch weitere sich auf dem Markt befindende Geräte dem Test im Lungenmodell unterzogen werden.

Positiv sind die genauen Beschreibungen der Planung der Studie sowie die des statistischen Versuchs. Wichtig für die Praxis ist diese Studie insofern, als sie klar aufzeigt, dass sich trotz Erfüllens der normativen und gesetzlichen Anforderungen die Performance der einzelnen Geräte teilweise erheblich unterscheidet. Die Einstellung auf ein bestimmtes Gerät erfolgt in der Regel klinisch während eines Aufenthalts im Beatmungszentrum unter Kontrolle der subjektiven Verträglichkeit und der Blutgasanalyse. Ein Wechsel zu einem anderen, nicht baugleichen Gerät ist im Gegensatz zu einem Wechsel auf ein baugleiches Gerät gleichen Typs nicht problemlos möglich, sondern muss unter erneuter Kontrolle der Güte der Beatmung erfolgen.

### 8.1.13 Gonzalez et al.<sup>67</sup>

Tabelle 17: Gonzalez et al.<sup>67</sup>

EG	IIb
Titel	Air leaks during mechanical ventilation as a cause of persistent hypercapnia in neuromuscular disorders
Journal	Intensive care medicine
Publikationsjahr	2003
Technologie	Nichtinvasive und invasive Heimbeatmung
Land	Frankreich
Fragestellung	Sind Leaks Ursache einer persistierenden Hyperkapnie bei Patienten mit NME mit inv. V. oder NIV?
Perspektive	Medizinische Perspektive
Population	n = 95 konsekutive Patienten mit NME. n = 52 tracheotomiert und invasiv über cufflose Trachealkanüle beatmet. n = 43 mittels NIV.
Zeitraum	Keine Angabe
Statistik	Gruppenvergleich mittels unpaarem t-Test. Least-square lineare Regression zur Bestimmung der Korrelation zwischen Leak-Volumen und pCO <sub>2</sub> , Vitalkapazität, Atemminutenvolumen des Ventilators, Inspirations- und Expirationszeit, Back-up-Frequenz, Dauer der Beatmung (Monate) und tägliche Nutzungsdauer des Ventilators (h). Univariate Analyse zur Bestimmung des Einflusses der einzelnen Variablen. Schrittweise lineare Regressionsanalyse. Signifikanzniveau p = 0,05.
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Prospektive Untersuchung
Zielerkrankung	Verschiedene NME (n = 57 DMD; n = 21 myotone Dystrophie, n = 17 andere NME)
Einschlusskriterien	Vorliegen einer NME außer ALS, häusliche Beatmung über mindestens 6 h täglich, über mindestens 1 Monat
Ausschlusskriterien	Vorliegen einer ALS als Ursache der respiratorischen Insuffizienz
Outcome	Höhe des pCO <sub>2</sub> unter Beatmung, Größe der Leckage
Follow-up	Kein Follow-up
Methodik	Prospektive Messung von Lungenfunktion, Bestimmung des Ausmaßes der Leckage durch Messung von in- und expiratorischem Atemzugvolumen unter Beatmung
Ergebnisse	Leckagevolumen 23 ± 17 % Gesamtvolumen (NIV: 25 ± 15 %, Inv. V.: 21 ± 19 %). Persistierende Hyperkapnie bei n = 20 Patienten (n = 14: NIV). Gruppenvergleich zwischen Gruppe mit und ohne Hyperkapnie: in der Gruppe mit Hyperkapnie höheres Körpergewicht (68 ± 23 vs. 54 ± 24 kg), übrige anthropometrische Parameter vergleichbar. Univariate Regressionsanalyse: pCO <sub>2</sub> korreliert mit Größe des Leak sowie der täglichen Nutzungsdauer der Beatmung.

**Tabelle 17: Gonzalez et al.<sup>67</sup> – Fortsetzung**

Ergebnisse (Fortsetzung)	Multiple Regressionsanalyse: Leckagen sind für 8 % der Variation des pCO <sub>2</sub> verantwortlich. Beatmungsdauer pro Tag ist für 5 % der Varianz des pCO <sub>2</sub> verantwortlich. Sowohl bei NIV als auch bei inv. V. über nicht-geblockte Kanülen treten Leckagen auf und diese sind verantwortlich für die Hyperkapnie.
Schlussfolgerung der Autoren	Leckage ist sowohl bei inv. V. als auch bei NIV ein entscheidender Faktor für die Qualität und Effektivität der Beatmung, gemessen an einer Normalisierung der alveolären Ventilation. Mit einfachen Mitteln kann die Effektivität der Ventilation durch Minimierung der Leckagen verbessert werden.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Grant von der Association Francaise Contre Les Myopathies. Kein Konflikt durch Vorliegen dieser Förderung erkennbar.

ALS = Amyotrophe Lateralsklerose. DMD = Duchenne-Muskeldystrophie. EG = Evidenzgrad. h = Stunde. Inv. V. = Invasive Ventilation. NIV = Nichtinvasive Ventilation. NME = Neuromuskuläre Erkrankung. pCO<sub>2</sub> = Kohlendioxidpartialdruck.

Der Hauptnachteil dieser Untersuchung ist die fehlende Gleichverteilung in beiden Gruppen: ein signifikant höherer Body-Mass-Index (BMI) sowie eine höhere VK in der nichtinvasiv beatmeten Gruppe und eine signifikant längere Beatmungsdauer in der Gruppe von Patienten mit invasiver Beatmung. Alle Personen in der invasiven Beatmungsgruppe werden über eine ungeblockte Trachealkanüle beatmet. Die Beatmung über solche Trachealkanülen ist in Deutschland unüblich – hierzulande werden nur die Patienten, die gleichzeitig an einer Aspiration leiden, häufig geblockt beatmet. Insofern ist die Übertragbarkeit der Ergebnisse auf die deutschen Verhältnisse fraglich. Auch der Ausschluss der Patienten mit ALS lässt keine Verallgemeinerung der Ergebnisse auf alle Patienten mit NME zu. Ob die Messung der Leckagen am Tag auf die Verhältnisse in der Nacht während der Beatmung übertragbar ist, ist unbekannt. Zudem existiert bisher kein Standard für die Leckagemessung bei invasiver Beatmung mit cufflosen Kanülen.

Wichtigste Erkenntnis aus dieser Arbeit ist jedoch, dass persistierende Leckagen trotz ausreichender Nutzungsdauer der nichtinvasiven oder invasiven Beatmung eine bedeutende Ursache einer nicht effektiven Beatmung mit persistierend hohem pCO<sub>2</sub> sein können und dass Leckagen hieran einen höheren Anteil haben als eine zu kurze Nutzungsdauer. Bei der Behandlung der Patienten, sowohl bei der Ersteinstellung und den Kontrolluntersuchungen, ist der Qualität der Beatmung eine ausreichende Aufmerksamkeit zu widmen und bei persistierender Hyperkapnie nach Leckagen als Ursache der nicht effektiven Beatmung zu suchen. Durch eine Modifizierung des Beatmungszugangs (Wechsel von Nasen- auf Mund-Nasen-Maske oder Verwendung einer Trachealkanüle mit größerem Außendurchmesser) oder eine Anhebung des Atemzugvolumens kann die Effektivität der Beatmung in den meisten Fällen verbessert werden.

### 8.1.14 Gonzalez-Bermejo et al.<sup>68</sup>

**Tabelle 18: Gonzalez-Bermejo et al.<sup>68</sup>**

EG	IV
Titel	Evaluation of the user-friendliness of 11 home mechanical ventilators
Journal	The European respiratory journal: official journal of the European Society for Clinical Respiratory Physiology
Publikationsjahr	2006
Technologie	Heimbeatmungsgeräte
Land	Frankreich
Fragestellung	Überprüfung, ob Heimbeatmungsgeräte für geübte Intensivmediziner benutzerfreundlich zu bedienen sind.
Perspektive	Gerätetechnik
Population	Entfällt
Zeitraum	Keine Angabe
Statistik	Varianzanalyse Arzt- und Ventilatorfaktor für jeden Test. Post-hoc-Dunnett-Test für Vergleich Arzt- – Technikerergebnisse. Tukey-Test für Vergleich der Bedienerfreundlichkeit der Ventilatoren. Signifikanz p < 0,05

**Tabelle 18: Gonzalez-Bermejo et al.<sup>68</sup> – Fortsetzung**

<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Test der Bedienerfreundlichkeit von 11 Heimbeatmungsgeräten (7 für inv. V. zugelassen) durch 13 Intensivärzte ohne praktische Erfahrung in der Heimbeatmung
Zielerkrankung	Entfällt
Einschlusskriterien	Auswahl von 11 Geräten die in Frankreich am häufigsten benutzt werden
Ausschlusskriterien	Keine Angabe
Outcome	Entfällt
Follow-up	Entfällt
Methodik	Durchführung von 6 Tests an jedem Gerät: Start, Entschlüsselung, Erkennung Modus und Parameter, Änderung Modus, Druck- und Alarmeinstellung. Benötigte Zeit mit Referenzzeit eines Technikers verglichen. Einschätzung durch Arzt mittels visueller Analogskala.
Ergebnisse	Der Maschinenstart ist der einzige Test, bei dem sich zwischen Intensivärzten und Technikern kein Unterschied zeigt mit Ausnahme von 2 Geräten. Ärzte sind deutlich langsamer als Techniker z. B. beim Entschlüsseln und bei der Moduseinstellung. In einigen Fällen gelangen ihnen die Aufgaben überhaupt nicht. Bei der Erkennung von Modi und Einstellungen traten nahezu 50 % Fehler auf. Ärzte benötigen im Mittel 58 Sekunden für alle Tests, Techniker 15 Sekunden.
Schlussfolgerung der Autoren	Trainierte Intensivärzte, die jedoch nicht mit den Geräten vertraut sind, können diese nur mit Mühe bedienen. Nur der Maschinenstart bereitet keine Probleme. Es wird angenommen, dass ungeübte Personen wahrscheinlich noch mehr Schwierigkeiten in der Bedienung dieser Geräte haben. Die Bedienerfreundlichkeit der Geräte wird damit angezweifelt.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

EG = Evidenzgrad. Inv. V. = Invasive Ventilation.

In dieser Studie wird überprüft wie gut im Umgang mit Intensivrespiratoren erfahrene Intensivmediziner Heimbeatmungsgeräte bedienen können, mit denen sie keine Erfahrung haben. Als Vergleich dienen Techniker, die mit den Heimbeatmungsgeräten sehr vertraut sind. Es werden elf verschiedene Modelle von Heimbeatmungsgeräten getestet. Diese Modelle sind in Frankreich am häufigsten im Einsatz. Es werden jeweils sechs Tests durchgeführt. Der Maschinenstart gelingt relativ leicht mit Ausnahme von zwei Geräten. Die Entschlüsselung (Verschlüsselung als Schutz vor unbeabsichtigtem Verstellen z. B. durch den Patienten) benötigt deutlich längere Zeit im Vergleich zu Intensivrespiratoren, die keine Verschlüsselung haben. Für die Erkennung und Änderung des Beatmungsmodus sowie für die Druck- und Alarmeinstellung benötigen die Ärzte deutlich mehr Zeit als die Techniker. Die Autoren stellen aufgrund dieser Erfahrung die Benutzerfreundlichkeit von Heimbeatmungsgeräten für andere Anwender in Frage.

Intensivmediziner und Techniker sind jeweils in ihrem Bereich eine hoch spezialisierte Berufsgruppe. Ein Rückschluss auf andere Anwender ist somit nicht möglich.

### 8.1.15 Gowans et al.<sup>70</sup>

**Tabelle 19: Gowans et al.<sup>70</sup>**

<b>EG</b>	<b>III</b>
Titel	The population prevalence of children receiving invasive home ventilation in Utah
Journal	Pediatric pulmonology
Publikationsjahr	2007
Technologie	Invasive Heimbeatmung
Land	USA (Utah)
Fragestellung	Prävalenz heimbeatmeter Kinder in Utah 2004 im Vergleich zu 1996 mit der Vermutung, dass die Zahl angestiegen ist
Perspektive	Medizinische und gesundheitspolitische Fragestellung

**Tabelle 19: Gowans et al.<sup>70</sup> – Fortsetzung**

Population	Heimbeatmete Kinder unter 16 Jahre in Utah
Zeitraum	1996 bis 2004
Statistik	Berechnung der Prävalenz mit 95 % Konfidenzintervall mittels jährlicher Schätzung der < 16-jährigen Einwohnerkohorte. Häufigkeiten und Prozentzahlen zur Beschreibung der Kohorte. Medianwerte mit Interquartilranges für nicht-normalverteilte Daten. Vergleich der Daten von 1996 zu 2004 mittel Chi-Quadrat- und Mann-Whitney-U-Test. Signifikanz bei $p < 0,05$ .
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Retrospektive Untersuchung
Zielerkrankung	Zentrale Atmungsregualtionsstörungen, COPD, Atemwegsabnormalitäten, NME
Einschlusskriterien	Kinder unter 16 Jahre mit invasiver Heimbeatmung
Ausschlusskriterien	Kinder mit CPAP- oder BiPAP-Therapie ohne Tracheostomie und Kinder mit Negativdruckbeatmung
Outcome	Klinischer Verlauf, Tod
Follow-up	Abfragen klinischer Daten
Methodik	Analyse zu Prävalenz, diagnostische Kategorie, Alter bei Beginn der Beatmung und Geschlecht bei invasiv beatmeten Kindern in Utah. Erfassung mittels Abfrage von Neugeborenen- und pädiatrischen Intensivstationen in Utah, Aktendurchsicht, Rückfragen bei Einwohnermeldeämtern wegen Todesfällen
Ergebnisse	Zahl invasiv beatmeter Kinder $n = 33$ für 1996 und $n = 44$ für 2004. Zunahme der Prävalenz von 5,0/100.000 auf 6,1/100.000. Es dominieren zentrale Atemantriebsstörungen vor COPD. NME machen nur 13 % der Patienten aus. Verteilung der Diagnosen für 1996 und 2004 ähnlich. Mediane Länge der Beatmung für 2004 39 Monate, für 1996 96 Monate. $N = 17$ Patienten versterben. $N = 13$ (39 %) Patienten können von der Beatmung entwöhnt werden.
Schlussfolgerung der autoren	Prognose und Outcome differieren erheblich entsprechend den verschiedenen Grunderkrankungen. Viele Patienten können von der Beatmung entwöhnt werden, d. h. die Beatmung ist eine erfolgreiche Überbrückungstherapie. Die Kinder können diese Zeit zu Hause verbringen. Todesfälle treten v. a. als Folge einer Progredienz der Grunderkrankung auf. Ein Vergleich von Prävalenz und Diagnosen mit anderen Regionen bzw. Staaten ist nicht möglich.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

BiPAP = Zweiphasische positive Atemdruckunterstützung. COPD = Chronisch obstruktive Lungenerkrankung. CPAP = Kontinuierlicher Atemwegüberdruck. EG = Evidenzgrad. NME = Neuromuskuläre Erkrankungen.

In der retrospektiven Studie werden alle heimbeatmeten Kinder in Utah zwischen 1996 bis 2004 erfasst. Die Prävalenz ist von 1996 bis 2003 gleich und nimmt erst 2004 zu. Das mediane Alter liegt zu Beginn der Beatmung bei 6,5 Monaten. Im Trend sind die Kinder 2004 bei Beatmungsbeginn jünger als 1996. Die häufigste Diagnose ist eine zentrale Atmungsregulationsstörung, gefolgt von chronischen Lungen- bzw. Atemwegserkrankungen und NME. 24 (73 %) der bereits 1996 beatmeten Kinder sind 2004 noch am Leben. Die Diagnoseverteilung ändert sich nicht. Nach den Todesbescheinigungen sterben die meisten Kinder an ihrer Grunderkrankung, zwei Kinder haben eine Sepsis. 30 Familien (83 %) erhalten von acht bis zwölf Uhr täglich Unterstützung durch ambulante Pflegekräfte, in keinem Fall 24 Stunden täglich. Die Studie enthält keine Aussage über die Lebensqualität der Patienten bzw. der Angehörigen.

Die Prävalenz wird lediglich mittels Umfrage geschätzt, es handelt sich um keine systematisch erfassten Registerdaten.

### 8.1.16 Graf et al.<sup>72</sup>

Tabelle 20: Graf et al.<sup>72</sup>

EG	IV
Titel	Pediatric tracheostomies: a recent experience from one academic center
Journal	Pediatric critical care medicine: a journal of the Society of Critical Care Medicine and the World Federation of Pediatric Intensive and Critical Care Societies
Publikationsjahr	2008
Technologie	Tracheostomie und Beatmung
Land	USA (Texas)
Fragestellung	Beschreibung Indikationen, Zeitpunkt der Operation, Krankenhausaufenthaltsdauer, Krankenhauskosten und Entlassungskriterien pädiatrischer tracheostomierter Patienten
Perspektive	Medizinische und ökonomische Perspektive
Population	n = 70 Kinder, die im Krankenhaus tracheotomiert wurden
Zeitraum	2002 bis 2003
Statistik	Deskriptive Statistik zur Beschreibung der Patientenpopulation. SPSS-Version 11.5. Nichtparametrische Tests zur Analyse nicht-normalverteilter Daten. Kruskal-Wallis für Gruppenvergleich bzgl. Zeitdauer der chirurgischen Tracheotomie.
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Retrospektive Fallserie
Zielerkrankung	Angeborene, neurologische, respiratorische und andere Erkrankungen
Einschlusskriterien	Einweisung und darauf folgende postoperative Pflege auf der pädiatrischen Intensivstation und Patienten deren Pflegepersonen das Tracheotomie-Home care-Schulungsprogramm vor Entlassung absolviert haben
Ausschlusskriterien	Kinder, die in anderen Einrichtungen tracheotomiert werden Neugeborene oder früher unreife Kinder deren Tracheostomie in der Neugeborenenintensivstation angelegt wurde. Kinder, die professionelle Pflege (nicht von den Eltern) erhalten oder in eine Pflegeeinheit entlassen wurden. Kinder, deren Pflegeperson nicht das Schulungsprogramm absolviert hat.
Outcome	Zeitdauer: Krankenhausaufenthalt bis zur Entlassung
Follow-up	Sechs Monate nach Krankenhauserkrankung
Methodik	Beschreibung der Gründe für die Tracheotomie und Dauer des Aufenthalts sowie Verlauf – keine spezifische Intervention
Ergebnisse	Hauptgrund ist der Schutz vor Aspiration, 66 % der Tracheotomien nach einer prolongierten Phase mit inv. V., 26 % elektive Aufnahme zur Tracheotomie, bei 8 % Notfalltracheotomie. Medianer Aufenthalt bei Kindern mit Tracheotomie ist 46 Tage (Range: 14 bis 254). Nur fünf Kinder (7 %) werden vor Entlassung dekanüliert. 81 % der Kinder werden in die häusliche Beatmung entlassen – Krankenhausaufenthalt vor Entlassung bei vorangehender prolongierter Beatmung im arithmetischen Mittel doppelt so lang wie bei elektiver Tracheotomie (61,5 vs. 28,5 Tage, p < 0,01). Ein Teil des längeren Aufenthalts im Krankenhaus geht zu Kosten der Schulung der Eltern im Umgang mit der Beatmung.
Schlussfolgerung der Autoren	Die Indikationen für Tracheostomien bei Kindern sind heterogen. Es gibt für Kinder keinen Standardzeitpunkt für eine Tracheotomie nach prolongierter Beatmung. Diese Kinder hatten den längsten Krankenhausaufenthalt. Das Team, das ein Kind mit neu angelegtem Tracheostoma pflegt, sollte zu Beginn mit einem längeren Krankenhausaufenthalt rechnen, was zukünftiger Hospitalisation vorbeugt.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

EG = Evidenzgrad. Inv. V. = Invasive Ventilation. SPSS = Statistik- und Analysesoftware.

Bei Kindern ergeben sich sehr unterschiedliche Indikationen für eine Tracheostomie. Bei prolongierter Beatmung wird die Tracheostomie im Median nach 26 Tagen (MW: 37,5 Tage) durchgeführt. Der Krankenhausaufenthalt dieser Kinder teilt sich in drei unterschiedliche Perioden: der Zeitraum vor der Operation, die postoperative Erholungsphase sowie die Phase der Schulung der Pflegepersonen und

die Entlassungsplanung. Die überwiegende Mehrzahl der Kinder wird nach Hause entlassen, benötigt aber zusätzliche Hilfsmittel wie eine Magensonde oder einen zentralen Venenzugang. Der Krankenhausaufenthalt beträgt nach prolongierter Beatmung im Median 61,5 Tage, bei elektiv eingewiesenen Patienten 28,5 und bei Notfallpatienten 32 Tage sowie in der Gesamtgruppe 46 Tage. Die Krankenhauskosten werden den Krankenhausunterlagen entnommen und betragen im Median 186.870 Amerikanische Dollar (USD; MW: 267.337 USD) bei prolongierter Beatmung, 68.337 USD (MW: 79.935 USD) bei elektiver Einweisung zur Tracheostomie und 92.327 USD (MW: 139.850 USD) bei Notfalltracheotomien, in der Gesamtgruppe 136.718 USD (Range: 36.237 bis 913.934 USD). 63 % der Kinder werden innerhalb von sechs Monaten erneut eingewiesen, 11 % sogar viermal bzw. noch öfter. Die Mortalität nach sechs Monaten beträgt 13 %. Ein Todesfall tritt im Zusammenhang mit der Tracheostomie nicht auf.

### 8.1.17 Laub et al.<sup>96</sup>

Tabelle 21: Laub et al.<sup>96</sup>

EG	IV
Titel	Symptoms, clinical and physiological findings motivating home mechanical ventilation in patients with neuromuscular diseases
Journal	Journal of rehabilitation medicine: official journal of the UEMS European Board of Physical and Rehabilitation Medicine
Publikationsjahr	2006
Technologie	Heimbeatmung
Land	Schweden
Fragestellung	Überprüfung der Beziehungen zwischen Symptomen, klinischen Befunden und physiologischen Abweichungen, die zur Einleitung einer Heimbeatmung führen
Perspektive	Medizinische Perspektive
Population	n = 352 Patienten mit NME – Überprüfung der Umstände, warum Beatmung begonnen wird (akut vs. elektiv, klinische Motive)
Zeitraum	1996 bis 2002
Statistik	Statistica 6.1: Varianzanalyse und t- sowie Chi-Quadrat-Test
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Retrospektive Analyse
Zielerkrankung	Post-Polio-Syndrom, ALS, DMD, myotone Muskeldystrophie, SMA und andere Neuro-/Myopathien
Einschlusskriterien	Alle heimbeatmeten Patienten in Schweden ab 1996
Ausschlusskriterien	Beginn der Heimbeatmung vor 1996 (keine prospektive Datenerfassung)
Outcome	Symptome, Blutgase, Lungenfunktion
Follow-up	Kein Follow-up
Methodik	Datenbankabfrage schwedisches Heimbeatmungs-Register
Ergebnisse	Bei 76 % elektive Beatmungseinleitung, bei 24 % akute respiratorischer Insuffizienz: Bei elektiver Einleitung nur in 7 % Tracheotomie und invasiver Ventilation, im Gegensatz dazu bei notfallmäßiger Einleitung 43 % (meistens im Rahmen eines akuten Atemwegsinfekts). Häufigste klinische Beschwerden bei elektiver Einleitung: Tagesmüdigkeit.
Schlussfolgerung der Autoren	Tagesmüdigkeit ist das häufigste klinische Symptom, aufgrunddessen bei hyperkapnischen Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen eine Heimbeatmung eingeleitet wird. Aus der Studie geht jedoch nicht hervor, dass Kopfschmerzen und Tagesmüdigkeit eindeutig Folgen einer Tageshyperkapnie sind.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

ALS = Amyotrophe Lateralsklerose. DMD = Duchenne-Muskeldystrophie. EG = Evidenzgrad. NME = Neuromuskuläre Erkrankung. SMA = Spinale Muskelatrophie.

Diese Registerdaten zeigen eindeutig, dass bei notfallmäßiger Einleitung einer Heimbeatmung wesentlich häufiger eine Tracheotomie und eine invasive Beatmung durchgeführt werden. Eine elektive Einleitung geschieht am häufigsten bei der Diagnose SMA. Mehr als 90 % der Patienten werden unter

zwölf Stunden täglich beatmet. Alle Patienten haben mehrere Symptome, am häufigsten führt Tagesmüdigkeit zur Einleitung der Beatmung (56 %). Hustenschwäche ist v. a. bei Kindern mit SMA die Begründung. Die meisten Patienten der Analyse haben eine mäßige Hyperkapnie, ohne signifikante Unterschiede zwischen den einzelnen Diagnosen. Die Tagesmüdigkeit korreliert nicht mit dem Schweregrad der Hyperkapnie. Die schlechteste VK haben Patienten mit DMD.

Die Daten des schwedischen Heimbeatmungs-Registers werden retrospektiv erhoben. Da es sich um die Anfangszeit der Ära der Heimbeatmung handelt, als noch wenig Erfahrung herrscht, kann von diesen Daten kein Rückschluss auf die heutige Situation gezogen werden.

### 8.1.18 Laub et al.<sup>97</sup>

**Tabelle 22: Laub et al.<sup>97</sup>**

EG	IIb
Titel	Survival of patients on home mechanical ventilation: a nationwide prospective study
Journal	Respiratory Medicine
Publikationsjahr	2007
Technologie	Datenauswertung des nationalen schwedischen Heimbeatmungs-Registers
Land	Schweden
Fragestellung	Welche Faktoren beeinflussen die Überlebensprognose heimbeatmeter Patienten?
Perspektive	Medizinische und gesundheitspolitische Perspektive (Überprüfung Indikation Heimbeatmung)
Population	Alle heimbeatmeten Patienten in Schweden: n = 1.526 (Inv. V. bei 6 % der Patienten)
Zeitraum	1996 bis 2005
Statistik	STATISTICA Software 7,1 zur Ermittlung deskriptiver Daten und Erstellung von Regressionsmodellen. Cox's proportional hazards regression-Modell zur Berechnung der Effekte patienten- und pflegepersonenbezogener Faktoren auf das Überleben. Signifikanz bei $p < 0,05$ .
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Prospektive Kohortenstudie
Zielerkrankung	Alle Erkrankungen mit Symptomen einer chronischen Hypoventilation, die zur Verordnung einer Heimbeatmung führen.
Einschlusskriterien	Keine Angabe
Ausschlusskriterien	Keine Angabe
Outcome	Überleben unter Heimbeatmung in Bezug auf Diagnose einerseits und klinischen Befunden und Beatmungsmethoden andererseits
Follow-up	Keine Angabe
Methodik	Keine Angabe
Ergebnisse	Die schlechteste Prognose haben Patienten mit ALS mit einer 2-Jahres-Überlebensrate von 20 % und einer 5-Jahres-Überlebensrate von lediglich 5 %. Patienten mit Skoliose, OHS und Post-Polio-Syndrom haben mit 75 % die besten 5-Jahres Überlebensraten. Negative Prädiktoren für das Überleben in der Nicht-ALS-Gruppe: Inv. V. (multivariable Analyse HR 1,79; 95 % CI 1,19 – 2,68) Beginn der Beatmung in einer Akutsituation Notwendigkeit einer zusätzlichen Langzeitsauerstofftherapie.
Schlussfolgerung der Autoren	In einer großen Anzahl heimbeatmeter Patienten haben Patienten mit ALS die schlechteste Überlebensprognose. Bei Nicht-ALS-Patienten beeinflussen mehrere patientenbezogene Faktoren die Überlebensprognose. Die Größe des behandelnden Heimbeatmungszentrums oder die Zahl der Heimbeatmungspatienten in der jeweiligen Region haben keinen Einfluss auf das Überleben.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

ALS = Amyotrophe Lateralsklerose. CI = Konfidenzintervall. EG = Evidenzgrad. HR = Hazard ratio. Inv. V. = Invasive Ventilation. OHS = Obesitas-Hypoventilations-Syndrom. STATISTICA = Eigenname für eine Statistiksoftware.

Die prospektive Beobachtungsstudie<sup>97</sup> versucht Faktoren herauszuarbeiten, die die Überlebensprognose heimbeatmeter Patienten evtl. beeinflussen. Die meisten Patienten (91 %) werden nichtinvasiv beatmet, überwiegend nachts. Nur 6 % der Gesamtgruppe werden invasiv beatmet (bei elektivem Beginn der Heimbeatmung sogar nur 2 %, bei notfallmäßigem Beginn 19 %). Da es sich um ein nationales Datenregister handelt, stellen diese Daten recht gut die Versorgungssituation in Schweden dar. Sie lassen jedoch keine konkrete Aussage zu, ob durch die Beatmungstherapie das Überleben verbessert werden kann. Es werden acht Diagnosegruppen gebildet, 26 % der Patienten haben NME (11 % ALS, 15 % andere NME). ALS-Patienten haben die schlechteste, Patienten mit anderen NME eine gute Überlebensprognose (5-Jahres-Überlebensrate > 60 %). Von den patientenbezogenen Faktoren sind bei den Nicht-ALS-Patienten Alter, begleitende O<sub>2</sub>-Langzeittherapie, notfallmäßiger Beatmungsbeginn und invasive Beatmung mit einer schlechteren Überlebensprognose korreliert. Die Größe des Heimbeatmungszentrums oder die Zahl der Heimbeatmungspatienten in der jeweiligen Region – Messgrößen, die evtl. auf die Erfahrung der behandelnden Ärzte rückschließen lassen – haben keinen Einfluss. Die Studie bezieht sich ausschließlich auf die Situation in Schweden. Die Diagnoseverteilung und Verläufe dürften jedoch in Deutschland ähnlich sein. Ein direkter Vergleich ist nicht möglich, da es in Deutschland allenfalls klinikbezogene, aber kein nationales Register gibt.

Register können keine randomisierten Studien ersetzen. Daher kann nur beschrieben werden, wie lange beatmete Patienten überleben, bezüglich einer Überlebensverlängerung im Vergleich zu nicht-beatmeten Betroffenen ist keine Aussage möglich.

### 8.1.19 Leurer et al.<sup>100</sup>

Tabelle 23: Leurer et al.<sup>100</sup>

EG	IV
Titel	Discharge of respiratory-compromised children after respiratory rehabilitation
Journal	The Israel Medical Association journal: IMAJ
Publikationsjahr	2006
Technologie	Langzeitbeatmung
Land	Israel
Fragestellung	Berechnung der erforderlichen Dauer eines Reha-Aufenthalts sowie Identifikation von Prädiktoren eines prolongierten oder mißlungenen Entlassungsprozesses
Perspektive	Medizinische und gesundheitspolitische Perspektive
Population	Fallserie von n = 48 langzeitbeatmeten und oder tracheotomierten Kindern in Israel mit Beschreibung der Überleitung aus der Reha in den häuslichen Bereich
Zeitraum	2000 bis 2003
Statistik	Assoziationen zwischen soziodemografischen Charakteristika, Beatmungscharakteristika und Outcome wird als Odds ratio berechnet mittels Chi-Quadrat-Test. Unterschiede in der Zeitdauer des Überleitungsprozesses werden mittels Mann-Whitney-U-Test berechnet, Signifikanz bei p < 0,05
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Retrospektive Aktenanalyse
Zielerkrankung	Respiratorische Erkrankungen – keine Diagnoseangaben
Einschlusskriterien	Kinder unter 17 Jahre, die in eine Reha-Einrichtung für respiratorische Erkrankungen eingewiesen werden
Ausschlusskriterien	Keine Angaben
Outcome	Entlassung aus der Reha in die häusliche Umgebung
Follow-up	Kein Follow-up
Methodik	Datenerhebung aus vorliegenden Krankenakten
Ergebnisse	n = 31 (64,7 %) Patienten können aus dem Reha-Krankenhaus entlassen werden, n = 13 (27,1 %) blieben über lange Zeit hospitalisiert, n = 4 (8,3 %) versterben. Mediane Dauer des Krankenhausaufenthalts zehn Monate (sechs Monate für Reha, vier Monate, um die Schwierigkeiten der Überleitung in eine häusliche Beatmung zu lösen und diese zu organisieren). Risikofaktoren für eine verzögerte Entlassung sind Arbeitslosigkeit des Vaters, ein weiteres behindertes Kind in der Familie und die inv. V.



**Tabelle 23: Leurer et al.<sup>100</sup> – Fortsetzung**

Ergebnisse (Fortsetzung)	Ein besseres Entlassungsmanagement der Krankenhäuser, verbesserte Unterstützung und Versorgungsleistungen sowie eine eindeutige Gesetzgebung, die das Recht des Kindes auf eine Beatmung zu Hause fest schreibt, könnten den Überleitprozess erleichtern.
Schlussfolgerung der Autoren	Da die Zahl langzeitbeatmeter Kinder zunimmt und deren psychosoziale Entwicklung optimal in der häuslichen Umgebung und nicht in einer Institution verläuft, wird eine entsprechende Gesetzgebung benötigt, um dies zu ermöglichen. Viele Familien benötigen hierfür Hilfe. Da der Entlassungsprozess sehr langwierig verläuft, muss die Planung bereits kurz nach Aufnahme beginnen.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

EG = Evidenzgrad. Inv. V. = Invasive Ventilation. Reha = Rehabilitation.

Innerhalb von drei Jahren werden 48 Kinder in einer spezialisierten Rehabilitationseinrichtung in Israel behandelt, 35 Kinder sind tracheotomiert, 33 werden beatmet (24 Stunden täglich n = 13, nur nachts n = 20). 21 Kinder werden nach Hause entlassen (im Median nach zehn Monaten), wobei allein die Entlassungsplanung vier Monate in Anspruch nimmt. 13 Kinder verbleiben in dieser Einrichtung, sechs werden in eine Pflegeeinrichtung verlegt. Vier Kinder werden zu einer allgemeinen Rehabilitationsstation überwiesen und vier sterben vor ihrer Entlassung. Von den entlassenen Kindern sind 18 (58,1 %) weiterhin beatmet, die in der Einrichtung verbliebenen Kinder sind alle weiterhin beatmet. Dies ist der wesentliche Prädiktor für eine Entlassung. Andere Faktoren wie die Arbeitslosigkeit des Vaters (n = 16) oder weitere behinderte Familienmitglieder (n = 10) spielen eine weniger starke Rolle.

Die Fallserie zeigt auf, wie schwierig eine Entlassungsplanung für diese schwerkranken Kinder ist, zumal dies meistens eine finanzielle Zusatzbelastung für die Familien bedeutet. Die Studie gleicht in der Thematik der Studie von O'Brien et al.<sup>132</sup> und lässt ebenfalls keine weiterführenden Aussagen zu.

### 8.1.20 Marchese et al.<sup>112</sup>

**Tabelle 24: Marchese et al.<sup>112</sup>**

EG	III
Titel	Outcome and attitudes toward home tracheostomy ventilation of consecutive patients: a 10-year experience
Journal	Respiratory Medicine
Publikationsjahr	2008
Technologie	Invasive Heimbeatmung
Land	Italien
Fragestellung	Wie gestaltet sich das Überleben mit invasiver Heimbeatmung, und wie verhält es sich mit der Einstellung der Patienten zur invasiven Heimbeatmung über einen Verlauf von 10 Jahren?
Perspektive	Medizinische Perspektive
Population	Gesamtzahl n = 77; n = 41 mit NME
Zeitraum	1995 bis 2004
Statistik	Für deskriptive Statistik Software SPSS 10,0. Einseitige ANOVA und Kruskal-Wallis-Test. Bei signifikantem Testergebnis multiple Vergleiche mittels Dwass-Steel-Critchlow-Fligner-Methode. Zum Vergleich qualitativer Variabler Chi-Quadrat-Test. Überlebensanalyse mittels Kaplan-Meier-Methode. Cox's proportional hazard Regressionsmodell zur Einschätzung der patientenbezogenen Faktoren auf das Überleben. Signifikanz bei p < 0,05
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Prospektive Kohortenstudie
Zielerkrankung	Gruppe verschiedener Erkrankungen, die zu einer Atempumpenschwäche führen, und die mit außerklinischer inv. V. therapiert werden.
Einschlusskriterien	Patienten mit außerklinischer inv. V., die entweder an der Beatmung versterben oder mindestens 24 Monate invasiv außerklinisch beatmet werden, und die in die Untersuchung einwilligen
Ausschlusskriterien	Erkrankung, die eine Dekanülierung und Umstellung auf NIV erlaubt

**Tabelle 24: Marchese et al.<sup>112</sup> – Fortsetzung**

Outcome	Primärer Outcomeparameter Überlebenszeit, sekundär evtl. Prognoseparameter und die Einstellung der Patienten sowie der Pflegepersonen zu Tracheostomie und Langzeitheimbeatmung
Follow-up	Standardisierte medizinische Reevaluation alle 3 Monate sowie bei Rehospitalisierungen
Methodik	Prospektive Erfassung der Daten bzgl. Überleben und Rehospitalisierung. Patienteninterviews mit offenen und geschlossenen Fragen bzgl. demografischer Daten, Dauer der Beatmung, täglichen Aktivitäten sowie Gründen für die Entscheidung zur Tracheotomie. Getrennt davon werden Interviews mit den betreuenden Angehörigen, über die Anzahl der an der Pflege beteiligten Personen, die positiven und negativen Auswirkungen der inv. V. auf die Familie und die Haltung der Familienmitglieder zur Tracheotomie und inv. V. durchgeführt.
Ergebnisse	Medianes Überleben nach Tracheotomie 49 Monate (Range: 3 bis 149). Wichtigster Prädiktor für Überleben ist die Diagnose: Schlechteste Prognose bei COPD (Median: 26 Monate, Range: 3-49) mit der höchsten Rate an notfallmäßigen Wiedereinweisungen ins Krankenhaus. Signifikant besseres Überleben von Patienten mit neuromuskulären im Vergleich zu Patienten mit pulmonalen Erkrankungen, v. a. COPD ( $p < 0,006$ ). Patienten mit nicht-pulmonalen Erkrankungen (restriktive Thoraxwunderkrankungen) haben ein im Trend besseres Überleben als Patienten mit pulmonalen Erkrankungen ( $p = 0,048$ ), aber kein signifikant unterschiedliches Überleben im Vergleich zu Patienten mit NME. In der Gruppe der neuromuskulär erkrankten Patienten haben Patienten mit ALS die schlechteste Prognose: medianes Überleben 49 Monate (Range: 30 bis 61). Multivariate Analyse: COPD und ALS haben ein 3-fach erhöhtes Mortalitätsrisiko. Tracheostoma führt nur in 2,6 % zu Komplikationen. Zufriedenheit mit der Entscheidung zur inv. V. bei 83 % der Patienten – 90 % würden sich erneut tracheotomieren lassen. Von den Pflegepersonen, die sich im Durchschnitt 12 h täglich mit der Pflege der beatmeten Angehörigen beschäftigen, sind 55 % mit der Entscheidung zur inv. V. zufrieden, 38 % finden es sehr belastend.
Schlussfolgerung der Autoren	Außerklinische inv. V. ist eine sichere Behandlungsmethode bei Patienten mit Atempumpenschwäche, die mit NIV nicht behandelt werden können. Auffallend ist die hohe Zufriedenheit der betroffenen Patienten, von denen sich die Mehrzahl trotz des hohen Betreuungsaufwands und der hohen Abhängigkeit erneut für eine Tracheotomie und inv. V. entscheiden würde. Nachteilig ist der immense Pflegeaufwand für die Familienangehörigen.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

ALS = Amyotrophe Lateralsklerose. ANOVA = Varianzanalyse. COPD = Chronisch obstruktive Lungenerkrankung. EG = Evidenzgrad. h = Stunde. Inv. V. = Invasive Ventilation. NME = Neuromuskuläre Erkrankung. NIV = Nichtinvasive Ventilation. SPSS = Statistik- und Analysesoftware.

Hauptnachteil dieser Studie ist die Tatsache, dass eine Gruppe von invasiv beatmeten Patienten mit unterschiedlichen Grunderkrankungen beobachtet wird. Bei der geringen Zahl der Patienten pro Krankheitsbild ist durchaus bei den Gruppenvergleichen ein Bias möglich. Hervorzuheben ist der lange prospektive Verlauf bei der Beobachtung der invasiv beatmeten Patienten sowie die engmaschige Anbindung an das Beatmungszentrum mit dreimonatigen Kontrollen, was für eine gute Datenqualität spricht.

Die Ergebnisse der Befragung der Angehörigen der Beatmeten sind in Anbetracht der laut Methodik umfangreichen Interviews nur sehr cursorisch dargestellt. Die Hauptaussage, dass eine invasive Beatmung im Fall eines Scheiterns der nichtinvasiven Beatmung sicher außerklinisch durchführbar ist, ist genauso nachvollziehbar wie die Identifikation der Grunderkrankungen ALS und COPD, für die ein hohes Risiko einer Verschlechterung mit konsekutiv kürzerer Überlebenserwartung besteht. Wichtig erscheint die Beobachtung, dass die Mehrzahl der invasiv beatmeten Patienten selbst ihr Leben als so wenig beeinträchtigt empfindet, dass sich diese Personen im Fall einer erneuten Entscheidung wiederum für die Tracheotomie und invasive Beatmung entschließen würden.

### 8.1.21 Miske et al.<sup>119</sup>

**Tabelle 25: Miske et al.<sup>119</sup>**

EG	IV
Titel	Use of the mechanical in-exsufflator in pediatric patients with neuromuscular disease and impaired cough
Journal	Chest
Publikationsjahr	2004
Technologie	Mechanische Hustentechnik als Adjunkt zur nichtinvasiven oder invasiven Heimbeatmung
Land	USA (Philadelphia)
Fragestellung	Untersuchung von Sicherheit, Toleranz und Effektivität des MI-E
Perspektive	Medizinische Perspektive
Population	n = 62 Kinder und junge Erwachsene (Alter (MW): 11,3 Jahre, Range: drei Monate bis 28,6 Jahre) mit NME, die meisten davon (n = 54) beatmet, davon n = 29 invasiv über Tracheostoma und n = 25 nichtinvasiv
Zeitraum	01.11.1998 bis 30.04.2001
Statistik	Fehlen einer genauen Beschreibung der Statistik im Methodenteil
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Retrospektive Kohortenstudie
Zielerkrankung	Verschiedene NME (n = 16 DMD, n = 12 Myopathie, n = 12 unspezifische NME, n = 8 SMA Typ I, n = 14 SMA Typ II)
Einschlusskriterien	NME mit Pemax < 60 cm H <sub>2</sub> O oder Anamnese von Pneumonie bzw. Atelektasen oder Atempumpenschwäche mit Notwendigkeit der Langzeitbeatmung
Ausschlusskriterien	Keine Angabe
Outcome	Effekte des MI-E auf Sicherheit, Toleranz und klinische Effektivität (Pneumonie-Häufigkeit und Atelektasen-Rückbildung)
Follow-up	Ambulante bzw. stationäre Wiedervorstellungen – Dokumentation von Komplikationen, radiologischer Verbesserung oder Verschlechterung sowie subjektiver Toleranz der Therapie
Methodik	Retrospektive Analyse der Daten aus der Datenbank des Krankenhauses
Ergebnisse	Toleranz des MI-E in 90 %, empfundene Ineffektivität (n = 2) und Diskomfort (n = 3) Hauptgründe für Incompliance mit der Therapie. Nebenwirkungen: 1 x Herzrhythmusstörungen bei DMD – keine weiteren schwerwiegenden Nebenwirkungen Effekte: bei n = 4 (6 %): Lösen einer chronischen Atelektase; bei n = 5 (8 %) Verminderung der Häufigkeit von Pneumonien. Zahl der Effekte im Vergleich zur Phase vor der Behandlung lässt keine Statistik zu.
Schlussfolgerung der Autoren	Hohes Ausmaß von Toleranz (90 % der Patienten), Sicherheit und Effektivität des MI-E in der Vorbeugung gegen pulmonale Komplikationen.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

DMD = Duchenne-Muskeldystrophie. EG = Evidenzgrad. H<sub>2</sub>O = Wasserstoff. MI-E = Mechanical Insufflator-Exsufflator. MW = Mittelwert. NME = Neuromuskuläre Erkrankung. SMA = Spinale Muskelatrophie.

Haupteinschränkungen der Studie sind der retrospektive Charakter der Studie, die fehlenden Ausschlusskriterien, die inhomogene Gruppe von Patienten mit NME, das Fehlen einer genauen Beschreibung der Statistik sowie kein Vergleich zwischen invasiver und nichtinvasiver Beatmung bzgl. Toleranz, Effektivität und Sicherheit des MI-E.

Trotz der nur beschreibenden Statistik geht aus der Beobachtung bei immerhin n = 62 Patienten mit diversen NME hervor, dass der MI-E ein Gerät ist, das in hohem Maß von Patienten, auch Kindern mit Atempumpenschwäche bei NME, toleriert wird und auch, zumindest in der Anzahl radiologisch nachweisbarer Atelektasen, effektiv ist. Trotzdem darf dieses Gerät nicht kritiklos bei allen Patienten eingesetzt werden. Als Komplikation wird einmal bei bestehender Herzschädigung bei DMD eine ventrikuläre Herzrhythmusstörung beschrieben.

**8.1.22 O'Brien et al.<sup>132</sup>**
**Tabelle 26: O'Brien et al.<sup>132</sup>**

EG	IV
Titel	Outcomes of post-acute hospital episodes for young children requiring airway support
Journal	Developmental neurorehabilitation
Publikationsjahr	2007
Technologie	Rehabilitation von Kindern mit Atmungsunterstützung (Beatmung, Sauerstofftherapie, Tracheostomie)
Land	USA
Fragestellung	Veränderungen des Ausmaßes einer Atmungsunterstützung während eines Rehabilitationsaufenthalts Zahl der Entlassungen in den häuslichen Bereich versus Verlegung in Pflegeeinrichtung oder akute KH-Einweisungen Beziehung zwischen Ausmaß der Atmungsunterstützung zum Zeitpunkt der Entlassung aus dem KH und zum Zeitpunkt der Entlassung nach Hause
Perspektive	Medizinische Perspektive
Population	92 Kinder mit 104 Aufnahmen in mehrere Rehabilitationseinrichtungen
Zeitraum	Verlauf von einem Jahr, keine Datumsangabe
Statistik	Deskriptive Häufigkeiten zur Illustration von Veränderungen während einer KH-Episode, nichtparametrischer Wilcoxon Signed-rank-Test zur Berechnung von Verteilungsdifferenzen zwischen Aufnahme und Entlassung. Spearman's Rho Korrelation zur Berechnung zwischen Ausmaß, Atmungsunterstützung bei Entlassung und Ort wohin Patienten entlassen werden. Verwendung von SPSS. Signifikanzniveau $p < 0,05$
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Deskriptive Studie, Fallserie mit prospektiver Datenerhebung
Zielerkrankung	Kinder mit chronisch respiratorischer Insuffizienz
Einschlusskriterien	Kinder im Alter bis zu drei Jahren, die bei Aufnahme in pädiatrisches Rehabilitations-KH eine invasive oder nichtinvasive Beatmung, Sauerstofftherapie oder alleinige Tracheostomie benötigen
Ausschlusskriterien	Keine Angaben
Outcome	Veränderungen der Atmungsunterstützung während des Rehabilitationsaufenthalts Zahl der Entlassungen nach Hause
Follow-up	Keine Angabe
Methodik	Klinische Datensammlung bei Aufnahme und Entlassung in sieben spezialisierten Rehabilitationseinrichtungen
Ergebnisse	In ca. einem Drittel der Fälle ( $n = 38$ Episoden) kann die Unterstützung der Atmung während des Aufenthalts in ihrer Invasivität reduziert werden ( $p < 0.001$ ), in 63 Episoden bleibt das Unterstützungsausmaß gleich. In 21 von 47 (45 %) Episoden werden die Kinder von der Beatmung entwöhnt, in 26 Episoden bleiben die Kinder jedoch beatmet. 54 % der Aufnahmen bzw. ca. 60 % der Kinder werden letztendlich nach Hause entlassen. In über 25 % der Episoden erfolgt jedoch eine Verlegung in ein Akut-KH. Ca. 20 % der Kinder werden in eine Langzeitpflegeeinrichtung verlegt. Alle Kinder, die zum Entlassungszeitpunkt keine Atmungsunterstützung mehr benötigen, können in den häuslichen Bereich entlassen werden. Die Korrelation zwischen Ausmaß der Atmungsunterstützung und Entlassung nach Hause ist zwar signifikant, jedoch nicht sehr groß.
Schlussfolgerung der Autoren	Die Autoren glauben, dass diese Ergebnisse die Effektivität und Bedeutung der pädiatrischen Rehabilitationseinrichtungen darstellen und in diesen Einrichtungen sowohl die Beatmungsentwöhnung verbessert als auch die Entlassung nach Hause erleichtert werden kann. Diese Datenerhebung soll zur Planung künftiger kontrollierter Studien beitragen.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

EG = Evidenzgrad. KH = Krankenhaus. SPSS = Statistik- und Analysesoftware.

In dieser prospektiven Fallserie wird beschrieben, in welchem Umfang atmungsunterstützende Therapien bei Kleinkindern mit chronisch respiratorischer Insuffizienz während eines Rehabilitationsaufenthalts reduziert werden können. Die Kinder haben chronische Atemweg- oder Lungenerkrankungen, NME oder zentrale Atmungsregulationsstörungen. Sie erhalten eine invasive oder nichtinvasive Beatmungs- oder Kontinuierliche Atemwegüberdruck (CPAP)-Therapie, eine O<sub>2</sub>-Therapie oder sind auch nur tracheotomiert. Während der Rehabilitation kann das Ausmaß der Unterstützung in über ein Drittel der Aufnahmen reduziert werden. Die beatmeten Kinder werden knapp zur Hälfte von der Beatmung entwöhnt und ca. die Hälfte wird nach Hause entlassen. Die Entlassung ist nicht nur vom Ausmaß der Atmungsunterstützung abhängig, da die Korrelation zwischen diesen beiden Parametern nicht stark ausgeprägt ist. Andere Faktoren scheinen für die Entlassung ebenfalls eine wichtige Rolle zu spielen.

Letztendlich ist die einzige Aussage der Studie, dass Kinder mit chronisch respiratorischen Erkrankungen und Beatmung bei stabiler Situation nicht auf einer Intensivstation verbleiben müssen. Allerdings ist die Zahl von Rückverlegungen in die Akutklinik mit 25 % relativ hoch. Unklar bleibt jedoch, ob dies auf noch mangelnde Erfahrung in dieser Einrichtung zurückzuführen ist.

### 8.1.23 Oktem et al.<sup>133</sup>

Tabelle 27: Oktem et al.<sup>133</sup>

EG	IV
Titel	Home ventilation for children with chronic respiratory failure in Istanbul
Journal	Respiration; international review of thoracic diseases
Publikationsjahr	2008
Technologie	Invasive oder nichtinvasive Beatmung
Land	Türkei
Fragestellung	Überprüfung der klinischen Situation und des Outcomes heimbeatmeter Kinder in Istanbul im Vergleich zu anderen Regionen in der Welt
Perspektive	Medizinische Perspektive
Population	Kinder (n = 34, medianes Alter: 5,1 Jahre) mit chronisch respiratorischer Insuffizienz, die häuslich beatmet werden (n = 11 Patienten mit inv. V. über ein Tracheostoma)
Zeitraum	2001 bis 2006
Statistik	Statistik mittels SPSS 11.0. Einfluss der Beatmung auf Gasaustausch und Sauerstoffsättigung wird mittels Wilcoxon signed-rank-Test ermittelt. Signifikanz bei p < 0,05
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Retrospektive Beschreibung einer Fallserie beatmeter Kinder aus der Universitätsklinik Istanbul mit Heimbeatmung über mehr als 3 Monate
Zielerkrankung	Chronische Atemweg- oder Lungenerkrankungen, NME, zentrale Atmungsregulationsstörungen
Einschlusskriterien	Kinder mit Heimbeatmung seit mehr als 3 Monaten
Ausschlusskriterien	Keine Angaben
Outcome	Klinischer Verlauf, Tod
Follow-up	Kontrolluntersuchungen in der Klinik alle 3 bis 6 Monate
Methodik	Retrospektive Datenerhebung. Ziel ist die klinische Situation und Outcome der aus dem KH entlassenen Kinder zu überprüfen
Ergebnisse	Die Zahl heimbeatmeter Kinder nimmt seit 2001 deutlich zu. Die Beatmungstherapie wird im Median im Alter von 1,8 Jahren begonnen. Ca. 2 Drittel werden nichtinvasiv, 1 Drittel invasiv beatmet. 80 % werden lediglich während des Schlafs beatmet, 20 % rund um die Uhr. 3 Kinder werden vom Ventilator entwöhnt, 11 Kinder versterben. Alle Kinder werden zu Hause von Angehörigen versorgt und erhalten keine Hilfe durch einen professionellen Pflegedienst. Trotzdem treten keine lebensbedrohlichen Komplikationen auf.
Schlussfolgerung der Autoren	Es wird ein schnell zunehmender Trend der Einleitung einer Heimbeatmungstherapie bei Kindern mit chronisch respiratorischer Insuffizienz beobachtet. In speziellen Fällen kann diese sicher angewendet werden, trotz fehlender Versorgung durch qualifizierte ambulante Pflege
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

EG = Evidenzgrad. Inv. V. = Invasive Ventilation. KH = Krankenhaus. NME = Neuromuskuläre Erkrankung. SPSS = Statistik- und Analysesoftware.

In der retrospektiven Fallserie<sup>133</sup> werden die Daten von 34 Kindern erfasst, bei denen zwischen 2001 und 2006 von der Universitätskinderklinik in Istanbul eine Heimbeatmungstherapie eingeleitet wurde. Die Kinder leiden an NME, pulmonalen, oder zentralnervösen Erkrankungen. Die Mehrzahl wird nichtinvasiv und nur während des Schlafs beatmet. Es gibt keine Versorgung durch einen ambulanten Pflegedienst, nicht einmal für invasiv beatmete Kinder. Deswegen muss eine entsprechend starke Selektion vorgenommen werden. Lebensbedrohliche akute Komplikationen sind nicht aufgetreten. Im Verlauf sterben elf, d. h. ungefähr ein Drittel der Kinder (sieben mit nichtinvasiver und vier mit invasiver Beatmung). Todesursache bei acht Kindern ist die fortschreitende Grunderkrankung und drei Kinder versterben im Krankenhaus an einer Pneumonie. Die Autoren wollen zeigen, dass auch in sog. Entwicklungsländern eine so aufwendige Therapie möglich ist und die Zahl der Anwendungen deutlich steigt.

Die Studie lässt keine Aussage über die allgemeine Versorgungssituation für invasiv beatmete Kinder in der Türkei zu. Sie beschreibt lediglich, dass Heimbeatmung in stark selektierten Fällen möglich ist.

### 8.1.24 Rachel et al.<sup>145</sup>

Tabelle 28: Rachel et al.<sup>145</sup>

EG	III
Titel	Long-term follow-up of home mechanical ventilation in young children with spinal cord injury and neuromuscular conditions
Journal	The Journal of pediatrics
Publikationsjahr	2003
Technologie	Invasive Heimbeatmung
Land	USA (Kalifornien)
Fragestellung	Untersuchung des Outcomes bei außerklinischer Beatmung bei Kindern mit Rückenmarkschädigung und NME
Perspektive	Medizinische Perspektive
Population	n = 46 Kinder des Ranchos Los Amigos National Rehabilitation Center – 7 Lost-to-follow-up. n = 39 Kinder (n = 23 NME; n=16 Querschnittslähmung) – invasiv beatmet über Trachealkanüle
Zeitraum	1980 bis 2000
Statistik	Kaplan-Meier-Überlebenskurve, Gruppenvergleich Querschnitt – NME: Mantel-Cox Log-rank-Statistik
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Retrospektive Fallserie
Zielerkrankung	Querschnittslähmung und NME
Einschlusskriterien	Beginn der Beatmung vor dem 6. Lebensjahr Leiden an einer der beiden Erkrankungen (Querschnittslähmung oder NME)
Ausschlusskriterien	Keine Angabe
Outcome	Überleben
Follow-up	Kontrolluntersuchungen am Zentrum, sowie Interviews
Methodik	Analyse des Outcomes und der Erfahrungen mit der Beatmung anhand Akteneinsicht und Interviews
Ergebnisse	90 % der Kinder sind 24 h beatmungspflichtig, 10 % nächtliche Beatmung. Ein Kind konnte geweannt werden. Durchschnittliche Beatmungszeit 11 Jahre 3 Monate (Range: 1 Jahr 9 Monate bis 31 Jahre 9 Monate) – außerklinische Beatmung im Schnitt: 8 Jahre 7 Monate (Range: 5 Monate bis 31 Jahre). Verlauf der Muskelschwäche: bei n = 24: im Wesentlichen unverändert, bei n = 3 Progression. Rehospitalisierung v. a. wegen Pneumonie (bei 60 % der Kinder) und geplanter Operation (v. a. Wirbelsäulenkorrekturoperation). Durchschnittliche Häufigkeit der Rehospitalisierungen: 1 x/Jahr 1-Jahres-Überleben: 97 %, 3-Jahres-Überleben: 97 %, 5-Jahres-Überleben: 84 %, 10-Jahres-Überleben: 71 %. 30 der 39 Kinder besuchen die Schule, 1 x Hochschulabschluss, 1 x Studium an Universität. Überwiegend positive Erfahrungen der Eltern

**Tabelle 28: Rachel et al.<sup>145</sup> – Fortsetzung**

Schlussfolgerung der Autoren	Entlassung von Kindern mit Querschnittslähmung/NME in die außerklinische Beatmung mit niedriger Morbidität und Mortalität und hoher Integration in die Gesellschaft möglich.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

EG = Evidenzgrad. h = Stunde. NME = Neuromuskuläre Erkrankung.

Deskriptive retrospektive Beschreibung des Langzeitverlaufs von Kindern, die wegen Querschnittslähmung oder NME tracheotomiert und invasiv beatmet werden.

Bei niedriger Patientenzahl gibt es eine hohe Rate an Lost-to-follow-up (15 %). Der Nachteil der Dokumentation ist, dass diese nur über Akteneinsicht und Interviews (subjektive Angaben möglich sowie das Problem der Datenqualität) geschieht. Eine explizite Datenbank ist nicht erwähnt. Nachteilig ist auch die monozentrische Anlage der Studie.

Die außerklinische Versorgung ist nicht exakt beschrieben, wenn auch die Mehrzahl der Patienten eine Pflege während der Tagesstunden erhält. Rehospitalisierungsraten werden nur in einem Nebensatz genannt und nicht zeitlich oder in Abhängigkeit von der Grunderkrankung aufgeführt.

Zusammenfassend ergibt sich aus dieser retrospektiven Beschreibung von einer Kohorte kindlicher Patienten mit invasiver Beatmung, dass eine außerklinische Beatmung mit niedriger Komplikations- und Rehospitalisierungsrate bei gleichzeitig hohem Grad an sozialer Integration (Kennzahl hierfür Schulbesuch, Schulabschluss, Studium) und langen Überlebenszeiten möglich ist.

## 8.2 Eingeschlossene Literatur – ökonomische Fragestellungen

Insgesamt vier Publikationen, werden für die Analyse der ökonomischen Fragestellungen herangezogen. Keine der eingeschlossenen Arbeiten stellt eine komparative, gesundheitsökonomische Evaluation dar und eine inkrementelle Ergebnisdarstellung wird nicht vorgenommen. Eine Übersicht der eingeschlossenen Literatur ist in Tabelle 29: Eingeschlossene Literatur der ökonomischen Fragestellungen dargestellt. Die Kostenerhebung der ersten Studie beruht auf der Befragung der Betreuungspersonen bezüglich Ressourcenverbrauch und pflegerischem Zeitaufwand<sup>154</sup>. Die ökonomische Betrachtung der zweiten Analyse bezieht sich auf die Darstellung der Tageskosten und vergleicht diese mit den Kosten auf der Intensivstation<sup>105</sup>. Die Daten der dritten Analyse stammen aus Krankenhausdaten des Gesundheitsministeriums und der Kostenanalyse des Heimversorgungsservices<sup>75</sup>. Die Datenanalyse der letzten Publikation<sup>129</sup> geht neben der Befragung behandelnder Ärzte aus den Kostendaten des Nationalen Gesundheitsdiensts (NHS) in England hervor. Die Kosten für den Sozialdienst und die Ausbildung der Pflegekräfte werden ebenfalls eingeschlossen. Keine der ökonomischen Bewertungen bezieht sich auf die Besonderheiten des deutschen Gesundheitssystems, sodass eine direkte Übertragbarkeit der Kosten nicht gewährleistet ist.

**Tabelle 29: Eingeschlossene Literatur der ökonomischen Fragestellungen**

Autor	Jahr	EG	Fallzahl	Technologie/Erkrankung
Guber et al. <sup>75</sup>	2002	III	n = 25	Kosten der invasiven und nichtinvasiven Heimbeatmung bei unterschiedlichen Erkrankungen
Lindsay et al. <sup>105</sup>	2004	IV	n = 102	Tageskosten in Pflegeheimen mit spezieller Weaning-Station bei Inv. V.-Patienten mit Langzeitbeatmung
Noyes et al. <sup>129</sup>	2006	III	n = 35	Kosten von inv. V. und NIV bei Heimbeatmung kongenitaler NME und Querschnittslähmung bei unterschiedlichen Versorgungskonzepten
Sevick et al. <sup>154</sup>	1996	III	n = 277	Kosten von inv. V. und NIV bei Heimbeatmung unterschiedlicher Grunderkrankungen aus Sicht der Angehörigen

EG = Evidenzgrad. Inv. V. = Invasive Ventilation. NIV = Nichtinvasive Ventilation. NME = Neuromuskuläre Erkrankung.

### 8.2.1 Guber et al.<sup>75</sup>

Tabelle 30: Guber et al.<sup>75</sup>

EG	III						
Titel	First experience with the home-care management system for respiratory patients in Israel						
Journal	The Israel Medical Association journal: IMAJ						
Publikationsjahr	2002						
Technologie	Invasive (n = 20) über Tracheotomie und nichtinvasive (n = 5) Heimbeatmung						
Land	Israel						
Fragestellung	Welchen Vorteil hat die Heimbetreuung von Patienten, die von teurer Gerätetechnik abhängig sind, im Hinblick auf die Kosteneffizienz und die Lebensqualität?						
Perspektive	Keine Angabe						
Population	n = 25 intermittierend oder kontinuierlich (n = 13) beatmete Patienten (Alter: 1 bis 72 Jahre, MW: 37,6 Jahre)						
Zeitraum	3 Jahre						
Statistik	Keine explizite Beschreibung der Statistik						
<b>Klinische Analyse</b>							
Design	Prospektive Kohortenstudie (Untersuchung des Einflusses der Beatmung auf die Lebensqualität, daneben Kosten-Effektivitäts-Analyse und Untersuchung der Machbarkeit häuslicher Beatmung)						
Zielerkrankung	Heterogene Indikationsgruppe: <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width: 70%;">Neurologische Schädigung</td> <td>10 Patienten</td> </tr> <tr> <td>Muskuläre Schädigung</td> <td>7 Patienten</td> </tr> <tr> <td>Erkrankung des Lungenparenchyms (meistens COPD)</td> <td>7 Patienten</td> </tr> </table>	Neurologische Schädigung	10 Patienten	Muskuläre Schädigung	7 Patienten	Erkrankung des Lungenparenchyms (meistens COPD)	7 Patienten
Neurologische Schädigung	10 Patienten						
Muskuläre Schädigung	7 Patienten						
Erkrankung des Lungenparenchyms (meistens COPD)	7 Patienten						
Einschlusskriterien	Patienten, die aus dem Krankenhaus entlassen sind						
Ausschlusskriterien	Keine Angabe						
Outcome	Untersuchung der Lebensqualität						
Follow-up	Keine Angabe						
Methodik	Sickness Impact Profile mit 140 Items in den Kategorien: soziale Interaktion, Fortbewegung, Mobilität, Körperbewegung, Schlaf, Nahrungsaufnahme, tägliche Arbeit, Tätigkeiten des täglichen Lebens, Kommunikation, Freizeitgestaltung, geistige Funktionen, Interaktion mit der Familie, persönliche Emotionen, Hygiene. Befragung der Patienten vor der Entlassung aus dem Krankenhaus und 1 Monat nachdem auf die Heimbeatmung umgestellt ist						
Ergebnisse	Dauer des stationären Aufenthalts vor Entlassung: Durchschnitt 181,2 Tage (Range: 18 bis 1.302 Tage). Beobachtungsdauer im Schnitt 405 Tage (Range: 60 bis 917 Tage), mit Rehospitalisierungsrate 3,3 ± 6,5 Tage/Patient/Jahr. Geringe Mortalität (n = 3 im Beobachtungszeitraum) Außerklinische Beatmung führt zu einer signifikant höheren Lebensqualität						
<b>Gesundheitsökonomische Analyse</b>							
Art der Analyse	Kostenanalyse anhand der KH-Daten des Gesundheitsministeriums und der Kostenanalyse des Heimversorgungsservices Kosten der Heimbeatmung entsprechen den Durchschnittskosten aller 25 beobachteten Patienten						
Endpunkte	Monatliche Kosten der Heimbeatmung im Vergleich zu den monatlichen Kosten für die Betreuung im Krankenhaus						
Kosten	Direkte Kosten inkl. der Kosten für das Equipment (angenommene Amortisationszeit: 3 Jahre), Wartungskosten, Einwegartikel und Personalkosten für Therapie und Betreuung Kosten für Medikamente werden nicht berücksichtigt						
Diskontierung	Keine Angabe						
Sensitivitätsanalyse	Keine						



**Tabelle 30: Guber et al.<sup>75</sup> – Fortsetzung**

Ergebnisse	Klinik: 11.000 USD/Monat, außerklinisch 3.550 USD/Monat
Schlussfolgerung der Autoren	Heimbeatmung ist preiswerter als die andauernde Betreuung im Krankenhaus und verbessert gleichzeitig die Lebensqualität der Patienten
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

COPD = Chronisch obstruktive Lungenerkrankung. EG = Evidenzgrad. KH = Krankenhaus. MW = Mittelwert. USD = Amerikanischer Dollar.

Die retrospektive Kohortenstudie<sup>75</sup> betrachtet eine Gruppe von insgesamt 25 Patienten, die sich trotz der kleinen Patientenzahl in verschiedener Hinsicht als heterogen darstellt. Neben den unterschiedlichen Indikationen werden sowohl invasiv als auch nichtinvasiv beatmete Personen berücksichtigt.

Die dargestellten Kosten beruhen auf den Krankenhausdaten des israelischen Gesundheitsministeriums und den Daten eines ambulanten Betreuungsdiensts. Eine Übertragung der Daten auf das deutsche Gesundheitssystem ist nicht uneingeschränkt möglich. Alle Patienten werden von einem Anbieter für häusliche Betreuung (Mediscan Systems Ltd.) zwei Jahre lang gepflegt.

Die monatlichen Kosten der Patienten mit neurologischen oder muskulären Beeinträchtigungen schwanken zwischen 2.813 USD und 4.688 USD, wobei die Kosten jedes einzelnen Patienten als monatliche Gesamtkosten angegeben werden. Eine Aufschlüsselung nach Kostenstellen oder -arten wird nicht vorgenommen. Die genannten Kosten beziehen sich darüber hinaus ausschließlich auf den ersten Monat der Heimbeatmung.

## 8.2.2 Lindsay et al.<sup>105</sup>

**Tabelle 31: Lindsay et al.<sup>105</sup>**

<b>EG</b>	<b>IV</b>														
Titel	Shifting care of chronic ventilator-dependent patients from the intensive care unit to the nursing home														
Journal	Joint Commission journal on quality and safety														
Publikationsjahr	2004														
Technologie	Entwöhnung von Inv. V.-Patienten nach Langzeitbeatmung														
Land	USA														
Fragestellung	Untersuchung, in wie weit ein erfolgreiches Weaning in einem Pflegeheim mit einer speziellen Weaning-Station, möglich ist														
Perspektive	Gesamtgesellschaftliche Perspektive														
Population	Outcome von n = 102 Patienten, die langzeitbeatmet aus dem Krankenhaus (Intensivstation) in ein Pflegeheim verlegt werden														
Zeitraum	1997 bis 2002														
Statistik	Kein expliziter Absatz über verwendete Statistik – beschreibende Studie														
<b>Klinische Analyse</b>															
Design	Retrospektive Kohortenstudie														
Zielerkrankung	Die 102 eingeschlossenen Patienten sind von unterschiedlichen Grunderkrankungen betroffen: <table border="1" data-bbox="587 1608 1177 1850"> <thead> <tr> <th>Erkrankung</th> <th>Anzahl</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Chronische Lungenerkrankung</td> <td>22</td> </tr> <tr> <td>Akute Lungenerkrankung</td> <td>3</td> </tr> <tr> <td>Postoperative Ventilatorabhängigkeit</td> <td>39</td> </tr> <tr> <td>Kardiopulmonale Erkrankung</td> <td>4</td> </tr> <tr> <td>Neurologische Erkrankung</td> <td>28</td> </tr> <tr> <td>Andere</td> <td>6</td> </tr> </tbody> </table>	Erkrankung	Anzahl	Chronische Lungenerkrankung	22	Akute Lungenerkrankung	3	Postoperative Ventilatorabhängigkeit	39	Kardiopulmonale Erkrankung	4	Neurologische Erkrankung	28	Andere	6
Erkrankung	Anzahl														
Chronische Lungenerkrankung	22														
Akute Lungenerkrankung	3														
Postoperative Ventilatorabhängigkeit	39														
Kardiopulmonale Erkrankung	4														
Neurologische Erkrankung	28														
Andere	6														
Einschlusskriterien	Patienten mit chronischer Ventilatorabhängigkeit														
Ausschlusskriterien	Keine Angabe														
Outcome	Untersuchung des Weaning-Erfolgs														
Follow-up	Kein Follow-up														
Methodik	Verwendung von Weaning-Protokollen														

**Tabelle 31: Lindsay et al.<sup>105</sup> – Fortsetzung**

Ergebnisse	Erfolgreiches Weaning mithilfe von speziell ausgebildeten Pflegekräften und Atem-, Physiotherapeuten und Logopäden bei 86 Patienten, n = 23 verwenden Langzeit-NIV. Subgruppe von neuromuskulär erkrankten Patienten (n = 28) – hier verwenden 8 der 11 erfolgreich geweanteten Patienten NIV. Die Zeit bis zur vollständigen Entwöhnung beträgt 46 Tage. Spezialisiertes Personal auf der Weaning-Station notwendig.																				
<b>Gesundheitsökonomische Analyse</b>																					
Art der Analyse	Einrichtungsspezifische Durchschnittskosten																				
Endpunkte	Gesamtkosten pro Patient pro Tag																				
Kosten	Variable Tageskosten pro Patient (Personal- und Neben-, Verwaltungs-, Laborkosten, Hausreinigung, Verpflegung, Sozialdienst)																				
Diskontierung	Keine																				
Sensitivitätsanalyse	Keine																				
Ergebnisse	Kosten pro Patient pro Tag mit Berücksichtigung der Variabilität über 3 Jahre zwischen 1998 und 2000: <table border="1" data-bbox="592 730 1390 902"> <thead> <tr> <th>Kosten pro Tag (in USD)</th> <th>1998</th> <th>1999</th> <th>2000</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Personalkosten</td> <td>162,48</td> <td>170,27</td> <td>153,30</td> </tr> <tr> <td>Lohnnebenkosten</td> <td>118,37</td> <td>85,89</td> <td>86,29</td> </tr> <tr> <td>Andere variable Kosten</td> <td>38,94</td> <td>46,59</td> <td>58,00</td> </tr> <tr> <td>Gesamt</td> <td>319,79</td> <td>302,75</td> <td>297,59</td> </tr> </tbody> </table> Vergleich mit den Kosten während des stationären Aufenthalts auf der Intensivstation (ca. 1.200 USD/Tag). Weitere Versorgung in Langzeitpflegeeinrichtungen ermöglicht Kosteneinsparungen für die Krankenhäuser in den USA über 6 Jahre von 18,5 Mio. USD.	Kosten pro Tag (in USD)	1998	1999	2000	Personalkosten	162,48	170,27	153,30	Lohnnebenkosten	118,37	85,89	86,29	Andere variable Kosten	38,94	46,59	58,00	Gesamt	319,79	302,75	297,59
Kosten pro Tag (in USD)	1998	1999	2000																		
Personalkosten	162,48	170,27	153,30																		
Lohnnebenkosten	118,37	85,89	86,29																		
Andere variable Kosten	38,94	46,59	58,00																		
Gesamt	319,79	302,75	297,59																		
Schlussfolgerung der Autoren	Pflegeheime mit speziellen Weaning-Stationen können eine sichere Weaning-Umgebung darstellen. Gleichzeitig kann durch die Betreuung der Patienten in diesen Pflegeheimen, im Vergleich zu der Betreuung im Krankenhaus, eine erhebliche Kosteneinsparung erzielt werden.																				
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe																				

EG = Evidenzgrad. Inv. V. = Invasive Ventilation. NIV = Nichtinvasive Ventilation. USD = Amerikanischer Dollar.

Die retrospektive Studie<sup>105</sup> betrachtet sowohl den Aspekt des Weaning-Erfolgs als auch die Betreuungskosten unabhängig von der Grunderkrankung der Patienten. Ein Rückschluss auf die Erfolgsraten und den Arbeitsaufwand bei Patienten mit NME ist daher nicht möglich. Auch das Fehlen einer Kontrollgruppe erschwert die Vergleichbarkeit der Studie. Im Hinblick auf die Nachvollziehbarkeit der Kostenerhebung sind methodische Schwächen gegeben. So werden Fixkosten der Einrichtung (Abschreibungskosten von Gebäude sowie Equipment, Instandhaltungskosten, Steuern) und Kosten für die medikamentöse Behandlung bei der Kostenbetrachtung ausgeblendet. Die Zusammensetzung der Gesamtkosten ist darüber hinaus nur ansatzweise dargestellt. So werden Personalkosten pro Tag und Patient dargestellt, aber keine Angaben zur Berechnung eines Durchschnittswerts, wie z. B. den Kosten der Pflegeminute gemacht.

Eine Einschränkung, auf die die Autoren der Studie selbst verweisen, ist die fehlende Einteilung zur Schwere der Erkrankung. Ein Vergleich zu anderen Analysen ist damit auch aus Sicht der Autoren nicht möglich.

Da sich die Studie auf die Versorgungssituation in den USA bezieht, ist eine Übertragbarkeit der Kosten auf den deutschen Versorgungskontext zusätzlich nicht uneingeschränkt gegeben.

**8.2.3 Noyes et al.<sup>129</sup>****Tabelle 32: Noyes et al.<sup>129</sup>**

<b>EG</b>	<b>III</b>
Titel	Resource use and service costs for ventilator-dependent children and young people in the UK (Provisional record)
Journal	Health and Social Care in the Community
Publikationsjahr	2006
Technologie	Invasive und nichtinvasive Langzeitbeatmung
Land	England
Fragestellung	Wie verhalten sich der Ressourcenverbrauch und die Kosten ventilationsabhängiger Kinder, die zu Hause versorgt werden, im Vergleich zur Versorgung im Krankenhaus?
Perspektive	Gesamtgesellschaftliche Perspektive
Population	Beatmete Kinder und Jugendliche (n = 35; 24 Patienten leben zu Hause, 12 Patienten werden für 24 h täglich beatmet, n = 16 Inv. V.) Rekrutierung der Indexpatienten durch Befragung von 11 Fachärzten, die sich auf Langzeitbeatmung von Kindern spezialisiert haben.
Zeitraum	September 2001 bis März 2003
Statistik	Nicht beschrieben
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Befragung von 19 Kindern und den Eltern von allen 35 Kindern Einteilung der Kinder in verschiedene Gruppen (12 Monate im Krankenhaus, ein Teil der Zeit im Krankenhaus, häusliche Versorgung mit verschiedenen qualifizierten Pflegediensten)
Zielerkrankung	Kongenitale NME und Querschnittslähmung
Einschlusskriterien	Ventilationsabhängige Kinder und Jugendliche unter 19 Jahren
Ausschlusskriterien	Keine Angabe
Outcome	Variante des Client Services Receipt Inventory: Bestimmung der Art der Unterbringung und der Häufigkeit der Kontakte zu unterschiedlichen Ärzten, Sozialdiensten und Therapeuten
Follow-up	Keine Angabe
Ergebnisse	Die Häufigkeit der stationären Aufnahme beträgt bei heimbeatmeten Patienten im Mittel 9,7 (Range: 1 bis 63) und der Arztbesuche 7,7 (Range: 1 bis 25). Die Kontrollgruppen dieser Altersklasse haben im Mittel 7 bzw. 4 Krankenhausaufenthalte im Jahr und 6 bzw. 3 Arztkontakte (allgemeine Population 0 bis 4 Jahre bzw. 5 bis 15 Jahre). Keine Angabe des Range.
<b>Gesundheitsökonomische Analyse</b>	
Art der Analyse	Retrospektive Kostenerhebung
Endpunkte	Kosten pro Patient pro Jahr
Kosten	Direkte Kosten für Equipment, Leistungen der versorgenden Krankenhäuser (stationär und ambulant), Nutzung von Notfalldienstleistungen und therapeutischer Leistungen (z. B. Physiotherapie), medizinische Grundversorgung (z. B. Zahnarzt), Sozialdienste, Schulbildung (inkl. Transport), Krankenpflege. Für Geräte: Annahme der Amortisation von 5 Jahren sowie jährlich 15 % der Kosten für Unterhalt und Wartung.
Diskontierung	Keine
Sensitivitätsanalyse	Keine
Ergebnisse	Insgesamt werden die Kosten für langzeitbeatmete Kinder zu 92 % durch das nationale Gesundheitssystem getragen. In den meisten Fällen ist eine häusliche Versorgung preiswerter als die Krankenhausbehandlung. So werden mittlere Kosten der 24 Patienten, die zu Hause betreut werden, von 104.352 GBP/Jahr (Range: 10.008 bis 331.619 GBP/Jahr) ermittelt. Die mittleren Kosten der 7 Indexpatienten, die im Krankenhaus betreut werden, betragen hingegen 482.259 GBP/Jahr (Range: 335.489 bis 633.732 GBP/Jahr). Aufwand abhängig u. a. von der Komplexität der Beatmung.

**Tabelle 32: Noyes et al.<sup>129</sup> – Fortsetzung**

Ergebnisse (Fortsetzung)	Zusätzlich Vergleich der Kosten in verschiedenen Einrichtungen, mit unterschiedlichen Heimbeatmungskonzepten:	
	Betreuungsform	GBP/Jahr
	Intensivstation	630.388
	Langzeitbeatmungsheim	301.888
	Kinderstation	155.158
	24h-Betreuung durch Kinderkrankenschwester	239.855
	24h-Betreuung (50 % Kinderkrankenschwester, 50 % Healthcare assistant)	200.515
	24h-Betreuung durch Healthcare assistant	161.174
	Betreuung durch die Eltern	46.483
Schlussfolgerung der Autoren	Im direkten Vergleich ist die Betreuung der Patienten zu Hause meistens kostengünstiger als die Betreuung in der Klinik. Dies ist jedoch im starken Maß abhängig von der Komplexität und dem Umfang der Betreuung durch Fachkräfte, der Krankenhauseinweisungen sowie dem Maß der Unterstützung durch die Eltern selbst. So ist beispielsweise die Betreuung zu Hause über 24 h durch eine ausgebildete Krankenschwester nicht grundsätzlich kostengünstiger.	
Finanzierung/Interessenkonflikte	Smith and Nephew Foundation Fellowship und MRC Training Fellowship in Health Services. Ein Interessenkonflikt kann nicht ausgeschlossen werden.	

EG = Evidenzgrad. GBP = Britisches Pfund. h = Stunde. Inv. V. = Invasive Ventilation. MRC = Medical Research Council. NME = Neuromuskuläre Erkrankung.

Die in der Erhebung<sup>129</sup> angegebenen Kosten beziehen sich auf das Referenzjahr 2002, eine Diskontierung der Kosten wird nicht vorgenommen.

Der meistens große Range der ermittelten Kosten weist auf eine stark heterogene Gruppe von Patienten hin, die mit einem unterschiedlichen Grad der Beeinträchtigung unterschiedlich hohe Kosten erzeugen. Eine qualitative Bewertung zu Konsequenzen der Beatmung oder zur Lebensqualität in Abhängigkeit des Versorgungskonzepts wird nicht angegeben. Laut den Autoren der vorliegenden Arbeit wird eine Erhebung zu Wahrnehmung der Eltern und der Kinder bezüglich der Lebensqualität der Kinder im Rahmen einer anderen Veröffentlichung publiziert. Die Erhebung der Lebensqualität wird dabei auf Kinder über fünf Jahre beschränkt, sodass in diesem Zusammenhang nur noch zwei Kinder befragt werden, die im Krankenhaus versorgt werden. Eine Interpretation dieses Aspekts ist daher nur begrenzt möglich.

Die Kosten, die für die Beatmung in einem entsprechenden Heim angegeben werden, werden berechnet, indem die Gesamtkosten durch die Bettenzahl der Einrichtung und 24-Stunden-Perioden pro Jahr dividiert werden. Diese Schätzung spiegelt somit nicht den tatsächlichen Aufwand eines heimbeatmeten Patienten mit NME wieder. Die Kosten der Familie werden nicht eingeschlossen.

Die Kosten dieser Analyse können nicht ohne Einschränkung auf den deutschen Versorgungskontext übertragen werden, da die in Großbritannien verwendeten Versorgungskonzepte zugrunde gelegt werden.

## 8.2.4 Sevick et al.<sup>154</sup>

**Tabelle 33: Sevick et al.<sup>154</sup>**

<b>EG</b>	<b>III</b>
Titel	Economic cost of home-based care for ventilator-assisted individuals
Journal	Chest
Publikationsjahr	1996
Technologie	Patienten mit und ohne Tracheotomie im Vergleich
Land	USA (37 Staaten)
Fragestellung	Messung der direkten und indirekten Kosten, die bei der Pflege einer beatmungspflichtigen Person zu Hause, entstehen
Perspektive	Betreuungspersonen

**Tabelle 33: Sevick et al.<sup>154</sup> – Fortsetzung**

Population	277 Familienangehörige (19,7 %) von 239 zu Hause lebender beatmungspflichtiger Patienten, 44 der insgesamt 239 Patienten ohne Tracheotomie																		
Zeitraum	Keine Angabe																		
Statistik	Für Variable einzelner Kategorien Chi-Quadrat-Statistik, für quantitative Variable Varianzanalyse, Post-hoc-Vergleiche mittels Scheffé-Prozedur auf Signifikanzlevel von 0,05, Kostenunterschiede in Bezug auf Gesundheits- und soziodemografische Variable mittels Student-t-Test oder Mann-Whitney-U-Statistik, für quantitative Variable Spearman Korrelationskoeffizient																		
<b>Klinische Analyse</b>																			
Design	Kohortenstudie (Fragebogen, Querschnittsuntersuchung)																		
Zielerkrankung	<p>Patienten, die von den befragten Personen betreut werden, haben unterschiedliche Grunderkrankungen:</p> <table border="1"> <tr> <td>Degenerative, NME</td> <td>40,2 %</td> </tr> <tr> <td>Verletzung des Rückenmarks</td> <td>18,8 %</td> </tr> <tr> <td>Chronische Lungenerkrankung</td> <td>17,2 %</td> </tr> <tr> <td>Angeborene Fehlbildung</td> <td>7,5 %</td> </tr> <tr> <td>Frühgeburt</td> <td>3,8 %</td> </tr> <tr> <td>Maligne Entartung</td> <td>2,9 %</td> </tr> <tr> <td>Hirn oder Hirnstammverletzung</td> <td>2,9 %</td> </tr> <tr> <td>Schlafapnoe</td> <td>1,7 %</td> </tr> <tr> <td>Fehlende Daten</td> <td>5,0 %</td> </tr> </table>	Degenerative, NME	40,2 %	Verletzung des Rückenmarks	18,8 %	Chronische Lungenerkrankung	17,2 %	Angeborene Fehlbildung	7,5 %	Frühgeburt	3,8 %	Maligne Entartung	2,9 %	Hirn oder Hirnstammverletzung	2,9 %	Schlafapnoe	1,7 %	Fehlende Daten	5,0 %
Degenerative, NME	40,2 %																		
Verletzung des Rückenmarks	18,8 %																		
Chronische Lungenerkrankung	17,2 %																		
Angeborene Fehlbildung	7,5 %																		
Frühgeburt	3,8 %																		
Maligne Entartung	2,9 %																		
Hirn oder Hirnstammverletzung	2,9 %																		
Schlafapnoe	1,7 %																		
Fehlende Daten	5,0 %																		
Einschlusskriterien	Zufallsstichprobe aus 1.400 Patienten, die von einem Anbieter ambulanter Gesundheitsdienstleistungen betreut werden																		
Ausschlusskriterien	Keine Angabe																		
Outcome	Betreuungsstunden, Häufigkeiten der Arztbesuche und der Krankenhausaufenthalte, funktionelle Abhängigkeit																		
Follow-up	Kein Follow-up																		
Methodik	<p>Angehörige beteiligten sich an einer Fragebogenaktion (Home Ventilator Care Cost and Utilisation Survey)</p> <p>Die Erhebung der funktionellen Abhängigkeit erfolgte mit einem modifizierten Katz-Index</p>																		
Ergebnisse	<p>Antworten von 239 Familienangehörigen werden ausgewertet (Ø 17 h Beatmung täglich, Ø 83 Monate beatmungspflichtig). Übernahme der Pflege durch Ehepartner (43,5 %) oder Eltern (40,6 %), 75,7 % weiblich, für durchschnittlich <math>12 \pm 7,46</math> h täglich.</p> <p>Innerhalb der 12 Monate vor der Erhebung erfolgen <math>1,4 \pm 4,75</math> Hausbesuche durch einen Arzt, <math>6,3 \pm 11,73</math> Arztbesuche der beatmungspflichtigen Patienten und <math>2,2 \pm 1,93</math> Krankenhausaufenthalte, wobei im Durchschnitt <math>21,2 \pm 40,95</math> Tage im Krankenhaus verbracht werden.</p> <p>Bei 208 Familienmitgliedern wird ein mittlerer Katz-Index von <math>7,2 \pm 9,82</math> (von max. 39 möglichen Punkten) angegeben.</p>																		
<b>Gesundheitsökonomische Analyse</b>																			
Art der Analyse	Kostenanalyse mit Methodenentwicklung zur Ermittlung der direkten (medizinischen), indirekten (z. B. Lohnverlust der Pflegepersonen) und Gesamtkosten im häuslichen Bereich beatmeter Patienten																		
Endpunkte	Direkte Kosten; indirekte Kosten; monatliche Gesamtkosten in Abhängigkeit pulmonale Erkrankung/keine pulmonale Erkrankung und Tracheotomie/keine Tracheotomie																		
Kosten	<p>Kosten der ärztlichen Versorgung (Kosten eines Arztbesuchs, Kosten für einen Hausbesuch, DRG-Kosten für Krankenhausaufenthalte, Kosten der Fachpflegeeinrichtung, Kosten für Physio- und Ergotherapie), Kosten der häuslichen Krankenpflege, Out of pocket-Kosten, Anschaffungskosten, Anstieg der Energiekosten:</p> <p>Einkommenseinbußen der Pflegepersonen, die auf die Pfl egetätigkeit des Angehörigen zurück zu führen sind.</p>																		
Diskontierung	Umrechnung einmaliger Anschaffungen auf den Zeitraum von 1 Monat (Diskontierung von 5 %)																		
Sensitivitätsanalyse	Keine																		

**Tabelle 33: Sevick et al.<sup>154</sup> – Fortsetzung**

Ergebnisse	<b>Direkte Kosten in USD (pro Monat)</b>	<b>MW</b>	<b>SD</b>	<b>Range</b>
	Ärztliche Versorgung	2.191	4.153	0 bis 28.198
	Häusliche Pflege (LPN)	5.265	6.482	0 bis 28.794
	Häusliche Pflege (RN)	6.892	8.765	0 bis 38.500
	Out of pocket	225	533	0 bis 4.300
	Einmalige Anschaffung	50	113	0 bis 833
	Energiekosten (Anstieg)	75	113	0 bis 1.000
	Je nach Stundensatz für Pflege (28 oder 38 USD) betragen die durchschnittlichen Gesamtkosten 7.642 oder 8.596 USD/Monat. Der pflegerische Zeitaufwand ist bei invasiver oder nichtinvasiver Beatmung gleich. Tracheotomierte (invasiv beatmete) Personen benötigen jedoch eine erhöhte Anzahl spezieller Verrichtungen und Hilfsmittel. Die Gesamtkosten werden für tracheotomierte Personen auf 9.519 USD/Monat berechnet, die Kosten für nichtinvasiv beatmete Personen auf 4.441 USD/Monat.			
Schlussfolgerung der Autoren	Die Betreuung heimbeatmeter Patienten zu Hause ist arbeits- und kostenintensiv. Viele Betreuungspersonen sehen aber die Pflege ihres Angehörigen nicht als negativ an und ziehen keine andere Versorgungseinrichtung in Betracht. Im Vergleich zu den Kosten, die in entsprechenden Pflegeeinrichtungen ermittelt werden (Adams et al. 1992), liegen die Kosten der vorliegenden Studie signifikant darunter.			
Finanzierung/Interessenkonflikte	Agency for Health Care Policy and Research, Central Research Development Fund. University of Pittsburgh. Kein Hinweis auf Interessenskonflikt.			

DRG = Diagnosis Related Groups. EG = Evidenzgrad. h = Stunde. Katz-Index = Score zur Erfassung der Alltagsfunktionen. LPN = Licensed Practical Nurse. MW = Mittelwert. NME = Neuromuskuläre Erkrankung. RN = Registered Nurse. SD = Standardabweichung. USD = Amerikanischer Dollar.

Neben den direkten Kosten der Heimbeatmung werden in der Erhebung<sup>154</sup> auch die indirekten Kosten angegeben. Von 222 Betreuungspersonen, die dazu eine Angabe gemacht haben, passen 110 Personen ihr Arbeitsverhältnis der neuen Situation an. Von diesen Personen hören 54 vollständig auf zu arbeiten, während 37 Personen die Anzahl der Stunden verringern, 16 die Arbeitsstelle wechseln und drei die Stundenzahl erhöhen. Insgesamt bedeutet dies zum Zeitpunkt der Erhebung Verdiensteinbußen von 584 USD/Monat (Standardabweichung [SD]: 864 USD/Monat).

Die größte Einschränkung der Arbeit ist in der Rekrutierung der Studienteilnehmer begründet. Laut Aussage der Autoren werden die Studienteilnehmer über ambulante Pflegedienstleistungen kontaktiert. Ein direkter Kontakt zu den Patienten darf nicht hergestellt werden, woraus Selektionsbias und damit ein negativer Einfluss auf die externe Validität resultieren können. Auch der Grad der Nichtbeantwortung durch kontaktierte Patienten und Angehörige kann nicht ermittelt werden. Die eingeschlossene Patientenkohorte ist eine stark heterogene Patientengruppe mit unterschiedlichen Grunderkrankungen. Lediglich 40 % der Patienten sind von einer degenerativen NME betroffen, was eine Aussage zu dieser Indikationsgruppe erschwert. Gleichzeitig schwanken auch die Betreuungskosten, was im Hinblick auf die heterogene Patientengruppe, auf die unterschiedliche funktionelle Abhängigkeit und auf die Zeit, die der Patient täglich beatmet wird, zurückzuführen ist. Unabhängig von der Grunderkrankung wird bei den Patienten durchschnittlich eine Betreuungszeit von zwölf Stunden/Tag (SD: 7,93 Stunden/Tag) benötigt. Die Studie bezieht sich auf die Gegebenheiten des Gesundheitssystems der USA von 1994. Die ermittelten Kosten sind daher nur unzureichend auf die aktuelle Situation in Deutschland übertragbar.

### 8.3 Eingeschlossene Literatur – soziale und ethische Fragestellungen

Für die Beantwortung sozialer und ethischer Fragestellungen werden insgesamt 22 Literaturquellen ermittelt, die in Tabelle 34: Eingeschlossene Literatur der sozialen und ethischen Fragestellungen, in Form einer Übersicht dargestellt werden. 14 Publikationen beinhalten eine Erhebung der Lebensqualität meistens in Form von Fragebögen oder standardisierten Interviews. Während sich vier Studien auf die Befragung der Betreuungspersonen beschränken<sup>93, 94, 120, 180</sup>, wird in sieben Publikationen<sup>33, 85, 89, 114, 125, 127, 128</sup> eine Befragung sowohl der Patienten als auch der Pflegekräfte vorgenommen. Die

Lebensqualität wird darüber hinaus in zwei Untersuchungen<sup>90, 144</sup> verglichen: die einer Kohorte von invasiv beatmeten Patienten sowie die einer Kohorte von Patienten, die die invasive Form der Beatmung ablehnten. Eine weitere Studie<sup>21</sup> stellt eine Einschätzung zu der Lebensqualität betroffener Kinder aus dem Blickwinkel der Pflegekräfte im Vergleich zu dem Blickwinkel der Ärzte, dar. Eine Bewertung bestehender Versorgungskonzepte und eine Beurteilung der Betreuungsangebote werden in fünf Publikationen<sup>74, 83, 113, 122, 177</sup> mithilfe von Befragungen vorgenommen. Drei weitere Publikationen<sup>73, 95, 106</sup> ermöglichen einen Überblick über die Formen medizinischer Versorgung und die Verbreitung der invasiven Heimbeatmung bei Patienten mit NME z. B. im Vergleich zu Patienten mit pulmonalen Erkrankungen.

**Tabelle 34: Eingeschlossene Literatur der sozialen und ethischen Fragestellungen**

Autor	Jahr	EG	Fallzahl	Untersuchung
Bach et al. <sup>21</sup>	2003	IV	n = 53	Einschätzung der QoL heimbeatmeter Kinder mit SMA Typ I durch Pflegepersonen und Ärzte
Brooks et al. <sup>31</sup>	2004	IV	n = 26	QoL heimbeatmeter Patienten (Inv. V. und NIV) mit verschiedenen Formen der NME
Graham et al. <sup>73</sup>	2007	III	n = 197	Population von Kindern mit Langzeitbeatmung bei unterschiedlicher Grunderkrankung in Massachusetts
Graham et al. <sup>74</sup>	2008	IV	n = 480	Quantitative und qualitative Datensammlung heimbeatmeter Kinder mit vorwiegend (71 %) neurologischen Erkrankungen und NME
Hewitt-Taylor <sup>83</sup>	2004	IV	n = 35	Einschätzung der Qualifikation ambulanter Pflegekräfte durch Pflegeorganisationen
Hirano et al. <sup>85</sup>	2006	IV	n = 27	QoL invasiv beatmeter Patienten mit ALS aus Sicht des Patienten und der Familienangehörigen
Kaub-Wittemer et al. <sup>89</sup>	2003	III	n = 52	QoL von Patienten mit ALS und deren Pflegekräfte
Klang et al. <sup>90</sup>	2008	III	n = 46	Schlafqualität von invasiv vs. nichtinvasiv beatmeten Patienten mit Post-Polio-Syndrom und nichtinvasiv beatmeten Patienten mit NME
Kuster et al. <sup>93</sup>	2004	IV	n = 38	QoL der Mütter heimbeatmeter Kinder mit NME
Kuster et al. <sup>94</sup>	2006	IV	n = 38	QoL der Mütter heimbeatmeter Kinder mit NME
Laub et al. <sup>95</sup>	2004	IIb	Keine	Prävalenz der Heimbeatmung und Verschreibungsverhalten der Ärzte
Lloyd-Owen et al. <sup>106</sup>	2005	III	329 Zentren	Anwendungsmuster der Heimbeatmung bei verschiedenen europäischen Ländern
Margolan et al. <sup>113</sup>	2004	IV	n = 15	Befragung zu Faktoren der QoL von den Familienangehörigen heimbeatmeter Kinder
Markström et al. <sup>114</sup>	2002	IIb	n = 91	QoL von außerklinisch beatmeten Patienten (Inv. V. und NIV) mit NME und thorakal-restriktiven Erkrankungen
Montagnino et al. <sup>120</sup>	2004	Iv	n = 50	QoL und Stressbewältigung von Familienmitgliedern invasiv beatmeter Kinder mit zusätzlicher Gastrotomie
Moss et al. <sup>122</sup>	1993	IV	n = 19	Familiäre Belastung bei der Heimbeatmung von Patienten mit ALS
Nelson et al. <sup>125</sup>	2004	IV	n = 49	QoL langzeitbeatmeter Kinder nach Rückenmarkverletzungen
Noyes <sup>127</sup>	2002	IV	n = 34	Interviews zur QoL heimbeatmeter Kinder und Jugendliche mit unterschiedlichen Grunderkrankungen
Noyes <sup>128</sup>	2006	IV	n = 35	Beschreibung der Erfahrungen und Meinungen beatmeten Kindern und Eltern bezüglich Gesundheit und QoL der Kinder
Rabkin et al. <sup>144</sup>	2003	IV	n = 72	Einflussfaktoren der Entscheidungsfindung für oder gegen die Tracheotomie
Vitacca et al. <sup>177</sup>	2008	Ib	n = 240	Reduktion von KH-Aufnahmen, Exazerbationen und Anforderungen von Hausarztbesuchen bei Patienten mit COPD und NME
Wang et al. <sup>180</sup>	2008	IV	n = 17	Erfahrungsberichte von Pflegepersonen invasiv beatmeter Kinder

ALS = Amyotrophe Lateralsklerose. COPD = Chronisch obstruktive Lungenerkrankung. EG = Evidenzgrad. Inv. V. = Invasive Ventilation. KH = Krankenhaus. NIV = Nichtinvasive Ventilation. NME = Neuromuskuläre Erkrankung. QoL = Lebensqualität. SMA = Spinale Muskelatrophie.

### 8.3.1 Bach et al.<sup>21</sup>

 Tabelle 35: Bach et al.<sup>21</sup>

EG	IV
Titel	Spinal muscular atrophy type 1 quality of life
Journal	American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation
Publikationsjahr	2003
Technologie	Heimbeatmung (invasiv und nichtinvasiv)
Land	USA (New Jersey, Missouri, Pennsylvania)
Fragestellung	Vergleich der von Ärzten eingeschätzten gesundheitsbezogenen Lebensqualität von Kindern mit SMA Typ I mit derjenigen, die die Pflegepersonen einschätzen
Perspektive	Lebensqualität (ethische Perspektive)
Population	N = 53 Kindern mit SMA, (NIV: n = 39, Inv. V.: n = 14)
Zeitraum	1996 bis September 2001
Statistik	Angabe der Daten als Mittelwert und Standardabweichung. Datenanalyse mittels Varianzanalyse und bei Nicht-Gleichverteilung mittels nichtparametrischem Mann-Whitney-U-Test, auf Gruppenunterschiede. Bonferroni Korrekturfaktor für multiple Vergleiche (in diesem Fall 16), entsprechend einer Signifikanz bei $p < 0,003$
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Lebensqualitätsstudie
Zielerkrankung	SMA Typ I
Einschlusskriterien	Ärzte (alle, die zufällig in Kontakt mit den Familien und Kindern haben) Betreuungspersonen von invasiv oder nichtinvasiv beatmeten Kindern sowie als Vergleichsgruppe 30 Eltern, die ihre gesunden Kinder beurteilen
Ausschlusskriterien	Keine Angabe
Outcome	Lebensqualität – eingeschätzt von Ärzten und Pflegekräften anhand von Fragebögen
Follow-up	Keine Angabe
Methodik	Untersuchung über die Einschätzung der Lebensqualität, ermittelt durch Fragebögen, die sowohl den nächsten Angehörigen/Pflegepersonen als auch den Ärzten geschickt werden Fragebögen enthalten Fragen bis zu 6 Qualitäten des Lebens mittels einer 10-Punkte-Likert-Skala: Zufriedenheit Interesse Freundlichkeit Freude Hoffnung Anerkennung/Wertschätzung sowie 10 gegensätzliche Adjektivpaare
Ergebnisse	Gute Rücklaufquote bei Pflegekräften (87 % der betroffenen Patienten). Deutlich positivere Einschätzung der Lebensqualität durch Angehörige/ Pflegekräfte als durch die behandelnden Ärzte ( $p < 0,0001$ ). Im Trend, jedoch nicht signifikante Unterschiede in der Beurteilung der Lebensqualität der Kinder in Abhängigkeit vom Status der Pflegeperson (Mutter, Vater, Großeltern, professionelle Pflegekraft), wobei Pflegekräfte vom Trend her die Belastung bei der Pflege, aber auch die Lebensqualität des Kindes höher einschätzen als die Eltern. Hohe physische und psychische Belastung bei der Pflege (69/104 empfinden ihr Leben als hart, 56/104 fühlen sich durch die Pflege niedergeschlagen). Deutlich höhere Anstrengung durch die Pflege der kranken Kinder im Vergleich zur Betreuung von gesunden Kindern, aber nicht so hohe emotionale Belastung.



**Tabelle 35: Bach et al.<sup>21</sup> – Fortsetzung**

Schlussfolgerung der Autoren	Trotz einer weit verbreiteten Annahme einer schlechten Lebensqualität von beatmeten Kindern mit SMA-Typ I ist die von den Pflegekräften für die Kinder wahrgenommene Lebensqualität nicht so schlecht, sondern wird allgemein als gut eingeschätzt. Betonung der Schwierigkeit für Ärzte, die Lebensqualität von Patienten einzuschätzen. Plädoyer für die (außerhalb dieses Zentrums unübliche) NIV dieser schwerkranken Kinder.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

EG = Evidenzgrad. Inv. V. = Invasive Ventilation. NIV = Nichtinvasive Ventilation. SMA = Spinale Muskelatrophie.

Die Aussagen der Studie sind durch folgende Kritikpunkte stark eingeschränkt: es ist bekannterweise schwierig für Ärzte, die Lebensqualität von Patienten, in diesem Fall von Kindern, einzuschätzen. Gleiches gilt natürlich auch für Eltern und Pflegepersonen, die aufgrund der Verbundenheit mit dem Patienten eher die Tendenz zeigen, Dinge positiver zu beurteilen. Insofern überraschen die Studienergebnisse nicht.

Problematisch ist ebenfalls die nicht klare Definition der Einschlusskriterien. Insbesondere bei den Ärzten wurde jeder befragt, auch wenn er nur kurz mit dem Patienten befasst war, aber die häuslichen Verhältnisse nicht bzw. nicht ausreichend kannte. Die Ergebnisse sind auf andere Gruppen von Patienten mit SMA Typ I nicht ohne weiteres übertragbar, da die in dieser Kohorte dominierend verwendete nichtinvasive Beatmung in anderen Zentren nicht üblich ist – normalerweise werden diese Kinder tracheotomiert und invasiv beatmet.

Die Abschätzung der Lebensqualität, die für eine andere Person wahrgenommen wird, wird mittels nichtstandardisierter Fragebögen abgefragt – insofern sind Reliabilität und Validität dieser Fragebögen nicht nachgewiesen.

Bei aller Kritik an der Methodik der Studie unterstreicht sie aber zu Recht, dass Ärzte sich hüten sollten, die Lebensqualität, die sie ihren Patienten zusprechen, als alleiniges Maß einer Therapieentscheidung zugrunde zu legen. Subjektiv empfundene, aber auch die von Angehörigen oder Pflegekräften für die Kinder empfundene Lebensqualität kann von der Einschätzung der Ärzte deutlich abweichen.

### 8.3.2 Brooks et al.<sup>33</sup>

**Tabelle 36: Brooks et al.<sup>33</sup>**

EG	IV
Titel	User perspectives on issues that influence the quality of daily life of ventilator-assisted individuals with neuromuscular disorders
Journal	Canadian respiratory journal: journal of the Canadian Thoracic Society
Publikationsjahr	2004
Technologie	Heimbeatmung
Land	Kanada
Fragestellung	Identifikation der Anwenderperspektiven auf Umstände, die die Lebensqualität beeinflussen
Perspektive	Soziale Gesichtspunkte
Population	n = 26 Patienten mit NME, Alter 44 ± 14 Jahre (Beatmung seit 18 ± 13 Jahren, Range: 3 bis 53 Jahre) (n = 16 Inv. V., n = 16 Beatmung in Notfallsituation begonnen), die zu Hause oder in einer betreuten Wohngruppe beatmet leben und Assistenz benötigen. n = 10 Patienten haben eine Beschäftigung
Zeitraum	Keine Angabe
Statistik	Keine Angabe
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Deskription
Zielerkrankung	NME
Einschlusskriterien	Alter: 21 bis 75 Jahre Klinisch stabiler Zustand in den letzten 3 Monaten Mindestens seit 2 Jahren zwischen 8 bis 24 h tgl. beatmet Bewegungseinschränkung, die Gebrauch von Rollstuhl erfordert Wohnt zu Hause oder in einer Nichtkrankenhausinstitution.

**Tabelle 36: Brooks et al.<sup>33</sup> – Fortsetzung**

Ausschlusskriterien	Patienten mit Thoraxwand- oder pulmonalen Erkrankungen, leichte körperliche Behinderungen mit nur geringfügiger Aktivitätseinschränkung
Outcome	Physisches Befinden, Lebensqualität
Follow-up	Kein Follow-up
Methodik	Semistrukturiertes Interview (14 Fragen). Anfrage bei den Patienten über Netzwerke Analyse der Tonbandaufzeichnungen nach Kodewörtern (induktive Analyse)
Ergebnisse	Persönliche Pflege, Einkommenssicherheit, Gesundheitsfürsorge und Transportmöglichkeiten tragen positiv zur HRQoL bei. Die Abhängigkeit von anderen Personen beeinflusst HRQoL negativ. Ventilator wird als assistive Technologie ähnlich dem Rollstuhl angesehen. Die Abhängigkeit vom Beatmungsgerät wird als Stigma betrachtet, besonders bei inv. V. mit der Notwendigkeit der endotrachealen Absaugung. Generelle Lebensqualität wird auf einer nichtvalidierten Skala (0 bis 10) mit dem Mittelwert 8,1 beschrieben. Alle Patienten beschreiben eine Eingewöhnungsphase nach Einleitung einer Beatmung – bei primär inv. V. wird die NIV als verpasste Gelegenheit betrachtet. Teilnahme am täglichen Leben und „Beitrag zur Gesellschaft“ sind enorm wichtig. Generelle Zufriedenheit mit dem Leben mit Beatmung ist hoch – insbesondere bei Ausbildung und Beruf, ausreichender Gesundheitsfürsorge und Unterstützung durch Familie, Freunde und Freiwillige. Negativ bewertet für die Lebensqualität werden Notwendigkeit des Absaugens und die Energie/Zeit, die für Organisation und Koordination des Lebens sowie der Hilfe aufgebracht werden müssen. Aus den Ergebnissen werden Empfehlungen für ventilatorassistierte Individuen abgeleitet. Limitation: möglicherweise Bias wegen nichtrandomisierter Auswahl der Teilnehmer am Interview – möglicherweise nur die aktiven, nicht so depressiven Patienten befragt.
Schlussfolgerung der Autoren	Die meisten Interviewteilnehmer betrachten die Heimbeatmung als Nutzen um unabhängig leben zu können, was auch die generelle Gesundheit fördert. Sie formulieren Empfehlungen an Provider und Politiker, welche Maßnahmen ihre Lebensqualität verbessern könnten.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Unterstützung durch Thormas Wallace Rogers Memorial Respiratory Research Grant, Gazette International Networking Institute (St. Louis, Missouri, USA)

EG = Evidenzgrad. h = Stunde. HRQoL = Gesundheitsbezogene Lebensqualität. Inv. V. = Invasive Ventilation. NIV = Nicht-invasive Ventilation. NME = Neuromuskuläre Erkrankung.

16 Männer und zehn Frauen im mittleren Alter von 44 (23 bis 66) Jahren nehmen an der Umfrage teil. Die Beatmung wird im Durchschnitt seit 18 (drei bis 53) Jahren durchgeführt, 16 Patienten werden invasiv sieben Patienten 24 Stunden täglich beatmet. Lediglich zwei Patienten berichten über keine Aktivitäten, alle anderen sind berufstätig, selbstständig, Studenten etc. Die Einschätzung ihrer globalen Lebensqualität nach einer nicht validierten numerischen Skala von 1 bis 10 wird mit 8 angegeben (0 sehr schlechte, 10 sehr gute Lebensqualität). Alle Patienten benötigen eine Eingewöhnungszeit für die Beatmung. Egal ob die Einleitung notfallmäßig oder elektiv erfolgt, haben sie sich bis auf eine Ausnahme gut angepasst. Der sofortige Beginn mit invasiver Beatmung ohne vorausgegangene Periode von nichtinvasiver Beatmung wird als versäumte Gelegenheit angesehen. Erschwerende Faktoren sind der Aufenthalt auf einer Intensivstation, fehlende verbale Kommunikation, größere Abhängigkeit von fremder Pflege, notwendiges Beatmungsequipment und der Verlust des Arbeitsplatzes. Hinzu kommt ein vermindertes Selbstwertgefühl. Als sehr wichtig wird von den Anwendern die Teilnahme am gesellschaftlichen Leben, so weit wie möglich, angesehen. Bei eingeschränkter Mobilität geschieht dies häufig über das Internet. Die Aktivitäten des täglichen Lebens beanspruchen v. a. bei invasiver Beatmung sehr viel Zeit. Das gilt auch für die Organisation und die Koordination der Pflegedienste. Die Beatmungsabhängigkeit spielt v. a. bei lediglich nichtinvasiver nächtlicher Beatmung gegenüber den körperlichen Behinderungen eine deutlich geringere Rolle im Hinblick auf die auftretenden Barrieren. Beatmet zu sein bedeutet für die meisten Teilnehmer eine fundamentale Voraussetzung für ihre Zufriedenheit. Heimbeatmung trägt wesentlich zu ihrer Gesundheit bei.

Grenzen setzen jedoch die erforderlichen Sekretabsaugungen, die zunehmende Abhängigkeit von Pflegepersonen und restriktive gesetzliche Vorschriften. Der Beitrag von erfahrenen und qualifizierten Health care-Providern wird als sehr wesentlich angesehen, unerfahrene Personen dagegen als hinderlich. Transportmöglichkeiten durch den öffentlichen Verkehr oder durch das eigene Auto tragen erheblich zur Lebensqualität bei. Patienten mit eigenem Einkommen sind deutlich zufriedener als Patienten, die von öffentlicher Unterstützung abhängig sind. Die Selbstverwaltung öffentlicher Gelder für die Pflege trägt enorm zur Lebensqualität bei. Fundamental ist auch die adäquate Versorgung mit Hilfsmitteln, der bürokratische Aufwand ist jedoch erheblich und führt häufig zu Ärger und Frustration.

Die Empfehlungen der Anwender lauten:

- Bessere Schulung und Einbeziehung bei der Auswahl des Equipments, Information über erforderliche Veränderungen des Lebensstils und Hinweise auf Netzwerke
- Direkte Mitarbeit bei der Geräteentwicklung
- Bessere Schulung der Pflegepersonen, Koordination der Versorger
- Bessere Möglichkeiten für selbstbestimmtes Leben in der Gesellschaft
- Unterstützung der familiären Pflegepersonen
- Kontinuierliche Verbesserung der Behindertenprogramme (Wohnen, Einkommen, Transport)
- Reduktion des bürokratischen Aufwands für Pflege und Hilfsmittelversorgung

An der Befragung nehmen aktive, relativ geringgradig behinderte Patienten teil, die in Netzwerken organisiert sind. Somit handelt es sich um eine „Positivauswahl“ besonders engagierter Menschen. Eine Verallgemeinerung ist nicht möglich.

### 8.3.3 Graham et al.<sup>73</sup>

Tabelle 37: Graham et al.<sup>73</sup>

EG	III
Titel	Chronic ventilator need in the community: a 2005 pediatric census of Massachusetts
Journal	Pediatrics
Publikationsjahr	2007
Technologie	Inv. V. oder nichtinvasive Beatmung
Land	USA ( Massachusetts)
Fragestellung	Welche Population von Kindern ist in Massachusetts langzeitbeatmet und wie sind diese medizinisch versorgt?
Perspektive	Soziale und gesundheitspolitische Perspektiven
Population	Zensus: n =197 Kinder mit Beatmung, n = 97 (49 %) Inv. V.
Zeitraum	2005
Statistik	Statistik mittels SPSS 14,0 Database. Deskriptive Statistik für die Gesamtgruppe und Untergruppen. Chi-Quadrat-Test zum Vergleich des Unterstützungsausmaßes. Varianzanalyse zum Altersvergleich. Fishers exakter Test zur Einschätzung ob akute KH-Aufnahme mit bestimmten Diagnosen oder Versorgungsmodalitäten in Beziehung stehen sowie multivariate logistische Regression
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Zensuserhebung: Beschreibung der Population von Kindern mit Langzeitbeatmung in Massachusetts und die Formen medizinischer Versorgung
Zielerkrankung	Alle Erkrankungen mit respiratorischer Insuffizienz
Einschlusskriterien	Kinder mit nichtinvasiver Positivdruckbeatmung einschließlich CPAP-Therapie, Negativdruckbeatmung oder transtrachealer inv. V.
Ausschlusskriterien	Kinder mit Sauerstofflangzeittherapie, Erwachsene ab 22 Jahre
Outcome	Möglichst genaue Erfassung der Anzahl beatmelter Kinder Charakterisierung der Grundbedürfnisse dieser Population und Ausmaß des Ressourcenverbrauchs
Follow-up	Kein Follow-up

**Tabelle 37: Graham et al.<sup>73</sup> – Fortsetzung**

Methodik	Umfrage bei diversen Einrichtungen, Erhebung demografischer Daten. Primärer Endpunkt ist eine möglichst genaue Schätzung der Zahl beatmeter Kinder, sekundärer Endpunkt die Erfassung der Grundbedürfnisse und des Ausmaßes des Ressourcenverbrauchs
Ergebnisse	70 % der Kinder (n = 138) werden zu Hause versorgt. n = 42 hatten in den letzten sechs Monaten mindestens einen KH-Aufenthalt. Verdreifachung der Zahl der beatmeten Kinder in den letzten 15 Jahren. NME dominieren aktuell. Ärztliche Versorgung zu Hause überwiegend durch pädiatrische Pneumologen. Größtes Problem für die Familien: Abhängigkeit von Pflege, einerseits aus der Familie selbst kommend, andererseits durch professionelle Pflegedienste.
Schlussfolgerung der Autoren	Die Zahl langzeitbeatmeter Kinder nimmt zu. Die Umverteilung bezüglich der zugrunde liegenden Diagnosen weg von pulmonalen Erkrankungen hin zu neurologischen Erkrankungen erfordert eine Umstellung der stationären und ambulanten Versorgung. Im Rahmen der Studiendurchführung wird eine mangelnde Koordination der an der Versorgung beteiligten Personen und Firmen festgestellt. Informationen müssen klar und strukturiert weiter gegeben werden. Zensusberichte sind nicht ausreichend, es muss auch die Lebensqualität der Familien überwacht werden, um zielgerichtet Veränderungen zu organisieren.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

CPAP = Kontinuierlicher Atemwegüberdruck. EG = Evidenzgrad. Inv. V. = Invasive Ventilation. KH = Krankenhaus. NME = Neuromuskuläre Erkrankung. SPSS = Statistik- und Analysesoftware.

Die Autoren versuchen, alle 2005 in Massachusetts langzeitbeatmeten Kinder zu erfassen. Da es kein Register gibt, werden alle Kliniken, pädiatrisch-pneumologischen Praxen, stationären Einrichtungen für technologieabhängige Kinder, Versicherungen, Home-care-Firmen, ambulante Pflegedienste etc. angeschrieben. Durch Abgleich der demografischen Daten werden Doppelnennungen ausgeschlossen. Es werden 197 Kinder erfasst, was gegenüber der letzten Erhebung 15 Jahre früher fast eine Verdreifachung bedeutet. 50 % sind nichtinvasiv (CPAP oder zweiphasische positive Atemdruckunterstützung [BiPAP]), 49 % invasiv und 1 % mittels Negativdruck beatmet. Bei 54 % handelt es sich um angeborene oder perinatal erworbene neurologische Erkrankungen oder NME. Chronische Lungenerkrankungen machten nur 7 % aus. Das mittlere Alter der Kinder beträgt 9,6 Jahre. Bei 61 % kümmern sich pädiatrische Pneumologen um das Beatmungsmanagement, selten andere Fach- oder Hausärzte. In fast einem Viertel der Fälle können keine behandelnden Ärzte identifiziert werden. Die durchschnittliche Entfernung vom Wohnort zur nächsten stationären Kinderintensivstation beträgt 16,7 Meilen, 85,9 % der Patienten leben innerhalb einer 30-Meilenzone derartiger Einrichtungen. Kinder, die von Allgemeinkinderärzten betreut werden, sind signifikant häufiger im Krankenhaus als von Spezialisten behandelte Kinder. Kinder mit mehr als zwei technischen Überwachungsmethoden sind deutlich stärker gefährdet wegen einer Akutsituation stationär eingewiesen zu werden als Kinder ohne technische Überwachung. Die Erfassung der Kinder und die Datensammlung bereiten erhebliche Probleme, was indirekt auch auf eine schlechte Koordination in der medizinischen Versorgung schließen lässt. Eine koordinierte bessere Versorgung verlangt klar strukturierte Informationswege z. B. in sog. Versorgungsnetzen. Außerdem muss die Lebensqualität der Familien überprüft werden, um auch hier Veränderungen initiieren zu können.

Ähnlich wie in der Studie von Gowans et al.<sup>70</sup> wird versucht, durch Abfrage einen Überblick über die regionalen Verhältnisse zu gewinnen. Es handelt sich nicht um systematisch erhobene Registerdaten.

### 8.3.4 Graham et al.<sup>74</sup>

**Tabelle 38: Graham et al.<sup>74</sup>**

EG	IV
Titel	Included but isolated: early intervention programmes provision for children and families with chronic respiratory support needs
Journal	Child: care, health and development
Publikationsjahr	2008

**Tabelle 38: Graham et al.<sup>74</sup> – Fortsetzung**

Technologie	Invasive oder nichtinvasive Heimbeatmung
Land	USA (Massachusetts)
Fragestellung	Überprüfung wie in Massachusetts Kinder mit Beatmung in das EIP aufgenommen werden und Beschreibung von Veränderungen der Durchführung von individuellen Familienserviceplänen
Perspektive	Soziale und gesundheitspolitische Perspektiven
Population	Zensusprojekt in Massachusetts: n = 480 Kinder (71 % mit neurologischen oder neuromuskulären Erkrankungen) mit respiratorischer Unterstützung (Inv. V.: n = 52 über Tracheostoma beatmet) und deren Probleme einschließlich der Probleme der Eltern
Zeitraum	01.07.1997 bis 01.01.2005
Statistik	Deskriptive Statistik für quantitative Daten. Auswertung Tonbandaufzeichnungen mittels qualitativer Analyse
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Beschreibung einer Kohorte
Zielerkrankung	Keine
Einschlusskriterien	Kinder mit Tracheostomie, tgl. Gebrauch von nichtinvasiver Beatmung (CPAP oder BiPAP, Negativdruckbeatmung) oder invasive/transtracheale Beatmung
Ausschlusskriterien	Keine Angabe
Outcome	Zahl, demografische Daten und Diagnose von Kindern im EIP
Follow-up	Kein Follow-up
Methodik	Quantitative Datensammlung vom Massachusetts' EIP (Querschnittserhebung) und qualitative Datensammlung aus Interviews mit Tonbandaufzeichnungen
Ergebnisse	Hauptprobleme sind: 1. Barrieren bei der Überleitung in die häusliche Beatmung 2. Erfahrung und Ausbildung der in die ambulante Behandlung eingebundenen Personen 3. Die Kommunikation mit den Providerfirmen 4. Fehlende webbasierte Ressourcen. Familien fühlen sich häufig isoliert. Dies tauchte in allen Themenkomplexen immer wieder auf
Schlussfolgerung der Autoren	Die Ergebnisse unterstützen die Vermutung, dass die Implementierung individueller Familienservicepläne für Kinder mit Langzeitbeatmung geändert werden muss. V. a. fehlende Koordination der Pflege und praktische Belastungen tragen zur physischen sowie sozialen Isolierung der Kinder und ihrer Familie bei.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

BiPAP = Zweiphasische positive Atemdruckunterstützung. CPAP = Kontinuierlicher Atemwegüberdruck. EG = Evidenzgrad. EIP = Early intervention programme. Inv. V. = Invasive Ventilation.

Als Teil einer Querschnittszensushebung werden quantitative Daten gesammelt und qualitative Daten in einer fokussierten Gruppe von regionalen Koordinatoren erhoben (Interviews). 480 Kinder werden erfasst, 71 % haben kongenitale oder perinatal erworbene neurologische Erkrankungen oder NME, 52 Kinder sind invasiv beatmet. Regionale Koordinatoren vermuten, dass die Zensuszahlen die wahre Anzahl unterschätzen. Die Ergebnisse der qualitativen Datensammlung ergeben vier Hauptprobleme: Probleme bei der Überleitung nach Hause werden substantiell wenn praktische Unterstützung fehlt. Familien werden nicht ausreichend vorbereitet.

Generell sind Erfahrung und Ausbildung der in die ambulante Behandlung eingebundenen Personen unzureichend. Krankenschwestern werden teilweise sogar von den Eltern angewiesen. Die Eltern übernehmen den größten Anteil der Pflege. Die Kommunikation mit den Providerfirmen ist bezüglich der Quantität und der Qualität mangelhaft. Fehlende elektronische und webbasierte Ressourcen tragen mit zur Isolierung der Familien bei. Kinder und Eltern sind in Gefahr der physischen und sozialen Isolierung. Ein Teil der Mütter verlässt nie das Haus, hat nur über den Computer Kontakt zur Umwelt. Die Servicepläne müssen an das Alter, nämlich Kinder, Schüler, Jugendliche oder Erwachsene angepasst werden.

Der Studienzeitraum beträgt acht Jahre. Eine möglicherweise zu erwartende Reduktion der Probleme im zeitlichen Verlauf wird nicht erwähnt.

### 8.3.5 Hewitt-Taylor<sup>83</sup>

Tabelle 39: Hewitt-Taylor<sup>83</sup>

EG	IV
Titel	Children who require long-term ventilation: staff education and training
Journal	Intensive & critical care nursing: the official journal of the British Association of Critical Care Nurses
Publikationsjahr	2004
Technologie	Langzeitbeatmung
Land	Großbritannien
Fragestellung	Werden Schulung und Training für Pflegepersonen die Kinder mit komplexen Bedürfnissen inkl. Beatmung betreuen als notwendig angesehen, wer könnte solche Schulung anbieten, welche Themen sollten einbezogen werden?
Perspektive	Versorgungsqualität
Population	n = 35 Pflegepersonen – Rücklauf 60 % – von pflegebedürftigen, in jedem Fall auch mittels assistiertkontrollierter Beatmung, BiPAP oder CPAP langzeitbeatmeten Kindern bezüglich Ausbildung und Training des Pflegepersonals
Zeitraum	Keine Angabe
Statistik	Quantitative Sammlung und Analyse der Daten bezüglich der Relevanz sowie der beschreibenden Analyse der einzelnen Aspekte
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Befragung
Zielerkrankung	Keine
Einschlusskriterien	Pflegedienstleitungen von Kinderhospizen, ambulante Kinderpflegedienste
Ausschlusskriterien	Keine Angabe
Outcome	Qualifikation der ambulanten Pflegekräfte
Follow-up	Kein Follow-up
Methodik	Mithilfe des Fragebogens Sammlung von Informationen über a) Hilfsorganisation, die häusliche Pflege leistet b) Qualifikation des Personals c) Die Verantwortlichkeiten für Schulung und Ausbildung des Personals
Ergebnisse	Versorgung der n = 21 Kinder sowohl von ausgebildetem Pflegepersonal als auch von angeleiteten Laienhelfern. Ausbildung muss Kenntnisse in Beatmung, Sauerstofftherapie, Trachealkanülen-Management, Notfallmanagement, psychosoziale Kompetenz, Trauerhilfe und Kenntnisse in Palliativmedizin umfassen. Bei beatmeten Kindern sollten Fachkrankenschwestern mit Kenntnissen über Beatmung bevorzugt eingesetzt werden. Professionelle Kräfte sollten Laienkräfte überwachen und ausbilden. Sichtweisen von professionellen und Laienpflegern unterscheiden sich in einigen Punkten bezüglich angestrebter Ausbildung erheblich. Limitation: Fehlende Charakterisierung der Patienten (ob invasiv oder nicht-invasiv beatmet) Einschränkung, aber Verwendung für HTA-Bericht wegen wichtiger Thematik
Schlussfolgerung der Autoren	Kinder werden von unterschiedlichen Pflegeorganisationen (Hospiz, Home-care-Organisation, ambulantes Pflegeteam) versorgt. Die Pflege wird teilweise von registrierten, teilweise aber auch von angeleiteten Pflegekräften durchgeführt. Die als erforderlich angesehenen wesentlichen Inhalte einer entsprechenden Weiterbildung werden dargestellt. Eine Verallgemeinerung ist nicht möglich, zumal Zahl und Auswahl der befragten Personen nicht das Gesamtspektrum widerspiegeln. In einigen Bereichen wird sich eine derartige Schulungsmaßnahme mit der pädiatrischen intensivmedizinischen Ausbildung überlappen. Deshalb ist eine exakte Fokussierung erforderlich.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

BiPAP = Zweiphasige positive Atemwegunterstützung. CPAP = Kontinuierlicher Atemwegüberdruck. EG = Evidenzgrad. HTA = Health Technology Assessment.

Es werden Fragebögen an verschiedene ambulante Einrichtungen, die sich mit der Pflege beatmeter Kinder befassen, verschickt. Die Stichprobe ist mit  $n = 35$  sehr klein, der Rücklauf beträgt 60 %. Alle geben an, dass die Pflegedienste sich aus registrierten (d. h. aufgrund ihrer Ausbildung höher qualifizierten) und nicht-registrierten Pflegepersonen zusammensetzen. Ursächlich hierfür ist ein Mangel an registrierten, d. h. weitergebildeten Pflegekräften, sodass auch nicht so qualifiziertes Personal beschäftigt werden muss. Die Leiter der Einrichtungen empfehlen für die beiden Gruppen für sie relevante differenzierte Schulungsthemen (z. B. Positivdruckbeatmung oder Basis-Wiederbelebungsmaßnahmen). Der Umgang mit psychosozialen Problemen ist ein weiterer wichtiger Punkt. Diese Umfrage ist jedoch nicht allgemein verbindlich, da sie nicht die gesamte Bandbreite der Versorgung beatmeter Kinder umfasst.

Das Thema dieser Studie greift ein sehr wichtiges Thema auf, zu dem es kaum Daten gibt. Da die Zahl der befragten Personen jedoch sehr klein ist und die betreute Patientengruppe nur ungenau beschrieben wird, können keine weiteren Schlüsse daraus gezogen werden.

### 8.3.6 Hirano et al.<sup>85</sup>

Tabelle 40: Hirano et al.<sup>85</sup>

EG	IV
Titel	Ventilator dependence and expressions of need: a study of patients with amyotrophic lateral sclerosis in Japan
Journal	Social science & medicine
Publikationsjahr	2006
Technologie	Invasive Heimbeatmung
Land	Japan
Fragestellung	Das Verständnis bezüglich der psychosozialen Erfahrungen invasiv beatmeter Patienten zu verbessern, indem ihre Probleme, Sehnsüchte und Wünsche eruiert und ihre Quellen psychosozialer Unterstützung und Freude charakterisiert werden
Perspektive	Soziale Perspektiven
Population	Untersuchung der Lebensqualität von $n = 27$ invasiv beatmeten Patienten mit ALS in Japan, zusätzlich Interview von $n = 157$ Familienmitgliedern
Zeitraum	April bis Juli 2003
Statistik	SPSS 11.5 Software: Beziehung zwischen Kategorien von Schwierigkeiten und Patienteneigenschaften mittels multipler linearer Regressionsanalyse untersucht (Eigenschaften als unabhängige Variable). Absolutwert Korrelationskoeffizient zwischen unabhängigen Variablen $< 0,25$ . Chi-Quadrat-Test und Mann-Whitney U-Test
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Fallserie
Zielerkrankung	ALS
Einschlusskriterien	Invasiv beatmete, immobile Patienten mit ALS, die kommunizieren können und keine kognitiven Einschränkungen haben
Ausschlusskriterien	Keine Angabe
Outcome	ALS-bezogene Schwierigkeiten Hoffnungslosigkeit Wünsche
Follow-up	Kein Follow-up
Methodik	Untersuchung, wer Patienten unterstützt und ihre Schwierigkeiten, ihre Bedürfnisse, ihre Wünsche sowie ihre Zufriedenheit (hope score) auszudrücken. Fragebögen an Patienten und Familienangehörige, zusätzlich Interviews mit Tonband- oder schriftlichen Aufzeichnungen
Ergebnisse	30 % der Patienten und deren Angehörige haben vor Tracheotomie keinen informed consent gegeben. Die Beatmung wurde notfallmäßig eingeleitet. Die meisten Patienten erleben multiple Schwierigkeiten (v. a. unbehandelte Schmerzen, Angst vor Dysfunktion des Beatmungsgeräts, Angst, anderen zur Last zu fallen, Schwierigkeiten mit der Kommunikation). Damit verbunden ist Hoffnungslosigkeit. Die am häufigsten geäußerten Wünsche sind abgesehen vom Wunsch nach Heilung die Zufriedenheit der Familienangehörigen sowie der Wunsch ihnen nicht zur Last zu fallen.

**Tabelle 40: Hirano et al.<sup>85</sup> – Fortsetzung**

Schlussfolgerung der Autoren	Die Daten beschreiben die Schwierigkeiten, denen diese Population gegenübersteht und erläutern die Bedeutung von Unterstützungsmaßnahmen sowie anderer Faktoren, damit diese Patienten nicht ihre Hoffnung verlieren.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

ALS = Amyotrophe Lateralsklerose. EG = Evidenzgrad. SPSS = Statistik- und Analysesoftware.

Es werden 27 invasiv beatmete, noch kommunikationsfähige, jedoch immobile Patienten mit ALS bezüglich ihrer Schwierigkeiten und Bedürfnisse befragt sowie 157 Familienmitglieder. Fast die Hälfte der familiären Pflegepersonen ist über 60 Jahre alt und es stehen keine anderen Pflegepersonen zur Verfügung. In 65,3 % der Fälle leisten ausschließlich Familienmitglieder die 24-Stunden-Pflege. Die monatlichen Kosten für die Pflege überschreiten in 48,3 % der Fälle 50.000 Yen (467 USD).

In 30 % der Fälle wird die Beatmung in einer Notfallsituation begonnen, ohne Zustimmung von Patient oder Familie. Bei den übrigen Patienten wird bei 63 % die Entscheidung zur invasiven Beatmung in gegenseitigem Einverständnis von Patient und Familie gefällt. Computerunterstützte Kommunikation wird v. a. von jüngeren Patienten mit einer längeren Beatmungsdauer benutzt. Im Vergleich zu einer früheren Untersuchung bei Patienten mit Krebserkrankungen liegt der mittlere Score für „Hoffnung“ etwas niedriger.

Über 30 % der Patienten berichten häufige und über 80 % gelegentliche Sorgen bzw. Frustrationen. Am häufigsten sind die Patienten wegen Kommunikationsproblemen beeinträchtigt, gefolgt von der Furcht, dass die Last der Pflege die Gesundheit der Familienmitglieder negativ beeinträchtigt, Furcht vor völliger Immobilität (Locked-in-Syndrom) und vor einer Fehlfunktion der Beatmungsmaschine. 65,1 % berichten auch über die gelegentliche Angst vor der finanziellen Belastung durch die Pflege. Die Benutzung computerunterstützter Kommunikation reduziert die Belastung bzw. Frustration, sich nicht ausdrücken zu können. Neben der Kategorie emotionaler Stress sind physische Schmerzen und soziale Probleme weitere Problemkategorien. Ausgeprägte physische Symptome korrelieren signifikant mit allen drei Problemkategorien. Diese korrelieren wiederum negativ mit dem Score „Hoffnung“.

90,7 % der Patienten haben mindestens eine Bezugsperson zur psychosozialen Unterstützung (mittlere Anzahl: 3,4). Nur zwölf Patienten (9,3 %) geben an, keine Unterstützung zu haben. Die meisten unterstützenden Personen sind Familienmitglieder (83 %), ansonsten professionelle Pfleger und/oder Freunde sowie Bekannte. Mit zunehmender Anzahl unterstützender Personengruppen nimmt zumindest im Trend der Score „Hoffnung“ zu. Quellen für Freude sind „Umgebungscomfort“ (Radio, Fernsehen, Natur, Anwesenheit von Kindern oder Enkeln, Tiere, Pflanzen, Baden, Massage etc.), „menschliche Interaktionen“ (Konversationen, Diskussionen etc.), „Lernen“, und „eigene Aktivitäten“ (Spazierfahrten, Selbsthilfegruppentreffen, Reisen etc.). Der Umgebungscomfort spielt dabei die größte Rolle. Der einzige Patientenfaktor der mit „Freude“ korreliert ist der ökonomische Status. Patienten, die in allen Kategorien Freude empfinden, haben einen deutlich höheren Score „Hoffnung“.

Alle Patienten drücken aber auch Sehnsucht und Wünsche aus, am häufigsten Hoffnung auf Glück und Gesundheit der Familienmitglieder, gefolgt von dem Wunsch zu Hause zu leben. In den allgemeinen Überlegungen ist der größte Wunsch der auf Heilung (92,9 %), gefolgt vom Wunsch auf bessere soziale Unterstützung, um die Last der Pflege für die Familie zu reduzieren.

Die Zahl befragter Familienangehöriger ist mehr als fünf Mal so hoch als die der Patienten. Neben pflegenden Angehörigen werden auch Personen des weiteren sozialen Umfelds interviewt. Es ist zweifelhaft, ob alle die Situation realistisch einschätzen können.

### 8.3.7 Kaub-Wittemer et al.<sup>89</sup>

**Tabelle 41: Kaub-Wittemer et al.<sup>89</sup>**

EG	III
Titel	Quality of life and psychosocial issues in ventilated patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers
Journal	Journal of Pain and Symptom Management
Publikationsjahr	2003



**Tabelle 41: Kaub-Wittemer et al.<sup>89</sup> – Fortsetzung**

Technologie	Invasive Heimbeatmung
Land	Deutschland
Fragestellung	Untersuchung der QoL und psychosozialen Situation von ALS-Patienten und deren Pflegekräften
Perspektive	QoL, gesundheitspolitische Perspektive
Population	n = 52 Patienten mit ALS (Inv. V.: n = 21 über Tracheostoma) – Beatmung über mindestens 1 Monat zum Zeitpunkt der Befragung) und deren Pflegekräfte (Verwandte, n = 51 Ehepartner, n = 1 Tochter). Mittlere Beatmungszeit 35 Monate bei inv. V. und 14 Monate bei NIV (p = 0,01) Rücklauf 52 %. Beatmung bei inv. V. in n = 20: 24 Stunden täglich (vs. 6 % der NIV-Patienten 24-Stunden-Beatmung)
Zeitraum	Keine Angabe
Statistik	Datenanalyse mittels Access, Excel und SPSS. Gruppenvergleich zwischen invasiv und nichtinvasiv beatmeten Patienten. Statistische Methoden: Mann-Whitney-U-Test, Chi-Quadrat-Test, Fishers exakter Test
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Prospektive Untersuchung der QoL und der psychosozialen Situation (Querschnittsuntersuchung)
Zielerkrankung	ALS
Einschlusskriterien	Registrierung der ALS-Patienten in neurologischen Zentren als beatmete Patienten Beatmung zum Zeitpunkt der Befragung über mindestens 1 Monat
Ausschlusskriterien	Keine Angabe
Outcome	QoL
Follow-up	Keine Angabe
Methodik	2 krankheitsspezifische Fragebögen, je einer für Patienten und Pflegekräfte 2 unspezifische Fragebögen zur QoL Profile of Mood States (34 Items, 4 Bereiche: Depression, Erschöpfung, Lebenskraft und Verdruss, Likert-Skala: 0 (nicht zutreffend) bis 4 (absolut zutreffend)) Munich Quality of Life Dimensions List (Zufriedenheit mit allgemeinen Aspekten des Lebens: physische Verfassung, Psyche, soziales und alltägliches Leben – bezieht sich auf den Zeitraum der letzten Woche – Likert-Skala: 1 (nicht zutreffend) bis 10 (zutreffend))
Ergebnisse	Nur 33 % der invasiv beatmeten Patienten sind vor Tracheotomie über drohende respiratorische Insuffizienz aufgeklärt worden. (NIV: 84 %, p < 0,001) 81 % der invasiv beatmeten Patienten haben der Tracheotomie nicht vorher zugestimmt. (NIV: 34 % der Patienten fühlen sich nicht ausreichend aufgeklärt) Vergleichbar gute QoL in beiden Fragebögen sowohl bei der nichtinvasiven als auch invasiven Beatmung, ohne signifikante Unterschiede zwischen beiden Gruppen. 94 % NIV- und 81 % Inv. V.-Patienten würden sich erneut für die Beatmung entscheiden sowie auch in hohem Prozentsatz (NIV: 88 %, inv. V.: 81 %) anderen Patienten dazu raten. 94 % der Angehörigen/Pflegenden votieren bei NIV-Patienten für die Beatmung, nur 75 % bei inv. V. (Signifikanz p = 0,008). 30 % der Angehörigen schätzen bei inv. V. ihre QoL niedriger ein als die des Patienten. Sexualität v. a. bei NIV-Patienten noch ein wichtiges Thema. Hohe Belastung der Angehörigen/Pflegekräfte bei der nichtinvasiven und invasiven Beatmung – im Trend höherer Betreuungsaufwand bei inv. V., signifikant häufigere Berufsaufgabe in der Gruppe derjenigen, die invasiv beatmete Patienten versorgen (19 % vs. 60 %, p = 0,006).
Schlussfolgerung der Autoren	In der palliativen Situation der respiratorischen Insuffizienz bei ALS besitzt die NIV eine gute Akzeptanz sowohl bei den Patienten als auch bei den sie betreuenden Pflegenden/Verwandten.

**Tabelle 41: Kaub-Wittemer et al.<sup>89</sup> – Fortsetzung**

Schlussfolgerung der Autoren (Fortsetzung)	Inv. V. über Trachealkanüle, obwohl häufig ohne Zustimmung des Patienten begonnen, bietet diesen Patienten eine gute generische Lebensqualität, um den Preis einer hohen Belastung der Betreuenden/Verwandten Die Information von betroffenen Patienten und deren Familien sowie die Ausbildung der Ärzte muss verbessert werden. Patientenverfügungen sollten empfohlen werden. Ein krankheitsspezifisches Messinstrument zur Messung der QoL unter Berücksichtigung der QoL von Angehörigen und Betreuungspersonen sollte entwickelt werden
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

ALS = Amyotrophe Lateralsklerose. EG = Evidenzgrad. Inv. V. = Invasive Ventilation. NIV = Nichtinvasive Ventilation. QoL = Lebensqualität.

Die Studie hat mehrere methodische Schwächen: Die Einschlusskriterien sind nicht scharf definiert, die Rücklaufquote der Fragebögen liegt mit knapp über 50 % in einem noch vertretbaren Bereich. Die Fragebögen zur Erfassung der Lebensqualität von Patienten und Betreuern sind bezüglich Reliabilität und Validität nicht evaluiert.

Trotzdem zeigen die Ergebnisse mit Bezug auf die invasive Heimbeatmung bei ALS, dass entgegen landläufiger Meinung die Patienten selbst durchaus eine hohe Lebensqualität auch unter invasiver Beatmung besitzen, und das auch noch nach vielen Jahren der invasiven Beatmung. Die längste Beatmung zum Zeitpunkt der Befragung in der invasiv beatmeten Gruppe beträgt mehr als neun Jahre.

Klar wird auch, dass die Belastungen der Angehörigen/Pflegepersonen bei invasiver im Vergleich zu nichtinvasiver Ventilation deutlich größer sind. Die hohe Anzahl von Patienten, die z. B. in Akutsituationen intubiert und ohne Zustimmung tracheotomiert werden, spricht eindeutig für eine frühzeitige Aufklärung der Patienten und ihrer Angehörigen. Hierzu ist die Ausbildung von Ärzten, die diese schwer kranken Personen betreuen, unabdingbar. Die Patienten sollten Patientenverfügungen verfassen.

Wichtig erscheint eine Longitudinalstudie zur Erfassung der Lebensqualität bei Patienten mit ALS, da die Daten einer Querschnittsstudie nur eine Momentaufnahme darstellen und deswegen durchaus einem Bias unterliegen können.

Spezifische Fragebögen zur Erfassung der Lebensqualität von beatmeten ALS-Patienten sollten auch die Lebensqualität sowie Belastungen von Angehörigen und Betreuungspersonen mit berücksichtigen.

### 8.3.8 Klang et al.<sup>90</sup>

**Tabelle 42: Klang et al.<sup>90</sup>**

EG	III
Titel	Hypoventilation does not explain the impaired quality of sleep in postpolio patients ventilated noninvasively vs. invasively
Journal	Scandinavian journal of caring sciences
Publikationsjahr	2008
Technologie	Heimbeatmung
Land	Schweden
Fragestellung	Korreliert eine Beeinträchtigung des Schlafs mit den Blutgasen und der Art der Beatmung (nichtinvasiv vs. invasiv)?
Perspektive	Psychosoziale Perspektive
Population	Untersucht werden n = 17 invasiv beatmete Post-Polio-Patienten n = 14 nichtinvasiv beatmete Post-Polio-Patienten n = 15 nichtinvasiv beatmete Patienten mit anderen NME
Zeitraum	Keine Angabe
Statistik	Nichtparametrische statistische Methoden. Daten als Mittelwert und Range dargestellt. Gruppen- bzw. Häufigkeitsdifferenzen mittels Kruskal-Wallis- und Chi-Quadrat-Test. Korrelationen zw. Variablen mittels Spearman rank-order Korrelationskoeffizient untersucht, statistische Signifikanz bei $p \leq 0,05$

**Tabelle 42: Klang et al.<sup>90</sup> – Fortsetzung**

<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Prospektiv beobachtete kleine Kohorte mit Untersuchung der Schlafqualität von invasiv vs. nichtinvasiv beatmeten Patienten mit Post-Polio-Syndrom und nichtinvasiv beatmeten Patienten mit NME
Zielerkrankung	Post-Polio-Syndrom im Vergleich zu anderen NME
Einschlusskriterien	Patienten mit Langzeitheimbeatmung: Postpolio nichtinvasiv oder invasiv beatmet, andere NME nichtinvasiv beatmet
Ausschlusskriterien	Keine Angabe
Outcome	Schlafqualität
Follow-up	Blutgasanalysen in den Routinekontrollen
Methodik	Untersuchung mittels Fragebogen: 1. SIP 2. Health index 3. Aus dem SIP wird nur der Bereich Limitation des Schlags und Ruhepausen verwendet
Ergebnisse	Bei gleichen Blutgasen (somit vergleichbarer alveolärer Ventilation mit den verschiedenen Beatmungsmethoden) sind Schlafqualität und fehlendes Gefühl der morgendlichen Abgeschlagenheit am höchsten in der invasiv beatmeten Post-Polio-Gruppe. Ursache für diese Unterschiede nicht klar
Schlussfolgerung der Autoren	Patienten mit Post-Polio-Syndrom unter invasiver Beatmung berichten über eine bessere Schlafqualität und geringere morgendliche Abgeschlagenheit als Patienten unter nichtinvasiver Beatmung. Dieser Unterschied scheint nicht mit Unterschieden in der alveolären Ventilation oder mit dem Beatnungsmodus zu korrelieren. Diese Daten stehen teilweise im Widerspruch zu früheren Studienergebnissen. Eine Erklärung gibt es nicht. Weitere Studien sind erforderlich v. a. ob die mittels Fragebogen erhobenen subjektiven Angaben in objektiven Messungen, z. B. Polysomnografie, bestätigt werden können.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

EG = Evidenzgrad. SIP = Sickness Impact Profile. NME = Neuromuskuläre Erkrankung.

In dieser Studie wird mittels Fragebögen nach subjektiv empfundenen Schlafstörungen und morgendlicher Abgeschlagenheit unter nichtinvasiver bzw. invasiver Beatmung gefragt. Es soll untersucht werden, ob die Unterschiede in den Symptomen auf Unterschiede in der Effektivität der Beatmung bezogen werden können. Es werden Patienten mit Post-Polio-Syndrom mit invasiver (n = 17) oder nichtinvasiver Beatmung (n = 14) sowie Patienten mit NME mit nichtinvasiver Beatmung (n = 15) befragt: In der invasiv beatmeten Post-Polio-Gruppe geben deutlich weniger Patienten Symptome an, als in den nichtinvasiv beatmeten Gruppen. Die Patienten stufen ihre Schlafqualität auch deutlich höher ein. Parameter der Blutgasanalysen zeigen zwischen den drei Gruppen keinen Unterschied, weder vor, während noch nach der Studienperiode. Somit scheinen invasiv beatmete Post-Polio-Patienten unter invasiver Beatmung zumindest subjektiv eine bessere Schlafqualität und geringere morgendliche Abgeschlagenheit zu haben als Patienten unter nichtinvasiver Beatmung.

Nachteil dieser Studie ist, dass die subjektiv empfundene Schlafqualität nicht durch entsprechende Untersuchungen objektiviert worden ist.

### 8.3.9 Kuster et al.<sup>93</sup>

**Tabelle 43: Kuster et al.<sup>93</sup>**

<b>EG</b>	<b>IV</b>
Titel	Factors influencing health promoting activities of mothers caring for ventilator-assisted children
Journal	Journal of Pediatric Nursing
Publikationsjahr	2004
Technologie	Invasive Ventilation über Tracheotomie
Land	USA (Kalifornien)

**Tabelle 43: Kuster et al.<sup>93</sup> – Fortsetzung**

Fragestellung	Überprüfung der Aktivitäten von Müttern beatmeter Kinder im Hinblick auf ihre eigene Gesundheitsfürsorge Beziehung zwischen dem funktionellen Status des Kindes, Einfluss der Krankheit auf die Familie, Bewältigung, soziale Unterstützung und gesundheitsfördernde Aktivitäten der Mütter, die zu Hause beatmete Kinder pflegen
Perspektive	Soziale Perspektiven
Population	n = 38 weibliche Personen, v. a. Mütter, die beatmete Kinder (invasiv über Tracheotomie n = 33, v. a. mit NME) versorgen. (Dauer der Beatmung im Schnitt 6,8 Jahre, 89 % zusätzlich unterstützt durch Pflegedienste, 13 % 20 bis 24 Std./Tag)
Zeitraum	Sechs Monate Ende 2000
Statistik	Deskriptive Statistik, Korrelationen zwischen Variablen und hierarchische Regressionsanalyse mittels SPSS für Windows 9,0.
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Fallserie
Zielerkrankung	Keine
Einschlusskriterien	Biologischer Elternteil, gesetzlicher Betreuer oder Adoptiveltern und die primäre weibliche Pflegeperson für ein heimbeatmetes Kind
Ausschlusskriterien	Keine Angabe
Outcome	Lebensqualität der Mütter
Follow-up	Kein Follow-up
Methodik	Fragebogenaktion: Abfrage der HRQoL mit dem PLQ mit sechs Subskalen 1. Körperliche Belastung 2. Sicherheit 3. Ernährung 4. Entspannung 5. Sicherheit 6. Gebrauch von Drogen, allgemeine Gesundheitsfürsorge
Ergebnisse	Der Grad der Behinderung des Kindes, die Bewältigungsstrategien der Mütter und der Einfluss von Pflege und Beatmung auf Familie (= Stressfaktoren für Mütter) beeinflussen die sozialen Kontakte und eigene Gesundheitsfürsorge der Mütter.
Schlussfolgerung der Autoren	Die hohen Anforderungen die mit der Pflege eines beatmeten und behinderten Kindes verbunden sind, können ein signifikantes Risiko darstellen, dass die Pflegerpersonen ihre eigene Gesundheitsfürsorge vernachlässigen. Krankenschwestern müssen den Müttern auch psychosozial beistehen zum Stressabbau und Erhalt der Gesundheit der Mütter.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

EG = Evidenzgrad. HRQoL = Gesundheitsbezogene Lebensqualität. PLQ = Personal lifestyle questionnaire. NME = Neuromuskuläre Erkrankung. SPSS = Statistik- und Analysesoftware.

Es werden die primären weiblichen Pflegepersonen (meistens die biologische Mutter) ausgesucht. Von 92 Familien nehmen 38 an der Erhebung teil. Die meisten Mütter sind verheiratete Hausfrauen mit mittlerer Schulbildung und einem geschätzten Jahreseinkommen von über 20.000 USD. Die im Mittel acht Jahre alten Kinder werden aus unterschiedlichen Gründen seit über sechs Jahren fast alle invasiv beatmet und häufig mit weiteren Technologien z. B. Gastrostomie versorgt. In 89 % erhält die Familie Unterstützung durch einen ambulanten Pflegedienst (im Durchschnitt 14 Stunden täglich).

Stressursachen für die Mütter sind vor allem der funktionelle Zustand des Kindes und die durch die Beatmung empfundene familiäre Belastung. Nur bei wenigen Müttern ist Rauchen bzw. Alkoholtrinken die Folge. Sportliche Aktivitäten sind selten. Der Schlaf wird meistens als zu kurz bzw. von schlechter Qualität beschrieben. Die Zeiten für die Erholung werden als zu gering beurteilt. Fast die Hälfte geht nur selten zum Arzt. Dies steht in Korrelation mit dem Grad der Behinderung und den daraus resultierenden Fähigkeiten des Kindes. Mütter mit besseren Bewältigungsstrategien nehmen eher an Aktivitäten zur Förderung ihrer eigenen Gesundheit teil. In zukünftigen Studien sollen Interventionen untersucht werden, die zur Unterstützung der Pflegepersonen und Familien sowie zur Verbesserung von deren Gesundheit beitragen können. Prinzipieller Nachteil derartiger Erhebungen ist der Umstand,

dass nur motivierte Personen an ihnen teilnehmen. Ein Rückschluss auf die allgemeine Situation darf nicht gezogen werden.

### 8.3.10 Kuster et al.<sup>94</sup>

Tabelle 44: Kuster et al.<sup>94</sup>

EG	IV
Titel	Mental health of mothers caring for ventilator-assisted children at home
Journal	Issues in mental health nursing
Publikationsjahr	2006
Technologie	Heimbeatmung
Land	USA (Kalifornien)
Fragestellung	Überprüfung der mentalen Gesundheit von Müttern, die beatmete Kinder zu Hause pflegen. Wie stehen funktioneller Status des Kindes, Einfluss der Beatmungstherapie auf die Familie, soziale Unterstützung, Bewältigungsstrategie und Depression von Müttern mit beatmungsabhängigen Kindern miteinander in Beziehung? Welchen Anteil haben diese einzelnen Punkte bei Depressionen?
Perspektive	Soziale Perspektiven
Population	n = 38 Mütter, die zu Hause beatmete Kinder (42 % Dauerbeatmung; 87 % der Kinder sind mit Tracheostoma, 73 % zusätzlich mit PEG versorgt) versorgen
Zeitraum	Sechs Monats-Periode. Keine Angabe welches Jahr
Statistik	SPSS für Windows, 9,0. Vergleich von Mittelwerten und Häufigkeiten bei demografischen und kategorischen Daten um Beziehungen mit Depression zu testen (Student-t-, Signifikanz- und Chi-Quadrat-Tests). Hierarchische Regressionsanalyse zur Bestimmung des Ausmaßes, inwieweit unabhängige Variablen depressive Verstimmungen vorhersagen. Signifikanz bei 0,05
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Fallserie bzgl. Lebensqualität der Mütter, deskriptiv
Zielerkrankung	Keine
Einschlusskriterien	Biologische oder Adoptivmutter oder gesetzliche Betreuerin von Kindern mit Heimbeatmung im Alter von 18 bis 65 Jahren
Ausschlusskriterien	Keine Angabe
Outcome	Gesundheitsstatus der Mütter
Follow-up	Keine Angabe
Methodik	Es wird der Zusammenhang zwischen dem Grad der Behinderung, dem Grad der Abhängigkeit vom Ventilator, Bewältigungsstrategien und sozialer Unterstützung sowie Depression der Mütter untersucht. Fragebögen: 43 Item FS II-R 24 Item Impact of family scale Social Support Index Coping Health Inventory for Parents Depression: CES-D
Ergebnisse	45 % der Mütter ordnen sich als depressiv ein. Der Einfluss der Erkrankung auf das Familienleben und die Häufigkeit von Krankenhausaufnahmen sind positiv, die Höhe der sozialen Unterstützung negativ mit Depression korreliert. Eine Unterstützung durch Kinderkrankenschwestern und Sozialarbeiter kann den Stress für die Mütter reduzieren.
Schlussfolgerung der Autoren	Die Mütter leben mit dem Risiko eines schlechten mentalen Gesundheitsstatus. Es ist wichtig, sowohl die psychosozialen Anpassungen als auch die physischen Zeichen von Stress zu erkennen. Viele Dienstleister sind nicht in der Lage die Eltern in diesen speziellen Bedürfnissen zu unterstützen. Entsprechendes Fachpersonal (sog. mental health nursing) muss der gesamten Familie helfen.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

CES-D = Allgemeine Depressionsskala. EG = Evidenzgrad. FS II-R = Functional status II-R. PEG = Perkutane endoskopische Gastrostomie. SPSS = Statistik- und Analysesoftware.

Mittels Fragebogenaktion werden die Mütter heimbeatmeter Kinder über ihre mentale Gesundheit befragt. Hierbei wird der Zusammenhang zwischen dem Grad der Behinderung des Kindes, dem Grad der Abhängigkeit vom Ventilator, den Bewältigungsstrategien der Mütter und der sozialen Unterstützung zum Schweregrad der Depression dieser Frauen evaluiert. Die meisten Mütter sind verheiratete Hausfrauen mit einer mittleren Schulbildung. 18 % der Kinder haben eine NME, 87 % sind tracheostomiert, sehr viele haben zusätzliche technische Hilfsmittel. Fast die Hälfte der Mütter schätzt sich zum Zeitpunkt des Interviews als depressiv ein, im Mittel lagen sie in der Scoreeinschätzung knapp darunter. Die Zahl der Krankenhausaufenthalte der Kinder (was evtl. den Einfluss der Krankheit des Kindes auf die Familie wider spiegelt), nicht jedoch der funktionelle Status korreliert mit Depression. Das Ausmaß sozialer Unterstützung steht mit Depression in negativer Korrelation. Die Bewältigungsstrategien der Mütter spielen wiederum keine Rolle. Ein beatmungsabhängiges Kind ist ein Stressfaktor für die Familie, aber viele Faktoren können dazu beitragen, wie die Mütter emotional damit fertig werden.

Es lässt sich nicht unterscheiden, inwiefern eine Depression der Mutter allein auf den Umstand der schweren Erkrankung ihres Kindes zurückzuführen ist bzw. welchen Anteil die Beatmungstherapie ausmacht.

### 8.3.11 Laub et al.<sup>95</sup>

Tabelle 45: Laub et al.<sup>95</sup>

EG	IIb
Titel	Home mechanical ventilation in Sweden – inequalities within a homogenous health care system
Journal	Respiratory Medicine
Publikationsjahr	2004
Technologie	Heimbeatmung
Land	Schweden
Fragestellung	Lokale Unterschiede im Verschreibungsverhalten von Heimbeatmung
Perspektive	Gesundheitspolitische Perspektiven
Population	Schwedische Bevölkerung
Zeitraum	1996 bis 2002
Statistik	Chi-Quadrat-Test zum Vergleich der Behandlungsprävalenz zwischen verschiedenen Krankheitskategorien. Student-t und Signifikanz-Tests zum Vergleich der Bezirke untereinander bezüglich der Verschreibung von Beatmungsgeräten, Regressionsanalysen zur Beschreibung der Veränderung im Verordnungsverhalten über die Zeit.
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Prospektive Beobachtung
Zielerkrankung	Keine
Einschlusskriterien	Alle Registerdaten
Ausschlusskriterien	Keine Angabe
Outcome	Regionale Zahl der Beatmungsfälle, Diagnosekategorien
Follow-up	Kein Follow-up
Methodik	Beobachtung über sechs Jahre bezüglich lokaler Unterschiede in verschiedenen Bezirken in Schweden (nationales schwedischen Heimbeatmungs-Register). Regionale Einteilung in Bezirke. Keine Differenzierung invasive/nichtinvasive Beatmung
Ergebnisse	Prävalenz der Heimbeatmung steigt von 6,2/100.000 auf 10,5/100.000 zwischen 1996 und 2002 an. Therapie-Incompliance < 2 %, jährliche Mortalität der Gesamtgruppe 7 bis 8 %. Anstieg v. a. OHS – Unterschiede zwischen geringer und häufiger Indikationsstellung nehmen ab. Bezirke mit hoher Rate an Heimbeatmeten behalten ihre Spitzenposition – die Finanzierung ist in allen Bezirken, trotz steigender Zahlen, gewährleistet.

**Tabelle 45: Laub et al.<sup>95</sup> – Fortsetzung**

Schlussfolgerung der Autoren	Allgemeine Zunahme der Heimbeatmungsfälle, zunehmende Anzahl von Patienten mit OHS. Evidente lokale Unterschiede in den Verschreibungen sind nicht durch unterschiedliche therapeutische Kriterien zwischen den Kliniken zu erklären, sondern eher mit Unterschieden in der Fallfindung. Mit Wahrscheinlichkeit wird zukünftig die nationale Prävalenz höher sein als die derzeitige Prävalenz von 22/100.000 Einwohner.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Förderung des Registers durch die nationale schwedische Gesundheitsbehörde. Zusätzliche Finanzierung durch Fa. Breas Medical Sweden

EG = Evidenzgrad. OHS = Obesitas-Hypoventilations-Syndrom.

Die Prävalenz von heimbeatmeten Menschen beträgt in Schweden 1996 6,2 und 2002 10,5/100.000 Einwohner mit einer ständigen jährlichen Zunahme. Die jährliche Mortalität ist gering (7 bis 8 %) und weniger als 2 % der Patienten brechen die Therapie ab. In den 26 Bezirken Schwedens gibt es erhebliche Unterschiede mit einer Prävalenz von 14 in 1996 bzw. 22 im Jahr 2002 in der Topregion und eins in 1996 bzw. vier im Jahr 2002 in der Region mit der niedrigsten Prävalenz. Die vier führenden Bezirke umfassen 15 % der schwedischen Bevölkerung und haben über die Jahre ihre Führungsposition behalten mit großem Abstand zu den anderen Bezirken. Die Abstände werden jedoch kleiner. Bei den anteiligen Diagnosekategorien nehmen Patienten mit Obesitas-Hypoventilation hoch signifikant zu, v. a. in den führenden Bezirken. Der relative Anteil der NME steigt nur gering. Das Alter der Patientin zeigt keine Änderung, ebenso wenig Funktionsparameter wie Blutgase oder VK.

Es ist schwierig abzuschätzen wo die Grenze des Bedarfs erreicht sein wird. Unterschiedliche Prävalenzen kommen z. B. durch ungleiche Indikationsstellungen oder verschiedene Gesundheitssysteme zustande. Alle schwedischen Bezirke haben jedoch gleich strenge Verschreibungskriterien und das gleiche Gesundheitssystem. Die in den führenden Bezirken deutlich stärkere Zunahme von Patienten mit Obesitas-Hypoventilation lässt vermuten, dass die unterschiedlichen Zahlen durch verschiedene Fallfindungen beeinflusst werden. Langsam scheinen sich die Zahlen anzugleichen (deutliche Zunahme in den Bezirken mit anfänglich niedriger Zahl an Patienten mit außerklinischer Beatmung).

In der Auswertung der schwedischen Registerdaten wird zwar auf die Prävalenz eingegangen, leider jedoch nicht auf die Anzahl und Dichte der vorhandenen Zentren, die die Indikation stellen und Maßnahmen einleiten, zu der sie korreliert. Eine niedrige Prävalenz kann Ausdruck von Unterversorgung oder einer anderen Bevölkerungsstruktur sein.

### 8.3.12 Lloyd-Owen et al.<sup>106</sup>

**Tabelle 46: Lloyd-Owen et al.<sup>106</sup>**

EG	III
Titel	Patterns of home mechanical ventilation use in Europe: results from the Eurovent survey
Journal	The European respiratory journal: official journal of the European Society for Clinical Respiratory Physiology
Publikationsjahr	2005
Technologie	Heimbeatmung (unterschiedliche Konzepte)
Land	16 europäische Länder: Belgien, Dänemark, Deutschland, Finnland, Frankreich, Griechenland, Großbritannien, Irland, Italien, Niederlande, Norwegen, Österreich, Polen, Portugal, Schweden, Spanien
Fragestellung	Wie wird Heimbeatmung in verschiedenen Ländern in Europa angewandt und ergeben sich bestimmte Anwendungsmuster?
Perspektive	Gesundheitspolitische Perspektiven
Population	Von 329 Zentren werden 21.526 Anwender gemeldet, Da sowohl Vereinigungen als auch Krankenhäuser als Zentren gelten, sind Doppelnennungen v. a. aus Frankreich nicht ausgeschlossen. Das absolute Patientenminimum wurde mit n = 16.509 berechnet.
Zeitraum	Juli 2001 bis Juni 2002
Statistik	Nonparametrische Statistik. Spearman's rank Korrelation zur Identifizierung von Beziehungen zwischen Zentren und Anwendercharakteristika. Chi-Quadrat-Test bei binominalen Verteilungen der Variablen

**Tabelle 46: Lloyd-Owen et al.<sup>106</sup> – Fortsetzung**

<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Erhebung zur Gesundheitsversorgung
Zielerkrankung	Keine
Einschlusskriterien	NIV oder Beatmung über Tracheostoma länger als 3 Monate mit tgl. Anwendung in der eigenen Wohnung oder in einer Pflegeeinrichtung
Ausschlusskriterien	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Patienten mit alleiniger obstruktiver Schlafapnoe</li> <li>• Tracheotomierte, jedoch nichtbeatmete Patienten</li> <li>• In einem KH beatmete Patienten</li> </ul>
Outcome	Charakteristika der einzelnen Zentren (Art der KH, Zentrumsgröße, Jahr des Beginns mit Heimbeatmung) und Charakteristika der Anwender (Diagnosekategorien, demografische Daten, Ausrüstung)
Follow-up	Kein Follow-up
Methodik	Umfrage in 483 Zentren in 16 Ländern Europas bezüglich Verbreitung der Heimbeatmung (n = 27.118) und Art der Anwendung
Ergebnisse	Nonparametrische Statistik. Spearman's rank Korrelation zur Identifizierung von Beziehungen zwischen Zentren und Anwendercharakteristika. Chi-Quadrat-Test bei binominalen Verteilungen der Variablen
Schlussfolgerung der Autoren	Es gibt in Europa große Unterschiede in Art und Umfang von Heimbeatmung, v. a. bei älteren Patienten mit COPD und der Häufigkeit von Tracheostomien bei NME. Anstrengung ist erforderlich um die Anwendung zu überwachen und gleiche Zugangs- und Versorgungsmöglichkeiten zu schaffen
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

COPD = Chronisch obstruktive Lungenerkrankung. EG = Evidenzgrad. KH = Krankenhaus. NIV = Nichtinvasive Ventilation. NME = Neuromuskuläre Erkrankung.

Für jedes Land wird ein nationaler Repräsentant ausgewählt, der in seinem Land möglichst viele Zentren ausfindig machen soll. Es werden 483 Zentren mit 27.118 Anwendern identifiziert. 329 Zentren nehmen an der Umfrage teil. Die Prävalenz der außerklinischen Beatmung wird auf 6,6 heimbeatmete Menschen pro 100.000 Einwohner geschätzt mit der größten Prävalenz in Frankreich (17) und der niedrigsten in Polen (0,5). Deutschland liegt mit einer Prävalenz von 6,5 im mittleren Bereich.

Mit Ausnahme der Einrichtungen in Frankreich sind 40 % der teilnehmenden Zentren Universitätskliniken, 50 % andere Krankenhäuser sowie 10 % andere Einrichtungen. Im Allgemeinen haben Universitätskliniken mehr Anwender, starten früher ihr Heimbeatmungsprogramm und sind mit größerer Wahrscheinlichkeit sogenannte Referenzzentren. Länder, in denen schon früher mit Heimbeatmung begonnen wurde, haben eine größere Prävalenz der außerklinischen Beatmung und größere Zentrumszahlen.

In den einzelnen Ländern gibt es erhebliche Unterschiede bezüglich der relativen Anzahl von Menschen mit pulmonalen Erkrankungen oder NME: der Anteil von COPD-Patienten liegt in der Gesamtpopulation unter 40 %, schwankt zwischen quasi Null in Polen und über 50 % in Italien (Deutschland: ca. 45 %). Der relative Anteil von Patienten ist in den skandinavischen Ländern sowie in den Niederlanden besonders hoch, in Polen werden zum damaligen Zeitpunkt praktisch ausschließlich Patienten mit NME beatmet (s. auch Prävalenz). Die Zeitdauer der Heimbeatmung korreliert natürlich mit dem Zeitpunkt des Beginns aber auch mit den Diagnosekategorien. Patienten mit neurologischen oder Thoraxwanderkrankungen werden häufig schon sechs bis zehn Jahre beatmet, Patienten mit Lungenerkrankungen dagegen häufig unter einem Jahr.

Fast alle Anwender haben ein Positivdruckbeatmungsgerät. 13 % der Patienten sind tracheotomiert, v. a. Patienten mit NME. Der Anteil schwankt je nach Land und Zentrumsgröße erheblich. Die Erhebung zeigt, dass in einigen Ländern Heimbeatmung noch kaum angewandt wird. Ganz erhebliche Unterschiede zeigen sich auch im Anteil von Patienten mit pulmonalen Erkrankungen.

Der große Nachteil dieser europäischen Erhebung ist die willkürliche Auswahl der Beatmungszentren, die Erhebung erfolgt nicht systematisch.



### 8.3.13 Margolan et al.<sup>113</sup>

 Tabelle 47: Margolan et al.<sup>113</sup>

EG	IV
Titel	Parental experience of services when their child requires long-term ventilation. Implications for commissioning and providing services
Journal	Child: care, health and development
Publikationsjahr	2004
Technologie	Lanzzeitbeatmung
Land	Großbritannien
Fragestellung	Wie gut fühlen sich Familien unterstützt, welche Versorgungsmöglichkeiten für Langzeitbeatmung gibt es, Identifikation von sogenannter „guter Praxis“ und von dabei auftretenden Problemen
Perspektive	Soziale und gesundheitspolitische Perspektiven
Population	n = 15 Familien, die > drei Monate zu Hause ein beatmetes Kind (Inv. V.: n = 11 über Tracheostoma) versorgen
Zeitraum	2001
Statistik	Beschreibende Statistik, kein Gruppenvergleich
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Querschnittskohortenstudie
Zielerkrankung	Keine
Einschlusskriterien	Eltern von Kindern, die länger als drei Monate beatmet sind
Ausschlusskriterien	Keine Angabe
Outcome	Faktoren der Lebensqualität
Follow-up	Kein Follow-up
Methodik	Interview (n = 14) und Fragebogen (n = 15) mit sowohl quantitativen als auch qualitativen Fragen zu folgenden Themen: Unterstützung bei der häuslichen Beatmung und Probleme, die sich daraus ergeben
Ergebnisse	<p>Kinder: im Mittel 513 Tage Aufenthalt im Krankenhaus auf der Intensivstation vor der Entlassung nach Hause</p> <p>Hauptprobleme aus Sicht der Familien:</p> <p>Verzögerte Entlassung aus dem Krankenhaus, bedingt durch Schwierigkeiten beim Aufbau der Finanzierung der außerklinischen Beatmung</p> <p>Umzug vor der Entlassung in neue Wohnung, um Kind und Hilfsmittel unterzubringen</p> <p>Rekrutierung und Training der Pflegekräfte</p> <p>Beschaffung der Erstausrüstung an Hilfsmitteln, inkl. Ventilator.</p> <p>n = 9 Familien fühlen sich in den Überleitungsprozess eingebunden. Beklagt wird oft die fehlende Koordination der vielen zu erledigenden Aufgaben, insbesondere bei Absicherung der Finanzierung.</p> <p>Negative Gefühle bzgl. Pflege im Krankenhaus – Angst, ein Bett zu blockieren, das für einen anderen Patienten notwendig wäre, Gefühl, nicht mehr gerne gesehen zu sein.</p> <p>n = 2 Familien erhalten ein strukturiertes Training.</p> <p>Unvollständige Ausstattung – nur n = 8 Familien erhalten ein zweites Beatmungsgerät, n = 5 einen Akku für Stromausfall.</p> <p>n = 9 Mütter geben für die Pflege ihren Arbeitsplatz auf, von den Vätern nur einige für begrenzte Zeit. 40 % der Familien beklagen einen Rückgang des Familieneinkommens, häusliche Unterstützung bei der Pflege in n = 13, mit variablem Ausmaß zwischen null bis 168 h/Woche. Trotz Anerkennung der Hilfe Verlust der Privatsphäre und v. a. bei 24-h-Pflege Stress für die Familien. Ebenso Probleme bei Organisation einer Auszeit.</p> <p>Diskussion: Aufsplitterung der Versorgung auf mehrere Provider problematisch. Abhängigkeit der Familien von professioneller Krankenpflege. Eine mögliche Lösung: besonders qualifizierte Kinderkrankenpflegeteams</p>

**Tabelle 47: Margolan et al.<sup>113</sup> – Fortsetzung**

Schlussfolgerung der Autoren	Auffällig ist die signifikante Entlassungsverzögerung aus dem Krankenhaus, v. a. verursacht durch das Unvermögen ambulante Versorgung zu organisieren und die Finanzierung zu sichern. Es finden sich sehr unterschiedliche Versorgungsformen, die sich nicht auf die Bedürfnisse beziehen. Frühzeitige Entlassung wird v. a. dann möglich, wenn ambulante Pflegeteams bereits existierten. Die Familien haben kaum adäquate Erholungszeiten.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Unterstützung durch South West Regional Pediatric ICU Commissioning Group

EG = Evidenzgrad. h = Stunde. Inv. V. = Invasive Ventilation. KH = Krankenhaus.

Die Studie beschreibt die Verhältnisse in Großbritannien vor einigen Jahren. v. a. die Probleme der Überleitung beatmeter Kinder in die ambulante Pflege bei noch nicht existierenden adäquaten ambulanten Versorgungsstrukturen.

Die meisten Kinder leiden an neurologischen Erkrankungen oder NME und benötigen neben der Beatmung weitere technische/pflegerischen Hilfen. Die Kinder sind im Mittel 513 Tage im Krankenhaus, maximal sogar vier Jahre. Für die verzögerte Entlassung finden sich vier wesentliche Ursachen: Finanzierung der ambulanten Pflege, Anpassung der Wohnverhältnisse, Organisation und Schulung von Pflegepersonal sowie die Beschaffung sämtlicher Hilfsmittel. Ein großer Teil der Eltern fühlt sich in den Prozess der Entlassungsplanung voll eingebunden. Es fehlt häufig ein Koordinator zur Steuerung dieses Prozesses. Eltern haben das Gefühl auf der Intensivstation unerwünscht zu sein, da ihr Kind ein Bett blockiert. Nur zwei Elternpaare erhielten ein klar strukturiertes Training. Zu Hause hilft meistens eine ambulante Pflegekraft. Die Mehrheit der Hilfsmittel wird von der Gesundheitsbehörde leihweise zur Verfügung gestellt. In der Hälfte der Fälle steht ein Ersatzventilator zur Verfügung, nur wenige haben einen Generator für den Fall eines Stromausfalls. Viele Mütter haben ihren Beruf aufgegeben für die Pflege des Kindes, vorübergehend auch einige Väter. 40 % der Familien empfinden ihre finanzielle Situation schlechter als ein Jahr zuvor, 20 % aber besser. Viele Wohnungen müssen umgebaut werden. Die meisten Familien erhalten Unterstützung durch ambulante Pflege. Der Umfang variiert jedoch zwischen null und 168 Stunden/Woche. Die Finanzierung erfolgt durch die Gesundheitsbehörde. Die Mehrheit der Familien freut sich über diese Unterstützung, einige empfinden die ständige Anwesenheit einer fremden Person jedoch als Belastung und Mangel an Privatsphäre. Viele Familien beurteilen ihre Erholungsphasen als zu kurz, andere Familienmitglieder oder Freunde können kaum einspringen, da sie nicht geschult sind. Ein Teil der Kinder kann die Schule besuchen, die übrigen erhalten zumindest übergangsweise Spezialunterricht. Verschiedene Ämter streiten sich um die Kosten. Der Zugang zu ambulanter medizinischer Versorgung ist für ca. die Hälfte relativ problemlos, andere geben an, Probleme mit dem Transport, den Wartezeiten, der Ausrüstung oder Begleitpersonen zu haben.

In der Studie werden die logistischen Probleme der Organisation außerklinischer Beatmung von Kindern in der Südwestregion Englands beschrieben. Es wird in keiner Weise darauf eingegangen, ob es sich um rein lokale Probleme handelt oder ob die Schwierigkeiten im übrigen Großbritannien ähnlich groß sind.

### 8.3.14 Markström et al.<sup>114</sup>

**Tabelle 48: Markström et al.<sup>114</sup>**

EG	IIb
Titel	Quality-of-life evaluation of patients with neuromuscular and skeletal diseases treated with noninvasive and invasive home mechanical ventilation
Journal	Chest
Publikationsjahr	2002
Technologie	Heimbeatmung (invasiv und nichtinvasiv)
Land	Schweden
Fragestellung	Untersuchung der Lebensqualität von außerklinisch beatmeten Patienten mit NME und thorakal-restriktiven Erkrankungen
Perspektive	Gesundheitspolitische Perspektive

**Tabelle 48: Markström et al.<sup>114</sup> – Fortsetzung**

Population	n = 91 Patienten (Alter: 58,8 ± 1,6 Jahre): Diagnosen Post-Polio (37 %) NME (20 %) Skoliosen (15 %) Andere Erkrankungen (28 %) Beatmung: Inv. V. (n = 31) NIV (n = 60)
Zeitraum	Keine Angabe
Statistik	Parametrische Methoden bei Normalverteilung Unpaarer Student-t-Test für Gruppenvergleich Korrelation zwischen Variablen mit Pearson product-moment Korrelationskoeffizienten erfasst. Multiple Regressionsanalyse. Signifikanzniveau p = 0,05
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Prospektive Kohortenstudie (Querschnittsuntersuchung)
Zielerkrankung	NME und thorakal-restriktive Erkrankungen
Einschlusskriterien	Häusliche Beatmung Leben im Großraum Stockholm Mitgliedschaft im schwedischen Gesundheitsversicherungssystem
Ausschlusskriterien	Keine Angabe
Outcome	Lebensqualität
Follow-up	Keine Angabe
Methodik	Erfassung der Lebensqualität mittels Beantwortung standardisierter Fragebögen. Drei Fragebögen: SIP – HI – SOC Auswahl der Teilnehmer der Fragebogenaktion nach Wohnort im Gebiet von Stockholm – n = 120 Patienten werden angeschrieben – Rücklauf n = 91 (76 %)
Ergebnisse	SIP Körperliches Befinden: n = 91 Wert > 10 % = körperliche Beeinträchtigung (100 %). Keine signifikanten Unterschiede zwischen invasiv und nichtinvasiv beatmeten Patienten im Gesamtscore. In einzelnen Aspekten (emotionales Verhalten, Wachheit und psychosoziale Dimension, aber signifikant bessere Werte bei inv. V. im Vergleich zu NIV bei Post-Polio-Syndrom und NME. In der Untergruppe der Patienten mit Skoliose Essen signifikant erschwert bei der inv. V. HI Trotz einer relativ gut empfundener Lebensqualität klagen 55 % über Müdigkeit, 52 % über Mangel an Energie und 52 % über physische Mobilitätsprobleme. Gruppenvergleich invasiv vs. nichtinvasiv: invasiv beatmete Patienten haben einen höheren HI (= bessere subjektiv empfundene Gesundheit; 27,8 vs. 25,2) als nichtinvasiv beatmete Patienten. Signifikante Unterschiede bei Post-Polio-Patienten speziell in den Punkten Stimmung, Müdigkeit, Gefühl der Einsamkeit, Schwindel und Schmerz zugunsten der inv. V., bei der Gruppe der NME nur signifikant bessere Beurteilung der Stimmung in der invasiv beatmeten Gruppe. In der Gruppe der Skoliosepatienten signifikant besserer Schlaf und weniger Schmerzen als in der Gruppe der invasiv beatmeten Patienten SOC Keine signifikanten Unterschiede zwischen den Gruppen Gruppenvergleich Post-Polio – NME – Skoliose, korrigiert nach Beatmungszugang: Post-Polio-Patienten mit inv. V. haben niedrigere SIP-Scores als Post-Polio-Patienten mit NIV – in den Dimensionen psychosozial, emotionales Verhalten, Wachheit signifikante Unterschiede.

**Tabelle 48: Markström et al.<sup>114</sup> – Fortsetzung**

Ergebnisse (Fortsetzung)	NME: signifikant niedrigere Werte im SIP, Dimensionen emotionales Verhalten, soziale Interaktionen und psychosozial in der nichtinvasiv beatmeten Gruppe. Skoliose: bessere Schlafqualität im HI in der invasiv beatmeten Gruppe. Gesamtgruppe: signifikant höhere Werte im HI in der Gruppe mit inv. V. Multivariable Analyse: Alter beeinflusst SIP und HI nur in geringem Ausmaß. Geschlecht beeinflusst dagegen die Ergebnisse erheblich – Männer haben eine als schlechter empfundene Lebensqualität.
Schlussfolgerung der Autoren	Trotz teilweise schwerer physischer Einschränkungen besitzen Patienten, die zu Hause beatmet werden, eine gute wahrgenommene Lebensqualität. Invasive Heimbeatmung schneidet in puncto Lebensqualität bei Post-Polio-Patienten signifikant besser ab als NIV
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

EG = Evidenzgrad. HI = Health index. Inv. V. = Invasive Ventilation. NIV = Nichtinvasive Ventilation. NME = Neuromuskuläre Erkrankung. SIP = Sickness Impact Profile. SOC = Kohärenzgefühl.

Die Autoren versuchen, Lebensqualität mit drei krankheitsübergreifenden Fragebögen in einer inhomogenen Gruppe von Patienten, die häuslich invasiv oder nichtinvasiv beatmet werden, zu untersuchen.

Mehrere Kritikpunkte schränken die Aussagen der Arbeit ein: die Unterteilung in Post-Polio-Syndrom und NME ist willkürlich, wenn auch in der Literatur häufiger verwendet – das Post-Polio-Syndrom ist eine Form der NME, die eine Sonderstellung insofern einnimmt, da diese Erkrankung die erste war, die mit häuslicher Beatmung behandelt wurde.

Die Gruppenvergleiche und die Vergleiche innerhalb der Gruppe zwischen invasiv und nichtinvasiv beatmeten Patienten bei einer Gesamtheit von 91 Patienten ergeben kleine Gruppen von minimal zehn Personen, sodass ein Bias aufgrund der teilweise sehr geringen Patientenzahl durchaus wahrscheinlich ist. Die Verwendung von krankheitsübergreifenden Fragebögen zur Lebensqualität ist für eine Querschnittsuntersuchung prinzipiell möglich, allerdings wurden die verwendeten Fragebögen für invasiv beatmete Patienten nie validiert und somit sind die Schlussfolgerungen insbesondere bezüglich des Vergleichs invasiver versus nichtinvasiver Beatmung aus wissenschaftlichen Gründen sehr fraglich.

Abgesehen von diesen Schwachpunkten kann dennoch auch für die Gesamtheit der häuslich beatmeten Patienten der Schluss gezogen werden, dass nicht nur nichtinvasive Beatmung, sondern insbesondere auch invasive Beatmung mit einer z. T. guten Lebensqualität einhergehen kann. Diese Tatsache gilt eben nicht nur für Patienten mit Kyphoskoliose, sondern auch für Patienten mit NME, die zu einer teilweise erheblichen Einschränkung der physischen Leistungsfähigkeit und Möglichkeiten führen.

Die Lebensqualität der Patienten sollte neben dem reinen Überlebensaspekt immer bei der Entscheidung für oder gegen eine Beatmung eine Rolle spielen, wobei sich in der Studie in der multivariaten Analyse zeigt, dass Lebensqualität weniger vom Alter, dafür aber deutlich vom Geschlecht beeinflusst wird. Männer berichten über eine signifikant schlechter empfundene Lebensqualität.

### 8.3.15 Montagnino et al.<sup>120</sup>

**Tabelle 49: Montagnino et al.<sup>120</sup>**

EG	IV
Titel	The child with a tracheostomy and gastrostomy: Parental stress and coping in the home – A pilot study
Journal	Pediatric Nursing
Publikationsjahr	2004
Technologie	Tracheotomie und Gastrostomie
Land	Großbritannien
Fragestellung	Beschreibung der Stressoren und Bewältigungsstrategien der Pflegepersonen tracheostomierter und gastrostomierter Kinder
Perspektive	Soziale Perspektiven

**Tabelle 49: Montagnino et al.<sup>120</sup> – Fortsetzung**

Population	Lebensqualität und Stressbewältigung von Familienmitgliedern invasiv beatmeter Kinder (n = 50) mit zusätzlicher Gastrotomie (Texas)
Zeitraum	Tracheostomie und Gastrotomie der Kinder: Januar 2000 bis Dezember 2001
Statistik	Deskriptive Statistik, Pearson's product-moment Korrelation mittels SPSS-Programm 11,0. Keine Power-Kalkulation, da lediglich beschreibende und vorläufige Analyse.
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Retrospektive Querschnittsuntersuchung, Fallserie
Zielerkrankung	Keine Angabe
Einschlusskriterien	Primäre Pflegeperson (meistens Eltern) von bis zu 18-jährigen Kindern mit Tracheo- und Gastrostoma
Ausschlusskriterien	Keine Angabe
Outcome	Lebensqualität der Pflegepersonen
Follow-up	Kein Follow-up
Methodik	Drei Fragebögen: 1. Impact on Family Scale 2. Family Crisis oriented Personal Evaluation Scales 3. Abfrage von demografischen Daten
Ergebnisse	Rücklaufquote 36 % (n = 18, ausschließlich Mütter). 89 % erhalten Hilfe v. a. durch professionellen Pflegedienst. Alle haben Krankenversicherung, somit stabile finanzielle Situation. Aber Belastung v. a. durch Beeinträchtigung der sozialen Kontakte in und außerhalb der Familie
Schlussfolgerung der Autoren	Die Daten zeigen, dass bei Home-care-Planungen auch Unterstützung für Erholungsphasen berücksichtigt werden müssen
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

EG = Evidenzgrad. SPSS = Statistik- und Analysesoftware.

In dieser Pilotstudie werden 50 Pflegepersonen tracheotomierter Kinder mit zusätzlicher Gastrotomie bezüglich Stressoren und Bewältigungsstrategien befragt: n = 18 (36 %) der Mütter beantworten die drei verwendeten Fragebögen. Die Pflegepersonen sind in der Regel zwischen 20 und 40 Jahre alt, verheiratet, haben eine Colledgeausbildung und sind nicht berufstätig. Die meisten Kinder sind zum Zeitpunkt der beiden Prozeduren unter einem Jahr alt und haben überwiegend bronchopulmonale Erkrankungen. Die Mehrheit der Familien erhält in unterschiedlichem Umfang Hilfe durch ambulante Pflegedienste, ist krankenversichert und befindet sich somit in einer relativ stabilen Situation. Die Familien klagen jedoch über den Verlust sozialer Beziehungen inner- und außerhalb der Familie und beziehen dies auf die spezielle Situation des pflegebedürftigen Kindes. Hilfe durch andere Familienmitglieder oder Freunde erhalten sie in begrenztem Umfang. Invasive Beatmung wird im Vergleich zu anderen Behinderungen als besonders belastend empfunden, da jederzeit akut lebensbedrohliche Situationen auftreten können. Neben der Pflege des Kindes sollten die professionellen Krankenschwestern auch die Pflegepersonen psychosozial unterstützen und darauf achten, dass sie Erholungspausen bekommen. Auch der Austausch mit anderen Pflegepersonen im Rahmen eines Netzwerks kann zur Stressbewältigung beitragen, reicht als alleinige Maßnahme jedoch nicht aus.

Eine Rücklaufquote von 36 % lässt nur stark eingeschränkte Aussagen zu. Es bleibt völlig offen, ob es sich hierbei um besonders negative, positive oder durchschnittliche Situationen handelt.

### 8.3.16 Moss et al.<sup>122</sup>

**Tabelle 50: Moss et al.<sup>122</sup>**

EG	IV
Titel	Home ventilation for amyotrophic lateral sclerosis patients: outcomes, costs, and patient family and physician attitudes
Journal	Neurology
Publikationsjahr	1993
Technologie	Heimbeatmung, meistens invasiv

**Tabelle 50: Moss et al.<sup>122</sup> – Fortsetzung**

Land	USA (Illinois)
Fragestellung	Wie sind Outcome, Nutzen und familiäre Belastung (zur besseren Aufklärung künftiger Patienten) bei Heimbeatmung bei ALS? Wie hoch ist Prävalenz von ALS-Patienten mit Heimbeatmung bzw. der prozentuelle Anteil von Patienten, die diese Therapie wählen, in einer bestimmten Region? Ist Heimbeatmung für diese Patienten angebracht?
Perspektive	Medizinische, soziale, gesundheitspolitische und ökonomische Perspektiven
Population	Patienten mit ALS (n = 19) und häuslicher Beatmung – Überleben, Kosten, Einstellung von Patienten, Familien und Ärzten zu dieser Maßnahme; Patientenerfassung im nördlichen Illinois mittels verschiedener Umfragen bei Neurologen, in Fachkliniken, bei Selbsthilfegruppen und bei Home-care-Providern.
Zeitraum	Stichprobe: 01.01.1990
Statistik	Deskriptive Statistik, Vergleich mittels Chi-Quadrat-, t- und McNemar's Test
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Retrospektive Fallserie
Zielerkrankung	ALS
Einschlusskriterien	Heimbeatmete Patienten in der Region nördliches Illinois
Ausschlusskriterien	Patienten die außerhalb dieser Region leben, werden für die Prävalenzberechnung ausgeschlossen
Outcome	Überleben, Nutzen für Patienten, familiäre Belastung
Follow-up	1 Jahr Nachbeobachtung
Methodik	Patienten- und Familieninterviews, weiterer Kontakt nach 1 Jahr. Versuch einer Analyse prozentuale Häufigkeit beatmeter Patienten zu ermitteln.
Ergebnisse	Inv. V. bei n = 16 (= 5,4 % der identifizierten ALS-Patienten). Der Prozentsatz der Beatmung bei ALS unterscheidet sich zwischen den Zentren (Range: 1,6 bis 14,3 %). 79 % der Patienten werden bereits vor dem Auftreten einer respiratorischen Insuffizienz aufgeklärt – nur 21 % haben sich frühzeitig für die Beatmung entschieden. n = 14 stimmten der Beatmung in einer Notfallsituation zu. 50 % glauben an eine vorübergehende Maßnahme. 79 % der Patienten sind froh, noch zu leben, und die meisten sind am Tage noch aktiv (95 % TV und Kommunikation mit der Familie). Immobilität (58 %) und Abhängigkeit von der Maschine (32 %) sind die schlimmsten Beeinträchtigungen. 37 % sind depressiv. Pflegepersonen betrachten positiv, dass das Familienleben mit häuslicher Beatmung weitergeht (62 %) und die belastenden Besuche im KH wegfallen (42 %). Belastungen für die Pflegepersonen sind „angebunden sein“, Stress mit Pflegekräften, Versicherern, Providern, teilweise auch finanzielle Probleme.
Schlussfolgerung der Autoren	Heimbeatmung ist für ALS-Patienten eine effektive Methode und von der kleinen Patientengruppe, die sich dafür entscheiden, gewünscht. Für die Familie ist sie jedoch eine große Belastung. Derzeit haben nur Patienten mit umfassender Krankenversicherung, entsprechenden finanziellen Mitteln oder rund um die Uhr zur Verfügung stehender Pflegepersonen, Zugang zu dieser Behandlung. Diese Tatsache lässt Zweifel aufkommen, ob diese teure lebenserhaltende Therapie in gerechter Weise angeboten wird. Die Klärung der Frage, ob Heimbeatmung für ALS-Patienten als Basistherapie angesehen und damit in allgemeingültige Behandlungspläne eingeschlossen werden sollte, ist Aufgabe einer öffentlichen politischen Debatte.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

ALS = Amyotrophe Lateralsklerose. EG = Evidenzgrad. Inv. V. = Invasive Ventilation. KH = Krankenhaus. TV = Tracheale Ventilation.

In der Region Northern Illinois werden am 01.01.1990 n = 355 Patienten mit ALS erfasst, n = 15 werden zu Hause beatmet. Die Prävalenz beträgt 4,2 %. Vier weitere Patienten werden in Pflegeheimen beatmet, die Gesamtprävalenz der außerklinischen Beatmung bei dieser Erkrankung beläuft sich somit auf 5,4 %. Die Anzahl beatmeter Patienten pro Behandlungszentrum ist sehr unterschiedlich. Die

persönliche Einstellung der behandelnden Ärzte spielt hierbei vermutlich eine große Rolle. Danach befragt, geben die Ärzte an, dass sie entweder die Aufklärung völlig neutral durchführen oder den Patienten von einer Beatmung abraten. Die meisten Patienten (79 %) sind bereits vor dem Auftreten der respiratorischen Insuffizienz aufgeklärt worden. Die Mehrheit von ihnen gab ihre Einwilligung aber erst in einer Notfallsituation, meistens stimmen sowohl Patient als auch Familienangehörige zu. Nur wenige Pflegepersonen haben vor der Entscheidung Kontakt mit anderen heimbeatmeten Patienten.

Die meisten Patienten sehen als größten Vorteil, dass sie noch am Leben sind und mehrheitlich noch gewisse Aktivitäten (v. a. Fernsehen und Familiengespräche) durchführen können. Der größte Nachteil ist die Immobilität. Zumindest vorübergehende Langeweile, Einsamkeit oder Depression geben ca. ein Drittel der Patienten an. Für die Pflegepersonen ist die Fortführung des Familienlebens der große Vorteil der Beatmung, knapp die Hälfte meint, dass die Pflege zu Hause leichter sei als die Besuche in einem Pflegeheim. Die größte Bürde ist die Niedergeschlagenheit. Stress im Umgang mit Krankenschwestern, Versicherungen und Home-care-Firmen sowie die finanzielle Belastung werden seltener angegeben. Knapp die Hälfte berichtet, dass ihre eigene Gesundheit unter der Belastung leidet.

Die meisten behandelnden Ärzte halten eine frühe Aufklärung über die Option einer Heimbeatmung für sinnvoll, nur ca. ein Viertel ist der Meinung, dass diese Diskussion erst zum Zeitpunkt des Auftretens einer respiratorischen Insuffizienz zweckmäßig sei. Dieser Ansicht sind auch 63 % der Patienten. 73 % der Ärzte geben an, dass sie auf Wunsch des Patienten eine Beatmungstherapie abbrechen würden, tatsächlich haben dies aber nur 12 % getan. Im Jahr nach dem Interview sterben 37 % der Patienten, zwei Patienten nach dem Abbruch der Beatmungstherapie. Die meisten Patienten schließen Verträge entsprechend dem Umfang ihrer Krankenversicherung ab. Patienten mit umfassender Versicherung haben monatliche Kosten von 30.000 USD bzw. darüber. Diese Kosten werden jedoch ohne Hinweis auf die berücksichtigten Faktoren und die Art der Berechnung angegeben.

Invasive Heimbeatmung bei ALS-Patienten ist eine effektive Therapie zur Überlebensverlängerung. Die meisten Patienten die sich dafür entscheiden, bewerten sie als wünschenswert. Ob sie mit Kosten von jährlich ca. 150.000 USD auch als angemessen und kosteneffektiv angesehen wird, ist eine Entscheidung der Gesellschaft nach entsprechender gesundheitspolitischer Diskussion.

Die Studie wurde vor 20 Jahren durchgeführt, als Heimbeatmung noch wenig bekannt war. Die damalige Versorgungssituation ist mit der heutigen nicht mehr vergleichbar.

### 8.3.17 Nelson et al.<sup>125</sup>

Tabelle 51: Nelson et al.<sup>125</sup>

EG	IV
Titel	Long-term outcome of children with high tetraplegia and ventilator dependence
Journal	The journal of spinal cord medicine
Publikationsjahr	2004
Technologie	Langzeitheimbeatmung
Land	USA
Fragestellung	Ermittlung des physischen Zustands und der Prädiktoren der QoL von Kindern mit Rückenmarkverletzungen und Langzeitbeatmung
Perspektive	Medizinische und soziale Perspektiven
Population	n = 49 Kindern mit hohem Querschnitt, die häuslich beatmet werden. Bei Entlassung n = 4 nichtinvasiv (Nasenmaske und KÜRass) beatmet, die übrigen invasiv über Tracheotomie. Im Verlauf bei n = 8 komplettes Weaning von der Beatmung. n = 26 sind aktuell am Leben (beatmet bis zu 23 Jahre), n = 16 sterben nach Verlegung aus dem KH (nach zwei bis 23 Jahren, MW: 8,6 Jahre), n = 7 Lost-to-follow-up. Alter der Patienten zum Zeitpunkt des letzten Follow-up: vier bis 40 Jahre.
Zeitraum	1978 bis 2003
Statistik	Keine Angabe

**Tabelle 51: Nelson et al.<sup>125</sup> – Fortsetzung**

<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Prospektive/retrospektive Analyse
Zielerkrankung	Rückenmarkverletzungen
Einschlusskriterien	Alle langzeitbeatmeten Kinder nach Rückenmarkverletzungen der Universitätskinderklinik von Michigan mit Notwendigkeit einer außerklinischen Beatmung
Ausschlusskriterien	Keine Angabe
Outcome	Überleben, neurologische Befunde, QoL
Follow-up	Verlauf QoL
Methodik	Prospektive Erfassung von Daten und Aktendurchsicht. Untersucht wird das Outcome der Patienten und Prädiktoren der QoL anhand von Interviews mit den Kindern und deren Eltern
Ergebnisse	<p>Outcome für die ersten 30 Patienten: im ersten Jahr unplanmäßige stationäre KH-Behandlung im Durchschnitt 0,9/Jahr.</p> <p>QoL wird in einer Untergruppe n = 38, davon n = 33 mit invasiver Ventilation, untersucht, anhand eines Interviews mit den Kindern und eines nicht-standardisierten Fragebogens für die Eltern.</p> <p>Ergebnisse: Psychologisch erstaunliche Stabilität, nur 18,5 % der Patienten berichten über Depressionen, 18 % haben einen Suizidversuch unternommen. Eltern schätzen die Kinder in 80 % als zufrieden ein – 77 % der Kinder beschreiben eine gute geistige Gesundheit und gute emotionale Stimmung. Fürsorge ist ein wichtiger Parameter für gute QoL.</p> <p>Verlaufsmessung der QoL bei n = 17 Jugendlichen, mittels:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• SF-36</li> <li>• Satisfaction with life scale (nach Diener)</li> <li>• BSI</li> </ul> <p>Wichtige Ergebnisse: Zufriedenheit mit dem Leben unabhängig von der Dauer der Beatmung, negative Korrelation zwischen Zufriedenheit und somatischen Beschwerden (<math>p &lt; 0,01</math>) und Depressionen (<math>p &lt; 0,01</math>).</p>
Schlussfolgerung der Autoren	Die Zahl der außerklinisch beatmeten Kinder nach Rückenmarkverletzung nimmt zu. Das früher beschriebene bedrückend schlechte Überleben bessert sich. Von den 49 in der Klinik behandelten Kindern sind 51 % am Leben. Die Verstorbenen haben im Schnitt 8,7 (zwei bis 23) Jahre nach dem Ereignis überlebt. Prädeterminanten der QoL sind primär soziale bzw. Umgebungsfaktoren wie z. B. familiäre Beziehungen. Vielversprechend ist der Umstand, dass auch Pflege prädiktiv ist für die Zufriedenheit; die Qualität der Pflege lässt sich leichter beeinflussen als viele andere Dinge.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

BSI = Brief symptom inventory. EG = Evidenzgrad. KH = Krankenhaus. MW = Mittelwert. QoL = Lebensqualität. SF-36 = Short Form Health Survey.

Die Ursache der meisten Rückenmarkverletzungen sind Verkehrsunfälle, seltener Tauchunfälle, Schussverletzungen, Geburtstraumata oder Komplikationen einer Chemotherapie. Die meisten Kinder haben eine hohe Tetraplegie. 16 Patienten sind verstorben, häufig an respiratorischen Ursachen, aber auch in drei Fällen durch Suizid. Bei 71 % ist verbale Kommunikation möglich. Von den Eltern wird die Lebensqualität der Kinder bei 80 % als zufriedenstellend eingeschätzt, 18 % werden jedoch als depressiv bezeichnet. Die täglichen Aktivitäten bestehen v. a. aus Fernsehen, Musik hören, Schulbesuche, Arbeit zu Hause und Aktivitäten am Computer, die monatlichen Aktivitäten in Autofahrten, Computerspielen, auswärts Essen, Kino- und Theaterbesuchen.

Im Vergleich zu Rückenmarkverletzten ohne Beatmung zeigt sich kein Unterschied in der Selbsteinschätzung der Lebensqualität. In der beatmeten Gruppe ist eine höhere Zufriedenheit mit einer besseren mentalen Gesundheit assoziiert. Eine hohe Qualität der Pflegemaßnahmen korreliert positiv mit der Lebenszufriedenheit. Der wichtigste Aspekt der Lebensqualität ist die Beziehung zum Partner bzw. zur Familie.

Der Zeitraum der Studie umfasst 25 Jahre, damit verbunden ist die Erfassung von sehr inhomogenen Lebensumständen, v. a. im Hinblick auf die Versorgung heimbeatmeter Patienten.



### 8.3.18 Noyes<sup>127</sup>

Tabelle 52: Noyes<sup>127</sup>

EG	IV
Titel	Barriers that delay children and young people who are dependent on mechanical ventilators from being discharged from hospital
Journal	Journal of clinical nursing
Publikationsjahr	2002
Technologie	Langzeitbeatmung
Land	Großbritannien
Fragestellung	Was sind die Ansichten sowie Erfahrungen beatmeter Kinder und Jugendlicher bezüglich der an ihnen geleisteten Pflege? Überprüfung, ob ihre Bedürfnisse erfüllt werden.
Perspektive	Soziale und gesundheitspolitische Perspektiven
Population	n = 18 Kinder, außerklinisch beatmet
Zeitraum	Keine Angabe
Statistik	Keine Angabe
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Beschreibende, qualitative Studie
Zielerkrankung	Keine
Einschlusskriterien	Beatmete Kinder aus Großbritannien im Alter von 6 bis 18 Jahren mit unterschiedlichem ethnischen/kulturellen Hintergrund Barrieren, die einer frühzeitigen Entlassung von Kindern (n = 18; Alter: 6 bis 18 Jahre, mit Absicht ausgesucht, um Vielfalt der Kinder zu gewährleisten – Kriterien nicht genannt) aus dem KH in die außerklinische Beatmung entgegenstehen.
Ausschlusskriterien	Keine Angabe
Outcome	Lebensqualität
Follow-up	Kein Follow-up
Methodik	Analyse der Interviews auf Schlüsselworte und -themen, Berücksichtigung der Blickwinkel und Erfahrungen der Kinder.
Ergebnisse	Barrieren sind die Einstellung der Ärzte (übertriebener Protektionismus), Scheu vor Übernahme der Verantwortung, erhebliche Rechtsunsicherheit bei Organisation der Finanzierung der außerklinischen Beatmung, schlechte ambulante Betreuung (Mangel an qualifizierten Pflegekräften, Fehlen eines Koordinators für die ambulante Beatmung, Unkenntnis der Literaturempfehlungen zum Überleitmanagement, überbordende Bürokratie), komplexe soziale Probleme (Vereinbarkeit von Arbeit und Pflege, Wohnungsprobleme – behindertengerechte Wohnung etc.), fehlendes Qualitätsmanagement, u. a. das Outcome betreffend.
Schlussfolgerung der Autoren	Einer Entlassung aus dem KH stehen die angegebenen Hindernisse im Weg. Bezüglich Rechtsunsicherheit und Finanzierung werden Empfehlungen abgegeben sowie das Erfordernis eingesehen, Outcome-Ergebnisse zu messen. Es bleibt abzuwarten, ob die eingeleiteten gesetzlichen Schritte tatsächlich die Hindernisse aus dem Weg räumen.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Finanzielle Unterstützung durch Joseph Rowntree Foundation

EG = Evidenzgrad. KH = Krankenhaus.

Zum Zeitpunkt der Publikation gibt es in Großbritannien noch keine Regelung wie diese Kinder zu versorgen sind, wer dafür verantwortlich ist und wie die Finanzierung geregelt wird.

Die Kinder verbringen deswegen Monate bis Jahre bis zur Entlassung im Krankenhaus (keine genaueren Angaben). Mehrere Problembereiche stehen der Entlassung im Weg:

1. Protektionistische Haltung der Ärzte. Sie finden immer wieder Gründe, warum sie die Kinder nicht entlassen. Teilweise entspricht dies dem Glauben, dass die Versorgung im Krankenhaus sicherer sei oder in der Annahme, dass die Eltern die Situation nicht bewältigen können.
2. Das größte Problem ist für alle Eltern eine „gemeinsame Übernahmeverantwortung“ und eine fehlende Finanzierungsregelung.
3. Schlechtes Überleitmanagement bedingt durch mangelnde Erfahrung und Ausbildung der Pflegepersonen. Es gibt keine geschulten „Überleitmanager“, der Prozess ist unstrukturiert.

4. Schwierigkeiten bei der Akquisition von Pflegepersonal. Die Vorstellungen über die notwendige Qualifikation sind sehr unterschiedlich.
5. Komplexe soziale Probleme sollten nicht dazu führen, dass Kinder oder Jugendliche im Krankenhaus verbleiben. Es müssen andere Möglichkeiten einer außerklinischen Beatmung gesucht werden (Heime, Wohngruppen etc.). Sozialarbeiter müssen gelegentlich sehr schwierige Entscheidungen treffen.
6. Wohnungsprobleme müssen strukturiert erfasst werden, häufig sind gewisse Umbauten erforderlich. Sehr häufig kann durch gezielten Einsatz von Hilfsmitteln die Situation verbessert werden (z. B. Sicherheitssteckdosen bzw. Aggregate, Alarmsysteme, spezielle Telefone etc.). Auch dies hängt – wie die Rekrutierung von Pflegern – von der Finanzierung ab.

Fehlende Ergebniskontrollen lassen keine Aussage über Effektivität oder Angemessenheit der Versorgung zu. Nahezu alle Eltern beschwerten sich mindestens einmal. Sie wählen verschiedene Wege um gehört zu werden und sich durchzusetzen, z. B. Beschwerden bei der Behörde, im Parlament, bei Politikern, bei der Zeitung, im Radio oder im Fernsehen.

In dieser Studie wird, vergleichbar zu den Angaben von Margolan et al.<sup>113</sup>, über die logistischen Probleme der Heimbeatmung von Kindern berichtet, in der Region von Manchester. Leider wird auch in dieser Studie nicht erwähnt, inwieweit es zur damaligen Zeit es in Großbritannien bereits allgemeine Regeln gab, d. h. ob es sich lediglich um regionale oder globale logistische Probleme handelt.

### 8.3.19 Noyes<sup>128</sup>

Tabelle 53: Noyes<sup>128</sup>

EG	IV
Titel	Health and quality of life of ventilator-dependent children
Journal	Journal of advanced nursing
Publikationsjahr	2006
Technologie	Medizinische und soziale Aspekte
Land	Großbritannien
Fragestellung	Was sind die Erfahrungen ventilatorabhängiger Kinder sowie deren Eltern und wie schätzen diese den Gesundheitsstatus und die Lebensqualität ihrer Kinder ein?
Perspektive	Soziale Perspektiven
Population	Beschreibung der Erfahrungen und Meinungen von n = 35 beatmeten Kindern (Inv. V.: n = 20) und n = 67 Elternteilen von 53 beatmeten Kindern (Inv. V.: n = 30) bezüglich Gesundheit und Lebensqualität der Kinder
Zeitraum	1998 bis 2004
Statistik	Qualitative Beschreibung: Tonbandaufzeichnungen anonymisiert und analysiert mittels Atlas/tiTM (2002). Benutzung des Framework-Ansatzes für die Datenanalyse (Ritchie & Spencer 1995). Thematische Datenanalyse mit dieser Methode entlehnt von Heidegger's hermeneutic circle Prinzipien.
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Fallserie
Zielerkrankung	Verschiedene
Einschlusskriterien	Explorative qualitative Studie: Ventilatorabhängigkeit von Kindern im Alter von 6 bis 8 Jahren Fallstudien: Ventilatorabhängige Kinder 1 bis 18 Jahre.
Ausschlusskriterien	Keine Angabe
Outcome	Subjektiv empfundener Gesundheitsstatus und Lebensqualität
Follow-up	Einschätzung Lebensqualität
Methodik	Befragung in 2 Zeiträumen im Zeitabstand von 6 Jahren
Ergebnisse	Beatmung verbessert die Gesundheit der Kinder, und damit steigt auch die Lebensqualität. Eine Größenangabe ist nicht möglich. Einige Kinder erfahren jedoch negative Auswirkungen der Beatmung auf das eigene soziale Leben und haben nur eine geringe Selbstachtung. Eltern schätzen die Lebensqualität in einigen Punkten negativer ein als die Kinder selbst.

**Tabelle 53: Noyes<sup>128</sup> – Fortsetzung**

Schlussfolgerung der Autoren	Beatmungsabhängige Kinder finden ihren eigenen Lebensstil und beurteilen ihren Gesundheitszustand sowie ihre Lebensqualität anders als ihre Eltern. Daher müssen soziale, pflegerische, medizinische und biologische Limitationen neu definiert und den Vorstellungen der Kinder angepasst werden.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

Atlas/tiTM = Programm zur qualitativen Analyse von aufgezeichneten Interviews. EG = Evidenzgrad. Inv. V. = Invasive Ventilation.

In der Studie werden sowohl beatmete Kinder (n = 35) selbst, als auch Eltern beatmeter Kinder (50 Mütter und 17 Väter von 53 Kindern) befragt, wie sie Gesundheitsstatus und Lebensqualität der beatmeten Kinder beurteilen.

Beatmung hilft den Kindern sich stärker zu fühlen. Wenn sie genug Luft bekommen, ist auch ihre Lebensqualität besser. Das Ausmaß dieser Verbesserung kann nicht angegeben werden. Die Lebensqualität entspricht den Erwartungen. Einige Kinder erfahren jedoch negative Auswirkungen auf ihr soziales Leben und haben nur eine geringe Selbstachtung. Die Versorgung durch Mitarbeiter des Gesundheitswesens ist nicht auf soziale Ergebnisparameter ausgerichtet. Die Einschätzungen der Eltern sind negativer. Die Untersuchung zeigt, dass beatmete Kinder ihre Lebensqualität als relativ gut beurteilen. Die Patientenbetreuung sollte sich wesentlich mehr an ihren Bedürfnissen ausrichten.

Obwohl die Befragungen im Abstand von sechs Jahren durchgeführt werden, gibt es keine Angaben darüber, ob zumindest einzelne Probanden im Verlauf interviewt werden. Da es sich um eine lediglich qualitative Beschreibung handelt, gibt es keine Zahlenangaben.

### 8.3.20 Rabkin et al.<sup>144</sup>

**Tabelle 54: Rabkin et al.<sup>144</sup>**

EG	IV
Titel	Predictors and course of elective long-term mechanical ventilation: A prospective study of ALS patients
Journal	Amyotrophic lateral sclerosis: official publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases
Publikationsjahr	2006
Technologie	Invasive vs. keine Heimbeatmung; zusätzliche Interviews mit Ehepartnern bzw. Betreuern.
Land	USA
Fragestellung	Welche Faktoren charakterisieren ALS-Patienten, die sich für eine Tracheotomie entscheiden, im Vergleich zu denjenigen, die sich gegen eine Tracheotomie entscheiden? Wie wirkt sich die Tracheotomie im Verlauf auf die Einstellung des Patienten aus?
Perspektive	Medizinische und ethische Perspektive
Population	n = 72 Patienten mit ALS und FVK < 50 %
Zeitraum	Januar 2000 bis Juli 2004
Statistik	Kategorische Datenanalyse mittels Chi-Quadrat-Test, t-Test zum Vergleich kontinuierlicher Variablen. Pearson-Korrelation zur Analyse von Beziehung zwischen Messwerten. Logistische Regression zur Berechnung unabhängiger Effekte von Variablen, die eine univariate Assoziation mit dem Outcome der Langzeitheimbeatmung haben. Wegen kleiner Fallzahlen Versuch Trends zu erfassen und nicht endgültige Ergebnisse zu bekommen, deswegen Signifikanz bei p = 0,10.
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Prospektive Kohortenstudie
Zielerkrankung	ALS mit respiratorischer Insuffizienz (FVK < 50 %)
Einschlusskriterien	Kenntnisse der englischen Sprache, Wohnort nahe des Zentrums, noch erhaltende Restsprachfähigkeit, FVK < 50 % und fehlende Zeichen einer Demenz
Ausschlusskriterien	Keine Angabe

**Tabelle 54: Rabkin et al.<sup>144</sup> – Fortsetzung**

Outcome	Identifikation von Faktoren, die dazu führen, dass sich Patienten mit ALS bei respiratorischer Insuffizienz für eine Tracheotomie entscheiden.
Follow-up	Verlaufskontrollen im Zentrum
Methodik	Patientenbefragung mittels zahlreicher Fragebögen: Pain Health Questionnaire, Beck Depression Inventory, Beck Hopeless Scale, Holland Systems of Beliefs Inventory, Schedule of Attitudes toward Hastened Death, Quality of Life Enjoyment and Satisfaction Questionnaire, Manne Perceived Partner Support Scale, ALS revised Functional Rating Scale, VAS
Ergebnisse	Patienten, die sich für die Tracheotomie entschieden haben, sind im Schnitt jünger, haben noch kleine Kinder, eine bessere Ausbildung, ein höheres Einkommen, und sind weniger depressiv. Versorgung sowohl zu Hause als auch im Pflegeheim. Nach im Mittel 33 Monaten (Range: 3 bis 55 Monate) inv. V. sind nur noch die Hälfte der Patienten optimistisch und lebensfroh. Kognitive Einschränkungen bei den beatmeten Patienten werden nur extrem selten (1/14) berichtet. Interview der Ehepartner – erhebliche emotionale Belastung durch inv. V., dennoch auch Zufriedenheit mit der Pflege der Angehörigen.
Schlussfolgerung der Autoren	Identifikation von jüngerem Alter, weniger depressiver Verstimmung und besserer sozialer Einbindung als Faktoren für eine Langzeitbeatmung bei ALS. Im Verlauf kommt es nach ca. 3 Jahren (Median) zu einer Verschlechterung der Lebensqualität, dennoch wird das Leben als lebenswert empfunden trotz Fortschreiten der Grunderkrankung und hochgradiger Einschränkung der verbalen Kommunikationsfähigkeit. Schwere kognitive Einschränkungen treten nur sehr selten auf.
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

ALS = Amyotrophe Lateralsklerose. EG = Evidenzgrad. FVK = Forcierte Vitalkapazität. Inv. V. = Invasive Ventilation. VAS = Visuelle Analogskala.

Die prospektive Beobachtungsstudie<sup>144</sup> versucht Faktoren zu identifizieren, aufgrund derer sich Patienten mit fortgeschrittener ALS und respiratorischer Insuffizienz für eine Tracheotomie entscheiden. Obwohl die Studie als Multicenter-Studie geplant war, um einen möglichen Bias auszuschließen (unterschiedliche Beratung über Vor- und Nachteile der Tracheotomie; verschiedene Einstellungen von Therapeuten pro oder kontra Tracheotomie), werden 95 % der Patienten (n = 68) nur aus einem Zentrum rekrutiert. Bezüglich der kognitiven Beeinträchtigung werden nur die Pflegepersonen und nicht die Patienten selbst mit Fragebögen befragt, zudem wird bei der Beck Hopelessness Scale nur eine Kurzform (zehn Items) benutzt und die erzielte Punktzahl verdoppelt, um einen Vergleich mit Standardgrenzwerten zu erreichen. Diese Einschränkungen beeinträchtigen die Interpretation der Ergebnisse deutlich.

Die Ergebnisse sind plausibel, erlauben aber keine Verallgemeinerung aufgrund des Zentrumcharakters mit 95 % Rekrutierung aus einem Zentrum in New York. Die Identifikation des jüngeren Alters und des Vorhandenseins von kleinen Kindern als Faktoren, die sich Patienten mit fortgeschrittener ALS pro Tracheotomie entscheiden lassen, ist plausibel. Religiöse Aspekte spielen in der Kohorte keine ausschlaggebende Rolle für die Entscheidung pro oder kontra Tracheotomie. Mehr Optimismus bezüglich des Verlaufs der Erkrankung sowie eine geringer ausgeprägte depressive Grundstimmung sind ebenfalls signifikante Parameter, die sich Patienten eher für eine Tracheotomie entscheiden lassen.

Eine Verallgemeinerung der Daten auf Patienten mit NME ist nicht möglich – hierzu sind die Verläufe der Erkrankungen zu unterschiedlich. Auch für die Subgruppe der Patienten mit ALS sind die Daten, da überwiegend aus einem Zentrum stammend, nicht übertragbar. Die Einstellung der behandelnden Ärzte zur Tracheotomie und die Art der Aufklärung sind nicht beschrieben. Interessant ist die Beobachtung, dass nach durchschnittlich 25 Monaten nach einer Tracheotomie nur noch die Hälfte der Patienten optimistisch und lebensfroh ist, zwei der tracheotomierten Patienten äußern den Wunsch nach Beendigung der Beatmung.

Die Schlussfolgerungen daraus sind, dass der Verlauf der Erkrankung mit dem Patienten vor Einleitung einer invasiven Beatmung besprochen werden muss und dass auch Kriterien mit dem Patienten erarbeitet werden müssen, bis wann diese invasive Beatmung im Einzelfall mit Zufriedenheit sowie Lebensqualität verbunden ist.

**8.3.21 Vitacca et al.<sup>177</sup>****Tabelle 55: Vitacca et al.<sup>177</sup>**

<b>EG</b>	<b>lb</b>
Titel	Tele-assistance in Chronic Respiratory Failure Patients: a Randomised Clinical Trial
Journal	The European respiratory journal: official journal of the European Society for Clinical Respiratory Physiology
Publikationsjahr	2008
Technologie	Telemedizinische Überwachung
Land	Italien
Fragestellung	Kann die Zahl von Krankenhausaufenthalten von Patienten mit chronisch respiratorischer Insuffizienz reduziert werden? Kann die Zahl der Exazerbationen und der Notfallanrufe beim Hausarzt reduziert werden?
Perspektive	Medizinische und gesundheitspolitische Perspektiven
Population	Randomisierung n = 240 Patienten (COPD: n = 101, NME: n = 72, Inv. V.: n = 26). Beobachtung über 1 Jahr
Zeitraum	Ende April 2004 bis Ende März 2007
Statistik	Statistik mittels SPSS-Software 12,0. Deskriptive Daten als Mittelwert plus/minus Standardabweichung dargestellt. Zur Einschätzung von Differenzen in den Basiswerten two-sample t-Test, Mann-Whitney-U-Test für nicht-parametrische Daten. Häufigkeitsverteilung mit Chi-Quadrat-Test analysiert. Kaplan Meier Überlebensanalyse mit Log-rank Statistik. Signifikanzlevel bei 0,05
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Randomisierte prospektive Studie über die telemedizinische Überwachung heimbeatmeter Patienten (n = 118) vs. Normalbetreuung
Zielerkrankung	COPD, NME
Einschlusskriterien	Patient benötigt Heimbeatmung und/oder Sauerstofflangzeittherapie und wurde im vorangegangenen Jahr mindestens einmal wegen der respiratorischen Erkrankung stationär behandelt
Ausschlusskriterien	Patient ist Analphabet oder hat zu Hause keinen Telefonanschluss. Patient lebt in einem Pflegeheim. Patient hat keine Pflegeperson zur Erleichterung der Telefonkontakte. Patient lehnt Teilnahme ab.
Outcome	Primär Reduktion von KH-Aufnahmen, sekundär Exazerbationen und Anforderungen von Hausarztbesuchen
Follow-up	Telemedizinisch überwachte Patienten haben keine fest vereinbarten Kontrolltermine beim pneumologischen Facharzt. In der Kontrollgruppe werden 3-Monats-Kontrollen vereinbart. Im Entlassungsplan sind keine häuslichen Visiten durch Pflegepersonen enthalten.
Methodik	Vergleich telemedizinischer Überwachung mit üblicher Patientenbetreuung. Patienten erhalten Pulsoxymetrie, in Ausnahmefällen mit Memoryfunktion plus Modem zur Datenübertragung. Das telemedizinische Zentrum ist mit Pflegekraft 40 h/Woche für eine Real-time-Konsultation besetzt. Ein Callcenter ist rund um die Uhr erreichbar, Notfallanrufe werden vom Callcenter an den diensthabenden Pneumologen weitergeleitet.
Ergebnisse	Telemedizinische Überwachung führt im Vergleich zu üblicher Betreuung zu weniger KH-Aufnahmen, Notrufen beim Hausarzt und weniger akute Exazerbationen. Dies ist aber nur in der Gruppe von COPD-Patienten relevant, nicht bei anderen Diagnosegruppen, d. h. auch nicht bei NME.
Schlussfolgerung der autoren	Die Studie zeigt, dass sich bei schwer kranken Patienten mit chronisch respiratorischer Insuffizienz, die eine Langzeitsauerstofftherapie und/oder Heimbeatmung brauchen, durch ein von Krankenschwestern geleitetes telemedizinisches Programm KH-Aufenthalte, akute Exazerbationen und Notfallanrufe reduzieren lassen. Patienten mit COPD scheinen eher von einem solchen Programm zu profitieren als Patienten mit NME.
Finanzierung/interessenkonflikte	Keine Angabe

COPD = Chronisch obstruktive Lungenerkrankung. EG = Evidenzgrad. h = Stunde. KH = Krankenhaus. Inv. V = Invasive Ventilation. NME = Neuromuskuläre Erkrankung. SPSS = Statistik- und Analysesoftware.

In dieser randomisierten prospektiven Studie werden jeweils 120 Patienten mit CRI telemedizinisch überwacht bzw. konventionell betreut. Ausgewertet werden die Daten von 118 bzw. 102 Patienten. Die Mehrzahl der Patienten hat eine COPD. In der Studiengruppe haben 36 von 61 Patienten mit anderen Diagnosen eine NME inkl. ALS. In der Studiengruppe werden 29 Nicht-COPD-Patienten nicht-invasiv und 18 invasiv beatmet. Pro Monat und Patient werden im Median 2,42 Telefonanrufe durch das Personal des Callcenters routinemäßig durchgeführt, während 0,5 Anrufe von Patienten getätigt werden. Fachärztliche Konsultation mit Therapieanpassungen und Anforderungen pulsoxymetrischer Werte sind im Median in 0,17 bzw. 0,33 Mal/Patient/Monat erforderlich. In 63 % der Fälle können Probleme durch Krankenschwestern gelöst werden. 72 % der beatmeten Patienten haben mindestens einmal wegen Beatmungsproblemen angerufen. Hierbei brauchen Patienten mit COPD mehr Unterstützung als Patienten mit anderen Diagnosen. Patienten mit einer Verschlechterung ihres klinischen Scores haben häufiger Exazerbationen und Krankenhausaufenthalte. Die Zahl dieser Aufenthalte ist in der telemedizinisch überwachten Gruppe deutlich geringer als in der Kontrollgruppe. Dies ist aber nur bei COPD-Patienten relevant. Die Mortalität ist in der Kontrollgruppe nicht signifikant höher (23 % versus 18 %,  $p = 0,241$ ), bezüglich der Diagnosen ergibt sich kein Unterschied. Durch verminderte Krankenhausaufenthalte werden auch Kosten eingespart.

Die Aussagen dieser Studie beziehen sich in erster Linie auf Patienten mit COPD. Die Zahl invasiv beatmeter Patienten, die keine COPD haben, ist mit  $n = 18$  sehr klein. Aussagen über NME sind daher nur bedingt möglich.

### 8.3.22 Wang et al.<sup>180</sup>

Tabelle 56: Wang et al.<sup>180</sup>

EG	IV
Titel	Caregivers' experiences at home with a ventilator-dependent child
Journal	Qualitative health research
Publikationsjahr	2008
Technologie	Pflege bei außerklinischer Beatmung
Land	Australien (4 Staaten)
Fragestellung	Wie erleben Pflegepersonen von Kindern mit außerklinischer inv. V. ihre Erfahrungen während der Pflege?
Perspektive	Gesundheitspolitische Perspektive
Population	Beschreibung der Erfahrungen von $n = 17$ Pflegepersonen ( $n = 11$ Mütter, $n = 4$ Väter, $n = 1$ Geschwister, $n = 1$ fremde Pflegeperson) von $n = 11$ invasiv beatmeten Kindern.
Zeitraum	2002
Statistik	Phänomenografische Analyse von offenen Interviews. Deskriptiver Level, wie (struktureller Aspekt) und in welchem Kontext (referenzieller Aspekt) ein Phänomen von einer Gruppe von Personen, die eine Gemeinsamkeit aufweisen, verstanden wird. Darstellung der Beziehung zwischen den einzelnen Vorstellungen in Diagrammform Analyse der Interviews – Herausfiltern von Kennworten, unter Zuhilfenahme einer qualitativen Datensoftware ATLAS/tiTM
<b>Klinische Analyse</b>	
Design	Fallserie
Zielerkrankung	Keine Angabe
Einschlusskriterien	Pflegepersonen von häuslich beatmeten Kindern Leben in 1 von 4 Bundesstaaten Australiens
Ausschlusskriterien	Keine Angabe
Outcome	Erfahrungen der Pflegepersonen bei der Pflege invasiv beamteter Kinder
Follow-up	Keine Angabe
Methodik	Strukturierte Interviews. Qualitative phänomenografische Beschreibung. Datenanalyse nach Dahlgren und Fallsberg (1991) (Vertrautheit, Verdichtung, Vergleich, Gruppierung, Artikulation, Bezeichnung, Kontrastierung)

**Tabelle 56: Wang et al.<sup>180</sup> – Fortsetzung**

Methodik (Fortsetzung)	<p>7 Beschreibungskategorien:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Erleben des Krankenhauses</li> <li>• Erleben einer neuen Welt</li> <li>• Zwiespältige soziale Identität</li> <li>• Gefühle gegenüber der Technik, die das Kind am Leben erhält</li> <li>• Schwierigkeiten bei der Pflege</li> <li>• Soziale Isolation</li> <li>• Erfahrung der Änderung der eigenen Person bei der Pflege der Kinder</li> </ul> <p>Ansichten werden nach Ähnlichkeit und Differenz sortiert und eingruppiert. Ähnlichkeit und Differenz zwischen Meinungen werden gegenübergestellt um strukturelle Beziehungen zu finden, qualitative Differenzen zu klären und Variationen im Verständnis des Phänomens herauszuarbeiten (Akerlind 2002, Cope 2002, Marton &amp; Booth 1997).</p>
Ergebnisse	<p>Personen erleben einzigartige Erfahrung in sozialer, personeller und kollektiver Hinsicht.</p> <p>Die Hospitalisierung wird als das Erleben einer anderen Welt verstanden. Gründe sind abweichende Routineabläufe und Verhaltensweisen, die mit der medizinischen Versorgung und dem KH-Personal zusammenhängen. Die Betreuung des Kindes zu Hause nach langem KH-Aufenthalt wird als Eintauchen in eine neue Welt verstanden.</p> <p>Durch die häusliche Pflege sind die Pflegepersonen multiplen Anforderungen ausgesetzt, was zu einer gespaltenen sozialen Identität (Führen des eigenen Lebens vs. Pflege des Kindes) führt.</p> <p>Die Technik (Beatmungsgerät etc.) wird als fremd und furchterregend auf der einen Seite, auf der anderen Seite als notwendig betrachtet.</p> <p>Die Anwesenheit von zusätzlichen professionellen Pflegepersonen zu Hause wird trotz Notwendigkeit als Eingriff und Verletzung der Privatsphäre verstanden.</p> <p>Durch die Pflege und durch die Erkrankung des Kindes fühlen sich die Pflegepersonen sozial isoliert.</p> <p>Die Pflegepersonen bemerken in der täglichen Pflege eine Änderung ihrer eigenen Persönlichkeit. Diese Änderung ist positiv besetzt, hat positive Auswirkungen auf die Selbstachtung und stärkt die Personen.</p> <p>Trotz Schulung in der Klinik vor Übernahme der häuslichen Pflege gibt es in der täglichen Arbeit unerwartete und sehr anstrengende Herausforderungen.</p> <p>In der grafischen Darstellung der Ergebnisse ist eine räumliche und zeitliche Entwicklung vom KH hin zu einer selbstbewussten häuslichen Pflege zu erkennen, die erst mit der Änderung der Persönlichkeit und eigener Wahrnehmung als wertvolle Person, die eine wertvolle Arbeit verrichtet, deutlich positive Aspekte hat.</p>
Schlussfolgerung der Autoren	<p>Neben den technischen Aspekten der häuslichen Pflege und Betreuung von beatmeten Kindern müssen auch die Erfahrungen und Einstellungen der Pflegekräfte/Verwandten berücksichtigt werden.</p> <p>Auf der einen Seite liegt eine signifikante Arbeitsbelastung vor, auf der anderen Seite vermitteln die neuen Erfahrungen, die bei der Pflege von beatmeten Kindern gemacht werden, neues Selbstwertgefühl, z. T. eine neue eigene Identität, die trotz sozialer Isolation als positiv empfunden wird.</p> <p>Hilfestellung ist auch während der Betreuung der Kinder zu Hause notwendig, z. B. durch psychologische Beratung und Unterstützung, Bereitstellung von Pflegekräften für die Erholung der Eltern, adäquate finanzielle Unterstützung etc.</p>
Finanzierung/Interessenkonflikte	Keine Angabe

Atlas/tiTM = Programm zur qualitativen Analyse von aufgezeichneten Interviews. EG = Evidenzgrad. Inv. V. = Invasive Ventilation. KH = Krankenhaus.

Die Ergebnisse der Studie sind aufgrund der kleinen Fallzahl der befragten Pflegekräfte/Verwandten von invasiv beatmeten Kindern schwer zu verallgemeinern. Wichtig sind jedoch bei der häuslichen Beatmung von Kindern, die Belastungen der Eltern/Pflegekräfte, die sich auf unterschiedlichen Ebenen abspielen (physisch, psychisch, emotional, finanziell, sozial) mit zu berücksichtigen und bei

der Organisation der außerklinischen Beatmung den Eltern/Pflegekräften nicht nur Hilfe bei der Pflege und der Technik, sondern auch bei der Bewältigung ihrer Belastungen anzubieten.

Solche Hilfen könnten in psychologischer, finanzieller sowie pflegerischer Unterstützung bestehen und sind Aufgabe der Sozialgemeinschaft. Die Organisation der häuslichen Beatmung sollte nicht nur die Phase der Überleitung in die häusliche Beatmung betreffen, sondern darüber hinaus die Eltern/Pflegekräfte bei ihrer täglichen Arbeit zu Hause unterstützen.

#### **8.4 Eingeschlossene Literatur – juristische Fragestellung**

Zur Beantwortung der juristischen Fragestellung werden mit der beschriebenen Suchstrategie (siehe 6.1 Literatursuche und 6.2 Handsuche) keine Literaturquellen identifiziert.



## 9 Beantwortung der Forschungsfragen und Diskussion

### 9.1 Medizinischer Teil

#### 9.1.1 Beantwortung der Forschungsfragen

- Welche Techniken kommen bei der invasiven außerklinischen Beatmung zum Einsatz?

Für die invasive außerklinische Beatmung werden früher ausschließlich Heimbeatmungsgeräte mit Volumenvorgabe verwendet. Eine Literaturstelle hierzu kann nicht angeführt werden, ergibt sich aber aus der technischen Entwicklung der Geräte. Bis 1983 werden ausschließlich Geräte mit Volumenvorgabe gefertigt. Solche Geräte arbeiten nach dem technischen Prinzip des Kolbenhubs oder Blasebalgs: Luft wird zunächst angesaugt und dann an den Patienten abgegeben. Diese Geräte werden in den letzten Jahren zunehmend auch in der invasiven Beatmung durch Geräte mit Druckvorgabe verdrängt, sie sind sog. Turbinengeräte: Erste Turbinengeräte für die Heimbeatmung kommen Anfang der 80er Jahre des letzten Jahrhunderts auf den Markt<sup>165</sup>, die Zulassung zur invasiven Beatmung existiert für diese Geräte erst ab ca. 1995 – eine genaue Literaturangabe hierzu gibt es nicht. Eine sich ständig mit wechselnder Geschwindigkeit drehende Turbine erzeugt unterschiedliche Druckniveaus. Auf dem hohen Druckniveau wird Luft verdichtet und zum Patienten geführt, der Druckabfall zum niedrigeren Druckniveau führt zur Umkehr des Gasstroms, der Ausatmung entsprechend. O<sub>2</sub> kann in begrenztem Rahmen bei allen Geräten im Bypass zugemischt werden, die Geräte haben jedoch keine exakten O<sub>2</sub>-Mischer. Alle Geräte lassen sich mit Akkus betreiben, sind klein und transportabel. Turbinengeräte haben ein geringeres Gewicht als Geräte mit Volumenvorgabe.

Die Bedienbarkeit der Geräte ist allerdings nicht sehr benutzerfreundlich und sehr inhomogen. Hieraus kann sich eine Fehlbedienung bei nicht so erfahrenen Anwendern ergeben<sup>68</sup>. Dies betrifft sowohl die Anordnung der Tastenfelder und die Menüführung, als auch Anschlüsse und Kupplungen für Gerätezubehör. Eine Vereinheitlichung der Benutzeroberfläche wäre zumindest insoweit wünschenswert, dass bestimmte Funktionen wie z. B. die Ein-/Ausschalttasten bei allen Geräten an der gleichen Stelle angebracht sind. Da die Patientenbedürfnisse an ein Beatmungsgerät je nach Behinderung stark differieren, ist natürlich eine gewisse Gerätevielfalt von Vorteil.

Grundsätzlich müssen die Hersteller der Beatmungsgeräte eine Vielzahl von Anforderungen beachten, die der Gewährleistung der Sicherheit sowie dem Gesundheitsschutz der Patienten und der Anwender dienen (vgl. Richtlinien 93/42/EWG und 2007/47/Europäische Gemeinschaft [ab dem 21.03.2010 anzuwenden], deutsches Medizinproduktegesetz und Gesetz zur Änderung medizinprodukterechtlicher Vorschriften vom Mai 2009). Dabei wird festgelegt, dass bei der Entwicklung von Medizinprodukten die Gebrauchstauglichkeit zu gewährleisten und deren Überprüfung zu dokumentieren ist. Hierfür ist im Rahmen der Produktentwicklung eine Ergonomieakte entsprechend der DIN EN 60601-1-6 (DIN = Deutsches Institut für Normung, EN = Europäische Norm) anzulegen und zu führen, die Anforderungen in Bezug zur Gebrauchstauglichkeit dokumentiert, Maßnahmen zu deren Prüfung festlegt und auch die Prüfergebnisse fixiert. Diese Ergonomieakte wird geprüft im Rahmen des Konformitätsbewertungsverfahrens, das notwendig ist für das Inverkehrbringen des Medizinprodukts.

Nach dem Inverkehrbringen des Medizinprodukts müssen die Medizinproduktehersteller im Rahmen der Nachmarktkontrolle (Post-Market-Surveillance) kritische, die Sicherheit sowie die Gesundheit der Patienten und Anwender bedrohende oder beeinträchtigende Vorfälle und Ereignisse bei der Anwendung ihrer Produkte im Alltag überwachen. Die dadurch gewonnenen Erkenntnisse müssen in die Risikobewertung und in die Überarbeitung ihrer Produkte einfließen, ggf. müssen die Produkte aufgrund der geänderten Risikobeurteilung vom Markt genommen werden. Im Fokus stehen dabei immer einzelne Produkte. Vergleichende Studien zur Gebrauchstauglichkeit unterschiedlicher Geräte sind dagegen nicht gefordert und werden im Rahmen der Literatursichtung auch nicht identifiziert.

Für die invasive Beatmung sind in Deutschland Akkumulatoren wegen der Patientensicherheit vorgeschrieben. Ab einer Beatmungsdauer von mehr als zehn Stunden wird in aktuellen Empfehlungen der Arbeitsgemeinschaft (AG) Heimbeatmung und Respiratorentwöhnung e. V. die Versorgung mit einem zweiten Beatmungsgerät empfohlen<sup>83</sup>. Diese Empfehlungen differieren zwischen den verschiedenen Ländern – in Großbritannien z. B. wird diese Ausstattung nur ca. 30 % der Betroffenen gewährt<sup>113</sup>. In Österreich hingegen ähneln bezüglich des Vorhandenseins von Akkumulatoren die Empfehlungen denen von Deutschland<sup>77</sup>.

Die technische „Performance“ der Geräte ist mit der von Intensivrespiratoren nicht vergleichbar, sondern teilweise deutlich niedriger: Technische Kontrolluntersuchungen ergeben nicht unerhebliche Abweichungen der eingestellten zu den tatsächlichen Parametern<sup>54, 56, 61</sup>. Die Abweichungen sind je nach Gerät unterschiedlich stark ausgeprägt. Auch wenn diese Fehlerraten keine Vitalgefährdung von Patienten nach sich ziehen, so kann aus dieser Abweichung doch eine Beeinträchtigung der Beatmungsqualität resultieren, d. h. es kann entweder zu wenig oder zu viel Volumen abgegeben werden. Das hat möglicherweise Auswirkungen auf den pCO<sub>2</sub> und führt zu Veränderungen des Säure-Basen-Haushalts.

Daraus ergeben sich folgende Konsequenzen:

Eine Ersteinstellung darf nur unter Kontrolle der Blutgase und der klinischen Symptome erfolgen. Eine Besserung beider muss nachgewiesen werden. Nicht-baugleiche Geräte dürfen nicht einfach gegeneinander ausgetauscht werden<sup>54, 56, 61</sup>, vielmehr ist bei einem Gerätewechsel eine Neueinstellung erforderlich. Die Bedienbarkeit der Geräte ist allerdings nicht sehr benutzerfreundlich und sehr inhomogen. Hieraus kann sich eine Fehlbedienung bei nicht so erfahrenen Anwendern ergeben<sup>68</sup>. Eine Vereinheitlichung der Benutzeroberfläche wäre wünschenswert.

Für das Sekretmanagement bei invasiver Beatmung und verminderter Hustenclearance stehen mehrere Techniken im außerklinischen Bereich zur Verfügung, z B: endotracheales Absaugen und MI-E. Endotracheales Absaugen kann nur Sekret aus den zentralen Atemwegen (Trachea) entfernen, weiter peripher gelegenes Sekret kann hiermit nicht erreicht werden. Hier stellt der MI-E eine Alternative dar<sup>62</sup>, auch wenn die Evidenz dieser Maßnahmen nur sehr gering ist<sup>21, 119</sup>.

- Welche Auswirkungen hat die invasive Heimbeatmung auf die Symptomatik bzw. klinische Befunde der Patienten?

Durch häusliche Beatmung – nichtinvasiv oder invasiv durchgeführt – können Symptome der chronischen Hypoventilation bei Patienten mit NME gebessert werden. Diese Aussage wird durch eine Cochrane-Analyse bestätigt<sup>9</sup>, allerdings nur als Kurzeiteffekt, Longitudinaluntersuchungen fehlen. In der Analyse werden zudem nichtinvasiv und invasiv beatmete Patienten als gemeinsame Gruppe analysiert. Die Verbesserung der Symptome gilt auch für Patienten mit der besonders schnell progredienten ALS.

Bei den Symptomen handelt es sich v. a. um schlafbezogene Atmungs- bzw. Atemstörungen im Liegen – bei Zwerchfellschwäche – und Tagesmüdigkeit<sup>96</sup>. Falls der muskuläre Befund es zulässt, wird auch die körperliche Belastbarkeit verbessert<sup>31</sup>. Die messbare Tageshyperkapnie lässt sich ebenfalls verbessern<sup>31</sup>, ebenso wie die Schlafqualität<sup>24, 90</sup>. Registerdaten lassen vermuten, dass diese Effekte auch über lange Zeit anhalten können, v. a. bei Stabilität der Grunderkrankung<sup>97</sup>.

Im Vergleich zu nichtinvasiver ist durch invasive Beatmung die Ventilation besser gewährleistet, da bei geblockter Trachealkanüle keine oder nur minimale Leckagen auftreten. Deswegen wird bei Progredienz der Erkrankung ggf. ein Methodenwechsel von nichtinvasiver zu invasiver Beatmung erforderlich<sup>31</sup>. Invasiv beatmete Patienten mit Post-Polio-Syndrom geben in geringerer Anzahl Symptome der Hypoventilation unter der Beatmungstherapie an, als nichtinvasiv beatmete Patienten<sup>90</sup>. Bei Personen mit anderen NME konnte dies nicht bestätigt werden. Die Ursachen hierfür sind nicht geklärt, möglicherweise hängt dies mit anderen Krankheitssymptomen zusammen. Um den Übergang von nichtinvasiver zu invasiver Heimbeatmung möglichst zu vermeiden oder hinauszuzögern, sind bei NME weitere – nichtinvasive – Maßnahmen zur Verbesserung der Husteneffektivität möglich. Durch sogenanntes Luftstapeln, manuelle Unterstützung beim Husten oder Anwendung eines In- und Exsufflators, können die Atemwege besser von Sekret freigehalten und damit Komplikationen wie Atelektasen und Infekte vermieden werden<sup>15, 119</sup>. Diese Maßnahmen lassen sich auch bei invasiver Beatmung anwenden<sup>119</sup>, sollen allerdings primär invasive Beatmung vermeiden helfen<sup>15</sup>. Auch hierfür gibt es keine eindeutigen Daten, da randomisierte Studien fehlen.

Die analysierte Literatur, die überwiegend aus den USA und Schweden stammt, ergibt bezüglich der Symptomverbesserung ein relativ einheitliches Bild. Die beste Datenlage zeigt die Erkrankung ALS.

Eine Lebensverlängerung durch Heimbeatmung wird vor allem bei der invasiven Form der Beatmung bei NME angenommen. Aus ethischen Gründen gibt es jedoch keine Vergleichsdaten zwischen nichtinvasiver und invasiver Beatmung. Eine prospektive Kohortenstudie<sup>112</sup>, die Patienten mit invasiver

Heimbeatmung und unterschiedlichen Grunderkrankungen vergleicht, findet deutlich längere Überlebensraten bei Patienten mit NME als bei primär pulmonalen Erkrankungen wie COPD. Vergleiche zwischen Beatmung versus keiner Beatmung gibt es allenfalls bei Vorliegen einer Motoneuronenerkrankung. Hier ist eine Verbesserung der Überlebensprognose wahrscheinlich<sup>9,24</sup>. Lange Überlebenszeiten bei anderen NME (5-Jahres-Überlebensrate > 60 %)<sup>97</sup> lassen eine Prognoseverbesserung vermuten. Ein Beweis fehlt jedoch.

Neben der Beatmung können weitere Faktoren identifiziert werden, die die Prognose der invasiv beatmeten Patienten (ausgeschlossen sind Patienten mit ALS) beeinflussen: Alter, Notwendigkeit einer begleitenden Langzeit-O<sub>2</sub>-Therapie als Ausdruck einer begleitenden pulmonalen Erkrankung und notfallmäßiger Beatmungsbeginn<sup>97</sup>.

- Welche Komplikationen treten unter invasiver häuslicher Beatmung bei Patienten mit NME mit welcher Häufigkeit auf und wie häufig führen derartige Komplikationen zu stationären Aufenthalten?

Primär ist eine nicht ausreichend effektive Beatmung zu nennen. Hinweis hierfür ist eine persistierende Hyperkapnie. Die Ursache ist meistens eine zu große Leckage, seltener eine nicht ausreichende Nutzungsdauer und Fehleinstellung des Geräts<sup>67</sup>. Auch invasiv beatmete Patienten führen relativ häufig eine sogenannte Leckbeatmung bei fehlender Blockung der Kanüle durch, da diese ihnen eine orale Kommunikation erlaubt. Zu der Frage, inwieweit eine nicht ausreichende Beatmung zu einer erhöhten Krankenhausaufnahme führt, liegen keine Daten vor.

Besondere Risiken sind Atemwegsinfektionen bzw. Pneumonien, weil sie in hohem Maß (> 80 %) zu Krankenhausaufnahmen führen<sup>42</sup>. Es gibt jedoch kaum Angaben, wie häufig sie auftreten. Nach einer Studie<sup>41</sup> beträgt die Rate an VAP 1,93/1000 Beatmungstage in den ersten 500 Tagen, im weiteren Verlauf abnehmend. Bei NME spielt das Aspirationsrisiko eine nicht unerhebliche ursächliche Rolle. Auch wenn viele Tracheostomien primär zum Schutz von Aspirationen durchgeführt werden, so lassen sich zwar Makro- jedoch nicht Mikroaspirationen vermeiden.

Technische Beatmungsprobleme treten häufiger bei Patienten mit obstruktiven Atemwegenerkrankungen auf, sind bei Patienten mit NME dagegen eher selten<sup>177</sup>. Komplikationen am Tracheostoma selbst gibt es nur selten (2,6 % nach einer Studie)<sup>112</sup>. Ein häufig anzunehmender Grund für eine stationäre Wiedereinweisung ist eine nichtfunktionierende ambulante Versorgung. Wegen des Publikationsbias fehlen hierzu Daten. Die Dunkelziffer dürfte hoch sein. Auch wenn sich in den letzten Jahren die Situation wahrscheinlich verbessert hat und vor allem in der Nachbarschaft von Beatmungszentren außerklinische Versorgungsstrukturen aufgebaut worden sind, geschieht dies noch nicht flächendeckend. Das führt zu teilweise extrem langen Krankenhausaufenthalten (Studie aus England)<sup>127</sup>, vor allem bei beatmungspflichtigen Kindern, deren Versorgung besonders aufwendig ist. Inwieweit diese Daten auf Deutschland übertragbar sind, ist aus der Literatur nicht ersichtlich.

Als Ursache für Todesfälle wird in den meisten Fällen ein Fortschreiten der Grunderkrankungen angegeben<sup>133</sup>. Todesfälle als Folge von Versorgungsmängeln werden ebenfalls nicht publiziert und sind gelegentlich Thema von Gerichtsverfahren. Kontrollen von Pflegediensten oder -einrichtungen, die beatmete Patienten betreuen, durch den medizinischen Dienst der Krankenkassen (MdK), finden bisher in Deutschland in noch unzureichendem Umfang statt. Es gibt allerdings auch keine Daten aus anderen Ländern, Zahlenangaben sind somit nicht möglich.

## 9.1.2 Zusammenfassung

Positive Effekte der invasiven Beatmung, das Gesamtüberleben und die Symptome der Hypoventilation betreffend, sind aufgrund der analysierten Literatur hochwahrscheinlich, wenn auch nur mit geringer Evidenz belegt. Aus ethischen Gründen sind neue Studien zum Vergleich invasiver mit nicht-invasiver Beatmung bzw. Beatmung versus keine Beatmung obsolet.

Aus der Analyse der zur Verfügung stehenden Literatur und den Antworten zu den Forschungsfragen, den medizinischen Bereich betreffend, ergibt sich für Deutschland die Forderung nach Einführung eines landesweiten Heimbeatmungs-Registers, vergleichbar mit dem schwedischen Register. In diesem Register sollten neben der Grunderkrankung, der Art der Beatmung und der Überlebenszeit auch tech-

nische und medizinische Komplikationen prospektiv erfasst werden, um in Zukunft Schlussfolgerungen für eine Verbesserung der Qualität in der häuslichen Beatmung ableiten zu können.

## 9.2 Ökonomischer Teil

### 9.2.1 Beantwortung der Forschungsfragen

- Wie setzen sich die Kosten für die häusliche invasive Beatmung zusammen?

Die Studien, die zur Beantwortung der Forschungsfrage vorliegen, fokussieren nicht auf die Versorgungssituation des deutschen Gesundheitssystems. Während zwei der Studien in den USA durchgeführt wurden<sup>105, 154</sup>, stammt eine Studie aus Israel<sup>75</sup> und die andere aus Großbritannien<sup>129</sup>. Die Übertragbarkeit ökonomischer Studienergebnisse wird vor allem durch die nationalen Unterschiede der zugrunde gelegten Mengen- und Preisgerüste limitiert, auch wenn von einer Übereinstimmung der medizinischen Effektivität ausgegangen werden kann<sup>155</sup>. Im Hinblick auf die häusliche invasive Beatmung ist ein Vergleich darüber hinaus durch die Variation der Versorgungskonzepte limitiert. So gibt es im amerikanischen Kontext beispielsweise die Unterscheidung zwischen der Registered Nurse (RN) und der Licensed Practical Nurse (LPN)<sup>154</sup>, während die englische Studie das für die Heimbeatmung eingesetzte Personal nach den unterschiedlichen Qualifikationsgraden des National Health Service (NHS) differenziert<sup>129</sup> (E-grade nurse, F-grade nurse, B-grade healthcare assistant).

Die in den Studien angegebenen Kosten stammen aus nationalen Quellen, wie Honorarpläne oder dem landesspezifischen DRG-System<sup>129</sup>. Zum Teil werden die Daten von Anbietern ambulanter Pflegedienstleistungen zur Verfügung gestellt<sup>75</sup>. Meistens wird in diesem Zusammenhang ein Referenzjahr angegeben, das in den vier eingeschlossenen Arbeiten zwischen 1994 und 2002 liegt. Lediglich die Studie von Guber et al.<sup>75</sup> nennt kein direktes Bezugsjahr für die Kosten.

Die direkten Kosten der eingeschlossenen Studien werden auf unterschiedliche Art und Weise ermittelt und die Gesamtkosten in Abhängigkeit qualitativer Kriterien dargestellt. Guber et al.<sup>75</sup> beispielsweise erheben die Kosten jedes einzelnen Patienten und stellen sie in Abhängigkeit von der Grunderkrankung dar. Als monatliche Gesamtkosten für Patienten mit neurologischen und muskulären Erkrankungen werden hier Beträge zwischen 2.813 USD und 4.688 USD angegeben. Sevick et al.<sup>154</sup> hingegen nehmen eine Differenzierung aufgrund der Kriterien invasive/nichtinvasive Beatmung vor. Für die zu betrachtende Gruppe der invasiv beatmeten Patienten, werden monatliche Kosten von 9.519 USD angegeben. Noyes et al.<sup>129</sup> fokussieren auf Kosten, die in unterschiedlichen stationären und ambulanten Versorgungskonzepten entstehen. Die ambulanten Kosten, die sich auf den Zeitraum eines Jahres beziehen, schwanken in starkem Maß zwischen 46.483 GBP/Jahr (bei einer Betreuung, die ausschließlich von den Eltern vorgenommen wird) und 239.855 GBP/Jahr (bei 24-Stunden-Betreuung durch eine Kinderkrankenschwester). Da die zugrunde gelegten Mengengerüste nur selten ausreichend beschrieben werden, ist die eingeschränkte Nachvollziehbarkeit der jeweiligen Gesamtkosten ein grundlegendes Problem der Studien. Aus diesem Grund ist auch ein Vergleich der Analysen untereinander nicht in sinnvoller Weise möglich.

Eine Berücksichtigung indirekter Kosten, die die veränderte Arbeitssituation der betreuenden Personen widerspiegeln, wird nur in einer der Studien vorgenommen. Sevick et al.<sup>154</sup> ermitteln diese Kosten durch Befragung von 222 Betreuungspersonen. Die insgesamt 110 Personen, die ihre Arbeitssituation der neuen Aufgabe angepasst haben, geben Verdiensteinbußen von 584 USD/Monat (Standardabweichung [SD]: 864 USD/Monat) an. Indirekte Kosten, die aus einer verminderten Erwerbstätigkeit der Patienten selbst entstehen, werden in keiner der eingeschlossenen Studien berücksichtigt.

Eine Aussage, die in den Arbeiten mehrmals getätigt wird, ist die Abhängigkeit der Kosten vom individuellen Betreuungsumfang eines heimbeatmeten Patienten<sup>129</sup>. Bei einer starken funktionellen Beeinträchtigung entstehen hohe Kosten vor allem durch zusätzlich benötigtes Equipment und qualifiziertes Fachpersonal sowie durch evtl. hohen Zeitaufwand, der für die Pflege eines heimbeatmeten Patienten aufgebracht werden muss. Bei Noyes et al.<sup>129</sup> werden als individuelle Kosten das Equipment, Leistungen der versorgenden Krankenhäuser (Häufigkeit der Inanspruchnahme stationärer und ambulanter Leistungen), Nutzung von Notfalldienstleistungen und therapeutischer Leistungen (z. B. Physiotherapie), medizinische Grundversorgung (z. B. Zahnarzt), Sozialdienste, Schulbildung (z. B. Transportkosten) und Krankenpflege angegeben. Das Ausmaß der unterschiedlichen Versorgungskomplexität wird vor

allem in der großen Spannweite der einzelnen Kostenpunkte deutlich, die in der Berechnung der Gesamtkosten in Form eines arithmetischen Mittelwerts einfließen.

- Gibt es Unterschiede zwischen den verschiedenen Versorgungsformen der häuslichen invasiven Beatmung bezüglich Kosten und Qualität der Pflege?

Ein Vergleich unterschiedlicher Versorgungskonzepte sowohl im ambulanten Bereich als auch sektorübergreifend wird in allen eingeschlossenen Arbeiten mit einer ökonomischen Betrachtung der invasiven Langzeitbeatmung thematisiert<sup>75, 105, 129, 154</sup>. Ein sinnvoller Vergleich der Studien untereinander ist in diesem Zusammenhang nicht zielführend, da Versorgungskonzepte und Preisgerüste nationalen Gegebenheiten unterliegen.

Die Darstellung unterschiedlicher ambulanter Versorgungskonzepte wird von Sevick et al.<sup>154</sup> und Noyes et al.<sup>129</sup> vorgenommen. Aufgrund der unterschiedlichen Qualifikation des Betreuungspersonals werden in der Berechnung von Sevick et al.<sup>154</sup> verschiedene Stundenlöhne (als regional erhobener Mittelwert) zugrunde gelegt. Für die Betreuung durch eine LPN werden somit die mittleren Gesamtkosten von 7.642 USD (Median: 5.406 USD, Range: 218 USD bis 24.426 USD) angegeben, während die Betreuung durch eine RN Kosten von 8.576 USD (Median: 5.911 USD, Range: 218 USD bis 30.492 USD) verursacht. Die Werte werden jedoch unabhängig von der Invasivität der Beatmung angegeben, sodass Patienten ohne Tracheostoma (18,4 %) gleichermaßen in diesen Gesamtkosten enthalten sind. Auch Noyes et al.<sup>129</sup> nehmen eine Differenzierung aufgrund der Qualifikation des eingesetzten Personals vor. Neben der Betreuung ausschließlich durch die Eltern werden drei unterschiedliche Betreuungskonzepte für den häuslichen Bereich unterschieden, die eine 24-Stunden-Betreuung durch medizinisches Personal mit unterschiedlichen Qualifikationen umfassen. Je nach Qualifikation des Personals schwanken die Kosten für die häusliche Pflege zwischen 114.691 GBP/Jahr und 193.372 GBP/Jahr. Auch in dieser Studie wird nicht zwischen der Betreuung invasiver und nicht-invasiver Patienten differenziert.

Der intersektorale Vergleich zwischen der Behandlung im Krankenhaus, in einem speziellen Pflegeheim und der Betreuung zu Hause wird in drei Studien untersucht<sup>75, 105, 129</sup>. Im Vergleich zu den Kosten, die bei der Betreuung auf einer Intensivstation eines Krankenhauses anfallen, werden in einem speziellen Pflegeheim zwischen 52 %<sup>129</sup> und 75 %<sup>75</sup> eingespart. Bei der Betreuung zu Hause durch einen ambulanten Pflegedienst geben die eingeschlossenen Studien Kosteneinsparungen von 62 % bis 74 %<sup>75, 129</sup> an. Die Studie von Noyes et al.<sup>129</sup> ist die einzige Arbeit, die zusätzlich auch zwischen stationären Versorgungsformen differenziert und neben der Behandlung auf der Intensivstation die Kosten einer Langzeitpflegeeinrichtung und die einer Kinderstation als alternative Referenzwerte mit einbezieht. Werden alternative stationäre Versorgungsformen berücksichtigt, relativieren sich die hohen Kosteneinsparungen zum Teil. Wird beispielsweise von einer komplexen Form der häuslichen Pflege mit einer 24-Stunden-Betreuung durch eine Krankenschwester ausgegangen und vergleicht diese mit einer stationären Versorgung auf einer Kinderstation, so wird die Betreuung eines langzeitbeatmeten Patienten im häuslichen Umfeld nicht grundsätzlich als kostengünstiger beschrieben.

## 9.2.2 Zusammenfassung

Die Kosten der invasiven Heimbeatmung sind in starkem Maß von der Versorgungskomplexität eines individuellen Patienten abhängig. Patientenbezogene Kosten, wie das Equipment, Häufigkeit und Dauer der Krankenhausaufenthalte, therapeutische ambulante Leistungen und die Pflege des Patienten, sind in der vorliegenden Literatur mit einer großen Spannweite beschrieben. Im Vergleich zur stationären Betreuung im Krankenhaus wird die Heimbeatmung meistens als die kostengünstigere Betreuungsform mit zum Teil hohen Kosteneinsparungen gesehen.

Die zugrunde liegende Literatur ist jedoch mit Einschränkungen zu betrachten und ein Vergleich der Studien aufgrund unterschiedlicher Versorgungskonzepte der Länder schwierig. Die Studien betrachten im Hinblick auf die Grunderkrankung oder die Komplexität der Beatmung meistens heterogene Patientengruppen, wobei der EG III nicht überschritten wird. Eine Aussage zu den tatsächlichen Kosten der invasiven Heimbeatmung von NME kann auf Grundlage der vorliegenden Literatur nicht gemacht werden. Die Einbeziehung von Daten aus dem deutschen Kontext ist daher notwendig, um nationale Versorgungs- und Vergütungskonzepte adäquat darstellen zu können.

## 9.3 Sozialer Teil

### 9.3.1 Beantwortung der Forschungsfragen

- Welche Auswirkungen hat die invasive Heimbeatmung auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität der Patienten mit NME?

Die analysierten Publikationen beschreiben die Lebensqualität von beatmeten Erwachsenen oder von Kindern/Jugendlichen. In den Berichten über Erwachsene wird differenziert zwischen relativ stabilen oder nur langsam progredienten NME und der meistens schnell progredienten ALS.

Die Überprüfung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität zeigt, dass invasive Beatmung mit einer z. T. guten Lebensqualität einhergehen kann<sup>21, 33, 85, 89, 114, 122, 125, 125, 144</sup>, wenngleich in den meisten Studien nur qualitative Beschreibungen bei wenigen Patienten durchgeführt werden. Lediglich in zwei Studien werden quantitative Angaben von 80 % bei Kindern mit Rückenmarkläsionen<sup>125</sup> bzw. bei Patienten mit ALS<sup>89</sup> gemacht. Invasive Beatmung muss nicht mit einer schlechteren Lebensqualität einhergehen als nichtinvasive Beatmung<sup>89, 114</sup>. Diese Tatsache gilt auch für Patienten mit NME, die zu einer teilweise erheblichen Einschränkung der physischen Leistungsfähigkeit führen. Heimbeatmung trägt wesentlich zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität bei<sup>33, 114, 128</sup>. Lediglich eine Studie<sup>122</sup> bewertet die Abhängigkeit von der Beatmungsmaschine als gravierende Beeinträchtigung. Die Betroffenen benötigen jedoch eine Eingewöhnungszeit bis sie mit der Situation zurecht kommen<sup>33</sup>. Die Lebensqualität fördernd sind Mobilität, eigenes Einkommen, ausreichende Versorgung mit Hilfsmitteln, und v. a. die Möglichkeit ein soweit als möglich selbstbestimmtes Leben zu führen<sup>33, 125, 144</sup>. Dazu gehört auch die weitere Teilnahme am gesellschaftlichen Leben, selbst wenn diese bei erheblich eingeschränkter Mobilität überwiegend über das Internet geschieht<sup>33</sup>.

Stark die Lebensqualität beeinträchtigend sind fehlende verbale Kommunikation (computerunterstützte Kommunikationssysteme werden v. a. von jüngeren Patienten benutzt), Immobilität, große Abhängigkeit von fremder Pflege, Sorge um Überlastung der Familie sowie der Verlust des Arbeitsplatzes und infolgedessen, eine zunehmende finanzielle Abhängigkeit von Sozialleistungen des Staates. Dies führt zu einem verminderten Selbstwertgefühl bzw. verstärkt dieses<sup>33, 125, 128</sup>: Ungenügendes Einkommen und komplizierte bürokratische Hürden zum Erhalt finanzieller Sozialleistungen führen zu einem Gefühl der Minderwertigkeit. Im Gegensatz dazu steigert berufliche Anstellung das Selbstwertgefühl aufgrund der größeren Wahlmöglichkeiten, die Menschen durch finanzielle Unabhängigkeit erhalten<sup>33</sup>. Quantitative Angaben über die Ausprägung von Minderwertigkeitsgefühlen existieren nicht.

Entgegen der allgemeinen Annahme von Ärzten berichten invasiv beatmete Patienten mit ALS über eine durchaus gute Lebensqualität<sup>122, 125, 144</sup>. In Einzelfällen sind diese Patienten bereits mehrere Jahre beatmet. Für die Lebensqualität spielen neben der Beatmung, die Faktoren Schmerzen, Ängste, soziale Probleme und gesellschaftliche Isolierung eine Rolle. Es fehlen Longitudinalanalysen, die die Lebensqualität der Betroffenen im Verlauf erfassen. Es gibt Hinweise, dass diese sich im Verlauf verschlechtern und die Patienten in Einzelfällen evtl. auch eine Beendigung der Beatmungstherapie wünschen<sup>122, 125, 144</sup>.

Bei vielen Patienten ist, ohne ihre Zustimmung, die Beatmungstherapie notfallmäßig in Akutsituationen eingeleitet worden. Die Zahlenangaben hierzu schwanken zwischen 30 %<sup>85</sup> und 80 %<sup>89</sup>. Ein Ausweg ist die frühzeitige Aufklärung und partizipative Entscheidungsfindung. Bei Entscheidungsfreiheit sprechen sich eher jüngere Patienten und solche mit optimistischer Lebenseinstellung für eine invasive Beatmung aus. Religiöse Aspekte scheinen dagegen keine große Rolle zu spielen<sup>125, 144</sup>.

Besonders schwierig ist die Einschätzung der Lebensqualität invasiv beatmeter Kinder. Ältere Kinder bzw. Jugendliche interpretieren ihre Erkrankung viel eher als Behinderung denn als Krankheit. Die Beatmung hilft ihnen am Leben aktiv teilzunehmen, teilweise eine Schule zu besuchen, einen Abschluss zu machen oder sogar ein Studium aufzunehmen<sup>145</sup>. Keine Luftnot zu haben, verbessert die Lebensqualität. Beatmete tetraplegische Kinder schätzten ihre Lebensqualität im Vergleich zu nichtbeatmeten Kindern mit Querschnittslähmung gleich ein<sup>125</sup>. Auch aus der Sicht der Eltern oder von Pflegekräften ist die Lebensqualität der beatmeten Kinder in vielen Fällen zufriedenstellend, wobei die emotionale Bindung eventuell dazu führt, die Lebensqualität positiver zu beurteilen als es der Realität entspricht<sup>21</sup>. Allerdings schätzten in einer Untersuchung die Eltern die Lebensqualität ihrer beatmeten Kinder negativer ein als die Kinder selbst<sup>128</sup>. Ärzte beurteilen deutlich negativer<sup>21</sup>. Sie dürfen ihre Einschätzung nicht als alleiniges Maß zur Therapieentscheidung zugrunde legen.

Wie bereits in Kapitel 2.12 Gesundheitsbezogene Lebensqualität erwähnt, ist der Hauptkritikpunkt an all diesen Studien, dass die verwendeten Fragebögen nicht für eine Population von invasiv beatmeten Patienten entwickelt und auf Validität sowie Reliabilität überprüft worden sind. Für die Zukunft ist ein neuer Forschungsansatz bezüglich der gesundheitsbezogenen Lebensqualität von invasiv beatmeten Patienten notwendig.

- Welche Auswirkungen hat die invasive Heimbeatmung auf die Lebensqualität der Pflegepersonen/ Eltern der betroffenen Patienten?

Häusliche Beatmung kann eigentlich nur in einem stabilen familiären Umfeld und bei stabiler finanzieller Situation<sup>122</sup> erfolgreich durchgeführt werden. Andernfalls sollte von vornherein eine Alternativversorgung in einer stationären Pflegeeinrichtung gewählt werden. Für pflegende Familienangehörige, z. B. Ehepartner, wirkt sich der Umstand, durch häusliche Pflege das Familienleben fortführen zu können, vorteilhaft auf die Lebensqualität aus<sup>113, 122, 127</sup>. Evtl. gegenteilige Ansichten sind anzunehmen, werden aber nicht berichtet. Ein Teil der Pflegenden beurteilt die häusliche Pflege als leichter zu bewerkstelligen als z. B. regelmäßige Besuche in einem Pflegeheim<sup>122</sup>. Die Pflegepersonen sind jedoch durch die Pflege des beatmeten Patienten stark belastet, manchmal auch überlastet. Ihre Lebensqualität ist oft schlechter als diejenige der Betroffenen. Vor allem Ehefrauen oder Mütter sind in Gefahr, ihre eigenen Bedürfnisse völlig zurückzustellen und vernachlässigen ihre eigene Gesundheit. So berichten sie auch relativ häufig über gesundheitliche Beeinträchtigungen. Die Belastung im Umgang mit Pflegediensten, Home-care-Providern, Versicherungen sowie die finanzielle Belastung werden dagegen seltener angeführt<sup>21, 74, 89, 93, 94, 113, 120, 127, 180</sup>.

Besonders einschneidend ist die häusliche Pflege eines beatmeten Kindes. Invasive Beatmung wird im Vergleich zu anderen Therapien (z. B. die Ernährung über eine perkutane Gastrostomiesonde) wegen der ständigen akuten Lebensgefahr als besonders belastend empfunden<sup>120</sup>. Grund zur größten Sorge ist daher die respiratorische Situation des Kindes. Auch wenn die Mütter Hilfe durch professionelle Pflegedienste erhalten, fühlen sie sich primär verantwortlich und ständig gefordert. Sie verlieren häufig soziale Beziehungen nicht nur außerhalb, sondern auch innerhalb der Familie, was verstärkt zu Depressionen beiträgt. Ca. die Hälfte der Mütter gibt Depressionen an, soziale Unterstützung wirkt dem klar entgegen. Es wäre wünschenswert, dass professionelle Pflegepersonen die familiären Pflegenden auch psychosozial (mental health nursing) unterstützen würden<sup>93, 94, 120</sup>. Zumal die Mütter kaum Zeit finden, außerhalb des Wohnbereichs soziale Kontakte aufzubauen. Jedoch bedeutet die häufige Anwesenheit fremder Pflegepersonen einen Eingriff in die Privatsphäre.

Die Lebensqualität der Pflegepersonen kann somit positiv (steigendes Selbstwertgefühl durch die Übernahme einer anspruchsvollen Aufgabe) besetzt sein, ist aber in den meisten Fällen doch mehr oder weniger stark eingeschränkt. Pflegerische, psychologische, finanzielle und soziale Hilfen müssen durch die Solidargemeinschaft bereit gestellt werden.

- Gibt es Unterschiede in der Lebensqualität der beatmeten Patienten mit NME bezüglich der gewählten Versorgungsform der häuslichen Beatmung?

Vergleichende Daten im Hinblick auf die Lebensqualität je nach gewählter Versorgungsform gibt es nicht.

Verschiedene außerklinische Versorgungsformen sind denk- und praktikierbar. Während noch vor ca. 20 Jahren davon ausgegangen wurde, dass außerklinische Beatmung kaum möglich sei und solche Patienten nur in einer stationären klinischen Einrichtung adäquat versorgt werden können, steht zwischenzeitlich eine Vielfalt unterschiedlichster Versorgungsformen zur Verfügung, allerdings in unterschiedlicher Verbreitung und Qualität. Angestrebt wird zumindest in Deutschland in den meisten Fällen eine Versorgung im häuslichen Bereich. Die Pflege erfolgt hierbei entweder durch die Angehörigen oder durch professionelle Pflegedienste, wobei auch Modelle mit Arbeitsteilung zwischen diesen beiden existieren. Das sog. Arbeitgebermodell für Behinderte (Betroffene kümmern sich selbst um ihr Assistenzpersonal und erhalten hierfür einen bestimmten finanziellen Betrag) kommt vor allem für junge, aktive Betroffene in Betracht, für die Selbstbestimmung ein sehr wichtiges Lebensprinzip darstellt<sup>33</sup>. Alternativ werden Patienten in sogenannten ambulanten Wohngruppen (mehrere Patienten haben je ein Zimmer in einer angemieteten Wohnung, ein professioneller Pflegedienst übernimmt die Pflege

und die hauswirtschaftliche Versorgung) außerklinisch invasiv beatmet. Die Versorgung in einer stationären Pflegeeinrichtung wird dagegen nur von wenigen Patienten akzeptiert.

Egal, welche Versorgungsform gewählt wird, hängen die Zufriedenheit und damit auch die Lebensqualität sowohl der Betroffenen als auch der Pflegenden von der Professionalität des Überleitmanagements und danach v. a. von der Professionalität der am Versorgungsprozess beteiligten Einrichtungen ab<sup>127</sup>. Telemedizinische Projekte, die zur Verbesserung der Überwachung auch von heimbeatmeten Patienten beitragen können, sind in Entwicklung<sup>177</sup>. Nahezu allen Beteiligten schweben patientenzentrierte Versorgungsnetze vor, die es aber in der Realität bisher nur im Ansatz gibt. Die Versorgungsstrukturen sind derzeit noch im Aufbau befindlich. V. a. bei Kindern ist die Überleitung immer noch sehr langwierig und damit sind die Krankenhausaufenthalte auch für die Eltern unerträglich lange<sup>100, 113</sup>. Diese aus Israel und Großbritannien stammenden Beobachtungen können, obwohl spezifische Literatur fehlt, bedingt auf die Situation in Deutschland übertragen werden – hier existieren nur wenige, auf die Einleitung einer Beatmung bei Kindern spezialisierte Abteilungen in Kliniken. Insofern müssen Eltern bei der Versorgung dieser Kinder in einer derartigen Einrichtung lange Besuchswege auf sich nehmen – in Massachusetts betrug die Entfernung im Schnitt 16,7 Meilen<sup>73</sup>.

Zu vermuten ist, dass die Lebensqualität viel mehr von der Versorgungsqualität als von der Versorgungsform abhängt. Die Patientenbetreuung soll sich wesentlich stärker an Bedürfnissen der Betroffenen ausrichten als das bisher der Fall ist<sup>128</sup>. Betroffene wünschen sich bessere Schulung und Einbeziehung bei der Auswahl des Equipments, Informationen über erforderliche Veränderungen des Lebensstils, Hinweise zu Netzwerken, Mitsprache bei der Geräteentwicklung, bessere Schulung der Pflegepersonen, Koordination der Versorger, bessere Möglichkeiten für selbstbestimmtes Leben in der Gesellschaft, Unterstützung familiärer Pflegenden, kontinuierliche Weiterentwicklung von Behindertenprogrammen sowie letztendlich die Reduktion des bürokratischen Aufwands für Pflege sowie Hilfsmittelversorgung<sup>33, 128</sup>. Eine derartige patientenzentrierte Pflege kann letztendlich in allen Versorgungsformen durchgeführt werden. Dies ist aber spekulativ, es herrscht Forschungsbedarf.

### 9.3.2 Zusammenfassung

Bei der Zusammenfassung fällt auf, dass die zur Beantwortung der sozialen Fragestellungen vorhandenen Studien mit einer Ausnahme nicht aus Deutschland stammen. Die Studien zur Lebensqualität sowohl der Betroffenen als auch der Angehörigen/Pflegenden haben den Nachteil, dass es sich fast ausschließlich um Querschnittsuntersuchungen handelt, in denen nur krankheitsübergreifende Fragebögen, die nicht für die spezielle Situation der invasiven Beatmung entwickelt wurden, verwendet werden. Hier besteht erheblicher Forschungsbedarf: prospektive Längsschnittuntersuchung unter Verwendung von krankheitsspezifischen Fragebögen sind dringend erforderlich. Für eine hochwertige Beratung der Betroffenen über die verschiedenen außerklinischen Versorgungsformen und ihre Auswirkungen auf die Lebensqualität, sind prospektive vergleichende Studien notwendig.

## 9.4 Ethischer Teil

### 9.4.1 Beantwortung der Forschungsfragen

- Welche ethischen Aspekte müssen bei der Entscheidung zu einer invasiven Beatmung berücksichtigt werden?

Problematisch für die Beantwortung dieser Frage ist, dass sich der Großteil der Literatur nicht mit der Situation der Einleitung einer invasiven Beatmung beschäftigt, sondern mit deren Beendigung. Dabei wird ausschließlich die Situation auf Intensivstationen thematisiert. Zur Beendigung einer außerklinischen invasiven Beatmung existieren keine publizierten Daten. Hierzu wird auf das Kapitel Ethik in der in Kürze erscheinenden S2-Leitlinie „Nichtinvasve und invasive außerklinische Beatmung bei chronischer respiratorischer Insuffizienz“ verwiesen. Lediglich in den Studien die sich mit der Thematik der ALS beschäftigen wird erwähnt, dass die Indikation zur Beatmung nur nach adäquater Aufklärung und im Konsens (informed consent) gestellt werden soll<sup>85, 89, 122, 144</sup>.

Aufgrund des Selbstbestimmungsrechts des Patienten ergibt sich, dass entweder der Patient oder dessen Betreuer/Vorsorgebevollmächtigter der Einleitung einer invasiven Beatmung zustimmen sollte.



Kompliziert wird die Situation dadurch, dass in nicht vorhersehbaren Notfallsituationen die Entscheidung von den Ärzten häufig „pro vita“ gestellt wird.

Die verfügbaren Daten aus Japan<sup>85</sup>, aus den USA<sup>122</sup> und aus Deutschland<sup>89</sup> zeigen eine große Spannweite in der Zustimmung vor Beatmungseinleitung, von 19 %<sup>89</sup> bis hin zu 74 %<sup>122</sup>. Ob diese Daten die Wirklichkeit repräsentieren, ist zumindest mehr als fraglich, ein Publikationsbias ist anzunehmen.

Für Angehörige und Therapeuten ist es in den meisten Fällen hilfreich zu wissen, wie die Betroffenen zu lebensverlängernden Maßnahmen stehen und ihre diesbezüglichen Wünsche zu kennen. Deshalb sollten vor allem Patienten mit schnell progredienten Erkrankungen wie ALS eine Patientenverfügung erstellen sowie eine Betreuungsvollmacht aussprechen. Der Bundestag hat zu dem Thema Patientenverfügung am 18.06.2009 ein Gesetz verabschiedet, das zum 01.09. des gleichen Jahres in Kraft tritt. Da im Verlauf einer Beatmungstherapie sich die Lebensqualität stark ändern kann<sup>122, 144</sup>, sollte der Patient die Entscheidungsmöglichkeit zur Beendigung der Beatmungstherapie haben. Dies sollte im Vorfeld besprochen werden. Der Patient muss wissen, dass seine Entscheidung zur Beatmung auch rückgängig gemacht werden kann.

## 9.4.2 Zusammenfassung

Wenn möglich, sollten die Patienten und Angehörige möglichst frühzeitig über Tracheotomie, Beatmung und die Folgen aufgeklärt werden. Damit werden das Recht zur Selbstbestimmung und die partizipative Entscheidungsfindung gewährleistet. Für eine objektive kompetente Aufklärung müssen vorab Ärzte geschult, bzw. Patienten zu den Fachärzten, die hierüber Bescheid wissen, überwiesen werden. Ärzte ohne entsprechende Weiterbildung stehen erfahrungsgemäß einer invasiven Heimbeatmung eher ablehnend gegenüber. Ärzte und noch eher Patienten gehen jedoch häufig der Entscheidung aus dem Weg, was in der Folge zu Notfallintubation und Einleitung einer Beatmungstherapie ohne Zustimmung der Patienten führt. Bei der Entscheidung für oder gegen eine Beatmung sollte neben dem Überlebensaspekt immer die vermutlich zu erwartende Lebensqualität eine Rolle spielen. Dies gilt für Erwachsene ebenso wie für Kinder, für die die Eltern die Entscheidung fällen. Hierzu gehören u. a. auch die individuellen Lebensumstände, religiöse und soziale Situation sowie Versorgungsaspekte. Dagegen sollten finanzielle Aspekte für den Individualfall weit im Hintergrund stehen. Allerdings muss die Gesellschaft entscheiden, wie sie zu diesem Thema steht und in welchem Umfang sie diese aufwendige Therapiemaßnahme akzeptiert.

Es besteht zu diesem Thema ein erheblicher Forschungsbedarf: kulturelle und religiöse Aspekte spielen in verschiedenen Ländern eine unterschiedliche Rolle. Ethische Fragestellungen sind nur im Kontext der jeweiligen Kultur zu beantworten. Für Deutschland gilt, dass die im Grundgesetz garantierte Würde und damit auch die Selbstbestimmtheit mit an erster Stelle bei einer Entscheidung für oder gegen eine invasive Beatmung stehen müssen.

## 9.5 Juristischer Teil

### 9.5.1 Beantwortung der Forschungsfragen

- Welche juristischen Aspekte sind zu berücksichtigen?

Für die Beantwortung dieser Fragestellung werden keine Studien identifiziert. Bei der außerklinischen Versorgung invasiv beatmeter Patienten sind jedoch vor allem Finanzierungsfragen Gegenstand juristischer Auseinandersetzungen, die hier nicht unberücksichtigt bleiben sollten. Bis vor ca. 20 Jahren herrschte allgemein die Annahme, dass ein Überleben von Menschen mit vollständiger Abhängigkeit von maschineller Beatmung nur im stationären Bereich möglich wäre. 1985 vertrat das Bundessozialgericht die Auffassung, dass eine Behandlung außerhalb eines Krankenhauses nicht möglich sei und verurteilte eine gesetzliche Krankenkasse zur Übernahme von Krankenhausbehandlungskosten (28.02.1985, Aktenzeichen AZ 8 KR 37/84 [KR = Registerzeichen des Registers für Sachen der Krankenversicherung]). In den folgenden Jahren hat sich die Situation jedoch gewandelt. Medizinische und pflegerische Voraussetzungen für außerklinische Beatmung wurden geschaffen. Darüber hinaus haben behinderte Patienten das Recht den Aufenthaltsort selbst zu wählen (siehe auch Kapitel 4 Juristischer Hintergrund). Damit können sie nicht gezwungen werden, z. B. in einem Pflegeheim zu

leben. Mit dieser Entwicklung ergaben sich jedoch erhebliche Probleme bei der Finanzierung der außerklinischen Beatmungspflege. Die Finanzierung erfolgt durch Krankenkassen (Behandlungspflege nach § 37 Abs. 1 und 2 SGB V), Pflegekassen (Grundpflege und hauswirtschaftliche Versorgung, SGB XI) und Sozialhilfeträger laut Bundessozialhilfegesetz (BSHG). Durch Sozialgerichtsurteile wird festgestellt, dass eine Finanzierung nach § 37 Abs. 1 SGB V (sogenannte Krankenhausersatzpflege) nicht in Frage kommt (z. B. Landessozialgericht Niedersachsen Az: L 4 KR 153/94 vom 18.02.1998), stattdessen Behandlungspflege gemäß § 7 Abs. 2 zu gewähren sei. Das Bundessozialgericht entscheidet am 28.01.1999, dass bei Vorliegen einer beatmungspflichtigen Tetraplegie über 24 Stunden täglich erforderliche Beatmungspflege sicherzustellen sei (Az: B 3 KR 4/98 R). Im Folgenden ist vor allem die Abgrenzung der Grund- zur Behandlungspflege Anlass zu juristischen Auseinandersetzungen. Beide Begriffe sind rechtlich nicht exakt definiert. Im Mai 2000 erlässt der Bundesausschuss der Ärzte und Krankenkassen Richtlinien über die Verordnung von „häuslicher Krankenpflege“ nach § 92 Abs. 1 Satz 2 Nr. 6 und Abs. 7 SGB V (Bundesanzeiger Nr. 91 vom 13.05.2000). Sowohl Leistungen der Grundpflege und hauswirtschaftlichen Versorgung als auch Leistungen der Behandlungspflege werden definiert: In der Anlage wird unter Punkt 8 als Leistung der Behandlungspflege „Bedienung und Überwachung des Beatmungsgerätes“ aufgeführt: Anpassung und Überprüfung der Einstellungen des Beatmungsgeräts an Vitalparameter, Überprüfung der Funktionen des Beatmungsgeräts sowie Funktionsüberprüfung und Austausch bestimmter Teile des Geräts. Unter Punkt 6 werden Absaugen und andere Maßnahmen der Bronchialtoilette mit aufgenommen. Damit sind die Leistungen auf Einzelmaßnahmen beschränkt, die rund um die Uhr erforderliche Krankenbeobachtung ist nicht eingeschlossen. Dies muss wiederum erst von den Betroffenen in individuell geführten Sozialgerichtsprozessen durchgefochten werden (z. B. Urteil des Sozialgerichts Augsburg vom 18.04.2002, Az: S. 10 KR 188/01). Im Pflegeleistungs-Ergänzungsgesetz (PflEG) vom 01.01.2002, wird in § 43b SGB XI verankert, dass die gesetzlichen Krankenkassen seit dem 01.01.2005 auch die Aufwendungen der medizinischen Behandlungspflege in Pflegeheimen übernehmen müssen.

### **9.5.2 Zusammenfassung**

Kostenträger und MdK haben mittlerweile das Problem „Sicherstellung und Finanzierung“ außerklinischer Beatmung erkannt und sich fachlich darauf eingestellt. Die Vielfalt der Kostenträger sowie Sparzwänge verführen jedoch dazu, Leistungen auf andere Träger oder die Versicherten selbst zu übertragen und damit vermeintlich Kosten zu sparen. Wie häufig dies der Fall ist und in welchem Umfang juristische Entscheidungen bezüglich Finanzierungsfragen gefällt werden müssen, kann auf Grundlage der zur Verfügung stehenden Literatur nicht beantwortet werden. Untersuchungen wurden hierzu nicht identifiziert. Es herrscht daher Klärungsbedarf.

## 10 Schlussfolgerungen

Für die invasive Heimbeatmung werden in Deutschland kleine Heimbeatmungsgeräte verwendet, die sowohl nach dem Prinzip der Volumen- als auch der Druckvorgabe arbeiten. Die Performance der einzelnen Geräte ist dabei so unterschiedlich, dass ein Austausch der Geräte untereinander ohne Kontrolle der Beatmungseffekte nicht erfolgen darf. Akkumulatoren sind bei einer längeren Beatmungsdauer (gemäß Empfehlungen der Arbeitsgemeinschaft Heimbeatmung und Respirator-Entwöhnung von 2006 von > 10 Stunden)<sup>82</sup> notwendig, um auch im Fall eines Stromausfalls eine sichere Beatmung gewährleisten zu können. Eine einheitliche, benutzerfreundliche Oberfläche ist derzeit nicht vorhanden, wird aber insbesondere unter dem Aspekt der Vermeidung von Bedienfehlern als wünschenswert angesehen. Zusätzliche technische Geräte, wie mechanische Hustenhilfen, können erforderlich sein, um die Sekretproblematik der Patienten, die häufig einen abgeschwächten Hustenstoß haben und aufgrund der Trachealkanüle in ihrer Sekreteliminierung zusätzlich eingeschränkt sind, zu bessern.

Durch eine intermittierende, im Einzelfall aber auch kontinuierliche Beatmungstherapie können die Symptome der chronischen Hypoventilation (v. a. schlafbezogene Atmungsstörungen und Tagesmüdigkeit) verbessert werden; in Einzelfällen, sofern von der Motorik her möglich, auch die Belastbarkeit. Eine Lebensverlängerung ist insbesondere durch die invasive Beatmung, die aufgrund fehlender Leckage und Schutz vor Aspirationen sicherer erscheint als die nichtinvasive Beatmung, wahrscheinlich und das gilt auch für Patienten mit schnell fortschreitenden Erkrankungen wie ALS.

Medizinische und technische Komplikationen bei der außerklinischen invasiven Beatmung treten relativ selten auf: eine ineffektive Beatmung kann bei Leckage im Fall der Verwendung von ungeblockten Kanülen vorliegen, ist aber durch Blockung der Kanüle leicht zu beheben. Selten treten lokale Probleme am Tracheostoma auf. Bezüglich der Pneumonierate existiert nur eine Studie, die von 1,89 Pneumonien/1.000 Beatmungstage in den ersten 500 Tagen der invasiven Beatmung berichtet. Sie ist ein häufiger Grund für eine erneute Hospitalisierung der Patienten, selbst wenn die Prognose günstig ist.

Trotz fehlender Evidenz ist eine nichtfunktionierende ambulante Versorgung und Pflege als häufiger Grund für eine neuerliche Krankenhauseinweisung anzunehmen. Hier ist, u. a. durch den Aufbau eines Heimbeatmungs-Registers und die Versorgungsforschung die Erhebung valider Daten, auch zur Verbesserung der ambulanten Strukturen, dringend notwendig.

Obwohl bei einem nicht geringen Teil der invasiv beatmeten Patienten, vornehmlich bei ALS, die invasive Beatmung in einer Notfallsituation mit nachfolgender Tracheostomie ohne vorherige Zustimmung des Patienten begonnen wird, wird die Lebensqualität der befragten Patienten selbst auch unter jahrelanger Beatmung teilweise als sehr gut selbst eingeschätzt. Allerdings wird im Einzelfall auch der Wunsch nach Beendigung der Beatmung geäußert. Im pädiatrischen Bereich sticht hervor, dass viele Kinder ihre Abhängigkeit vom Beatmungsgerät eher als eine Behinderung oder als eine Krankheit beurteilen sowie die Beatmung als positiv bezüglich aktiver Teilnahme am sozialen und familiären Leben bewerten. Wichtig bei der Bewertung der Lebensqualität scheint, dass Ärzte oft die Lebensqualität insbesondere von beatmeten Kindern deutlich niedriger einschätzen als die Eltern bzw. nahestehende Pflegenden. Häufig liegt hier ein Bias vor.

Nicht so eindeutig sind die Ergebnisse, die Lebensqualität der Angehörigen bzw. Pflegepersonen von beatmeten Patienten betreffend: hier zeigen sich positive und negative Effekte auf die Lebensqualität bei der außerklinischen Beatmung: einerseits kann das Familienleben fortgeführt werden, andererseits bedeutet die ständige Pflege eine starke Belastung, teilweise sogar Überlastung, mit der Gefahr, die eigene Gesundheit zu vernachlässigen. Soziale Isolation sowie finanzielle Belastungen verstärken diese negativen Auswirkungen und können zu Depressionen führen. Eine ausreichende soziale und auch finanzielle, aber auch psychologische Unterstützung könnten hier Abhilfe schaffen, sind aber nur ansatzweise vorhanden. Bei der Überleitung der Patienten in eine außerklinische Beatmung ist die Organisation einer Finanzierung, v. a. für die verschiedenen benötigten Hilfsmittel und die Pflege, sehr zeitaufwendig und schwierig, zumal in Deutschland meistens mehrere unterschiedliche Kostenträger für die Versorgung zuständig sind.

Literatur bezüglich der Unterschiede in der Lebensqualität in Abhängigkeit von der gewählten außerklinischen Versorgungsform existiert nicht. Der Aufbau von Netzwerken um den Patienten wird als

notwendige Voraussetzung für eine erfolgreiche außerklinische Beatmung immer wieder genannt, wobei der Schulung und der Qualifikation des Pflegepersonals entscheidende Rollen zukommen. Auch hier herrscht weiterer Forschungsbedarf.

Die analysierten Studien zur Kostenstruktur bei invasiver Heimbeatmung und zum Vergleich der Kosten bei verschiedenen außerklinischen Versorgungsmodellen beziehen sich alle nicht auf die Situation in Deutschland. Die jeweils kleine Patientenzahl, die überwiegende Berücksichtigung nur der direkten Kosten sowie die Abhängigkeit der ermittelten Kosten von den nationalen Honorarplänen und Arbeitslöhnen der Pflegedienste lassen eine Übertragung auf die deutschen Verhältnisse nicht zu. Mehrfach berichten die Autoren von höheren Kosten bei invasiver Heimbeatmung im Vergleich zu nichtinvasiver Beatmung aufgrund von höheren Aufwendungen für das notwendige Equipment und für hochqualifiziertes Fachpersonal sowie durch den hohen Zeitaufwand, der für die teilweise 24-stündige Pflege der Betroffenen notwendig ist. Die Kosten der invasiven Heimbeatmung sind somit stark von der Versorgungskomplexität des individuellen Patienten abhängig. Im Vergleich zum stationären Aufenthalt meistens auf einer Intensivstation wird die Heimbeatmung als kostengünstigere Versorgungsform mit teilweise Einsparungen von 50 % bis 70 % angegeben. Eine Differenzierung der Kostenstruktur nach Art der gewählten außerklinischen Versorgung ist aufgrund der vorliegenden Datenlage nicht möglich. Die Erhebung von spezifischen Daten im deutschen Gesundheitskontext ist für die Zukunft notwendig, um nationale Versorgungs- und Vergütungskonzepte adäquat darstellen zu können.

In der vorliegenden Arbeit wird untersucht, welche Gesichtspunkte bei der Einleitung einer invasiven Beatmung berücksichtigt werden müssen. Aspekte bei einer manchmal vom Patienten gewünschten Beendigung der außerklinischen Beatmung werden aus zwei Gründen nicht abgehandelt: fehlende Literatur sowie aktuell noch herrschende Rechtsunsicherheit: das neue Gesetz zu Patientenverfügungen tritt zum 01.09.2009 in Kraft. Bisher existieren nur Einzelfallentscheidungen, sowie auch Unsicherheit und Uneinigkeit unter Sozialethikern über ein derartiges Vorgehen.

Die zur Verfügung stehende Literatur bezüglich der Einleitung einer invasiven Beatmung betont die Notwendigkeit einer frühzeitigen und ehrlichen Patientenaufklärung, um eine partizipative Entscheidung pro bzw. kontra invasive Beatmung, entsprechend dem Selbstbestimmungsrecht des Patienten, zu ermöglichen. Dies erfordert aber eine entsprechende Schulung auch der die Aufklärung durchführenden Ärzte. Neben dem Aspekt des Langzeitüberlebens müssen Aspekte der Lebensqualität ebenso wie individuelle, soziale und religiöse Gesichtspunkte berücksichtigt werden, während finanzielle Faktoren weit im Hintergrund stehen sollten. Letztlich muss die Gesellschaft entscheiden, wie sie zu diesem Thema steht und in welchem Umfang sie diese aufwendige Therapiemaßnahme akzeptiert. Rein juristisch ist die Übernahme der Kosten für die Behandlungspflege durch das SGB V für außerklinische Beatmung, insbesondere bei invasivem Beatmungszugang, vorgeschrieben. Kostendruck und die Finanzierung durch verschiedene Kostenträger führen aber dazu, dass teilweise lange Gerichtsverfahren notwendig sind, bis die Kostenübernahme definitiv geklärt ist. Diese Unsicherheit und Belastung der schwer kranken Patienten und ihrer Familien dürfen in Zukunft nicht mehr der Grund sein, dass Patienten auf ihr Grundrecht auf freie Wahl des Aufenthaltsorts verzichten müssen.

## 11 Literaturverzeichnis

1. N. N. 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* 1999; 116: 521-534.
2. N. N. ATS Documents: Respiratory care of patient with Duchenne muscular dystrophy – ATS consensus statement. *American journal of respiratory and critical care medicine* 2004; 170: 456-465.
3. N. N. Gesetz zu dem Übereinkommen der Vereinten Nationen vom 13. Dezember 2006 über die Rechte von Menschen mit Behinderungen sowie zu dem Fakultativprotokoll vom 13. Dezember 2006 zum Übereinkommen der Vereinten Nationen über die Rechte von Menschen mit Behinderungen. *Bundesgesetzblatt Jahrgang 2008 Teil II* 2008; 35: 1434.
4. N. N. S2-Leitlinie Nichtinvasive und invasive außerklinische Beatmung bei chronisch respiratorischer Insuffizienz. 2009.
5. Aboussouan LS, Khan SU, Banerjee M, Arroliga A, Mitsumoto H. Objective measures of the efficacy of noninvasive positive-pressure ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle and Nerve* 2004; 24: 403-409.
6. Alexander E, Rennick JE, Carnevale F, Davis M. Daily struggles: living with long-term childhood technology dependence. *The Canadian journal of nursing research = Revue canadienne de recherche en sciences infirmières* 2002; 34(4): 7-14.
7. Ambrosino N, Vianello A. Where to perform long-term ventilation. *Respiratory care clinics of North America* 2002; 8(3): 463-478.
8. Amin RS, Fitton CM. Tracheostomy and home ventilation in children. *Seminars in neonatology: SN* 2003; 8(2): 127-135.
9. Annane D, Orlikowski D, Chevret S, Chevolet JC, Raphaël JC. Nocturnal mechanical ventilation for chronic hypoventilation in patients with neuromuscular and chest wall disorders. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2007.
10. Annane D, Quera-Salva MA, Lofaso F, Vercken JB, Lesieur O, Fromageot C, Clair B, Gajdos P, Raphael JC. Mechanisms underlying effects of nocturnal ventilation on daytime blood gases in neuromuscular diseases. *The European respiratory journal* 1999; 13: 157-162.
11. Appierto L, Cori M, Bianchi R, Onofri A, Catena S, Ferrari M, Villani A. Home care for chronic respiratory failure in children: 15 years experience. *Paediatric anaesthesia* 2002; 12(4): 345-350.
12. Bach JR. Amyotrophic lateral sclerosis. Prolongation of life by noninvasive respiratory aids. *Chest* 2002; 122: 92-98.
13. Bach JR. Threats to advance directives for the severely physically challenged? *Archives of physical medicine and rehabilitation* 2003; 84 Suppl. 2: 23-28.
14. Bach JR, Baird JS, Plosky D, Navado J, Weaver B. Spinal muscular atrophy type I: management and outcomes. *Pediatric Pneumology* 2002; 34: 16-22.
15. Bach JR, Bianchi C, Aufiero E. Oximetry and indications for tracheotomy for amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 2004; 126(5): 1502-1507.
16. Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, Turi S, Felisari G. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and air stacking in Duchenne muscular dystrophy. *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation* 2007; 86: 295-300.
17. Bach JR, Campagnolo D. Psychosocial adjustments of post-poliomyelitis ventilator assisted individuals. *Archives of physical medicine and rehabilitation* 1992; 73: 934-939.
18. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1997; 112: 1024-1028.
19. Bach JR, Niranjana V, Weaver B. Spinal muscular atrophy type I: a noninvasive respiratory management approach. *Chest* 2000; 117: 1100-1105.

20. Bach JR, Smith WH, Michaels J, Saporito L, Alba A, Dayal R, Pan J. Airway secretion clearance by mechanical exsufflation for post-poliomyelitis ventilator-assisted individuals. *Archives of physical medicine and rehabilitation* 1993; 74: 170-177.
21. Bach JR, Vega J, Majors J, Friedman A. Spinal muscular atrophy type 1 quality of life. *American Journal of Physical Medicine and Rehabilitation* 2003; 82: 137-142.
22. Battisti A, Tassaux D, Janssens JP, Michotte JB, Jaber S, Jolliet P. Performance characteristics of 10 home mechanical ventilators in pressure-support mode: A comparative bench study. *Chest* 2005; 1784-1792.
23. Berger AJ, Mitchell RA, Severinghaus JW. Regulation of respiration. *The New England Journal of Medicine* 1977; 297: 138-143.
24. Berlowitz DJ, Detering K, Schachter L. A retrospective analysis of sleep quality and survival with domiciliary ventilatory support in motor neuron disease. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* 2006; 100-106.
25. Björling G, Johansson UB, Andersson G, Schedin U, Markström A, Frostell C. A retrospective survey of outpatients with long-term tracheostomy. *Acta anaesthesiologica Scandinavica* 2006; 50(4): 399-406.
26. Bockelbrink A. Chancen und Grenzen der Heimbeatmung. *Nervenheilkunde* 2006; 1035-1038.
27. Bourke SC, Bullock RE, Williams TL, Shaw PJ, Gibson GJ. Noninvasive ventilation in ALS. Indications and effect on quality of life. *Neurology* 2003; 61: 171-177.
28. Bourke SC, Gibson GJ. Sleep and breathing in neuromuscular disease. *European Respiratory Journal* 2009; 19: 1194-1201.
29. Bourke SC, Shaw PJ, Gibson GJ. Respiratory function vs sleep-disordered breathing as predictors of QOL in ALS. *Neurology* 2001; 57: 2040-2044.
30. Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL, Bullock RE, Shaw PJ, Gibson GJ. Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial. *Lancet Neurology* 2006; 5: 140-147.
31. Brooks D, De Rosie J, Mousseau M, Avendaño M, Goldstein RS. Long term follow-up of ventilated patients with thoracic restrictive or neuromuscular disease. *Canadian respiratory journal: journal of the Canadian Thoracic Society* 2002; 9(2): 99-106.
32. Brooks D, Gibson B, DeMatteo D. Perspectives of personal support workers and ventilator-users on training needs. *Patient education and counseling* 2008; 71(2): 244-250.
33. Brooks D, King A, Tonack M, Simson H, Gould M, Goldstein R. User perspectives on issues that influence the quality of daily life of ventilator-assisted individuals with neuromuscular disorders. *Canadian respiratory journal: journal of the Canadian Thoracic Society* 2004; 11(8): 547-554.
34. Brown R, DiMarco AF, Hoit JD, Garshick E. Respiratory dysfunction and management in spinal cord injury. *Respiratory care* 2006; 853-868.
35. Butz M, Wollinsky KH, Wiedemuth-Catrinescu U, Sperfeld A, Winter S, Mehrkens HH, Ludolph AC, Schreiber H. Longitudinal effects of noninvasive positive-pressure ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *American Journal of Physical Medicine and Rehabilitation* 2003; 82: 597-604.
36. Carnevale FA, Alexander E, Davis M, Rennick J, Troini R. Daily living with distress and enrichment: the moral experience of families with ventilator-assisted children at home. *Pediatrics* 2006; 117(1): 48-60.
37. Caruana-Montaldo B, Gleeson K, Zwillich CW. The control of breathing in clinical practice. *Chest* 2000; 117: 202-225.
38. Cazzolli PA, Oppenheimer EA. Home mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis: nasal compared to tracheostomy-intermittent positive ventilation. *Journal of the Neurological Sciences* 1996; 139: 123-1283.
39. Cejer B. The needs and experiences of long term ventilated children and their families. *Paediatric nursing* 2007; 19(5): 42-45.

40. Chatwin M, Heather S, Hanak A, Polkey MI, Wilson B, Simonds AK. Analysis of emergency helpline support for home ventilator dependent patients: Risk management and workload. *European Respiratory Review* 2008; 33-35.
41. Chatwin M, Ross E, Hart N, Nickol AH, Polkey MI, Simonds AK. Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness. *The European respiratory journal: official journal of the European Society for Clinical Respiratory Physiology* 2003; 21(3): 502-508.
42. Chenoweth CE, Washer LL, Obeyesekera K, Friedman C, Brewer K, Fugitt GE, Lark R. Ventilator-associated pneumonia in the home care setting. *Infection Control and Hospital Epidemiology* 2007; 910-915.
43. Chokroverty S. Sleep dysfunction in neuromuscular disorders. *Schweizer Archiv fur Neurologie und Psychiatrie* 2003; 400-406.
44. Chu CM, Yu WC, Tam CM, Lam CW, Hui DS, Lai CK. Home mechanical ventilation in Hong Kong. *The European respiratory journal* 2004; 23(1): 136-141.
45. Criée CP, Laier-Groeneveld G. *Die Atempumpe*. Stuttgart New York 1995.
46. Donaldson SH, Bennett WD, Zeman KL. Mucus clearance and lung function in cystic fibrosis with hypertonic saline. *The New England Journal of Medicine* 2006; 3534: 241-250.
47. Douglas SL, Daly BJ. Caregivers of long-term ventilator patients: physical and psychological outcomes. *Chest* 2003; 123(4): 1073-1081.
48. Dreher M, Rauter I, Storre JH, Geiseler J, Windisch W. When should home mechanical ventilation be started in patients with different neuromuscular disorders? *Respirology (Carlton, Vic.)* 2007; 12(5): 749-753.
49. Droste S, Gerhardus A, Kollek R. Methoden zur Erfassung ethischer Aspekte und gesellschaftlicher Wertvorstellungen in Kurz-HTA-Berichten – eine internationale Bestandsaufnahme. Schriftenreihe Health Technology Assessment (HTA) der deutschen Agentur für HTA des Deutschen Instituts für Medizinische Dokumentation und Information (DAHTA@DIMDI) 2003.
50. Duiverman ML, Bladder G, Meinesz AF, Wijkstra PJ. Home mechanical ventilatory support in patients with restrictive ventilatory disorders: a 48-year experience. *Respiratory Medicine* 2006; 100(1): 56-65.
51. Earle RJ, Rennick JE, Carnevale FA, Davis GM. "It's okay, it helps me to breathe": the experience of home ventilation from a child's perspective. *Journal of child health care: for professionals working with children in the hospital and community* 2006; 10(4): 270-282.
52. Edwards EA, Hsiao K, Nixon GM. Paediatric home ventilatory support: the Auckland experience. *Journal of paediatrics and child health* 2005; 41(12): 652-658.
53. Eng D. Management guidelines for motor neurone disease patients on non-invasive ventilation at home. *Palliative medicine* 2006; 20(2): 69-79.
54. Farré R, Giró E, Casolívé V, Navajas D, Escarrabill J. Quality control of mechanical ventilation at the patient's home. *Intensive care medicine* 2003; 29(3): 484-486.
55. Farré R, Lloyd-Owen SJ, Ambrosino N, Donaldson G, Escarrabill J, Fauroux B, Robert D, Schoenhofer B, Simonds A, Wedzicha JA. Quality control of equipment in home mechanical ventilation: a European survey. *The European respiratory journal: official journal of the European Society for Clinical Respiratory Physiology* 2005; 26(1): 86-94.
56. Farré R, Navajas D, Prats E, Marti S, Guell R, Montserrat JM, Tebe C, Escarrabill J. Performance of mechanical ventilators at the patient's home: a multicentre quality control study. *Thorax* 2006; 61(5): 400-404.
57. Farrero E, Prats E, Povedano M, Martinez-Matos JA, Manresa F, Escarrabill J. Survival in amyotrophic lateral sclerosis with home mechanical ventilation: the impact of systematic respiratory assessment and bulbar involvement. *Chest* 2005; 127(6): 2132-2138.
58. Fiedler S. Gesundheitsbezogene Lebensqualität bei Heimbeatmung – Teil 1: Im Labyrinth der Begriffe. *Pflege Zeitschrift* 2006; 59(9): 560-563.

59. Fiedler S. Gesundheitsbezogene Lebensqualität bei Heimbeatmung – Teil 2: Mehr als atmen können. *Pflege Zeitschrift* 2006; 59(10): 622-627.
60. Finsterer J. Cardiopulmonary support in duchenne muscular dystrophy. *Lung* 2006; 184(4): 205-215.
61. Fuchs M, Bickhardt J, Morgenstern U. Variabilität von Beatmungsparametern bei Heimbeatmungsgeräten. *Biomedizinische Technik* 2002; 47 Suppl. 1: 845-848.
62. Geiseler J, Karg O. Management of secretions in patients with neuromuscular diseases. *Pneumologie* 2008; 63: 43-48.
63. Gelinas DF. Pulmonary function screening. *Seminars in neurology* 2003; 23(1): 89-96.
64. Gillis-Haegerstrand C, Markström A, Barle H. Bi-level positive airway pressure ventilation maintains adequate ventilation in post-polio patients with respiratory failure. *Acta anaesthesiologica Scandinavica* 2006; 50(5): 580-585.
65. Glass KC, Carnevale FA. Decisional challenges for children requiring assisted ventilation at home. *HEC forum: an interdisciplinary journal on hospitals' ethical and legal issues* 2006; 18(3): 207-221.
66. Gomez-Merino E, Bach JR. Duchenne muscular dystrophy: Prolongation of life by noninvasive ventilation and mechanically assisted coughing. *American Journal of Physical Medicine and Rehabilitation* 2002; 411-415.
67. Gonzalez J, Sharshar T, Hart N, Chadda K, Raphael JC, Lofaso F. Air leaks during mechanical ventilation as a cause of persistent hypercapnia in neuromuscular disorders. *Intensive care medicine* 2003; 29(N4): 596-602.
68. Gonzalez-Bermejo J, Laplanche V, Hussein FE, Duguet A, Derenne JP, Similowski T. Evaluation of the user-friendliness of 11 home mechanical ventilators. *The European respiratory journal: official journal of the European Society for Clinical Respiratory Physiology* 2006; 27(6): 1236-1243.
69. Gonzalez-Bermejo J, Lofaso F, Falaize L, Lejaille M, Raphaël JC, Similowski T, Melchior JC. Resting energy expenditure in Duchenne patients using home mechanical ventilation. *The European respiratory journal: official journal of the European Society for Clinical Respiratory Physiology* 2005; 25(4): 682-687.
70. Gowans M, Keenan HT, Bratton SL. The population prevalence of children receiving invasive home ventilation in Utah. *Pediatric pulmonology* 2007; 42(3): 231-236.
71. Gozal D. Congenital central hypoventilation syndrome: an update. *Pediatric pulmonology* 1998; 26: 273-282.
72. Graf JM, Montagnino BA, Hueckel R, McPherson ML. Pediatric tracheostomies: a recent experience from one academic center. *Pediatric critical care medicine: a journal of the Society of Critical Care Medicine and the World Federation of Pediatric Intensive and Critical Care Societies* 2008; 9(1): 96-100.
73. Graham RJ, Fleegler EW, Robinson WM. Chronic ventilator need in the community: a 2005 pediatric census of Massachusetts. *Pediatrics* 2007; 119(6): 1280-1287.
74. Graham RJ, Pemstein DM, Palfrey JS. Included but isolated: early intervention programmes provision for children and families with chronic respiratory support needs. *Child: care, health and development* 2008; 34(3): 373-379.
75. Guber A, Morris E, Chen B, Israeli S. First experience with the home-care management system for respiratory patients in Israel. *The Israel Medical Association journal: IMAJ* 2002; 4(6): 418-420.
76. Haegerstrand C, Markström A, Söderberg P, Barle H. Bi-level positive airway pressure ventilation maintains adequate ventilation in post-polio patients requiring home mechanical ventilation. *Chest* 2005; 128(4): 195.
77. Hartl SE, Heindl W, Lahrmann H, Kink E, Oberwaldner B, Pflieger A, Schreiber W, Studnicka M, Wild M, Zach MS. Die Ausstattung des langzeithembeatmeten Patienten: Konsensusempfehlungen der Österreichischen Gesellschaft für Lungenerkrankungen und Tuberkulose. *Wiener klinische Wochenschrift* 2004; 116 Suppl. 3: 1-20.



78. Heaton J, Nojes J, Sloper P. Families experiences of caring for technology-dependent children: a temporal perspective. *Health & Social Care in the Community* 2005; 13: 441-450.
79. Heffernan C, Jenkinson C, Holmes T, Macleod H, Kinnear W, Oliver D, Leigh N, Ampong MA. Management of respiration in MND/ALS patients: An evidence based review. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders* 2006; 7(N1): 5-15.
80. Hein H, Rasche K, Wiebel M, Winterholler M, Arbeitsgemeinschaft Heimbeatmung und Respiratorentwöhnung e. V. Recommendations for home and long-term ventilation. *Medizinische Klinik* 2006; 101: 148-152.
81. Hein H, Schucher B, Magnussen H. Intermittierende Selbstbeatmung bei neuromuskulären Erkrankungen: Verlauf und Lebensqualität. *Pneumologie* 1999; 53: 89-90.
82. Hein H, Rasche K, Wiebel M, Winterholler M, Laier-Groeneveld G, Bachmann MVM, Berninger S, Ehlers T, Helms G, Müller G, Radtke D, Schönhofer B. Empfehlung zur Heim- und Langzeitbeatmung. *Medizinische Klinik* 2006; 148-152.
83. Hewitt-Taylor J. Children who require long-term ventilation: staff education and training. *Intensive & critical care nursing: the official journal of the British Association of Critical Care Nurses* 2004; 20(2): 93-102.
84. Hill NS. Ventilator management for neuromuscular disease. *Seminars in respiratory and critical care medicine* 2002; 23: 293-305.
85. Hirano YM, Yamazaki Y, Shimizu J, Togari T, Bryce TJ. Ventilator dependence and expressions of need: a study of patients with amyotrophic lateral sclerosis in Japan. *Social science & medicine (1982)* 2006; 62(6): 1403-1413.
86. Janssens JP, Derivaz S, Breitenstein E, De Muralt B, Fitting JW, Chevrolet JC, Rochat T. Changing patterns in long-term noninvasive ventilation: a 7-year prospective study in the Geneva Lake area. *Chest* 2003; 123(1): 67-79.
87. Kabitz HJ, Windisch W. Diagnostik der Atemmuskelfunktion. *State of the Art Pneumologie* 2007; 61: 582-587.
88. Kang SW, Bach JR. Maximum insufflation capacity. *Chest* 2000; 118: 61-65.
89. Kaub-Wittemer D, von Steinbüchel N, Wasner M, Laier-Groeneveld G, Borasio GD. Quality of life and psychosocial issues in ventilated patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers. *Journal of Pain and Symptom Management* 2003; 890-896.
90. Klang B, Markström A, Sundell K, Barle H, Gillis-Haegerstrand C. Hypoventilation does not explain the impaired quality of sleep in postpolio patients ventilated noninvasively vs. invasively. *Scandinavian journal of caring sciences* 2008; 22(2): 236-240.
91. Kleopa KA, Sherman M, Neal B, Romano GJ, Heiman-Patterson T. Bipap improves survival and rate of pulmonary function decline in patients with ALS. *Journal of the Neurological Sciences* 1999; 164: 82-88.
92. Koessler W, Wanke T, Winkler G, Nader A, Toifl K, Kurz H, Zwick H. 2 Years' experience with inspiratory muscle training in patients with neuromuscular disorders. *Chest* 2001; 120: 765-769.
93. Kuster PA, Badr LK, Chang BL, Wuerker AK, Benjamin AE. Factors influencing health promoting activities of mothers caring for ventilator-assisted children. *Journal of Pediatric Nursing* 2004; 19: 276-287.
94. Kuster PA, Badr LK. Mental health of mothers caring for ventilator-assisted children at home. *Issues in mental health nursing* 2006; 27(8): 817-835.
95. Laub M, Berg S, Midgren B. Home mechanical ventilation in Sweden – inequalities within a homogenous health care system. *Respiratory Medicine* 2004; 98(1): 38-42.
96. Laub M, Berg S, Midgren B. Symptoms, clinical and physiological findings motivating home mechanical ventilation in patients with neuromuscular diseases. *Journal of rehabilitation medicine: official journal of the UEMS European Board of Physical and Rehabilitation Medicine* 2006; 38(4): 250-254.

97. Laub M, Midgren B. Survival of patients on home mechanical ventilation: a nationwide prospective study. *Respiratory Medicine* 2007; 101(6): 1074-1078.
98. Lechtzin N, Shade D, Clawon L, Wiener CM. Supramaximal inflation improves lung compliance in subjects with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 2006; 129: 1322-1329.
99. Leger P. Long-term ventilation in restrictive ventilatory disorders. *Respiratory care clinics of North America* 2002; 8(4): 507-32.
100. Leurer MK, Be'eri E, Zilbershtein D. Discharge of respiratory-compromised children after respiratory rehabilitation. *The Israel Medical Association journal: IMAJ* 2006; 8(7): 473-476.
101. Levine C. Acceptance, avoidance, and ambiguity: conflicting social values about childhood disability. *Kennedy Institute of Ethics journal* 2005; 15(4): 371-383.
102. Levine SA, Boal J, Boling PA. Home Care. *Journal of the American Medical Association* 2003; 1203-1207.
103. Lewarski JS, Gay PC. Current issues in home mechanical ventilation. *Chest* 2007; 132(2): 671-676.
104. Lindahl B, Sandman PO, Rasmussen BH. On being dependent on home mechanical ventilation: depictions of patients' experiences over time. *Qualitative health research* 2006; 16(7): 881-901.
105. Lindsay ME, Bijwadia JS, Schauer WW, Rozich JD. Shifting care of chronic ventilator-dependent patients from the intensive care unit to the nursing home. *Joint Commission journal on quality and safety* 2004; 30(5): 257-265.
106. Lloyd-Owen SJ, Donaldson GC, Ambrosino N, Escarabill J, Farre R, Fauroux B, Robert D, Schoenhofer B, Simonds AK, Wedzicha JA. Patterns of home mechanical ventilation use in Europe: results from the Eurovent survey. *The European respiratory journal: official journal of the European Society for Clinical Respiratory Physiology* 2005; 25(6): 1025-1031.
107. Lo Coco D, Marchese S, Pesco MC, La Bella V, Piccoli F, Lo Coco A. Noninvasive positive-pressure ventilation in ALS. Predictors of tolerance and serviva. *Neurology* 2006; 67: 761-765.
108. Lyall RA, Donaldson N, Fleming T. A prospective study of quality of life in ALS patients with non-invasive ventilation. *Neurology* 2001; 57: 153-156.
109. MacIntyre NR, Epstein SK, Carson S, Scheinhorn D, Christopher K, Muldoon S. Management of patients requiring prolonged mechanical ventilation: Report of a NAMDRRC Consensus Conference. *Chest* 2005; 3937-3954.
110. Mah JK, Thannhauser JE, Kolski H, Dewey D. Parental stress and quality of life in children with neuromuscular disease. *Pediatric neurology* 2008; 39(2): 102-107.
111. Mainzer K. Pflege eines beatmungspflichtigen Patienten mit ALS: Lebensmut trotz alledem. *Pflege Zeitschrift* 2002; 55(10): 730-733.
112. Marchese S, Lo CD, Lo CA. Outcome and attitudes toward home tracheostomy ventilation of consecutive patients: a 10-year experience. *Respiratory Medicine* 2008; 102(3): 430-436.
113. Margolan H, Fraser J, Lenton S. Parental experience of services when their child requires long-term ventilation. Implications for commissioning and providing services. *Child: care, health and development* 2004; 30(3): 257-264.
114. Markström A, Sundell K, Lysdanl M, Andersson G, Schedin V. Quality of life evaluation of patients with neuromuskular and skeletal disease treated with non invasive and invasive home mechanical ventilation. *Chest* 2002; 122: 1695-700.
115. Mehta S, Hill NS. Noninvasive ventilation. *American journal of respiratory and critical care medicine* 2001; 163: 540-577.
116. Mehta S. Neuromuscular disease causing acute respiratory failure. *Respiratory care* 2006; 51(9): 1016-1021.
117. Mellies U, Dohna-Schwake C, Voit T. Respiratory function assessment and intervention in neuromuscular disorders. *Current opinion in neurology* 2005; 18(5): 543-547.
118. Meyer TJ, Pressman MR, Benditt OJ, McCool FD, Milman RP, Natarayan R, Hill NS. Air leaking through the mouth during nocturnal nasal ventilation: effect on sleep quality. *Sleep* 1997; 20: 561-569.

119. Miske LJ, Hickey EM, Kolb SM, Weiner DJ, Panitch HB. Use of the mechanical in-exsufflator in pediatric patients with neuromuscular disease and impaired cough. *Chest* 2004; 1406-1412.
120. Montagnino BA, Mauricio RV. The child with a tracheostomy and gastrostomy: Parental stress and coping in the home - A pilot study. *Pediatric Nursing* 2004; 30: 373-380.
121. Mortimore IL, Whittle AT, Douglas NJ. Comparison of nose and face mask therapy CPAP therapy for sleep apnoea. *Thorax* 1998; 53: 290-292.
122. Moss AH, Casey P, Stocking CB, Roos RP, Brooks BR, Siegler M. Home ventilation for amyotrophic lateral sclerosis patients: outcomes, costs, and patient family and physician attitudes. *Neurology* 1993; 43: 438-443.
123. Muir JF, Cuvelier A. Evaluation of candidates for long-term ventilation. *Respiratory care clinics of North America* 2002; 8(3): 405-18.
124. Navalesi P, Fanfulla F, Frigerio P, Gregoretti C, Nava S. Physiologic evaluation of noninvasive mechanical ventilation delivered with three types of masks in patients with chronic hypercapnic respiratory failure. *Critical Care Medicine* 2000; 28: 1785-1790.
125. Nelson VS, Dixon PJ, Warschausky SA. Long-term outcome of children with high tetraplegia and ventilator dependence. *The journal of spinal cord medicine* 2004; 27 Suppl. 1: 93-97.
126. Nickol AH, Hart N, Hopkinson NS, Moxham J, Simonds A, Polkey MI. Mechanisms of improvement of respiratory failure in patients with restrictive thoracic disease treated with non-invasive ventilation. *Thorax* 2005; 754-760.
127. Noyes J. Barriers that delay children and young people who are dependent on mechanical ventilators from being discharged from hospital. *Journal of clinical nursing* 2002; 11(1): 2-11.
128. Noyes J. Health and quality of life of ventilator-dependent children. *Journal of advanced nursing* 2006; 56(4): 392-403.
129. Noyes J, Godfrey C, Beecham J. Resource use and service costs for ventilator-dependent children and young people in the UK (Provisional record). *Health and Social Care in the Community* 2006; 14(6): 508-522.
130. Nugent AM, Smith IE, Shneerson JM. Domiciliary-assisted ventilation in patients with myotonic dystrophy. *Chest* 2002; 121(2): 459-464.
131. O'Brien JE, Dumas HM, Haley SM, O'Neil ME, Renn M, Bartolacci TE, Kharasch V. Clinical findings and resource use of infants and toddlers dependent on oxygen and ventilators. *Clinical Pediatrics* 2002; 155-162.
132. O'Brien JE, Haley SM, Dumas HM, Ladenheim B, Mast J, Burke SA, Birnkrant DJ, Whitford K, Coletti DJ, Simpser EF, Pelegano J, Neufeld JA, Kharasch VS. Outcomes of post-acute hospital episodes for young children requiring airway support. *Developmental neurorehabilitation* 2007; 10(3): 241-247.
133. Oktem S, Ersu R, Uyan ZS, Cakir E, Karakoc F, Karadag B, Kiyan G, Dagli E. Home ventilation for children with chronic respiratory failure in Istanbul. *Respiration; international review of thoracic diseases* 2008; 76(1): 76-81.
134. Ottonello G, Ferrari I, Pirroddi IM, Diana MC, Villa G, Nahum L, Tuo P, Moscatelli A, Silvestri G. Home mechanical ventilation in children: Retrospective survey of a pediatric population. *Pediatrics international: official journal of the Japan Pediatric Society* 2007; 49(6): 801-805.
135. Paditz E, Zieger S, Bickhardt J, Bockelbrink A, Grieben U, Hammer J, Kemper A, Knape H, Laier-Goeneveld G, Mellies U, Regneri W, Scholle S, Schönhofer B, Weise M, Windisch W, Wollinski KH, Wiebel M. Lebensqualität unter Heimbeatmung im Kindes-, Jugend- und jungen Erwachsenenalter: Unterschiedliche Sichtweisen von Eltern und Kindern. *Somnologie* 2000; 4: 13-19.
136. Paditz E, Zieger S, Koch R. Quality of life with intermittent positive pressure ventilation (IPPV). *Monatsschrift Kinderheilkunde* 2003; 151(N3): 284-291.
137. Paschoal IA, Villalba WO, Pereira MC. Chronic respiratory failure in patients with neuromuscular diseases: diagnosis and treatment. *Jornal brasileiro de pneumologia: publicação oficial da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia* 2007; 33(1): 81-92.

138. Pellegrini N, Laforet P, Orlikowski D, Pellegrini M, Caillaud C, Eymard B, Raphael JC, Lofaso F. Respiratory insufficiency and limb muscle weakness in adults with Pompe's disease. *The European respiratory journal: official journal of the European Society for Clinical Respiratory Physiology* 2005; 26(6): 1024-1031.
139. Pelosi P, Severgnini P. Tracheostomy must be individualized! *Crit Care* 2004; 8: 322-324.
140. Perrin C, Unterborn JN, Ambrosio CD, Hill NS. Pulmonary complications of chronic neuromuscular diseases and their management. *Muscle & nerve* 2004; 29(1): 5-27.
141. Phillips B, Ball C, Sackett D, Badenoch D, Straus D, Haynes B. Levels of Evidence and Grades of Recommendation. [www.cebm.net/levels\\_of\\_evidence.asp](http://www.cebm.net/levels_of_evidence.asp) (05.03.2009).
142. Pinto AC, Evangelista T, Carvalho M, Alves MA, Sales Luis ML. Respiratory assistance with non-invasive ventilator (Bipap) in MND/ALS patients: survival rates in a controlled trial. *Journal of the Neurological Sciences* 1995; 129: 19-26.
143. Prigent H, Samuel C, Louis B, Abinun MF, Zerah-Lancner F, Lejaille M, Raphael JC, Lofaso F. Comparative effects of two ventilatory modes on speech in tracheostomized patients with neuromuscular disease. *American journal of respiratory and critical care medicine* 2003; 167(2): 114-119.
144. Rabkin JG, Albert SM, Tider T, Del Bene ML, O'Sullivan I, Rowland LP, Mitsumoto H. Predictors and course of elective long-term mechanical ventilation: A prospective study of ALS patients. *Amyotrophic lateral sclerosis: official publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases* 2006; 7(2): 86-95.
145. Rachel L, Gilgoff RL. Long-term follow-up of home mechanical ventilation in young children with spinal cord injury and neuromuscular conditions. *The Journal of pediatrics* 2003; 142(5): 476-480.
146. Ramelli GP, Hammer J. Swiss physicians practices of long-term mechanical ventilatory support of patients with Duchenne Muscular Dystrophy. *Swiss Medical Weekly* 2005; 135(39-40): 599-604.
147. Randerath W, Lorenz J, Windisch W, Crie CP, Karg O, Köhler D, Laier-Gröneveld G, Pfeifer M, Schönhofer B, Teschler H, Vogelmeier C. Betreuung von Patienten mit maschineller Beatmung unter häuslichen und heimpfegerischen Bedingungen. Stellungnahme der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin e. V. und der Arbeitsgemeinschaft für Heimbeatmung und Respiratorentwöhnung e. V. *Pneumologie* 2008; 62: 305-308.
148. Raphael JC, Chevret S, Chastang C, Bouvet F. Randomized trial of preventive nasal ventilation in Duchenne muscular dystrophy. *Lancet* 1994; 343: 1600-1604.
149. Raphael JC, Dazord A, Jaillard P. Assessment of quality of life for home ventilated patients with Duchenne muscular dystrophy. *Revue Neurologique* 2002; 158: 453-460.
150. Richards GN, Cistulli PA, Ungar RG, Berthran-Jones M, Sullivan CE. Mouth leak with nasal continuous positive airway pressure increases nasal airway resistance. *American journal of respiratory and critical care medicine* 1996; 154: 182-286.
151. Roussos C. The failing ventilatory pump. *Lung* 1982.
152. Rumbak MJ, Walker RM. Should patients with neuromuscular disease be denied the choice of the treatment of mechanical ventilation? *Chest* 2001; 119: 683-684.
153. Sarvey SI. Living with a machine: the experience of the child who is ventilator dependent. *Issues in mental health nursing* 2008; 29(2): 179-196.
154. Sevick MA, Kamlet MS, Hoffman LA, Rawson I. Economic cost of home-based care for ventilator-assisted individuals. *Chest* 1996; 109: 1597-1606.
155. Siebert U. Entscheidungsanalytische Modelle zur Sicherung der Übertragbarkeit internationaler Evidenz von HTA auf den Kontext des deutschen Gesundheitssystems. 2005. DAHTA@DIMDI.
156. Simonds AK. Recent advances in respiratory care for neuromuscular disease. *Chest* 2006; 130(6): 1879-1886.
157. Simonds AK, Muntoni F, Heather S, Fielding S. Impact of nasal ventilation on survival in hypercapnic Duchenne muscular dystrophy. *Thorax* 1998; 53: 949-952.
158. Simonds AK. Home ventilation. *The European respiratory journal* 2003; 47: 38-46.

159. Simonds AK. Respiratory support for the severely handicapped child with neuromuscular disease: ethics and practicality. *Seminars in respiratory and critical care medicine* 2007; 28(3): 342-354.
160. Singh T, Wright JL, Adirim TA. Children with special health care needs: A template for pre-hospital protocol development. *Prehospital Emergency Care* 2003; 336-351.
161. Smulders K, Weers-Pothoff I, Vandenbroucke-Grauls CA, van der Hoeven H. Randomized Clinical Trial of Intermittent Subglottic Secretion Drainage in Patients Receiving Mechanical Ventilation. *Chest* 2002; 3(121): 858-862.
162. Souza FM, Lai P. Tracheotomy in a Canadian urban centre. *The Journal of otolaryngology* 2005; 34(5): 341-345.
163. Sritippayawan S, Kun SS, Keens TG, Davidson Ward SL. Initiation of home mechanical ventilation in children with neuromuscular diseases. *The Journal of pediatrics* 2003; 142(5): 481-485.
164. Stuart M, Weinrich M. Integrated health system for chronic disease management: lessons learned from France. *Chest* 2004; 125(2): 695-703.
165. Sullivan CE, Issa FS, Berthon-Jones M, Eves L. Reversal of obstructive sleep apnoea by continuous positive airway pressure applied through the nares. *Lancet* 1981; 1: 862-865.
166. Teschler H, Stamper J, Ragette R, Konietzko N, Berthon-Jones M. Effect of mouth leak on effectiveness of nasal bilevel ventilatory assistance and sleep architecture. *European Respiratory Journal* 1999; 14: 1251-1257.
167. Testa MA, Simonson DC. Assessment of quality-of-life outcomes. *The New England Journal of Medicine* 1996; 334: 835-840.
168. Thews G, Schmidt RF. Lungenatmung. *Physiologie des Menschen* 1997; 565-591.
169. Thoens M, Marckmann G, Kutzer K, Zenz M. Ende einer Heimbeatmung. Rechtliche, ethische und palliativmedizinische Aspekte. *MMW Fortschritte der Medizin* 2008; 150 Suppl. 3: 123-127.
170. Toussaint M, Steens M, Wasteels G, Soudon P. Diurnal ventilation via mouthpiece: survival in end-stage Duchenne patients. *European Respiratory Journal* 2006; 28: 549-555.
171. Tura A, Santini P, Longo D, Quareni L. A telemedicine instrument for home monitoring of patients with chronic respiratory diseases. *Annali dell'Istituto superiore di sanità* 2007; 43(1): 101-109.
172. Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. *Chest* 2000; 118: 1390-1396.
173. Vaszar LT, Weinacker AB, Henig NR, Raffin TA. Ethical issues in the long-term management of progressive degenerative neuromuscular diseases. *Seminars in respiratory and critical care medicine* 2002; 307-314.
174. Veltkamp R, Schwab S. Moderne Aspekte der künstlichen Beatmung in der Neurologie. *Aktuelle Neurologie* 2002; 123-133.
175. Vianello A, Bevilacqua M, Salvador V, Cardaioli C, Vincenti E. Long-term nasal intermittent positive pressure ventilation in advanced Duchenne's muscular dystrophy. *Chest* 1994; 105: 445-448.
176. Vitacca M, Assoni G, Pizzocaro P, Guerra A, Marchina L, Scalvini S, Glisenti F, Spanevello A, Bianchi L, Barbano L, Giordano A, Balbi B. A pilot study of nurse-led, home monitoring for patients with chronic respiratory failure and with mechanical ventilation assistance. *Journal of telemedicine and telecare* 2006; 12(7): 337-342.
177. Vitacca M, Bianchi L, Guerra A, Fracchia C, Spanevello A, Balbi B, Scalvini S. Tele-assistance in Chronic Respiratory Failure Patients: a Randomised Clinical Trial. *The European respiratory journal: official journal of the European Society for Clinical Respiratory Physiology* 2008; 33: 411-418.
178. Wagner KR, Lechtzin N, Judge DP. Current treatment of adult Duchenne muscular dystrophy. *Biochimica et Biophysica Acta - Molecular Basis of Disease* 2007; 229-237.
179. Wallgren-Pettersson C, Bushby K, Mellies U, Simonds A. 117th ENMC workshop: ventilatory support in congenital neuromuscular disorders – congenital myopathies, congenital muscular dystrophies, congenital myotonic dystrophy and SMA (II) 4-6 April 2003, Naarden, The Netherlands. *Neuromuscular disorders: NMD* 2004; 14(1): 56-69.

180. Wang KW, Barnard A. Caregivers' experiences at home with a ventilator-dependent child. *Qualitative health research* 2008; 501-508.
181. Wang KWK. Technology-dependent children and their families: a review. *Journal of advanced nursing* 2004; 45(N1): 36-46.
182. Ward S, Chatwin M, Heather S, Simonds AK. Randomised controlled trial of non-invasive ventilation (NIV) for nocturnal hypoventilation in neuromuscular and chest wall disease patients with daytime normocapnia. *Thorax* 2005; 60(12): 1019-1024.
183. Warren ML, Jarrett C, Senegal R, Parker A, Kraus J, Hartgraves D. An interdisciplinary approach to transitioning ventilator-dependent patients to home. *Journal of nursing care quality* 2004; 19(1): 67-73.
184. Willson GN, Piper AJ, Norman M, Chaseling WG, Milross MA, Collins ER, Grunstein RR. Nasal versus full face mask for noninvasive ventilation in chronic respiratory failure. *The European respiratory journal: official journal of the European Society for Clinical Respiratory Physiology* 2004; 23(4): 605-609.
185. Windisch W. Impact of home mechanical ventilation on health-related quality of life. *European Respiratory Journal* 2008; 32: 1328-1336.
186. Windisch W, Criege CP. Quality of life in patients with home mechanical ventilation (Brief record). *Pneumologie* 2006; 60(9): 539-546.
187. Windisch W, Freidel K, Matthys H, Petermann F. Gesundheitsbezogene Lebensqualität bei Patienten mit Heimbeatmung. *Pneumologie* 2002; 56(10): 610-620.
188. Winterholler M, Claus D, Bockelbrink A, Borasio GD, Pongratz D, Schrank B, Toyka KV, Neundörfer B. Empfehlungen der bayerischen Muskelzentren in der DGM zur Heimbeatmung bei neuromuskulären Erkrankungen Erwachsener. *Nervenarzt* 1997; 68: 351-357.
189. Winterholler MGM, Erbguth FJ, Hecht MJ, Heuß D, Neundörfer B. Überleben mit Heimbeatmung. *Nervenarzt* 2001; 72: 293-301.
190. Wright SE, Van Dahm K. Long-term care of the tracheostomy patient. *Clinics in chest medicine* 2003; 24(3): 473-487.
191. Yates K, Festa M, Gillis J, Waters K, North K. Outcome of children with neuromuscular disease admitted to paediatric intensive care. *Archives of disease in childhood* 2004; 89(2): 170-175.
192. Young HK, Lowe A, Fitzgerald DA, Seton C, Waters KA, Kenny E, Hynan LS, Iannaccone ST, North KN, Ryan MM. Outcome of noninvasive ventilation in children with neuromuscular disease. *Neurology* 2007; 68(3): 198-201.

## 12 Anhang

### 12.1 Datenbanken

Tabelle 57: Ausgewählte Datenbanken

Abkürzung	Datenbank	Anzahl der Treffer (Recherche 12.12.2008)	Anzahl der Treffer (Recherche 09.01.2009)
EM90	EMBASE	529	74
ME90	MEDLINE	398	59
BA90	BIOSIS Previews	33	9
IS90	SciSearch	33	8
NHSEED	NHS-EED	13	0
GA03	gms	7	0
II78	ISTPB + ISTEP/ISSHP	6	2
CCTR93	Cochrane Library - Central	5	0
CV72	CAB Abstracts	4	1
CDAR94	NHS-CRD-DARE	3	1
CDSR93	Cochrane Library - CDSR	3	0
AR96	Deutsches Ärzteblatt	3	3
SP97	Springer-Verlagsdatenbank	3	0
INAHTA	NHS-CRD-HTA	2	0
DAHTA	DAHTA-Datenbank	1	0
CB85	AMED	1	0
AZ72	GLOBAL Health	1	0
TV01	Thieme-Verlagsdatenbank	1	0
HT83, MK77, SM78, ED93, ME0A, EA08, CC00, IN73, KR03, KL97, SPPP, LQ97, GM03	IHTA, MEDIKAT, SOMED, ETHMED, MEDLINE Alert, EMBASE Alert, CCMed, Social SciSearch, Karger-Verlagsdatenbank, Kluwer-Verlagsdatenbank, Springer-Verlagsdatenbank PrePrint, DIQ-Literatur, gms Meeting	0	0
Gesamt	31 Datenbanken	1046	157

### 12.2 Schlagworte

In der systematischen Literaturrecherche kommen die ausgewählten Schlagwörter jeweils in englischer und deutscher Sprache und ggf. auch Ausdrucksvarianten zur Anwendung.

#### Medizinische Suchbegriffe:

Breathing; Respiration; Respirations Artificial; Beatmung; Künstliche; Ambulatory, Home, Home Based Care Organization; Heim; Ambulante Behandlung; Ventilation; Artificial; Tracheal And Respiration; Künstliche Beatmung; Outpatient; Homebond; Heimbehandlung; Zuhause; Heimbeatmung; invasive ventilation; nichtinvasive Beatmung; non invasive ventilation; Home Mechanical Ventilation (HMV); homecare ventilation; Neuromuskuläre Erkrankung AND Respiratorische Insuffizienz; neuromuscular disease AND respiratory insufficiency; neuromuscular disease AND respiratory failure.

#### Suchbegriffe für die gesundheitsökonomische Betrachtung:

Economic factor; cost benefit; economic dossier; cost outcome description; cost consequence minimization analysis; decision tree; analysis; cost.

#### Begriffe für die ethische, soziale und juristische Suche:

Conflict of interest; scientific misconduct; guidelines; standards; legal aspects.

## 12.3 Suchstrategie

Tabelle 58: Suchstrategie

	Nr.	Hits	Suchformulierung
C=	1	37440429	INAHTA; DAHTA; NHSEED; CDAR94; CDSR93; ME00; EM00; CB85; BA00; MK77; CCTR93; GA03; SM78; CV72; I198; ED93; AZ72; AR96; EA08; IS00; CC00; IN00; KR03; KL97; SP97; SPPP; TV01; AQS01
S=	2	127991	BREATHING? OR CT=BREATHING?
	3	152744	VENTILATION? OR CT=VENTILATION?
	4	286907	RESPIRATION? OR CT=RESPIRATION?
	5	717769	ARTIFICIAL? OR CT=ARTIFICIAL?
	6	444728	2 TO 4
	7	41698	6 AND 5
	8	12949	RESPIRATION#, ARTIFICIAL OR ARTIFICIAL RESPIRATION#
	9	6599	(TRACHEAL? AND RESPIRATION) OR (CT=TRACHEAL? AND CT=RESPIRATION) OR (INVASIVE VENTILATION) OR (CT=INVASIVE VENTILATION) OR (NICHTINVASIVE BEATMUNG OR NON INVASIVE VENTILATION OR CT=NON INVASIVE VENTILATION)
	10	46579	7 TO 9
	18	9995	BEATMUNG, KUENSTLICHE OR CT=BEATMUNG, KUENSTLICHE
	19	1050	K%#NSTLICHE BEATMUNG?
	20	9996	18 OR 19
	21	47154	10 OR 20
	22	126836	AMBULATORY? OR CT=AMBULATORY?
	23	192892	OUTPATIENT? OR CT=OUTPATIENT?
	24	235163	HOME OR CT=HOME
	25	957	HOMEBOUND? OR CT=HOMEBOUND?
	26	1	(HOME BASED CARE ORGANIZATION) OR CT=HOME BASED CARE ORGANIZATION
	34	551	HEIMBEHANDLUNG? OR CTG=HEIMBEHANDLUNG?
	35	9058	HEIM?
	36	199	ZUHAUSE?
	37	8799	AMBULANTE BEHANDLUNG? OR CT=AMBULANTE BEHANDLUNG
	38	503998	22 TO 37
	40	1855	21 AND 38
	41	121	HEIMBEATMUNG?
	42	725	HOME MECHANICAL VENTILATION OR HMV
	44	830	41 TO 43
	45	2420	40 OR 44
	46	4	(CTG=NEUROMUSKUL###RE ERKRANKUNG### AND CTG=RESPIRATORISCHE INSUFFIZIENZ) OR (NEUROMUSKUL###RE ERKRANKUNG### AND RESPIRATORISCHE INSUFFIZIENZ)
	47	395	(CT=NEUROMUSCULAR DISEASE AND CT=RESPIRATORY INSUFFICIENCY) OR (NEUROMUSCULAR DISEASE AND RESPIRATORY INSUFFICIENCY)
	48	605	(CT=NEUROMUSCULAR DISEASE AND CT=RESPIRATORY FAILURE) OR (NEUROMUSCULAR DISEASE AND RESPIRATORY FAILURE)
	58	653	46 TO 48
	59	2977	45 OR 58
	60	2545	59 AND LA=(GERM OR ENGL)
	61	1928	60 AND PY>=2002
	62	1283	check duplicates: unique in s=61
	63	1283	S=62
	64	2	63 AND CT D TECHNOLOGY ASSESSMENT, BIOMEDICAL
	65	2	63 AND CT D BIOMEDICAL TECHNOLOGY ASSESSMENT
	66	0	63 AND CT=EVALUATION STUDIES AND CT D TECHNOLOGY



**Tabelle 58: Suchstrategie – Fortsetzung**

67	0	63 AND HEALTH CARE, TECHNOLOGY ASSESS?
68	2	63 AND HEALTH TECHNOLOGY ASSESS?
69	0	63 AND HEALTH CARE TECHNOLOGY EVALUAT?
70	0	63 AND HEALTH TECHNOLOGY EVALUAT?
71	2	63 AND BIOMEDICAL, TECHNOLOGY ASSESS?
72	2	63 AND HTA
73	1	63 AND MEDICAL, TECHNOLOGY ASSESS?
74	2	63 AND TECHNOLOGY, ASSESS? ? BIOMEDICAL?
75	1	63 AND TECHNOLOGI?, BEWERT?
76	0	63 AND TECHNOLOGI?, BEURTEIL?
77	1	63 AND EVALUATION #, MEDICAL?
78	0	63 AND EVALUATION #, BIOMEDICAL?
79	0	63 AND EVALUATION #, HEALTH CARE
80	6	64 TO 79
81	1283	63
82	1	81 AND CT=REVIEW LITERATURE
83	9	81 AND CT=SYSTEMATIC REVIEW
84	0	81 AND CT=UEBERSICHTSARBEIT
85	88	81 AND DT=REVIEW LITERATURE
86	254	81 AND DT=REVIEW, ACADEMIC
87	30	81 AND REVIEW/TI
88	0	81 AND REVIEW LITERATURE
89	0	81 AND REVIEW SYSTEMATIC
90	0	81 AND REVIEW ACADEMIC
91	6	81 AND LITERATURE REVIEW
92	23	81 AND SYSTEMATIC REVIEW
93	0	81 AND ACADEMIC REVIEW
94	1	81 AND UEBERSICHTSARBEIT
95	285	82 TO 94
96	6	81 AND CT=META ANALYSIS
97	6	81 AND CT=META-ANALYSIS
98	1	81 AND DT=META-ANALYSIS
99	14	81 AND (METAANALY? OR META ANALY? OR META#ANALY?)
100	14	96 TO 99
101	289	95 OR 100
102	1283	63
103	28	102 AND DT=RANDOMIZED CONTROLLED TRIAL
104	26	102 AND CT=RANDOMIZED CONTROLLED TRIAL
105	0	102 AND CTG=RANDOMISIERUNG
106	6	102 AND CT D RANDOM ALLOCATION
107	0	102 AND CT=ALLOCATION, RANDOM
108	2	102 AND CT=SINGLE BLIND PROCEDURE
109	5	102 AND CT=SINGLE-BLIND METHOD
110	8	102 AND CT D DOUBLE BLIND PROCEDURE
111	9	102 AND CT=DOUBLE-BLIND METHOD
112	18	102 AND CT D PLACEBO?
113	6	102 AND CT D CROSS-OVER STUDIES
114	2	102 AND CT=CROSSOVER PROCEDURE
115	7	102 AND RCT
116	86	102 AND (RANDOMI%ED? ? CONTROLLED? ? TRIAL? OR RANDOMI%ED? ? CONTROLLED? ? STUD?)
117	36	102 AND (RANDOMI%ED? ? CLINICAL? ? TRIAL? OR RANDOMI%ED? ? CLINICAL? ? STUD?)

**Tabelle 58: Suchstrategie – Fortsetzung**

	118	115	102 AND (RANDOMISED? ? STUD? OR RANDOMISED? ? TRIAL?)
	119	2	102 AND (RANDOMISIERT? ? STUDIE? OR RANDOMISIERT? ? VERSUCH?)
	120	7	102 AND (RANDOM? ? ALLOCAT? OR ALLOCAT? ? RANDOM?)
	121	7	102 AND (SINGLE#BLIND? OR SINGLE BLIND?)
	122	13	102 AND (DOUBLE#BLIND? OR DOUBLE BLIND?)
	123	0	102 AND (TRIPLE#BLIND? OR TRIPLE BLIND?)
	124	0	102 AND EINFACH? ? ?BLIND?
	125	1	102 AND DOPPEL? ? ?BLIND?
	126	0	102 AND ZWEIFACH? ? ?BLIND?
	127	0	102 AND DREIFACH? ? ?BLIND?
	128	30	102 AND ?BLIND#### AND (STUD? OR TRIAL? OR VERSUCH?)
	129	1	102 AND ZUFALL?
	130	12	102 AND (CROSS#OVER? OR CROSS OVER?)
	131	0	102 AND UEBERKREUZ?
	132	29	102 AND PLA#EBO?
	133	95	102 AND MASK?
	134	202	103 TO 133
	135	58	102 AND (DT=CCT OR DT=CLINICAL TRIAL)
	136	25	102 AND CT D CONTROLLED CLINICAL TRIAL
	137	2	102 AND CTG D KONTROLLIERTE KLINISCHE STUDIEN
	138	0	102 AND CCT
	139	104	102 AND (CONTROLLED? ? CLINICAL? ? TRIAL? OR CONTROLLED? ? CLINICAL? ? STUD?)
	140	1	102 AND (KONTROLLIERT? ? KLINISCH? ? STUDIE? OR KONTROLLIERT? ? KLINISCH? ? VERSUCH?)
	141	253	102 AND (CONTROLLED? ? TRIAL? OR CONTROLLED? ? STUD?)
	142	4	102 AND (KONTROLLIERT? ? STUDIE? OR KONTROLLIERT? ? VERSUCH?)
	143	284	135 TO 142
	144	82	102 AND CT D PROSPECTIVE STUD?
	145	56	102 AND CTG=PROSPEKTIVE STUDIEN
	146	94	102 AND PROSPE%TIVE (STUD? OR TRIAL?)
	147	94	144 TO 146
	148	371	134 OR 143
	149	272	134 OR 147
	150	337	143 OR 147
	151	416	134 OR 143 OR 147
	152	1283	63
	153	0	152 AND CT D (TRIAL OR TRIALS)
	154	0	152 AND CT=(STUDY OR STUDIES)
	155	3	152 AND DT=VALIDATION STUDIES
	156	0	152 AND DT=REPORT
	157	58	152 AND DT=CLINICAL TRIAL
	158	14	152 AND DT=EVALUATION STUDIES
	159	0	152 AND DT=(RESEARCH ARTICLE OR RESEARCH-ARTICLE)
	160	28	152 AND DT=MULTICENTER STUDY
	161	0	152 AND DT=TECHNICAL REPORT
	162	657	152 AND (STUDY OR STUDIE?)
	163	198	152 AND (TRIAL? OR VERSUCH?)
	164	307	152 AND REPORT?
	165	0	152 AND RESEARCH ARTICLE?
	166	0	152 AND TECHNICAL REPORT?
	167	885	153 TO 166

**Tabelle 58: Suchstrategie – Fortsetzung**

168	1036	80 OR 101 OR 151 OR 167
169	1283	63
170	43	169 AND (CT D ECONOMICS OR CT=ECONOMIC FACTOR#)
171	39	169 AND (CTG D ÖKONOMIE OR CT=COST BENEFIT?)
172	3	169 AND (CT D SOCIOECONOMICS OR FT=ECONOMIC DOSSIER)
173	0	169 AND (CT D MODELS, ECONOMIC OR FT=COST OUTCOME DESCRIPTION#)
174	76	169 AND (CT D ECONOMIC ASPECT OR CT=COST CONSEQUENCE ANALYSIS)
175	63	169 AND (CT D ECONOMICS, MEDICAL OR CT=COST MINIMIZATION ANALYSIS)
176	64	169 AND (CT D HEALTH ECONOMICS OR CT=DECISION TREE#)
177	99	169 AND (CT D COST? OR MARKO# MODEL)
178	20	169 AND CTG D KOSTEN?
179	191	169 AND CT D EFFICIENCY?
180	38	169 AND CT D COST ANALYSIS
181	105	169 AND (ECONOMI? OR OEKONOMI?)
182	1	169 AND GESUNDHEITSOEKONOMIE
183	29	169 AND EFFICIENC?
184	7	169 AND ECONOMIC EVALUATION?
185	4	169 AND HEALTH CARE FINANCING?
186	25	169 AND (COST? ? BENEFIT? AND (STUD? OR TRIAL? OR RATIO? OR ANALYSIS?))
187	3	169 AND (COST? ? UTILIT? AND (STUD? OR TRIAL? OR RATIO? OR ANALYSIS?))
188	27	169 AND (COST? ? EFFECTIVENESS? AND (STUD? OR TRIAL? OR RATIO? OR ANALYSIS?))
189	12	169 AND (COST? ? EVALUATION? AND (STUD? OR TRIAL? OR RATIO? OR ANALYSIS?))
190	5	169 AND (COST? ? EFFICIENC? AND (STUD? OR TRIAL? OR RATIO? OR ANALYSIS?))
191	29	169 AND (COST? ? CONTROL? AND (STUD? OR TRIAL? OR RATIO? OR ANALYSIS?))
192	1	169 AND (COST? ? MINIMI#ATION? AND (STUD? OR TRIAL? OR RATIO? OR ANALYSIS?))
193	16	169 AND (COST? ? ILLNESS? AND (STUD? OR TRIAL? OR RATIO? OR ANALYSIS?))
194	36	169 AND (COST? ? ANALYS? AND (STUD? OR TRIAL?))
195	2	169 AND (KOSTEN? ? NUTZEN? AND (STUDIE? OR ANALYSE?))
196	0	169 AND (KOSTEN? ? NUTZWERT? AND (STUDIE? OR ANALYSE?))
197	1	169 AND (KOSTEN? ? WIRKSAMKEIT? AND (STUDIE? OR ANALYSE?))
198	1	169 AND (KOSTEN? ? EFFEKTIVIT? AND (STUDIE? OR ANALYSE?))
199	1	169 AND (KOSTEN? ? EFFIZIENZ? AND (STUDIE? OR ANALYSE?))
200	1	169 AND (KOSTEN? ? ANALYSE?) AND STUDIE?
201	326	170 TO 200
202	0	169 AND CT=PHARMACOECONOMICS
203	15	169 AND (PHARMACOECONOMIC? OR PHARMAKOOEKONOMI?)
204	326	201 TO 203
205	1	204 AND CT D TECHNOLOGY ASSESSMENT, BIOMEDICAL
206	1	204 AND CT D BIOMEDICAL TECHNOLOGY ASSESSMENT
207	0	204 AND CT=EVALUATION STUDIES AND CT D TECHNOLOGY
208	0	204 AND HEALTH CARE, TECHNOLOGY ASSESS?
209	1	204 AND HEALTH TECHNOLOGY ASSESS?
210	0	204 AND HEALTH CARE TECHNOLOGY EVALUAT?
211	0	204 AND HEALTH TECHNOLOGY EVALUAT?

**Tabelle 58: Suchstrategie – Fortsetzung**

212	1	204 AND BIOMEDICAL, TECHNOLOGY ASSESS?
213	2	204 AND HTA
214	1	204 AND MEDICAL, TECHNOLOGY ASSESS?
215	1	204 AND TECHNOLOGY, ASSESS? ? BIOMEDICAL?
216	1	204 AND TECHNOLOGI?, BEWERT?
217	0	204 AND TECHNOLOGI?, BEURTEIL?
218	1	204 AND EVALUATION #, MEDICAL?
219	0	204 AND EVALUATION #, BIOMEDICAL?
220	0	204 AND EVALUATION #, HEALTH CARE
221	4	205 TO 220
222	326	204
223	1	222 AND CT=REVIEW LITERATURE
224	3	222 AND CT=SYSTEMATIC REVIEW
225	0	222 AND CT=UEBERSICHTSARBEIT
226	16	222 AND DT=REVIEW LITERATURE
227	75	222 AND DT=REVIEW, ACADEMIC
228	7	222 AND REVIEW/TI
229	0	222 AND REVIEW LITERATURE
230	0	222 AND REVIEW SYSTEMATIC
231	0	222 AND REVIEW ACADEMIC
232	1	222 AND LITERATURE REVIEW
233	10	222 AND SYSTEMATIC REVIEW
234	0	222 AND ACADEMIC REVIEW
235	1	222 AND UEBERSICHTSARBEIT
236	87	223 TO 235
237	2	222 AND CT=META ANALYSIS
238	2	222 AND CT=META-ANALYSIS
239	0	222 AND DT=META-ANALYSIS
240	7	222 AND (METAANALY? OR META ANALY? OR META#ANALY?)
241	7	237 TO 240
242	90	236 OR 241
243	326	204
244	4	243 AND DT=RANDOMIZED CONTROLLED TRIAL
245	9	243 AND CT=RANDOMIZED CONTROLLED TRIAL
246	0	243 AND CTG=RANDOMISIERUNG
247	2	243 AND CT D RANDOM ALLOCATION
248	0	243 AND CT=ALLOCATION, RANDOM
249	1	243 AND CT=SINGLE BLIND PROCEDURE
250	1	243 AND CT=SINGLE-BLIND METHOD
251	3	243 AND CT D DOUBLE BLIND PROCEDURE
252	3	243 AND CT=DOUBLE-BLIND METHOD
253	5	243 AND CT D PLACEBO?
254	0	243 AND CT D CROSS-OVER STUDIES
255	0	243 AND CT=CROSSOVER PROCEDURE
256	3	243 AND RCT
257	30	243 AND (RANDOMI%ED? ? CONTROLLED? ? TRIAL? OR RANDOMI%ED? ? CONTROLLED? ? STUD?)
258	17	243 AND (RANDOMI%ED? ? CLINICAL? ? TRIAL? OR RANDOMI%ED? ? CLINICAL? ? STUD?)
259	41	243 AND (RANDOMI%ED? ? STUD? OR RANDOMI%ED? ? TRIAL?)
260	0	243 AND (RANDOMISIERT? ? STUDIE? OR RANDOMISIERT? ? VERSUCH?)
261	3	243 AND (RANDOM? ? ALLOCAT? OR ALLOCAT? ? RANDOM?)

**Tabelle 58: Suchstrategie – Fortsetzung**

262	1	243 AND (SINGLE#BLIND? OR SINGLE BLIND?)
263	3	243 AND (DOUBLE#BLIND? OR DOUBLE BLIND?)
264	0	243 AND (TRIPLE#BLIND? OR TRIPLE BLIND?)
265	0	243 AND EINFACH? ? ?BLIND?
266	1	243 AND DOPPEL? ? ?BLIND?
267	0	243 AND ZWEIFACH? ? ?BLIND?
268	0	243 AND DREIFACH? ? ?BLIND?
269	12	243 AND ?BLIND##### AND (STUD? OR TRIAL? OR VERSUCH?)
270	1	243 AND ZUFALL?
271	1	243 AND (CROSS#OVER? OR CROSS OVER?)
272	0	243 AND UEBERKREUZ?
273	9	243 AND PLA#EBO?
274	24	243 AND MASK?
275	61	244 TO 274
276	8	243 AND (DT=CCT OR DT=CLINICAL TRIAL)
277	9	243 AND CT D CONTROLLED CLINICAL TRIAL
278	0	243 AND CTG D KONTROLLIERTE KLINISCHE STUDIEN
279	0	243 AND CCT
280	53	243 AND (CONTROLLED? ? CLINICAL? ? TRIAL? OR CONTROLLED? ? CLINICAL? ? STUD?)
281	1	243 AND (KONTROLLIERT? ? KLINISCH? ? STUDIE? OR KONTROLLIERT? ? KLINISCH? ? VERSUCH?)
282	90	243 AND (CONTROLLED? ? TRIAL? OR CONTROLLED? ? STUD?)
283	1	243 AND (KONTROLLIERT? ? STUDIE? OR KONTROLLIERT? ? VERSUCH?)
284	94	276 TO 283
285	21	243 AND CT D PROSPECTIVE STUD?
286	5	243 AND CTG=PROSPEKTIVE STUDIEN
287	27	243 AND PROSPE%TIVE (STUD? OR TRIAL?)
288	27	285 TO 287
289	117	275 OR 284
290	78	275 OR 288
291	105	284 OR 288
292	123	275 OR 284 OR 288
293	326	204
294	0	293 AND CT D (TRIAL OR TRIALS)
295	0	293 AND CT=(STUDY OR STUDIES)
296	0	293 AND DT=VALIDATION STUDIES
297	0	293 AND DT=REPORT
298	8	293 AND DT=CLINICAL TRIAL
299	1	293 AND DT=EVALUATION STUDIES
300	0	293 AND DT=(RESEARCH ARTICLE OR RESEARCH-ARTICLE)
301	4	293 AND DT=MULTICENTER STUDY
302	0	293 AND DT=TECHNICAL REPORT
303	178	293 AND (STUDY OR STUDIE?)
304	59	293 AND (TRIAL? OR VERSUCH?)
305	98	293 AND REPORT?
306	0	293 AND RESEARCH ARTICLE?
307	0	293 AND TECHNICAL REPORT?
308	236	294 TO 307
309	278	221 OR 242 OR 292 OR 308
310	1283	63
311	27	310 AND (CT D ETHICS OR CT=CONFLICT OF INTEREST#)

**Tabelle 58: Suchstrategie – Fortsetzung**

	312	2	310 AND (CT D MORALS OR CT=SCIENTIFIC MISCONDUCT)
	313	57	310 AND (CT D INFORMED CONSENT OR CT=GUIDELINES)
	314	2	310 AND (CT=MORALITY OR CT=STANDARDS)
	315	5	310 AND (CT=SOCIAL JUSTICE OR CT=LEGAL ASPECT#)
	316	1	310 AND CT=JUSTICE
	317	9	310 AND CT=HEALTH SERVICES ACCESSIBILITY
	318	1	310 AND CT=HEALTH CARE ACCESS
	319	0	310 AND CT=FREEDOM
	320	0	310 AND CT=ALTRUISM
	321	0	310 AND CT=HUMAN RIGHTS
	322	38	310 AND ETHIC?
	323	1	310 AND BIOETHIC?
	324	1	310 AND HUMAN RIGHTS
	325	6	310 AND MORAL?
	326	4	310 AND JUSTICE
	327	7	310 AND AUTONOMY
	328	3	310 AND BENEFICENC?
	329	11	310 AND ETHIK?
	330	3	310 AND ETHISCH?
	331	0	310 AND MENSCHENRECHTE
	332	106	311 TO 331
	333	634	167 AND PY>=2004
	334	164	308 AND PY>=2004
	335	416	151
	336	123	292
	337	213	101 AND PY>=2004
	338	71	242 AND PY>=2004
	339	6	80 AND PY>=2002
	340	4	221 AND PY>=2002
	341	1036	168
	342	278	309
	343	78	332 AND PY>=2004
	344	1052	341 TO 343

## 12.4 Ausgeschlossene Literatur

Tabelle 59: Übersicht der ausgeschlossenen Literatur

EG	Autor, Jahr	Titel	Publikationsart	Beschreibung	Ausschlussgrund
IV	Alexander et al. (2002) <sup>6</sup>	Daily struggles: living with long-term childhood technology dependence	Retrospektive Analyse	Untersuchung des Einflusses der Pflege beatmeter Kinder auf die Lebensqualität von Angehörigen beatmeter Kinder (Beatmung oder CPAP, Alter: 8 bis 16 Jahre) (n = 5 Familien) – Pflege der Kinder > 1 Jahr.	Ausschluss wegen n = 5 beatmeter Patienten
V	Ambrosino et al. (2002) <sup>7</sup>	Where to perform long-term ventilation	Review	Deutliche Zunahme der Anzahl von langzeitbeatmeten Patienten (NME, Querschnitt, Entwöhnung vom Respiator-Versager – 1 Studie USA: Verdopplung der Zahl von 1986 bis 1992) – zusätzlich Kosten- und HRQoL-Aspekte. Übersicht über die notwendige Ausstattung für beatmete Patienten. Übersicht über das notwendige Training für Familienangehörige/Laienkräfte. Probleme bei der häuslichen Beatmung: Lieferschwierigkeiten von Verbrauchsmaterial, fehlende ärztliche (v. a. hausärztliche) Betreuung, Personalmangel. Zusätzlich psychosoziale und finanzielle Probleme können eine häusliche Beatmung erschweren. Alternativen: spezielle Beatmungspflegeheime, Langzeitbeatmungsstationen in KH, betreutes Wohnen in Gruppen mit spezieller Pflege.	EG V
V	Amin et al. (2003) <sup>8</sup>	Tracheostomy and home ventilation in children	Review	Entwicklung invasiver Heimbeatmung bei Kindern: deutliche Zunahme der Anzahl, Zunahme der Pflegekräfte, die mit der Erwartung der Eltern nach längerem Überleben des Kindes zurechtkommen müssen. Beschreibung von Beatmungsgeräten und Modi, Einstellungen, Komplikationen der Tracheotomie (v. a. Verlegung der Kanüle) und Langzeitergebnisse.	EG V
IV	Appierto et al. (2002) <sup>11</sup>	Home care for chronic respiratory failure in children: 15 years experience	Prospektive Untersuchung	n = 34 Kinder (n = 46: Home care-Betreuung) mit chronischer ventilatorischer Insuffizienz und invasiver Heimbeatmung (NME 28,5 %, andere Erkrankungen: Obstruktion der oberen Atemwege, Schädel-Hirn-Trauma, Bronchodysplasie, zentrale Hypoventilation, kongenitale Skoliose, Tracheomalazie) zwischen 1985 und 2001. Erhebung der Daten mittels eines alle 6 Monate verschickten Fragebogens.	Zu geringe Anzahl invasiv beatmeter Patienten mit NME/mangelhafte Statistik
V	Bach (2003) <sup>13</sup>	Threats to informed advance directives for the severely physically challenged?	Review	Atmungshilfen (inspiratorisch: Möglichkeiten der NIV, expiratorisch: Hilfen beim Sekretmanagement) bei NME. Betonung der unterschiedlichen Wahrnehmung der Zufriedenheit mit dem Leben zwischen Patient und Betreuern – Notwendigkeit der umfassenden kompetenten Information und Aufklärung auch für Notfälle, mit der Möglichkeit einer nur vorübergehenden inv. V. – dabei Vermeidung von Paternalismus.	EG V
IIb	Battisti et al. (2005) <sup>22</sup>	Performance characteristics of 10 home mechanical ventilators in pressure-support mode: A comparative bench study	Benchmark-Untersuchung	Performance von 10 Heimbeatmungsgeräten im Pressure-Support-Modus. Nur 2 Geräte dabei, die auch für inv. V. zugelassen sind (VS Integra und VS Ultra). Z. T. erhebliche Unterschiede im Druckaufbau, Umschalten von Ein- auf Ausatmung oft dyssynchron zu Lungenmodell – Vorteilhaft sind Geräte, bei denen die Cycling-Kriterien individuell eingestellt werden können. Invasive Heimbeatmung nur mit assistiert/kontrolliertem oder kontrolliertem Modus durchgeführt.	Ausschluss, da nur PSV untersucht, explizit für die NIV
V	Bockelbrink (2006) <sup>26</sup>	Chancen und Grenzen der Heimbeatmung	Review	Heimbeatmung bei NME – Indikation zur inv. V.: Dysphagie mit Aspirationsgefahr, ineffektives Sekretmanagement, 24-stündige Abhängigkeit von der Beatmung, selten kosmetische Gründe), Pflege weniger anspruchsvoll als gemeinhin gedacht.	EG V
IV	Brooks et al. (2008) <sup>32</sup>	Perspectives of personal support workers and ventilator-users on training needs	Prospektive qualitative Evaluation	Perspektiven von professionellen Pflegern beatmeter Patienten (n = 10) und von beatmeten Patienten selbst (n = 10; n = 9 tracheotomiert, davon n = 5: 24-Stunden-Beatmung, n = 4 nächtliche Beatmung, n = 1 Zwerchfellschrittmacher) bezüglich der notwendigen Ausbildung (Kanada). Einschlusskriterien: Alter der Pat. > 18 Jahre, einer der Pflege Mitglied einer SSLU.	Ausschluss wegen zu kleiner Zahl invasiv beatmeter Patienten
V	Brown et al. (2006) <sup>34</sup>	Respiratory dysfunction and management in spinal cord injury	Review	Respiratorische Probleme und deren Behandlung bei Patienten mit Querschnittslähmung. Großteil der Patienten invasiv beatmet, auch NIV möglich. Erwähnung von Sekretmanagement für diese Patienten.	EG V

**Tabelle 59: Übersicht der ausgeschlossenen Literatur – Fortsetzung**

IV	Carnevale et al. (2006) <sup>36</sup>	Daily living with distress and enrichment: the moral experience of families with ventilator-assisted children at home	Fallserie	Befragung von n = 38 Familienmitgliedern (n = 12 Familien) von heimbeatmeten Kindern (n = 4 inv. V.) mit NME, OSAS und zentraler Hypoventilation in Quebec. Die moralischen Erfahrungen der Familienmitglieder wurden qualitativ (Zaner's interpretative framework) mittels semistrukturierter Interviews und Beobachtung im häuslichen Bereich untersucht. Gruppierung in Kategorien, anschließend Interpretationsanalyse zur Identifizierung signifikanter Phänomene.	Ausschluss wegen n = 4 inv. V.
V	Cejer (2007) <sup>39</sup>	The needs and experiences of long term ventilated children and their families	Review	Literaturanalyse über Bedürfnisse und Erfahrungen langzeitbeatmeter Kinder und deren Familien: gefundene Studien n = 8 (UK n = 6; USA n = 2), kleine Fallzahl (max. n = 18). Qualitative Beschreibung der Situation, keine systematische Auswertung, keine Statistik.	EG V
IV	Chatwin et al. (2008) <sup>40</sup>	Analysis of emergency helpline support for home ventilator dependent patients: Risk management and workload	Befragung	Evaluation der Betreuung von heimbeatmeten Patienten (n = 1.211; 1 % invasiv beatmet) mittels Telefonhotline über 6 Monate. Keine Angabe, ob prospektive oder retrospektive Erhebung der Daten.	Mangelhafte Statistik und zu kleine Zahl invasiv beatmeter Patienten
V	Chokroverty et al. (2003) <sup>43</sup>	Sleep dysfunction in neuromuscular disorders	Review	Beschreibung von schlafbezogenen Atmungsstörungen bei NME – klinische Symptome, Pathophysiologie, Diagnostik und Therapie. NIV ist die Therapie der ersten Wahl – inv. V. nach Tracheotomie nur noch bei Intoleranz von NIV oder fehlender Kooperation des Patienten	EG V
IV	Douglas et al. (2003) <sup>47</sup>	Caregivers of long-term ventilator patients: physical and psychological outcomes	Längsschnittuntersuchung	Evaluation der Lebensqualität von Pflegepersonen von n = 135 Patienten, die während des KH-Aufenthalts > 4 Tage beatmet werden – n = 12 benötigen auch nach Entlassung eine Beatmung, n = 35 sind tracheotomiert.	Ausschluss wegen ungenauer Charakterisierung der Patienten
III	Droste et al. (2003) <sup>49</sup>	Methoden zur Erfassung ethischer Aspekte und gesellschaftlicher Wertvorstellungen in Kurz-HTA-Berichten – eine internationale Bestandsaufnahme	HTA-Bericht	Systematische Recherche aller bestehenden Kurz-HTA-Berichte zu medizinischen Technologien mit Auswertung im Hinblick auf ethische Aspekte und gesellschaftliche Wertvorstellungen. 282 von 513 Berichte werden analysiert, nur 9 % befasst sich explizit mit diesen Aspekten, weitere 11 % beschreiben sie ohne explizite Benennung.	Es werden keine Methoden für die systematische Identifizierung und Betrachtung ethischer Aspekte vorgestellt.
IV	Earle et al. (2006) <sup>51</sup>	"It's okay, it helps me to breathe": the experience of home ventilation from a child's perspective	Retrospektive Fallserie	n = 5 Kinder (n = 1 inv. V.), die häuslich beatmet werden, bezüglich ihrer eigenen Lebensqualität. Alter der Kinder zwischen 4,5 bis 17 Jahre. Datensammlung bei mehreren Besuchen sowohl in der Klinik, zu Hause, als auch z. B. in der Schule. Datenanalyse: Interpretation der Tonbandaufzeichnungen und Identifikation von Schlüsselwörtern.	Ausschluss wegen n = 1 inv. V.
IV	Edwards et al. (2005) <sup>52</sup>	Paediatric home ventilatory support: the Auckland experience	Retrospektive Fallserie	N = 160 Kinderbeatmung v. a. bei pulmonalen Erkrankungen und NME; NIV 69 %, CPAP-Therapie 29 %, inv. V. 3 % (n = 5). Vergleich Beatmungsform und Art der häuslichen Versorgung in einem Zentrum mit sog. nationalem und internationalem Standard. Lediglich klin. Datensammlung.	Ausschluss wegen n = 5 inv. V.
V	Eng (2006) <sup>53</sup>	Management guidelines for motor neurone disease patients on non-invasive ventilation at home	Review	Literaturanalyse NIV bei Patienten mit NME. Überlegungen bzgl. inv. V. (Lebensverlängerung, Kanüle mit Blockmanschette gegen Aspiration). Darstellung sozioökonomischer Probleme (wenige Pflegeheime, erhebliche pflegerische Belastung, hohe ökonomische Kosten, möglicherweise Entwicklung eines Locked-in-Syndroms).	EG V
V	Fiedler (2006) <sup>58</sup>	Gesundheitsbezogene Lebensqualität bei Heimbeatmung – Teil 1: Im Labyrinth der Begriffe	Review	Gesundheitsbezogene Lebensqualität bei Heimbeatmung – HRQoL ist multidimensional, subjektiv und eine Teil der Gesamtlebensqualität. Grunddimensionen physische, psychische und soziale Dimension.	EG V



**Tabelle 59: Übersicht der ausgeschlossenen Literatur – Fortsetzung**

V	Fiedler (2006) <sup>59</sup>	Gesundheitsbezogene Lebensqualität bei Heimbeatmung – Teil 2: Mehr als atmen können	Review	Literaturanalyse von 10 Studien (9 quantitativ, 1 qualitativ) bzgl. HRQoL bei Heimbeatmung. Welche Aspekte der HRQoL sind für heimbeatmete Menschen bedeutend?	EG V
V	Finsterer (2006) <sup>60</sup>	Cardiopulmonary support in duchenne muscular dystrophy	Review	Kardiale und pulmonale Probleme bei Patienten mit DMD. Beschreibung der möglichen Behandlungsoptionen, u. a. bei der invasiven Beatmung. Indikation für inv. V. ist eine 24-stündige Abhängigkeit vom Ventilator, eine Schluckstörung, Intoleranz der Interfaces oder eine Schwäche der Gesichtsmuskulatur (damit Mundstückbeatmung im Wechsel mit Maskenbeatmung nicht mehr möglich).	EG V
V	Gelinas (2003) <sup>63</sup>	Pulmonary function screening	Review	Störungen der Respiration bei NME (Störung des Atemantriebs, Hustenschwäche, Schwäche der Muskeln der oberen Atemwege mit Risiko obstruktive Apnoen/Hypopnoen, Aspiration, Restriktion mit Hypoventilation) mit Darstellung von Lungenfunktionsmessungen zum Screening auf respiratorische Störungen vor NIV und inv. V. Früh werden Störungen im Schlaf, insbesondere REM-Schlaf entdeckt. Indikation für Tracheotomie Aspiration und fehlende Kontrolle der Atemwegssekrete.	EG V
IV	Gillis-Haegerstrand et al. (2006) <sup>64</sup>	Bi-level positive airway pressure ventilation maintains adequate ventilation in post-polio patients with respiratory failure	Fallserie	n = 8 Patienten mit Post-Polio-Syndrom, n = 5 tracheotomiert, n = 3 NIV. Vergleich verschiedener Beatmungsmodi: Volumen- oder Druckvorgabe. Messung der Atemarbeit durch Messung von Sauerstoffverbrauch (indirekte Kalorimetrie) sowie Messung der adäquaten Ventilation mittels Blutgasanalyse.	Ausschluss wegen n = 5 inv. V.
V	Glass et al. (2006) <sup>65</sup>	Decisional challenges for children requiring assisted ventilation at home	Review	Ethische Fragestellungen und Herausforderungen für Gesellschaft, Eltern, Familien und Pflegekräften bei außerklinischer Beatmung bei Kindern.	EG V
IIb	Gonzalez-Bermejo et al. (2005) <sup>69</sup>	Resting energy expenditure in Duchenne patients using home mechanical ventilation	Prospektive Fall-Kontrollstudie	Untersuchung über Körperzusammensetzung (FFM, bestimmt mit der Bio-Impedanz-Messung bei 5 kHz und 100 kHz), REE (errechnet über indirekte Kalorimetrie und Messung der Urin-Harnstoff-Ausscheidung), Sauerstoffaufnahme und Kohlendioxidproduktion und Energiezufuhr (anhand eines Tagebuchs über die Nahrungsaufnahme) von n = 20 Kindern mit Duchenne (n = 11 inv. V.; n = 4 davon nur nächtliche inv. V., n = 7 kontinuierliche inv. V.) im Vergleich zu 12 altersgleichen gesunden Probanden.	Thematik für Fragestellung des HTA-Berichts irrelevant
IV	Haegerstrand et al. (2005) <sup>76</sup>	Bi-level positive airway pressure ventilation maintains adequate ventilation in post-polio patients requiring home mechanical ventilation	Kongressabstract	Untersuchung, ob BiPAP-Beatmung eine adäquate Alternative zu volumenkontrollierter Beatmung bei n = 8 Post-Polio-Patienten (n = 5 invasiv über Tracheostoma beatmet) darstellt. Messung der Atemarbeit anhand des Sauerstoffverbrauchs mittels indirekter Kalorimetrie	Ausschluss wegen fehlender Statistik
V	Hartl et al. (2004) <sup>77</sup>	Die Ausstattung des langzeitheimbeatmeten Patienten: Konsensusempfehlungen der Österreichischen Gesellschaft für Lungenerkrankungen und Tuberkulose	Konsensusempfehlungen	Konsensusempfehlungen aus Österreich bezüglich der Ausstattung langzeitbeatmeter Patienten. Betonung der Wichtigkeit der Compliance der Patienten. Qualitativ hochwertiger Home-care-Providerservice ist notwendig. Indikationen und spezielle Pflege- und Hygienemaßnahmen bei inv. V. werden erwähnt. Personalbedarf, Kontrolluntersuchungen und auch ethische Aspekte der Langzeitbeatmung werden angesprochen.	EG V
IV	Heaton et al. (2005) <sup>78</sup>	Families experiences of caring for technology-dependent children: a temporal perspective	Interviewbefragung	Qualitative Erfassung von Einschränkungen von n = 36 Familienmitgliedern. Von Technologie (Ernährungspumpe, Absauggerät, Dialysegerät, Beatmungsmaschine) abhängigen Kindern (tracheotomiert: n = 10, beatmet: n = 6) in England. Befragte Teilnehmer: n = 46 Eltern, n = 13 betroffene Kinder, n = 15 Geschwister, n = 1 Großvater.	Ausschluss wegen n = 6 invasiv beatmeter Patienten

**Tabelle 59: Übersicht der ausgeschlossenen Literatur – Fortsetzung**

V	Heffernan et al. (2006) <sup>79</sup>	Management of respiration in MND/ALS patients: An evidence based review	Review	Literaturrecherche über das Management von respiratorischen Problemen bei Patienten mit Motoneuronenerkrankung/ALS. Frühzeitige Diskussion einer möglichen respiratorischen Insuffizienz und Besprechung der Therapieoptionen – NIV bzw. inv. V. Indikation für inv. V.: Ineffektivität der NIV, starke Bulbärparalyse. Effekt der inv. V. besteht in Verbesserung der Lebensqualität. Basis der Entscheidung für bzw. gegen inv. V. ist eine auf Information und Aufklärung beruhende Entscheidung des Patienten – die Patientenverfügung ist in Zukunft wichtig.	EG V
V	Hein et al. (2006) <sup>82</sup>	Empfehlung zur Heim- und Langzeitbeatmung	Empfehlung	Deutsche Empfehlungen zur Indikation und Durchführung einer Heimbeatmung, inkl. NME und inv. V. Erschwertes Abhusten, Schluckstörungen, Schleimretention, fehlende Kooperation und Unfähigkeit, ein geeignetes Interface zu finden, sind Hauptindikationen für Tracheotomie.	EG V
V	Leger (2002) <sup>99</sup>	Long-term ventilation in restrictive ventilatory disorders	Review	Indikation und Durchführung einer Langzeitbeatmung bei restriktiven Erkrankungen (einschl. NME). Inv. V. selten geworden, v. a. dann, wenn NIV scheitert. Tracheotomie und inv. V. erhöhen für die meisten Patienten die Abhängigkeit und den Pflegeaufwand. Hauptvorteil der Tracheotomie: sicherer Beatmungszugang und Sekretmanagement. Hauptnachteil: mögliche Schäden der Trachea. Umfassende Aufklärung vor Tracheotomie notwendig. Wünsche und Kapazitäten der Familie spielen bei Fehlen von wissenschaftlichen Daten eine entscheidende Rolle.	EG V
V	Levine (2005) <sup>101</sup>	Acceptance, avoidance, and ambiguity: conflicting social values about childhood disability	Fallserie	12 heimbeatmete Kinder (4 inv. V., 8 NIV), meistens nur nachts. Trotz Unterstützung von Local Community Health Centres (Pflege, Ernährungsberatung, Beschäftigungstherapie, Physiotherapie, Atmungstherapie, Logopädie und Sozialtherapie, die großteils auch finanziell durch den Staat erstattet werden) besteht der Konflikt zwischen Wohlfahrt für alle unabhängig von den Kosten und Abwertung, die eine Behinderung nach sich zieht.	EG V
V	Levine et al. (2003) <sup>102</sup>	Home Care	Review	Übersicht über die Finanzierung der häuslichen Pflege in den USA. Der Großteil der Pflegepersonen sind Angehörige, die kostenlos die Arbeit erbringen. Höchste Ausgaben für Sauerstoffversorgung. Kosten-Effektivität bei ausreichender Qualifikation der Pflege zu Hause gegeben.	EG V
V	Lewarski et al. (2007) <sup>103</sup>	Current issues in home mechanical ventilation	Review	Keine evidenzbasierten Empfehlungen für Überleitmanagement und häusliche Versorgung bei invasiver Heimbeatmung. Keine Standards bei der Kostenübernahme. Fehlen einer zentralen Datenbasis. Bedeutung eines standardisierten Überleitmanagements für häusliche Beatmung wird betont.	EG V
IV	Lindahl et al. (2006) <sup>104</sup>	On being dependent on home mechanical ventilation: depictions of patients' experiences over time	Fallserie	Beschreibung der Lebensqualität von n = 13 Patienten (n = 2 inv. V.) mit mindestens 6 Monaten Beatmung. N = 6 erhalten Unterstützung durch einen professionellen Pflegedienst. Interviews-Tonbandaufzeichnung. Phänomenografische hermeneutische Beschreibung (Lindseth und Norberg 2004).	Ausschluss wegen n = 2 inv. V.
V	MacIntyre et al. (2005) <sup>109</sup>	Management of patients requiring prolonged mechanical ventilation: Report of a NAMDRC Consensus Conference	Empfehlung	Empfehlungen einer Konsensuskonferenz für Behandlung langzeitbeatmeter Patienten: Organisation und Finanzierung einer Heimbeatmung; Zunahme der Anzahl heimbeatmeter Patienten, auch Dank besseren Überlebens in der Intensivstation. Einbeziehung des Blickwinkels des Patienten bei der Definition außerklinischer Beatmung. Weaning sollte auch außerhalb des KH erfolgen. Kriterien für die Finanzierung der Heimbeatmung sollten entwickelt werden – am besten in Absprache zwischen den behandelnden Ärzten und den Kostenträgern.	EG V
IV	Mah et al. (2008) <sup>110</sup>	Parental stress and quality of life in children with neuromuscular disease	Kohortenstudie zur Lebensqualität	Eltern von n = 109 Kindern (Alter: 2 bis 18 Jahre) mit NME (n = 19 mit Beatmung, n = 3 inv. V.). Querschnittsbefragung in Kanada: Fragebogen Pediatric Quality of Life Inventory, Parental Stress Index or The Stress Index for Parents of Adolescents.	Ausschluss wegen n = 3 inv. V.
V	Mainzer (2002) <sup>111</sup>	Pflege eines beatmungspflichtigen Patienten mit ALS: Lebensmut trotz alledem	Fallbeschreibung	Invasiv heimbeatmeter Patient mit ALS: Beschreibung des langen KH-Aufenthalts bei Einleitung der Beatmung und Meisterung des Lebens mithilfe eines Pflegediensts.	EG V

**Tabelle 59: Übersicht der ausgeschlossenen Literatur – Fortsetzung**

V	Mehta (2006) <sup>116</sup>	Neuromuscular disease causing acute respiratory failure	Review	Akute ventilatorische Insuffizienz v. a. bei Myasthenia gravis und Guillian-Barré-Syndrom Indikationen für Intubation, Prädiktoren für Morbidität und Mortalität. Kein Hinweis auf permanente häusliche Beatmung.	Expertenmeinung
V	Muir et al. (2002) <sup>123</sup>	Evaluation of candidates for long-term ventilation	Review	Patientenauswahl vor Einleitung einer Langzeitbeatmung. 2 Patientengruppen: Versagen der Entwöhnung nach akuter respiratorischer oder chronischer ventilatorischer Insuffizienz. Historisch war die inv. V. als einzige Möglichkeit der außerklinischen Beatmung, mittlerweile steht die NIV an erster Stelle der Optionen.	EG V
III	Nugent et al. (2002) <sup>130</sup>	Domiciliary-assisted ventilation in patients with myotonic dystrophy	Beschreibende Studie	Analyse sowohl retrospektiver als auch prospektiver Daten des Langzeitverlaufs bei n = 16 Patienten mit genetisch gesicherter myotoner Dystrophie Im Verlauf von 8 Jahren. Symptome bei Einleitung: exzessive Tagesmüdigkeit n = 9, Dyspnoe n = 7, morgendliche Kopfschmerzen n = 2. NIV über Nasenmaske n = 7 oder Nasen-Mund-Maske n = 6. n = 1 Patient primär bei akuter respiratorischer Insuffizienz invasiv beatmet und auf NIV gewischt.	Ausschluss aufgrund der niedrigen Fallzahl und nur n = 1 inv. V.
IV	O'Brien et al. (2002) <sup>131</sup>	Clinical findings and resource use of infants and toddlers dependent on oxygen and ventilators	Retrospektive Fallserie	n = 32 Neugeborene und Kleinkinder mit verfrühter Geburt, angeborenen Fehlbildungen und NME im Verlauf von 6 Jahren – 78 % sind bei Aufnahme und 76 % bei Entlassung mit Trachealkanüle versorgt. Gruppenvergleich zwischen den 3 Gruppen (Frühgeborene, angeborene Missbildungen und NME)	Ausschluss wegen mangelhafter Statistik
IV	Otonello et al. (2007) <sup>134</sup>	Home mechanical ventilation in children: Retrospective survey of a pediatric population	Retrospektive Fallserie	Management der Heimbeatmung von n=20 Kindern zwischen < 1 Jahr bis > 12 Jahre, n = 7 (36 %) invasiv beatmet (n = 1 in Kombination mit Zwerchfellschrittmacher). Diagnosen: NME, Zentrales Hypoventilationssyndrom, Cystische Fibrose. Beschreibung technischer und organisatorischer Aspekte des häuslichen Managements der Beatmung, organisiert von der pädiatrischen Intensivstation eines Kinderhospitals in Genua.	Ausschluss wegen Mangel an Statistik und n = 7 inv. V.
IV	Paditz et al. (2000) <sup>135</sup>	Lebensqualität unter Heimbeatmung im Kindes-, Jugend- und jungen Erwachsenenalter: Unterschiedliche Sichtweisen von Eltern und Kindern	Fallserie	Erfassung der Lebensqualität von Kindern und jungen Erwachsenen unter Heimbeatmung sowie die Lebensqualität der Eltern. n = 62 (NIV n = 60, inv. V. n = 2), davon NME n = 41. Abfrage mittels Fragebogen (Instrument: Dresdner Fragebogen) bei Kindern und Jugendlichen und deren Eltern bzw. Pflegepersonen.	Ausschluss wegen n = 2 inv. V.
IV	Paditz et al. (2003) <sup>136</sup>	Quality of life with intermittent positive pressure ventilation (IPPV)	Multi-zentrische Untersuchung	Lebensqualität bei n = 72 Kindern (inv. V. n = 5), und deren Angehörigen bzw. Pflegekräften. Mittleres Alter. 17,6 ± 6,2 Jahre (Range: 6 bis 30 Jahre) Intervention: Fragebögen für Patienten (80 Items) und Angehörige (31 Items) – jeder Item bietet 4 Antwortmöglichkeiten. Antwortmöglichkeiten werden mit 1 bis 4 Punkten bewertet – hohe Punktwerte bedeuten eine hohe Lebensqualität.	Ausschluss wegen zu kleiner Zahl invasiv beatmeter Patienten
V	Paschoal et al. (2007) <sup>137</sup>	Chronic respiratory failure in patients with neuromuscular diseases: diagnosis and treatment	Review	Historie der Beatmung, funktionelle Evaluation auf Vorliegen chronisch ventilatorische Insuffizienz mittels Lungenfunktion, Atemmuskelfkraft, Hustenfluss-Messung, Polygrafie und Polysomnografie, Indikation für NIV. Einzige Indikation für Tracheotomie bei NME: Intoleranz von Masken und ausgeprägte Bulbärparalyse.	EG V
IV	Pellegrini et al. (2005) <sup>138</sup>	Respiratory insufficiency and limb muscle weakness in adults with Pompe's disease	Fallserie	Prospektive Evaluation von Lungenfunktionsparametern und deren Korrelation zur Entwicklung einer respiratorischen Insuffizienz bei n = 16 heimbeatmeten Patienten mit Morbus Pompe. Funktionelle Aktivität mittels Walton score gemessen, Muskelkraft von Muskeln der unteren Extremität mittels modifizierter Medical Research Council Skala gemessen.	Ausschluss wegen n = 5 tracheotomierter Patienten
V	Perrin et al. (2004) <sup>140</sup>	Pulmonary complications of chronic neuromuscular diseases and their management	Review	Überblick über pulmonale Komplikationen chronischer NME (ALS, Post-Polio-Syndrom, SMA, Myopathien u. a.) und deren Management. Bei Atempumpenschwäche (Pathophysiologie und Diagnostik werden beschrieben) NIV bevorzugte Therapieoption – inv. V. nur bei Intoleranz bzw. Ineffektivität, nach ausführlichem Aufklärungsgespräch mit Patienten, Angehörigen, Ärzten und Pflegekräften. Im Fall einer inv. V. möglichst einfaches Management, um weitgehend, so möglich, Selbständigkeit zu ermöglichen.	EG V

**Tabelle 59: Übersicht der ausgeschlossenen Literatur – Fortsetzung**

IIb	Prigent et al. (2003) <sup>143</sup>	Comparative effects of two ventilatory modes on speech in tracheostomized patients with neuro-muscular disease	Vergleichsstudie	Vergleich zweier Beatmungsmodi (assistiert-volumenkontrollierte Beatmung mit druckunterstützter Beatmung) bei n = 9 Patienten, die invasiv mit Trachealkanüle ohne Blockmanschette beatmet werden.	Ausschluss wegen n = 9 inv. V.
V	Ramelli et al. (2005) <sup>146</sup>	Swiss physicians practices of long-term mechanical ventilatory support of patients with Duchenne Muscular Dystrophy	Review	Beschreibung des Verhaltens Schweizer Ärzte bezüglich Langzeitbeatmung bei Patienten mit DMD anhand einer Fragebogenumfrage bei Ärzten (n = 26 u. a. Neurologen und Pneumologen) und bei n = 43 Duchenne-Patienten. 88 % der Ärzte diskutieren mit ihren Patienten eine Beatmungstherapie, aber 50 % erst nach Manifestation der respiratorischen Insuffizienz. Regelmäßige Kontrollen der Lungenfunktion finden statt, aber nur selten Polysomnografie. Bei der Patientenbefragung ergibt sich, dass Kinder < 15 Jahre praktisch nie vom Arzt auf eine mögliche Beatmungstherapie angesprochen werden.	EG V
IV	Raphael et al. (2002) <sup>149</sup>	Assessment of quality of life for home ventilated patients with Duchenne muscular dystrophy	Lebensqualitätsstudie	DMD n = 52, TPPV n = 36 – Abfrage der HRQoL. Heimbeatmung verbessert die Symptome der Hypoventilation, erhöht aber die Abhängigkeit der Patienten. Physische Einschränkungen und Sexualleben sind die größten Probleme. In über 50 % der Zeit aber positive Grundstimmung.	Ausschluss, da Arbeit auf Französisch
V	Rumbak et al. (2001) <sup>152</sup>	Should patients with neuromuscular disease be denied the choice of the treatment of mechanical ventilation?	Editorial	Editorial	EG V
IV	Sarvey (2008) <sup>153</sup>	Living with a machine: the experience of the child who is ventilator dependent	Fallserie	Einschätzung eigene Lebenssituation beatmeter Kinder Untersucht n = 9 invasiv beatmete Kindern (Alter: 7 bis 12 Jahre, keine kognitiven Einschränkungen, Dauer der Beatmung > 8 Stunden täglich). Phänomenologische Interviews mit Fokussierung auf die Erfahrung jeden Kindes, Fragen über ihr Leben mit dem Beatmungsgerät.	Ausschluss wegen n = 9 inv. V.
V	Simonds (2003) <sup>158</sup>	Home ventilation	Review	Heimbeatmung bei chronisch ventilatorischer Insuffizienz: steigende Patientenzahlen – NIV überwindende Beatmungsform. Klare Indikation für inv. V.: ausgeprägte Bulbärparalyse. Langzeitüberleben bei ALS mit inv. V. möglich. Nebenwirkungen der Tracheotomie sind möglich – in älteren Studien starben einige DMD-Patienten an den Komplikationen der Tracheotomie. Risikomanagement für die kritische Entlassungsplanung ist notwendig.	EG V
V	Simonds (2007) <sup>159</sup>	Respiratory support for the severely handicapped child with neuromuscular disease: ethics and practicality	Review	Ethische Fragestellungen bei Einleitung und Durchführung der außerklinischen Beatmung bei schwer behinderten Kindern: Ausmaß der Behinderung und Abhängigkeit von Ventilator korrelieren nicht mit Lebensqualität (von Eltern und Pflegekräften z. T. deutlich different eingeschätzt im Vergleich zu Ärzten).	EG V
V	Singh et al. (2003) <sup>160</sup>	Children with special health care needs: A template for prehospital protocol development	Empfehlung	Behandlungsempfehlung für Kinder mit speziellen Anforderungen an eine intensive pflegerische und medizinische Betreuung zu Hause – inkl. Kinder mit Tracheostoma und inv. V.	EG V
IV	Souza et al. (2005) <sup>162</sup>	Tracheotomy in a Canadian urban centre	Retrospektive Kohortenstudie	n = 62 Pat. auf Intensivstationen (keine Patientenselektion) in Kanada. n = 7 invasiv beatmete Patienten, davon n = 2 mit NME Verlaufsbeobachtung nach Tracheotomie: primärer Outcomeparameter Überleben.	Ausschluss wegen n = 7 invasiv beatmeter Patienten
III	Sritippayawan et al. (2003) <sup>163</sup>	Initiation of home mechanical ventilation in children with neuromuscular diseases	Retrospektive Kohortenstudie	n = 73 Kinder/Jugendliche (Durchschnittsalter: 8,5 ± 6,7 Jahre; 2 Monate bis 24 Jahre) (Ausschluss von Kindern mit Beatmungspflichtigkeit unmittelbar postnatal sowie als Folge einer Querschnittslähmung) – Untersuchung der Umstände bei Einleitung einer invasiven oder nichtinvasiven Heimbeatmung sowie Analyse der Option einer Beatmung vor Notfallsituationen.	Ausschluss, da keine nähere Charakterisierung, ob inv. V. oder NIV

**Tabelle 59: Übersicht der ausgeschlossenen Literatur – Fortsetzung**

V	Stuart et al. (2004) <sup>164</sup>	Integrated health system for chronic disease management: lessons learned from France	Review	Übersichtsartikel, der die nationalen französischen Organisationen ANTADIR (Betreuung von > 50.000 Patienten mit chronischer respiratorischer Insuffizienz, die mit Sauerstoff und/oder Beatmung versorgt sind) und ALLP darstellt – im Vergleich zu den USA. Beschreibung der Überleitung in die außerklinische Situation – frühzeitige Schulungen der Angehörigen durch spezialisierte Pflegekräfte, Überprüfung des häuslichen Equipments für die Heimbeatmung, Notdienst für technische Probleme. Wichtig ist die Betreuung einer Mindestzahl von Patienten für die Sammlung von Erfahrung. Betonung des wichtigen Stellenwerts auch der familiären Pflege und Unterstützung – somit ist für viele Patienten ein Leben in guter Lebensqualität möglich. Im Vergleich zu den USA ist das französische Gesundheitssystem deutlich günstiger.	EG V
V	Thoens et al. (2008) <sup>169</sup>	Ende einer Heimbeatmung. Rechtliche, ethische und palliativmedizinische Aspekte	Review	Patient mit zentraler Atemantriebsstörung bei Demenz, invasiv beatmet. Problem der Beendigung der Beatmungstherapie bei einerseits vorliegender Vorsorgevollmacht und mutmaßlichem Willen des Patienten und andererseits Uneinigkeit über das weitere Vorgehen zwischen Familien und Pflegedienst. Zunächst Verzicht auf Therapieausweitung, 6 Monate später Beendigung der Beatmungstherapie unter Gabe von Sedativa.	EG V
IV	Tura et al. (2007) <sup>171</sup>	A telemedicine instrument for home monitoring of patients with chronic respiratory diseases	Untersuchung	Beschreibung der Funktionalität eines neu entwickelten telemedizinischen Instruments zur Überwachung von außerklinisch beatmeten Patienten. Erste Anwendungserfahrungen bei n = 15 Patienten mit ALS. Keine nähere Spezifizierung über die Art (Inv. V. vs. NIV) der Beatmung	Keine nähere Spezifizierung
V	Vaszar et al. (2002) <sup>173</sup>	Ethical issues in the long-term management of progressive degenerative neuromuscular diseases	Review	Beschreibung ethischer Probleme und „end-of-life-care“ (ethische Prinzipien, Autonomie, Benefizienz, Non-Malefizien, Gerechtigkeit) in der Langzeitbehandlung von Patienten mit progredienten NME. Betonung des Rechts auf Forderung nach bzw. Ablehnung von lebensverlängernden Maßnahmen durch den Patienten. Beschreibung von Beendigung bzw. Zurückhaltung lebenserhaltender Maßnahmen.	EG V
IV	Vitacca et al. (2006) <sup>176</sup>	A pilot study of nurse-led, home monitoring for patients with chronic respiratory failure and with mechanical ventilation assistance	Vorläuferstudie zu RID 0048	Pilotstudie zur Anwendbarkeit telemedizinisches Projekt zur Überwachung von n = 45 Patienten mit resp. Insuffizienz, davon n = 13 inv. V. und n = 22 NIV – Grunderkrankungen v. a. COPD, auch NME. Messung der Sauerstoffsättigung via Telefonmodem und Hotline.	Ausschluss wegen mangelhafter Statistik (nur Vorläuferstudie)
V	Wagner et al. (2007) <sup>178</sup>	Current treatment of adult Duchenne muscular dystrophy	Review	Langzeitbetreuung bei Patienten mit DMD-Beatmung: Vor- und Nachteile der inv. V. (Aspiration, Essen, Trinken, Sprechen, Sicherheitsaspekt bei einer 24-stündigen Abhängigkeit von der Beatmung). Soziale Probleme bei inv. V. (Notwendigkeit der Daueranwesenheit von Pflege, Finanzierung der Pflege, Belastung der Familie).	EG V
V	Wallgren-Pettersson et al. (2004) <sup>179</sup>	117th ENMC workshop: ventilatory support in congenital neuromuscular disorders	Workshop	Beatmung bei kongenitalen NME. Spezialisierte Zentren sind bei der Komplexität der Erkrankung und deren Behandlung absolut notwendig. Konsensusempfehlungen zur Diagnostik einer Hypoventilation und Indikationen für NIV und inv. V. (Bulbärparalyse mit rezidivierenden schweren Aspirationen, extreme Abhängigkeit vom Ventilator, Intoleranz von NIV, Ineffektivität der NIV, ineffektives nichtinvasives Sekretmanagement).	EG V
V	Wang et al. (2004) <sup>181</sup>	Technology-dependent Children and Their Families: a Review	Review	Datenbankenabfrage und qualitative Literaturbeurteilung Keine quantitative Auswertung. Durch Vergleich und Kategorisierung wurden mehrere Themen ausgewählt: Chronische Krankheit und Kinder, Einfluss pädiatrischer ambulanter Pflege auf die Kinder, Einzigartigkeit technologie-abhängiger Kinder, Erfahrungen der Eltern mit der ambulanten Pflege, physische Überbelastung, emotionaler Aufruhr.	EG V
V	Warren et al. (2004) <sup>183</sup>	An interdisciplinary approach to transitioning ventilator-dependent patients to home	Expertenempfehlung	Überleitmanagement in die außerklinische Beatmung. Probleme: Abklärung der Finanzierung, Auswahl der Pflegekräfte bzw. einer geeigneten Pflegeeinrichtung, Aufbau eines Qualitätsmanagements für die Überleitung nach dem PDCA-Modell ist sinnvoll.	EG V

**Tabelle 59: Übersicht der ausgeschlossenen Literatur – Fortsetzung**

V	Windisch et al. (2002) <sup>187</sup>	Gesundheitsbezogene Lebensqualität bei Patienten mit Heimbeatmung	Review	Lebensqualität heimbeatmter Patienten – Artikel fast identisch mit einem weiteren Artikel des Autors <sup>186</sup> . Bezieht sich fast ausschließlich auf NIV.	EG V
V	Windisch et al. (2006) <sup>186</sup>	Quality of life in patients with home mechanical ventilation (Brief record)	Review	Lebensqualität heimbeatmter Patienten. Verbesserung der Lebensqualität trotz körperlicher Beeinträchtigung und Abhängigkeit von Beatmung v. a. bei NME und thorakal-restriktiven Erkrankungen beschrieben.	EG V
IV	Winterholler et al. (2001) <sup>189</sup>	Überleben mit Heimbeatmung	Prospektive Fallserie	Überleben bei Heimbeatmung (NIV und inv. V.) bei NME – v. a. ALS, monozentrische Fallsammlung – klinische Verlaufsbeobachtung. Patienten n = 31, davon n = 6 inv. V. Tracheotomie nur bei Unverträglichkeit/Ineffektivität NIV oder Weaning-Versagen. Indikation v. a. ALS mit bulbärer Verlaufsform.	Ausschluss wegen n = 6 invasiv beatmter Patienten
V	Wright et al. (2003) <sup>190</sup>	Long-term care of the tracheostomy patient	Review	Langzeitversorgung und -pflege von tracheotomierten Patienten: Komplikationen (Tracheomalazie, Granulationsgewebe), Art der Tracheotomie, Anfeuchtung, Kommunikation, und Behandlung von Infektionen werden beschrieben. Enormer Aufwand bei häuslicher Versorgung tracheotomierter Patienten. Netzwerk für den Patienten und häusliche ärztliche Betreuung sind notwendig.	EG V
IV	Yates et al. (2004) <sup>191</sup>	Outcome of children with neuromuscular disease admitted to paediatric intensive care	Retrospektive Kohortenstudie	n = 28 Kinder mit NME, die zwischen 1985 bis 2001 insgesamt 69 Mal auf pädiatrische Intensivstationen aufgenommen wurden (n = 16 (57 %) der Kinder Mehrfachaufnahmen). Mittleres Alter der Kinder 3 Jahre 2 Monate, Range: 3 Monate bis 19 Jahre 5 Monate. Untersuchte Variablen: Outcome, Tod, Dauer des Aufenthalts auf der pädiatrischen Intensivstation, Beatmung während und nach Aufenthalt sowie Wiederaufnahme auf die Intensivstation.	Ausschluss wegen n = 3 inv. V.

ALLP = Association Lyonnaise de Logistique Posthospitalière. ALS = Amyotrophe Lateralsklerose. ANTADIR = Association Nationale pour le Traitement à Domicile des Insuffisants Respiratoires. BiPAP = Zweiphasische positive Atemdruckunterstützung. COPD = Chronisch obstruktive Lungenerkrankung. CPAP = Kontinuierlicher Atemwegüberdruck. DMD = Duchenne-Muskeldystrophie. EG = Evidenzgrad. FFM = Fettfreie Masse. HRQoL = Gesundheitsbezogene Lebensqualität. HTA = Health Technology Assessment. KH = Krankenhaus. Inv. V. = Invasive Ventilation. NIV = Nicht-invasive Ventilation. NME = Neuromuskuläre Erkrankung. OSAS = Obstruktives Schlafapnoesyndrom PDCA = Plan – Do – Check – Act. REE = Resting energy expenditure. REM = Paradoxer Schlaf. SMA = Spinale Muskelatrophie. SSLU = Support service living unit. TPPV = Tracheostomy positive pressure ventilation.



Die systematische Bewertung medizinischer Prozesse und Verfahren, *Health Technology Assessment* (HTA), ist mittlerweile integrierter Bestandteil der Gesundheitspolitik. HTA hat sich als wirksames Mittel zur Sicherung der Qualität und Wirtschaftlichkeit im deutschen Gesundheitswesen etabliert.

Seit Einrichtung der Deutschen Agentur für HTA des DIMDI (DAHTA) im Jahr 2000 gehören die Entwicklung und Bereitstellung von Informationssystemen, speziellen Datenbanken und HTA-Berichten zu den Aufgaben des DIMDI.

Im Rahmen der Forschungsförderung beauftragt das DIMDI qualifizierte Wissenschaftler mit der Erstellung von HTA-Berichten, die Aussagen machen zu Nutzen, Risiko, Kosten und Auswirkungen medizinischer Verfahren und Technologien mit Bezug zur gesundheitlichen Versorgung der Bevölkerung. Dabei fallen unter den Begriff Technologie sowohl Medikamente als auch Instrumente, Geräte, Prozeduren, Verfahren sowie Organisationsstrukturen. Vorrang haben dabei Themen, für die gesundheitspolitischer Entscheidungsbedarf besteht.