

publiziert bei:



AWMF-Register Nr.

020 – 008

Klasse:

S3



S3 Leitlinie: Nichtinvasive Beatmung

als Therapie der chronischen respiratorischen Insuffizienz

Version: **V1.3 (17.07.2024)**

Stanzel, Sarah Bettina ^{1,2}; Spiesshoefer, Jens ^{3,4}; Trudzinski, Franziska ⁵; Cornelissen, Christian ^{3,6}; Kabitz, Hans-Joachim ⁷; Fuchs, Hans ⁸; Boentert, Matthias ⁹; Mathes, Tim ¹⁰; Michalsen, Andrej ¹¹; Hirschfeld, Sven ¹²; Dreher, Michael ³; Windisch, Wolfram ^{1,2}; Walterspacher, Stephan ^{2,13}; für die Leitliniengruppe*

* In alphabetischer Reihenfolge: Bickenbach, Johannes; Boentert, Matthias; Budweiser, Stephan; Cornelissen, Christian; Delis, Sandra; Dellweg, Dominic; Dreher, Michael; Franke, Christian; Fuchs, Hans F; Groß, Martin; Geiseler, Jens; Hirschfeld, Sven; Iberl, Gabriele; Kabitz, Hans-Joachim; Köhnlein, Thomas; Michalsen, Andrej; Mörer, Onnen; Randerath, Winfried; Schucher, Bernd; Siemon, Karsten; Spiesshöfer, Jens; Stanzel, Sarah Bettina; Stieglitz, Sven; Storre, Jan Hendrik; Trudzinski, Franziska Christina; Walterspacher, Stephan; Westhoff; Michael; Windisch Wolfram; Winterholler, Martin; Wöbbeking, Hans Joachim

1 Lungenklinik Köln-Merheim, Städtische Kliniken Köln

2 Lehrstuhl für Pneumologie, Universität Witten-Herdecke

3 Klinik für Pneumologie und internistische Intensivmedizin, RWTH Aachen

4 Institute of Life Sciences, Scuola Superiore di Studi Universitari e di Perfezionamento Sant'Anna, Pisa, Italien

5 Thoraxklinik Heidelberg gGmbH, Universitätsklinikum Heidelberg

6 Department für BioTex - Biohybride & Medizinische Textilien (BioTex), AME-Institut für Angewandte Medizintechnik, Helmholtz Institut Aachen

7 Klinik für Pneumologie und Schlafmedizin, Kantonsspital Aarau, Schweiz

8 Klinik für Allgemeine Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Freiburg

9 Klinik für Neurologie mit Institut für Translationale Neurologie, Universitätsklinikum Münster

10 Institut für Medizinische Statistik, Universitätsmedizin Göttingen

11 Klinik für Anästhesiologie, Intensivmedizin, Notfallmedizin und Schmerztherapie, Klinikum Konstanz

12 Querschnitt-gelähmten-Zentrum BG Klinikum Hamburg

13 Sektion Pneumologie – Medizinische Klinik, Klinikum Konstanz

Korrespondenzadresse:

PD Dr. med. Sarah Bettina Stanzel

Kliniken der Stadt Köln gGmbH

Universität Witten/Herdecke

Ostmerheimer Straße 200

51109 Köln

Tel.: +49 221-890718337

Email: sarah.stanzel@uni-wh.de

Bitte wie folgt zitieren:

Deutsche Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin e.V.. S3 Leitlinie: Nichtinvasive Beatmung als Therapie der chronischen respiratorischen Insuffizienz. Version V1.3; 17.07.2024; <https://register.awmf.org/de/leitlinien/detail/020-008>; Zugriff am: XX.XX.XXXX

Inhaltsverzeichnis

1.	Einleitung S. Stanzel, S. Walterspacher.....	1
1.1.	Beteiligte Fachgesellschaften und Organisationen.....	1
1.1.1.	Interessenskonflikte der Delegierten	2
1.1.2.	Finanzierung der Leitlinie	2
1.2.	Die Leitlinien-Redaktionsgruppe	3
1.2.1.	Beteiligte Mandatstragende, Fachgesellschaften und Organisationen	4
1.3.	Beteiligung von Kostenträgern, medizinischem Dienst und Industrie	6
1.4.	Anwenderzielgruppe	6
1.5.	Publikation.....	7
1.5.1.	Urheberrechte	7
1.6.	Gültigkeit der Leitlinie und Aktualisierungsverfahren.....	7
2.	Wissenschaftliche Grundlagen S. Walterspacher, S. Stanzel	8
2.1.	Die ventilatorische Insuffizienz.....	8
2.2.	Wie wird eine chronische hyperkapnische respiratorische Insuffizienz diagnostiziert?	10
2.3.	Maschinelle Beatmung.....	11
2.4.	Welche Effekte hat eine maschinelle Beatmung?	12
2.5.	Welche Nebenwirkungen treten durch maschinelle Beatmung auf?	12
3.	Methodik T. Mathes, S. Walterspacher, S. Stanzel.....	13
3.1.	Entwicklungsstufe.....	13
3.2.	Literaturrecherche	14
3.3.	Manuskripterstellung und Leitlinienprozess	14
3.3.1.	Festlegung der Konsensusstärke	15
3.3.2.	Graduierung von Empfehlungen	16
3.4.	Einbindung bestehender Leitlinien.....	16
4.	Kontrolluntersuchungen C. Cornelissen, S. Stanzel	17
4.1.	Einleitung.....	17
4.2.	Datenlage.....	19
4.3.	Behandlungsalgorithmus.....	21
5.	COPD S. Stanzel, C. Cornelissen	24

5.1.	PICO Fragen	24
5.2.	Einleitung.....	26
5.3.	Datenlage.....	26
5.4.	Indikation.....	31
5.5.	Therapie.....	31
5.6.	Einleitung einer NIV Therapie bei COPD.....	32
5.7.	Follow Up.....	34
5.8.	Zukünftige Wissenschaftliche Schwerpunkte.....	36
5.9.	Mukoviszidose	36
5.10.	Bronchiektasen	36
6.	Thorakal-restriktive Lungenerkrankungen J. Spiesshoefer, S. Walterspacher	37
6.1.	Einleitung.....	38
6.2.	Datenlage.....	38
6.3.	Therapie.....	42
6.3.1.	Indikation.....	42
6.3.2.	Behandlungsalgorithmus.....	42
6.4.	Follow Up.....	43
7.	Obesitas Hypoventilationssyndrom S. Walterspacher, J. Spiesshoefer	44
7.1.	Einleitung.....	46
7.2.	Datenlage.....	47
7.3.	Indikation und Therapie	51
7.3.1.	Indikation.....	51
7.3.2.	Behandlungsalgorithmus.....	52
7.4.	Follow Up.....	53
8.	Weaning F. Trudzinski, H.-J. Kabitz	53
8.1.	Einleitung und Begriffsbestimmungen	54
8.2.	NIV in der intersektoralen Versorgung nach Weaning	55
9.	Neuromuskuläre Erkrankungen M. Boentert, H. Fuchs.....	57
9.1.	Einleitung.....	59

9.2.	Diagnostik	60
9.3.	Indikation.....	61
9.4.	Durchführung und Follow up.....	62
9.5.	Therapieeffekte	62
10.	Pädiatrie H. Fuchs.....	65
10.1.	Einleitung.....	66
10.2.	Wie wird bei Kindern die Indikation für häusliche NIV gestellt?	68
10.3.	Wie wird bei Kindern die NIV eingestellt?.....	72
10.3.1.	Befeuchtung	73
10.3.2.	Beatmungsgeräte:	74
10.3.3.	Interface	74
10.4.	Welches Monitoring ist bei Kindern während der NIV notwendig?.....	74
10.5.	Wo sollten Kindern mit NIV betreut werden?	76
10.6.	Welche Kontrollen sind bei Kindern mit NIV notwendig?	76
10.7.	Wann sollte bei Kindern die NIV beendet werden?	77
10.7.1.	Übergang zu invasiver Beatmung.....	77
10.7.2.	Mögliche Therapiezieländerung	78
10.8.	Was sind die Besonderheiten beim Sekretmanagement bei pädiatrischen Patienten?	78
10.9.	Was ist bei interkurrierenden Infektionen zu beachten?	78
11.	Sekretmanagement H. Fuchs, S. Walterspacher	79
11.1.	Einleitung.....	79
11.2.	Datenlage.....	80
11.3.	Therapie.....	81
11.4.	Follow-Up.....	83
12.	Besonderheiten bei Querschnittlähmung C. Cornelissen, S. Stanzel, S. Hirschfeld.....	83
12.1.	Einleitung.....	84
12.2.	Datenlage.....	85
12.3.	Zwerchfellstimulation bei Patienten mit Querschnittlähmung	85
12.4.	NIV bei Patienten mit Querschnittlähmung	86
12.5.	Monitoring bei Patienten mit Querschnittlähmung	87

12.5.1.	Pulsoxymetrie	87
12.5.2.	Kapnometrie	87
12.5.3.	Spirometer	88
13.	Ethische Erwägungen A. Michalsen, H.-J. Kabitz, S. Walterspacher	88
13.1.	Hintergrund	89
13.2.	Prognose und Aufklärung	89
13.3.	Ärztliche Kommunikation in der End-of-Life-Care	90
13.4.	Umgang mit einwilligungsunfähigen Patienten	90
13.5.	Limitierung der Beatmungstherapie	91
13.6.	Der Sterbeprozess während oder nach Beatmung	92
14.	Appendix	93
14.1.	Appendix Wissenschaftliche Grundlagen	93
14.2.	Appendix Methodik	93
14.3.	Appendix COPD	94
14.3.1.	Appendix COPD - Datenlage	94
14.3.2.	Appendix COPD - Indikationsstellung	94
14.3.3.	Appendix COPD - Effekte der NIV	95
14.3.4.	Appendix COPD - Therapie	96
14.3.5.	Appendix COPD - Follow Up	97
14.3.6.	Appendix COPD - Mukoviszidose	98
14.3.7.	Appendix COPD - Bronchiektasen	98
14.4.	Appendix thorakal-restriktiven Erkrankungen	99
14.4.1.	Appendix thorakal-restriktiven Erkrankungen - Einleitung	99
14.4.2.	Appendix thorakal-restriktiven Erkrankungen - Therapie	99
14.4.3.	Appendix thorakal-restriktiven Erkrankungen - Indikation	99
14.5.	Appendix Obesitas Hypoventilationssyndrom	100
14.5.1.	Appendix Obesitas Hypoventilationssyndrom - Einleitung	100
14.5.2.	Appendix Obesitas Hypoventilationssyndrom - Komorbiditäten bei OHS	101
14.5.3.	Appendix Obesitas Hypoventilationssyndrom - Pathophysiologie des OHS	101
14.5.4.	Appendix Obesitas Hypoventilationssyndrom - Datenlage	102
14.6.	Appendix neuromuskuläre Erkrankungen	105
14.6.1.	Appendix neuromuskuläre Erkrankungen - Diagnostik	105

14.6.2.	Appendix neuromuskuläre Erkrankungen - Indikation	106
14.6.3.	Appendix neuromuskuläre Erkrankungen - Durchführung und Follow-up	107
14.6.4.	Appendix neuromuskuläre Erkrankungen - Strukturelle Voraussetzungen für die Einleitung und Nachsorge der nicht-invasiven Beatmung	108
14.6.5.	Appendix neuromuskuläre Erkrankungen - Therapieeffekte	108
14.6.6.	Appendix neuromuskuläre Erkrankungen - Phrenicus-/Zwerchfellstimulation	109
14.7.	Appendix Sekret	110
14.7.1.	Appendix Sekret - Therapie	110
14.8.	Appendix Querschnittlähmung	112
14.8.1.	Appendix Querschnittlähmung - Datenlage	112
14.8.2.	Appendix Querschnittlähmung - Zwerchfellstimulation	113
14.8.3.	Appendix Querschnittlähmung- Zwerchfellnervenstimulation (Phrenicus-Nerven-Stimulation/PNS) - Indirekte Stimulation	113
14.8.4.	Appendix Querschnittlähmung - Zwerchfellmuskelstimulation (Diaphragm Pacing/DP) - Direkte Stimulation	113
15.	Abbildungsverzeichnis	114
16.	Tabellenverzeichnis	115
17.	Literaturverzeichnis	116

1. Einleitung

S. Stanzel, S. Walterspacher

Die nichtinvasive Beatmung zeigt in der letzten Dekade einen starken Anstieg (Schwarz et al., 2021). Seit der letzten Revision der Leitlinie zur außerklinischen Beatmung aus dem Jahr 2017 herausgegeben von der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin e.V. (DGP) haben zahlreiche neue Entwicklungen zu einer bisweilen neuen Betrachtungsweise der außerklinischen Beatmung geführt (W. Windisch et al., 2017). Infolge der immer komplexer werdenden Thematik erfolgte mit der aktuellen Revision eine Aufteilung der Leitlinie in eine Fassung zur nicht-invasiven außerklinischen Beatmung (NIV) und einer separaten Leitlinie zur invasiven außerklinischen Beatmung (siehe auch [Kapitel 3 / Methodik](#)). In der Leitlinie zur invasiven außerklinischen Beatmung wird der Schwerpunkt auf die besondere Versorgungssituation gelegt werden, wodurch diese Aspekte in dieser Leitlinie nicht behandelt wurden.

Aus Gründen der besseren Lesbarkeit wird im Folgenden auf die gleichzeitige Verwendung weiblicher und männlicher Sprachformen verzichtet und eine geschlechtsneutrale Form gewählt. In Fälle in denen dies nicht möglich war, wurde das generische Maskulinum verwendet. Sämtliche Personenbezeichnungen gelten gleichermaßen für beide Geschlechter.

1.1. Beteiligte Fachgesellschaften und Organisationen

Die Revision der Leitlinie mit neuen Evidenzanalysen erfolgt unter der federführenden Fachgesellschaft der DGP mit Beteiligung der folgenden Fachgesellschaften:

- Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin e.V. (DGP)
- Deutsche Gesellschaft für Schlafforschung und Schlafmedizin e.V. (DGSM)
- Deutschsprachige Medizinische Gesellschaft für Paraplegiologie e.V. (DMGP)
- Deutsche Interdisziplinäre Gesellschaft für Außerklinische Beatmung e. V. (DIGAB)
- Bundesverband der Pneumologie, Schlaf- und Beatmungsmedizin (BdP)
- Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e. V. (DGM)
- Bundesverband Poliomyelitis e.V. (BV Polio)
- Deutsche Gesellschaft für Anästhesiologie und Intensivmedizin e.V. (DGAI)
- Gesellschaft für Neonatologie und pädiatrische Intensivmedizin e.V (GNPI)
- Deutsche Gesellschaft für Neurologie e. V. (DGN)

Vertreter der Deutschen Gesellschaft für Allgemein- und Familienmedizin e.V. (DEGAM), AOK Nordost als Krankenkassenvertreter sowie des Industrieverbandes Spectaris wurden zur erneuten Teilnahme an

der Leitlinienüberarbeitung eingeladen, haben dies jedoch für die aktuelle Revision abgelehnt. Die Auswahl der für die redaktionelle Arbeit verantwortlichen Experten erfolgte in Absprache mit den Vorstandsmitgliedern der DGP. Die Auswahl der Teilnehmer an den Konsensus Konferenzen erfolgte durch die jeweiligen Fachgesellschaften. In beratender Funktion war ebenfalls eine Vertreterin des medizinischen Dienstes bei den Konsensuskonferenzen anwesend.

1.1.1. Interessenserklärungen der Delegierten

Interessenskonflikte sind nicht vermeidbar und schließen eine Beteiligung an der Erstellung einer Leitlinie nicht grundsätzlich aus. Die stimmberechtigten Delegierten haben während des Leitlinienprozesses schriftliche Angaben zu möglichen Interessen über das Interessenerklärungsportal der AWMF (Interessenerklärung Online, <https://interessenerklaerung-online.awmf.org/>) gemacht. Die federführende Autorin dieser Leitlinie hat gemeinsam mit Vertretern der Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften (AWMF) geprüft, ob Interessen möglicherweise gegen eine Beteiligung am Leitlinienprozess sprechen. Die federführende Autorin wurde durch die Mitglieder der Redaktionsgruppe und durch den Vorstand der DGP hinsichtlich der Interessenserklärung bewertet und für die Leitlinienerstellung als kompetent eingestuft. In einem so technisch geprägten Thema lassen sich zum Teil Interessenskonflikte, die im Rahmen von klinischer Erprobung neuer Technologien entstehen, nicht vollumfänglich vermeiden. Mit der Publikation dieser Leitlinie erfolgt auf der Homepage der AWMF auch eine Zusammenstellung der Interessenserklärungen der Autoren. Es wurde kein potenzieller Teilnehmer aufgrund seiner Interessenskonflikte vom Leitlinienprozess ausgeschlossen.

1.1.2. Finanzierung der Leitlinie

Die Finanzierung der vorliegenden Leitlinie erfolgt durch die DGP. Die finanzierende Organisation hatte hierbei keinen direkten Einfluss auf die Leitlinienerstellung.

1.2. Die Leitlinien-Redaktionsgruppe

Redaktionsgruppe (alphabetisch):

Prof. Dr. med. Boentert, Matthias (Münster)

PD Dr. med. Cornelissen, Christian (Aachen)

Prof. Dr. med. Dreher, Michael (Aachen)

Prof. Dr. med. Fuchs, Hans (Freiburg i. Br.)

PD Dr. med. Sven Hirschfeld (Hamburg)

Prof. Dr. med. Kabitz, Hans-Joachim (Aarau, CH)

Prof. Dr. rer. nat. Mathes, Tim (Göttingen)

Dr. med. Michalsen, Andrej (Konstanz)

PD Dr. Dr. med., PhD Spiesshoefer, Jens
(Aachen)

PD Dr. med. Sarah Bettina Stanzel (Köln)

PD Dr. med. Trudzinski, Franziska (Heidelberg)

PD Dr. med. Walterspacher, Stephan (Konstanz)

Prof. Dr. med. Windisch, Wolfram (Köln)

Leitung

PD Dr. med. Sarah Bettina Stanzel **(DGP)**

Lungenklinik Köln-Merheim

Kliniken der Stadt Köln gGmbH

Universität Witten/Herdecke, Lehrstuhl für Pneumologie

Ostmerheimer Straße 200

51109 Köln

Senior Koordinator

PD Dr. med. Stephan Walterspacher **(DGP)**

Sektion Pneumologie - II. Medizinische Klinik

Klinikum Konstanz

Luisenstraße 7

78464 Konstanz

Universität Witten/Herdecke, Lehrstuhl für Pneumologie

Ostmerheimer Straße 200

51109 Köln

Methodische Koordination und Redaktion

Prof. Dr. rer. Tim Mathes

Institut für Medizinische Statistik

Universitätsmedizin Göttingen

Humboldtallee 32

37099 Göttingen

1.2.1. Beteiligte Mandatstragende, Fachgesellschaften und Organisationen

Prof. Dr. med. Johannes Bickenbach **(DGA)**

Klinik für Operative Intensivmedizin und
Intermediate Care
Universitätsklinikum RWTH Aachen
Aachen

Prof. Dr. med. Dominic Dellweg **(DGP)**

Klinik für Innere Medizin, Pneumologie und
Gastroenterologie, Pius-Hospital Oldenburg,
Universitätsmedizin Oldenburg
Oldenburg

Prof. Dr. med. Matthias Boentert **(DGN und
DGM)**

Klinik für Neurologie mit Institut für
Translationale Neurologie
Universitätsklinikum Münster
Münster

Univ.-Prof. Dr. med. Michael Dreher **(DGP)**

Klinik für Pneumologie und Internistische
Intensivmedizin
Universitätsklinikum RWTH Aachen
Aachen

Prof. Dr. med. Stephan Budweiser **(DGP)**

Medizinische Klinik III
RoMed Klinikum Rosenheim
Rosenheim

Dr. med. MHBA Christian Franke **(BdP)**

Facharztzentrum Sonneberg-Coburg üBAG
Sonneberg

PD Dr. med. Christian Cornelissen **(DGP)**

Klinik für Pneumologie und Internistische
Intensivmedizin
Universitätsklinikum RWTH Aachen
Departement für Bio-Tex- Biohybride &
Medizinische Textilien (BioTex), AME Institut
für Angewandte Medizintechnik, Helmholtz
Institut Aachen
Aachen

Prof. Dr. med. Hans F. Fuchs **(GNPI)**

Klinik für Allgemeine Kinder- und
Jugendmedizin, Neonatologie und päd.
Intensivmedizin
Universitätsklinikum Freiburg
Freiburg

Dr. med. Sandra Delis **(DGP-Palliativmedizin)**

Lungenklinik Heckeshorn
Helios Klinikum Emil von Behring
Berlin

Dr. med. Martin Groß **(DIGAB)**

Klinik für Neurologische Intensivmedizin und
Frührehabilitation
Evangelisches Krankenhaus Oldenburg
Oldenburg

Dr. med. Jens Geiseler **(DGP)**
Medizinische Klinik IV (Pneumologie,
Beatmungs- und Schlafmedizin)
Paracelsus-Klinik Marl
Klinikum Vest GmbH
Marl

PD Dr. med. Sven Hirschfeld **(DMGP)**
Berufsgenossenschaftliches Unfallkrankenhaus
Hamburg
Abteilung Querschnittgelähmten-Zentrum
Hamburg

Gabriele Iberl **(DGP)**
Atmungstherapeutin
Thoraxklinik Universitätsklinikum Heidelberg
Heidelberg

Dr. med. Andrej Michalsen **(DGAI)**
Klinikum Konstanz
Klinik für Anästhesiologie, Intensivmedizin,
Notfallmedizin und Schmerztherapie
Konstanz

Prof. Dr. med. Onnen Mörer **(DGAI)**
Universitätsmedizin Göttingen
Klinik für Anästhesiologie
Georg-August-Universität
Göttingen

Prof. Dr. med. Winfried Randerath **(DGSM)**
Krankenhaus Bethanien gGmbH
Klinik für Pneumologie und Allergologie
Zentrum für Schlaf- und Beatmungsmedizin
Solingen

Prof. Dr. med. Hans-Joachim Kabitz **(DGP)**
Klinik für Pneumologie und Schlafmedizin
KSA Kantonsspital Aarau AG
Aarau

PD Dr. med. Thomas Köhnlein **(DGP)**
Pneumologisches Facharztzentrum Teuchern
und mitteldeutsche Fachklinik für
Schlafmedizin
Teuchern

PD Dr. Dr. med. Jens Spiesshöfer **(DGP)**
Klinik für Pneumologie und internistische
Intensivmedizin
Universitätsklinikum RWTH Aachen
Aachen

Dr. med. Sven Stieglitz **(DGP)**
Medizinische Klinik I – Pneumologie,
Allergologie, Schlaf- und Intensivmedizin
Cellitinnen Krankenhaus St. Petrus Wuppertal
Wuppertal

Prof. Dr. med. Jan H. Storre **(DGP)**
Praxis Pneumologie Solln
München

Prof. Dr. med. Franziska Christina Trudzinski
(DGP)
Abteilung für Pneumologie und
Beatmungsmedizin
Thoraxklinik Heidelberg gGmbH
Universitätsklinikum Heidelberg
Heidelberg

Dr. med. Bernd Schucher (**DIGAB**)
Zentrum für Pneumologie und Thoraxchirurgie
LungenClinic Grosshansdorf GmbH
Großhansdorf

PD Dr. med. Martin Winterholler (**DIGAB**)
Klinik für Neurologie Krankenhaus
Rummelsberg GmbH
Schwarzenbruck

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

Hans-Joachim Wöbbeking (**Bundesverband
Poliomyelitis e.V.**)
Bundesverband Poliomyelitis e.V.
Thermalbad Wiesenbad

PD Dr. med. Michael Westhoff (**DGP**)
Klinik für Pneumologie
Lungenklinik Hemer - Zentrum für Pneumologie
und Thoraxchirurgie
Hemer

Methodische Begleitung
Frauke Schwier (**AWMF**)
AWMF-Geschäftsstelle
Berlin

Prof. Dr. med. Wolfram Windisch (**DGP**)
Lungenklinik Köln-Merheim, Kliniken der Stadt
Köln gGmbH, Lehrstuhl für Pneumologie
Universität Witten/Herdecke
Köln

Dipl.-Biologin Simone Witzel (**AWMF**)
AWMF-Geschäftsstelle
Berlin

1.3. Beteiligung von Kostenträgern, medizinischem Dienst und Industrie

Die zunehmende Zahl außerklinisch beatmeter Patienten und die damit verbundenen Kosten für das Gesundheitssystem erfordern eine enge Kommunikation und Zusammenarbeit mit Vertretern der Kostenträger. Aus diesem Grund wurde auch eine Vertreterin des medizinischen Dienstes zu den Konsensuskonferenzen eingeladen mit rein beratender Funktion ohne Stimmrecht.

1.4. Anwenderzielgruppe

Die Leitlinie richtet sich an Ärzte aller Versorgungsbereiche, die Patienten mit chronisch hyperkanpischer respiratorischer Insuffizienz, Verdacht auf chronisch hyperkanpische respiratorische Insuffizienz sowie bereits bestehender nicht-invasiver Beatmung ambulant und/oder stationär behandeln. Hierzu gehören unter anderem Ärzte aus den Bereichen Innere Medizin und Pneumologie,

Schlafmedizin, Neurologie, Pädiatrie, Palliativmedizin, Intensivmedizin und Anästhesie. Sie richtet sich ebenfalls an Atmungstherapeuten und in den oben genannten Bereichen tätige Pflegekräfte. Die Leitlinie dient zudem der Information von Allgemeinmedizinern und weiteren Fachärzten, welche Patienten mit einer nicht-invasiven Beatmung betreuen. Die Leitlinie gilt für Patienten mit chronisch hyperkanpischer respiratorischer Insuffizienz unabhängig von Alter und Geschlecht, Schweregrad der Erkrankung oder Komorbidität. Sie gilt ferner für Menschen mit erhöhtem Risiko, an einer chronisch hyperkanpischen respiratorischen Insuffizienz zu erkranken. Sie soll entsprechend der Definition von Leitlinien zur Unterstützung der gemeinsamen Entscheidungsfindung von Arzt und Patient bei diagnostischen und therapeutischen Maßnahmen dienen. Sie entbindet Ärzte dabei nicht von ihrer Verpflichtung, individuell und unter Würdigung der Gesamtsituation des Patienten die adäquate Vorgehensweise zu prüfen.

1.5. Publikation

Eine Publikation der Leitlinie ist primär für das Jahr 2024 in der Zeitschrift "Pneumologie" vorgesehen. Die Leitlinie wird zusätzlich in das Leitlinienregister der AWMF aufgenommen (www.awmf.org). Die Leitlinie soll zudem in einer Kurzversion sowie als englischsprachige Version erscheinen.

1.5.1. Urheberrechte

Das Urheberrecht für die Leitlinien liegt ausschließlich bei der Autorengruppe der beteiligten Fachgesellschaften und Organisationen. Darin eingeschlossen ist das Recht der Änderung, Erweiterung oder Löschung von Inhalten. Die am Leitlinienprojekt beteiligten Fachgesellschaften/Organisationen haben eine schriftliche Vereinbarung zu den Verwertungsrechten der Leitlinieninhalte getroffen vertreten durch die federführende Fachgesellschaft DGP. Die Fachgesellschaften räumen der AWMF das Nutzungsrecht für die elektronische Publikation im Informationssystem "AWMF online" im World Wide Web (WWW) des Internets ein.

Die federführende Fachgesellschaft klärt dabei die Verwertungsrechte zur Weiterverwendung von Leitlinieninhalten durch Dritte frühzeitig für jedes Leitlinienvorhaben und dokumentiert dies schriftlich.

1.6. Gültigkeit der Leitlinie und Aktualisierungsverfahren

Diese Leitlinie hat eine Gültigkeit von drei Jahren, beginnend mit dem Datum der Veröffentlichung. Eine Überarbeitung und Aktualisierung dieser Leitlinie beginnt planmäßig 12 Monate vor Ablauf der Gültigkeit. Zusätzlich wird in Abhängigkeit von der zukünftigen Datenlage und der berufspolitischen Situation in Deutschland auch eine Teilaktualisierung oder Ergänzung vor Ablauf der Frist möglich sein.

Die verantwortliche Ansprechpartnerin für die Aktualisierung der Leitlinie ist Frau PD Dr. Sarah Stanzel. Anfragen zur Aktualisierung der Leitlinie werden über das Leitliniensekretariat der DGP koordiniert (leitlinien@pneumologie.de).

In der nächsten Aktualisierung wird der Anteil an evidenzbasierten Empfehlungen gemäß den dann geltenden Vorgaben der AWMF für S3 Leitlinien auf mindestens 50% erhöht werden. Hierzu wird im Vorfeld eine durch die federführende Fachgesellschaft beauftragtes Expertengremium die PICO Fragen auswählen und ggf. ergänzen, die einer systematischen Evidenzsynthese zugeführt werden.

Gültigkeit der Leitlinie:

Bis: 01.08.2027

2. Wissenschaftliche Grundlagen

S. Walterspacher, S. Stanzel

2.1. Die ventilatorische Insuffizienz

Das respiratorische System besteht aus zwei unabhängig voneinander limitierbaren Anteilen, dem gasaustauschenden System (Pulmo / Lunge) und dem ventilierenden System (Atemmuskulatur / Atempumpe) (Roussos and Macklem, 1982; H.-J. Kabitz et al., 2014). Bei einer pulmonalen Insuffizienz ist aufgrund der im Vergleich zum O₂ über 20-fach verbesserten Diffusionskapazität für CO₂ nur die O₂-Aufnahme, jedoch nicht die CO₂-Abgabe klinisch relevant gestört, während eine ventilatorische Insuffizienz (Atempumpinsuffizienz) eine Störung sowohl der O₂-Aufnahme als auch der CO₂-Abgabe nach sich zieht. Die pulmonale Insuffizienz kann mit Sauerstoff ausgeglichen werden; die ventilatorische Insuffizienz kann mit einer augmentierten Ventilation durch mechanische Beatmung behandelt werden (vgl. [Abbildung 2.1](#)).

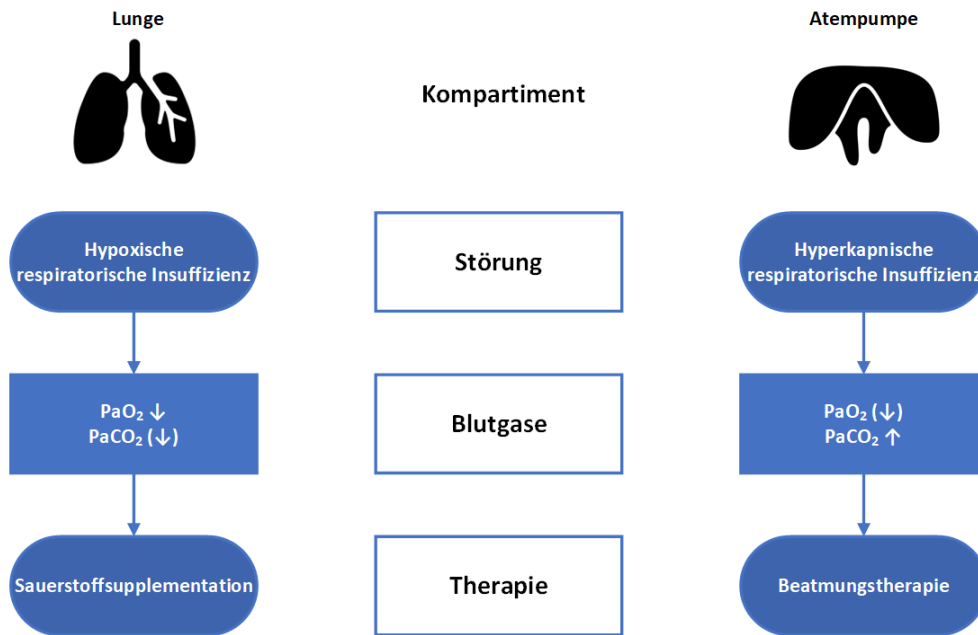


Abbildung 2.1: Das respiratorische System

Das ventilatorische System mit dem Endeffektororgan der Atemmuskulatur ist ein komplexer Verbund von neurologischen, muskulären und skelettalen Komponenten, welches auf verschiedensten Ebenen limitiert sein kann (vgl. [Abbildung 2.2](#) und [Appendix](#)) (Walterspacher and Kabitz, 2018).

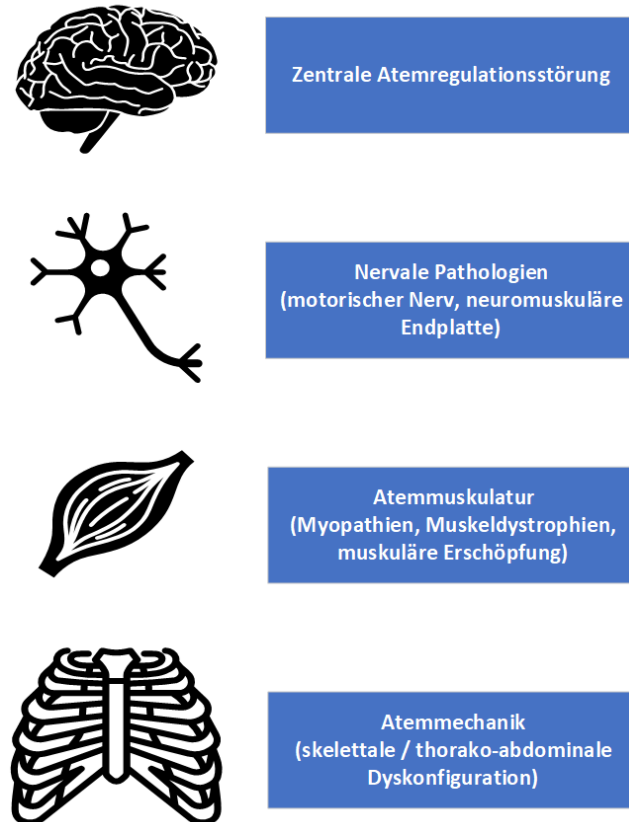


Abbildung 2.2 Ventilatorisches System

Pathophysiologisch kommt es meist abhängig von der Grunderkrankung zu einer erhöhten Last und/oder zu einer verminderten Kapazität der Atemmuskulatur, was in einer atemmuskulären Überbeanspruchung münden kann. Eine Hypoventilation manifestiert sich häufig zunächst unter Belastung und/oder während des Schlafes, initial insbesondere während des REM-Schlafes. Entsprechend der Komplexität der Atempumpe sind ihre potenziellen Störanfälligkeiten vielfältig, wobei die chronisch obstruktive Lungenerkrankung (COPD) sowie das Obesitas-Hypoventilations-Syndrom (OHS) neben den neuromuskulären Erkrankungen (NME), zentralen Atemregulationsstörungen und Thoraxdeformitäten (TRE) die Hauptursachen einer ventilatorischen Insuffizienz sind (Roussos, 1982; Lloyd-Owen et al., 2005a; H.-J. Kabitz et al., 2014).

Häufig ist die Ätiologie der ventilatorischen Insuffizienz multifaktoriell bedingt. Insbesondere bei der COPD sind unterschiedliche Mechanismen für die Erhöhung der atemmuskulären Last (Erhöhung der Atemwegswiderstände, intrinsic PEEP, Verkürzung der Inspirationszeit, Komorbiditäten wie z.B. Herzinsuffizienz, Anämie) sowie für die Reduzierung der atemmuskulären Kapazität (Überblähung, Störung der Atemmechanik, Myopathie, Komorbiditäten wie z.B. Herzinsuffizienz, Diabetes mellitus) beschrieben (Tobin et al., 2009; Windisch, 2013; H.-J. Kabitz et al., 2014).

Eine ventilatorische Insuffizienz kann akut auftreten und geht dann mit einer respiratorischen Azidose einher (Westhoff et al., 2023). Bei einer chronischen ventilatorischen Insuffizienz wird die respiratorische Azidose dagegen metabolisch durch Bikarbonatretention kompensiert. Nicht selten entwickelt sich aber auch eine akute respiratorische Verschlechterung auf dem Boden einer chronischen ventilatorischen Insuffizienz (akut auf chronisch). Blutgasanalytisch findet sich hierbei ein Mischbild mit hohem Bikarbonatwert und erniedrigtem pH (Kamel and Halperin, 2017).

2.2. Wie wird eine chronische hyperkapnische respiratorische Insuffizienz diagnostiziert?

Klinisch geben die Anamnese und Untersuchung des Patienten erste Hinweise auf das mögliche Vorliegen einer chronischen hyperkapnischen respiratorischen Insuffizienz (CHRI) (vgl. [Tabelle 2.1](#)). Allerdings sind die zugehörigen Symptome vielfältig und unspezifisch (Windisch et al., 2006a), zunächst stehen die Symptome der zugrundeliegenden Erkrankung im Vordergrund.

Verschlechterung der Begleitsymptome der Grunderkrankung (z.B. Dysphagie, Gewichtsabnahme, Dyspnoe, Abnahme der Belastbarkeit)
--

Schlafstörungen (nächtliches Erwachen mit Dyspnoe, nicht erholsamer Schlaf, Tagesmüdigkeit, Einschlafneigung, Alpträume)
--

Erythrozytose (Polyglobulie)
Zeichen der CO ₂ -assoziierten Vasodilatation (Gefäßerweiterung der Konjunktiven, Beinödeme, morgendliche Kopfschmerzen)
Zyanose
Tachypnoe
Tachykardie
Depression / Angst / Persönlichkeitsveränderungen / Konzentrationsstörungen

Tabelle 2.1: Anamnestische Angaben und klinische Beschwerden bei chronisch hyperkapnischer respiratorischer Insuffizienz

Goldstandard in der Diagnostik der CHRI ist jedoch die blutgasanalytische Bestimmung des arteriellen PCO₂. Wenn eine ausreichend gute Kreislaufperfusion vorliegt, ist die Bestimmung des PCO₂ auch kapillär aus dem hyperämisierten Ohrläppchen möglich (Zavorsky et al., 2007; Magnet et al., 2017). Eine CHRI macht sich als erstes im (REM-) Schlaf oder unter körperliche Anstrengung bemerkbar. Neben der Durchführung einer BGA besteht auch die Möglichkeit der kontinuierlichen transkutanen PCO₂-Registrierung (PtcCO₂), welches gerade im nächtlichen Monitoring entscheidende Vorteile besitzt (Storre et al., 2011a). Die PtcCO₂ erfasst dabei besser den kompletten zeitlichen Verlauf der Ventilation, wenn auch einzelne Messwerte zum Goldstandard der arteriellen BGA abweichen können (Randerath et al., 2010; Storre et al., 2011a; Huttmann et al., 2014a; Stieglitz et al., 2016).

Die Lungenfunktion – insbesondere die Reduktion der Vitalkapazität im Verlauf beziehungsweise bei posturaler Änderung, können ebenso Hinweise für eine ventilatorische Insuffizienz liefern und werden krankheitsspezifisch auch als Indikationskriterien z.B. bei NME und TRE eingesetzt (vgl. [Kapitel 6](#) und [Kapitel 9](#)). Apparativ werden bei der atemmuskulären Funktionsdiagnostik mittels Messung des Mundverschlussdrucks die maximale Atemmuskelstärke und der Verschlussdruck oder der nasale Sniff-Druck gemessen. Für Details sei auf die Empfehlungen der Deutschen Atemwegsliga verwiesen (H.-J. Kabitz et al., 2014).

2.3. Maschinelle Beatmung

Eine CHRI kann abgesehen von der Therapie der Grunderkrankung nur mit augmentierter Ventilation mittels künstlicher Beatmung behandelt werden. Eine akute ventilatorische Insuffizienz erfordert die zügige Beatmung in der Regel unter intensivmedizinischen Bedingungen (Westhoff et al., 2023). Patienten mit einer CHRI können elektiv auf eine außerklinische Maskenbeatmung eingestellt werden, die sie meist intermittierend durchführen, wobei in der Regel eine nächtliche Beatmung im Wechsel mit Spontanatmung am Tag besteht (NAMDRG, 1999; Sangeeta Mehta and Hill, 2001; Simonds, 2003;

Janssens et al., 2008). Als Beatmungszugang werden in der Regel Nasenmasken, Nasen-Mund-Masken, Vollgesichtsmasken oder Mundstücke eingesetzt (Schönhofer and Sortor-Leger, 2002a; Schönhofer, 2010).

2.4. Welche Effekte hat eine maschinelle Beatmung?

Das Therapieziel einer maschinellen Beatmung ist die Normokapnie unter Berücksichtigung von Nebenwirkungen und Akzeptanz der Beatmung, welche dann in einem verbesserten Überleben und Lebensqualität resultiert (Stephen C. Bourke et al., 2006; Köhnlein et al., 2014a). Die intermittierende Beatmung stellt aber nicht nur eine supportive Behandlungsform während ihrer Anwendung dar, sondern beeinflusst als therapeutische Maßnahme auch das nachgeschaltete Spontanatmungsintervall günstig mit Linderung der unter [Tabelle 2.1](#) genannten Symptome (Windisch et al., 2006a).

2.5. Welche Nebenwirkungen treten durch maschinelle Beatmung auf?

Den positiven physiologischen und klinischen Effekten der Langzeitbeatmung stehen die Nebenwirkungen bedingt durch den Beatmungszugang oder durch die Beatmung selbst gegenüber (vgl. [Tabelle 2.2](#)).

Nebenwirkung	Nach 1 Monat [%]	Nach 12 Monaten [%]
Trockener Rachen	37	26
Gesichtsschmerzen	33	25
Fraktionierter Schlaf	27	20
Behinderte Nasenatmung	22	24
Gebälhtes Abdomen	22	13
Blähungen	19	17
Einschlafstörung	13	16
Augenirritation	12	11
Nasenbluten	7	2
Übelkeit	1	2
Gesichtsdekubitus	1	0
Erbrechen	0	0

Tabelle 2.2: Nebenwirkungen einer nichtinvasiven Langzeitbeatmung

3. Methodik

T. Mathes, S. Walterspacher, S. Stanzel

Die vorliegende umfassende Revision der im Jahr 2017 publizierten S2k-Leitlinie „Nichtinvasive und invasive Beatmung als Therapie der chronischen respiratorischen Insuffizienz“ (Wolfram Windisch et al., 2017) umfasst folgende Merkmale:

- Aufteilung der Leitlinie in zwei getrennte Leitlinien. Es handelt sich bei der vorliegenden Leitlinie um die Leitlinie zur nicht-invasiven Beatmung als Therapie der CHRI. Da die Teile der vorherigen Leitlinienversion, welche die invasive Beatmung betrafen, einen Schwerpunkt im versorgungswissenschaftlichen Bereich mit nur wenig wissenschaftlicher Evidenz hat und sich im Gegensatz hierzu die NIV durch eine verbesserte wissenschaftliche Datenlage kennzeichnet, wurde ein der federführenden Fachgesellschaft DGP eine Trennung der Leitlinien mit unterschiedlicher Stufenklassifikation des AWMF Regelwerkes durchgeführt.
- Änderung der Entwicklungsstufe in S3 nach dem AWMF Regelwerk (AWMF, n.d.)
- Neugestaltung der Kapitel: Durch die Trennung der Leitlinie wurde auch die Kapitelstruktur revidiert, sodass insbesondere Kapitel, welche nur die invasive Beatmung oder rein versorgungswissenschaftliche Schwerpunkte hatten, ausgegliedert wurden und im weiteren Verlauf in der Leitlinie zur invasiven Beatmung zu finden sein werden.
- Integration der aktuellen Literatur
- Beteiligung zum Teil anderer Fachgesellschaften: Bezugnehmend auf die Neuausrichtung der Leitlinie und Trennung in einen Teil zur NIV und eine Leitlinie zur invasiven Beatmung wurden ebenfalls die beteiligten Fachgesellschaften in Abstimmung mit der deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin ja nach Schwerpunkt aufgeteilt (siehe auch [Kapitel 2.1](#)).

3.1. Entwicklungsstufe

Die Leitlinie wird nach der Stufenklassifikation des AWMF-Regelwerkes entwickelt. Diese klassifiziert vier Entwicklungsstufen (S1, S2e, S2k, S3). Die in der vorliegenden Leitlinie angewendete Entwicklungsstufe entspricht der S3 Stufe des AWMF Regelwerkes (AWMF, n.d.). Dies stellt die höchste Entwicklungsstufe dar und basiert unter anderem auf einer systematischen Literatursuche und Literaturbewertung.

3.2. Literaturrecherche

Im Rahmen der Leitlinienentwicklung wurden insgesamt Recherchen für acht PICO Fragestellungen entwickelt und in der Datenbank PubMed durchgeführt. PICO ist ein Akronym für strukturierte medizinische Fragestellungen und deren Analyse anhand von **P**atient, **I**ntervention, **C**ontrol, **O**utcome und Studientyp (nach (Richardson et al., 1995)) und wurden mit der Unterstützung des Instituts für Medizinische Statistik der Universitätsmedizin Göttingen bearbeitet.

Die Rechercheaufträge zu den PICO Fragen 1, 2 und 3 bauen auf den Ergebnissen der 2019 veröffentlichten „European Respiratory Society guidelines on long-term home non-invasive ventilation for management of COPD“ auf (Ergan et al., 2019a). Die PICO-Kriterien für die einzelnen Fragestellungen sind den Tabellen des Leitlinienreports zu entnehmen. Die Suche für die PICO 1, 2, 3 und 4 wurde zusätzlich auf den Zeitraum 2018 bis heute begrenzt. Für jede Fragestellung wurde eine systematische Datenbankrecherche in PubMed durchgeführt. Die angewandten Suchstrategien und Selektionskriterien für die jeweiligen Fragestellungen sind dem Leitlinienreport zur Methodik zu entnehmen. Zur Identifikation weiterer relevanter Studien wurden die Referenzen der identifizierten Reviews zu verwandten Fragestellungen auf potenzielle Relevanz überprüft.

Zusätzlich zu dieser systematischen Literaturrecherche bezogen auf die Rechercheaufträge zu den PICO wurden von den verantwortlichen Autoren der einzelnen Kapitel zusätzliche Literaturrecherchen durchgeführt mit unbeschränktem Publikationszeitraum in englischer und deutscher Sprache. Diese Suche wurde anhand von Suchwortlisten in den Datenbanken Cochrane und PubMed/Medline vorgenommen.

3.3. Manuskripterstellung und Leitlinienprozess

Jeder Themenschwerpunkt wurde von mindestens einem federführenden Autor ausgearbeitet und von mindestens einem weiteren Delegierten (Ko-Autor) kritisch gegengelesen, bis Konsens innerhalb der Arbeitsgruppe bestand. Zudem wurden zwei den Arbeitsgruppen übergeordnete Autoren benannt, welche nach Fertigstellung des Manuskriptes das Gesamtmanuskript kritisch bewerteten. Die Abstimmung innerhalb der Redaktionsgruppe zur Aufteilung der Themen und Manuskriptgestaltung erfolgte vom 27.07.2022 bis 30.07.2022 in Mannheim. Im Anschluss wurden alle Teilkapitel zur kritischen Durchsicht mit anschließender Korrektur allen Autoren zur Verfügung gestellt. Aus 13 Einzelmanuskripten wurde durch die Delegierten der Redaktionsgruppe im Delphi Verfahren ein Gesamtmanuskript kreiert, welches als Diskussionsgrundlage für die Konsensus-Konferenz diente.

Die Konsensus-Konferenz mit den Abstimmungen zu den jeweiligen Einzelthemen, Thesen und Empfehlungen fanden unter der Moderation der AWMF (Dipl.-Biol. Simone Witzel und Frauke Schwier) als online Konferenz am 24.01.2024 und 07.02.2024 statt. Vor der Konsensus-Konferenz wurde der

jeweils aktuelle Entwicklungsstand allen Konferenz-Teilnehmern bekannt gemacht. Zu diesem Zweck erhielt jeder Konferenz-Teilnehmer per E-Mail das Gesamtmanuskript. Die strukturierte Konsensfindung der Empfehlungen und Statements erfolgte im Rahmen von zwei Konsensuskonferenzen im NIH-Typ, welche online durchgeführt wurden, und mit Hilfe des Delphi-Verfahrens. Die Konsensuskonferenzen im NIH-Typ unter neutraler Moderation erfolgten durch Präsentation der abzustimmenden Empfehlungen im Plenum durch die Arbeitsgruppe. Nachfolgend erhielten alle Teilnehmer die Möglichkeit Rückfragen zu stellen und Gelegenheit begründete Änderungsanträge, Abstimmung der Empfehlungen und Änderungsanträge einzubringen. Bei Bedarf erfolgte eine ausführliche Diskussion der Anträge, es wurden Alternativvorschläge erarbeitet und es erfolgte die endgültige Abstimmung. Es konnte pro Empfehlung mit „Ja“ für Zustimmung, „Nein“ für Widerspruch, sowie „Enthaltung“, beziehungsweise Abstimmung mit Angabe eines Interessenskonfliktes abgestimmt werden.

Die verbleibenden Ergebnisse wurden in insgesamt drei DELPHI-Verfahren online konsentiert. Es konnte hierbei ebenfalls in Analogie zu den Konsensuskonferenzen mit Es konnte pro Empfehlung mit „Ja“ für Zustimmung, „Nein“ für Widerspruch, sowie „Enthaltung“, beziehungsweise Abstimmung mit Angabe eines Interessenskonfliktes abgestimmt werden und zusätzlich bei fehlender Zustimmung konkrete Änderungsvorschläge eingebracht werden.

Die finalen Abstimmungsergebnisse für die Empfehlungen werden in dem Manuskript mit den Angaben Ja“ für Zustimmung, „Nein“ für Widerspruch, sowie „Enthaltung“, beziehungsweise Abstimmung mit Angabe eines Interessenskonfliktes, wiedergegeben. Dissens wurde im Rahmen der Konsensuskonferenzen ausführlich diskutiert. Ein negatives Abstimmungsergebnis hat zum Verwerfen des entsprechenden Beitrags bzw. der Überarbeitung geführt, bis ausreichender Konsens erzielt werden konnte. Somit wurden nur positive Abstimmungsergebnisse in die Revision der Leitlinie aufgenommen. Empfehlungen und Statements, die in den Konsensuskonferenzen nicht konsentiert werden konnten, wurden in drei Delphi Verfahren online konsentiert. Die Konsensus Konferenzen wurde vollständig protokolliert. Die entsprechend ausgearbeitete Leitlinie wurde den teilnehmenden medizinischen Fachgesellschaften und den Berufsverbänden, nicht jedoch dem medizinischen Dienst (MD), zur definitiven Beurteilung zugesandt. Danach wurde das Manuskript anhand der Rückmeldungen durch die Redaktionsgruppe endgültig überarbeitet und der AWMF zur formalen Prüfung und Publikation eingereicht.

3.3.1. Festlegung der Konsensusstärke

Die Festlegung der Konsensusstärke erfolgte anhand der Abstimmungsergebnisse der Konsensuskonferenzen bzw. des DELPHI Verfahrens. Die Graduierung der Konsensusstärke erfolgte anhand des AWMF-Regelwerks in folgenden Stufen:

- > 95% starker Konsens
- >75% Konsens, > 95% starker Konsens
- > 50% mehrheitliche Zustimmung
- <50% keine mehrheitliche Zustimmung

3.3.2. Graduierung von Empfehlungen

Die Vergabe von Empfehlungsgraden dient der Darlegung der Einschätzung der Leitliniengruppe und basiert auf einer Nutzen-Schaden Abwägung, dem Vertrauen in die identifizierte Evidenz- insbesondere in die Effektstärken-, den Ansichten und Präferenzen der Patienten sowie der klinischen Expertise der Leitliniengruppe. Im Rahmen der formalen Konsensfindung zur Verabschiedung der Empfehlungen wurde Evidenz unter klinischen Gesichtspunkten durch die Leitliniengruppe gewertet und die Empfehlungen auf dieser Grundlage diskutiert.

Abschließend wurde die Stärke der Empfehlungen festgestellt und ein Empfehlungsgrad in Analogie zu dem in Tabelle 3 angegebenen Schema abgegeben.

Tabelle 3 Dreistufiges Schema zur Graduierung von Empfehlungen

Empfehlungsgrad	Beschreibung	Ausdrucksweise	Symbol
A	Starke Empfehlung	Soll /Soll nicht	↑↑ / ↓↓
B	Schwache Empfehlung	Sollte /sollte nicht	↑ / ↓
O	Empfehlung offen	Kann erwogen/verzichtet werden	↔

3.4. Einbindung bestehender Leitlinien

Die vorliegende Leitlinie ist eingebettet in den Kontext anderer Leitlinien zur Beatmungstherapie unter der Federführung der DGP. Hier seien insbesondere auf die S2k- Leitlinie "Nichtinvasive Beatmung als Therapie der akuten respiratorischen Insuffizienz" (Westhoff M, Neumann P, Geiseler J, Bickenbach J, Arzt M, Bachmann M, Braune S, Delis S, Dellweg D, et al., 2023), die S3-Leitlinie „Nicht erholsamer Schlaf/Schlafstörungen - Schlafbezogene Atmungsstörungen“ (Riemann et al., 2017), S2k-Leitlinie „Langzeit-Sauerstofftherapie“ (Haidl et al., 2020), die S2k-Leitlinie „Atmung, Atemunterstützung und Beatmung bei akuter und chronischer Querschnittlähmung“ (Michel et al., 2024) sowie auf die S2k-Leitlinie „Prolongiertes Weaning“ (Schönhofer et al., 2019) verwiesen.

4. Kontrolluntersuchungen

C. Cornelissen, S. Stanzel

Sollte die Initiierung und/oder Kontrolle einer Langzeit-NIV Therapie unter stationären oder ambulanten Bedingungen durchgeführt werden?

Empfehlung	Es besteht keine klare Evidenz für die Präferenz von stationären oder ambulanten Kontrollen in deutschen Strukturen; ambulante Kontrollen können, wenn medizinisch vertretbar, durchgeführt werden. Weitere Daten zur ambulanten Kontrolle sind ausstehend und werden in naher Zukunft in einer separaten Empfehlung formuliert werden.	Neu
Empfehlungsgrad	0 ↔	
Qualität der Evidenz	Lebensqualität / SF-36 (n = 2) ⊕■■■ Lebensqualität / SRI (n = 2) ⊕■■■	
Konsensstärke	96 % starker Konsens Ja: 22/25; Nein: 1/25; Enthaltung: 2/25	

4.1. Einleitung

Ziel der Beatmung ist grundsätzlich die Verbesserung der Symptome und damit der Lebensqualität. Aus diesem Grund sollte zu Beginn einer Kontrolluntersuchung bei bestehender NIV Therapie eine fokussierte symptomorientierte Anamnese erhoben werden. Diese bezieht sich insbesondere auf den erlebten Therapiebenefit, Evaluation der ggf. verbleibenden Symptomlast, der Komfort und die Handhabung der Beatmungstherapie und mögliche Nebenwirkungen der Beatmung (z.B. Mundtrockenheit, Aerophagie, Ulcerationen der Maskenkontaktstellen). Bei Handhabungsproblemen sollte in der Folge eine erneute Einweisung des Patienten und ggf. der Angehörigen erfolgen, sowie ein Maskenwechsel bei Ulcerationen erwogen werden. Bei einem Wechsel der Maske kann ein Wechsel des Maskentypes überdacht werden z.B. von einer Nasenmaske auf eine oronasal Maske und umgekehrt, da eine vergleichbare Effektivität besteht und somit die Kontaktstellen optimal entlastet werden können (Marius Lebret et al., 2021).

Eine Verlängerung der Lebenserwartung wird über die NIV Therapie erreicht, wenn diese die alveolären Hypoventilation (Atempumpinsuffizienz) adäquat augmentiert und damit eine Reduktion des konsekutiv erhöhten PaCO₂ nach sich zieht (Ergan et al., 2019a; Köhnlein et al., 2014a; Raveling et al., 2021). Somit richten sich die diagnostisch notwendigen Untersuchungen bei einer Kontrolle einer

NIV Therapie nach diesem Therapieziel. Diagnostisch stehen unterschiedliche Möglichkeiten zur Verfügung. Eine normale Sauerstoffsättigung unter Raumluftbedingungen schließt eine Hypoventilation nicht aus. Der Parameter, der die Qualität der Ventilation am besten abbildet, ist der PCO_2 (Barreiro and Gemmel, 2007; S. Mehta and Hill, 2001; Schönhofer and Sortor-Leger, 2002b). Der Goldstandard zur Messung des PCO_2 ist die BGA und somit der $PaCO_2$. Eine venöse Blutgasanalyse zur Bestimmung des PCO_2 kann den $PaCO_2$ überschätzen und wird nicht als Parameter zur Indikationsstellung oder Verlaufskontrolle empfohlen (Huttmann et al., 2014a). Die Entnahme der Blutgasanalyse kann jedoch den Schlaf des Patienten stören und hierdurch möglicherweise den CO_2 -Wert absenken. Die $PtcCO_2$ -Messung bietet den Vorteil der nichtinvasiven kontinuierlichen CO_2 -Bestimmung, mit klinisch akzeptablen Übereinstimmungswerten mit der kapillären und arteriellen PCO_2 Messung (Huttmann et al., 2014b; Storre et al., 2011b, 2007). Zur Verifizierung der Werte kann eine zusätzliche Blutgasanalyse während des Messzeitraumes sinnvoll sein. Die end-tidale CO_2 -Messung ist problematisch, da sie bei Leckagen (v.a. unter NIV) und bei Ventilations-Perfusions-Störungen den tatsächlichen $PaCO_2$ unterschätzen kann (Huttmann et al., 2014b; S. Mehta and Hill, 2001; Sanders et al., 1994; Sarah B. Schwarz et al., 2017; Wiedemann and McCarthy, 1989). Für spezielle Fragestellungen, die sich insbesondere auf ein mögliches komorbides obstruktives Schlafapnoesyndrom (OSAS) oder Asynchronien unter der Beatmung beziehen, kann ebenfalls eine Poly(-somno)graphische Überprüfung der Beatmungseffektivität sinnvoll sein. Die erweiterte Diagnostik mittels Polysomnographie scheint hierbei aber keinen Einfluss auf die Hyperkapnie am Tage nach 3 Monaten, die Lebensqualität oder die Schlafqualität zu haben (Patout et al., 2019).

Zusätzlich sollte bei einer Kontrolle einer nicht-invasiven Beatmung stets auch das Beatmungsgerät ausgelesen werden, um weiterführende Informationen bezüglich der Nutzungszeit und der Beatmungsparameter zu erhalten. Zusätzlich besteht die Möglichkeit bei vielen Geräten eine Auswertung über das Leckagevolumen und ggf. vorhandene Apneophasen im Sinne eines Apnoe-Hypopnoe-Index (AHI) zu erhalten. Eine Studie bei Patienten mit OHS konnte zeigen, dass bei stabilen Patienten eine klinisch ausreichende Korrelation der Gerätedaten mit dem polysomnographisch gemessenen AHI besteht (Georges et al., 2015). Somit kann der interne Gerätespeicher als Screening für eine möglicherweise indizierte erweiterte poly(-somno)graphische Diagnostik dienlich sein. Es konnte gezeigt werden, dass durch die zusätzliche Auswertung des internen Gerätespeichers eine verbleibende nächtliche Hypoventilation bei einer Kontrolle der NIV Therapie mit höherer Sicherheit erkannt werden konnte (Georges et al., 2020).

4.2. Datenlage

Bezüglich der wissenschaftlichen Datenlage, welche Untersuchungen bei einer Kontrolle einer Langzeit-NIV essenziell sind, besteht nur unzureichende Evidenz. Es empfiehlt sich hier, wie im Einführungsteil erläutert, eine Orientierung anhand der Therapieziele. Somit ist bei jeder Beatmungskontrolle eine Überprüfung der Beatmungseffektivität anhand des pH und des PCO_2 , eine Erfassung des Patientenkomforts und der Symptomschwere, eine Evaluation der Nutzungszeit und die Gerätehandhabung sinnvoll. Bezüglich des adäquaten Settings einer Einleitung aber auch Kontrolle einer Langzeit-NIV besteht zunehmende Evidenz, dass auch die ambulante Betreuung der Patienten mit Langzeit-NIV möglich scheint und mit einer deutlichen Kostenreduktion einhergeht, siehe [Tabelle 4.1](#) (Bertella et al., 2017; Marieke L Duiverman et al., 2020; Hazenberg et al., 2014a; Schwarz et al., 2018; Sheers et al., 2014; van den Biggelaar et al., 2020a). Hierbei ist es sinnvoll die Entscheidung wann ein Patient in einer ambulanten Versorgungsstruktur verbleiben kann und wann eine stationäre Aufnahme erfolgen sollte anhand definierter Behandlungsalgorithmen vorzunehmen (Schwarz et al., 2018).

Studie	Fallzahl [n]/ Studiendesign	Erkrankungsbild	Kontrolle- Intervention	Outcome
(Bertella et al., 2017)	55 RCT	ALS	Einleitung Ambulant (Intervention) vs. Stationär (Kontrolle)	Keine Unterlegenheit bei der PCO ₂ Reduktion, Therapieadhärenz und der Lungenfunktion
(Marieke L Duiverman et al., 2020)	67 RCT	COPD	Einleitung Ambulant (Intervention) vs. Stationär (Kontrolle)	Keine Unterlegenheit bei der PCO ₂ Reduktion, Lebensqualität und der Lungenfunktion Signifikante Kostenreduktion (ambulant: Median €3.768 vs. stationär: Median €8.537)
(Hazenberg et al., 2014a)	77 RCT	Neuromuskuläre und Thorakal restriktive Erkrankungen	Einleitung Ambulant (Intervention) vs. Stationär (Kontrolle)	Frühere Einleitung in der Interventionsgruppe, keine Unterlegenheit bezüglich der Beatmungseffektivität, höhere Kosteneffektivität in der Interventionsgruppe
(Patrick Brian Murphy et al., 2023)	82 RCT	OHS	Einleitung Ambulant (Intervention) vs. Stationär (Kontrolle)	Kein Unterschied in der Kosteneffektivität, Beatmungseffektivität und Lebensqualität.
(Pallero et al., 2014)	53 RCT	Neuromuskuläre und Thorakal restriktive Erkrankungen OHS	Einleitung Ambulant (Intervention) vs. Stationär (Kontrolle) Follow up in beiden Armen durch ambulante Kontrollen	Keine Unterlegenheit bei der PCO ₂ Reduktion, Lungenfunktion, Compliance oder Lebensqualität Signifikante Kostenreduktion (€1.190)
(van den Biggelaar et al., 2020a)	96 RCT	Neuromuskuläre und Thorakal restriktive Erkrankungen	Einleitung Ambulant (Intervention) vs. Stationär (Kontrolle)	Keine Unterlegenheit bei der PCO ₂ Reduktion, Lebensqualität und der Lungenfunktion Signifikante Kostenreduktion (€3.200)
(Doménech-Clar et al., 2008)	42 2-armig prospektiv	Neuromuskuläre und Thorakal restriktive Erkrankungen OHS Zwerchfellparese	Einleitung und Kontrolle Stationär (Arm-1) vs. Ambulant (Arm-2)	Keine Unterlegenheit bei der PCO ₂ Reduktion und Lebensqualität

Tabelle 4.1: Studienlage zu den Unterschieden des Outcomes in Abhängigkeit vom Versorgungssektor

4.3. Behandlungsalgorithmus

Eine bereits eingeleitete NIV Therapie muss in regelmäßigen Abständen auf ihre Effektivität bezüglich des angestrebten Therapieziels kontrolliert werden. Über die zeitlichen Abstände der Kontrollen nach bereits erfolgter Einleitung besteht nur unzureichende wissenschaftliche Evidenz. Aufgrund der initial häufig noch stattfindenden Adaptation empfiehlt sich eine erstmalige Kontrolle nach Einleitung der NIV Therapie nach 4-8 Wochen (NAMDRG, 1999; Fiorenza et al., 2003). Die weiteren Kontrollintervalle richten sich im Folgenden nach der klinischen Stabilität und dem Grad der Gewöhnung des Patienten. So kann bei stabilen Patienten das Kontrollintervall im weiteren Verlauf der Therapie auf 6-12 Monate ausgeweitet werden (vgl. [Abbildung 4.1](#)). Bisher wurden die Kontrollen einer NIV ausschließlich stationär empfohlen, aufgrund der vermuteten notwendigen nächtlichen Diagnostik. Wissenschaftliche Daten bezüglich der notwendigen diagnostischen Maßnahmen, insbesondere zur Kontrolle der NIV, bestehen dabei nicht. Es existieren allerdings zunehmende wissenschaftliche Daten, dass die Einleitung als auch Kontrolle einer NIV bei unterschiedlichen Grunderkrankungen auch in einem ambulanten Setting möglich ist (Bertella et al., 2017; Marieke L Duiverman et al., 2020; Hazenberg et al., 2014b; Patrick Brian Murphy et al., 2023; Schwarz et al., 2018; Sheers et al., 2014; van den Biggelaar et al., 2020b). Hierbei sollte bedacht werden, dass bei klinischer Instabilität, nicht erreichten Therapiezielen oder nicht ambulant lösbaren Handhabungsproblemen eine stationäre Aufnahme zur erweiterten Diagnostik erfolgen soll. Aus diesem Grund sollte auch eine ambulante Therapie an ein spezialisiertes Beatmungszentrum angegliedert sein, um eine zeitnahe stationäre Versorgung in einem spezialisierten Zentrum zu ermöglichen. Dies entspricht auch dem in den vorgestellten Studien verwendeten Setting in denen die ambulanten Einleitungen und Kontrollen in einem Beatmungszentrum oder durch Personal des Beatmungszentrum durchgeführt wurde und somit eine hohe Expertise und die Möglichkeit einer zeitnahen stationären Aufnahme gegeben war. Somit konnte ein der stationären Behandlung ähnlichen Konzept ambulant durchgeführt werden.

Die Ziele der Kontrolle der NIV Therapie sind hierbei:

- Bewertung der Wirksamkeit und des Komforts der NIV Therapie
- Beurteilung der Therapietreue
- Beurteilung des allgemeinen Gesundheits- und Ernährungszustands
- Beurteilung des Krankheitsverlaufs
- Überprüfung des Zustands von Material und Ausrüstung

Der diagnostische Algorithmus bezüglich der Kontrolluntersuchungen ist in [Abbildung 4.1](#) dargestellt. Die wissenschaftlichen Grundlagen zu dem Behandlungsalgorithmus in Abhängigkeit von der Grunderkrankung sind dem jeweiligen Kapitel der Erkrankung zu entnehmen.

Insbesondere für Patienten mit COPD ist eine Reduktion des $\text{PCO}_2 < 48 \text{ mmHg}$ oder zumindest eine Reduktion um 20% gegenüber des Ausgangs- PCO_2 vor Einleitung NIV als Stabilitätskriterium in Anlehnung an die Studie von Köhnlein et al. anzunehmen und wird ebenso für TRE und OHS vorgeschlagen (Köhnlein et al., 2014b). Wenn Patienten trotz geringer Nutzungszeit ein PCO_2 unterhalb des jeweiligen Indikationskriteriums entsprechend der Grunderkrankung aufweisen, sollte ein Auslassversuch erwogen werden (Oscroft et al., 2010). Näherungsweise wird entsprechend der Studie von Köhnlein et al für COPD, TRE und OHS ein Grenzwert von 48 mmHg Tages- PCO_2 angenommen; für Patienten mit Querschnittlähmung und NME können diesbezüglich keine Empfehlungen gegeben werden und ein Auslassversuch sollte nur als Individualentscheidung erfolgen (Köhnlein et al., 2014b).

Die Kontrolle von nächtlichen Atemwegsobstruktionen sollte in Anlehnung an die S3 Leitlinie „Nicht erholsamer Schlaf“ unter positiv airway pressure (PAP) Therapie mit einem Therapieziel des $\text{AHI} < 15/\text{h}$ angestrebt werden, sofern keine weiteren Symptome wie Tagesmüdigkeit persistieren; bei Persistenz von klinischen Symptomen sollte eine weitere Optimierung des AHI angestrebt werden (DGSM, 2017).

Bezüglich der Beendigung einer NIV Therapie gibt es keine klare Datenlage und nur wenige Studien bezüglich klarer Auslasskriterien. Es werden zur Beurteilung der klinischen Stabilität für einen Auslassversuch die sichere Unterschreitung der Eingangskriterien für die Etablierung einer NIV-Therapie vorgeschlagen bei reduzierter Nutzungszeit und Intensität der NIV-Therapie. Für COPD Patienten konnte in einer Metaanalyse gezeigt werden, dass bei einer Nutzungszeit von mehr als 5 Stunden eine stärkere CO_2 Reduktion und verbesserte Mortalität erzielt werden kann; jedoch können bereits bei geringerer Nutzung positive Effekte auf die Lebensqualität erreicht werden, so dass die individuellen Therapieeffekte der Patienten zu berücksichtigen sind (Raveling et al., 2024).

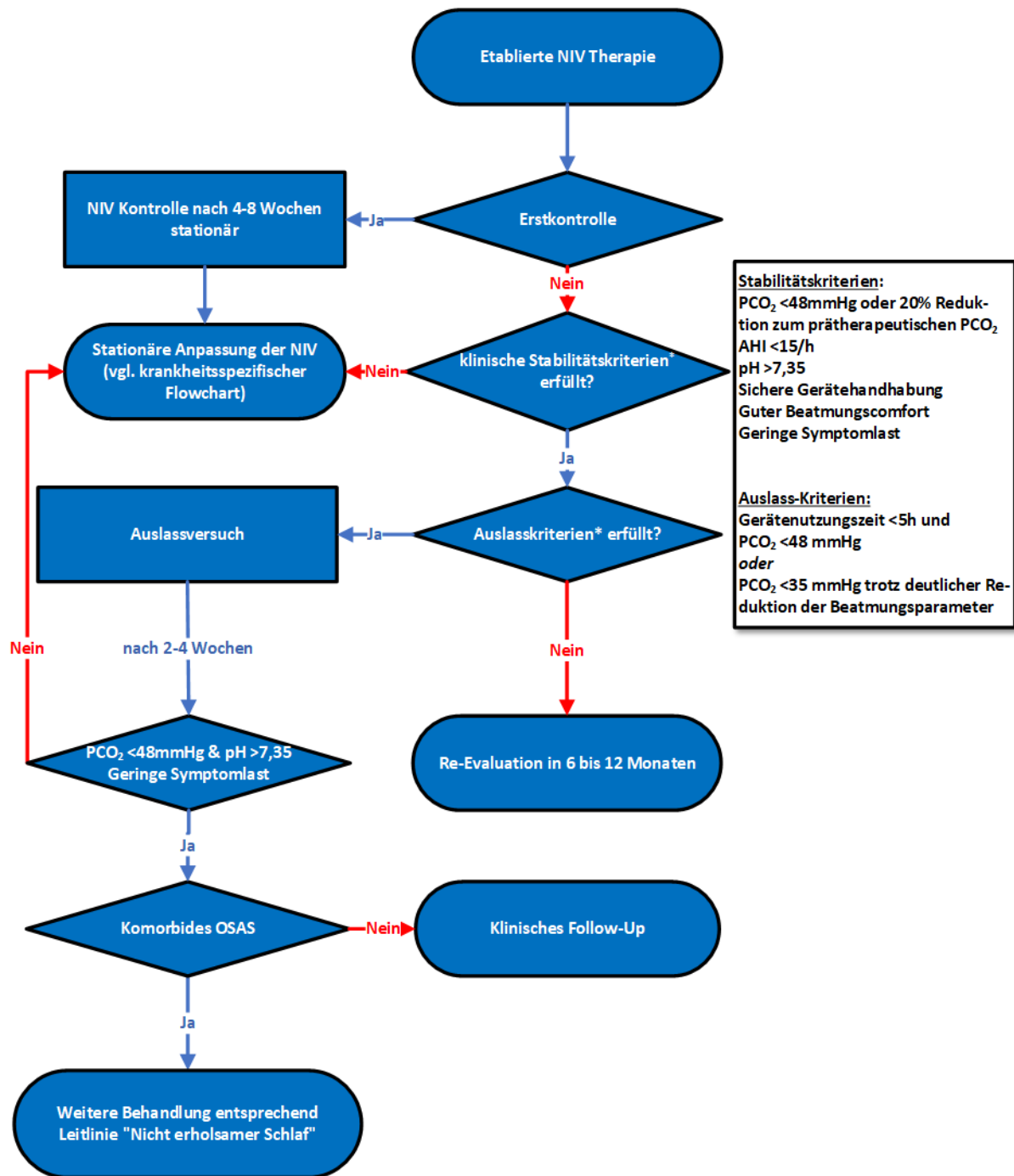


Abbildung 4.1: Algorithmus zur NIV-Kontrolle

5. COPD

S. Stanzel, C. Cornelissen

5.1. PICO Fragen

Sollte bei stabilen Patienten mit COPD und chronisch hyperkapnischer respiratorischer Insuffizienz einer Langzeit-NIV-Therapie der Vorzug vor einer Nicht-Anwendung der NIV-Therapie gegeben werden?

Empfehlung	Langzeit-NIV sollte Patienten mit COPD und stabiler chronischer hyperkapnischer Insuffizienz angeboten werden.	Neu
Empfehlungsgrad	B ↑	
Qualität der Evidenz	Mortalität (n = 13) ⊕⊕■ Hospitalisierung (n = 3) ⊕⊕■ Lebensqualität (n = 7) ⊕■■■ Luftnotempfinden (n = 5) ⊕⊕⊕■	
Konsensusstärke	100 % starker Konsens Ja: 23/25 / Nein: 0/25 / Enthaltung: 1/25 / Ja mit Interessenskonflikt: 1/25	

Sollte die Langzeit-NIV nach einem akuten hyperkapnischen Atemversagen bei Patienten mit COPD im Vergleich zur Nichtanwendung von NIV eingesetzt werden?

Empfehlung	Eine Langzeit-NIV bei Patienten nach einem akuten hyperkapnischen Atemversagen aufgrund einer COPD mit verbleibender hyperkapnischer Insuffizienz ($PCO_2 > 53 \text{ mmHg}$) ≥ 14 Tage nach Beendigung der Akutbeatmung sollte angewendet werden.	Neu
Empfehlungsgrad	B ↑	
Qualität der Evidenz	Mortalität (n = 4) ⊕⊕■ Exazerbationen (n = 3) ⊕⊕■ Hospitalisierung (n = 3) ⊕■■■ Luftnotempfinden (n = 2) ⊕⊕■ Lebensqualität (n = 2) ⊕⊕■	
Konsensusstärke	Delphi-Abstimmung: 100% starker Konsens	

Sollten bei der Verwendung von Langzeit-NIV bei COPD-Patienten die NIV-Einstellungen titriert werden, um den PaCO₂-Wert zu normalisieren oder zumindest deutlich zu senken im Vergleich zu einer Titration, die sich nicht nach den PaCO₂-Werten richtet?

Empfehlung	Bei einer Langzeit-NIV Therapie bei COPD-Patienten sollte die NIV-Einstellung so titriert werden, dass der PaCO ₂ -Wert <48 mmHg oder 20% im Vergleich zum Ausgangswert vor Therapieeinleitung gesenkt wird.	Neu
Empfehlungsgrad	B ↑	
Qualität der Evidenz	Lebensqualität (n = 3) ⊕⊕■ Luftnotempfinden (n = 1) ⊕⊕■	
Konsensusstärke	Delphi-Abstimmung: 100% starker Konsens	

In welchen zeitlichen Abständen soll eine Kontrolle der Einstellungen des Beatmungsgerätes erfolgen?

Empfehlung	Bei einer Langzeit-NIV Therapie bei COPD-Patienten sollte die Erstkontrolle nach Einleitung der Therapie in einem Zeitraum von 4-8 Wochen erfolgen. Weitere Kontrollen sollten bei klinischer Instabilität und Notwendigkeit einer Adaptation der Langzeit-NIV nach 3 Monaten erfolgen. Bei klinischer Stabilität und ohne Notwendigkeit der Anpassung der Langzeit-NIV sollte die Therapie alle 6-12 Monate kontrolliert werden.	Neu
EK		
Konsensusstärke	Delphi-Abstimmung: 100% starker Konsens	

Unter welchen Bedingungen kann die Beendigung einer NIV bei COPD-Patienten erwogen werden?

Empfehlung	Ein Auslassversuch einer Langzeit-NIV bei COPD-Patienten kann erwogen werden, wenn vor allem bei geringer Therapienutzung Normokapnie vorliegt oder bei regelmäßiger Nutzung und niedrigen Therapedrücken eine Hypokapnie besteht und sich dies funktionell und klinisch widerspiegelt.	Neu
EK		
Konsensusstärke	84% Konsens Ja: 16/20, Nein: 1/20, Enthaltung: 2/20, Enthaltung mit Interessenskonflikt: 1/20;	

5.2. Einleitung

Bei der Kohorte der chronisch obstruktiven Lungenerkrankungen ist die COPD die größte Population; zusätzlich verkörpern die COPD-Patienten aktuell die größte Kohorte der nicht-invasiv beatmeten Patienten in Deutschland (Lloyd-Owen et al., 2005b; Schwarz et al., 2021). Durch die stark zunehmende Anzahl an außerklinisch nicht-invasiv beatmeten Patienten kommt diesem Erkrankungsbild aus diesem Grund sowohl klinisch als auch ökonomisch eine besondere Bedeutung zu (Chapman et al., 2006). Von zusätzlicher Relevanz hierbei ist, dass viele Patienten mit COPD auch an substanzialen insbesondere kardialen Komorbiditäten leiden (Trinkmann et al., 2019).

Die COPD kann sowohl mit einer hypoxämischen als auch eine hyperkapnischen respiratorischen Insuffizienz einhergehen. Patienten mit einer CHRI werden häufiger hospitalisiert und nach der Hospitalisierung kommt es häufiger zu klinischen Verschlechterungen, was mit einer höheren Mortalität einhergeht (Ahmadi et al., 2014; Saraiva et al., 2016). Aus diesem Grund ist die Therapie der Hyperkapnie ein zentrales Therapieziel in dieser Patientenpopulation (Ergan et al., 2019a). Pathophysiologisch scheint die NIV Therapie mit einer Entlastung der Atemarbeit einherzugehen und die Chemosensitivität für Kohlendioxid zu beeinflussen und so die positiven Effekte der Studien zu begründen, die eine Reduktion des PaCO₂ als Therapieziel verfolgten (Budweiser et al., 2005; Navalesi et al., 2000; Windisch et al., 2006b). Die positiven Effekte einer PaCO₂ Reduktion zeigen sich auch in den negativen Ergebnissen früherer Studien, in denen keine PaCO₂ Reduktion angestrebt wurde (Casanova et al., 2000; Clini et al., 2002; Gay et al., 1996; McEvoy et al., 2009; Meecham Jones et al., 1995).

5.3. Datenlage

Im Rahmen der systematischen Literaturrecherche wurden 16 randomisiert-kontrollierte Studien zur Behandlung der CHRI bei COPD identifiziert, auf deren Grundlage die Empfehlungen zum Thema COPD erstellt wurden. Nur Studien, deren Zielgröße bei der Einstellung der nichtinvasiven Beatmung an einer Senkung des PCO₂ orientiert waren, zeigten eindeutige Verbesserungen des Outcomes bei Patienten mit stabiler COPD (vgl. [Tabelle 5.1](#)). Nach Exazerbationen mit akuter, beatmungspflichtiger hyperkapnischer respiratorischer Insuffizienz ist der Zeitpunkt der Evaluation für eine längerfristige Behandlung entscheidend; bei einer Hyperkapnie im Zeitraum von 2-4 Wochen nach Ende der Akutbehandlung zeigt die NIV positive Effekte auf das Outcome (Murphy et al., 2017a).

Studie	Fallzahl [n]	Indikation	Zielgröße NIV	NIV Parameter [Modus / IPAP / PEEP / AF / O ₂]	Kontroll-Intervention	Main Outcome
(Bhatt et al., 2013)	30, RCT	Stabile COPD FEV1 <50% pCO ₂ >52 mmHg	Feste Beatmungsparameter	BIPAP IPAP 15 cmH ₂ O EPAP 5 cmH ₂ O	Standard of Care	HRQL: minimale Verbesserung Mortalität: Nicht untersucht Krankenhausaufnahmen: Nicht untersucht Exazerbationen: Nicht untersucht
(Casanova et al., 2000)	52, RCT	Stabile COPD FEV1 <45%	IPAP mind. 8 cmH ₂ O > EPAP	PSV IPAP 12 cmH ₂ O EPAP 4 cmH ₂ O	Standard of Care (93% LTOT)	HRQL: Keine Verbesserung Mortalität: Keine Verbesserung Krankenhausaufnahmen: Keine Verbesserung Exazerbationen: Nicht untersucht
(Cheung et al., 2010)	47, RCT	NIV direkt nach akuten hyperkapnischem Atemversagen mit NIV-Notwendigkeit	Tidalvolumen 7-10 ml / kg	BIPAP IPAP 15 cmH ₂ O EPAP 5 cmH ₂ O	CPAP 5 cmH ₂ O	HRQL: Nicht untersucht Mortalität: Nicht untersucht Krankenhausaufnahmen: Keine Verbesserung Exazerbationen: Signifikante Reduktion (38,5% vs. 60,2%)
(Clini et al., 2002)	90, RCT	Stabile COPD LTOT <6 Monate pCO ₂ >50 mmHg pCO ₂ <60 mmHg	pCO ₂ Reduktion 5%	PSV IPAP 14 cmH ₂ O EPAP 2 cmH ₂ O	Standard of Care (100% LTOT)	HRQL: Signifikante Verbesserung Mortalität: Keine Verbesserung Krankenhausaufnahme: Trend zur Verbesserung Exazerbationen:

						Nicht untersucht
(Cui et al., 2019)	88, RCT	Stabile COPD GOLD III & IV	Nicht definiert	PSV IPAP 8 – 12 cmH ₂ O EPAP 4 cmH ₂ O	Standard of Care (100% LTOT) NIV + Rehabilitation (nicht relevant)	HRQL: Signifikante Verbesserung Mortalität: Nicht untersucht Krankenhausaufnahme: Nicht untersucht Exazerbationen: Nicht untersucht
(Duiverman et al., 2011)	72, RCT	Stabile COPD GOLD III & IV pCO ₂ >45 mmHg	Nächtliche BGA: pCO ₂ <45 mmHg pO ₂ >60 mmHg	PSV IPAP 20 cmH ₂ O EPAP 6 cmH ₂ O	Rehabilitation + NIV vs. Rehabilitation	HRQL: Signifikante Verbesserung Mortalität: Keine Verbesserung Krankenhausaufnahme: Keine Verbesserung Exazerbationen: Nicht untersucht
(Eman Shebl and Abderaboh, 2015)	30, RCT	Stabile COPD Chronisch- hyperkapnische respiratorische Insuffizienz	Nächtliche BGA: pCO ₂ Senkung >5%	IPAP 20 cmH ₂ O EPAP 7 cmH ₂ O	Standard of Care	HRQL: Signifikante Verbesserung Mortalität: Nicht untersucht Krankenhausaufnahmen: Nicht untersucht Exazerbationen: Nicht untersucht
(Garrod et al., 2000)	45, RCT	COPD GOLD III & IV	Maximal tolerierter IPAP	IPAP 16 cmH ₂ O EPAP 4 cmH ₂ O	Trainingsprogramm + NIV vs. Trainingsprogramm	HRQL: Signifikante Verbesserung Mortalität: Nicht untersucht Krankenhausaufnahmen: Nicht untersucht Exazerbationen: Nicht untersucht
(Gay et al., 1996)	13, RCT	FEV1 <40% pCO ₂ >45 mmHg	Feste Beatmungsparameter	PSV IPAP 10 cmH ₂ O EPAP 2 cmH ₂ O	CPAP 2 cmH ₂ O	HRQL: Nicht untersucht Mortalität: Nicht untersucht

						Krankenhausaufnahmen: Nicht untersucht Exazerbationen: Nicht untersucht
(Köhnlein et al., 2014a)	195, RCT	COPD GOLD IV mind. 4 Wochen ohne Exazerbation pCO ₂ ≥52 mmHg	pCO ₂ Reduktion > 20% ODER pCO ₂ <48 mmHg	PSV IPAP 22 cmH ₂ O EPAP 5 cmH ₂ O	Standard of Care	HRQL: Signifikante Verbesserung Mortalität: Signifikante Verbesserung Krankenhausaufnahmen: Kein Unterschied Exazerbationen: Nicht untersucht
(Márquez-Martín et al., 2014)	45, RCT	Stabile COPD GOLD III & IV pO ₂ <60 mmHg pCO ₂ >45 mmHg	Maximal tolerierter IPAP	PSV IPAP 16 cmH ₂ O EPAP 4 cmH ₂ O	Trainingsprogramm + NIV vs. Trainingsprogramm	HRQL: Signifikante Verbesserung Mortalität: Nicht untersucht Krankenhausaufnahmen: Nicht untersucht Exazerbationen: Nicht untersucht
(McEvoy et al., 2009)	144, RCT	Stabile COPD GOLD III & IV pCO ₂ >46 mmHg LTOT	IPAP mind. 10 cmH ₂ O > EPAP	PSV IPAP 13 cmH ₂ O EPAP 5 cmH ₂ O	LTOT	HRQL: Signifikante Verschlechterung Mortalität: Signifikante Verbesserung Krankenhausaufnahmen: Nicht untersucht Exazerbationen: Nicht untersucht
(Meecham Jones et al., 1995)	14, RCT crossover	Stabile COPD GOLD III & IV pO ₂ <60 mmHg pCO ₂ >45 mmHg	Maximal tolerierter IPAP	PSV IPAP 18 cmH ₂ O EPAP 2 cmH ₂ O	LTOT	HRQL: Signifikante Verbesserung Mortalität: Nicht untersucht Krankenhausaufnahmen: Nicht untersucht Exazerbationen: Nicht untersucht

(Murphy et al., 2017a)	116, RCT	pCO ₂ >53 mmHg & Hypoxämie 2-4 Wochen nach NIV aufgrund akuter hyperkapnischer Insuffizienz bei COPD	sO ₂ > 88% T _{cp} CO ₂ Reduktion > 4 mmHg IPAP >24 cmH ₂ O	PSV IPAP 24 cmH ₂ O EPAP 4 cmH ₂ O	LTOT	HRQL: Signifikante Verbesserung Mortalität: Kein Unterschied Krankenhausaufnahmen: Signifikante Verbesserung Exazerbationen: Signifikante Verbesserung
(Struik et al., 2014)	201, RCT	COPD GOLD III & IV pCO ₂ >45 mmHg Mind. 48 Stunden nach invasiver Beatmung oder NIV aufgrund akuter hyperkapnischer Insuffizienz	Normokapnie Maximal tolerierter IPAP	PSV IPAP 19 cmH ₂ O EPAP 5 cmH ₂ O	Standard of Care	HRQL: Kein Unterschied Mortalität: Kein Unterschied Krankenhausaufnahmen: Kein Unterschied Exazerbationen: Kein Unterschied
(Zhou et al., 2017)	115, RCT, crossover	COPD GOLD III & IV Chronische hyperkapnische respiratorische Insuffizienz	Maximal tolerierter IPAP IPAP mind. 10 cmH ₂ O > EPAP	PSV IPAP 18 cmH ₂ O EPAP 4 cmH ₂ O	Standard of Care (LTOT wenn indiziert)	HRQL: Kein Unterschied Mortalität: Nicht untersucht Krankenhausaufnahmen: Nicht untersucht Exazerbationen: Nicht untersucht

Tabelle 5.1: Studienübersicht COPD Abkürzungen: RCT = randomisierte kontrollierte Studie (randomized controlled trial); LTOT = Langzeitsauerstofftherapie (long term oxygen therapy); BIPAP = Biphasischer positiver Atemwegsdruck (biphasic positive airway pressure); HRQL = Gesundheitsbezogene Lebensqualität (health related quality of life); IPAP = Inspiratorischer positiver Atemwegsdruck (inspiratory positive airway pressure); EPAP = Expiratorischer positiver Atemwegsdruck (expiratory positive airway pressure); CPAP = Kontinuierlicher positiver Atemwegsdruck (continuous positive airway pressure); NIV = Nicht invasive Beatmung (non-invasive ventilation); PSV = druckunterstützte Beatmung (pressure support ventilation)

5.4. Indikation

Wichtigstes Kriterium für den Beginn einer NIV in der Langzeitanwendung sind die symptomatische chronische ventilatorische Insuffizienz oder die persistierende Hyperkapnie bei Zustand nach akuter NIV-pflichtiger Exazerbation mit Hospitalisation. Eine Nikotinkarenz vor NIV-Einleitung ist dringend zu empfehlen (Batra et al., 2022). Indikationskriterien zur Einleitung einer NIV bei COPD-Patienten sind (mindestens ein Kriterium muss erfüllt sein):

- chronische Tages-Hyperkapnie mit $\text{PaCO}_2 > 52 \text{ mmHg}$ (Köhnlein et al., 2014a)
- nächtliche Hyperkapnie mit einem $\text{PCO}_2 > 55 \text{ mmHg}$ oder milde Tages-Hyperkapnie $> 45 \text{ mmHg}$ und Anstieg des PCO_2 um $\geq 10 \text{ mmHg}$ während des Schlafs
- In der Folge einer akuten, beatmungspflichtigen respiratorischen Azidose, wenn mindestens 14 Tage nach Beendigung der Akut-Beatmung noch eine persistierende Hyperkapnie ($\text{PaCO}_2 > 53 \text{ mmHg}$) besteht (Murphy et al., 2017a)
- Nach prolongiertem Weaning, wenn eine Dekanülierung nur mit Hilfe der NIV möglich ist und diese zur Kontrolle von Symptomen und zur Vermeidung einer Hyperkapnie langfristig, also auch nach stationärer Entlassung, notwendig ist (Weaningkategorie 3b I & II). (vgl. [Kapitel 9 / Weaning](#))

Der Behandlungsalgorithmus zur Indikationsstellung ist [Abbildung 5.1](#) zu entnehmen. Für weitere ergänzende Informationen hinsichtlich der wissenschaftlichen Datenlage siehe [Appendix Indikationsstellung](#).

5.5. Therapie

Ziel der Beatmung ist die Normalisierung des PaCO_2 unter Beatmung und im beatmungsfreien Intervall bei bestmöglicher Akzeptanz (Ergan et al., 2019a; Daniel S. Majorski et al., 2021). Die besten therapeutischen Effekte der Beatmung wurden unter experimentellen Bedingungen bei Anwendung von assistiert-kontrollierten Beatmungsmodi mit inspiratorischen Beatmungsdrücken von 20 bis 40 mbar erzielt (Dreher et al., 2010; Lukácsovits et al., 2012; Patrick B. Murphy et al., 2012; Raveling et al., 2021; Windisch et al., 2009, 2006b, 2005a, 2002). Diese Technik der sogenannten „high-intensity NIV“ ist definiert als NIV mit dem physiologischen Ziel der maximalen PCO_2 -Reduktion bei subjektiver Toleranz. Auf eine detaillierte Beschreibung der high-intensity NIV sei an dieser Stelle auf folgende Literatur verwiesen (Dreher et al., 2011, 2010; Patrick B. Murphy et al., 2012; S. B. Schwarz et al., 2017; Windisch et al., 2009, 2006b, 2005a, 2002). Erfahrungsgemäß werden die Beatmungs-Vorgaben nicht bei allen Patienten erreicht, sodass bei diesen Patienten die Beatmung mit dem Beatmungsdruck erfolgen, der möglichst nahe am therapeutisch notwendigen Druck liegt und vom Patienten noch

toleriert wird. Die Adaptation der NIV Therapie sollte hierbei schrittweise erfolgen bis zum individuellen Therapieziel. Ein detaillierter Behandlungsalgorithmus zur Einleitung einer Langzeit-NIV Therapie bei CHRI auf dem Boden einer COPD ist [Abbildung 6.1](#) zu entnehmen.

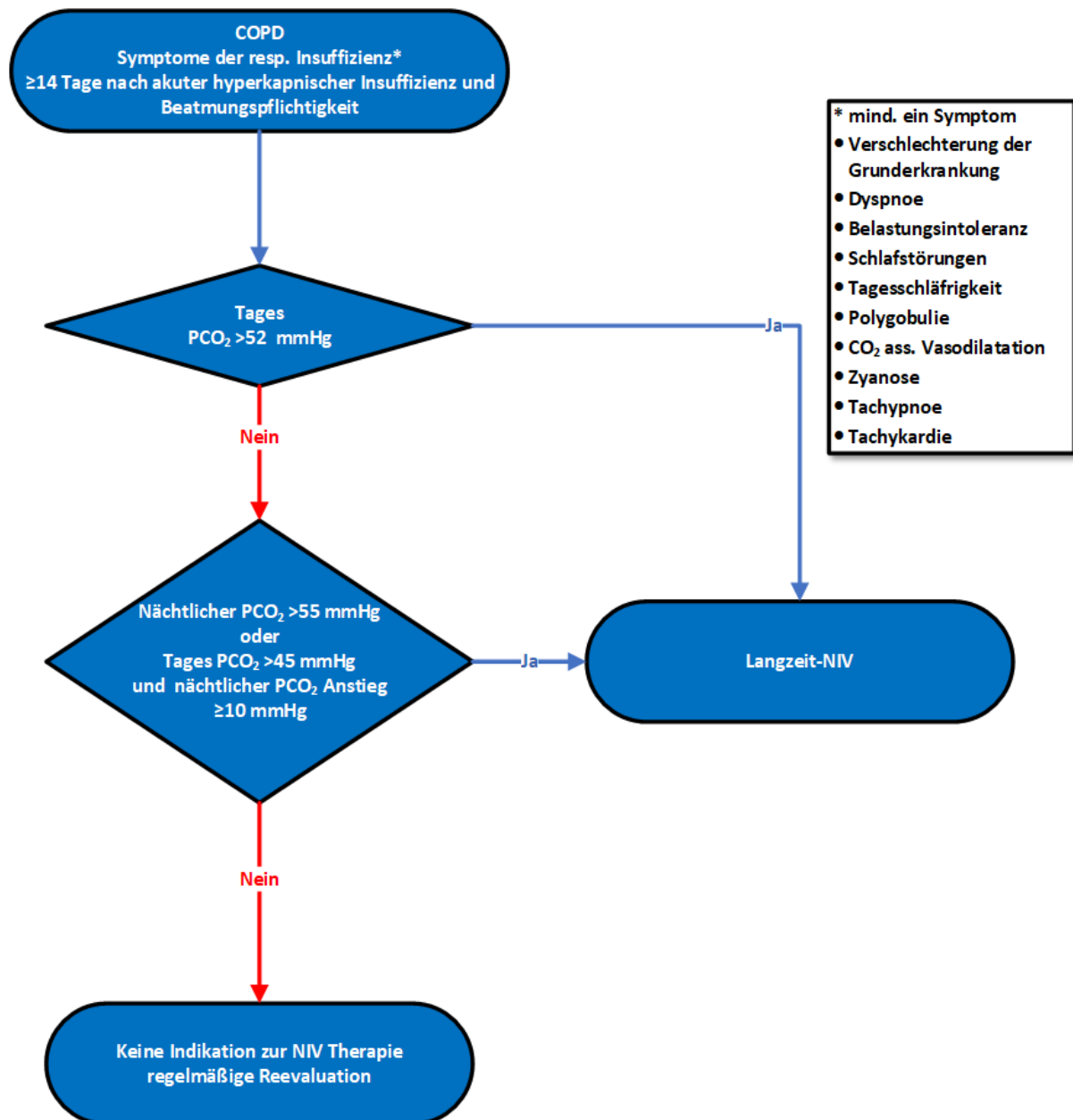


Abbildung 5.1: Indikationsstellung COPD

5.6. Einleitung einer NIV Therapie bei COPD

Die Einleitung erfolgt verantwortlich durch einen Arzt; dies kann auch delegiert werden an Atmungstherapeuten, Fachpflegekräfte oder andere speziell geschulte medizinische Assistenzberufe. Eine räumliche Anwesenheit des Arztes ist bei geeigneten Kommunikationswegen (Telefon / Telemonitoring) nicht zwingend erforderlich. Die Indikation zur Beatmung und die Auswahl des

Beatmungszubehörs (Gerät, Maske, etc.) liegen im Verantwortungsbereich des Arztes bzw. des Zentrums für außerklinische Beatmung. Eine eigenverantwortliche Einstellung durch Mitarbeiter von Geräte Providern ist abzulehnen. Die Gesamtverantwortung für diesen Prozess liegt beim Arzt. In Zukunft könnten Verfahren der Telemedizin zur ärztlichen Konsultation Anwendung finden, wie sie bereits unter Studienbedingungen und in der Intensivmedizin erprobt wurden (Marieke L. Duiverman et al., 2020; Marx and Koch, 2015).

Der Grad der Überwachung bei der Ersteinleitung richtet sich insbesondere nach dem Schweregrad der Hyperkapnie und vorhandenen Komorbiditäten. Bei jedem Patienten soll eine Bestimmung des PCO_2 unter Spontanatmung und unter Beatmung erfolgen. Insbesondere bei sehr hohem Ausgangs- PCO_2 kann es während der Einleitungsphase zu einem schnellen Schlafeintritt mit REM-Rebound kommen, der dann bei technischen Beatmungsproblemen, wie z.B. einer Beatmungsschlauchdiskonnektion, zu bedrohlichen Hypoventilationen führen kann. Ergänzend sind eine Puls- und Blutdruckkontrolle, Oxymetrie und/oder $PtcCO_2$ - Bestimmung sowie eine Messung der Atemzugvolumina, optimal mit optischer Darstellung der Beatmungskurven, sinnvoll, um hieraus die Effektivität der atemmuskulären Entlastung abschätzen zu können.

Das oberste Therapieziel der Beatmung bei Patienten mit einer COPD ist grundsätzlich die Senkung der Symptomlast und damit eine Verbesserung der Lebensqualität. Dies wird durch eine ausreichende Augmentierung der alveolären Ventilation erreicht. Die Entlastung der Atemmuskulatur unter der NIV definiert sich über den Entlastungsgrad (Qualität der Beatmung) und über die Dauer der NIV-Anwendung (Quantität) innerhalb von 24 Stunden. Insgesamt sollte die Entlastung idealerweise auch zu einer Normalisierung oder zumindest zu einer Reduktion des PCO_2 am Tage führen. Grundsätzlich ist auch die Beatmung am Tage effektiv (Schönhofer et al., 1997a) und kann bei nächtlicher Intoleranz der Beatmung erwogen werden; die nächtliche NIV ist jedoch vorzuziehen. Bei ausgeprägter respiratorischer Insuffizienz kann eine Kombination von nächtlicher Beatmung und Beatmung am Tage indiziert sein (Toussaint et al., 2008).

Bei der Ersteinleitung einer NIV Therapie sollte die primäre Einstellung des Beatmungsgerätes zunächst eine Gewöhnung an das Therapieverfahren ermöglichen und erst im Weiteren gefolgt werden von einer Optimierung der inspiratorischen Triggerempfindlichkeit, des Inspirationsdrucks und der Anstiegszeit. Das Beatmungsgerät wird hierbei auf eine Anfangskonfiguration eingestellt, die für die meisten Patienten gut toleriert wird (z. B.: Modus: druckunterstützende Beatmung; IPAP: 16 mbar; EPAP 5 mbar; Backup-Frequenz 14/Minute). Wird diese Beatmungseinstellung von dem Patienten gut toleriert, wird der Inspirationsdruck schrittweise erhöht, um eine optimale Augmentation der alveolären Ventilation zu erreichen. Ebenfalls werden die weiteren Beatmungsparameter bei Bedarf individuell angepasst, ggf. unter poly(-somno)graphischer Kontrolle. Dies geschieht unter regelmäßiger Kontrolle des PCO_2 durch geeignete Messverfahren (Cornelissen et al., 2022). Der Behandlungspfad zur Einleitung der NIV

Therapie ist in [Abbildung 5.2](#) dargestellt. Eine respiratorische Azidose ($\text{pH} < 7,35$), eine Hypoxämie ($\text{SpO}_2 < 85\%$) oder eine Intoleranz des Patienten können eine individuelle Titration notwendig machen und sollten unter einer erweiterten diagnostischen Überwachung erfolgen (z.B. häufigere Messungen der Blutgaswerte, kardiale Überwachung, polysomnographische Messverfahren).

5.7. Follow Up

Eine bereits eingeleitete NIV Therapie muss in regelmäßigen Abständen auf ihre Effektivität bezüglich des angestrebten Therapieziels kontrolliert werden. Über die zeitlichen Abstände der Kontrollen nach bereits erfolgter Einleitung besteht nur unzureichende wissenschaftliche Evidenz. Aufgrund der initial häufig noch stattfindenden Adaptation empfiehlt sich eine erstmalige Kontrolle nach Einleitung der NIV Therapie bei COPD-Patienten nach 4-8 Wochen (Fiorenza et al., 2003). Die weiteren Kontrollintervalle richten sich im Folgenden nach der klinischen Stabilität und dem Grad der Gewöhnung des Patienten. So kann bei Patienten mit COPD das Kontrollintervall im weiteren Verlauf der Therapie auf 6-12 Monate ausgeweitet werden (vgl. [Abbildung 4.1](#)).

Die Ziele der Kontrolle der NIV Therapie sind hierbei:

- Bewertung der Wirksamkeit und des Komforts der NIV Therapie
- Beurteilung der Therapietreue
- Beurteilung des allgemeinen Gesundheits- und Ernährungszustands
- Beurteilung des Krankheitsverlaufs
- Überprüfung des Zustands von Material und Ausrüstung

Die wissenschaftlichen Grundlagen zur Therapiekontrolle und der Beurteilung der klinischen Stabilität sind dem [Appendix Follow up](#) zu entnehmen.

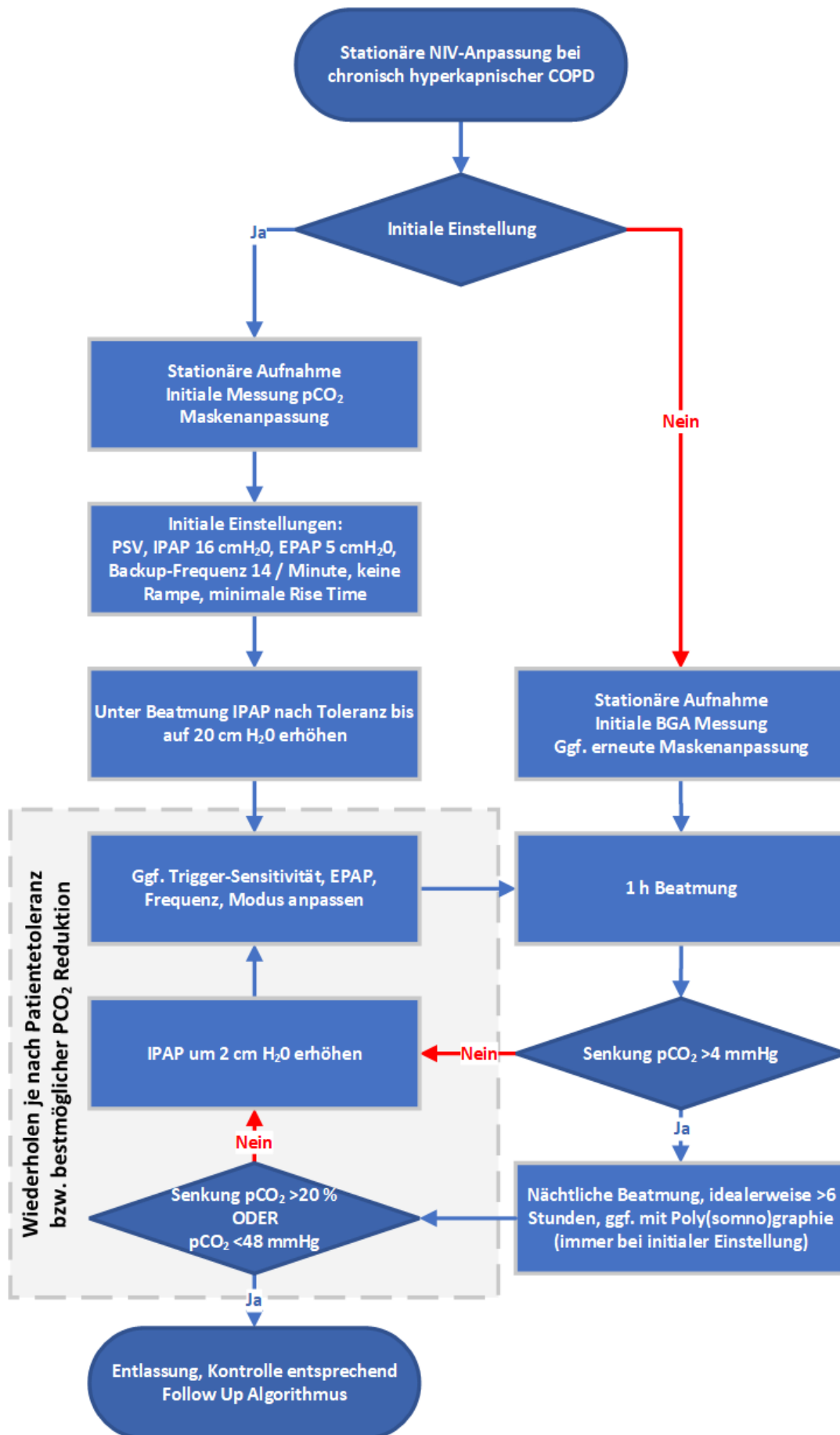


Abbildung 5.2: Stationäre NIV Anpassung bei COPD

5.8. Zukünftige Wissenschaftliche Schwerpunkte

- Telemedizin mit der Notwendigkeit einer gemeinsamen Plattform
- Ambulante Versorgungsstrukturen
- Algorithmenbasierte / Automatisierte Therapieführung
- Alternative PCO₂ Elimination als Alternative zur NIV Therapie
- High-Flow Therapie zur Therapie der chronisch hyperkapnischen respiratorischen Insuffizienz

5.9. Mukoviszidose

Die systematische Literaturrecherche konnte eine randomisiert-kontrollierte klinische Studie identifizieren, im Rahmen derer die Behandlung einer CHRI bei Mukoviszidose mittels NIV untersucht wurde (Young et al., 2008), welche eine Verbesserung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität nach einem Zeitraum von 6 Wochen gegenüber LTOT oder Insufflation von Raumluft zeigte. Die Behandlung der chronisch-hyperkapnischen respiratorischen Insuffizienz mittels NIV entsprechend der Empfehlungen für die chronisch-obstruktive Lungenerkrankung kann somit erwogen werden.

5.10. Bronchiektasen

Die systematische Literaturrecherche konnte nur eine retrospektive Studie identifizieren, im Rahmen derer die Behandlung einer CHRI auf dem Boden von Bronchiektasen untersucht wurde (Gacouin et al., 1996), welche eine Verbesserung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität nach einem Zeitraum von 12 Monaten zeigte. Die Behandlung der CHRI mittels NIV entsprechend der Empfehlungen für die chronisch-obstruktive Lungenerkrankung kann somit erwogen werden.

6. Thorakal-restriktive Lungenerkrankungen

J. Spiesshoefer, S. Walterspacher

Unter welchen Bedingungen kann eine CHRI bei thorako-restriktiver Erkrankung auch ohne das Vorliegen einer Tageshyperkapnie diagnostiziert werden?

Statement	Eine CHRI bei thorako-restriktiver Erkrankung kann auch dann ohne das Vorliegen einer Tageshyperkapnie diagnostiziert werden, wenn ein Patient mit FVC < 60% Soll und mindestens einem Symptom einer chronisch respiratorischen Insuffizienz eine Standardbikarbonat Erhöhung in einer BGA am Tage >27 mmol/l zeigt und in einer daraufhin durchgeführten Poly(somno)graphie und nächtlicher CO ₂ Bestimmung (mindestens) eines der folgenden Kriterien erfüllt: <ul style="list-style-type: none"> - Nächtliches PCO₂ ≥ 50mmHg - PtcCO₂ ≥ 55mmHg > 10min im Schlaf - ΔPtcCO₂ ≥ 10mmHg (mind. nächtl. PtcCO₂>50mmHg) 	Neu
Konsensusstärke	100% starker Konsens Ja: 17/19, Nein: 0/19, Enthaltung: 0/19, Ja mit Interessenskonflikt: 2/19, Nein mit Interessenskonflikt: 0/19, Enthaltung mit Interessenskonflikt: 0/19	

Welcher primäre Therapieversuch sollte bei einer CHRI bei thorako-restriktiver Erkrankung unternommen werden und unter welchen diagnostischen Bedingungen sollte dies erfolgen?

Empfehlung	Es soll bei Patienten mit thorako-restriktiven Erkrankungen und CHRI eine Therapieeinleitung mit NIV unter poly(somono)graphischer Kontrolle erfolgen.	Neu
EK		
Konsensusstärke	100% starker Konsens Ja: 17/20, Nein: 0/20, Enthaltung: 0/20, Ja mit Interessenskonflikt: 1/20, Nein mit Interessenskonflikt: 0/20, Enthaltung mit Interessenskonflikt: 2/20	

Sollte eine Langzeit-NIV bei stabilen Patienten mit CHRI auch aufgrund einer thorako-restriktiven Ventilationsstörung angewendet werden im Vergleich zu keiner NIV Therapie?

Empfehlung	Die Langzeit-NIV Therapie soll bei stabilen Patienten mit CHRI bei thorako-restriktiven Erkrankungen angewendet werden im Vergleich zu keiner NIV Therapie.	Neu
EK		
Konsensusstärke	83% Konsens Ja: 15/20, Nein: 1/20, Enthaltung: 2/20, Ja mit Interessenskonflikt: 1/20, Nein mit Interessenskonflikt: 0/20, Enthaltung mit Interessenskonflikt: 1/20	

6.1. Einleitung

Die ventilatorische Insuffizienz bei restriktiven pulmonalen und/oder thorakalen Erkrankungen (TRE) ist meist langsam fortschreitend (vgl. [Tabelle 6.1](#)). Als wesentliche pathogenetische Faktoren der CHRI bei diesen Erkrankungen sind neben der restriktiven Ventilationsstörung vor allem die ungünstige Atemmechanik mit reduzierter Lungen- oder Thoraxcompliance anzusehen (Walterspacher et al., 2013).

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

Tabelle 6.1: Häufige thorakal-restriktive Erkrankungen die zu einer ventilatorischen Insuffizienz führen können

6.2. Datenlage

[Tabelle 6.2](#) fasst die relevanten Studien zu den Effekten einer NIV Therapie auf Patienten mit TRE zusammen. Es finden sich keine randomisierten kontrollierten Studien; in den meisten Studien wurden

innerhalb der Kohorte von Patienten mit restriktiven Erkrankungen vor allem Patienten mit Kyphoskoliose betrachtet. Hier konnten positive Effekte einer NIV Therapie auf den nächtlichen sowie den Gasaustausch am Tage, die Lungen- und Atemmuskelfunktion, die Schlaf- und Lebensqualität sowie die Hospitalisierungsrate über einige Monate bis Jahre hinweg nachgewiesen werden.

Studie	Studiendesign	Fallzahl [n]	Patientenkohorte	Maskentherapie	Outcome
(P. Leger et al., 1994)	Retrospektiv 5 Jahre Monozentrisch	276	n=105 Kyphoskoliose n=80 Post-Tuberkulose n=16 M. Duchenne n=50 COPD n=25 Bronchiektasen	Nasal intermittent positive pressure ventilation (NIPPV)	Die günstigsten Effekte wurden bei Patienten mit Kyphoskoliose und post-Tuberkulose erzielt (PaO ₂ und PaCO ₂ Verbesserungen) sowie einer Reduktion der Hospitalisierungstage
(Ellis et al., 1988)	Prospektiv, nicht randomisiert, nicht kontrolliert, Follow UP 3 Monate	7	Kyphoskoliose	Bilevel NIPPV (n=5) NCPAP (n=2)	3 Monate nach Therapie Einleitung mit NIPPV/CPAP bei Kyphoskoliose mit Tageshyperkapnie zeigen sich Verbesserungen der Schlafarchitektur, des Tagesgasaustausches, der Lungenfunktion (FVC) und der Atemmuskelfkraft
(Nauffal et al., 2002a)	Prospektiv, nicht randomisiert, nicht kontrolliert, Follow UP: 3,6,9,12, 18 Monate	62	n=35 Kyphoskoliose, n=27 Neuromuskuläre Erkrankungen	Noninvasive positive-pressure home ventilation (NIPPV)	NIPPV verbessert den Tagesgasaustausch, die Dyspnoe, die Lebensqualität bei Patienten mit Kyphoskoliose und das auch besser als bei Patienten mit NME Diese Verbesserung persistiert über die Zeit hinweg bis zu 18 Monate Sowohl bei Kyphoskoliose als auch bei NME kommt es unter NIPPV zu einer Reduktion der Hospitalisierungsrate
(Buyse et al., 2003)	Retrospektiv LTOT vs. LTOT+nNIPPV	33	Kyphoskoliose n=15 LTOT n=18 LTOT + NIPPV	Nasal Noninvasive positive-pressure home ventilation (nNIPPV)	NNIPPV + LTOT resultiert in günstigerem Überleben und Verbesserung des Gasaustausches und der Lungenfunktion als eine alleinige LTOT Therapie
(Budweiser et al., 2007a)	Retrospektiv NIPPV	77	n=50 Kyphoskoliose n=12 post Tuberkulose n=5 post Polio Syndrom n=19 andere	Noninvasive positive-pressure home ventilation (NIPPV)	NIPPV verbessert den Tages Gasaustausch, Lungen und Atemmuskelffunktion Base excess, Hb und vor allem nächtlicher PaCO ₂ sind relevante prognostische Faktoren für das Überleben von Patienten mit thorakorestriktiven Ventilationsstörungen unter NIPPV
(Doménech-Clar et al., 2003)	Prospektiv, nicht randomisiert, nicht kontrolliert, Follow UP: 3,6,9,12, 18 Monate	45	n=27 Kyphoskoliose n=18 Neuromuskuläre Erkrankungen	Noninvasive positive-pressure home ventilation (NIPPV)	NIPPV steigert die Lebensqualität sowohl bei Patienten mit Thoraxwanddeformitäten als auch bei Patienten mit NME und senkt die Hospitalisierungsrate

(Ferris et al., 2000)	Prospektiv, nicht randomisiert, nicht kontrolliert, Follow UP: 6 Monate	16	Kyphoskoliose	Nasal Noninvasive positive-pressure home ventilation (nNIPPHV)	NNIPPHV verbessert die subjektive, nicht aber die objektive Schlafqualität, verbesserte den Gasaustausch am Tage und nachts, verbessert die Lungenfunktion und die Symptomatik der Patienten sowie senkt die Hospitalisierungstage (im Vergleich zu vor der nNIPPHV Therapie)
(Gonzalez et al., 2003)	Prospektiv, nicht randomisiert, nicht kontrolliert, Follow UP: alle 6 Monate bis zu 3 Jahre	16	Kyphoskoliose	Noninvasive positive-pressure home ventilation (NIPPHV)	NIPPHV verbessert den Tages Gasaustausch, die Atemmuskulaturkraft und die Symptome der resp. Insuffizienz bei Patienten mit schwerer Kyphoskoliose

Tabella 6.2: Übersicht über Studien zu den Effekten einer NIV Therapie bei Patienten mit restriktiven Erkrankungen

6.3. Therapie

6.3.1. Indikation

Die Indikation zur Einleitung einer NIV ergibt sich aus klinischen Symptomen der CHRI und dem Nachweis einer thorako-restriktiven Einschränkung (FVC <60% Soll) (vgl. [Abbildung 6.1](#) und [Appendix TRE](#)) (Criée et al., 2015).

Eine Langzeitsauerstofftherapie (long term oxygen therapy; LTOT) kann bei persistierender Hypoxämie trotz effektiver Beatmung zusätzlich notwendig sein (Haidl et al., 2020). Eine Monotherapie mit Sauerstoff soll bei CHRI bei restriktiver Erkrankung jedoch nicht durchgeführt werden, da hierunter die Hyperkapnie und die Symptome der CHRI sich nicht verbessern (Buyse et al., 2003). Insbesondere bei Kindern und Jugendlichen ist bei Thorax- bzw. Wirbelsäulendeformitäten die Indikation für orthopädische Korrekturverfahren zu prüfen.

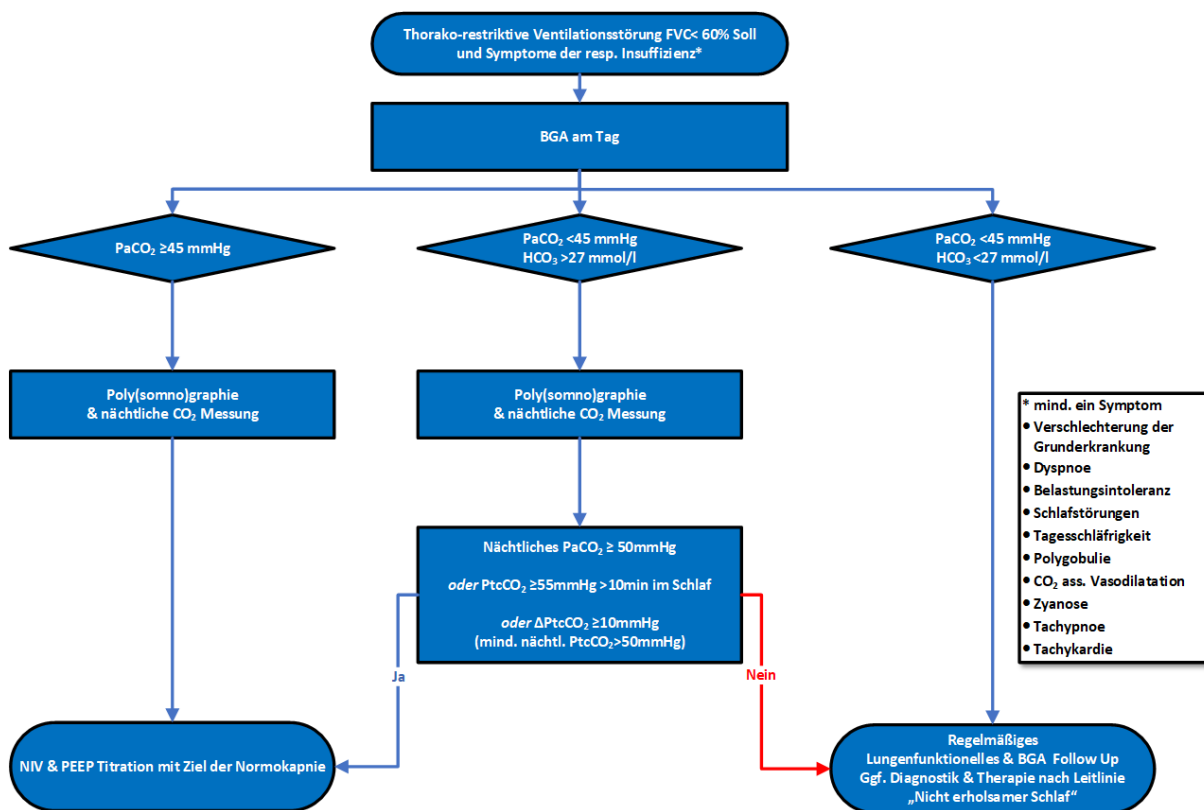


Abbildung 6.1: NIV-Workflow bei thorakal-restriktiven Erkrankungen

6.3.2. Behandlungsalgorithmus

Die NIV kann sowohl im druckgesteuerten als auch volumengesteuerten Modus erfolgen (Restrict et al., 1993; Schönhofer et al., 1997b; Tejada et al., 1997; Windisch et al., 2005b). Bei Druckvorgabe sind maximale inspiratorische Beatmungsdrücke von oft über 20 mbar notwendig (Shneerson and Simonds,

2002). Zur Verbesserung der Ventilation kann im Einzelfall auch eine Umstellung von Druck- auf Volumenvorgabe (Schönhofer et al., 1997b; Tuggey and Elliott, 2005) oder eine Umstellung von Volumen- auf Druckvorgabe erforderlich sein (Struik et al., 2011). Bei Hypoxämie trotz adäquater Beatmungstherapie mit Erreichen der Normokapnie kann in Anlehnung an Studien bei OHS eine zusätzliche begleitende nächtliche Sauerstoffgabe indiziert sein (Juan F. Masa et al., 2016) (vgl. [Abbildung 6.2](#)).

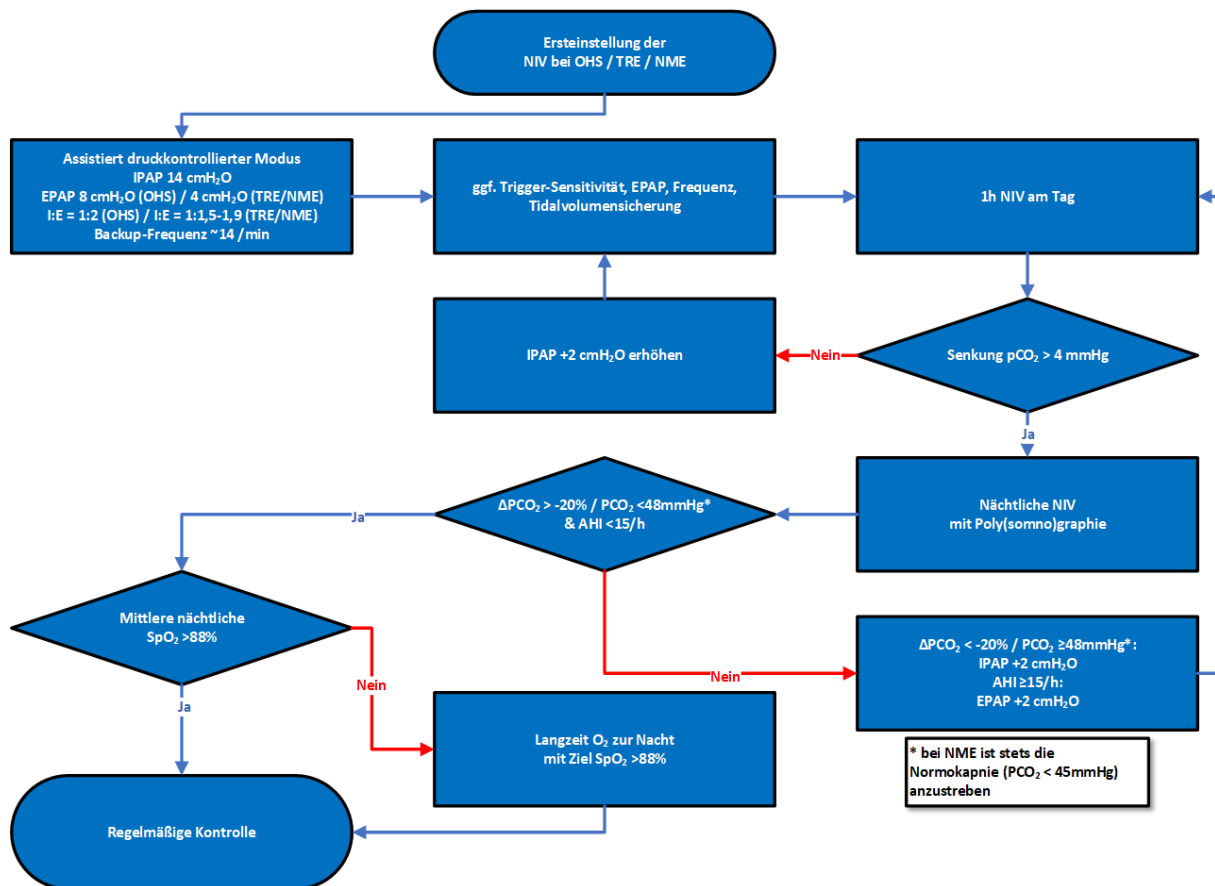


Abbildung 6.2: NIV-Therapieeinleitung bei thorakal-restriktiven Erkrankungen (TRE), neuromuskulären Erkrankungen (NME) und Obesitas Hypoventilationssyndrom (OHS); für die CPAP Therapie Titration bei OHS wird auf das entsprechende Kapitel verwiesen.

6.4. Follow Up

Für das klinische Follow-Up von Patienten unter NIV Therapie wird auf [Kapitel 4](#) verwiesen.

7. Obesitas Hypoventilationssyndrom

S. Walterspacher, J. Spiesshoefer

Sollte eine Langzeit-NIV bei stabilen chronisch-hyperkapnischen Patienten mit Obesitas Hypoventilationssyndrom alternativ zu einer Standardtherapie mit Lebensstiländerung angewandt werden?

Empfehlung	Langzeit-NIV kann Patienten mit stabiler chronischer hyperkapnischer Insuffizienz bei Obesitas Hypoventilationssyndrom angeboten werden.	Neu
Empfehlungsgrad	0 ⇔	
Qualität der Evidenz	Lebensqualität (n = 2) ⊕■■■ Tagesmüdigkeit (n = 2) ⊕■■■	
Konsensusstärke	89% Konsens Ja: 17/20, Nein: 0/20, Enthaltung: 1/20, Ja mit Interessenskonflikt: 1/20, Nein mit Interessenskonflikt: 0/20, Enthaltung mit Interessenskonflikt: 1/20	

Sollte eine Langzeit-NIV bei stabilen chronisch-hyperkapnischen Patienten mit Obesitas Hypoventilationssyndrom alternativ zu einer Standardtherapie mit CPAP angewandt werden?

Empfehlung	Langzeit-NIV kann Patienten mit stabiler chronischer hyperkapnischer Insuffizienz mit Obesitas Hypoventilationssyndrom alternativ zu CPAP angeboten werden.	Neu
Empfehlungsgrad	0 ⇔	
Qualität der Evidenz	Tagesmüdigkeit (n = 2) ⊕■■■	
Konsensusstärke	94% Konsens Ja: 17 / 21, Nein: 0/21, Enthaltung: 1/21, Ja mit Interessenskonflikt: 1/21, Nein mit Interessenskonflikt: 0/21, Enthaltung mit Interessenskonflikt: 2/21	

Wann soll eine kapilläre BGA in der Abklärung eines möglichen OHS durchgeführt werden?

Empfehlung	Eine kapilläre BGA soll bei jedem Patienten mit einem BMI >30 kg/m ² und mindestens einem Symptom einer chronisch respiratorischen Insuffizienz in der Abklärung eines OHS durchgeführt werden.	Neu
EK		
Konsensusstärke	Delphi-Abstimmung: 100% starker Konsens	

Unter welchen Bedingungen kann eine Obesitas-assoziierte Schlaf-Hypoventilation auch ohne das Vorliegen einer Tageshyperkapnie diagnostiziert werden?

Statement	<p>Eine Obesitas-assoziierte Schlaf-Hypoventilation ist mit einem BMI >30 kg/m² und mindestens einem Symptom einer chronisch respiratorischen Insuffizienz dann zu diagnostizieren, wenn folgende Kriterien erfüllt sind:</p> <p>Standardbikarbonat Erhöhung in einer BGA am Tage >27 mmol/l und in einer daraufhin durchgeführten Poly(somno)graphie und nächtlicher CO₂ Bestimmung mit (mindestens) eines der folgenden Kriterien:</p> <ul style="list-style-type: none"> – -Nächtliches PCO₂ ≥ 50mmHg – -PtcCO₂ ≥ 55mmHg >10min im Schlaf – -ΔPtcCO₂ ≥ 10mmHg (mind. nächtliches PtcCO₂>50mmHg) <p>und kann analog zu einem Patienten mit OHS behandelt werden.</p>	Neu
Konsensusstärke	<p>100% starker Konsens Ja: 16/18, Nein: 0/18, Enthaltung: 0/18, Ja mit Interessenskonflikt: 1/18, Nein mit Interessenskonflikt: 0/18, Enthaltung mit Interessenskonflikt: 1/18</p>	

Wann ist ein Wechsel von CPAP auf NIV beim Obesitas Hypoventilationssyndrom indiziert?

Empfehlung	<p>Nach einer Therapiephase von ≥ 3 Monaten auf CPAP soll ein Wechsel auf NIV bei OHS bei Vorliegen von einem oder mehreren der folgenden Kriterien erfolgen:</p> <ul style="list-style-type: none"> – persistierende schlafbezogene Atmungsstörungen unter CPAP – -Langfristig nächtliches SpO₂ <80% – -PtcCO₂ ≥10mmHg im REM-Schlaf – -Tag-PCO₂ ≥10mmHg zur Nacht <p>Persistierendes Tages-PaCO₂ ≥48 mmHg</p>	Neu
EK		
Konsensusstärke	<p>82% Konsens Ja: 14 / 17, Nein: 1/17, Enthaltung: 1/17, Ja mit Interessenskonflikt: 1/17, Nein mit Interessenskonflikt: 0/17, Enthaltung mit Interessenskonflikt: 1/17</p>	

Soll eine alleinige Sauerstofftherapie beim OHS durchgeführt werden?

Empfehlung	Eine Monotherapie mit Sauerstoff soll beim OHS nicht durchgeführt werden da hierunter die Gefahr der Aggravierung einer Hyperkapnie besteht.	Neu
EK		
Konsensusstärke	Delphi-Abstimmung: 100% starker Konsens	

Soll eine Gewichtsreduktion beim OHS angestrebt werden?

Empfehlung	Eine begleitende Gewichtsreduktion beim OHS soll angestrebt werden	Neu
EK		
Konsensusstärke	Delphi-Abstimmung: 100% starker Konsens	

Soll eine Therapieumstellung von NIV auf CPAP bei einer stabilen Situation beim OHS erfolgen?

Empfehlung	Eine Therapieumstellung von NIV auf CPAP bei OHS sollte bei einer stabilen Situation erfolgen, insbesondere nach einer relevanten Gewichtsreduktion; ggf. sollte dann auch ein Auslassversuch erfolgen (unter Beachtung komorbider schlafbezogener Atmungsstörungen).	Neu
EK		
Konsensusstärke	100% starker Konsens Ja: 17/19, Nein: 0 /19, Enthaltung: 0/19, Ja mit Interessenskonflikt: 0/19, Nein mit Interessenskonflikt: 1/19, Enthaltung mit Interessenskonflikt: 1/19	

7.1. Einleitung

Das Obesitas-Hypoventilationssyndrom (OHS) ist definiert als eine Kombination von Adipositas (Body Mass Index ≥ 30 kg/m²) und einer Tageshyperkapnie (PaCO₂ ≥ 45 mmHg) nach Ausschluss anderer Ursachen, die zu einer Hyperkapnie führen können (COPD, thorakal-restriktive Erkrankungen, neuromuskuläre Erkrankungen) (Masa et al., 2019b) und erfährt eine stets steigende Prävalenz (vgl. auch [Appendix OHS](#)). Die ERS definiert eine Risikoeinteilung für die Hypoventilation bei Vorliegen einer Adipositas in 4 Stufen (vgl. [Tabelle 7.1](#)) (Randerath et al., 2017).

Risikoklasse	Diagnose	Schlafdiagnose	CO ₂ Beurteilung
0	Risikokonstellation	OSA	Keine Hyperkapnie
I	Obesitasbedingte Hypoventilation im Schlaf	OSA / Hypoventilation im Schlaf	Passagere nächtliche Hyperkapnie (PaCO ₂ / PtcCO ₂) mit vollständiger Normalisierung im Schlaf / am Morgen HCO ₃ <27 mmol/l
II	Obesitasbedingte Hypoventilation im Schlaf	OSA / Hypoventilation im Schlaf	Passagere nächtliche Hyperkapnie (PaCO ₂ / PtcCO ₂ morgens > abends) HCO ₃ ≥27 mmol/l
III	Obesitas Hypoventilationssyndrom	OSA / Hypoventilation im Schlaf	Tages-PaCO ₂ ≥45 mmHg
IV	Obesitas Hypoventilationssyndrom	OSA / Hypoventilation im Schlaf	Tages-PaCO ₂ ≥45 mmHg; kardio-metabolische Komorbiditäten

Tabelle 7.1: Risikoklassifikation der Hypoventilation bei BMI > 30 kg/m² [adaptiert nach (Randerath et al., 2017)]. OSA = obstruktive Schlafapnoe; HCO₃ = Serum Bikarbonat

Die pathophysiologischen Grundlagen des ventilatorischen Versagens bei OHS sind komplex und stellen eine Kombination aus Adipositas-bedingten Veränderungen der Atemmechanik, Änderungen des zentralen Atemantriebs und schlafbezogenen Atemstörungen dar (Masa et al., 2019b) (siehe auch [Appendix](#)).

Klinisch apparent wird das OHS meist im Rahmen eines akuten hyperkapnischen Versagens und wird in bis zu 75% der Fälle initial als exazerbierte COPD, exazerbiertes Asthma bronchiale oder dekompensierte Herzinsuffizienz fehlinterpretiert (Marik and Desai, 2013). Die Mortalität bei akut auf chronischem respiratorischen Versagen bei OHS ist deutlich erhöht (1 Jahres Mortalität 18%; 3 Jahres Mortalität 31%) und aggraviert durch das zunehmend gehäufte Auftreten von Komorbiditäten bei Fortschreiten der Erkrankung (Randerath et al., 2017; Masa et al., 2019b).

7.2. Datenlage

[Tabelle 7.2](#) zeigt die vorhandenen randomisierten-kontrollierten Studien (RCT) zum Einsatz der NIV, sowie zum Einsatz von CPAP im Vergleich zu NIV ([Tabelle 7.3](#)). Details zur Suchstrategie sowie eine detaillierte Diskussion der RCT findet sich im [Appendix OHS](#). Ein RCT zur alleinigen CPAP Intervention in der Therapie des OHS gibt es nicht, jedoch erlaubt ein RCT mit drei Armen (NIV, CPAP und Kontrolle) Analysen zum Vergleich der Effekte von NIV und CPAP bei OHS (Juan F. Masa et al., 2015). In Summe

konnte sowohl für NIV als auch für CPAP bei OHS eine Verbesserung des Gasaustausches (hier vor allem des Tages-PCO₂), der Tagesschläfrigkeit, der Schlafqualität und der Lebensqualität in ähnlichem Maße gezeigt werden (Juan F. Masa et al., 2015). Sowohl CPAP als auch NIV senken das PCO₂; der dokumentierte Effekt für NIV ist jedoch am stärksten (Juan F. Masa et al., 2015).

Randomisierte Studien ohne Kontrollgruppe die CPAP mit NIV direkt verglichen haben kommen ebenfalls zu dem Resultat, dass es keinen signifikanten Unterschied von CPAP und NIV in den Aspekten Senkung des Tages PaCO₂, Verbesserung der Tagesschläfrigkeit, Verbesserung der Lebensqualität sowie Therapieadhärenz gibt ([Tabelle Appendix OHS](#)) (Howard 2017, Masa 2019).

Die Anwendung von Hybrid-Beatmungsmodi bei OHS erfolgte nur in einzelnen kleinen Fallserien und kann nicht generell empfohlen werden (Storre et al., 2006; Windisch and Storre, 2012; Patrick Brian Murphy et al., 2012).

Studie	Fallzahl [n]	Dauer	NIV Parameter [Modus / IPAP / PEEP / AF / O ₂]	Adhärenz	Kontroll-Intervention	Outcome
(Borel et al., 2012)	NIV=18 Control=17	1 Monat	NIV: Bilevel PAP-ST (IPAP 18±3, EPAP 11±2 cmH ₂ O, backup rate 13±2)	NIV: 6±2 h/d	Lifestyle Modifikation	NIV senkt Tages PaCO ₂ (-3,5 mmHg) NIV verbessert die Schlafarchitektur signifikant (die Tagesschläfrigkeit konnte aber nicht komplett normalisiert werden) Obwohl Gasaustausch und Schlaf signifikant durch NIV verbessert wurden kam es zu keiner Verbesserung metabolischer, inflammatorischer und kardiovaskulärer Marker
(Juan F Masa et al., 2016)	NIV=40 Control=46	2 Monate	NIV: Volumen-kontrollierte Druckunterstützung (IPAP 18±3, EPAP 7±2 cmH ₂ O, backup rate 15±3)	NIV: 6±3 h/d	Lifestyle Modifikation	NIV senkt Tages PaCO ₂ (-6 mmHg) und Tages Bikarbonat NIV verbessert Tagesschläfrigkeit, Lebensqualität und Polysomnographie Parameter (Schlaf)
(Masa et al., 2020)	NIV=48 Control=48	Median 5 (IQR 3-7) Jahre	NIV: Volumen-kontrollierte Druckunterstützung (IPAP 18±4, EPAP 11±3 cmH ₂ O, backup rate 14±3)	NIV: Median 4h (IQR 0-6) /d	Lifestyle Modifikation	NIV bewirkt longitudinale signifikante Verbesserungen des Gasaustausches (PaCO ₂ : 3-4 mmHg, ph, Bicarbonat) sowie der Lebensqualität und der Tagesschläfrigkeit. NIV verlängert signifikant die Zeit bis zur ersten Notaufnahme-Vorstellung, senkt aber nicht die Hospitalisierungstage pro Jahr oder die Mortalität im Vergleich zur Kontrollgruppe

Tabelle 7.2: Randomisierte Fall-Kontroll Studien zur NIV bei OHS

Studie	Fallzahl [n]	Dauer	NIV Parameter [Modus / IPAP / PEEP / AF / O ₂]	Adhärenz	Kontroll-Intervention	Outcome
(Juan F. Masa et al., 2015)	NIV=71 CPAP=80 Control=70	2 Monate	NIV: Volumen-kontrollierte Druckunterstützung (IPAP 20±3, EPAP 8±2 cmH ₂ O, backup rate 14±3) CPAP: 11±3 cmH ₂ O	NIV: 5±2 h/d CPAP 5±2 h/d	Lifestyle Modifikation	NIV senkt PaCO ₂ (-5,5 mmHg) und Bikarbonat am stärksten (signifikant gegenüber control aber nicht gegenüber CPAP). Die PaCO ₂ Senkung bei CPAP (-3,7 mmHg) ist signifikant gegenüber der Kontrollgruppe nur nach Adjustierung um die CPAP Compliance. Alle klinischen und Polysomnographie Parameter verbessern sich ähnlich und je signifikant gegenüber der Kontrollgruppe sowohl mit CPAP als auch mit NIV. Einzige Ausnahmen sind hier Spirometrie (FVC) und 6 MWD (leichte Überlegenheit von NIV). Dropouts und Compliance waren ähnlich bei CPAP und bei NIV.

Tabelle 7.3: Randomisierte Fall-Kontroll Studien zu NIV vs. CPAP vs. Kontrolltherapie bei OHS

7.3. Indikation und Therapie

7.3.1. Indikation

Für das OHS stehen zwei risikostratifizierte Therapiemodalitäten von CPAP und NIV zur Verfügung. Eine klare Überlegenheit eines Therapieverfahrens konnte bislang nicht gezeigt werden (Juan F. Masa et al., 2015). Neben Adipositas, den klinischen Symptomen und dem sicheren Ausschluss einer anderen zur Hyperkapnie führenden Grunderkrankung (z.B. COPD, neuromuskuläre Erkrankungen o.ä.) stellt die Blutgasanalyse die Basis der Diagnostik dar. Hier hat sich ein erhöhtes Standard-Bikarbonat (HCO_3) von >27 mmol/l als robuster Screeningparameter für das Vorliegen einer möglichen nächtlichen Hypoventilation etabliert (Mokhlesi et al., 2007; Randerath et al., 2017; Mokhlesi et al., 2019). Der Therapiealgorithmus (vgl. [Abbildung 7.1](#)) orientiert sich an den ERS Risikoklassen (Randerath et al., 2017) (Details siehe [Appendix](#)).

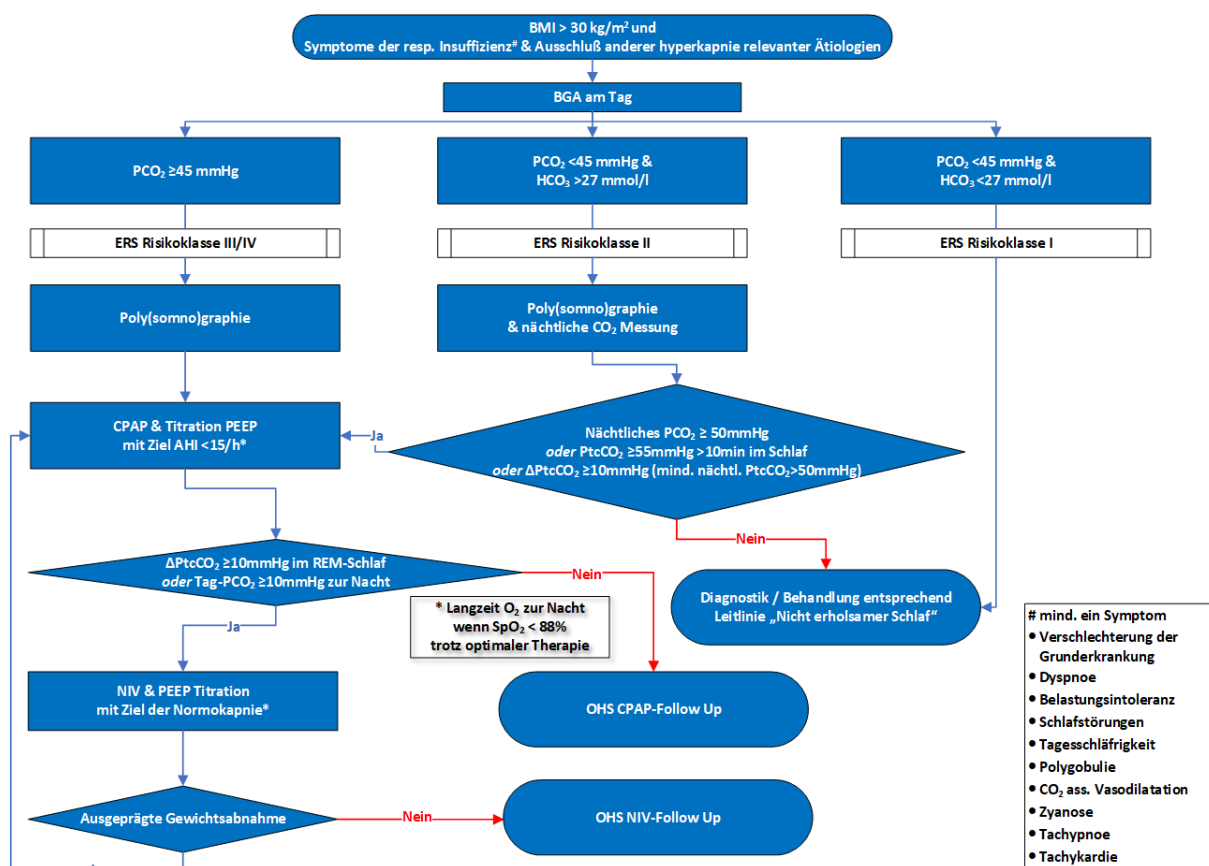


Abbildung 7.1: Therapiealgorithmus OHS

Allen Patienten sollten Maßnahmen zur Gewichtsreduktion inklusive Angebot eines bariatrischen Eingriffs angeboten werden, da hierunter eine relevante Gewichtsreduktion, Verbesserung des OHS,

Reduktion des Schweregrades der Schlafapnoe sowie Verbesserung des Gasaustauschs, Tagesschläfrigkeit und Blutdruck nachgewiesen werden konnte (Kakazu et al., 2020).

7.3.2. Behandlungsalgorithmus

Der Behandlungsalgorithmus bei OHS sieht die primäre Therapieeinleitung mit einer CPAP Therapie vor, die sich beim Vorgehen mit dem Vorliegen einer Tageshyperkapnie von einer isoliert nächtlichen Hyperkapnie unterscheidet (vgl. [Abbildung 7.2](#)). Bei ausgeprägter Tageshyperkapnie ($\text{PaCO}_2 > 55$ mmHg) kann eine direkte Einleitung auf eine NIV-Therapie erwogen werden.

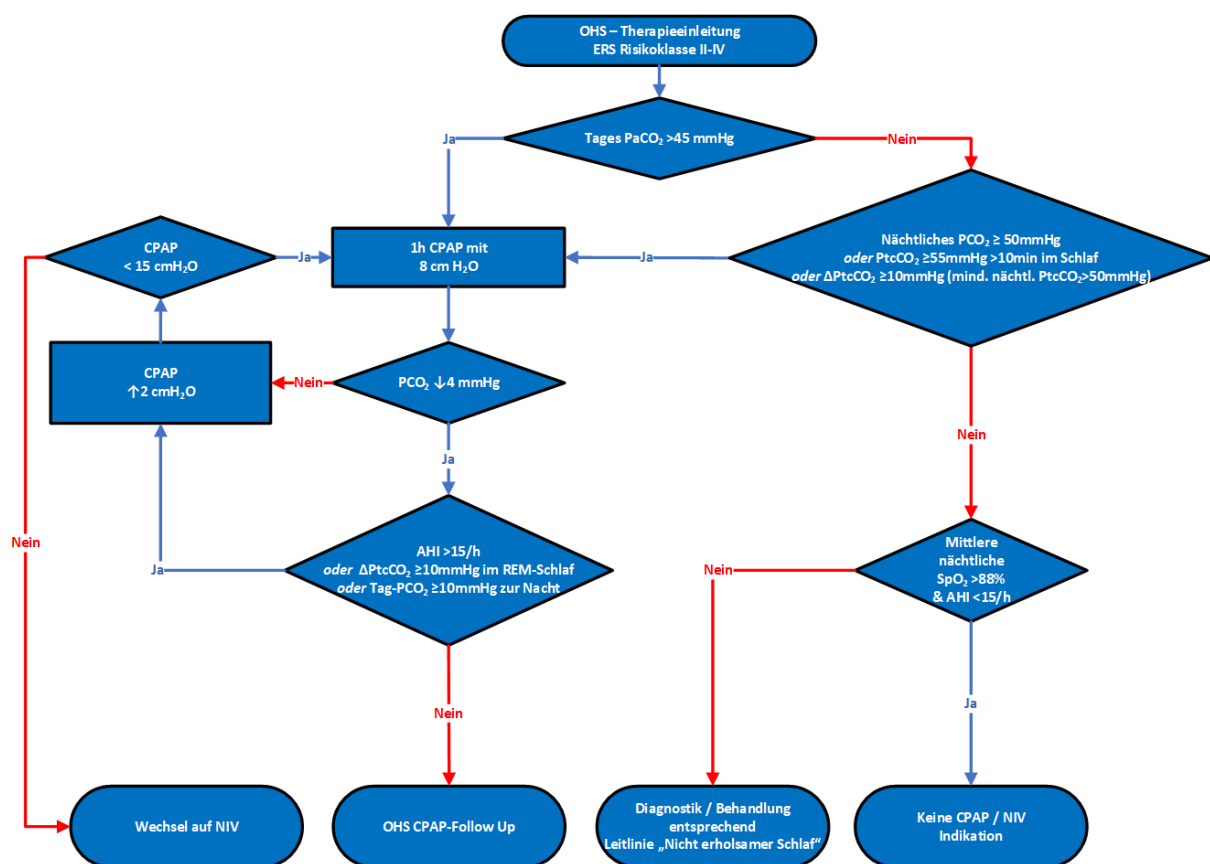


Abbildung 7.2: OHS Therapieeinleitung

Wenn unter CPAP keine ausreichende Kontrolle der Hyperkapnie, nächtlichen Desaturationen oder eines begleitenden Schlafapnoesyndroms ($\text{AHI} > 15/\text{h}$ oder $\text{AHI} < 15/\text{h}$ mit persistierender Tagesmüdigkeit) zu erzielen ist, so kann ein Wechsel auf eine NIV erfolgen (vgl. [Abbildung 6.2](#)) (DGSM, 2017), beziehungsweise bei Normokapnie eine zusätzliche begleitende nächtliche Sauerstoffgabe indiziert sein (Juan F. Masa et al., 2016).

7.4. Follow Up

Das Follow-Up der Therapie bei OHS unterscheidet sich im Bezug auf die angewandte Therapie (CPAP oder NIV) (vgl. [Abbildung 7.3](#)). Weitere Details zu Kontrolluntersuchungen siehe [Kapitel 4](#).

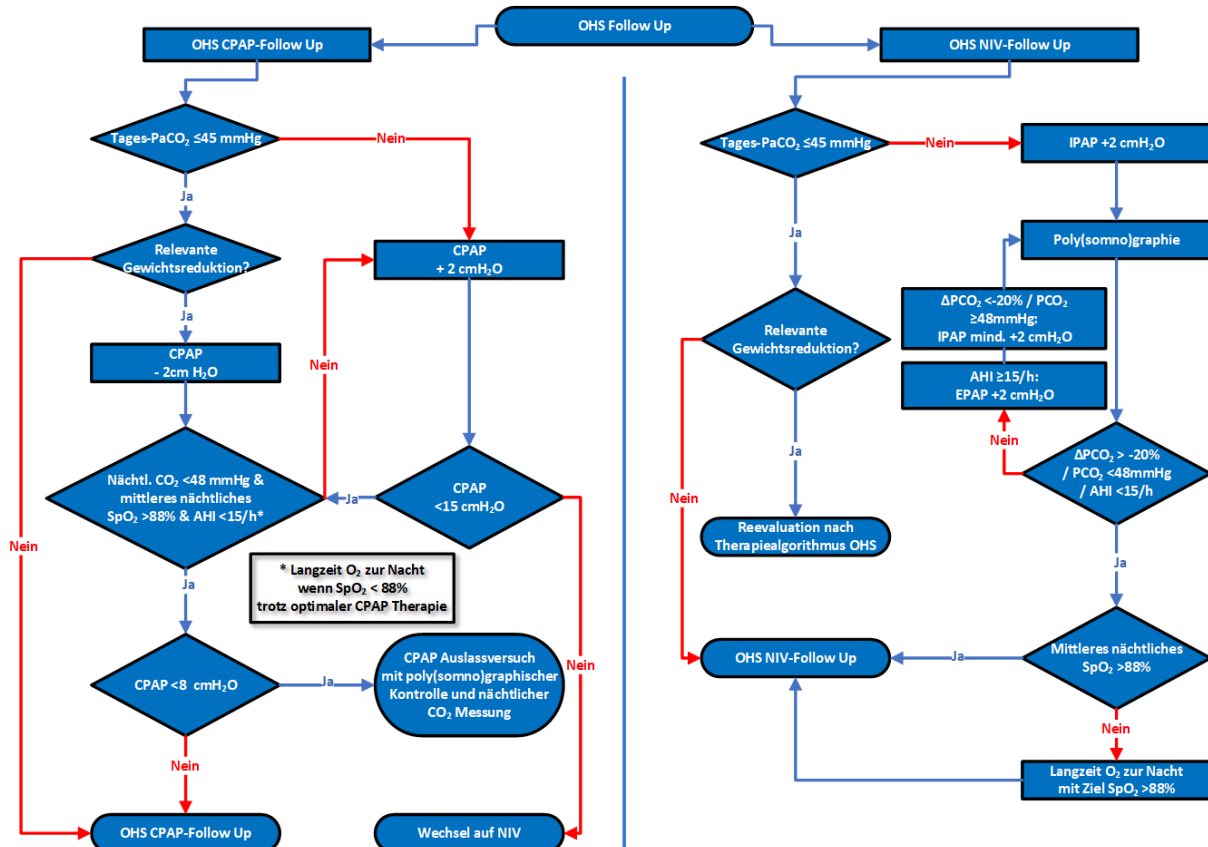


Abbildung 7.3: Follow Up bei OHS mit CPAP oder NIV Therapie

8. Weaning

F. Trudzinski, H.-J. Kabitz

Sollte die NIV Therapie über die Akutphase im Weaning hinaus fortgeführt werden?

Empfehlung	Patienten mit vorbestehender NIV Therapie der Weaning Gruppe 1, 2 mit CHRI und mit post-akuter NIV (PoaNIV) im Weaning der Gruppe 3b sollten mit NIV aus dem Krankenhaus entlassen werden.	Neu
EK		
Konsensstärke	Delphi-Abstimmung: 100% starker Konsens	

8.1. Einleitung und Begriffsbestimmungen

Nach internationalem Standard werden drei verschiedene Weaning-Kategorien unterschieden (Boles et al., 2007). Im deutschsprachigen Raum wird die Gruppe 3 aufgrund der Prognoserelevanz in 3 Subgruppen unterteilt: besonderes Augenmerk wird hierbei auf die Entlassung mit NIV gelegt (Gruppe 3b) (Schönhofer et al., 2014); siehe [Tabelle 8.1](#). In der aktualisierten S2k-Leitlinie „Prolongiertes Weaning“ wird die Gruppe 3b zusätzlich in Abhängigkeit von der Notwendigkeit weiterer pflegerischer Unterstützung in zwei Untergruppen (3bl und 3bli) unterteilt (Schönhofer et al., 2019).

Schönhofer et al., 2019	Boles et al., 2007
Gruppe 1 Einfaches Weaning	Group 1 (simple weaning)
Gruppe 2 Schwieriges Weaning	Group 2 (difficult weaning)
Gruppe 3 Prolongiertes Weaning	Group 3 (prolonged weaning)
– 3al mit Extubation / Dekanülierung	
– 3all ohne Dekanülierung	
– 3bl mit Langzeit NIV ohne zusätzlichen Pflegebedarf	
– 3bli mit Langzeit NIV und zusätzlichem Pflegebedarf	
– 3cl erfolgloses Weaning mit Fortsetzung einer außerklinischen invasiven Beatmung	
– 3cli Tod	

Tabelle 8.1: Weaningkategorien, modifiziert nach (Boles et al., 2007; Schönhofer et al., 2019)

Im Weaning kann die NIV an mehreren Stellen indiziert sein: die unterschiedlichen Einsatzmöglichkeiten im Übergangsprozess von der klinischen in die außerklinische Versorgung sind in [Abbildung 8.1](#) dargestellt, eine Definition der verwendeten Begriffe findet sich in [Tabelle 8.2](#). Die Fortführung der NIV über die Akutphase im Weaning hinaus, soll sorgfältig geprüft und re-evaluiert werden; dies gilt in Bezug auf

- 1.) Indikation (Weaning-Gruppe 1, 2 und 3 / Grunderkrankung)
- 2.) Dauer (post-akut vs. Langzeit vs. Beendigung)
- 3.) Kontrollintervall (Beatmungskontrolle / ggf. Auslassversuch)

Begriffsbestimmung nicht-invasive Beatmung (NIV)	
CHRI-Risikopatienten	z.B. COPD, NME, Sarkopenie, Post-Intensive-Care-Syndrom (PICS), Adipositas, thorakorestriktive Erkrankungen u.A.
Akute NIV	
– präemptive NIV	<i>ex ante</i> Entscheidung zur NIV im Weaning bei Risikopatienten

– Rescue NIV	Einsatz der NIV bei drohend dekompensiertem postakutem respiratorischem Versagen
Post-akute NIV (PoaNIV)	Initiierung der NIV im Weaning, das Krankenhaus wird mit NIV verlassen
Langzeit-NIV (LT-NIV)	Einsatz der NIV bei CHRI (i.e. NIV >3 Monate)

Tabelle 8.2: Wichtige Begriffsbestimmungen im Zusammenhang NIV sowie CHRI

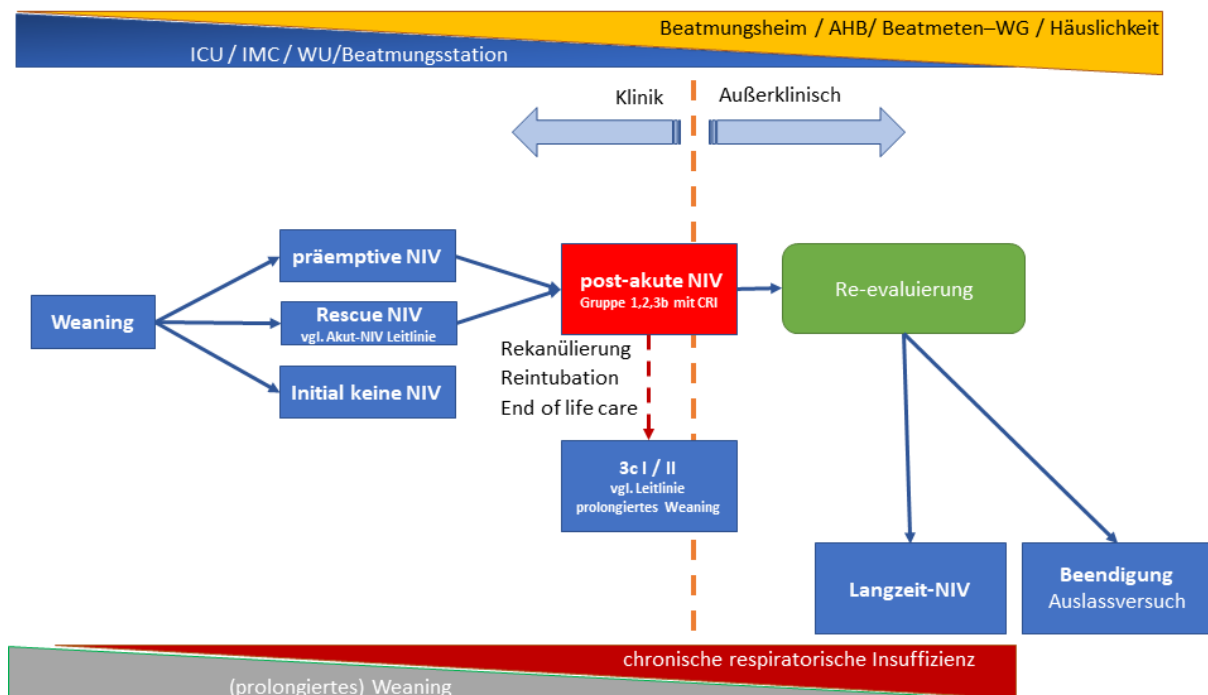


Abbildung 8.1: Einsatzmöglichkeiten NIV im Weaning (ICU: intensive care unit; IMC: intermediate care station; WU: weaning unit; AHB: Anschlussheilbehandlung)

8.2. NIV in der intersektoralen Versorgung nach Weaning

Es wurde eine strukturierte Literaturrecherche durchgeführt; hierbei konnten keine relevanten Studienergebnisse eruiert werden. Grundsätzlich qualifiziert jede der drei Weaning-Gruppen für den Einsatz der NIV. Hierbei ist zu beachten, dass auch Patienten der Weaning Gruppen 1 und 2 eine NIV-Indikation im Weaning haben können. Eine vorbestehende Langzeit-NIV soll im Weaning fortgeführt werden.

Bei Patienten mit CHRI wird die NIV als post-akute NIV (PoaNIV) ab dem Zeitpunkt der Klinikentlassung zunächst für 3 Monate fortgeführt. Die PoaNIV soll im Verlauf anhand einer Beatmungskontrolle beurteilt werden. Hierbei wird über eine Fortführung der Therapie als LT-NIV oder eine mögliche Beendigung der NIV über einen Auslassversuch entschieden (siehe [Abbildung 8.2](#)). Die in dem korrespondierenden Algorithmus vorgeschlagenen Grenzwerte erfolgen in Anlehnung an Murphy et al. (Murphy et al., 2017b).

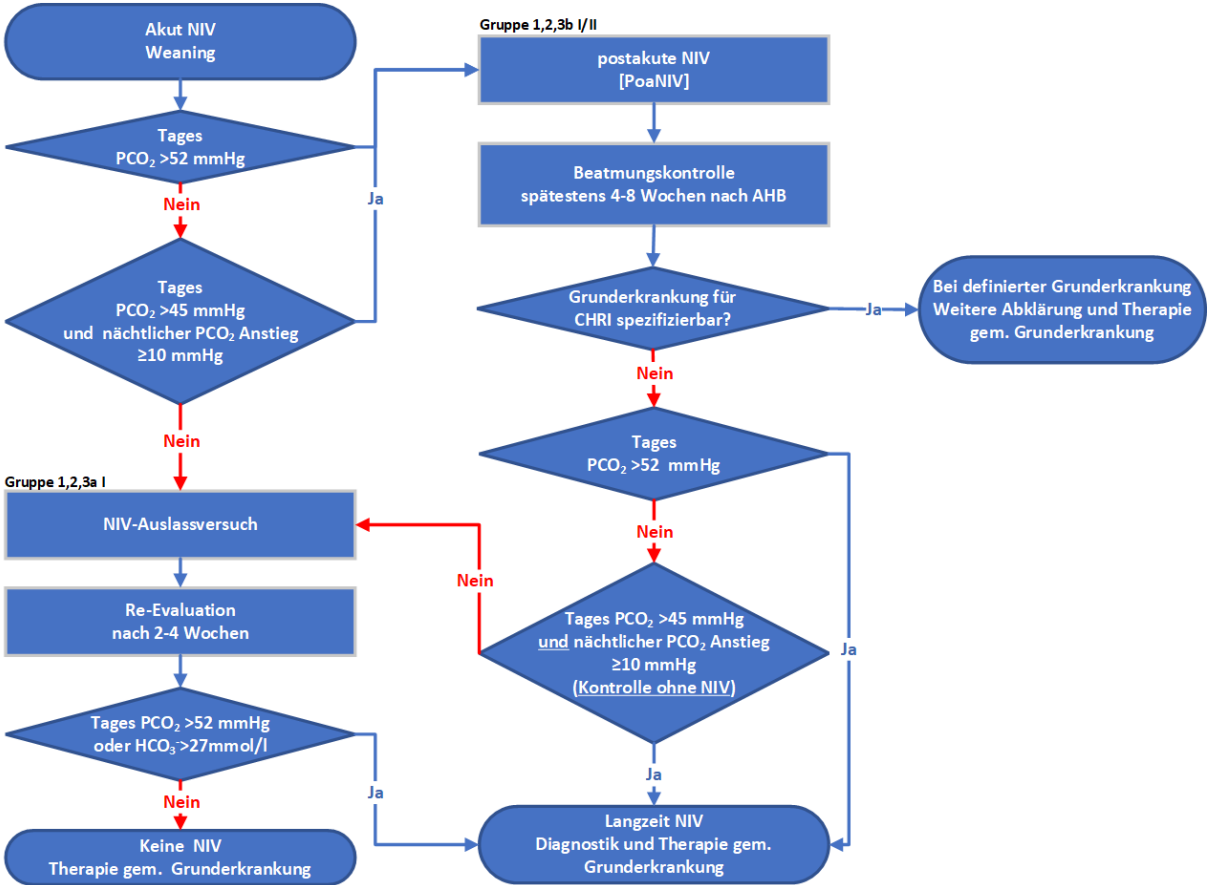


Abbildung 8.8.2: Workflow NIV nach Weaning

9. Neuromuskuläre Erkrankungen

M. Boentert, H. Fuchs

Sollte bei stabilen chronisch hyperkapnischen Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen eine Langzeit-NIV angewandt werden?

Empfehlung	Langzeit-NIV sollte Patienten mit stabiler chronischer hyperkapnischer Insuffizienz angeboten werden.	Neu
Empfehlungsgrad	B ↑	
Qualität der Evidenz	Mortalität (n = 3) ⊕■■■ Lebensqualität (n = 1) ⊕■■■	
Konsensstärke	Delphi-Abstimmung: 95% starker Konsens	

Wie häufig und auf welche Weise sollte bei Patienten mit NME eine Evaluation der Atemmuskelfunktion erfolgen?

Empfehlung	Je nach Grunderkrankung und Verlauf sollte alle 3-12 Monate eine Bestimmung der FVC und/oder des MIP, sowie eine Blutgasanalyse erfolgen. Bei einer FVC <70 % und/oder einem MIP <60 cmH ₂ O ist eine weiterführende schlafmedizinische Diagnostik indiziert. Zur frühzeitigen Erfassung einer schlafbezogenen Hypoventilation sollte die diagnostische Poly(somno)graphie mit einem CO ₂ -Monitoring kombiniert werden, vorzugsweise einer nicht-invasiven transkutanen Kapnometrie und einer nächtlichen oder frühmorgendlichen BGA.	Neu
EK		
Konsensstärke	Delphi-Abstimmung: 95% starker Konsens	

Stellt eine krankheitsbedingte Schluckstörung eine Kontraindikation für die NIV-Einleitung dar?

Empfehlung	Das Vorliegen einer leichten bis mittelschweren Dysphagie stellt keine generelle Kontraindikation gegen die NIV-Einleitung dar. Die NIV sollte bei bestehender Indikation auch Patienten mit bulbärer ALS als Behandlungsversuch angeboten werden.	Neu
EK		
Konsensstärke	Delphi Abstimmung: 100% starker Konsens	

Wann besteht bei Patienten mit NME und Atemmuskulbeteiligung die Indikation zur Tracheotomie?

Empfehlung	Bei entsprechendem Patientenwunsch kann eine Tracheotomie erfolgen, wenn die NIV nicht toleriert wird oder zielführend ist, Kontraindikationen gegen die NIV vorliegen, das nicht-invasive Sekretmanagement versagt oder die Umversorgung auf eine NIV nach vorübergehender invasiver Beatmung gescheitert ist.	Neu
EK		
Konsensstärke	Delphi-Abstimmung: 95% starker Konsens	

Welches Nachsorgekonzept ist nach Einleitung der außerklinischen Beatmung angemessen?

Empfehlung	Je nach Schweregrad und Dynamik der Grunderkrankung sollte die außerklinische Beatmung alle 3-12 Monate mittels Poly(somno)graphie, CO ₂ -Monitoring und Auslesen des Beatmungsgeräts kontrolliert werden. Die Beatmungsparameter sind so zu titrieren, dass unter Therapie CO ₂ -Partialdruck, SpO ₂ und Apnoe-Hypopnoe-Index zuverlässig normalisiert sind.	Neu
EK		
Konsensstärke	Delphi-Abstimmung: 95% starker Konsens	

Welchen Stellenwert hat bei Patienten mit NME und Atemmuskulbeteiligung das Sekretmanagement?

Empfehlung	Bedingt durch die Atemmuskelschwäche und/oder eine Parese des Glottisschlusses tritt bei vielen NME im Verlauf eine Husteninsuffizienz auf, so dass ein angemessenes Sekretmanagement zur Vermeidung von pulmonalen Komplikationen unabdingbar ist und häufig parallel zur NIV-Einleitung in die Wege geleitet werden sollte.	Neu
EK		
Konsensstärke	Delphi-Abstimmung: 100% starker Konsens	

Wann besteht bei Patienten mit NME die Indikation zur Hustenassistenz?

Empfehlung	Unterschreitet der Hustenspitzenstoß 270 l/min sollten assistierte Hustentechniken (manuell assistiertes Husten, Air Stacking) oder die Versorgung mit einem Gerät zu mechanischen Hustenassistenz (mechanischer Insufflator/Exsufflator) erfolgen. Sollte der Hustenspitzenstoß nicht messbar sein begründet ein klinisch schwacher Hustenstoß die Indikation, insbesondere, wenn zusätzlich eine tracheobronchiale Sekretretention vorliegt.	Neu
EK		
Konsensusstärke	Delphi-Abstimmung: 100% starker Konsens	

Welchen Stellenwert hat die Palliativmedizin bei Patienten mit fortgeschrittener NME und außerklinischer Beatmung?

Empfehlung	Bei außerklinisch beatmeten Patienten mit fortgeschrittener NME sollte niederschwellig eine qualifizierte palliativmedizinische Mitbehandlung angeboten werden.	Neu
EK		
Konsensusstärke	Delphi-Abstimmung: 95% starker Konsens	

Gibt es eine Indikation für den Einsatz der elektrischen Phrenicus- oder Zwerchfellstimulation bei Patienten mit NME und Atemmuskulaturbeteiligung?

Empfehlung	Eine elektrische Zwerchfell- oder Phrenicusstimulation soll bei NME nicht erfolgen.	Neu
EK		
Konsensusstärke	Delphi-Abstimmung: 100% starker Konsens	

9.1. Einleitung

Neuromuskuläre Erkrankungen (NME) sind eine heterogene Gruppe von Erkrankungen der Muskulatur, der motorischen Endplatte oder des peripheren Nervensystems. Die einzelnen Krankheitsbilder sind meist selten (<5/10.000), die kumulative Prävalenz aller NME beträgt aber bis zu 160/100.000 (Deenen et al., 2015). Zahlreiche NME gehen – vor allem bei schwerem Verlauf oder in fortgeschrittenen Stadien – mit einer Beteiligung der Atemmuskulatur einher. Für diese Leitlinie ist es sinnvoll, zwischen akuten

Erkrankungen mit fulminantem Beginn (z. B. Guillain-Barré-Syndrom (GBS) oder Poliomyelitis) und chronischen NME mit langsamer oder rascher Progredienz zu unterscheiden. In der letzteren Gruppe sind v. a. die Amyotrophe Lateralsklerose (ALS) und die Muskeldystrophie Duchenne (DMD) zu nennen, deren Verlauf und Prognose wesentlich von der Atemmuskulaturbeteiligung geprägt sind. Ursache einer inspiratorischen Atemmuskelschwäche ist die i. d. R. meist bilaterale Zwerchfellparese. Während beim GBS oder schwerer Polio die akute respiratorische Insuffizienz meist schon kurz nach Erkrankungsbeginn im Vordergrund steht, entwickelt sich bei den chronisch-progredienten NME zuerst eine rein schlafbezogene Hypoventilation, später eine CHRI (Aboussouan, 2015; Berger KI, 2014). Viele NME gehen zusätzlich mit einem erhöhten Risiko für eine obstruktive Schlafapnoe einher (Boentert et al., 2014; Nicolle et al., 2006; Suresh et al., 2005), was bei der Titration einer NIV zu beachten ist. Die Atemmuskulaturbeteiligung tritt bei unterschiedlichen NME mit variabler Häufigkeit, Schwere und Dynamik auf. Sie ist wesentlich für Symptomlast, gesundheitsbezogene Lebensqualität, Morbidität, Komplikationsrisiken und Lebenserwartung. Insbesondere für Patienten mit rasch verlaufenden chronischen NME dient die NIV bei vorhandener Indikation nicht nur der Symptomkontrolle, sondern stellt auch eine wesentliche Maßnahme zur Verlängerung der Überlebenszeit dar. Eine Übersicht der unterschiedlichen Krankheitsbilder zeigt [Tabelle 9.1](#).

9.2. Diagnostik

Eine Basisdiagnostik sollte in regelmäßigen Abständen erfolgen (je nach Grunderkrankung und klinischem Verlauf alle 3-12 Monate). Neben der gezielten Anamnese und Untersuchung (Orthopnoe, paradoxe Atmung) ist apparativ mindestens die Messung der Vitalkapazität (VC) erforderlich, idealerweise in sitzender und in flach liegender Position. Ein körperlagebezogener Abfall (positional drop) der VC von 15-25% zwischen Sitzen und Liegen weist auf eine bilaterale Zwerchfellschwäche hin (Brault et al., 2021; Fromageot et al., 2001). Eine VC < 70% bzw. < 40% des Sollwertes prädiziert eine schlafbezogene Atmungsstörung bzw. eine Hyperkapnie im Schlaf (Uwe Mellies et al., 2003; Ragette et al., 2002). Höhere VC-Werte schließen eine schlafbezogene Hypoventilation nicht unbedingt aus, wenn sie ausschließlich im Sitzen gemessen wurden.

Die Bestimmung des maximalen inspiratorischen Mundverschlussdrucks (MIP) kann die VC ergänzen (Evans and Whitelaw, 2009; H. J. Kabitz et al., 2014; Laveneziana et al., 2019). Bei Mundschlussparese kann alternativ der maximale nasale Inspirationsdruck (sniff nasal inspiratory pressure, SNIP) gemessen werden (Janssens et al., 2019; Uldry and Fitting, 1995). Die arterielle oder kapilläre Blutgasanalyse ist geeignet, das chronische hyperkapnische Atemversagen nachzuweisen. Bei noch normwertigem pCO₂ begründet auch ein erhöhter Basenüberschuss den Verdacht auf eine schlafbezogene Hypoventilation (Engel et al., 2021; Manera et al., 2020; Toussaint et al., 2007).

Entscheidend für die Aussagekraft der weiterführenden Diagnostik im Schlaflabor ist es, die Polygraphie oder Polysomnographie (PSG) mit einem transcutanen CO₂-Monitoring zu verbinden (Storre et al., 2011b; Adam Oagna et al., 2016; Orlikowski et al., 2016; Trucco et al., 2018). Die Pulsoxymetrie allein ist bei Patienten mit NME nicht geeignet, eine schlafbezogene Hypoventilation auszuschließen (Boentert et al., 2018; Adam Oagna et al., 2016).

9.3. Indikation

Die Indikation zur Einleitung einer NIV bei Patienten mit NME besteht, wenn eine CHRI am Tag oder Nacht mit einem PaCO₂ / PtcCO₂ > 45mmHg bestätigt ist. Voraussetzung für die Indikationsstellung ist das Vorliegen von Symptomen der Hypoventilation mit einer Reduktion der Vitalkapazität < 70% Soll oder MIP < 60 cmH₂O (Simonds, 2006; Boentert et al., 2015; NICE, 2016).

Eine invasive Langzeitbeatmung ist auf Basis eines entsprechenden Patientenwunsches dann indiziert, wenn die NIV nicht (mehr) toleriert wird, trotz maximal ausgereizter Geräteeinstellungen keine Normoventilation mehr zu erreichen ist, Kontraindikationen gegen die NIV vorliegen, das nicht-invasive Sekretmanagement versagt oder die Umversorgung auf eine NIV nach vorübergehender invasiver Beatmung gescheitert ist (Bach et al., 2004) (vgl. [Abbildung 9.1](#)).

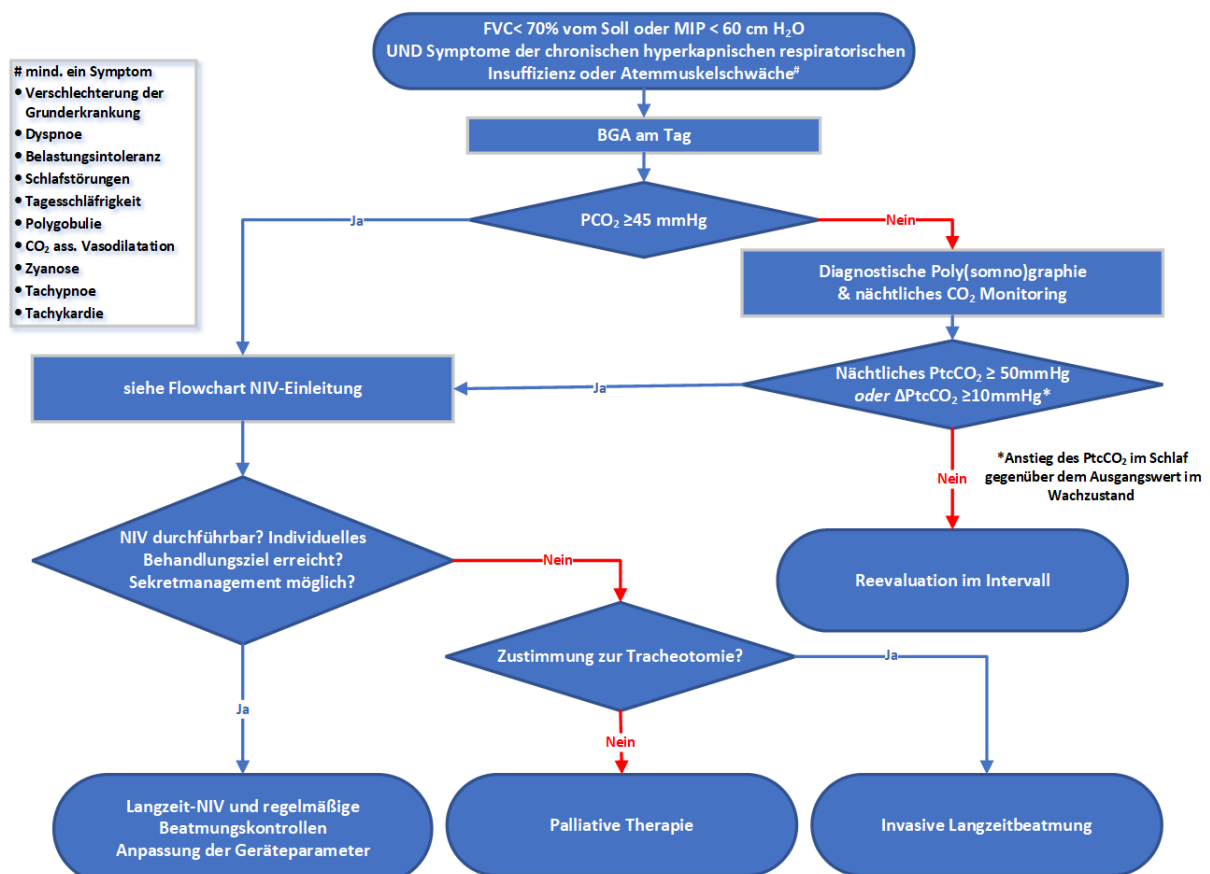


Abbildung 9.1 NIV Indikationsstellung Neuromuskuläre Erkrankungen (NME)

9.4. Durchführung und Follow up

Die Therapieeinleitung sollte unter poly(somno)graphischer und kapnometrischer Kontrolle erfolgen (Berry et al., 2010). Modus der Wahl ist eine druckkontrollierte, zeit- und volumengesteuerte Beatmung (Sancho et al., 2014). Die Beatmungsparameter sind so zu titrieren, dass unter Therapie $p\text{CO}_2$, SpO_2 und Apnoe-Hypopnoe-Index normalisiert sind. Eine zusätzliche Sauerstoffgabe ist nur dann indiziert, wenn eine rechtfertigende pulmonale Begleiterkrankung vorliegt oder wenn trotz optimierter Geräteeinstellungen die mittlere SpO_2 88% unterschreitet (Berry et al., 2010; Juan F. Masa et al., 2016). Bei der Maskenauswahl ist relevant, dass bei Vorliegen einer Mundschlusschwäche eine Nasenmaske entweder ungeeignet ist oder mit einem Kinnband kombiniert werden muss. In den meisten Fällen ist daher primär eine Mund-Nasen-Maske zu bevorzugen. Ein automatischer EPAP kann erwogen werden, wenn bei komorbidem OSAS mittels festem EPAP keine hinreichende Reduktion des AHI zu erreichen ist oder ein höherer endexpiratorischer Fixdruck nicht toleriert wird. Die druckkontrollierte Beatmung kann optional um eine Volumenvorgabe ergänzt werden. Hierzu gibt es bislang nur wenig Evidenz; möglicherweise kann durch die zusätzliche Volumensteuerung eine weitere Verbesserung des Gasaustausch, AHI und der Therapieadhärenz erreicht werden (Annane et al., 2014; Sunkonkit et al., 2021). Für die lebenserhaltende Beatmung über mehr als 16 Stunden am Tag müssen zwei Beatmungsgeräte mit entsprechender Zulassung verordnet werden (GKV-Hilfsmittel-Nr. 14.24.12.x). Neuere Studien belegen, dass auch Patientinnen mit bulbärer ALS hinsichtlich der Überlebenszeit von einer längerfristigen NIV profitieren (Sancho et al., 2018; Vitacca et al., 2018), so dass ein Behandlungsversuch immer angeboten werden sollte. Voraussetzung eines hohen Therapienutzens ist die regelmäßige Verwendung der NIV über mindestens vier Stunden pro Nacht (Aboussouan et al., 2001; Kleopa et al., 1999; Mustafa et al., 2006). Routinemäßige Verlaufskontrollen der außerklinischen Beatmung sollten, abhängig vom Erkrankungsprogress, alle 3-12 Monate erfolgen und eine Poly(somno)graphie mit suffizientem CO_2 -Monitoring umfassen. Gütekriterien einer erfolgreichen Therapie sind neben der Adhärenz die langfristige Normalisierung von nächtlichem CO_2 , SpO_2 und AHI. Speziell bei NME ist das Erreichen dieser Behandlungsziele für die Gesamtprognose bedeutsam (Georges et al., 2016; Gonzalez-Bermejo et al., 2013; A. Ognà et al., 2016).

Die Transition jugendlicher Patienten mit NME in die Erwachsenenmedizin stellt eine große interdisziplinäre Herausforderung dar. Dies gilt besonders, wenn eine außerklinische Beatmung bereits etabliert ist oder zeitnah eingeleitet werden muss.

9.5. Therapieeffekte

In zahlreichen prospektiven Beobachtungs- und retrospektiven Studien sowie in einer randomisiert-kontrollierten Studie (Stephen C. Bourke et al., 2006) konnten positive Therapieeffekte der NIV sowohl

im kurzfristigen als auch im langfristigen Verlauf belegt werden. Die meisten dieser Studien bezogen sich dabei auf spezielle Krankheitsbilder und fokussierten auf einzelne Endpunkte wie respiratorische Parameter, Atemarbeit und Energiebilanz, Schlafqualität, gesundheitsbezogene Lebensqualität, Häufigkeit respiratorischer Komplikationen und Überlebenszeit ([s. Appendix](#)).

Krankheitsbild	Atemmuskulaturbeteiligung	Beginn ventilatorische Insuffizienz	Literatur
Muskeldystrophie Duchenne	+++	14.–18. Lj.	(Eagle et al., 2002)
Muskeldystrophie Becker-Kiener	++	Ab 40. Lj.; spät im Verlauf	(Bach, 2002)
Gliedergürteldystrophien (Limb girdle muscular dystrophies, LGMD)	+ / ++	Sehr variabel, 15.–70. Lj.	(Baydur et al., 2000)
Fazio-skapulo-humerale Muskeldystrophie (FSHD)	+ / ++	Ab 40. Lj.; jedoch eher selten	(Runte et al., 2019)
Myotone Dystrophie Typ I	+	Ab 40. Lj., sehr variabel, selten zentrale Atemantriebsstörung	(Nugent et al., 2002; Campbell et al., 2004; Monteiro et al., 2013; Akamine et al., 2014)
Myotubuläre Myopathie (Nemaline)	+ / ++	Variabel, stabil ab 20. Lj.; selten Ateminsuffizienz	(Falgà-Tirado et al., 1995; Jungbluth et al., 2001)
Glykogenose Typ II (M. Pompe; adulte Form)	++	Früh Zwerchfellparese, Verlauf sehr variabel, da verschiedene Mutationen	(Mellies et al., 2005; Sayeed et al., 2015)
Mitochondriale Myopathien	+	ZNS-Beteiligung, sehr selten Ateminsuffizienz	(Clay et al., 2001; Yuan et al., 2009; Gray et al., 2013)
SMA I	+++	Ab Geburt	(Bach et al., 2000; Hardart et al., 2002; Gray et al., 2013)
SMA II/SMA III	+++	1.–5. Lj. / 15.–30. Lj.	(Mellies et al., 2004)
Amyotrophe Lateralsklerose	++	0–5 Jahre nach Beginn	Siehe Literaturangaben im Fließtext
Post-Polio-Syndrom	+	Selten (<5 % aller PPS-Fälle)	(Bach et al., 1989; Barle et al., 2005; Gillis-Haegerstrand et al., 2006)

Tabelle 9.1: Neuromuskuläre Erkrankungen mit Atemmuskelschwäche: Muskuläre und kardiorespiratorische Besonderheiten

10. Pädiatrie

H. Fuchs

Empfehlung	<ul style="list-style-type: none"> Die Indikation zur NIV im Kindesalter sollte bei klinischen Symptomen für bei chronisch respiratorischer Insuffizienz (wie z.B. Leistungsknick, Gewichtsverlust, Tagesmüdigkeit, rezidivierende pulmonale Infektionen, Tach(dys)pnoe, Schnarchen) und/oder durch Poly(somno)graphie gestellt werden <p>Eine HNO-ärztliche Evaluation und ggf. Therapie sollte immer vor Einleitung einer NIV/CPAP erfolgen</p>	Neu
EK		
Konsensusstärke	Delphi-Abstimmung: 100% starker Konsens	

Empfehlung	<ul style="list-style-type: none"> Kinder mit NIV/CPAP sollten mit Pulsoxymeter und fakultativ EKG überwacht werden Die kontinuierliche Überwachung des PCO₂ soll nur in Ausnahmefällen erfolgen Bei lebenserhaltender Beatmung >16h ist ein Backup Beatmungs-Gerät notwendig <p>Bei kleinen und hilflosen Kindern mit lebenserhaltender Beatmung ist die kontinuierliche Anwesenheit einer Person zur Überwachung notwendig.</p>	Neu
EK		
Konsensusstärke	Delphi-Abstimmung: 100% starker Konsens	

Empfehlung	<ul style="list-style-type: none"> Langzeitbeatmete Kinder sollten vorzugsweise im häuslichen Umfeld versorgt werden Ersteinstellung und Kontrollen sollten in Zentren mit hoher Expertise (z.B. päd. Pneumologien, päd. Intensivstationen) für häusliche Beatmung erfolgen <p>3, 6 oder 12 monatige Kontrollen in einem Zentrum für Langzeitbeatmung im Kindesalter sind notwendig um die Beatmungsparameter an die Veränderung der Physiologie durch Wachstum anzupassen und (Anpassungen der Beatmungseinstellungen, Sekretmanagement und Interfaces, ggf. mit Polysomnografie) oder Weaningfähigkeit zu beurteilen.</p>	Neu
EK		
Konsensusstärke	Delphi-Abstimmung: 100% starker Konsens	

Empfehlung	<ul style="list-style-type: none"> Langzeitbeatmete Kinder benötigen alle 3-12 Monate eine Kontrolle und Anpassungen der Beatmungseinstellungen, Sekretmanagement und Interfaces. Diese beinhaltet oft eine nächtliche Poly(somno)graphie inkl. nächtlichem pCO₂. Ersteinstellung und Kontrollen sollten in Zentren mit hoher Expertise (z.B. päd. Pneumologien, päd. Intensivstationen) für häusliche Beatmung erfolgen 	Neu
EK		
Konsensusstärke	Delphi-Abstimmung: 100% starker Konsens	

Empfehlung	<ul style="list-style-type: none"> Bei Verbesserung der respiratorischen Insuffizienz sollte die Indikation für NIV/CPAP überprüft werden und ggf. die Langzeitbeatmung beendet werden. Invasive Beatmung sollte erwogen werden, wenn der Gasaustausch unter NIV nur unzureichend gebessert werden kann. 	Neu
EK		
Konsensusstärke	Delphi-Abstimmung: 100% starker Konsens	

10.1. Einleitung

Die Zahl der mit einer Langzeitbeatmung versorgten Kinder und Jugendlichen hat in den vergangenen Jahren kontinuierlich zugenommen (Povitz et al., 2018). Zugrundeliegende Erkrankungen, bei denen es im Kindesalter zur CHRI kommen kann, unterscheiden sich von den Erkrankungen der erwachsenen Patienten und sind oft komplex; die häufigeren sind in [Tabelle 10.1](#) genannt.

Zentrale Atemregulationsstörungen
<ul style="list-style-type: none"> • Kongenitales zentrales Hypoventilationssyndrom (CCHS-Syndrom); ROHHAD Syndrom • Erworbene Hirnstammaffektionen (z. B. nach Tumor, Trauma, Blutung oder Encephalitis) • Degenerative Erkrankungen mit Beteiligung des Hirnstamms • Stenosen des kranio-cervikalen Übergangs (u.a. Arnold-Chiari-Malformation) und Wirbelsäule (Syngomyelie)
Restriktive Ventilationsstörungen
<ul style="list-style-type: none"> • Neuromuskuläre Erkrankungen (Spinale Muskelatrophien Typ I-III, SMARD, Muskeldystrophien u.a. M. Duchenne, Central- Core-Myopathie, Nemalin-Myopathie, Myotone Dystrophie, andere kongenitale Myopathien, HSMN) • Mitochondriopathien • hohe Querschnittsyndrome (u.a. nach Trauma, Blutung, Ischämie, Tumor, Meiningomyelocele, transverser Myelitis) • Kyphoskoliosen (idiopathisch oder sekundär bei NME, infantiler Cerebralparese, Myelomeningocele, Stoffwechselerkrankungen) • Mikrothorax (asphyxierende Thoraxdysplasie - Typ Jeune, Osteogenesis imperfecta, Achondroplasie) • McCune-Albright-Syndrom
Lungenparenchymerkrankungen
<ul style="list-style-type: none"> • Bronchopulmonale Dysplasie • Lungenhypoplasie (u.a. nach Zwerchfellhernie, Potter-Sequenz, Omphalozele, Thoraxerkrankungen, Lungenfehlbildungen) • Mukoviszidose • Defektzustände nach ARDS, Pneumonie, kardialen Erkrankungen • Angeborene und erworbene interstitielle Lungenerkrankungen
Obstruktive Schlafapnoe und obstruktive Hypoventilation
<ul style="list-style-type: none"> • Alimentäre Adipositas per magna • Prader-Willi-Syndrom • Gaumensegel-Dysfunktion • Tonsillen-Hyperplasie • Laryngomalazie • Tracheomalazie • Makroglossien (z.B. Down Syndrom, Beckwith Wiedemann Syndrom) • Speicherkrankheiten (z.B. Mukopolysaccharidose) • Syndromale Erkrankungen mit kraniofazialen Fehlbildungen mit und ohne Mittelgesichtsfehlbildungen (z.B. Apert-Syndrom; Crouzon-Syndrom, Pfeiffer-Syndrom, Muenke Syndrom, Saethre-Chotzen Syndrom, Goldenhar-Syndrom usw.) • Unterkieferhypoplasie (z.B. Pierre-Robin-Sequenz; Treacher Collins Syndrom; Stickler Syndrom) • Lippen-Kiefer-Gaumenspalten vor und nach Operation • Kinder mit komplexen neurologischen Erkrankungen (z.B. Zerebralparese)

Abbildung 10.1 Erkrankungen im Kindesalter die zu einer CHRI führen können

10.2. Wie wird bei Kindern die Indikation für häusliche NIV gestellt?

Eine Indikation zur NIV ergibt sich meist aus der klinischen Präsentation des Kindes: Typische Symptome der behandlungsbedürftigen CHRI sind bei alveolärer Hypoventilation z.B. Kopfschmerzen, Tagesmüdigkeit, Gewichtsabnahme oder bei obstruktiven Atemwegs-Erkrankungen lautes Schnarchen ohne/mit Apnoen, unruhiger Schlaf, zusammen mit Leistungsknick oder Konzentrationsstörungen, aber auch Ruhestidor oder Dyspnoe/Belastungsdyspnoe. Auch hoher Blutdruck, pulmonale Hypertension, Enuresis, ADHS und sonstige Verhaltensauffälligkeiten können Symptome einer schlafbezogenen Atemstörung darstellen. Die Symptome einer schlafbezogenen Atemstörung können beispielsweise systematisch durch standardisierte Fragebögen wie den SRBD-PSQ erfasst werden (Birnkranz et al., 2010; Chervin et al., 2000; Evans et al., 2023; Fauroux et al., 2022; Hull et al., 2012; Kaditis et al., 2017, 2016; Panitch et al., 1996; Sansone et al., 2015).

Bei Vorliegen von schlafbezogenen Atmungsstörungen sollte bei Kindern immer eine Obstruktion der oberen Atemwege durch Adenoide und/oder Tonsillenhyperplasie und ggf. auch der tieferen Atemwege z.B. durch Laryngomalazie oder auch Tracheomalazie ausgeschlossen bzw. diese zunächst behandelt werden (Fauroux et al., 2022). Dies gilt auch für schlafbezogene Atemstörungen bei neuromuskulären oder Lungenparenchym-erkrankungen, da Obstruktionen im Bereich der Atemwege auch hier die Atemstörung verschlechtern können.

Wenn möglich sollte bei Symptompersistenz trotz Behandlung der Atemwegsobstruktion die Beurteilung des Gasaustauschs durch eine Tages-BGA sowie eine Poly(somno)graphie erfolgen, da die Atemstörungen sich im Schlaf aufgrund des reduzierten Muskeltonus im REM Schlaf stärker manifestieren (Fauroux et al., 2022; Gurbani et al., 2022). Bei Patienten mit Risikofaktoren für CHRI, wie z.B. neuromuskuläre Patienten, aber auch bei Patienten mit hohem Risiko für Atemwegsobstruktionen wie Downsyndrom oder Mittelgesichtshypoplasie sollte die Poly(somno)graphie bereits als Screening in regelmäßigen Abständen erfolgen, um die respiratorische Insuffizienz vor Eintreten von Symptomen zu erkennen und zu behandeln (Bull and Committee on Genetics, 2011; Evans et al., 2023; Fauroux et al., 2022; Sansone et al., 2015). Das Screening auf schlafbezogene Atemstörungen durch Poly(somno)graphie erfolgt bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen meist in Abhängigkeit von Lungenfunktion inkl. peak cough flow-Messung, wobei die Messung aufgrund der eingeschränkten Compliance oder Schwere der Grunderkrankung oft nicht gelingt.

Verschiedene Grenzwerte des Gasaustauschs in der Polysomnographie, ab denen bei Kinder NIV/CPAP initiiert werden sollen, sind in Leitlinien publiziert; größere Studien, die deren Richtigkeit überprüfen, fehlen im Kindesalter (vgl. [Tabelle 10.1](#)).

Erkrankung/Leitliniengremium	Klinische Präsentation	Blutgase am Tag	Polysomnographie	Literatur
Spinale Muskelatrophie (SMA II) American SMA family association	Paradoxe Atmung ≥3 pulmonale Infektionen/Jahr mit Hospitalisierung Gedeihstörung, Tagesmüdigkeit, Verhaltensauffälligkeiten, Lernprobleme	PaCO ₂ >45 mmHg (einmalig)	<u>Hypoventilation:</u> PaCO ₂ >50 mmHg in mehr als 25% der Schlafzeit oder PaCO ₂ >55 mmHg ≥10 Minuten oder Anstieg PaCO ₂ >10 mmHg auf >50 mmHg für ≥10 Minuten <u>Obstruktive Schlafapnoe:</u> A: Schnarchen, angestrenzte Atmung, Tagesschläfrigkeit oder Verhaltensauffälligkeiten plus B: >1 obstruktive, gemischte Apnoe oder Hypopnoe pro Stunde oder Obstruktive Hypoventilation von >25% der Schlafzeit mit PaCO ₂ >50 mmHg in Assoziation mit Schnarchen, Abflachung der nasalen Atemdruckkurve, oder paradoxer Atembewegung	(Sansone et al., 2015)
DMD Care Considerations Working Group Specialty Article		SpO ₂ <95 % PaCO ₂ >45 mmHg	AHI >10/h >4 SpO ₂ Abfälle <92% SpO ₂ Abfälle >4% der totalen Schlafzeit	(Birnkrant et al., 2010)
BTS paediatric sleep disorders Guideline Development Group	Schnarchen, laute inspiratorische Seufzer, vermehrte Atemanstrengungen, Überstrecken des Kopfes, Mundatmung, trockener Mund, Durst, Mundgeruch Ruhelosigkeit, wiederholtes Aufwachen, Müdigkeit beim Aufwachen, Tagesmüdigkeit, Konzentrationsstörungen, Verhaltensauffälligkeiten, Erstickungsanfälle im Schlaf, Morgendliche Kopfschmerzen, Verschlechterung einer Epilepsie, schlechtes Gedeihen, Rechtsherzbelastung		Patienten ohne Komorbiditäten: AHI (siehe unten) Patienten mit Komorbiditäten AHI plus (TC) oder >25% Schlafzeit mit PaCO ₂ >50 mmHg	(Evans et al., 2023)
British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness	<u>Risiko für Atemversagen:</u> Veränderung in der Stimmstärke, Sabbern, Hustenschwäche, Verschlucken, Gewichtsabnahme, <u>OSAS</u> , Schnarchen mit Arousel. Tageshypoventilation, Kopfschmerzen, Schwindel, Dyspnoe, Tachykardie, Schwitzen, Vasokonstriktion, Vasodilatation, Müdigkeit, Angst.		VC <60% Soll; weitere Abklärung im Schlaflabor	(Hull et al., 2012)
ERS statement on obstructive sleep disordered breathing in 1- to 23-month-old children	A: Schnarchen, laute Atemgeräusche, Apnoen, unruhiger Schlaf, Mundatmung, nächtliches Aufwachen. B: ALTE/Brue Ereignisse		<u>Patienten ohne Komorbiditäten:</u> AHI >1/h <u>Patienten mit Komorbiditäten:</u> Mild: AHI 1-5/h; Moderat: AHI 6-10/h; Schwer: AHI >10/h <u>Pierre Robin sequence Down syndrome:</u> McGill Sättigungs-Score >2 <u>Mucopolysaccharidosis:</u> Sauerstoff Entstättigungs-Index (≥4%) oder Haemoglobin Index >4 Episoden mit SpO ₂ <95% (h-1)	(Kaditis et al., 2017)
Obstructive sleep disordered breathing in 2- to 18-year-old children: diagnosis and management	A: Hypertonie B: Pulmonale Hypertension C: ZNS Symptome: Tagesschläfrigkeit, Hyperaktivität, Aufmerksamkeitsstörungen, kognitive Dysfunktionen D: Verhaltensauffälligkeiten		A: AHI >5 episodes-h-1 unabhängig von einer Grunderkrankung. Niedrigere Werte z.B. AHI ≥2 episodes-h-1 und/oder der obstruktive Apnoe Index >1 episode-h-1 wurden genauso angewandt.	(Kaditis et al., 2016)

	E: Enuresis, Wachstumsverzögerung F: verminderte Lebensqualität		B) Bei AHI 1–5 episodes·h ⁻¹ war die Behandlung besonders erfolgreich bei Vorliegen von kardialen oder ZNS Erkrankungen, Einnässen, Wachstumsstörungen, geringer Lebensqualität oder Risiko für SDB. Der Effekt auf Tagesmüdigkeit, Hyperaktivität, kognitiven Defiziten, ist nur mäßig und vor allem von der Stärke der Symptome vor Therapie abhängig. C) Bei hohem klinischen Verdacht auf OSAS kann auch ohne Polysomnographie durch alternative Verfahren eine Therapie indiziert werden.	
ERS statement on paediatric long-term noninvasive respiratory support			Minimum SpO ₂ <90% Maximal PtcCO ₂ >50 mmHg ≥2% der Aufzeichnungszeit Zeit mit SpO ₂ <90% ≥2% der Aufzeichnungszeit Zeit mit PtcCO ₂ >50 mmHg 3% der Aufzeichnungszeit Sauerstoff Entsättigungs Index >1,4/h AHI >10 /h	(Fauroux et al., 2022)

Tabelle 10.1 Indikationen für die Behandlung der chronisch respiratorischen Insuffizienz im Kindesalter

OSA Schweregrad	AHI (Alter <16 Jahre)	AHI (Alter ≥16 Jahre)
Mild	OAHl ≥1 und <5	OAHl ≥5-15
Moderat	OAHl ≥5 und <10	OAHl ≥15-30
Schwer	OAHl ≥10	OAHl ≥30
Zentrale Schlafapnoe Kriterien	CAHI ≥5	

AHI: Apnoe Hypopnoe Index, CAHI: Zentraler Apnoe Hypopnoe Index, OAHl: Obstruktiver Apnoe Hypopnoe Index

Tabelle 10.2 Einteilung des OSAs im Kindesalter (Fauroux et al., 2022)

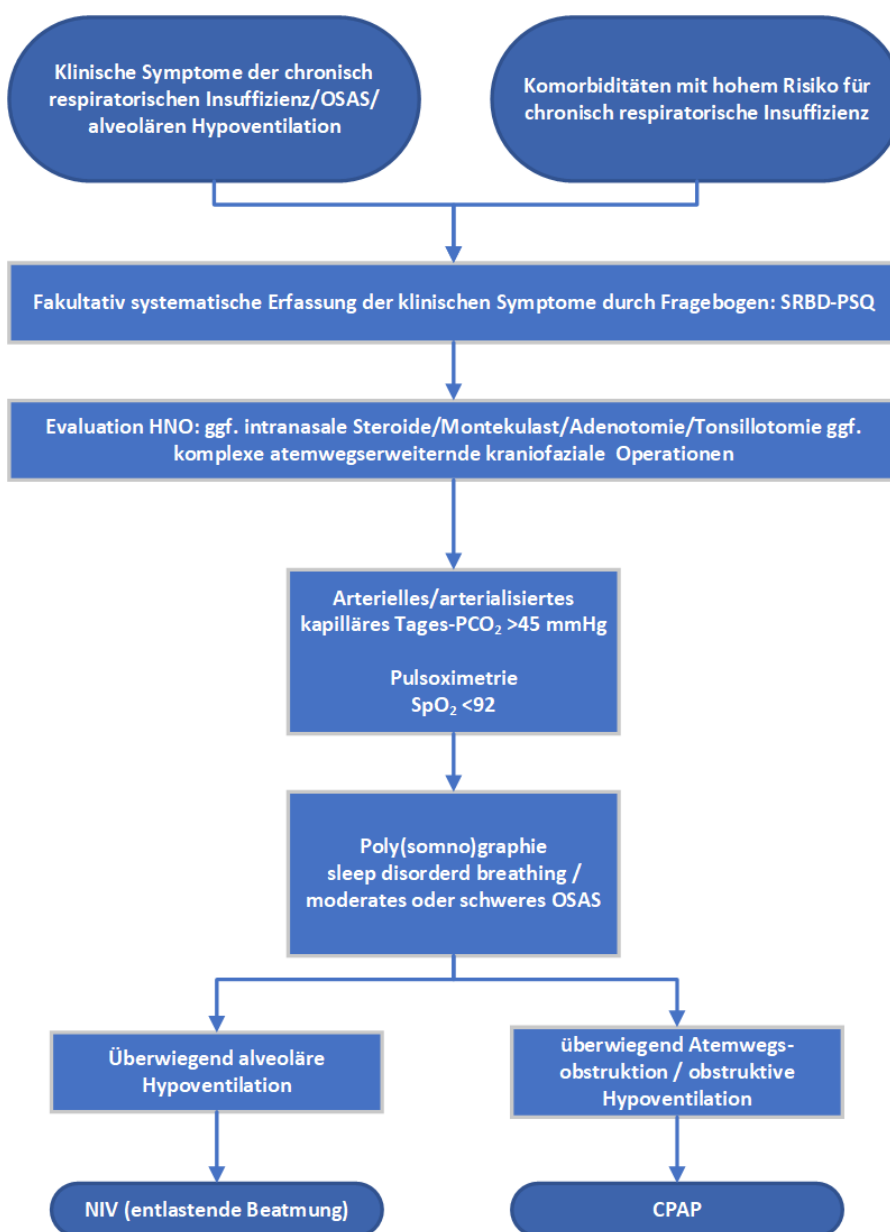


Abbildung 10.2: Algorithmus der Abklärung bei pädiatrischen Patienten

10.3. Wie wird bei Kindern die NIV eingestellt?

Es gibt keine Studien zur richtigen Einstellung der dauerhaften NIV bei Kindern. Herausforderungen sind die Toleranz von Beatmung zu erreichen, die Schwierigkeiten des Kindes das Beatmungsgerät zu triggern, sowie dem wechselnden Beatmungsbedarf im Tagesverlauf bzw. bei interkurrierenden Infektionen gerecht zu werden.

In der Regel werden zentrale Atemregulationsstörungen, restriktive Lungenerkrankungen und Lungenparenchymerkrankungen bei Kindern durch muskel-entlastende Beatmung (muscle unloading) behandelt (Esposito et al., 2021; Steindor et al., 2021; Sunkonkit et al., 2021). Unter entlastender Beatmung versteht man NIV, die die Atemarbeit stark senkt. Am stärksten entlastend erscheint ein Modus mit fixierter Inspirationszeit (aPCV) mit Backup Atemfrequenz im Bereich der Spontanatemfrequenz. Im Schlaf lassen sich die Patienten dann eher bei richtiger Einstellung vom Gerät kontrolliert Beatmen und die Spontanatmung sistiert. Im Wachzustand triggert der Patient die einzelnen Atemzüge (vgl. auch [Tabelle 10.3](#)).

Atemwegsobstruktionen werden durch CPAP behandelt. Bei reinen Atemwegsobstruktionen verbessert eine Druckunterstützung der Atemzüge mit oder ohne Backupfrequenz den Gasaustausch nicht (Evans et al., 2023; Kaditis et al., 2017, 2016).

	Zentrale Atemregulationsstörungen, restriktive Lungenerkrankungen, Lungenparenchymerkrankungen	Atemwegsobstruktion
	NIV (entlastende Beatmung)	CPAP
Interface	Nasale Maske / nasale Prongs bei Säuglingen/Kleinkindern (cave: Mittelgesichtshypoplasie bei nasalen / Full Face Masken); anderes Interface nur in Sondersituationen	Full Face Maske / nasale Maske / Prongs bei Säuglingen/Kleinkindern in Abhängigkeit der Leckage
Befeuchtung	aktiv bei Hustenschwäche (z.B: neuromuskulären Patienten)	passiv (aktiv bei assoziierter Schluckstörung)
Modus	Vorzugsweise druckkontrollierter Modus mit fixierter Inspirationszeit (Ti); ggf. druckunterstützter Modus (PSV) (selten mit Volumengarantie oder Mindestvolumen)	CPAP
Backup-Frequenz	Im Bereich der (physiologischen bzw. tatsächlichen) Spontanatemfrequenz	-
PIP	Titration mit Ziel Normoventilation (PCO ₂ 35-40 mmHg)	-
PEEP	Neuromuskuläre Erkrankungen: niedrig Lungenparenchymerkrankungen/zentrale Atemregulationsstörungen: mittel Zusätzliche Atemwegsobstruktion: hoch	
CPAP	-	CPAP Titration bis Obstruktion beseitigt
Inspirationszeit	Ti:Te= 1:1 bis 1:1,5	-
Druckanstiegsgeschwindigkeit (Rampe)	nach Patienten-Komfort	-
Trigger	Sensibel, cave Autotriggerung	-

Tabella 10.3 Besonderheiten der Beatmungseinstellung bei Kindern

10.3.1. Befeuchtung

Bei Kindern mit Hustenschwäche und damit verbundenen Schwierigkeiten Sekret abzu husten, ist eine aktive Befeuchtung mit beheizten Beatmungsschläuchen nachts und soweit möglich auch am Tag indiziert (Hull et al., 2012; Sterni et al., 2016). An mobilen Geräten kann zeitweise z.B. bei Transporten

ein heat moisture exchange (HME) Filter benutzt werden. Bei Kindern ohne Hustenschwäche kann eine weniger effektive in das Beatmungsgerät integrierte Befeuchtung beziehungsweise ein HME Filter ausreichend sein.

10.3.2. Beatmungsgeräte:

Muskelschwache Kinder können aufgrund ihrer geringen inspiratorischen Volumina einige Beatmungsgeräte nicht selbstständig triggern. Deshalb sollten nur speziell für Kinder zugelassene und Geräte mit sehr sensiblen Trigger eingesetzt werden. Im Rahmen von Infektionen sind ggf. höhere Beatmungsdrücke und Frequenzen notwendig (Fauroux et al., 2022; Hull et al., 2012).

10.3.3. Interface

Als Interface werden im Kindesalter nasale Masken bevorzugt (Castro-Codezal et al., 2019; Fauroux et al., 2022; Ramirez et al., 2012). Bei Säuglingen und Kleinkindern können alternativ nasale Prongsysteme eingesetzt werden, die den Druck auf die Stirn ableiten und damit weniger zur Mittelgesichtshypoplasie führen. Full Face Masken kommen nur in Einzelfällen zum Einsatz wenn eine höhergradige Obstruktion der Atemwege vorliegt die hohen CPAP erfordert, der aufgrund der Leckagen nicht über eine nasale Maske aufgebaut werden kann (Ramirez et al., 2012). Das Angebot an konfektionierten Nasenmasken für Säuglinge, Kleinkinder und Kinder hat sich deutlich verbessert.

In begründeten Einzelfällen, z.B. bei Gesichtsdeformitäten, ist die Anfertigung einer Individualmaske hilfreich. Das Risiko der Entwicklung einer Mittelgesichtsdeformation ist bei Masken mit hohem Anpressdruck erhöht. Kleinkinder, aber auch Kinder mit Muskelerkrankungen und Immobilität, können sich die Beatmungsmaske im Notfall (Gerätefehlfunktion, Stromausfall, Übelkeit / Erbrechen) nicht selbstständig abnehmen. Die Kinder müssen deshalb lückenlos überwacht werden (Sterni et al., 2016).

10.4. Welches Monitoring ist bei Kindern während der NIV notwendig?

Außerklinisch beatmete Kinder sollen ein Pulsoxymeter zur Verfügung haben. Sie sollten in Zeiten mit Beatmung, in denen sie nicht unmittelbar beobachtet sind hiermit kontinuierlich überwacht werden (Fauroux et al., 2022; Hull et al., 2012; Sterni et al., 2016). Fehlalarme und ungenaue Messungen infolge von Bewegungsartefakten oder schwacher Durchblutung können durch die Verwendung von geeigneter Klebesensoren / Abdecken des Sensors mit Schaumstoffbändern und einem Pulsoxymeter mit einer Artefakt-minimierenden Technik reduziert werden.

Bei direkter Beobachtung kann die Messung der Sauerstoffsättigung bedarfsweise erfolgen und Handlungsmaßnahmen entsprechend des Oxymeter Feedback Protokolls eingeleitet werden (Bach, 2017) (vgl. [Tabelle 10.4](#)).

SpO₂ unter Raumluft	Maßnahme
SpO ₂ >95 %	Keine Intervention
SpO ₂ 90-95%	Nichtinvasive Beatmung und/oder assistiertes Husten
SpO ₂ <90% unter Beatmung	Umgehende Rücksprache mit Beatmungszentrum

Tabelle 10.4 Oxymeter Feedback Protokoll

Bei relativ instabilen Patienten kann das Monitoring durch das EKG erweitert werden. Die Messung ist zuverlässiger und weniger anfällig für Artefakte. Ein kombiniertes Monitoring mit Pulsoxymetrie und EKG ist auch zu empfehlen, wenn die Alarmer des Beatmungsgerätes zum Beispiel aufgrund von zu häufigen Fehlalarmen bei hohen Leckagen (z.B. bei Verwendung von Prongs) sehr weit gefasst werden oder sogar stumm geschaltet werden müssen. Eine kontinuierliche Überwachung des PtcO₂ ist nur in seltenen Fällen notwendig, z.B. bei Ondine Syndrom mit sehr stark wechselndem Atemantrieb (vgl. [Tabelle 10.5](#)).

In der Regel sind bei häuslich beatmeten Kindern ein elektrisches Absauggerät, Notfallsauerstoff, Beatmungsbeutel mit Maske, Inhaliergerät und ggf. Hustenhilfen indiziert. Bei lebenserhaltender Beatmung (>16h/d) ist ein zweites Beatmungsgerät als Backup vorzuhalten; bei Sekretproblematik eine aktive Befeuchtung (vgl. [Kap. 10.3.1](#)) (Sterni et al., 2016).

	Monitoring	Indikation
Beatmungsgerät		Alle Alarmer an (müssen in Ausnahmefällen bei inakzeptabel hohen Fehlalarmraten unterdrückt werden)
Pulsoxymetrie	SpO ₂	Alle; Anwendung kontinuierlich bzw. intermittierend
EKG	Herzfrequenz	Ggf. als zweites Monitoring, wenn Alarmer am Beatmungsgerät unterdrückt sind (z.B. aufgrund sehr hoher Leckagen bei Prong- Systemen)
PCO₂	PtcCO ₂ , endexpiratorisches CO ₂	In Ausnahmefällen bei stark wechselnder Spontanatemfrequenz oder Tidalvolumen

Tabelle 10.5 Alarmmonitoring

10.5. Wo sollten Kindern mit NIV betreut werden?

Kinder werden nach Initiierung einer Langzeitbeatmung entweder zuhause, im Akutkrankenhaus oder in spezialisierten Einrichtungen für Langzeitbeatmung bei Kindern gepflegt. In der Regel ist ein Intensivpflegedienst notwendig um häusliche Versorgung zu ermöglichen (Sterni et al., 2016). Alternativ können Eltern über das persönliche Budget professionelle Helfer oder Laienhelfer anwerben und selbst oder durch die Klinik individuell schulen (E and C, 1998; Fauroux et al., 2022; Sterni et al., 2016).

Besonderes Augenmerk ist nicht nur auf die medizinischen Aspekte, sondern auch auf den Erhalt einer akzeptablen Lebensqualität und einer größtmöglichen sozialen Teilhabe der betroffenen Kinder und ihrer Familien zu legen (Graham et al., 2007; Ottonello et al., 2007; Goodwin et al., 2011; Racca et al., 2011; Paulides et al., 2012; Amin et al., 2014). „Menschen, die von Technologie abhängig sind, haben Recht auf gleichberechtigte Teilhabe am sozialen Leben“ (ICF-WHO 2001).

10.6. Welche Kontrollen sind bei Kindern mit NIV notwendig?

Um den Erfolg einer außerklinischen Beatmung eines Kindes sicherzustellen, bedarf es regelmäßiger Kontrollen. Die einmal begonnene Beatmungstherapie soll regelmäßig an das Wachstum eines sich entwickelnden Kindes und an das Fortschreiten der Grunderkrankung angepasst werden (Fauroux et al., 2022). Dazu hat sich bewährt, nach Einleitung einer Beatmungstherapie binnen ein bis drei Monaten eine stationäre Kontrolluntersuchung (nächtliches CO₂-Monitoring, Synchronisierung der Beatmung, Anpassungen der Beatmungseinstellungen, Sekretmanagement und Beatmungs-Interface-Überprüfung) durchzuführen und diese Kontrollen im Fortgang in 6 bis 12 monatigen Intervallen zu wiederholen. Zentren mit hoher Expertise für Kinderbeatmung verfügen meist über die Möglichkeit für Polygraphie und Polysomnographie (Fauroux et al., 2022). Der Stellenwert von ambulanter Polygraphie, ambulanter Versorgung oder Telemedizin bei der Versorgung von langzeitbeatmeten Kindern ist derzeit noch unklar. Standardimpfungen aber auch Indikationsimpfungen wie RSV oder jährliche Influenzaimpfung erfolgen durch den niedergelassenen Pädiater. Expertise für langzeitbeatmete Kinder ist am ehesten auf den pädiatrischen Intensivstationen bzw. in einzelnen Kinderpneumologien vorhanden. Alle ein bis drei Jahre sollte eine kinderherzkardiologische Untersuchung mit Frage nach Rechtsherzbelastung, pulmonaler Hypertonie und Herzinsuffizienz (im Rahmen der Grunderkrankung) erfolgen. Bei tracheotomierten Kindern sollte mindestens einmal jährlich eine Tracheoskopie durchgeführt werden, um eine Größenanpassung der Kanüle vornehmen und Komplikationen (tracheale Granulome, Ulcera) erkennen zu können.

10.7. Wann sollte bei Kindern die NIV beendet werden?

Eine relevante Anzahl von Kindern kann mittel- und langfristig vom CPAP oder NIV entwöhnt werden. Dies ist möglich durch entweder das physiologische Wachstum und damit Vergrößerung der Atemwege, bzw. Verbesserung der Lungenfunktion. Auch können Verbesserungen durch operative Eingriffe, z.B. bei Fehlbildungen der oberen Atemwege möglich werden (Mastouri et al., 2017; McDougall et al., 2013).

Häufig wird die fehlende Notwendigkeit für NIV bereits durch eine zunehmend schlechtere Compliance für die NIV evident, spezielle Weaningkriterien sind beschrieben (Fauroux et al., 2022). In diesen Fällen ist die Durchführung einer Poly(somno)graphie mit und ohne Beatmung hilfreich. Die Beatmung kann dann beendet werden, wenn die Indikation für Beatmung (siehe oben) nicht mehr gegeben ist. Bei Beendigung der Beatmung sollte die anhaltende Besserung ca. 3-6 Monate später erneut durch Poly(somno)graphie nachgewiesen werden (Fauroux et al., 2022). Rezidive sind möglich (Mastouri et al., 2017).

10.7.1. Übergang zu invasiver Beatmung

Die Indikation für die Beendigung der NIV und Übergang in invasive Beatmung muss bei Verschlechterung der Grunderkrankung und zunehmender Instabilität geprüft werden. Die Besonderheit im Kindesalter ist aber, dass die Tracheotomie eine erhebliche Hürde für die weitere Kindesentwicklung darstellt. Die Anlage eines Tracheostomas bei einem Säugling oder Kleinkind beeinträchtigt insbesondere die Sprachentwicklung und das Schlucken und macht eine intensive Betreuung und Förderung notwendig. Im Alltag ist z.B. Schwimmen nur sehr eingeschränkt möglich, und schließlich soll eine kontinuierliche Begleitung (Kindergarten, Schule) durch eine qualifizierte Pflegekraft gewährleistet sein, da das Kind in Notsituationen weitgehend hilflos wäre.

Da ein Tracheostoma überdies einen wesentlichen Eingriff in das Körperschema eines Kindes und eine erhebliche Belastung für die Angehörigen bedeutet, ist die Indikation zur Tracheotomie im Kindesalter grundsätzlich restriktiv zu stellen. Für Kinder, nicht anders als für Erwachsene auch, gilt somit, dass alle Möglichkeiten einer NIV vor Anlage eines Tracheostomas ausgeschöpft werden sollten.

In Einzelfällen kann die Anlage eines Tracheostomas aus anatomischen Gründen oder auch wegen der Unmöglichkeit einer NIV dennoch erforderlich werden. Auch eine Beatmung > 16 h/Tag macht im Kindesalter oft eine Tracheotomie erforderlich. Insbesondere bei kraniofacialen Dysmorphien, bei Trachealstenosen / Tracheomalazie und bei Kindern mit bronchopulmonaler Dysplasie bestehen recht gute Chancen, das Tracheostoma im Laufe der späteren Kindheit oder Jugend auch wieder zu verschließen (Cristea et al., 2013).

10.7.2. Mögliche Therapiezieländerung

Die Entscheidung für oder gegen das Tracheostoma bleibt immer ein Prozess, der geprägt wird von den individuellen Einstellungen und ethischen oder auch religiösen Überzeugungen des Kindes, seiner Eltern und des Behandlungsteams. Dabei kommt es nicht selten zu Konflikten; insbesondere dann, wenn bei dem betroffenen Kind eine progrediente Grunderkrankung zugrunde liegt oder eine ungünstige Entwicklungsprognose besteht. Die behandelnden Ärzte sehen sich dann oft in dem Dilemma das Leiden ihrer Patienten nicht zu lindern, sondern zu verlängern. Für Eltern hingegen ist eine Entscheidung gegen das Tracheostoma insbesondere dann schwer, wenn ohne Tracheotomie mit einem nahen Lebensende ihres Kindes zu rechnen ist. In dem schwierigen und für die Beteiligten oft belastenden Entscheidungsfindungsprozess für oder gegen ein Tracheostoma ist die Einbindung von klinischen Ethikkommissionen und Palliativteams oft sehr hilfreich (Kun et al., 2010; Edwards et al., 2010; Dursun and Ozel, 2011; Joseph, 2011; Cristea et al., 2013).

10.8. Was sind die Besonderheiten beim Sekretmanagement bei pädiatrischen Patienten?

Das Sekretmanagement folgt in Grundsätzen dem Sekretmanagement beim Erwachsenen. Besonders ist zu beachten, dass bei Verwendung der mechanischen Hustenhilfe weniger hohe Drücke als beim Erwachsenen angewendet werden. Optimal ist submaximale Füllung der Lunge nach Inspiration. Gerade bei Säuglingen können durch hohen positiven intrathorakalen Druck bei hoher Thoraxcompliance erhebliche kurzdauernden Rhythmusstörungen beobachtet werden, die bei niedrigeren Drücken nicht beobachtet werden.

10.9. Was ist bei interkurrierenden Infektionen zu beachten?

Bei Kindern mit häuslicher Beatmung sollten die Regelimpfungen nach den STIKO Empfehlungen erfolgen. Kinder mit Atemwegsfehlbildungen, neurologischer Grunderkrankung und chronischer Lungenerkrankung haben ein erhöhtes Risiko für schwere Verläufe von Influenza (Bhat et al., 2005) und respiratorischem Synzytialvirus (RSV) (Wilkesmann et al., 2007). Es sollte deshalb im Säuglingsalter zusätzlich die RSV Immunisierung gemäß aktueller Leitlinie erfolgen. Ab dem Alter von 6 Monaten ist auch die jährliche Influenza-Impfung indiziert.

Interkurrierende Infektionen sind sehr frühzeitig durch Antibiotika zu behandeln ("Endorsed NICE Clinical Guidelines 2007/2008 | Department of Health," 2015). Das aktuelle Keimspektrum ist bei der Wahl des Antibiotikums zu berücksichtigen. Im Infekt ist die Beatmung und das Sekretmanagement zu intensivieren.

11. Sekretmanagement

H. Fuchs, S. Walterspacher

Sollte ein Sekretmanagement bei NME durchgeführt werden?

Empfehlung	Ein konsequent durchgeführtes Sekretmanagement ist bei NME mit eingeschränktem Hustenstoß obligat und soll adaptiert an die Grunderkrankung regelmäßig durchgeführt werden.	Neu
EK		
Konsensusstärke	Delphi-Abstimmung: 100% starker Konsens	

Welche Therapiemaßnahmen sollten bei Patienten mit COPD und hoher Sekretlast angewendet werden?

Empfehlung	Bei Patienten mit COPD und hoher Sekretlast soll das Sekretmanagement sowohl Maßnahmen zur Sekretolyse bei zähem Sekret (medikamentös/nicht-medikamentös) und Maßnahmen zur Erleichterung des Abhustens wie z. B. spezielle Hustentechniken (Huffing) und PEP-Systeme umfassen.	Neu
EK		
Konsensusstärke	Delphi-Abstimmung: 100% starker Konsens	

11.1. Einleitung

Das Thema Sekretmanagement spielt sowohl bei chronisch obstruktiven Atemwegserkrankungen als auch bei Erkrankungen, die mit einem abgeschwächtem Hustenstoß einhergehen können (neuromuskuläre Erkrankungen, Querschnittlähmung oberhalb Th10 mit Lähmung auch der Expirationsmuskulatur), eine wichtige Rolle (vgl. [Tabelle 11.1](#)). Zusätzlich kann jede Art von Aspirationsneigung, z. B. aufgrund einer neurogenen Dysphagie, eine verstärkte bronchopulmonale oder pharyngeale Sekretretention bedingen. Die Zusammensetzung des Bronchialsekretes kann in Abhängigkeit von der Grunderkrankung variieren – so trägt z. B. bei zystischer Fibrose ein hoher DNA-Gehalt aus abgestorbenen Bakterien zu der hohen Viskosität des Sekrets bei (Herrero-Cortina et al., 2023).

Sekretverlegungen der Atemwege können für eine Verschlechterung der Beatmungssituation oder sogar für ein Scheitern der NIV verantwortlich sein. Auch die subjektive Symptomlast und das Infektionsrisiko steigt bei relevanter Sekretretention an.

Obstruktive Atemwegserkrankungen
<ul style="list-style-type: none"> ○ Asthma bronchiale ○ COPD ○ zystische Fibrose ○ Bronchiektasen ○ Primär-ziliäre Dysfunktion
Abgeschwächter bzw. fehlender Hustenstoß
<ul style="list-style-type: none"> ○ Neuromuskuläre Erkrankungen mit in- und/oder expiratorischer Atemmuskelschwäche oder Parese des Glottisschlusses ○ Querschnittlähmung oberhalb Th10 mit in- und/oder expiratorischer Atemmuskelparese ○ ICU-acquired weakness
Rezidivierende Aspiration, z. B. bei neurogener Dysphagie

Tabelle 11.1: Erkrankungen mit gestörter Sekretclearance

11.2. Datenlage

Bei COPD kann eine erhöhte Sekretlast auf Bronchiektasen oder bei Konsistenzänderung auf eine Infektion hindeuten (GOLD, 2022). Sekretretention kann zu Lebensqualitäts- und Lungenfunktionsverschlechterungen, sowie zu einer erhöhten Exazerbations-, Krankenhaus- und Mortalitätsrate führen (Ramos et al., 2014). Es existieren keine randomisiert-kontrollierten Studien zum Thema Sekretmanagement bei COPD; Cochrane Reviews zum Einsatz von Mukolytika geben keine klare Empfehlungen ab (Poole et al., 2019).

Bei zystischer Fibrose werden neben der kausalen Therapie unterschiedliche physikalische, medikamentöse und inhalative Maßnahmen zum Sekretmanagement angewandt, wobei keine Therapie oder Therapiefolge besondere Vorteile aufzeigt und stets ein individuelles Vorgehen zu bevorzugen ist (Herrero-Cortina et al., 2023).

Für neuromuskuläre Erkrankungen finden sich in der Literatur nur sehr wenige interventionelle oder kontrollierte Studien, dafür aber zahlreiche, z. T. krankheitsspezifisch ausgerichtete Konsensempfehlungen und Übersichtsartikel (Ludolph et al. 2021, Georges et al. 2022, Morrow et al. 2013, Auger et al. 2017). Da pathophysiologisch die ineffektive Sekretexpektoration im Vordergrund steht, wird allgemein empfohlen den abgeschwächten Hustenstoß manuell-physiotherapeutisch oder mechanisch zu unterstützen. Durch Verwendung eines mechanischen Insufflators-Exsufflators (MI-E) kann der Expirationsfluss unmittelbar erhöht sowie Dyspnoe und Atemfrequenz kurzfristig verringert werden (Bach 1993, Chatwin et al. 2003, Cesareo et al. 2018). Ferner wurde ein günstiger Effekt auf die FVC sowie die Häufigkeit und Dauer von Hospitalisierungen nachgewiesen (Stehling et al. 2015, Mahede et al. 2015). Bei ALS-Patienten mit einem akuten respiratorischen Infekt hängt die Effektivität

des assistierten Hustens vom erreichten Spitzenfluss ab (Sancho et al. 2017). Letzterer kann durch eine Oszillationsfunktion bei Verwendung des MI-E nicht zusätzlich erhöht werden (Sancho et al. 2016).

11.3. Therapie

Diagnostisch wird zum Nachweis einer Hustenschwäche die Messung des Hustenspitzenflusses (peak cough flow: PCF) empfohlen. Normalwerte für den Hustenspitzenfluss liegen > 360 l/min; bei Werten $< 250-270$ l/min besteht die Gefahr der Dekompensation der Hustenkapazität im Falle eines Infektes (Sancho et al., 2007). Bei deutlich eingeschränktem Hustenstoß < 160 l/min sollten apparative Verfahren wie z. B. ein MI-E regelmäßig angewandt werden um den funktionell ineffektiven Hustenstoß zu kompensieren (Bach and Saporito, 1996).

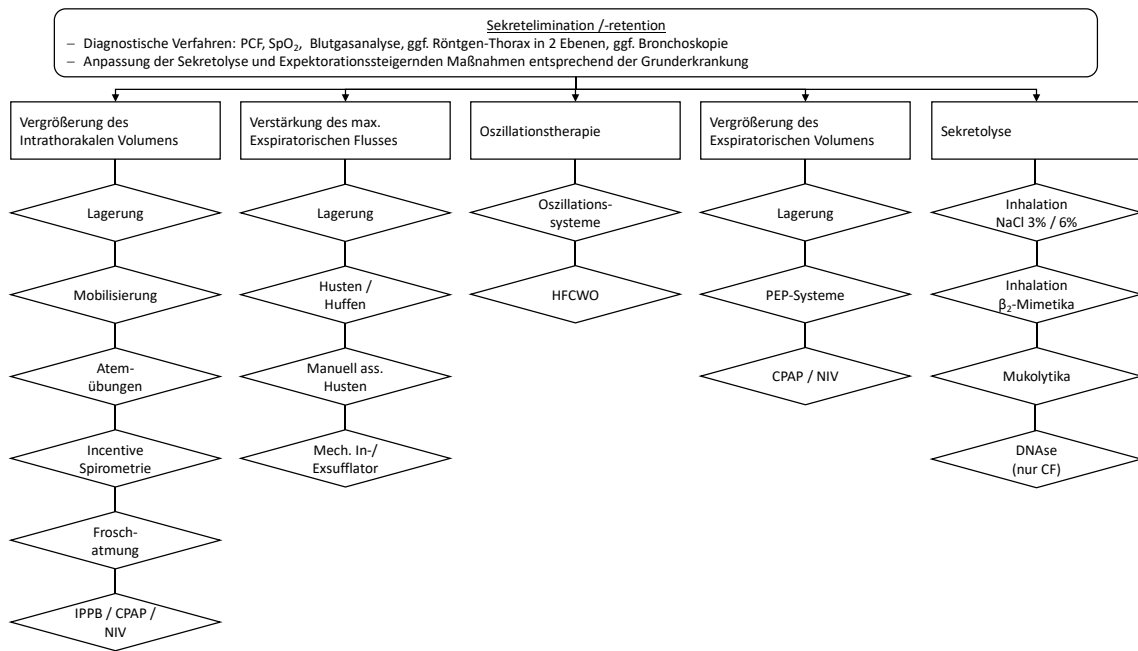
Sekretansammlungen in den Atemwegen können frühzeitig über einen Abfall der Sauerstoff-Sättigung erkannt werden. Insbesondere bei neuromuskulären Patienten bestehen in meist keine pulmonalen Vorerkrankungen, so dass die SpO_2 normalerweise $>95\%$ beträgt (Bach, 1995). Bei einem Abfall der $SpO_2 < 95\%$ wird der Einsatz von einer oder mehreren Maßnahmen zur Sekretelimination empfohlen (Oxymeter-Feedback Protokoll, siehe auch [Tabelle 10.4](#)) (Bach et al., 1997).

Eine Verbesserung der Sekretclearance kann über zwei verschiedene Mechanismen stattfinden: Maßnahmen zur Sekretolyse bzw. Sekretmobilisierung und Maßnahmen zur Verbesserung der Sekretentfernung aus den Atemwegen (s. [Tabelle 11.2](#)).

Maßnahmen, die die Sekretolyse bzw. Sekretmobilisierung fördern
<ul style="list-style-type: none"> • Medikamentöse Maßnahmen <ul style="list-style-type: none"> ○ Hochosmolare Kochsalz-Inhalationen (3%-6% NaCl-Inhalationen) ○ Inhalation mit isotoner Kochsalzlösung (0,9%) ○ Inhalation von rekombinanter humaner DNase (nur bei cystischer Fibrose)
<ul style="list-style-type: none"> • Nichtmedikamentöse Maßnahmen <ul style="list-style-type: none"> ○ Mobilisierung ○ Lagerung ○ Oszillationstherapien (endobronchial durch perkussive Hochfrequenzbeatmung oder in Kombination mit MI-e / transthorakal)
<ul style="list-style-type: none"> • Maßnahmen, die der Sekretexpektion dienen <ul style="list-style-type: none"> ○ Vergrößerung des intrathorakalen Volumens (mittels Air Stacking, glossopharyngealer Atmung / "Froschatmung", intermittente positive pressure breathing (IPPB), CPAP oder spezieller Beatmungsgerätefunktionen)
<ul style="list-style-type: none"> • Verstärkung des maximalen expiratorischen Flusses <ul style="list-style-type: none"> ○ Lagerung ○ Physio-/atemtherapeutisch unterstütztes Husten ○ Manuell assistiertes Husten ○ Mechanische In-/Exsufflatoren (MI-E)
<ul style="list-style-type: none"> • Verstärkung des maximalen expiratorischen Flusses
<ul style="list-style-type: none"> • Erhöhung des expiratorischen Volumens <ul style="list-style-type: none"> ○ CPAP ○ Positive expiratory pressure (PEP)-Systeme
<ul style="list-style-type: none"> • Endotracheales Absaugen <ul style="list-style-type: none"> ○ Nasotracheales Absaugen ○ Bronchoskopische Sekretabsaugung

Tabelle 11.2: Maßnahmen zur Verbesserung der Sekretolyse bzw. der Sekretexpektion

Von Seiten der Physiologie existieren fünf Prinzipien, die zur Verbesserung von Sekretmobilisierung und Sekretentfernung eingesetzt werden können (s. [Abb. 11.1](#)). Maßnahmen zum Sekretmanagement können sequenziell angewandt werden, in begründeten Fällen aber auch übersprungen werden (siehe auch [Appendix](#)).



HFCWO: High Frequency Chest Wall Oscillation; IPPB: Intermittent Positive Pressure Breathing; CPAP: Continuous Positive Airway Pressure; PEP: Positive Expiratory Pressure; NIV: nichtinvasive Beatmung; CF: cystische Fibrose

Abbildung 11.1: Methoden zur Sekretelimination

11.4. Follow-Up

Maßnahmen zum Sekretmanagement sollten regelmäßig angewandt und reevaluiert werden, um Sekretverlegungen und Notfallsituationen vorzubeugen. Die richtige Anwendung aller therapeutischer Verfahren ist sicherzustellen und apparative Hilfsmittel sollten regelmäßig im Rahmen von Beatmungskontrollen überprüft werden.

12. Besonderheiten bei Querschnittlähmung

C. Cornelissen, S. Stanzel, S. Hirschfeld

Kann die Anwendung einer NIV bei Patienten mit Querschnittlähmung und intermittierender Abhängigkeit vom Respirator anstatt invasiver Beatmung erwogen werden?

Empfehlung	Die Anwendung einer NIV bei Patienten mit Querschnittlähmung und intermittierender Abhängigkeit vom Respirator kann anstatt invasiver Beatmung erwogen werden.	Neu
EK		
Konsensusstärke	Delphi-Abstimmung: 100% starker Konsens	

Kann die Anwendung der Zwerchfellstimulation bei Patienten mit Querschnittlähmung und ununterbrochener Abhängigkeit vom Respirator zur Langzeitbehandlung erwogen werden?

Empfehlung	Bei allen Patienten mit Querschnittlähmung und ununterbrochener Abhängigkeit vom Respirator sollte die Umstellung auf ein Verfahren der Zwerchfellstimulation zur Langzeitbehandlung evaluiert werden.	Neu
EK		
Konsensusstärke	Delphi-Abstimmung: 100% starker Konsens	

Kann die Anwendung der Zwerchfellstimulation bei Patienten mit Querschnittlähmung und Abhängigkeit vom Respirator im Rahmen der Akutbehandlung erwogen werden?

Empfehlung	Die Anwendung der direkten Zwerchfellstimulation bei Patienten mit Querschnittlähmung und Abhängigkeit vom Respirator kann als temporäre Maßnahme in Einzelfällen im Rahmen der akuten Erstbehandlung erwogen werden.	Neu
EK		
Konsensusstärke	Delphi-Abstimmung: 100% starker Konsens	

Welches Monitoring ist zur Überwachung der Therapie bei Patienten mit Querschnittlähmung und Abhängigkeit vom Respirator im außerklinischen Umfeld erforderlich?

Empfehlung	Bei Patienten mit Querschnittlähmung und intermittierender oder kompletter Abhängigkeit von einer Beatmung soll im außerklinischen Umfeld eine Überwachung mittels Pulsoxymetrie erfolgen.	Neu
EK		
Konsensusstärke	Delphi-Abstimmung: 100% starker Konsens	

12.1. Einleitung

Eine Querschnittlähmung ist charakterisiert durch eine Schädigung des Rückenmarks unterschiedlicher Höhe mit motorischer, sensibler und autonomer Funktionsstörung unterschiedlicher Ausprägung. Abhängig von der funktionellen Höhe und Ausprägung der Querschnittlähmung kann es zu unterschiedlichsten Formen der ventilatorischen Insuffizienz mit teilweiser oder vollständiger Beatmungspflicht kommen (Brown et al., 2006; Kang et al., 2006; Zimmer et al., 2008). Grundsätzlich werden beatmungspflichtige querschnittgelähmte Patienten sowohl invasiv als auch nichtinvasiv

beatmet. Bei der Entscheidung, wie letztlich beatmet wird, handelt es sich immer um eine individuelle, dem Patienten bestmöglich angepasste Lösung. Patienten, die aufgrund einer Querschnittlähmung außerklinisch beatmet werden, stufen ihre eigene Lebensqualität als gut ein; demgegenüber wird die Lebensqualität durch Außenstehende deutlich unterschätzt (Bach and Tilton, 1994).

12.2. Datenlage

Bezüglich der Anwendung einer nichtinvasiven Beatmung bei Querschnittlähmung wurden 4 relevante Studien identifiziert. Zwei dieser Studien untersuchten die Anwendung der NIV im Rahmen von Trainingsprogrammen (Vivodtzev, I. *et al.* (2020); Vivodtzev, I. *et al.* (2020)) und konnten positive Effekte auf die Atemeffizienz nachweisen. Zwei weitere Fallserien mit 25 (Bach, J.R. and Alba, A.S. (1990)) und zwei (Toki, A., Tamura, R. and Sumida, M. (2008)) Patienten beschrieben erfolgreiche Konversionen von invasiver Beatmung auf NIV bei hoher Querschnittlähmung und kompletter Abhängigkeit vom Respirator.

Für die Phrenikusnervenstimulation wurde gegenüber invasiver Beatmung in der Langzeittherapie niedrigere Mortalitätsraten und die Verbesserung von Sprechfähigkeit und Lebensqualität gezeigt (Glenn and Phelps, 1985; Hirschfeld *et al.*, 2008; Romero *et al.*, 2012). Die Schwellen und Reizstromwerte verändern sich im Langzeitverlauf nicht, so dass dieses Verfahren zur Langzeitbeatmung geeignet ist (Hirschfeld *et al.*, 2013). Aufgrund der Ersparnis von Verbrauchsartikeln amortisieren sich die Mehrkosten des Systems über Jahre (Hirschfeld *et al.*, 2022). Die Beatmungszeiten werden in über 60% der Fälle mit 24h/Tag angegeben (Esclarín *et al.*, 1994; Hirschfeld *et al.*, 2008; Romero *et al.*, 2012).

Die Anwendung der direkten Zwerchfellstimulation kann ebenfalls die invasive Beatmung, in der der Langzeittherapie ersetzen, wobei eine frühere Implantation die Wahrscheinlichkeit, eine invasive Beatmung zu ersetzen, erhöht (Onders, R.P. *et al.* (2008), Onders, R.P. *et al.* (2018)). Im Rahmen der akuten Behandlung nach neu aufgetretener Querschnittlähmung wurde für die direkte Zwerchfellstimulation im Rahmen einer Fall-Kontroll-Studie eine signifikante Reduktion der Beatmungstage beschrieben (Kerwin *et al.*, 2020).

12.3. Zwerchfellstimulation bei Patienten mit Querschnittlähmung

Bei allen Patienten mit hoher Querschnittlähmung und Abhängigkeit vom Respirator soll die Umstellung auf ein Verfahren der Zwerchfellstimulation zur Langzeitbehandlung evaluiert werden, da positive Effekte auf Mortalität, Lebensqualität und Sprechfähigkeit bei gleichzeitiger Reduktion von Kosten erzielt werden konnten. Für eine detaillierte Beschreibung der Verfahren siehe [Appendix](#).

Bei Kindern und Jugendlichen mit noch nicht ausgewachsenem Thorax ist eine durchgehende Stimulation bis zur vollständigen knöchernen Durchbauung des Thorax nicht indiziert (Gefahr der Verminderung der Atemzugvolumina durch chronische, mechanisch bedingte thorakale Retraktion). Die Patienten werden im Regelfall tagsüber (12h) stimuliert beatmet und nachts, als Maßnahme zur thorakalen Protraktion, invasiv ventiliert (Onders et al., 2007; Hirschfeld et al., 2008; Romero et al., 2012).

12.4. NIV bei Patienten mit Querschnittlähmung

Die Anwendung der NIV bei Patienten mit Querschnittlähmung ist im Rahmen individueller Therapiekonzepte möglich. Da bezüglich der Indikationsstellung und Durchführung einer NIV bei Patienten mit Querschnittlähmung keine Evidenz besteht, empfehlen wir die Orientierung an den Algorithmen für [neuromuskuläre Erkrankungen](#). Bei Patienten mit Querschnittlähmung sollen Voraussetzungen und Kontraindikationen für die NIV in Bezug auf die individuellen Ausfälle streng geprüft werden:

Voraussetzungen

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

Kontraindikationen

- erhöhte Aspirationsgefahr
- Sekretverhalte, die mit nichtinvasiven Mitteln nicht beherrscht werden können
- Dekubitalgeschwüre im Bereich der Maskenflächen
- Wiederholte frustrane Versuche der suffizienten Etablierung einer NIV in der Vorgeschichte (z.B. bei thorako-restriktiven Befunden)

Als unerwünschter Nebeneffekt kann außerdem eine Aerophagie und daraus resultierend ein zunehmender intraabdomineller Druck auftreten (Galeiras Vázquez et al., 2013). Die bei einer Querschnittlähmung ohnehin vorhandene Einschränkung der Darmmotilität kann so in ihrer Ausprägung verstärkt werden (paralytischer Ileus) und/oder zu Rupturen von Magen oder Darm führen.

12.5. Monitoring bei Patienten mit Querschnittlähmung

Aufgrund der bestehenden Ausfälle sind Patienten mit Querschnittlähmung in den Aktivitäten des täglichen Lebens in jeder Hinsicht und ständig auf fremde Hilfe angewiesen. Zur Sicherung der Vitalfunktionen ist daher neben der ununterbrochenen Krankenbeobachtung eine permanente technische Überwachung erforderlich.

12.5.1. Pulsoxymetrie

Eine permanente Pulsoxymetrie bei teil- und vollbeatmeten Patienten mit Querschnittlähmung ist erforderlich, weil diese eine Störung der Beatmung nicht bemerken, diese nicht mitteilen oder selbständig beseitigen können.

12.5.2. Kapnometrie

Durch regelmäßige kapnometrische Messungen können Entgleisungen frühzeitig bemerkt und ggf. korrigiert werden, bevor der Patient hypoxämisch wird oder sich im Rahmen vorgegebener Spontanatemzeiten erschöpft. Bei Beatmungssystemen ohne Volumetrie (z.B. Zwerchfellstimulation) können die Geräteeinstellungen anhand der gemessenen CO₂-Werte angepasst werden. Außerdem kann bei beginnenden Komplikationen im häuslichen Bereich (z.B. Pneumonie) eine auftretende Störung des Gasaustausches frühzeitig bemerkt werden.

Folgende Querschnittgelähmte sollten deshalb mit einer Kapnometrie versorgt werden:

- bei invasiver außerklinischer Beatmung mit einem Einschlauchsystem, gemäß DIN EN ISO 80601-2-72:2015 (DIN, 2016)
- bei einer instabilen Beatmungssituation aufgrund klinisch relevanter vegetativer Dysregulationen
- bei zusätzlich bestehender zentraler Atemregulationsstörung
- bei der Verwendung eines implantierten Phrenikus- oder Zwerchfellstimulators (aufgrund der fehlenden Volumetrie)
- für Patienten, bei denen in der Häuslichkeit regelhaft Veränderungen der Beatmungsparameter und/oder -modi vorgenommen werden sollen
- bei nicht planbarer, tagesformabhängiger Spontanatemeistung
- für dauer- oder teilbeatmete Kinder in Absprache mit dem behandelnden Pädiater

12.5.3. Spirometer

Mittels eines Spirometers lässt sich das Atemvolumen bei Spontan- und Stimulationsaktivität messen. Eine Verordnung ist bei der Beatmung durch einen Phrenicus-/ Zwerchfellstimulator (aufgrund der fehlenden Volumetrie) und zur Spontanatmungskontrolle bei intermittierender Beatmung (Überprüfung der Atemleistung) indiziert.

13. Ethische Erwägungen

A. Michalsen, H.-J. Kabitz, S. Walterspacher

Sollen Patienten mit chronisch hyperkapnischer respiratorischer Insuffizienz über den Krankheitsverlauf und Risiken informiert werden?

Empfehlung	Bei weit fortgeschrittener oder rasch progredienter CHRI sollen Patienten und deren Angehörige frühzeitig über drohende – in der Regel dann – respiratorische Notfallsituationen und therapeutische Optionen für das Endstadium der Erkrankung informiert werden.	Neu
EK		
Konsensusstärke	Delphi-Abstimmung: 100% starker Konsens	

Welche besonderen Umstände in der Behandlungsbeziehung zum Patienten sind insbesondere in der letzten Lebensphase zu berücksichtigen?

Empfehlung	Die Versorgung soll gerade auch in der letzten Lebensphase patientenzentriert erfolgen, wobei sowohl die ärztliche und pflegerische Kompetenz, insbesondere hinsichtlich der Prognostizierung und der End-of-Life Care bzw. einer palliativmedizinischen Versorgung, als auch die Berücksichtigung des Patientenwillens unverzichtbar bleiben.	Neu
EK		
Konsensusstärke	Delphi-Abstimmung: 100% starker Konsens	

Welche strukturellen Voraussetzungen sollten in der Sterbephase vorgehalten werden?

Empfehlung	Patienten und Zugehörige sollen in der Sterbephase in Behandlungseinrichtungen oder im häuslichen Umfeld angemessen unterstützt und optimal begleitet werden. Hierzu gehören neben symptomlindernden Maßnahmen auch psychosoziale Unterstützung und die Ermöglichung eines Rooming-In.	Neu
EK		
Konsensusstärke	Delphi-Abstimmung: 100% starker Konsens	

13.1. Hintergrund

Auch bei der Versorgung von Patienten mit CHRI müssen alle medizinischen Maßnahmen auf den beiden Säulen, Indikation und patientenseitiger Einwilligung, beruhen. Ist eine dieser beiden Säulen nicht (mehr) tragfähig, sind Sinnhaftigkeit und Angemessenheit der (bisher) durchgeführten Maßnahmen in Frage zu stellen und in der Regel eine Therapiezieländerung durchzuführen (Neitzke et al., 2019). Wird das Therapieziel von einem kurativen Behandlungsziel hin zu Leidenslinderung und Symptomkontrolle verändert („change from cure to comfort care only“), rückt die palliativmedizinische Versorgung und Begleitung in den Vordergrund (Curtis and Rubenfeld, 2001; Jennerich et al., 2023). Bezüglich palliativmedizinischer Aspekte wird, unabhängig von der zugrundeliegenden Diagnose, auch auf die S3-Leitlinie „Palliativmedizin für Patienten mit einer nicht-heilbaren Krebserkrankung“ des AWMF-Leitlinienprogramms Onkologie verwiesen (DKG and DKH, 2020). Dort finden sich unter anderem wesentliche Empfehlungen zu Versorgungsstrukturen in der Palliativmedizin mit einem Behandlungspfad für Patienten und Angehörige.

13.2. Prognose und Aufklärung

Die Prognose von Patienten mit CHRI und außerklinischer Beatmung ist häufig unsicher. Vor diesem Hintergrund bekommt die gesundheitsbezogene Lebensqualität eine besondere Bedeutung. Von den Patienten selbst wird unter außerklinischer Beatmung die körperliche Lebensqualität oft als reduziert, die mentale und psychische Lebensqualität krankheitsabhängig jedoch teilweise als gut eingeschätzt (Windisch et al., 2003). Die außerklinische Beatmung bietet einerseits die Chance, die Erkrankungswucht der CHRI und ihr Voranschreiten zu verringern und zugleich die Lebensqualität zu verbessern (Windisch, 2008). Sie kann unter dem Gesichtspunkt der Dyspnoekontrolle auch als Palliativmaßnahme wirken. Zugleich birgt diese Behandlungsmaßnahme aber auch die Gefahr, das Leiden des Patienten unnötig zu verlängern und ein würdevolles, behütetes Sterben am Ende einer langen Krankengeschichte zu verhindern (van der Heide et al., 2003; Avidan et al., 2021).

Während des gesamten Krankheitsverlaufs sind die aufrichtige patientenorientierte Information und Aufklärung von zentraler Bedeutung. Der Arzt soll im Dialog den Patienten und seine Angehörigen insbesondere über drohende respiratorische Notfallsituationen und therapeutische Optionen für das Endstadium der Erkrankung informieren. Die Aufklärung soll patientengerecht erfolgen und muss sich außerdem an die fachlichen und juristischen Vorgaben halten (vgl. §§630c-e BGB).

13.3. Ärztliche Kommunikation in der End-of-Life-Care

Eine angemessene Kommunikation ist nicht nur im Hinblick auf Prognostizierung und Aufklärung von grundlegender Bedeutung. Gerade in der Endphase des Lebens stehen nicht mehr das „Management“ von Organfunktionsstörungen oder die Bewältigung medizintechnischer Herausforderungen im Vordergrund. Vielmehr geht es um eine patientenorientierte Kommunikation sowie eine zielführende Symptomkontrolle. Wichtig ist hierbei der Dialog des Arztes mit dem mündigen und autonomen Patienten, seinen An- und Zugehörigen und ggf. dem notvertretenden Ehegatten oder einem Bevollmächtigten oder dem gesetzlichen Betreuer, um die Interessen des Patienten (gegebenenfalls erneut) zu ermitteln und zu berücksichtigen (Neitzke et al., 2019; Dutzmann et al., 2023).

In den Grundsätzen der Bundesärztekammer zur ärztlichen Sterbebegleitung heißt es: „Die Unterrichtung des Sterbenden über seinen Zustand und mögliche Maßnahmen muss wahrheitsgemäß sein, sie soll sich aber an der Situation des Sterbenden orientieren und vorhandenen Ängsten Rechnung tragen“ (Bundesärztekammer, 2011). Zudem ist ärztlich sicherzustellen, dass nicht die eigene Scheu vor einem solchen Gespräch die Einschätzung der Zumutbarkeit für den Patienten beeinflusst und das Gespräch dadurch verschleppt wird. Grundvoraussetzung für die partizipative Entscheidungsfindung („shared decision-making“) sind Informationsaustausch und Wissensvermittlung zwischen Arzt und Patient. Hierbei soll sichergestellt werden, dass die Kommunikation empathisch, rücksichtsvoll und ohne eine übermäßige Verwendung medizinischer Fachtermini stattfindet, also „laienverständlich“ ist. In einer gelungenen Kommunikation werden jedoch nicht nur Wissen und Entscheidungsrationale vermittelt. Vielmehr sollen auch Ängste und Nöte, Sorgen und emotionale Befindlichkeiten des Patienten und seiner An- und Zugehörigen aufgenommen und angesprochen werden (Curtis and White, 2008; Kon et al., 2016).

Eine weitere entscheidende Voraussetzung für die gelungene Betreuung von Patienten an ihrem Lebensende ist die enge Zusammenarbeit zwischen Ärzten und Pflegekräften und ausdrücklich deren Einbeziehung in Entscheidungen hinsichtlich End-of-Life Care. In diesem Zusammenhang wurden in der Literatur sieben „Domänen“ bzgl. des Umgangs mit Patienten und den Bezugspersonen formuliert (s. [Tabelle 13.1](#)) (Clarke et al., 2003).

13.4. Umgang mit einwilligungsunfähigen Patienten

Einwilligungsunfähige Patienten müssen durch einen Bevollmächtigten (§§ 167, 1814 III S. 2 Nr. 1, 1820, 1827 VI, 1828 III, 1829 V BGB), einen gesetzlichen Betreuer (§§ 1814 ff., 1827-1829 BGB) oder im Notfall auch durch den Ehegatten (§ 1358 BGB) juristisch vertreten werden. Damit dem Vollmachtnehmer oder dem Ehegatten, insbesondere aber einem vom Betreuungsgericht bestellten gesetzlichen Betreuer der (mutmaßliche) Patientenwille auch ausreichend bekannt ist, empfiehlt es sich dringend, dass jeder

(potentielle) Patient eine Vorausverfügung trifft, am besten kumulativ mittels Vorsorgevollmacht und Patientenverfügung im Rahmen des Konzepts „Behandlung im Voraus planen“ („Advance Care Planning“) (Schmitt et al., 2016). Den Patienten und ihren An- und Zugehörigen soll frühzeitig vermittelt werden, dass sich im Fall einer respiratorischen Notfallsituation eine nicht gewollte Intubation mit sich potentiell anschließender Langzeitbeatmung am sichersten durch eine präzise konkrete Festlegung verhindern lässt. Es kann hilfreich sein, eine solche Patientenverfügung unter sachkundiger, insbesondere ärztlicher, Beratung zu formulieren; ebenfalls kann auch auf öffentlich verfügbares Informationsmaterial zugegriffen werden.

Die in einer Patientenverfügung zum Ausdruck gebrachten Wünsche zur Beschränkung des Behandlungsumfangs, insbesondere hinsichtlich der Ablehnung bestimmter Behandlungsmaßnahmen, ist für das Behandlungsteam bindend, sofern die konkrete Lebens- und Erkrankungssituation derjenigen entspricht, die der Patient in der Verfügung beschrieben hat, und keine Anhaltspunkte für eine nachträgliche Willensänderung erkennbar sind (§1827 BGB). Die Patientenverfügung ist umso verbindlicher für den behandelnden Arzt, je konkreter der geäußerte Wille formuliert ist; dies mag insbesondere dann gelten, wenn eine sachkundige Beratung dokumentiert wurde. Der Patient sollte im eigenen Interesse den Inhalt der Patientenverfügung regelmäßig aktualisieren. Juristisch allerdings ist die Geltungsdauer einer Patientenverfügung zeitlich nicht befristet; sie kann außerdem jederzeit, auch mündlich, widerrufen werden.

13.5. Limitierung der Beatmungstherapie

Ein Leben zu Hause unter außerklinischer Beatmungstherapie kann sowohl für den Patienten als auch für die betreuenden Angehörigen mit vielen Belastungen verbunden sein. Eine solche chronische Therapie muss, wie alle diagnostischen oder therapeutischen Maßnahmen, in regelmäßigen Abständen unter strenger Berücksichtigung der Indikation und des Patientenwillens auf ihre anhaltende Sinnhaftigkeit überprüft werden (Neitzke et al., 2019). Besteht bei Patienten mit außerklinischer Beatmung im Verlauf dann keine Hoffnung zumindest auf Stabilisierung der Lebensqualität mehr, ist es ethisch vertretbar, wenn nicht gar geboten, eine Therapielimitierung bis hin zur Therapiezieländerung zu diskutieren und vorzunehmen (Schönhofer et al., 2006; Janssens et al., 2012; Neitzke et al., 2019; Avidan et al., 2021). Unverändert sollte nach Möglichkeiten gesucht werden, die Lebensqualität auch in den letzten Lebenswochen eines Patienten zu verbessern, unnötige Krankenhausaufnahmen zu vermeiden und die Bedürfnisse der gesamten Familie zu berücksichtigen (Windisch, 2010). Jedoch stellt eine unter Umständen unvermeidbare Verlegung eines Patienten in eine außerklinische Behandlungseinrichtung, z.B. in ein Hospiz, nicht zwingend ein Grund zur Beendigung einer Beatmungstherapie dar; diese kann auch unter palliativen Aspekten zur Dyspnoe-Therapie dort

fortgesetzt werden. Voraussetzung hierfür ist der Abgleich mit den Ressourcen und Möglichkeiten der jeweiligen Einrichtung und der behandelnden Palliativmediziner bzw. (Fach-)Pflegekräfte.

Therapielimitierungen umfassen einerseits die Möglichkeit, prinzipiell indizierte Therapiemaßnahmen nicht zu beginnen („withholding“), und andererseits die Option, bereits begonnene Therapiemaßnahmen zu beenden („withdrawing“) (Avidan et al., 2021; Michalsen et al., 2023). Die Therapie als solche wird niemals „abgebrochen“; vielmehr besteht sie gerade nach einem Therapiezielwechsel aus der besten Symptomkontrolle und Hinwendung zum Patienten (daher auch „End-of-Life-Care“).

Der Bundesgerichtshof hat zuletzt 2010 entschieden (BGH 2 StR 454/09 vom 25.06.2010), dass bei aussichtsloser Prognose Sterbehilfe entsprechend dem erklärten oder mutmaßlichen Patientenwillen durch die Nichteinleitung oder die Beendigung lebensverlängernder Maßnahmen (u.a. einer Beatmung) geleistet werden darf, um dem Sterben, ggf. unter wirksamer Schmerzmedikation, seinen natürlichen, der Würde des Menschen gemäßen Verlauf zu lassen. Sterben in diesem Sinne zuzulassen, ist in Deutschland nicht strafbar.

13.6. Der Sterbeprozess während oder nach Beatmung

Mit einer Diskonnektion vom Beatmungsgerät ist nicht zwangsläufig das unmittelbare Versterben verbunden. Manchmal stabilisieren sich Patienten danach auf niedrigem Niveau und sterben erst Tage oder sogar Wochen später auf Normalstation, in pflegerischen Einrichtungen oder in vertrauter häuslicher Umgebung (Schönhofer et al., 2002). Da die Mehrheit der Patienten jedoch in unmittelbarem zeitlichen Zusammenhang nach Beendigung der Beatmungstherapie stirbt, sollte in der entsprechenden Behandlungseinrichtung ein gesonderter Bereich bereitgehalten werden, wo Patienten im Beisein ihrer Angehörigen ein würdiges, behütetes Sterben ermöglicht werden kann. Intensivmedizinisch bzw. palliativmedizinisch ist auf eine angemessene Symptomkontrolle zu achten (Michalsen et al., 2023; Müller-Busch et al., 2006).

Patienten- und familienorientierte Entscheidungsfindung
Angemessene Kommunikation
Kontinuität der Versorgung und im Versorgungsteam
Emotionale und praktisch-organisatorische Unterstützung
Symptomkontrolle und Zuspruch
Spirituelle Begleitung und Unterstützung
Emotionale und organisatorische Unterstützung für das Behandlungsteam

Tabelle 13.1: Domänen im Umgang mit Patienten am Lebensende

14. Appendix

14.1. Appendix Wissenschaftliche Grundlagen

Die Atempumpe stellt ein komplexes System dar. Rhythmische Impulse des Atemzentrums werden über zentrale und periphere Nervenbahnen auf die neuromuskuläre Endplatte und von dort auf die Atemmuskulatur übertragen. Eine Kontraktion der Inspirationsmuskulatur bewirkt über eine Volumenzunahme des knöchernen Thorax eine Erniedrigung des Alveolardrucks, der als Gradient zum atmosphärischen Munddruck den Einstrom von Luft und damit die Ventilation bewirkt. Bei intermittierender Beatmung kommt es zu einer augmentierten alveolären Ventilation mit konsekutiver Verbesserung der Blutgase sowohl unter der Beatmung als auch im nachfolgenden Spontanatmungsintervall, wobei eine Normalisierung der alveolären Ventilation anzustreben ist (Windisch et al., 2006a).

Die Verbesserung der Blutgase auch unter Spontanatmung ist sehr wahrscheinlich multifaktoriell bestimmt. Ein Resetting des Atemzentrums für CO₂, eine verbesserte Atemmechanik, sowie eine Zunahme der atemmuskulären Kraft/Ausdauer und die Vermeidung von Hypoventilationen im Schlaf werden als Hauptmechanismen diskutiert (Nickol et al., 2005; Windisch et al., 2006a; Nickol, 2008). Es darf jedoch nicht unerwähnt bleiben, dass bei einigen Patienten das Spontanatmungsintervall mit Progress der Erkrankung immer kürzer wird; teilweise kann sich eine 24-stündige Beatmungspflichtigkeit entwickeln.

14.2. Appendix Methodik

Für weitere Informationen die Methodik betreffend verweisen wir auf den zugehörigen Leitlinienreport, welcher auf der Internetpräsenz der AWMF verfügbar ist (<https://register.awmf.org/de/leitlinien/detail/020-008>).

14.3. Appendix COPD

14.3.1. Appendix COPD- Datenlage

Die Recherche bei pubmed mit dem Suchterm ""Respiration, Artificial"[Mesh] AND (((("Pulmonary Disease, Chronic Obstructive"[Mesh]) OR "Lung Diseases, Obstructive"[Mesh]) OR "Airway Obstruction"[Mesh])" und den Filtereinstellungen "Randomized Controlled Trial", "Human", "Adult" am 28.07.2022 lieferte 407 Resultate, von denen 47 Studien das Thema der nichtinvasiven Beatmung bei chronisch-hyperkapnischer respiratorischer Insuffizienz betrafen. Für die Erstellung der Empfehlungen und Statements wurden Studien ausgewählt, im Rahmen derer die Beatmung für mindestens 5 Stunden / Nacht über einen Zeitraum von mindestens 3 Wochen erfolgte. Darüber hinaus wurden nur Studien als Grundlage für die Empfehlungen und Statements herangezogen, die mindestens einen der Endpunkte Health Related Quality of Life (HRQL), Mortalität, Krankenhausaufnahmen oder Exazerbationen untersuchten.

14.3.2. Appendix COPD- Indikationsstellung

Die Beurteilung der „typischen Symptome“ bei respiratorischer Insuffizienz bedarf immer einer klinischen Einschätzung, wobei weitere Kriterien, wie der Verlauf von Lungenfunktion, die körperlicher Leistungsfähigkeit und der Wunsch des Patienten zu berücksichtigen sind.

Zu den klinischen Symptomen bei respiratorischer Insuffizienz gehört:

- Verschlechterung der Grunderkrankung
- Schlafstörungen
- Polyglobulie
- CO₂ ass. Vasodilatation
- Zyanose
- Tachypnoe
- Tachykardie
- Angst/Depression

Es besteht eindeutige wissenschaftliche Evidenz für die Einleitung einer NIV bei Patienten mit stabiler COPD mindestens 4 Wochen nach einer stattgehabten Exazerbation und einem PCO₂ ≥ 52 mmHg (Köhnlein et al., 2014a; Murphy et al., 2017a).

Für eine NIV-Einleitung im direkten Anschluss an eine akute Hyperkapnie besteht keine wissenschaftliche Evidenz (Struik et al., 2014). Im Gegensatz dazu ist die Prognose nach

beatmungspflichtiger respiratorischer Azidose verbessert, wenn eine Hyperkapnie mit einem PCO_2 von $> 53 \text{ mmHg} \geq 14$ Tage nach Beendigung der Akutbeatmung fortbesteht und dann eine Langzeit-NIV eingeleitet wird (Murphy et al., 2017). Daher sollten Patienten ohne außerklinische NIV nach Akutexazerbation mit respiratorischer Azidose nach stationärer Entlassung durch einen niedergelassenen Pneumologen oder durch das Beatmungszentrum hinsichtlich einer persistierenden Tageshyperkapnie ($\text{PaCO}_2 > 53 \text{ mmHg}$) reevaluiert werden. Zudem können grundsätzlich Rehospitalisierungen durch ein fach-pneumologisches Follow-up vermieden werden (Gavish et al., 2015).

Patienten mit milder Tages-Hyperkapnie ($\text{PaCO}_2 > 45 \text{ mmHg}$) bedürfen einer nächtlichen Diagnostik. Wiederholte nächtliche Blutgasmessungen stören den Schlaf und stellen immer nur Momentaufnahmen dar (Storre et al., 2011b). Im Fall von nicht verfügbarer transkutaner PCO_2 -Messung kann eine morgendliche Blutgasanalyse unmittelbar nach Beendigung des Nachtschlafes zur Abschätzung der Beatmungsindikation hilfreich sein. Zudem können erhöhte Bikarbonatwerte auf eine nächtliche Hyperkapnie hinweisen und damit Anhalt für eine weitere Abklärung geben. Die Durchführung einer Polygraphie oder Polysomnographie ist optional, um den PCO_2 -Verlauf schlafstadienabhängig zu erfassen und ein mögliches komorbides Schlafapnoesyndrom zu detektieren. Bei milder Tageshyperkapnie und einem Anstieg des PCO_2 um $\geq 10 \text{ mmHg}$ während des Nachtschlafes besteht eine Indikation zur NIV. Wiederholte, schwere Exazerbationen mit respiratorischer Azidose ($\text{pH} < 7,35$) sollten engmaschig auf Fortbestehen auf eine chronische Hyperkapnie kontrolliert werden.

14.3.3. Appendix COPD- Effekte der NIV

Die außerklinische NIV zeigte sich als erfolgreich hinsichtlich physiologischer Parameter wie Spontanatemfrequenz, Überblähung, Blutgase, Lungenfunktion (Budweiser et al., 2007a, 2005; Clini et al., 2002; Dreher et al., 2010; Hernandez-Voth et al., 2022; Meecham Jones et al., 1995; Nickol et al., 2008; Windisch et al., 2009, 2006b, 2005a, 2002) und Kachexie (Budweiser et al., 2006) sowie Atemmuster (Windisch et al., 2006b). COPD-Patienten zeigten nach Einleitung einer NIV eine Linderung ihrer Atemnot (Tsolaki et al., 2008; Windisch et al., 2006b). In weiteren Studien wurde belegt, dass die außerklinische NIV die körperliche Leistungsfähigkeit, gemessen an der 6- Minuten-Gehstrecke (Wijkstra et al., 2003) und anhand der Spiroergometrie (Cui et al., 2019), verbessert. Dieser Effekt wird verstärkt, wenn NIV mit pulmonaler Rehabilitation kombiniert wurde (Duiverman et al., 2011, 2008; Elmorshidy et al., 2023; Garrod et al., 2000; Köhnlein et al., 2009). Darüber hinaus zeigte die Anwendung der NIV während körperlicher Belastung eine Verbesserung der Oxygenierung, der Belastbarkeit sowie der Dyspnoe (Dreher et al., 2009, 2007; Gloeckl et al., 2019; Daniel Sebastian Majorski et al., 2021). Eine kontrollierte Studie konnte zeigen, dass der dauerhafte Einsatz von NIV die Schlafqualität von COPD-Patienten relevant verbessert (Meecham Jones et al., 1995), was jedoch in

einer Meta-Analyse, die drei klinische Studien analysierte, nicht verifiziert werden konnte (Wijkstra et al., 2003).

Es konnten deutliche Zugewinne an gesundheitsbezogener Lebensqualität nachgewiesen werden (Cui et al., 2019; Eman Shebl and Abderaboh, 2015; Garrod et al., 2000; Köhnlein et al., 2014a). Der Einsatz von NIV ist mit einer Reduktion der Krankenhausaufnahmen und stationären Behandlungskosten assoziiert (Clini et al., 2002, 2009; Hall et al., 2022; Jones et al., 1998; P. Leger et al., 1994; Tuggey et al., 2003). Hierbei zeigen sich die Kosten einer ambulante Versorgung gegenüber der stationären reduziert (Marieke L. Duiverman et al., 2020).

In älteren kontrollierten, prospektiven Studien konnten bei chronisch stabilen COPD-Patienten keine klinisch relevanten Vorteile durch die NIV gefunden werden (Gay et al., 1996; Strumpf et al., 1991). Allerdings haben diese Studien erhebliche Schwächen hinsichtlich des Studiendesigns, angewandter Technik, Patientenauswahl, Fallzahl oder Beobachtungszeiträume, so dass aus deren Ergebnissen keine Informationen über den tatsächlichen therapeutischen Nutzen der NIV gewonnen werden können (Budweiser et al., 2008; Hill, 2004; Köhnlein and Welte, 2003; Raveling et al., 2021). Zwei kleinere prospektive Studien mit einer Beobachtungszeit von über 12 Monaten konnten keinen Überlebensvorteil für beatmete Patienten zeigen (Casanova et al., 2000; Clini et al., 2002). Dies steht im Gegensatz zu den Ergebnissen einer Metaanalyse aus dem Jahr 2019, welche einen signifikanten Überlebensvorteil unter einer NIV Therapie nachweisen konnte (Raveling et al., 2021). Die hierbei berücksichtigte prospektive, randomisierte, kontrollierte Studie mit dem primären Zielparameter Mortalität konnte an einem Kollektiv von 195 stabilen, chronisch hyperkapnischen COPD-Patienten demonstrieren, dass die Ein-Jahres-Mortalität durch dauerhafte außerklinische NIV signifikant gesenkt werden kann, wenn eine deutliche Reduktion der Hyperkapnie erreicht wird (Köhnlein et al., 2014a). Dies erfordert die Applikation von inspiratorischen Beatmungsdrücken jenseits von 20 mbar und eine tägliche Anwendung der NIV über mindestens 6 Stunden. Zusätzlich konnten mit diesem Setting signifikante Verbesserungen hinsichtlich körperlicher Leistungsfähigkeit und gesundheitsbezogener Lebensqualität etabliert werden. Bei adäquater Indikationsstellung führt die NIV auch nach akuter hyperkapnischer respiratorischer Insuffizienz im Rahmen einer Exazerbation zu signifikanten Verbesserungen in Bezug auf erneute Krankenhausaufnahmen, erneute Exazerbationen und in Bezug auf die Lebensqualität (Murphy et al., 2017a).

14.3.4. Appendix COPD- Therapie

Bei der Einleitung einer High-Intensity NIV Therapie ist es erforderlich, dem Patienten ausreichend Zeit zur NIV-Adaption zu geben, da eine erfolgreiche Einleitung einer high-intensity NIV länger dauern kann als eine NIV im assistierten Modus ohne das Ziel einer maximalen PaCO₂-Reduktion (Dreher et al., 2011, 2010; Patrick B. Murphy et al., 2012; Windisch et al., 2009, 2006b, 2005a, 2002).

Ein schneller Anstieg des Inspirationsdruckes (innerhalb von 0,1 bis 0,2 Sekunden) wird bei Patienten mit COPD meist am besten toleriert. Bei assistierter oder assistiert-kontrollierter Beatmung wird durch die Einstellung eines PEEP/EPAP der Kollaps der oberen Atemwege im Schlaf verhindert, was insbesondere bei co-morbidem OSAS sinnvoll ist. Zur Therapie eines komorbides OSAS sei hierbei auf die S3 Leitlinie nicht erholsamer Schlaf verwiesen (Riemann et al., 2017; Zaremba et al., 2023).

14.3.5. Appendix COPD- Follow Up

Ziel der Beatmung ist grundsätzlich die Verbesserung der Symptome und damit der Lebensqualität. Aus diesem Grund sollte zu Beginn einer Kontrolluntersuchung bei bestehender NIV Therapie eine fokussierte symptomorientierte Anamnese erhoben werden. Diese bezieht sich insbesondere auf den erlebten Therapiebenefit, Evaluation der ggf. verbleibenden Symptomlast, der Komfort und die Handhabung der Beatmungstherapie und mögliche Nebenwirkungen der Beatmung (z.B. Mundtrockenheit, Aerophagie, Ulcerationen der Maskenkontaktstellen). Bei Handhabungsproblemen sollte in der Folge eine erneute Einweisung des Patienten und ggf. der Angehörigen erfolgen, sowie ein Maskenwechsel bei Ulcerationen erwogen werden.

Eine Verlängerung der Lebenserwartung wird bei der COPD über die NIV Therapie erreicht, wenn diese die alveoläre Hypoventilation (Atempumpinsuffizienz) adäquat augmentiert und damit eine Reduktion des konsekutiv erhöhten PaCO_2 nach sich zieht. Somit richten sich die diagnostisch notwendigen Untersuchungen bei einer Kontrolle einer NIV Therapie nach diesem Therapieziel und bedürfen zunächst einer Überprüfung dieses Therapieziels. Diagnostisch stehen für die Überprüfung des Therapieziels unterschiedliche Möglichkeiten zur Verfügung. Eine normale Sauerstoffsättigung unter Raumluftbedingungen schließt eine Hypoventilation nicht aus. Der Parameter, der die Qualität der Ventilation am besten abbildet, ist der PCO_2 (Barreiro and Gemmel, 2007; S. Mehta and Hill, 2001; Schönhofer and Sortor-Leger, 2002b). Der Goldstandard zur Messung des PCO_2 ist die BGA und somit der PaCO_2 . Die Entnahme der Blutgasanalyse kann jedoch den Schlaf des Patienten stören und hierdurch möglicherweise den CO_2 -Wert absenken. Die PtcCO_2 -Messung bietet den Vorteil der nichtinvasiven kontinuierlichen CO_2 -Bestimmung, mit klinisch akzeptablen Übereinstimmungswerten mit der kapillären und arteriellen PCO_2 Messung (Huttmann et al., 2014b; Magnet et al., 2017; Storre et al., 2011b, 2007). Zur Verifizierung der Werte kann eine zusätzliche Blutgasanalyse während des Messzeitraumes sinnvoll sein. Die end-tidale CO_2 -Messung ist problematisch, da sie bei Leckagen (v.a. unter NIV) und bei Ventilations-Perfusions-Störungen den tatsächlichen PaCO_2 unterschätzen kann (Huttmann et al., 2014b; S. Mehta and Hill, 2001; Sanders et al., 1994; Sarah B. Schwarz et al., 2017; Wiedemann and McCarthy, 1989). Für spezielle Fragestellungen die sich insbesondere auf ein mögliches komorbides obstruktives Schlafapnoesyndrom (OSAS) oder Asynchronien unter der Beatmung beziehen kann ebenfalls eine poly(somno)graphische Überprüfung der

Beatmungseffektivität sinnvoll sein. Die erweiterte Diagnostik mittels Polysomnographie scheint hierbei aber keinen Einfluss auf die Hyperkapnie am Tage nach 3 Monaten, die Lebensqualität oder die Schlafqualität zu haben (Patout et al., 2019).

Zusätzlich sollte bei einer Kontrolle einer nicht-invasiven Beatmung stets auch das Beatmungsgerät ausgelesen werden, um weiterführende Informationen bezüglich der Nutzungszeit und der Beatmungsparameter zu erhalten. Zusätzlich besteht die Möglichkeit bei vielen Geräten eine Auswertung über das Leckagevolumen und ggf. vorhandene Apneophasen im Sinne eines AHI zu erhalten. Eine Studie bei Patienten mit OHS konnte zeigen, dass bei stabilen Patienten eine klinisch ausreichende Korrelation der Gerätedaten mit dem polysomnographisch gemessenen AHI besteht (Georges et al., 2015). Somit kann der interne Gerätespeicher als Screening für eine möglicherweise indizierte erweiterte poly(somno)graphische Diagnostik dienlich sein. Es konnte gezeigt werden, dass durch die zusätzliche Auswertung des internen Gerätespeichers eine verbleibende nächtliche Hypoventilation bei einer Kontrolle der NIV Therapie mit höherer Sicherheit erkannt werden konnte (Georges et al., 2020).

14.3.6. Appendix COPD- Mukoviszidose

Die Recherche bei pubmed mit dem Suchterm “(“Cystic Fibrosis”[Mesh]) AND “Respiration, Artificial”[Mesh]) NOT “COVID-19”[Mesh]” und den Filtereinstellungen “Randomized Controlled Trial”, “Human”, “Adult” am 28.07.2022 lieferte 26 Resultate, von denen 7 Studien das Thema der nichtinvasiven Beatmung bei chronisch-hyperkapnischer respiratorischer Insuffizienz betrafen. Nur eine der Studien evaluierte einen der Endpunkte HRQL, Mortalität, Krankenhausaufnahmen und Exazerbation.

14.3.7. Appendix COPD- Bronchiektasen

Die Recherche bei PubMed mit dem Suchterm “(“Respiration, Artificial”[Mesh]) AND “Bronchiectasis”[Mesh]” und den Filtereinstellungen “Human”, “Adult” am 28.07.2022 lieferte 56 Resultate, von denen eine Studie das Thema der nichtinvasiven Beatmung bei chronisch-hyperkapnischer respiratorischer Insuffizienz betrafen.

14.4. Appendix thorakal-restriktiven Erkrankungen

14.4.1. Appendix thorakal-restriktiven Erkrankungen- Einleitung

CHRI bei thorakal-restriktiven Erkrankungen ist eine häufige Indikation für eine außerklinische Beatmung (Patrick Leger et al., 1994; Simonds and Elliott, 1995; Midgren et al., 2000; Lloyd-Owen et al., 2005a; Windisch and Dreher, 2008) und kann neben thorako-skelettalen Dismorphien auch post-entzündliche und fibrosierende Lungenerkrankungen umfassen (Shneerson and Simonds, 2002; Simonds, 2003).

14.4.2. Appendix thorakal-restriktiven Erkrankungen- Therapie

Bei Patienten unter NIV kann bereits eine Unterbrechung der Therapie für mehrere Tage eine relativ rasche Verschlechterung der Blutgassituation nach sich ziehen (Masa et al., 1997; Karakurt et al., 2001).

14.4.3. Appendix thorakal-restriktiven Erkrankungen- Indikation

Bei einer Tageshyperkapnie $>45\text{mmHg}$ sollte die Einleitung einer NIV-Therapie unter poly(somno)graphischer Kontrolle mit dem Ziel eines AHI $<15/\text{h}$ sowie Normokapnie eingeleitet werden (DGSM, 2017).

Oft geht der Hyperkapnie am Tage oft eine relevante nächtliche Hypoventilation, anfangs im REM-Schlaf, später auch im non-REM-Schlaf, voraus (Fauroux and Lofaso, 2005; Perrin et al., 2005) welche bereits die Prognose der Patienten verschlechtern kann (Ward et al., 2005). In Anlehnung an die Empfehlungen von Randerath et al sollte bei einem $\text{HCO}_3^- >27\text{ mmol/l}$ eine Abklärung mittels Poly(somno)graphie und nächtlicher CO_2 Messung erfolgen (Randerath et al., 2017).

Bei Normokapnie am Tag, jedoch $\text{HCO}_3^- >27\text{ mmol/l}$ sollte nach Poly(somno)graphie und nächtlicher CO_2 Messung bei dem Vorliegen von entweder einem nächtlichen $\text{PCO}_2 \geq 50\text{mmHg}$ oder $\text{PtcCO}_2 \geq 55\text{mmHg} >10\text{min}$ im Schlaf oder einem $\Delta\text{PtcCO}_2 \geq 10\text{mmHg}$ (mind. nächtl. $\text{PtcCO}_2 >50\text{mmHg}$) eine NIV-Therapie zur Therapie der nächtlichen Hyperkapnie eingeleitet werden (Berry et al., 2012). Aus Untersuchungen bei Patienten mit einer Vitalkapazität (VK) $<50\%$ des Sollwertes bzw. typischen Symptomen der chronischen Hyperkapnie ergeben sich Hinweise, dass bei alleiniger nächtlicher Hypoventilation die Entwicklung einer respiratorischen Insuffizienz am Tage durch frühzeitigen Einsatz der NIV günstig beeinflusst werden kann (Masa et al., 1997; Ward et al., 2005).

Ohne Vorliegen einer nächtlichen Hyperkapnie sollte der Patient gemäß der S3 Leitlinie „Nicht erholsamer Schlaf“ weiter diagnostiziert und therapiert werden (DGSM, 2017) sowie regelmäßige lungenfunktionelle sowie blutgasanalytische Kontrollen durchführen. Auch bei Schwangerschaft kann

sich eine ventilatorische Insuffizienz vorzeitig manifestieren und dann eine Indikation zur NIV darstellen (Shneerson and Simonds, 2002).

Einige wenige Studien beschreiben die kurzzeitige Anwendung von NIV bei Patienten mit interstitiellen Lungenerkrankungen (Koschel et al., 2010; Dreher et al., 2015; Gacouin et al., 2015). Für Lungengerüsterkrankungen kann die Indikation für die Einleitung einer NIV (z. B. vor geplanter Lungentransplantation) gegeben sein, möglicherweise auch im Rahmen rehabilitativer Verfahren (Dreher et al., 2015; Kneidinger et al., 2018); dabei ist der individuelle Nutzen im Einzelfall zu prüfen. Auf Grund der schlechten Prognose interstitieller Lungenerkrankungen gibt es keine Langzeitdaten in Bezug auf eine NIV bei dieser Erkrankungsgruppe (Hanson et al., 1995; Collard et al., 2003). Insbesondere gibt es keine Daten zur Prognose nach Eintreten einer ventilatorischen Insuffizienz / Hyperkapnie; es ist jedoch davon auszugehen, dass eine Hyperkapnie als Ausdruck der atemmuskulären Überlastung erst im Endstadium der Erkrankung auftritt (Behr et al., 2013; Waltersbacher et al., 2013; Kneidinger et al., 2018). Eine NIV kann hier im Rahmen eines palliativen Settings erwogen werden (Rajala et al., 2016). Die unsichere Datenlage erlaubt es momentan nicht eine generelle Empfehlung für NIV bei Fibrose auszusprechen (Raghu et al., 2011).

14.5. Appendix Obesitas Hypoventilationssyndrom

14.5.1. Appendix Obesitas Hypoventilationssyndrom- Einleitung

Neben einer weiter weltweit zunehmenden Prävalenz der Adipositas zeigt sich auch für Deutschland ein weiter zunehmender Trend zum Übergewicht. Nach Daten des Robert-Koch Institut liegt die Adipositasprävalenz ($\text{BMI} > 30 \text{ kg/m}^2$) geschlechtsübergreifend bei 18,1%. Mit zunehmendem Alter steigt bei beiden Geschlechtern die Prävalenz von Übergewicht und/oder Adipositas (RKI, 2017).

Die Prävalenz eines OHS wird auf 10-20 % der Patienten die einem Schlaflabor zugewiesen werden geschätzt (Borel et al., 2012) und steigt mit Zunahme des Grades der Adipositas (Balachandran et al., 2014). OHS führt zu einer erhöhten Inanspruchnahme von gesundheitsbezogenen Leistungen und verursacht bis zu einem 8-fachen der jährlichen Kosten im Vergleich zu einer gesunden Vergleichskohorte (Jennum and Kjellberg, 2011), sowie einer um 15 % erhöhten 5-Jahres Mortalität und Morbidität (Borel et al., 2012; Castro-Añón et al., 2015).

In einem Kollektiv an adipösen Patienten vor bariatrischem Eingriff wurde eine hohe Prävalenz von 68 % an nicht erkanntem OHS entsprechend der ERS Klassen II-IV beschrieben (Tran et al., 2020). Es besteht eine hohe Koinzidenz von schlafbezogenen Atmungsstörungen (bis zu 90 % zusätzliches OSAS), weshalb die schlafmedizinische Diagnostik und Therapiestratifizierung mittels Poly(somno)graphie

einen entscheidenden Stellenwert besitzt (American Academy of Sleep Medicine, 2014; Juan Fernando Masa et al., 2015).

14.5.2. Appendix Obesitas Hypoventilationssyndrom- Komorbiditäten bei OHS

Patienten mit OHS beklagen meist eine ausgeprägte Tagesschläfrigkeit, rasche Erschöpfung, Atemnot oder Kopfschmerzen. Bei einer Vielzahl der Patienten wird die Erkrankung auch durch Zeichen einer rechtskardialen Dekompensation, pulmonalen Hypertonie oder Polyglobulie manifest (Kessler et al., 2001; Mokhlesi, 2010; Borel et al., 2013).

14.5.3. Appendix Obesitas Hypoventilationssyndrom- Pathophysiologie des OHS

Dem OHS liegen komplexe pathophysiologische Mechanismen mit Veränderungen der Lungenmechanik, Störungen des zentralen Atemantriebs und schlafbezogener Atmungsstörungen (vgl. [Abbildung Appendix OHS](#)) (Piper, 2016; Masa et al., 2019b). Das Fettgewebe des Abdomens und der Brustwand erhöht die Atemarbeit infolge der externen Kompression des Thorax. Lungenfunktionell zeigt sich dies in Ausbildung (zum Teil) eines restriktiven Ventilationsmusters, Abnahme des expiratorischen Reservevolumens, Reduktion der thorakalen Compliance und Einschränkung der Zwerchfellmotilität durch eine Verlagerung nach cranial mit Erhöhung der Atemarbeit, welche im hyperkapnischen respiratorischen Versagen mündet. Pulmonal aggraviert vor allem im Liegen die Atelektasenbildung mit einem variablen Kollaps der kleineren Atemwege, air trapping und Erhöhung des intrinsischen positiven endexpiratorischen Drucks (PEEPi) mit Ausbildung eines Ventilations-/Perfusionsmismatch und konsekutivem hypoxischen respiratorischen Versagen (Böing and Randerath, 2016). Das Ausmaß der Tageshyperkapnie steht in engem Bezug zum Schweregrad des OSAS, des BMI sowie des Ausmaß der restriktiven Ventilationsstörung (Kaw et al., 2009).

Durch diese mechanischen Effekte steigert sich insbesondere im Liegen der zentrale Atemantrieb (Steier et al., 2009). Als Kompensationsmechanismus kommt es zur Ausbildung eines rapid shallow breathing Atemmusters mit jedoch erhöhter Totraumventilation. Primär im REM-Schlaf aggraviert durch die REM-Schlaf bezogene Muskelatonie die Hypoventilation, welche letztlich in einer sekundären zentralen Atemregulationsstörung mit konsekutiver Tageshyperkapnie mündet (Masa et al., 2019b).

Die hohe Co-Prävalenz des OSA wird durch Fetteinlagerungen im Halsbereich mit Reduktion des Pharynxdurchmessers begünstigt. Ferner kommt es im Liegen häufig zu einer Verlagerung von Flüssigkeitseinlagerungen nach kranial mit weiterer Lumeneinengung des Pharynx. Die entstehenden

Apnoen sind infolge des reduzierten Atemantriebs häufig von relativ langer Dauer und verstärken die alveoläre Hypoventilation (Masa et al., 2019b).

Einige Untersuchungen weisen insbesondere darauf hin, dass die zentrale atemstimulierende Wirkung von Leptin bei OHS vermindert ist (Tankersley et al., 1998; Phipps et al., 2002; Yee et al., 2006). Ähnlich wie bei der COPD ist jedoch auch das OHS nicht als eine reine pulmonale Erkrankung zu behandeln, sondern es sollen alle systemischen Effekte dieser Erkrankung hinsichtlich kardiovaskulärer und metabolischer Begleiterscheinungen im therapeutischen Konzept adressiert werden (Borel et al., 2012, 2013).

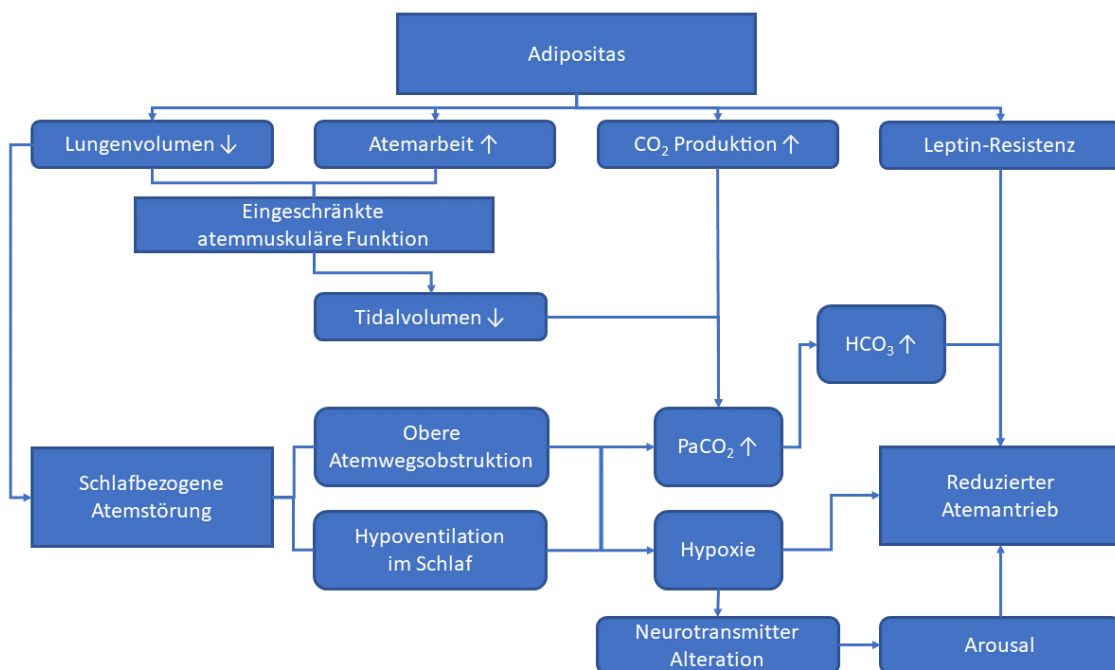


Abbildung Appendix 1 Appendix OHS - Pathophysiologie OHS aus (Piper, 2016)

14.5.4. Appendix Obesitas Hypoventilationssyndrom- Datenlage

Die Literaturrecherche für OHS erfolgte systematisch über Pubmed / Medline, sowie ausgewählter Literatur im Zeitraum Januar 1946 bis Juli 2022. Studien wurden nach den folgenden Kriterien inkludiert:

- 1) Patienten mit OHS mit und ohne OSA
- 2) Randomisierte prospektive Studien
- 3) Vergleichsgruppe mit CPAP oder ohne CPAP/NIV

Die folgenden Ausschlusskriterien wurden genutzt:

- 1) Fallberichte
- 2) Studien <20 Teilnehmer
- 3) BMI <30 kg/m²

- 4) Eine oder mehr der folgenden Begleiterkrankungen: chronic obstructive pulmonary disease, interstitial lung disease, neuromuscular disease, and chest wall disease

Übersicht über randomisierte Studien des direkten Vergleichs NIV versus CPAP ohne Kontrollgruppe bei OHS (vgl. [Tabelle Appendix OHS](#)).

Studie	Fallzahl [n]	Dauer	NIV Parameter [Modus / IPAP / PEEP / AF / O ₂]	Adhärenz	Kontroll-Intervention	Outcome
(Howard et al., 2017)	NIV=29 CPAP=31	3 Monate	NIV: Bilevel PAP-ST Druckunterstützung (IPAP 19±3, EPAP 12±2 cmH ₂ O, backup rate 15±3) CPAP: 15±3 cmH ₂ O	NIV: 5±2 h/d CPAP 5±3 h/d	Keine	Kein signifikanter Unterschied im Therapieversagen oder der Therapie Adhärenz zwischen CPAP und BIPAP Kein signifikanter Unterschied im Therapie Effekt auf das PaCO ₂ zwischen CPAP und BIPAP Kein signifikanter Unterschied im Therapie Effekt auf die Tagesschläfrigkeit oder die Lebensqualität zwischen CPAP und BIPAP
(Masa et al., 2019a)	NIV=107 CPAP=97	5,4 Jahre	NIV: Volumen-kontrollierte Druckunterstützung (IPAP 20±4, EPAP 8±2 cmH ₂ O, backup rate 14±3)	NIV: Median 6 (IQR 1-7) h/d CPAP: Median 6 (IQR 3-7) h/d	Keine	Kein signifikanter Unterschied zwischen CPAP und BIPAP in der mittleren Hospitalisierungsraten, damit ähnliche Wirksamkeit.

			CPAP: 11±3 cmH ₂ O			
--	--	--	----------------------------------	--	--	--

Tabelle 14.1 Appendix OHS: RCT zu NIV vs. CPAP beim OHS

Appendix Obesitas Hypoventilationssyndrom - Therapie

Sollte die BGA eine Tageshyperkapnie zeigen, so kann unter poly(somno)graphischer Kontrolle eine CPAP Therapie mit dem Ziel eines AHI <15/h und fehlender klinischer Symptomatik eingeleitet werden (DGSM, 2017). Diese sollte unter poly(somno)graphischer Kontrolle und Messung des nächtlichen PCO₂ so titriert werden, dass nächtliche Desaturationen suffizient kontrolliert sind (langfristig nächtliches SpO₂ >80%) sowie Normokapnie erreicht wird (Kushida et al., 2008; Piper et al., 2008; Storre et al., 2011a; Juan Fernando Masa et al., 2015; DGSM, 2017). Kann die nächtliche Desaturation mittels CPAP-Drucktitration nicht ausreichend behandelt werden (Ziel-SpO₂ >88%), so kann entsprechend der Leitlinie zur Langzeitsauerstofftherapie eine supplementäre O₂ Gabe zur CPAP-Therapie erfolgen (Haidl et al., 2020).

In aller Regel kann für die CPAP-Therapie bei OHS ein reguläres CPAP-Gerät aus der Schlafapnoe-Therapie verwendet werden; im Falle einer Nutzung solcher Geräte muss jedoch zwingend vorab die spezifische Nutzungszulassung des Gerätes hinsichtlich des Einsatzzweckes bei OHS beachtet werden (DGSM, 2017). Können unter CPAP die nächtlichen Hypopnoen, Weckreaktionen durch erhöhte Atemarbeit (respiratory effort related arousal; RERA) und Hypoventilationen beseitigt oder deutlich vermindert werden, sollte diese Therapie zunächst fortgesetzt werden (Piper et al., 2008; Piper and Grunstein, 2011; Juan Fernando Masa et al., 2015).

Bei Normokapnie am Tag, jedoch HCO₃ >27 mmol/l sollte nach Poly(somno)graphie und nächtlicher CO₂ Messung bei dem Vorliegen von entweder einem nächtlichen PCO₂ ≥50mmHg oder PtcCO₂ ≥55mmHg >10min im Schlaf oder einem ΔPtcCO₂ ≥10mmHg (mind. nächtl. PtcCO₂>50mmHg) eine CPAP-Therapie zur Therapie der nächtlichen Hyperkapnie eingeleitet werden (Mokhlesi et al., 2007; Berry et al., 2012; Mokhlesi et al., 2019). Ohne Vorliegen einer nächtlichen Hyperkapnie sollte der Patient gemäß der S3 Leitlinie „Nicht erholsamer Schlaf“ weiter diagnostiziert und therapiert werden (DGSM, 2017).

Ein Wechsel von CPAP zu NIV ergibt sich u.a. bei im Verlauf fehlendem klinischen Ansprechen oder Intoleranz der CPAP Therapie und Nachweis einer langfristigen Entsättigung (SpO₂ <80%) oder PtcCO₂ ≥10mmHg im REM-Schlaf oder einem Tages-PCO₂ ≥10mmHg im Vergleich zur Nacht auf eine NIV eskaliert werden, um das Ziel der Normokapnie zu erreichen (Piper et al., 2008).

Bei Patienten, die ein OHS in Kombination mit OSAS haben und einer NIV Therapie zugeführt werden, soll der PEEP / EPAP ausreichend hoch eingestellt werden, um die Obstruktion der oberen Atemwege aufzuheben (Berry et al., 2010). In Abhängigkeit von einer relevanten Gewichtsabnahme kann bei NIV-

Therapie ein Versuch der Umstellung auf eine CPAP unter poly(somno)graphischer und blutgasanalytischer Kontrolle erfolgen. Eine wissenschaftliche Evidenz zu einer generellen Empfehlung hierfür fehlt jedoch aktuell (de Llano et al., 2005). Allerdings zeigt eine Studie, dass eine Deeskalation der Therapie von NIV auf CPAP auch unabhängig von einer Gewichtsreduktion ohne Verlust des Therapie-Effektes möglich sein kann und häufig auch vom Patienten favorisiert wird. Entsprechend sollte dies bei stabiler Situation in Absprache mit dem Patienten unter polysomnographischer Kontrolle evaluiert werden (Arellano-Maric et al., 2020).

Bezüglich der schlafbezogenen Atmungsstörungen (Hypopnoen / RERA), welche sich bei dem OHS häufig zeigen, sei an dieser Stelle explizit auf die S3 Leitlinie zum nicht-erholsamen Schlaf der DGSM verwiesen. Es sei an dieser Stelle angemerkt, dass es sowohl für Hypopnoen / RERA keine evidenzbasierten Cut-off-Werte gibt und somit die Ausprägung der begleitenden nächtlichen Atmungsstörung im individuellen Kontext zu betrachten ist (DGSM, 2017).

Eine alleinige Sauerstofftherapie zur Behandlung des OHS ist kontraindiziert und kann zu einer relevanten Reduktion des Atemantriebs mit Aggravierung der Hyperkapnie führen (Wijesinghe et al., 2011).

14.6. Appendix neuromuskuläre Erkrankungen

Klinische Symptome der Atemmuskelschwäche bei NME umfassen Durchschlafstörungen, Orthopnoe, morgendliche Kopfschmerzen und Benommenheit, Fatigue, gesteigerte Tagesschläfrigkeit sowie eine variabel ausgeprägte Dyspnoe, Belastungsintoleranz und Leistungsminderung. Bei vielen PatientInnen mit NME besteht zudem eine expiratorische Muskelschwäche mit Husteninsuffizienz. Insbesondere bei PatientInnen mit bulbärer ALS kann hierfür auch eine Parese des Glottisschlusses mit ursächlich sein (Laghi et al., 2017).

14.6.1. Appendix neuromuskuläre Erkrankungen- Diagnostik

Als Schlaflaboruntersuchung ist grundsätzlich die kardiorespiratorische Polygraphie hinreichend, hat aber den potenziellen Nachteil, dass sie im Gegensatz zur PSG keine Zuordnung hyperkapnischer Phasen zum REM-Schlaf erlaubt was die Früherkennung der Hypoventilation erleichtert. Die PSG erlaubt zudem eine exaktere Quantifizierung obstruktiver Ereignisse im Schlaf und kann ggf. auch atmungsunabhängige Schlafstörungen objektivieren (Berry et al., 2012, 2010).

14.6.2. Appendix neuromuskuläre Erkrankungen- Indikation

Bislang gibt es keinen internationalen Konsens bezüglich der NIV-Indikationskriterien bei NME. Vorhandene Empfehlungen sind entweder spezifisch auf die ALS bezogen oder unterscheiden nicht speziell zwischen akut einsetzenden, chronisch-progredienten, langsam und rasch verlaufenden Erkrankungen (Barthlen, 1997; Bourke et al., 2003; Ergon et al., 2019b; W. Windisch et al., 2017).

Da VC und MIP mit arbeitsabhängige Parameter sind, sollten pathologische Werte nicht als alleiniges Indikationskriterium gewertet werden. Phasen der Hypoventilation im Schlaf können bei hinreichender Dauer auch zu Sauerstoffsättigung führen, so dass eine Desaturation <88% für kumulativ mehr als 5 Minuten (NAMDRG, 1999) oder <90% für mindestens 10% der Ableitungszeit als aussagekräftig gilt (Trucco et al., 2018). Da dies allerdings auch andere Ursachen haben kann (Apnoen, Hypopnoen, pulmonale Insuffizienz, Vitien, Sekretverlegung), sollten O₂-Indices ebenfalls nicht allein die NIV-Indikation begründen. Bezüglich der transkutanen CO₂-Messung forderte die letzte Version dieser Leitlinie eine kumulative Dauer der Hyperkapnie (>50 mmHg) von mindestens 30 Minuten um methodenimmanente Messabweichungen zu berücksichtigen (W. Windisch et al., 2017). Bei Patienten mit ALS oder anderen rasch progredienten NME und respiratorischen / schlafbezogenen Symptomen sollte allerdings mit Blick auf den erwiesenen Nutzen einer frühzeitigen NIV-Einleitung auch eine nur kurzdauernde Hyperkapnie im Schlaf als für die Indikation hinreichend betrachtet werden (Engel et al., 2021). Bei Patienten mit ALS, die formal noch keiner Heimbeatmung bedurften, war die frühzeitige NIV-Einleitung zwar mit einer langsameren Abnahme der VC verbunden, nicht aber mit einem Überlebensvorteil (Jacobs et al., 2016).

Die meisten Studien zum Zusammenhang zwischen dem Zeitpunkt der NIV-Einleitung und der Gesamtprognose wurden zur ALS veröffentlicht und sprechen dafür, dass die Entwicklung einer Tageshyperkapnie nicht erst abgewartet werden sollte (Ward et al., 2005). Bereits bei den ersten klinischen Symptomen sollte niederschwellig Diagnostik erfolgen und die Feststellung einer NIV-Frühindikation angestrebt werden. Ein früherer Beginn der NIV ist mit einem längeren Überleben assoziiert und bereitet keine Probleme hinsichtlich der Therapieadhärenz (Kelly et al., 2022; Vitacca et al., 2020, 2018). Auch schwer betroffenen PatientInnen mit anderen NME sollte bei vorhandener Indikation die NIV frühzeitig angeboten werden. Für die Einleitung einer NIV bei asymptomatischen Patienten oder fehlendem Hypoventilationsnachweis besteht keine Indikation. Bei Patienten mit DMD wurde sogar Bedenken mit Blick auf eine mögliche Verschlechterung der Prognose erhoben (Raphael et al., 1994).

Eine passagere NIV-Therapie kann indiziert sein vor einer operativen Skoliosekorrektur bei Vorliegen einer VC <60 % (Yuan et al., 2005). Auch zur Palliation von Dyspnoe kann sie im Endstadium einer fortgeschrittenen NME eingesetzt werden (Schlamp et al., 1998) (vgl. auch Kapitel [Ethische Erwägungen](#)). Zudem wurde international vielfach Kritik daran geübt, dass etablierte Kriterien für die

Verordnungsfähigkeit adäquater Beatmungsgeräte eine Verzögerung des Therapiebeginns begünstigen könnten (Mokhlesi et al., 2021).

14.6.3. Appendix neuromuskuläre Erkrankungen- Durchführung und Follow-up

Bei hohen Inspirationsdrücken besteht unter NIV bei NME das Risiko therapieinduzierter Obstruktionen des oberen Atemwegs durch Dorsalverlagerung der oft paretischen Zunge, wenn eine Mund-Nasen-Maske eingesetzt wird (Schellhas et al., 2018). Darauf sollte mit einer Erhöhung des endexpiratorischen Drucks oder dem Wechsel auf eine Nasenmaske (ggf. mit Kinnband) reagiert werden.

Bei schwerer Bulbärparese mit Dysphagie und Hustenschwäche liegen häufig eine Sialorrhoe und ein hohes Aspirationsrisiko vor. Erstere kann mittels Anticholinergika (Scopolamin-Pflaster, Gastrozepin, Amitriptylin, Glycopyrroniumbromid), Injektion von Botulinumneurotoxin A in die Speicheldrüsen oder durch Bestrahlung der Ohrspeicheldrüsen behandelt werden (Verma and Steele, 2006; Winterholler, 2008). Die Bedeutung der Dysphagie für die Erfolgsaussichten der NIV wurde lange kontrovers diskutiert (Pinto et al., 1995; Kleopa et al., 1999; Aboussouan et al., 2001; Bourke et al., 2003; Farrero et al., 2005; Stephen C. Bourke et al., 2006; Peysson et al., 2008). Ein Therapieversuch wird aber in jedem Fall empfohlen, solange die Beatmung toleriert wird, durch die Maskenbeatmung keine schweren Aspirationen ausgelöst werden und sich die Schlafqualität und/oder Tagessymptome unter Therapie bessern (Leonardis and Dolenc Grošelj, 2013; Servera et al., 2015).

Zu den NME, die bereits im Kindesalter zu einer ventilatorischen Insuffizienz führen können, gehören die DMD, früh beginnende Verlaufsformen der spinalen Muskelatrophie und einige kongenitale Myopathien. Die Transition in die Erwachsenenmedizin sollte frühzeitig besprochen und vorausschauend geplant werden (Sonneveld et al., 2013). Medizinische Vorgeschichte, wesentliche Vorbefunde (Genetik, Biopsieergebnisse), sozialmedizinische Aspekte und ggf. Beatmungsmodalitäten sollten strukturiert und ohne Informationsverlust übergeben werden (Schara et al., 2015; Wallis et al., 2011; Weiss et al., 2016).

Ergibt sich nach erfolgter NIV-Einleitung im Krankheitsverlauf die Notwendigkeit einer Tracheotomie, sollte die medizinische Indikation auf dem Hintergrund der krankheitsspezifisch zu beurteilenden Prognose Gegenstand einer umfassenden Beratung sein. Die Entscheidung für die Tracheostomaanlage obliegt dem informierten Betroffenen oder seinen gesetzlichen Vertretern bzw. Vorsorgebevollmächtigten; ggf. ist der schriftlich verfügte Patientenwille umzusetzen. Bei suffizienter Versorgung kann nach Tracheotomie eine mit der NIV vergleichbare Lebensqualität erzielt werden (Rousseau et al., 2011; Rabkin et al., 2013; Huttman et al., 2015).

14.6.4. Appendix neuromuskuläre Erkrankungen- Strukturelle Voraussetzungen für die Einleitung und Nachsorge der nicht-invasiven Beatmung

In den letzten Jahren sind in Spanien und den Niederlanden Studien durchgeführt worden, in denen die stationäre und die ambulante (d. h. beim Patienten zuhause erfolgende) Ersteinleitung einer NIV unter verschiedenen Aspekten miteinander verglichen wurden. Der Fokus lag insbesondere auf der Durchführbarkeit, der medizinischen Qualität bzw. Effektivität und dem Kostenrahmen der häuslichen Therapieeinleitung (Hazenberg et al., 2014b; Luján et al., 2007; Pallero et al., 2014; van den Biggelaar et al., 2020a).

Zusammenfassend lässt sich sagen, dass die häusliche Durchführung der für Indikationsstellung und Therapieeinleitung erforderlichen Diagnostik, Anleitung und Aufklärung sowohl unter technischen als auch personellen Gesichtspunkten realistisch erfolgen kann. Ferner stellte sich die Effektivität der Therapie i. S. von Nutzungsdauer einerseits und objektiver Verbesserung des Gasaustauschs andererseits als dem stationären Vorgehen nicht unterlegen heraus. Die vorgelegten Daten sprechen zudem für eine erhebliche Kostenersparnis im ambulanten Therapiesetting. Ähnliche Konzepte wurden in Deutschland bisher nicht in größerem Umfang realisiert, sind aber – auch mit Blick auf die Aspekte Ressourcenknappheit und Patientenzufriedenheit – sicher wünschenswert.

14.6.5. Appendix neuromuskuläre Erkrankungen- Therapieeffekte

Die kurz- und langfristigen Behandlungseffekte der NIV umfassen:

- Verbesserung des alveolären Gasaustauschs (Annane et al., 1999)
- Resetting des Atemzentrums mit Verbesserung der hyperkapnischen Atemantwort (Nickol et al., 2005)
- Zunahme der Lungencompliance (Lechtzin, 2006)
- Verzögerte Abnahme der Vitalkapazität (Elamin et al., 2019)
- Verringerung des Leistungsumsatzes (Georges et al., 2014)
- Linderung der durch die Hypoventilation bedingten Symptome (Doménech-Clar et al., 2003; Nauffal et al., 2002b)
- Verbesserung der subjektiven und objektiven Schlafqualität (Aboussouan et al., 2001; Boentert et al., 2015; U. Mellies et al., 2003; Schönhofer and Köhler, 2000; Young et al., 2007).
- Verbesserung oder Stabilisierung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität (Bach, 1992; S. C. Bourke et al., 2006; Butz et al., 2003; Hein et al., 1999; Lyall et al., 2001; Williams, 2007)

- Reduktion der Hospitalisierungsrate aufgrund von respiratorischen Komplikationen (Doménech-Clar et al., 2003; Tzeng and Bach, 2000; White et al., 2015; Winterholler et al., 2001)
- Verlängerung des Überlebens (S. C. Bourke et al., 2006; Budweiser et al., 2007b; Chio et al., 2012; Farrero et al., 2005; Frazier et al., 2022; Kleopa et al., 1999; Patout et al., 2020; Sancho et al., 2018; Seijger et al., 2021; Toussaint et al., 2006; Vitacca et al., 2018; Vitacca and Vianello, 2013). In einer randomisiert-kontrollierten Studie ergab sich bei Patienten mit primär spinaler ALS eine Überlebenszeitverlängerung von im Mittel 205 Tagen (S. C. Bourke et al., 2006).
- Verbesserung der kognitiven Funktionen (Newsom-Davis et al., 2001)

Unmittelbare Effekte, die sich durch eine Tracheotomie ergeben, sind der Wegfall der durchgehenden Maskenbeatmung, die Verringerung des Aspirationsrisikos (bei geblockter Trachealkanüle) und die Ermöglichung eines effektiven Sekretmanagements. Bei suffizienter Versorgung kann nach Tracheotomie eine deutliche Verlängerung der Überlebenszeit und eine mit der NIV vergleichbare Lebensqualität erzielt werden (Rousseau et al., 2011; Rabkin et al., 2013; Huttman et al., 2015). Vor allem bei ALS und DMD kann in späten Krankheitsstadien unter invasiver Beatmung ein vollständiger Verlust von Kommunikationsfähigkeit und motorischen Willkürfunktionen eintreten. In Einzelfällen veranlasst diese Perspektive die Betroffenen zu einer Neubewertung ihrer Situation, so dass die Beendigung der Beatmung unter palliativer Sedierung in Erwägung gezogen und ggf. auch realisiert wird (Kette mann et al., 2017). Schließt der Patientenwille eine Tracheotomie aus, sollte durch entsprechende Dokumentation und Planung sichergestellt werden, dass auch im Notfall keine Intubation, sondern eine adäquate palliative Therapie erfolgt. Die frühzeitige Einbindung der lokal verfügbaren Palliativstrukturen ist empfehlenswert.

14.6.6. Appendix neuromuskuläre Erkrankungen- Phrenicus- /Zwerchfellstimulation

Der Einsatz von Verfahren zur elektrischen Stimulation der Nn. phrenici oder des Zwerchfells setzt die weitgehende Integrität des neuromuskulären Apparates (zweites Motoneuron – neuromuskuläre Endplatte – Muskel) voraus. Während diese Verfahren nach spinalen Verletzungen oberhalb von C3 mit Erfolg eingesetzt werden, gibt es für ihre Wirksamkeit bei NME keine hinreichende Evidenz. Bei Patienten mit ALS und Beatmungsindikation wurden mehrere Studien vorzeitig abgebrochen, nachdem sich in der Therapiegruppe eine deutlich erhöhte Mortalität abzeichnete (Wood, 2015, Gonzalez-Bermejo et al. 2016; McDermott et al. 2016). Anhaltspunkte für einen möglichen positiven Effekt ergaben sich in kleinen Fallserien und Einzelfallberichten bei Patienten mit M. Pompe und spinaler

Muskelatrophie; als Grundlage für eine Therapieempfehlung ist dies jedoch nicht ausreichend (Richardson et al., 1981; Smith et al., 2016).

14.7. Appendix Sekret

Normalerweise werden von den submukösen Drüsen und den Becherzellen der Atemwege < 10 ml Bronchialsekret täglich gebildet. Das Bronchialsekret ist zwei-geschichtet: zur Zellseite hin flüssig (Sol), zur Lumenseite hin zäh-viskös (Gel), was die Bindung von eingeatmeten Fremdkörpern, Staub, Bakterien und Viren erleichtert. Der Abtransport des Sekrets erfolgt über einen geordneten Zilienschlag des Flimmerepithels mit einer Schlagfrequenz von ca. 13 Hz, woraus ein larynxwärts gerichteter Transport resultiert. Bei Schädigung bzw. Überforderung der mukoziliären Clearance steht als weiterer Mechanismus zur Sekretclearance der Hustenstoß zur Verfügung. Für einen effektiven Husten ist das Zusammenspiel mehrerer Faktoren wichtig: ausreichend tiefe Einatmung, um Luft hinter das Sekret zu bringen, vollständiger Glottisschluss bei gleichzeitiger Anspannung der Expirationsmuskulatur mit intrathorakaler Druckerhöhung, aktive Weitstellung der Glottis unter fortgesetzter Anspannung der Expirationsmuskeln, um einen hohen, auswärts gerichteten Luftstrom in den Atemwegen zu erreichen. Zusätzlich spielen eine Verkleinerung des Trachealdurchmessers durch Vorwölben der Pars membranacea sowie die physikalische Eigenschaft der Thixotropie des Sekrets eine Rolle (Fahy and Dickey, 2010). Die maximale Luftaustrittsgeschwindigkeit beim Husten wird als Hustenspitzenfluss (peak cough flow, PCF) bezeichnet.

14.7.1. Appendix Sekret- Therapie

Sekretmanagement bei neuromuskulären Erkrankungen besteht aus Maßnahmen zur Erhöhung des intrapulmonalen Volumens durch z. B. Luftstapeln (air stacking) (Bach et al., 2007), Froschatmung (glossopharyngeal breathing) oder manuelle Hyperinflation und Maßnahmen zur Erhöhung des Expirationsflusses beim Husten durch assistierte Hustentechniken oder den Einsatz von mechanischen Hustenhilfen (Bach, 1994; Gomez-Merino and Bach, 2002; Mustfa et al., 2003; Sancho et al., 2004; Simonds, 2008).

Alternativ können v. a. bei Kindern intermittierend positive pressure breathing (IPPB)-Geräte mit Erfolg verwendet werden (Dohna-Schwake et al., 2006). Ebenso können hochfrequente Schwingungen in Kombination mit einer verbesserten Befeuchtung der Atemwege die Sekretmobilisierung sowie einen nach zentral gerichteten Sekrettransport unterstützen.

Auch Beatmung mit intermittierenden Seufzern mit inspiratorischen Drücken von 30 bis 40 mbar mit einem speziellen Beatmungsgerät ist für die Verbesserung des Hustenspitzenflusses effektiv (Mellies and Goebel, 2014). Hierbei ist der mit dem mechanischen Insufflator-Exsufflator (MI-E) erzielbare PCF

häufig am höchsten (Bach, 1993; “Respiratory Care of the Patient with Duchenne Muscular Dystrophy,” 2004; Senent et al., 2011; Lacombe et al., 2014), gefolgt vom assistierten Husten und dem nicht unterstützten Husten nach maximaler Inspiration (Bach et al., 1993; Kang and Bach, 2000; Chatwin et al., 2003). MI-E können nicht-invasiv über Mundstück bzw. Full-Face-Anästhesiemaske (mit Ventil) angewendet werden. Die Leistung verschiedener MI-E-Geräte unterscheidet sich teilweise erheblich bei nominal gleicher Druckeinstellung (Porot and Guérin, 2013; Schütz et al., 2017). Aus diesem Grunde ist ein Wechsel eines Gerätes auf ein Gerät eines anderen Herstellers ohne erneute Testung der Effizienz und ggf. Adaptation der Einstellungen nicht zulässig.

Die Indikationsstellung, aber auch die Vorgabe der Parameter, insbesondere Druck- und Zeitvorgaben, erfolgen primär durch den Arzt. Die Ersteinstellung auf die Therapie und Unterrichtung in den gewählten Techniken können durch erfahrenes Personal (Arzt, Atmungstherapeut, Pflegepersonal oder Physiotherapeut) erfolgen – wichtig ist die ausreichende Schulung von Patienten und ambulanten Pflegepersonal/Angehörigen (Kan et al. 2018).

Bei der Verwendung maschineller Hustenhilfen bei Kindern zeigte sich, dass minimale Insufflationszeiten von > 1 sec für eine adäquate Füllung der Lunge notwendig sind (Striegl et al., 2011). Submaximale Dehnung in der Insufflationsphase mit 25 – 30 cm H₂O erscheinen optimal (Mellies and Goebel, 2014). Trotz teilweise nicht optimaler Adhärenz in der außerklinischen Anwendung sollten diese Geräte bei erniedrigten Hustenspitzenflüssen als Ergänzung der Beatmungstherapie betrachtet und dementsprechend auch verordnet werden (Bento et al., 2010). Die Adhärenz kann durch kompetente Information von Patienten und Pflgeteam, effektive Geräteeinstellungen und Nutzung anwenderfreundlicher Geräte, z. B. mit Synchronisationshilfen durch Triggeroptionen, gesteigert werden. Genaue Angaben für eine optimale Anwendungshäufigkeit der MI-E aufgrund von Studien existieren nicht. Die Anzahl der Anwendungen sollte sich an der Sekretlast des Patienten orientieren, damit Atemwegsfreiheit möglich wird. Die Autoren empfehlen eine minimale Therapieanwendung von 3-4 Mal täglich und zusätzliche Anwendungen nach Bedarf (s. Oxymeter-Feedback-Protokoll). Eine Anwendung besteht aus maximal vier bis fünf I-E-Zyklen. Für die praktische Anwendung bei Jugendlichen und Erwachsenen sind Zieldrücke von bis zu 25-40 cm H₂O am Geräteausgang für die In- und Expiration anzustreben (Fauroux et al., 2008; Mellies and Goebel, 2014); außerdem wird die Verwendung von einem Bakterienfilter bei Verzicht auf eine Gänsegurgel bei nicht-invasiver Anwendung empfohlen (Schütz et al., 2017).

Die Einstellung der In- und Expirationszeiten orientiert sich einerseits an der subjektiven Verträglichkeit, andererseits an der verbliebenden Hustenkapazität: Ist noch selbsttätiges Husten möglich, kann die Expirationszeit wie beim normalen Hustenstoß kürzer sein als die Inspirationszeit. Bei fehlendem Hustenstoß sollte die Expirationszeit mindestens so lang wie die Inspirationszeit sein, da Expertenerfahrungen gezeigt haben, dass flüssiges Sekret durch den Inspirationsdruck primär in die

Lungenperipherie verschoben wird und eine Mobilisierung nach zentral erst am Ende einer unphysiologisch langen Expirationsphase auftritt. Die konsequente Therapieanwendung strebt mehrere Anwendungen mit dazwischenliegenden kurzen Pausen an. Durch den Einsatz eines individuell adaptierten Sekretmanagements können in Einzelfällen der Zeitpunkt der Beatmung verzögert (Bach et al., 2007), die erfolgreiche Durchführung einer NIV erst ermöglicht, aber auch Hospitalisierungen vermieden (Bach et al., 2004; Toussaint et al., 2006) und das Überleben verlängert werden (Gomez-Merino and Bach, 2002).

Wichtig ist, die Art des gewählten Sekretmanagements kritisch auf ihre Wirksamkeit zu testen, Patienten und das Pflege-/Assistenzpersonal eingehend zu schulen, v. a. auch über korrekte und erweiterte Techniken im Falle eines Infektes der unteren Atemwege und auch die allgemeinen Lebensumstände des Patienten mit einzubeziehen – so ist z. B. bei mobilen Patienten ein MI-E-Gerät mit internem Akku zu verordnen. Im Falle einer notwendigen Hospitalisierung wird geraten, eine Schwerpunktlinik mit Kenntnis der verschiedenen Formen des nicht-invasiven Sekretmanagements aufzusuchen, um durch Einsatz derselben Intubationen zu vermeiden.

Weitere Hilfsmittel wie Thoraxpercussion oder -oszillation werden nicht selten ebenfalls zum Sekretmanagement verwendet; valide Daten über die Effektivität dieser Maßnahmen bei Patienten mit NME liegen jedoch nicht vor, Erfahrungen belegen jedoch sehr gute Wirksamkeit. Bei Kontraindikationen gegen den Einsatz eines MI-E-Gerätes oder unzureichender Sekretolyse können sie jedoch verordnet werden, wenn die Expektoration des gelockerten und zentralisierten Sekrets durch assistiertes Husten oder durch Absaugen gewährleistet ist (Chaisson et al. 2006). In Einzelfällen kann bei Scheitern des nicht-invasiven Sekretmanagements durch Anlage einer Mini-Tracheotomie mit nachfolgendem regelmäßigem trachealem Absaugen die Sekretproblematik auch ohne definitives Tracheostoma zufriedenstellend beherrscht werden.

14.8. Appendix Querschnittlähmung

14.8.1. Appendix Querschnittlähmung- Datenlage

Die Recherche bei pubmed mit dem Suchterm “(“Paraplegia”[Mesh]) OR “Quadriplegia”[Mesh]) OR “Spinal Cord Injuries”[Mesh]) AND “Respiration, Artificial”[Mesh]” und den Filtereinstellungen “Human”, “Adult” am 29.07.2022 lieferte 351 Resultate, von denen 58 Studien für die weitere Analyse ausgewählt wurden.

14.8.2. Appendix Querschnittlähmung- Zwerchfellstimulation

Bei einer Rückenmarkläsion von C0 bis C3 und bei angeborenen oder erworbenen zentralen Störungen der Atmung können die nachfolgenden Systeme implantiert werden. Es gibt derzeit zwei verschiedene Systeme zur Stimulation des Zwerchfells:

14.8.3. Appendix Querschnittlähmung- Zwerchfellnervenstimulation (Phrenicus-Nerven-Stimulation/PNS)- Indirekte Stimulation

Der Phrenicusnervenstimulator (PNS) ist seit Mitte der sechziger Jahre eine Möglichkeit der Unterdruckbeatmung von Patienten mit ventilatorischer Insuffizienz (DMGP e.V., 2016). Hier werden Elektroden an beide Zwerchfellnerven in Höhe des 3.- 4. ICR mediastinal implantiert und sämtliche Empfänger und Kabel intrakorporal verbracht. Die Stimulation erfolgt bei geschlossenen Hautverhältnissen transkutan durch Induktion.

Voraussetzungen zur Implantation sind intakte Alpha-Motoneurone beider Nn. phrenici, unbeschädigte periphere Nerven, sowie ein funktionsfähiger Zwerchfellmuskel. Somit ist eine Implantation auch bei peripheren Läsionen des N. phrenicus nicht möglich, da eine Weiterleitung der Impulse nicht erfolgen kann (z.B. stattgehabte thorakale Traumen, Infektionen, idiopathische Phrenicuspareesen).

14.8.4. Appendix Querschnittlähmung- Zwerchfellmuskelstimulation (Diaphragm Pacing/DP)- Direkte Stimulation

Hierbei werden Elektroden laparoskopisch direkt in den Zwerchfellmuskel eingebracht und die Kabel aus dem Abdomen herausgeleitet (Tedde et al., 2012). Es sind in gleicher Weise intakte Alpha-Motoneurone beider Nn. Phrenici, unbeschädigte Phrenicus-Nerven und ein funktionsfähiger Zwerchfellmuskel Voraussetzung zur Implantation. Auch hier ist eine Langzeitstimulation bei peripheren Läsionen der Nerven nicht möglich.

15. Abbildungsverzeichnis

Abbildung 2.1: Das respiratorische System.....	9
Abbildung 2.2 Ventilatorisches System	9
Abbildung 4.1: Algorithmus zur NIV-Kontrolle	23
Abbildung 5.1: Indikationsstellung COPD.....	32
Abbildung 6.1: NIV-Workflow bei thorakal-restriktiven Erkrankungen	42
Abbildung 6.2: NIV-Therapieeinleitung bei thorakal-restriktiven Erkrankungen (TRE), neuromuskulären Erkrankungen (NME) und Obesitas Hypoventilationssyndrom (OHS); für die CPAP Therapie Titration bei OHS wird auf das entsprechende Kapitel verwiesen.	43
Abbildung 7.1: Therapiealgorithmus OHS.....	51
Abbildung 7.2: OHS Therapieeinleitung	52
Abbildung 7.3: Follow Up bei OHS mit CPAP oder NIV Therapie	53
Abbildung 8.1: Einsatzmöglichkeiten NIV im Weaning (ICU: intensive care unit; IMC: intermediate care station; WU: weaning unit; AHB: Anschlußheilbehandlung).....	55
Abbildung 8.8.2: Workflow NIV nach Weaning.....	56
Abbildung 9.1 NIV Indikationsstellung Neuromuskuläre Erkrankungen (NME).....	61
Abbildung 10.1 Erkrankungen im Kindesalter die zu einer CHRI führen können.....	67
Abbildung 10.2: Algorithmus der Abklärung bei pädiatrischen Patienten.....	71
Abbildung 11.1: Methoden zur Sekretelimination.....	83

16. Tabellenverzeichnis

Tabelle 2.1: Anamnestische Angaben und klinische Beschwerden bei chronisch hyperkapnischer respiratorischer Insuffizienz	11
Tabelle 2.2: Nebenwirkungen einer nichtinvasiven Langzeitbeatmung	12
Tabelle 4.1: Studienlage zu den Unterschieden des Outcomes in Abhängigkeit vom Versorgungssektor	20
Tabelle 5.1: Studienübersicht COPD.....	30
Tabelle 6.1: Häufige thorakal-restriktive Erkrankungen die zu einer ventilatorischen Insuffizienz führen können	38
Tabelle 6.2: Übersicht über Studien zu den Effekten einer NIV Therapie bei Patienten mit restriktiven Erkrankungen	41
Tabelle 7.1: Risikoklassifikation der Hypoventilation bei BMI > 30 kg/m ²	47
Tabelle 7.2: Randomisierte Fall-Kontroll Studien zur NIV bei OHS	49
Tabelle 7.3: Randomisierte Fall-Kontroll Studien zu NIV vs. CPAP vs. Kontrolltherapie bei OHS	50
Tabelle 8.1: Weaningkategorien, modifiziert nach	54
Tabelle 8.2: Wichtige Begriffsbestimmungen im Zusammenhang NIV sowie CHRI.....	55
Tabelle 9.1: Neuromuskuläre Erkrankungen mit Atemmuskelschwäche: Muskuläre und kardiorespiratorische Besonderheiten.....	64
Tabelle 10.1 Indikationen für die Behandlung der chronisch respiratorischen Insuffizienz im Kindesalter.....	70
Tabelle 10.2 Einteilung des OSAs im Kindesalter	71
Tabelle 10.3 Besonderheiten der Beatmungseinstellung bei Kindern.....	73
Tabelle 10.4 Oxymeter Feedback Protokoll	75
Tabelle 10.5 Alarmmonitoring.....	75
Tabelle 11.1: Erkrankungen mit gestörter Sekretclearance.....	80
Tabelle 11.2: Maßnahmen zur Verbesserung der Sekretolyse bzw. der Sekretexpektoration.....	82
Tabelle 13.1: Domänen im Umgang mit Patienten am Lebensende.....	92
Tabelle 7.4 Appendix OHS: RCT zu NIV vs. CPAP beim OHS.....	104

17. Literaturverzeichnis

- Aboussouan, L.S., 2015. Sleep-disordered Breathing in Neuromuscular Disease. *Am J Respir Crit Care Med* 191, 979–989. <https://doi.org/10.1164/rccm.201412-2224CI>
- Aboussouan, L.S., Khan, S.U., Banerjee, M., Arroliga, A.C., Mitsumoto, H., 2001. Objective measures of the efficacy of noninvasive positive-pressure ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 24, 403–409.
- Ahmadi, Z., Bornefalk-Hermansson, A., Franklin, K.A., Midgren, B., Ekström, M.P., 2014. Hypo- and hypercapnia predict mortality in oxygen-dependent chronic obstructive pulmonary disease: a population-based prospective study. *Respir Res* 15, 30. <https://doi.org/10.1186/1465-9921-15-30>
- Akamine, R.T., Grossklauss, L.F., Moreira, G.A., Pradella-Hallinan, M., Chiéia, M.A., Mesquita, D., Bulle Oliveira, A.S., Tufik, S., 2014. Treatment of sleep central apnea with non-invasive mechanical ventilation with 2 levels of positive pressure (bilevel) in a patient with myotonic dystrophy type 1. *Sleep Sci* 7, 117–121. <https://doi.org/10.1016/j.slsci.2014.09.002>
- American Academy of Sleep Medicine, 2014. *International Classification of Sleep Disorders – Third Edition (ICSD-3)*, 3rd ed. American Academy of Sleep Medicine, Darien, IL.
- Amin, R., Sayal, P., Syed, F., Chaves, A., Moraes, T.J., MacLusky, I., 2014. Pediatric long-term home mechanical ventilation: twenty years of follow-up from one Canadian center. *Pediatr Pulmonol* 49, 816–824. <https://doi.org/10.1002/ppul.22868>
- Annane, D., Orlikowski, D., Chevret, S., 2014. Nocturnal mechanical ventilation for chronic hypoventilation in patients with neuromuscular and chest wall disorders. *Cochrane Database Syst Rev* 2014, CD001941. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD001941.pub3>
- Annane, D., Quera-Salva, M.A., Lofaso, F., Vercken, J.B., Lesieur, O., Fromageot, C., Clair, B., Gajdos, P., Raphael, J.C., 1999. Mechanisms underlying effects of nocturnal ventilation on daytime blood gases in neuromuscular diseases. *Eur. Respir. J.* 13, 157–162.
- Arellano-Maric, M.P., Hamm, C., Duiverman, M.L., Schwarz, S., Callegari, J., Storre, J.H., Schmoor, C., Spielmanns, M., Galetke, W., Windisch, W., 2020. Obesity hypoventilation syndrome treated with non-invasive ventilation: Is a switch to CPAP therapy feasible? *Respirology* 25, 435–442. <https://doi.org/10.1111/resp.13704>
- Avidan, A., Sprung, C.L., Schefold, J.C., Ricou, B., Hartog, C.S., Nates, J.L., Jaschinski, U., Lobo, S.M., Joynt, G.M., Lesieur, O., Weiss, M., Antonelli, M., Bülow, H.-H., Bocci, M.G., Robertsen, A., Anstey, M.H., Estébanez-Montiel, B., Lautrette, A., Gruber, A., Estella, A., Mullick, S., Sreedharan, R., Michalsen, A., Feldman, C., Tisljar, K., Posch, M., Ovu, S., Tamowicz, B., Demoule, A., DeKeyser Ganz, F., Pargger, H., Noto, A., Metnitz, P., Zubek, L., de la Guardia, V., Danbury, C.M., Szűcs, O., Protti, A., Filipe, M., Simpson, S.Q., Green, C., Giannini, A.M., Soliman, I.W., Piras, C., Caser, E.B., Hache-Marliere, M., Mentzelopoulos, S.D., ETHICUS-2 Study Group, 2021. Variations in end-of-life practices in intensive care units worldwide (Ethicus-2): a prospective observational study. *Lancet Respir Med* 9, 1101–1110. [https://doi.org/10.1016/S2213-2600\(21\)00261-7](https://doi.org/10.1016/S2213-2600(21)00261-7)
- AWMF, n.d. AWMF Regelwerk.
- Bach, J.R., 2017. Noninvasive Respiratory Management of Patients With Neuromuscular Disease. *Ann Rehabil Med* 41, 519–538. <https://doi.org/10.5535/arm.2017.41.4.519>
- Bach, J.R., 2002. *Noninvasive Mechanical Ventilation*. Hanley & Belfus Inc, Philadelphia, PA.
- Bach, J.R., 1995. Amyotrophic lateral sclerosis: predictors for prolongation of life by noninvasive respiratory aids. *Arch Phys Med Rehabil* 76, 828–832.
- Bach, J.R., 1994. Update and perspective on noninvasive respiratory muscle aids. Part 2: The expiratory aids. *Chest* 105, 1538–1544.
- Bach, J.R., 1993. Mechanical insufflation-exsufflation. Comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. *Chest* 104, 1553–1562. <https://doi.org/10.1378/chest.104.5.1553>
- Bach, J.R., 1992. Mechanical exsufflation, noninvasive ventilation, and new strategies for pulmonary rehabilitation and sleep disordered breathing. *Bull N Y Acad Med* 68, 321–340.

- Bach, J.R., Alba, A.S., Shin, D., 1989. Management alternatives for post-polio respiratory insufficiency. Assisted ventilation by nasal or oral-nasal interface. *Am J Phys Med Rehabil* 68, 264–271.
- Bach, J.R., Bianchi, C., Aufiero, E., 2004. Oximetry and indications for tracheotomy for amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 126, 1502–1507. <https://doi.org/10.1378/chest.126.5.1502>
- Bach, J.R., Bianchi, C., Vidigal-Lopes, M., Turi, S., Felisari, G., 2007. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and “air stacking” in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 86, 295–300. <https://doi.org/10.1097/PHM.0b013e318038d1ce>
- Bach, J.R., Ishikawa, Y., Kim, H., 1997. Prevention of Pulmonary Morbidity for Patients With Duchenne Muscular Dystrophy. *Chest* 112, 1024–1028. <https://doi.org/10.1378/chest.112.4.1024>
- Bach, J.R., Niranjana, V., Weaver, B., 2000. Spinal muscular atrophy type 1: A noninvasive respiratory management approach. *Chest* 117, 1100–1105.
- Bach, J.R., Saporito, L.R., 1996. Criteria for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilatory failure. A different approach to weaning. *Chest* 110, 1566–1571.
- Bach, J.R., Smith, W.H., Michaels, J., Saporito, L., Alba, A.S., Dayal, R., Pan, J., 1993. Airway secretion clearance by mechanical exsufflation for post-poliomyelitis ventilator-assisted individuals. *Arch Phys Med Rehabil* 74, 170–177.
- Bach, J.R., Tilton, M.C., 1994. Life satisfaction and well-being measures in ventilator assisted individuals with traumatic tetraplegia. *Arch Phys Med Rehabil* 75, 626–632. [https://doi.org/10.1016/0003-9993\(94\)90183-x](https://doi.org/10.1016/0003-9993(94)90183-x)
- Balachandran, J.S., Masa, J.F., Mokhlesi, B., 2014. Obesity Hypoventilation Syndrome: Epidemiology and Diagnosis. *Sleep Medicine Clinics, Sleep Hypoventilation: A State-of-the-Art Overview* 9, 341–347. <https://doi.org/10.1016/j.jsmc.2014.05.007>
- Barle, H., Söderberg, P., Haegerstrand, C., Markström, A., 2005. Bi-level positive airway pressure ventilation reduces the oxygen cost of breathing in long-standing post-polio patients on invasive home mechanical ventilation. *Acta Anaesthesiol Scand* 49, 197–202. <https://doi.org/10.1111/j.1399-6576.2004.00566.x>
- Barreiro, T.J., Gemmel, D.J., 2007. Noninvasive ventilation. *Crit Care Clin* 23, 201–222, ix. <https://doi.org/10.1016/j.ccc.2006.11.015>
- Barthlen, G.M., 1997. Nocturnal respiratory failure as an indication of noninvasive ventilation in the patient with neuromuscular disease. *Respiration* 64 Suppl 1, 35–38.
- Batra, A., Petersen, K.U., Kiefer, F., Hoffmann, S. (Eds.), 2022. S3-Leitlinie Rauchen und Tabakabhängigkeit: Screening, Diagnostik und Behandlung. Springer, Berlin, Heidelberg. <https://doi.org/10.1007/978-3-662-63679-4>
- Baydur, A., Layne, E., Aral, H., Krishnareddy, N., Topacio, R., Frederick, G., Bodden, W., 2000. Long term non-invasive ventilation in the community for patients with musculoskeletal disorders: 46 year experience and review. *Thorax* 55, 4–11.
- Behr, J., Günther, A., Ammenwerth, W., Bittmann, I., Bonnet, R., Buhl, R., Eickelberg, O., Ewert, R., Gläser, S., Gottlieb, J., Grohé, C., Kreuter, M., Kroegel, C., Markart, P., Neurohr, C., Pfeifer, M., Prasse, A., Schönfeld, N., Schreiber, J., Sitter, H., Theegarten, D., Theile, A., Wilke, A., Wirtz, H., Witt, C., Worth, H., Zabel, P., Müller-Quernheim, J., Costabel, U., 2013. S2K-Leitlinie zur Diagnostik und Therapie der idiopathischen Lungenfibrose. *Pneumologie* 67, 81–111. <https://doi.org/10.1055/s-0032-1326009>
- Bento, J., Gonçalves, M., Silva, N., Pinto, T., Marinho, A., Winck, J.C., 2010. [Indications and compliance of home mechanical insufflation-exsufflation in patients with neuromuscular diseases]. *Arch Bronconeumol*. 46, 420–425. <https://doi.org/10.1016/j.arbres.2010.04.011>
- Berger KI, R.D.M., 2014. Pathophysiology of hypoventilation during sleep. *Sleep Med Clin* 9, 289–300. <https://doi.org/10.1016/j.jsmc.2014.05.014>
- Berry, R.B., Budhiraja, R., Gottlieb, D.J., Gozal, D., Iber, C., Kapur, V.K., Marcus, C.L., Mehra, R., Parthasarathy, S., Quan, S.F., Redline, S., Strohl, K.P., Davidson Ward, S.L., Tangredi, M.M., American Academy of Sleep Medicine, 2012. Rules for scoring respiratory events in sleep: update of the 2007 AASM Manual for the Scoring of Sleep and Associated Events. Deliberations of the Sleep Apnea Definitions Task Force of the American Academy of Sleep Medicine. *J Clin Sleep Med* 8, 597–619. <https://doi.org/10.5664/jcsm.2172>

- Berry, R.B., Chediak, A., Brown, L.K., Finder, J., Gozal, D., Iber, C., Kushida, C.A., Morgenthaler, T., Rowley, J.A., Davidson-Ward, S.L., NPPV Titration Task Force of the American Academy of Sleep Medicine, 2010. Best clinical practices for the sleep center adjustment of noninvasive positive pressure ventilation (NPPV) in stable chronic alveolar hypoventilation syndromes. *J Clin Sleep Med* 6, 491–509.
- Bertella, E., Banfi, P., Paneroni, M., Grilli, S., Bianchi, L., Volpato, E., Vitacca, M., 2017. Early initiation of night-time NIV in an outpatient setting: a randomized non-inferiority study in ALS patients. *European journal of physical and rehabilitation medicine* 53, 892–899. <https://doi.org/10.23736/S1973-9087.17.04511-7>
- Bhat, N., Wright, J.G., Broder, K.R., Murray, E.L., Greenberg, M.E., Glover, M.J., Likos, A.M., Posey, D.L., Klimov, A., Lindstrom, S.E., Balish, A., Medina, M., Wallis, T.R., Guarner, J., Paddock, C.D., Shieh, W.-J., Zaki, S.R., Sejvar, J.J., Shay, D.K., Harper, S.A., Cox, N.J., Fukuda, K., Uyeki, T.M., Influenza Special Investigations Team, 2005. Influenza-associated deaths among children in the United States, 2003–2004. *N Engl J Med* 353, 2559–2567. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa051721>
- Bhatt, S.P., Peterson, M.W., Wilson, J.S., Durairaj, L., 2013. Noninvasive positive pressure ventilation in subjects with stable COPD: a randomized trial. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis* 8, 581–589. <https://doi.org/10.2147/COPD.S53619>
- Birnkrant, D.J., Bushby, K.M.D., Amin, R.S., Bach, J.R., Benditt, J.O., Eagle, M., Finder, J.D., Kalra, M.S., Kissel, J.T., Koumbourlis, A.C., Kravitz, R.M., 2010. The respiratory management of patients with duchenne muscular dystrophy: a DMD care considerations working group specialty article. *Pediatr Pulmonol* 45, 739–748. <https://doi.org/10.1002/ppul.21254>
- Boentert, M., Brenscheidt, I., Glatz, C., Young, P., 2015. Effects of non-invasive ventilation on objective sleep and nocturnal respiration in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 262, 2073–2082. <https://doi.org/10.1007/s00415-015-7822-4>
- Boentert, M., Glatz, C., Helmle, C., Okegwo, A., Young, P., 2018. Prevalence of sleep apnoea and capnographic detection of nocturnal hypoventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 89, 418–424. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2017-316515>
- Boentert, M., Knop, K., Schuhmacher, C., Gess, B., Okegwo, A., Young, P., 2014. Sleep disorders in Charcot-Marie-Tooth disease type 1. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 85, 319–325. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2013-305296>
- Böing, S., Randerath, W.J., 2016. Obesitas-Hypoventilationssyndrom (OHS): Epidemiologie, Pathophysiologie, Diagnostik und Folgeerkrankungen. *Adipositas - Ursachen, Folgeerkrankungen, Therapie* 10, 93–97. <https://doi.org/10/gmvbsd>
- Boles, J.-M., Bion, J., Connors, A., Herridge, M., Marsh, B., Melot, C., Pearl, R., Silverman, H., Stanchina, M., Vieillard-Baron, A., Welte, T., 2007. Weaning from mechanical ventilation. *European Respiratory Journal* 29, 1033–1056. <https://doi.org/10.1183/09031936.00010206>
- Borel, J.-C., Borel, A.-L., Monneret, D., Tamisier, R., Levy, P., Pepin, J.-L., 2012. Obesity hypoventilation syndrome: From sleep-disordered breathing to systemic comorbidities and the need to offer combined treatment strategies. *Respirology* 17, 601–610. <https://doi.org/10.1111/j.1440-1843.2011.02106.x>
- Borel, J.-C., Burel, B., Tamisier, R., Dias-Domingos, S., Baguet, J.-P., Levy, P., Pepin, J.-L., 2013. Comorbidities and Mortality in Hypercapnic Obese under Domiciliary Noninvasive Ventilation. *PLoS ONE* 8, e52006. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0052006>
- Bourke, S.C., Bullock, R.E., Williams, T.L., Shaw, P.J., Gibson, G.J., 2003. Noninvasive ventilation in ALS: indications and effect on quality of life. *Neurology* 61, 171–177.
- Bourke, Stephen C., Tomlinson, M., Williams, T.L., Bullock, R.E., Shaw, P.J., Gibson, G.J., 2006. Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial. *Lancet Neurol* 5, 140–147. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(05\)70326-4](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(05)70326-4)
- Bourke, S. C., Tomlinson, M., Williams, T.L., Bullock, R.E., Shaw, P.J., Gibson, G.J., 2006. Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial. *The Lancet. Neurology* 5, 140–7. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(05\)70326-4](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(05)70326-4)

- Brault, M., Gabrysz-Forget, F., Dubé, B.-P., 2021. Predictive value of positional change in vital capacity to identify diaphragm dysfunction. *Respir Physiol Neurobiol* 289, 103668. <https://doi.org/10.1016/j.resp.2021.103668>
- Brown, R., DiMarco, A.F., Hoit, J.D., Garshick, E., 2006. Respiratory dysfunction and management in spinal cord injury. *Respir Care* 51, 853-868;discussion 869-870.
- Budweiser, S., Heinemann, F., Fischer, W., Dobroschke, J., Pfeifer, M., 2005. Long-term reduction of hyperinflation in stable COPD by non-invasive nocturnal home ventilation. *Respir Med* 99, 976–984. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2005.02.007>
- Budweiser, S., Heinemann, F., Meyer, K., Wild, P.J., Pfeifer, M., 2006. Weight gain in cachectic COPD patients receiving noninvasive positive-pressure ventilation. *Respir Care* 51, 126–132.
- Budweiser, S., Jörres, R.A., Pfeifer, M., 2008. Treatment of respiratory failure in COPD. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis* 3, 605–618. <https://doi.org/10.2147/copd.s3814>
- Budweiser, S., Jörres, R.A., Riedl, T., Heinemann, F., Hitzl, A.P., Windisch, W., Pfeifer, M., 2007a. Predictors of survival in COPD patients with chronic hypercapnic respiratory failure receiving noninvasive home ventilation. *Chest* 131, 1650–1658. <https://doi.org/10.1378/chest.06-2124>
- Budweiser, S., Mürbeth, R.E., Jörres, R.A., Heinemann, F., Pfeifer, M., 2007b. Predictors of long-term survival in patients with restrictive thoracic disorders and chronic respiratory failure undergoing non-invasive home ventilation. *Respirology* 12, 551–559. <https://doi.org/10.1111/j.1440-1843.2007.01086.x>
- Bull, M.J., Committee on Genetics, 2011. Health supervision for children with Down syndrome. *Pediatrics* 128, 393–406. <https://doi.org/10.1542/peds.2011-1605>
- Bundesärztekammer, 2011. Grundsätze der Bundesärztekammer zur ärztlichen Sterbebegleitung. *Dtsch Arztebl International* 108, 346–8.
- Butz, M., Wollinsky, K.H., Wiedemuth-Catrinescu, U., Sperfeld, A., Winter, S., Mehrkens, H.H., Ludolph, A.C., Schreiber, H., 2003. Longitudinal effects of noninvasive positive-pressure ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Phys Med Rehabil* 82, 597–604. <https://doi.org/10.1097/01.PHM.0000078239.83545.D0>
- Buyse, B., Meersseman, W., Demedts, M., 2003. Treatment of chronic respiratory failure in kyphoscoliosis: oxygen or ventilation? *Eur Respir J* 22, 525–528. <https://doi.org/10.1183/09031936.03.00076103>
- Campbell, C., Sherlock, R., Jacob, P., Blayney, M., 2004. Congenital myotonic dystrophy: assisted ventilation duration and outcome. *Pediatrics* 113, 811–816.
- Casanova, C., Celli, B.R., Tost, L., Soriano, E., Abreu, J., Velasco, V., Santolaria, F., 2000. Long-term controlled trial of nocturnal nasal positive pressure ventilation in patients with severe COPD. *Chest* 118, 1582–1590. <https://doi.org/10.1378/chest.118.6.1582>
- Castro-Añón, O., Pérez de Llano, L.A., De la Fuente Sánchez, S., Golpe, R., Méndez Marote, L., Castro-Castro, J., González Quintela, A., 2015. Obesity-Hypoventilation Syndrome: Increased Risk of Death over Sleep Apnea Syndrome. *PLoS ONE* 10, e0117808. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0117808>
- Castro-Codeçal, M.L., Olmstead, D.L., MacLean, J.E., 2019. Mask interfaces for home non-invasive ventilation in infants and children. *Paediatr Respir Rev* 32, 66–72. <https://doi.org/10.1016/j.prrv.2019.03.004>
- Chapman, K.R., Mannino, D.M., Soriano, J.B., Vermeire, P.A., Buist, A.S., Thun, M.J., Connell, C., Jemal, A., Lee, T.A., Miravittles, M., Aldington, S., Beasley, R., 2006. Epidemiology and costs of chronic obstructive pulmonary disease. *Eur Respir J* 27, 188–207. <https://doi.org/10.1183/09031936.06.00024505>
- Chatwin, M., Ross, E., Hart, N., Nickol, A.H., Polkey, M.I., Simonds, A.K., 2003. Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness. *Eur. Respir. J.* 21, 502–508.
- Chervin, R.D., Hedger, K., Dillon, J.E., Pituch, K.J., 2000. Pediatric sleep questionnaire (PSQ): validity and reliability of scales for sleep-disordered breathing, snoring, sleepiness, and behavioral problems. *Sleep Med* 1, 21–32. [https://doi.org/10.1016/s1389-9457\(99\)00009-x](https://doi.org/10.1016/s1389-9457(99)00009-x)

- Cheung, A.P.S., Chan, V.L., Liong, J.T., Lam, J.Y.M., Leung, W.-S., Lin, A., Chu, C.-M., 2010. A pilot trial of non-invasive home ventilation after acidotic respiratory failure in chronic obstructive pulmonary disease. *Int J Tuberc Lung Dis* 14, 642–649.
- Chio, A., Calvo, A., Moglia, C., Gamna, F., Mattei, A., Mazzini, L., Mora, G., 2012. Non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis: a 10 year population based study. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry* 83, 377–81. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2011-300472>
- Clarke, E.B., Curtis, J.R., Luce, J.M., Levy, M., Danis, M., Nelson, J., Solomon, M.Z., Members, for the R.W.J.F.C.C.E.-L.P.W., 2003. Quality indicators for end-of-life care in the intensive care unit*. *Critical Care Medicine* 31, 2255–2262. <https://doi.org/10.1097/01.CCM.0000084849.96385.85>
- Clay, A.S., Behnia, M., Brown, K.K., 2001. Mitochondrial disease: a pulmonary and critical-care medicine perspective. *Chest* 120, 634–648.
- Clini, E., Sturani, C., Rossi, A., Viaggi, S., Corrado, A., Donner, C.F., Ambrosino, N., Rehabilitation and Chronic Care Study Group, Italian Association of Hospital Pulmonologists (AIPO), 2002. The Italian multicentre study on noninvasive ventilation in chronic obstructive pulmonary disease patients. *Eur Respir J* 20, 529–538. <https://doi.org/10.1183/09031936.02.02162001>
- Clini, E.M., Magni, G., Crisafulli, E., Viaggi, S., Ambrosino, N., 2009. Home non-invasive mechanical ventilation and long-term oxygen therapy in stable hypercapnic chronic obstructive pulmonary disease patients: comparison of costs. *Respiration* 77, 44–50. <https://doi.org/10.1159/000127410>
- Collard, H.R., King, T.E., Bartelson, B.B., Vourlekis, J.S., Schwarz, M.I., Brown, K.K., 2003. Changes in clinical and physiologic variables predict survival in idiopathic pulmonary fibrosis. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 168, 538–542. <https://doi.org/10.1164/rccm.200211-1311OC>
- Cornelissen, C.G., Winter, S., Keuchel, D., Spicher, N., Boeckmann, B., Stephan, C., Saygi, T., Windisch, W., Vollmer, T., Dreher, M., 2022. Toward a digital decision- and workflow-support system for initiation and control of long-term non-invasive ventilation in stable hypercapnic COPD patients. *Ther Adv Chronic Dis* 13, 20406223221099338. <https://doi.org/10.1177/20406223221099338>
- Criée, C.-P., Baur, X., Berdel, D., Bösch, D., Gappa, M., Haidl, P., Husemann, K., Jörres, R.A., Kabitz, H.-J., Kardos, P., Köhler, D., Magnussen, H., Merget, R., Mitfessel, H., Nowak, D., Ochmann, U., Schürmann, W., Smith, H.-J., Soricther, S., Voshaar, T., Worth, H., 2015. Leitlinie zur Spirometrie. *Pneumologie* 69, 147–164. <https://doi.org/10.1055/s-0034-1391345>
- Cristea, A.I., Carroll, A.E., Davis, S.D., Swigonski, N.L., Ackerman, V.L., 2013. Outcomes of children with severe bronchopulmonary dysplasia who were ventilator dependent at home. *Pediatrics* 132, e727-734. <https://doi.org/10.1542/peds.2012-2990>
- Cui, L., Liu, H., Sun, L., 2019. Multidisciplinary respiratory rehabilitation in combination with non-invasive positive pressure ventilation in the treatment of elderly patients with severe chronic obstructive pulmonary disease. *Pak J Med Sci* 35, 500–505. <https://doi.org/10.12669/pjms.35.2.459>
- Curtis, J.R., Rubenfeld, G.D., 2001. *Managing Death in the ICU: The Transition from Cure to Comfort*, 1st ed. Oxford University Press, USA.
- Curtis, J.R., White, D.B., 2008. Practical guidance for evidence-based ICU family conferences. *Chest* 134, 835–843. <https://doi.org/10.1378/chest.08-0235>
- de Llano, L.A.P., Golpe, R., Piquer, M.O., Racamonde, A.V., Caruncho, M.V., Muinelos, O.C., Carro, C.A., 2005. Short-term and long-term effects of nasal intermittent positive pressure ventilation in patients with obesity-hypoventilation syndrome*. *Chest* 128, 587–594. <https://doi.org/10.1378/chest.128.2.587>
- Deenen, J.C.W., Horlings, C.G.C., Verschuuren, J.J.G.M., Verbeek, A.L.M., van Engelen, B.G.M., 2015. The Epidemiology of Neuromuscular Disorders: A Comprehensive Overview of the Literature. *J Neuromuscul Dis* 2, 73–85.
- DGSM, 2017. S3-Leitlinie Nicht erholsamer Schlaf/Schlafstörungen – Kapitel „Schlafbezogene Atmungsstörungen“. *Somnologie* 20, 97–180. <https://doi.org/10.1007/s11818-016-0093-1>

- DKG, DKH, 2020. *Erweiterte S3-Leitlinie Palliativmedizin für Patienten mit einer nicht-heilbaren Krebserkrankung*, 1st ed. Kohlhammer, Stuttgart.
- Dohna-Schwake, C., Ragette, R., Teschler, H., Voit, T., Mellies, U., 2006. IPPB-assisted coughing in neuromuscular disorders. *Pediatr. Pulmonol.* 41, 551–557. <https://doi.org/10.1002/ppul.20406>
- Doménech-Clar, R., Nauffal-Manssur, D., Compte-Torrero, L., Rosales-Almazán, M.D., Martínez-Pérez, E., Soriano-Melchor, E., 2008. Adaptation and follow-up to noninvasive home mechanical ventilation: Ambulatory versus hospital. *Respiratory Medicine* 102, 1521–1527. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2008.07.018>
- Doménech-Clar, R., Nauffal-Manzur, D., Perpiñá-Tordera, M., Compte-Torrero, L., Macián-Gisbert, V., 2003. Home mechanical ventilation for restrictive thoracic diseases: effects on patient quality-of-life and hospitalizations. *Respiratory Medicine* 97, 1320–1327. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2003.08.002>
- Dreher, M., Doncheva, E., Schwoerer, A., Walterspacher, S., Sonntag, F., Kabitz, H.J., Windisch, W., 2009. Preserving oxygenation during walking in severe chronic obstructive pulmonary disease: noninvasive ventilation versus oxygen therapy. *Respiration* 78, 154–160. <https://doi.org/10.1159/000187717>
- Dreher, M., Ekkernkamp, E., Schmoor, C., Schoenheit-Kenn, U., Winterkamp, S., Kenn, K., 2015. Pulmonary rehabilitation and noninvasive ventilation in patients with hypercapnic interstitial lung disease. *Respiration* 89, 208–213. <https://doi.org/10.1159/000369862>
- Dreher, M., Ekkernkamp, E., Walterspacher, S., Walker, D., Schmoor, C., Storre, J.H., Windisch, W., 2011. Noninvasive ventilation in COPD: impact of inspiratory pressure levels on sleep quality. *Chest* 140, 939–945. <https://doi.org/10.1378/chest.11-0253>
- Dreher, M., Storre, J.H., Schmoor, C., Windisch, W., 2010. High-intensity versus low-intensity non-invasive ventilation in patients with stable hypercapnic COPD: a randomised crossover trial. *Thorax* 65, 303–308. <https://doi.org/10.1136/thx.2009.124263>
- Dreher, M., Storre, J.H., Windisch, W., 2007. Noninvasive ventilation during walking in patients with severe COPD: a randomised cross-over trial. *Eur Respir J* 29, 930–936. <https://doi.org/10.1183/09031936.00075806>
- Duiverman, Marieke L, Vonk, J.M., Bladder, G., van Melle, J.P., Nieuwenhuis, J., Hazenberg, A., Kerstjens, H.A.M., van Boven, J.F.M., Wijkstra, P.J., 2020. Home initiation of chronic non-invasive ventilation in COPD patients with chronic hypercapnic respiratory failure: a randomised controlled trial. *Thorax* 75, 244–252. <https://doi.org/10.1136/thoraxjnl-2019-213303>
- Duiverman, Marieke L., Vonk, J.M., Bladder, G., van Melle, J.P., Nieuwenhuis, J., Hazenberg, A., Kerstjens, H.A.M., van Boven, J.F.M., Wijkstra, P.J., 2020. Home initiation of chronic non-invasive ventilation in COPD patients with chronic hypercapnic respiratory failure: a randomised controlled trial. *Thorax* 75, 244–252. <https://doi.org/10.1136/thoraxjnl-2019-213303>
- Duiverman, M.L., Wempe, J.B., Bladder, G., Jansen, D.F., Kerstjens, H. a. M., Zijlstra, J.G., Wijkstra, P.J., 2008. Nocturnal non-invasive ventilation in addition to rehabilitation in hypercapnic patients with COPD. *Thorax* 63, 1052–1057. <https://doi.org/10.1136/thx.2008.099044>
- Duiverman, M.L., Wempe, J.B., Bladder, G., Vonk, J.M., Zijlstra, J.G., Kerstjens, H.A.M., Wijkstra, P.J., 2011. Two-year home-based nocturnal noninvasive ventilation added to rehabilitation in chronic obstructive pulmonary disease patients: a randomized controlled trial. *Respir Res* 12, 112. <https://doi.org/10.1186/1465-9921-12-112>
- Dursun, O., Ozel, D., 2011. Early and long-term outcome after tracheostomy in children. *Pediatr Int* 53, 202–206. <https://doi.org/10.1111/j.1442-200X.2010.03208.x>
- Dutzmann, J., Michalsen, A., Duttge, G., Jöbges, S., Michels, G., Gretenkort, P., Janssens, U., 2023. Ehegattennotvertretungsrecht. *Dtsch Med Wochenschr* 148, 499–502. <https://doi.org/10.1055/a-2017-0878>
- E, J., C, W., 1998. Core guidelines for the discharge home of the child on long-term assisted ventilation in the United Kingdom. UK Working Party on Paediatric Long Term Ventilation. *Thorax* 53. <https://doi.org/10.1136/thx.53.9.762>

- Eagle, M., Baudouin, S.V., Chandler, C., Giddings, D.R., Bullock, R., Bushby, K., 2002. Survival in Duchenne muscular dystrophy: improvements in life expectancy since 1967 and the impact of home nocturnal ventilation. *Neuromuscul. Disord.* 12, 926–929.
- Edwards, J.D., Kun, S.S., Keens, T.G., 2010. Outcomes and causes of death in children on home mechanical ventilation via tracheostomy: an institutional and literature review. *J. Pediatr.* 157, 955–959.e2. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2010.06.012>
- Elamin, E.M., Wilson, C.S., Sriaroon, C., Crudup, B., Pothen, S., Kang, Y.C., White, K.T., Anderson, W.M., 2019. Effects of early introduction of non-invasive positive pressure ventilation based on forced vital capacity rate of change: Variation across amyotrophic lateral sclerosis clinical phenotypes. *Int J Clin Pract* 73, e13257. <https://doi.org/10.1111/ijcp.13257>
- Ellis, E.R., Grunstein, R.R., Chan, S., Bye, P.T.P., Sullivan, C.E., 1988. Noninvasive Ventilatory Support during Sleep Improves Respiratory Failure in Kyphoscoliosis. *Chest* 94, 811–815. <https://doi.org/10.1378/chest.94.4.811>
- Elmorshidy, B.E.S., Elkholy, M.G.A., Elsaadany, H.M., Mansour, Y.M., Sharshar, R.S., Bahr, H.M., 2023. Effect of pulmonary rehabilitation programme including either O2 inhalation or noninvasive ventilation in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Can J Respir Ther* 59, 45–51. <https://doi.org/10.29390/cjrt-2022-051>
- Eman Shebl, R., Abderaboh, M.M., 2015. Bi-level positive airway pressure ventilation for patients with stable hypercapnic chronic obstructive pulmonary disease. *Egyptian Journal of Chest Diseases and Tuberculosis* 64, 395–398. <https://doi.org/10.1016/j.ejcdt.2015.02.004>
- Endorsed NICE Clinical Guidelines 2007/2008 | Department of Health [WWW Document], 2015. . Health. URL <https://www.health-ni.gov.uk/publications/endorsed-nice-clinical-guidelines-20072008> (accessed 8.14.23).
- Engel, M., Glatz, C., Helmle, C., Young, P., Dräger, B., Boentert, M., 2021. Respiratory parameters on diagnostic sleep studies predict survival in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol.* <https://doi.org/10.1007/s00415-021-10563-0>
- Ergan, B., Oczkowski, S., Rochweg, B., Carlucci, A., Chatwin, M., Clini, E., Elliott, M., Gonzalez-Bermejo, J., Hart, N., Lujan, M., Nasilowski, J., Nava, S., Pepin, J.L., Pisani, L., Storre, J.H., Wijkstra, P., Tonia, T., Boyd, J., Scala, R., Windisch, W., 2019a. European Respiratory Society guidelines on long-term home non-invasive ventilation for management of COPD. *Eur Respir J* 54, 1901003. <https://doi.org/10.1183/13993003.01003-2019>
- Ergan, B., Oczkowski, S., Rochweg, B., Carlucci, A., Chatwin, M., Clini, E., Elliott, M., Gonzalez-Bermejo, J., Hart, N., Lujan, M., Nasilowski, J., Nava, S., Pepin, J.L., Pisani, L., Storre, J.H., Wijkstra, P., Tonia, T., Boyd, J., Scala, R., Windisch, W., 2019b. European Respiratory Society guidelines on long-term home non-invasive ventilation for management of COPD. *Eur Respir J* 54, 1901003. <https://doi.org/10.1183/13993003.01003-2019>
- Esclarín, A., Bravo, P., Arroyo, O., Mazaira, J., Garrido, H., Alcaraz, M.A., 1994. Tracheostomy ventilation versus diaphragmatic pacemaker ventilation in high spinal cord injury. *Paraplegia* 32, 687–693. <https://doi.org/10.1038/sc.1994.111>
- Esposito, I., Chatwin, M., Accurso, G., Cortegiani, A., Gregoretti, C., Bignamini, E., 2021. Ventilator configuration in children on long term home ventilation during the COVID19 pandemic. *Pulmonology* 27, 448–452. <https://doi.org/10.1016/j.pulmoe.2020.06.010>
- Evans, H.J., Gibson, N.A., Bennett, J., Chan, S.Y., Gavlak, J., Harman, K., Ismail-Koch, H., Kingshott, R.N., Langley, R., Morley, A., Opstad, K.S., Russo, K., Samuels, M.P., Tan, H.L., Tweedie, D., Yanney, M., Whitney, A., BTS paediatric sleep disorders Guideline Development Group, 2023. British Thoracic Society guideline for diagnosing and monitoring paediatric sleep-disordered breathing. *Thorax* 78, s1–s27. <https://doi.org/10.1136/thorax-2022-218938>
- Evans, J.A., Whitelaw, W.A., 2009. The assessment of maximal respiratory mouth pressures in adults. *Respir Care* 54, 1348–1359.
- Fahy, J.V., Dickey, B.F., 2010. Airway Mucus Function and Dysfunction. *N Engl J Med* 363, 2233–2247. <https://doi.org/10.1056/NEJMra0910061>
- Falgà-Tirado, C., Pérez-Pemán, P., Ordi-Ros, J., Bofill, J.M., Balcells, E., 1995. Adult onset of nemaline myopathy presenting as respiratory insufficiency. *Respiration* 62, 353–354.

- Farrero, E., Prats, E., Povedano, M., Martinez-Matos, J.A., Manresa, F., Escarrabill, J., 2005. Survival in amyotrophic lateral sclerosis with home mechanical ventilation: the impact of systematic respiratory assessment and bulbar involvement. *Chest* 127, 2132–2138. <https://doi.org/10.1378/chest.127.6.2132>
- Fauroux, B., Abel, F., Amaddeo, A., Bignamini, E., Chan, E., Corel, L., Cutrera, R., Ersu, R., Installe, S., Khirani, S., Krivec, U., Narayan, O., MacLean, J., Perez De Sa, V., Pons-Odena, M., Stehling, F., Ferreira, R.T., Verhulst, S., 2022. ERS statement on paediatric long-term noninvasive respiratory support. *Eur Respir J* 59, 2101404. <https://doi.org/10.1183/13993003.01404-2021>
- Fauroux, B., Guillemot, N., Aubertin, G., Nathan, N., Labit, A., Clément, A., Lofaso, F., 2008. Physiologic benefits of mechanical insufflation-exsufflation in children with neuromuscular diseases. *Chest* 133, 161–168. <https://doi.org/10.1378/chest.07-1615>
- Fauroux, B., Lofaso, F., 2005. Non-invasive mechanical ventilation: when to start for what benefit? *Thorax* 60, 979–980. <https://doi.org/10.1136/thx.2005.040394>
- Ferris, G., Servera-Pieras, E., Vergara, P., Tzeng, A.C., Perez, M., Marin, J., Bach, J.R., 2000. Kyphoscoliosis Ventilatory Insufficiency: Noninvasive Management Outcomes. *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation* 79, 24–29. <https://doi.org/10.1097/00002060-200001000-00007>
- Fiorenza, D., Vitacca, M., Clini, E., 2003. Hospital monitoring, setting and training for home non invasive ventilation. *Monaldi Arch Chest Dis* 59, 119–122.
- Frazier, W.D., DaVanzo, J.E., Dobson, A., Heath, S., Mati, K., 2022. Early Initiation of non-invasive ventilation at home improves survival and reduces healthcare costs in COPD patients with chronic hypercapnic respiratory failure: A retrospective cohort study. *Respiratory Medicine* 200, 106920. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2022.106920>
- Fromageot, C., Lofaso, F., Annane, D., Falaize, L., Lejaille, M., Clair, B., Gajdos, P., Raphaël, J.C., 2001. Supine fall in lung volumes in the assessment of diaphragmatic weakness in neuromuscular disorders. *Arch Phys Med Rehabil* 82, 123–128. <https://doi.org/10.1053/apmr.2001.18053>
- Gacouin, A., Desrues, B., Léna, H., Quinquenel, M.L., Dassonville, J., Delaval, P., 1996. Long-term nasal intermittent positive pressure ventilation (NIPPV) in sixteen consecutive patients with bronchiectasis: a retrospective study. *Eur Respir J* 9, 1246–1250. <https://doi.org/10.1183/09031936.96.09061246>
- Gacouin, A., Jouneau, S., Letheulle, J., Kerjouan, M., Bouju, P., Fillatre, P., Le Tulzo, Y., Tadié, J.M., 2015. Trends in Prevalence and Prognosis in Subjects With Acute Chronic Respiratory Failure Treated With Noninvasive and/or Invasive Ventilation. *Respir Care* 60, 210–218. <https://doi.org/10.4187/respcare.03467>
- Galeiras Vázquez, R., Rascado Sedes, P., Mourelo Fariña, M., Montoto Marqués, A., Ferreiro Velasco, M.E., 2013. Respiratory Management in the Patient with Spinal Cord Injury. *BioMed Research International* 2013, 1–12. <https://doi.org/10.1155/2013/168757>
- Garrod, R., Mikelsons, C., Paul, E.A., Wedzicha, J.A., 2000. Randomized controlled trial of domiciliary noninvasive positive pressure ventilation and physical training in severe chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med* 162, 1335–1341. <https://doi.org/10.1164/ajrccm.162.4.9912029>
- Gavish, R., Levy, A., Dekel, O.K., Karp, E., Maimon, N., 2015. The Association Between Hospital Readmission and Pulmonologist Follow-up Visits in Patients With COPD. *Chest* 148, 375–381. <https://doi.org/10.1378/chest.14-1453>
- Gay, P.C., Hubmayr, R.D., Stroetz, R.W., 1996. Efficacy of nocturnal nasal ventilation in stable, severe chronic obstructive pulmonary disease during a 3-month controlled trial. *Mayo Clin Proc* 71, 533–542. <https://doi.org/10.4065/71.6.533>
- Georges, M., Adler, D., Contal, O., Espa, F., Perrig, S., Pépin, J.-L., Janssens, J.-P., 2015. Reliability of Apnea-Hypopnea Index Measured by a Home Bi-Level Pressure Support Ventilator Versus a Polysomnographic Assessment. *Respir Care* 60, 1051–1056. <https://doi.org/10.4187/respcare.03633>
- Georges, M., Attali, V., Golmard, J.L., Morelot-Panzini, C., Crevier-Buchman, L., Collet, J.M., Tintignac, A., Morawiec, E., Trosini-Desert, V., Salachas, F., Similowski, T., Gonzalez-Bermejo, J., 2016. Reduced survival in patients with ALS with upper airway obstructive events on non-invasive

- ventilation. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry* 87, 1045–50. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2015-312606>
- Georges, M., Morelot-Panzini, C., Similowski, T., Gonzalez-Bermejo, J., 2014. Noninvasive ventilation reduces energy expenditure in amyotrophic lateral sclerosis. *BMC pulmonary medicine* 14, 17. <https://doi.org/10.1186/1471-2466-14-17>
- Georges, M., Rabec, C., Monin, E., Aho, S., Beltramo, G., Janssens, J.-P., Bonniaud, P., 2020. Monitoring of noninvasive ventilation: comparative analysis of different strategies. *Respir Res* 21, 324. <https://doi.org/10.1186/s12931-020-01586-8>
- Gillis-Haegerstrand, C., Markström, A., Barle, H., 2006. Bi-level positive airway pressure ventilation maintains adequate ventilation in post-polio patients with respiratory failure. *Acta Anaesthesiol Scand* 50, 580–585. <https://doi.org/10.1111/j.1399-6576.2006.001015.x>
- Glenn, W.W., Phelps, M.L., 1985. Diaphragm pacing by electrical stimulation of the phrenic nerve. *Neurosurgery* 17, 974–984.
- Gloeckl, R., Andrianopoulos, V., Stegemann, A., Oversohl, J., Schneeberger, T., Schoenheit-Kenn, U., Hitzl, W., Dreher, M., Koczulla, A.R., Kenn, K., 2019. High-pressure non-invasive ventilation during exercise in COPD patients with chronic hypercapnic respiratory failure: A randomized, controlled, cross-over trial. *Respirology* 24, 254–261. <https://doi.org/10.1111/resp.13399>
- GOLD, 2022. GOLD 2023 [WWW Document]. Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease - GOLD. URL <https://goldcopd.org/2023-gold-report-2/> (accessed 12.10.22).
- Gomez-Merino, E., Bach, J.R., 2002. Duchenne muscular dystrophy: prolongation of life by noninvasive ventilation and mechanically assisted coughing. *Am J Phys Med Rehabil* 81, 411–415.
- Gonzalez, C., Ferris, G., Diaz, J., Fontana, I., Nuñez, J., Marín, J., 2003. Kyphoscoliotic Ventilatory Insufficiency: Effects of Long-term Intermittent Positive-Pressure Ventilation. *CHEST* 124, 857–862. <https://doi.org/10.1378/chest.124.3.857>
- Gonzalez-Bermejo, J., Morelot-Panzini, C., Arnol, N., Meininger, V., Kraoua, S., Salachas, F., Similowski, T., 2013. Prognostic value of efficiently correcting nocturnal desaturations after one month of non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis: a retrospective monocentre observational cohort study. *Amyotrophic lateral sclerosis & frontotemporal degeneration* 14, 373–9. <https://doi.org/10.3109/21678421.2013.776086>
- Goodwin, S., Smith, H., Langton Hewer, S., Fleming, P., Henderson, A.J., Hilliard, T., Fraser, J., 2011. Increasing prevalence of domiciliary ventilation: changes in service demand and provision in the South West of the UK. *Eur. J. Pediatr.* 170, 1187–1192. <https://doi.org/10.1007/s00431-011-1430-9>
- Graham, R.J., Fleegler, E.W., Robinson, W.M., 2007. Chronic ventilator need in the community: a 2005 pediatric census of Massachusetts. *Pediatrics* 119, e1280-1287. <https://doi.org/10.1542/peds.2006-2471>
- Gray, K., Isaacs, D., Kilham, H.A., Tobin, B., 2013. Spinal muscular atrophy type I: do the benefits of ventilation compensate for its burdens? *J Paediatr Child Health* 49, 807–812. <https://doi.org/10.1111/jpc.12386>
- Gurbani, N., Benscoter, D., Torres-Silva, C., Huang, G., Hossain, M.M., Simakajornboon, N., 2022. Utility of polysomnography for management of chronic invasive mechanical ventilation in children. *Pediatr Pulmonol* 57, 560–566. <https://doi.org/10.1002/ppul.25771>
- Guyatt, G.H., Oxman, A.D., Montori, V., Vist, G., Kunz, R., Brozek, J., Alonso-Coello, P., Djulbegovic, B., Atkins, D., Falck-Ytter, Y., Williams, J.W., Meerpohl, J., Norris, S.L., Akl, E.A., Schünemann, H.J., 2011. GRADE guidelines: 5. Rating the quality of evidence—publication bias. *Journal of Clinical Epidemiology* 64, 1277–1282. <https://doi.org/10.1016/j.jclinepi.2011.01.011>
- Guyatt, G.H., Oxman, A.D., Vist, G.E., Kunz, R., Falck-Ytter, Y., Alonso-Coello, P., Schünemann, H.J., 2008. GRADE: an emerging consensus on rating quality of evidence and strength of recommendations. *BMJ* 336, 924–926. <https://doi.org/10.1136/bmj.39489.470347.AD>
- Haddaway, N.R., Page, M.J., Pritchard, C.C., McGuinness, L.A., 2022. PRISMA2020: An R package and Shiny app for producing PRISMA 2020-compliant flow diagrams, with interactivity for optimised digital transparency and Open Synthesis. *Campbell Systematic Reviews* 18, e1230. <https://doi.org/10.1002/cl2.1230>

- Haidl, P., Jany, B., Geiseler, J., Andreas, S., Arzt, M., Dreher, M., Frey, M., Hauck, R.W., Herth, F., Hämäläinen, N., Jehser, T., Kenn, K., Lamprecht, B., Magnet, F., Oldenburg, O., Schenk, P., Schucher, B., Studnicka, M., Voshaar, T., Windisch, W., Woehrle, H., Worth, H., e. V, W. beteiligte wissenschaftliche F. und I.D.A., e. V. (DGIM), D.G. für I.M., e. V. (DGK), D.G. für K.-H.K., e. V. (DGP), D.G. für P., Beatmung (DIGAB), D.I.G. für A., Bundesverband der Pneumologen, S.B. (BdP), Pneumologie (SGP), S.G. für, Pneumologie (ÖGP), Ö.G. für, e. V, D.S.B.L., 2020. Leitlinie zur Langzeit-Sauerstofftherapie. *Pneumologie* 74, 813–841. <https://doi.org/10.1055/a-1252-1492>
- Hall, J., Turner, A.M., Dretzke, J., Moore, D., Jowett, S., 2022. Cost-effectiveness of domiciliary non-invasive ventilation in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Thorax* 77, 976–986. <https://doi.org/10.1136/thoraxjnl-2021-217463>
- Hanson, D., Winterbauer, R.H., Kirtland, S.H., Wu, R., 1995. Changes in pulmonary function test results after 1 year of therapy as predictors of survival in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Chest* 108, 305–310.
- Hardart, M.K.M., Burns, J.P., Truog, R.D., 2002. Respiratory support in spinal muscular atrophy type I: a survey of physician practices and attitudes. *Pediatrics* 110, e24.
- Hazenberg, A., Kerstjens, H. a. M., Prins, S.C.L., Vermeulen, K.M., Wijkstra, P.J., 2014a. Initiation of home mechanical ventilation at home: A randomised controlled trial of efficacy, feasibility and costs. *Respiratory Medicine* 108, 1387–1395. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2014.07.008>
- Hazenberg, A., Kerstjens, H. a. M., Prins, S.C.L., Vermeulen, K.M., Wijkstra, P.J., 2014b. Initiation of home mechanical ventilation at home: a randomised controlled trial of efficacy, feasibility and costs. *Respir Med* 108, 1387–1395. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2014.07.008>
- Hein, H., Schucher, B., Magnussen, H., 1999. [Intermittent assisted ventilation in neuromuscular diseases: course and quality of life]. *Pneumologie* 53 Suppl 2, S89-90.
- Hernandez-Voth, A., Sayas Catalan, J., Corral Blanco, M., Alonso Moralejo, R., Perez Gonzalez, V., De Pablo Gafas, A., Castaño Menendez, A., Juarros Monteagudo, L., Villena Garrido, V., 2022. Long-Term Effect of Noninvasive Ventilation on Diaphragm in Chronic Respiratory Failure. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis* 17, 205–212. <https://doi.org/10.2147/COPD.S339498>
- Herrero-Cortina, B., Lee, A.L., Oliveira, A., O'Neill, B., Jácome, C., Dal Corso, S., Poncin, W., Muñoz, G., Inal-Ince, D., Alcaraz-Serrano, V., Reychler, G., Bellofiore, A., Posthumus, A., Patient representative, Tonia, T., Chalmers, J.D., Spinou, A., 2023. European Respiratory Society statement on airway clearance techniques in adults with bronchiectasis. *Eur Respir J* 62, 2202053. <https://doi.org/10.1183/13993003.02053-2022>
- Higgins JPT, Savović J, Page MJ, Elbers RG, Sterne JAC, 2023. Chapter 8: Assessing risk of bias in a randomized trial [WWW Document]. *Cochrane Handbook for Systematic Reviews of Interventions* version 6.4 (updated August 2023). URL <https://training.cochrane.org/handbook/current/chapter-08> (accessed 4.11.24).
- Hill, N.S., 2004. Noninvasive ventilation for chronic obstructive pulmonary disease. *Respir Care* 49, 72–87; discussion 87-89.
- Hirschfeld, S., Exner, G., Luukkaala, T., Baer, G.A., 2008. Mechanical ventilation or phrenic nerve stimulation for treatment of spinal cord injury-induced respiratory insufficiency. *Spinal Cord* 46, 738–742. <https://doi.org/10.1038/sc.2008.43>
- Hirschfeld, S., Huhtala, H., Thietje, R., Baer, G.A., 2022. Phrenic nerve stimulation experiences. A single centre, controlled, prospective study. *Journal of Clinical Neuroscience* 101, 26–31. <https://doi.org/10.1016/j.jocn.2022.04.037>
- Hirschfeld, S., Vieweg, H., Schulz, A.P., Thietje, R., Baer, G.A., 2013. Threshold currents of platinum electrodes used for functional electrical stimulation of the phrenic nerves for treatment of central apnea. *Pacing Clin Electrophysiol* 36, 714–718. <https://doi.org/10.1111/pace.12073>
- Howard, M.E., Piper, A.J., Stevens, B., Holland, A.E., Yee, B.J., Dabscheck, E., Mortimer, D., Burge, A.T., Flunt, D., Buchan, C., Rautela, L., Sheers, N., Hillman, D., Berlowitz, D.J., 2017. A Randomised controlled trial of CPAP versus non-invasive ventilation for initial treatment of obesity hypoventilation syndrome. *Thorax* 72, 437–444. <https://doi.org/10.1136/thoraxjnl-2016-208559>

- Hull, J., Aniapravan, R., Chan, E., Chatwin, M., Forton, J., Gallagher, J., Gibson, N., Gordon, J., Hughes, I., McCulloch, R., Russell, R.R., Simonds, A., 2012. British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness. *Thorax* 67 Suppl 1, i1-40. <https://doi.org/10.1136/thoraxjnl-2012-201964>
- Huttman, S.E., Windisch, W., Storre, J.H., 2015. Invasive home mechanical ventilation: living conditions and health-related quality of life. *Respiration* 89, 312–321. <https://doi.org/10.1159/000375169>
- Huttman, S.E., Windisch, W., Storre, J.H., 2014a. Techniques for the Measurement and Monitoring of Carbon Dioxide in the Blood. *Annals ATS* 11, 645–652. <https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.201311-387FR>
- Huttman, S.E., Windisch, W., Storre, J.H., 2014b. Techniques for the measurement and monitoring of carbon dioxide in the blood. *Ann Am Thorac Soc* 11, 645–652. <https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.201311-387FR>
- Jacobs, T.L., Brown, D.L., Baek, J., Migda, E.M., Funckes, T., Gruis, K.L., 2016. Trial of early noninvasive ventilation for ALS: A pilot placebo-controlled study. *Neurology* 87, 1878–1883. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000003158>
- Janssens, J.-P., Adler, D., Iancu Ferforgia, R., Poncet, A., Genton Graf, L., Leuchter, I., Escher Imhof, M., Héritier Barras, A.-C., 2019. Assessing Inspiratory Muscle Strength for Early Detection of Respiratory Failure in Motor Neuron Disease: Should We Use MIP, SNIP, or Both? *Respiration* 98, 114–124. <https://doi.org/10.1159/000498972>
- Janssens, J.-P., Pepin, J.-L., Guo, Y.F., 2008. NIV and chronic respiratory failure secondary to obesity, in: Muir, J.-F., Ambrosino, N., Simonds, A.K. (Eds.), *European Respiratory Monograph 41: Noninvasive Ventilation*. European Respiratory Society, Sheffield, pp. 251–264.
- Janssens, U., Burchardi, H., Duttge, G., Erchinger, R., Gretenkort, P., Mohr, M., Nauck, F., Rothärmel, S., Salomon, F., Schmucker, P., Simon, A., Stopfkuchen, H., Valentin, A., Weiler, N., Neitzke, G., 2012. Therapiezieländerung und Therapiebegrenzung in der Intensivmedizin. *MedR* 30, 647–650. <https://doi.org/10.1007/s00350-012-3247-6>
- Jennerich, A.L., Metaxa, V., Rusinová, K., Kesecioglu, J., 2023. Palliative Care in Intensive Care Units, in: Michalsen, A., Sadovnikoff, N., Kesecioglu, J. (Eds.), *Ethics in Intensive Care Medicine, Lessons from the ICU*. Springer International Publishing, Cham, pp. 107–118. https://doi.org/10.1007/978-3-031-29390-0_10
- Jennum, P., Kjellberg, J., 2011. Health, social and economical consequences of sleep-disordered breathing: a controlled national study. *Thorax* 66, 560–566. <https://doi.org/10.1136/thx.2010.143958>
- Jones, S.E., Packham, S., Hebden, M., Smith, A.P., 1998. Domiciliary nocturnal intermittent positive pressure ventilation in patients with respiratory failure due to severe COPD: long-term follow up and effect on survival. *Thorax* 53, 495–498. <https://doi.org/10.1136/thx.53.6.495>
- Joseph, R.A., 2011. Tracheostomy in infants: parent education for home care. *Neonatal Netw* 30, 231–242. <https://doi.org/10.1891/0730-0832.30.4.231>
- Jungbluth, H., Sewry, C.A., Brown, S.C., Nowak, K.J., Laing, N.G., Wallgren-Pettersson, C., Pelin, K., Manzur, A.Y., Mercuri, E., Dubowitz, V., Muntoni, F., 2001. Mild phenotype of nemaline myopathy with sleep hypoventilation due to a mutation in the skeletal muscle alpha-actin (ACTA1) gene. *Neuromuscul. Disord.* 11, 35–40.
- Kabitz, H.-J., Walterspacher, S., Mellies, U., Criée, C.P., Windisch, W., 2014. *Messung der Atemmuskelfunktion*, 1st ed. Dustri, Bad Lippspringe.
- Kabitz, H.J., Walterspacher, S., Mellies, U., Crie, C.P., Windisch, W., 2014. [Recommendations for respiratory muscle testing]. *Pneumologie* 68, 307–14. <https://doi.org/10.1055/s-0034-1365283>
- Kaditis, A.G., Alonso Alvarez, M.L., Boudewyns, A., Abel, F., Alexopoulos, E.I., Ersu, R., Joosten, K., Larramona, H., Miano, S., Narang, I., Tan, H.-L., Trang, H., Tsaoussoglou, M., Vandenbussche, N., Villa, M.P., Van Waardenburg, D., Weber, S., Verhulst, S., 2017. ERS statement on obstructive sleep disordered breathing in 1- to 23-month-old children. *Eur Respir J* 50, 1700985. <https://doi.org/10.1183/13993003.00985-2017>

- Kaditis, A.G., Alonso Alvarez, M.L., Boudewyns, A., Alexopoulos, E.I., Ersu, R., Joosten, K., Larramona, H., Miano, S., Narang, I., Trang, H., Tsaoussoglou, M., Vandenbussche, N., Villa, M.P., Van Waardenburg, D., Weber, S., Verhulst, S., 2016. Obstructive sleep disordered breathing in 2- to 18-year-old children: diagnosis and management. *Eur Respir J* 47, 69–94. <https://doi.org/10.1183/13993003.00385-2015>
- Kakazu, M.T., Soghier, I., Afshar, M., Brozek, J.L., Wilson, K.C., Masa, J.F., Mokhlesi, B., 2020. Weight Loss Interventions as Treatment of Obesity Hypoventilation Syndrome. A Systematic Review. *Annals ATS* 17, 492–502. <https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.201907-554OC>
- Kamel, K.S., Halperin, M.L., 2017. Fluid, electrolyte, and acid-base physiology: a problem-based approach, Fifth edition. ed. Elsevier, Philadelphia, PA.
- Kang, S.W., Bach, J.R., 2000. Maximum insufflation capacity. *Chest* 118, 61–65.
- Kang, S.W., Shin, J.C., Park, C.I., Moon, J.H., Rha, D.W., Cho, D. -h, 2006. Relationship between inspiratory muscle strength and cough capacity in cervical spinal cord injured patients. *Spinal Cord* 44, 242–248. <https://doi.org/10.1038/sj.sc.3101835>
- Karakurt, S., Fanfulla, F., Nava, S., 2001. Is it safe for patients with chronic hypercapnic respiratory failure undergoing home noninvasive ventilation to discontinue ventilation briefly? *Chest* 119, 1379–1386.
- Kaw, R., Hernandez, A.V., Walker, E., Aboussouan, L., Mokhlesi, B., 2009. Determinants of hypercapnia in obese patients with obstructive sleep apnea: A systematic review and metaanalysis of cohort studies. *Chest* 136, 787–796. <https://doi.org/10.1378/chest.09-0615>
- Kelly, C.R., Parra-Cantu, C., Thapa, P., Boynton, B., Selim, B.J., Sorenson, E.J., Martinez-Thompson, J.M., Mandrekar, J., Staff, N.P., 2022. Comparative Performance of Different Respiratory Test Parameters for Detection of Early Respiratory Insufficiency in Patients With ALS. *Neurology* 10.1212/WNL.0000000000200758. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000200758>
- Kerwin, A.J., Zuniga, Y.D., Yorkgitis, B.K., Mull, J., Hsu, A.T., Madbak, F.G., Ebler, D.J., Skarupa, D.J., Shiber, J.R., Crandall, M.L., 2020. Diaphragm pacing improves respiratory mechanics in acute cervical spinal cord injury. *J Trauma Acute Care Surg* 89, 423–428. <https://doi.org/10.1097/TA.0000000000002809>
- Kessler, R., Chaouat, A., Schinkewitch, P., Faller, M., Casel, S., Krieger, J., Weitzenblum, E., 2001. The obesity-hypoventilation syndrome revisited: a prospective study of 34 consecutive cases. *Chest* 120, 369–376.
- Kettemann, D., Funke, A., Maier, A., Rosseau, S., Meyer, R., Spittel, S., Münch, C., Meyer, T., 2017. Clinical characteristics and course of dying in patients with amyotrophic lateral sclerosis withdrawing from long-term ventilation. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 18, 53–59. <https://doi.org/10.1080/21678421.2016.1214734>
- Kleopa, K.A., Sherman, M., Neal, B., Romano, G.J., Heiman-Patterson, T., 1999. Bipap improves survival and rate of pulmonary function decline in patients with ALS. *J. Neurol. Sci.* 164, 82–88.
- Kneidinger, N., Gloeckl, R., Schönheit-Kenn, U., Milger, K., Hitzl, W., Behr, J., Kenn, K., 2018. Impact of Nocturnal Noninvasive Ventilation on Pulmonary Rehabilitation in Patients with End-Stage Lung Disease Awaiting Lung Transplantation. *RES* 95, 161–168. <https://doi.org/10.1159/000484056>
- Köhnlein, T., Schönheit-Kenn, U., Winterkamp, S., Welte, T., Kenn, K., 2009. Noninvasive ventilation in pulmonary rehabilitation of COPD patients. *Respir Med* 103, 1329–1336. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2009.03.016>
- Köhnlein, T., Welte, T., 2003. Noninvasive ventilation in stable chronic obstructive pulmonary disease. *Eur Respir J* 21, 558; author reply 558-559. <https://doi.org/10.1183/09031936.03.00986030>
- Köhnlein, T., Windisch, W., Köhler, D., Drabik, A., Geiseler, J., Hartl, S., Karg, O., Laier-Groeneveld, G., Nava, S., Schönhofer, B., Schucher, B., Wegscheider, K., Criée, C.P., Welte, T., 2014a. Non-invasive positive pressure ventilation for the treatment of severe stable chronic obstructive pulmonary disease: a prospective, multicentre, randomised, controlled clinical trial. *Lancet Respir Med* 2, 698–705. [https://doi.org/10.1016/S2213-2600\(14\)70153-5](https://doi.org/10.1016/S2213-2600(14)70153-5)
- Köhnlein, T., Windisch, W., Köhler, D., Drabik, A., Geiseler, J., Hartl, S., Karg, O., Laier-Groeneveld, G., Nava, S., Schönhofer, B., Schucher, B., Wegscheider, K., Criée, C.P., Welte, T., 2014b. Non-

- invasive positive pressure ventilation for the treatment of severe stable chronic obstructive pulmonary disease: a prospective, multicentre, randomised, controlled clinical trial. *The Lancet Respiratory Medicine* 2, 698–705. [https://doi.org/10.1016/S2213-2600\(14\)70153-5](https://doi.org/10.1016/S2213-2600(14)70153-5)
- Kon, A.A., Davidson, J.E., Morrison, W., Danis, M., White, D.B., American College of Critical Care Medicine, American Thoracic Society, 2016. Shared Decision Making in ICUs: An American College of Critical Care Medicine and American Thoracic Society Policy Statement. *Crit Care Med* 44, 188–201. <https://doi.org/10.1097/CCM.0000000000001396>
- Koschel, D., Handzhiev, S., Wiedemann, B., Höffken, G., 2010. Acute effects of NPPV in interstitial lung disease with chronic hypercapnic respiratory failure. *Respiratory Medicine* 104, 291–295. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2009.09.017>
- Kun, S.S., Davidson-Ward, S.L., Hulse, L.M., Keens, T.G., 2010. How much do primary care givers know about tracheostomy and home ventilator emergency care? *Pediatr. Pulmonol.* 45, 270–274. <https://doi.org/10.1002/ppul.21169>
- Kushida, C.A., Chediak, A., Berry, R.B., Brown, L.K., Gozal, D., Iber, C., Parthasarathy, S., Quan, S.F., Rowley, J.A., Positive Airway Pressure Titration Task Force, American Academy of Sleep Medicine, 2008. Clinical guidelines for the manual titration of positive airway pressure in patients with obstructive sleep apnea. *J Clin Sleep Med* 4, 157–171.
- Lacombe, M., Del Amo Castrillo, L., Boré, A., Chapeau, D., Horvat, E., Vaugier, I., Lejaille, M., Orlikowski, D., Prigent, H., Lofaso, F., 2014. Comparison of three cough-augmentation techniques in neuromuscular patients: mechanical insufflation combined with manually assisted cough, insufflation-exsufflation alone and insufflation-exsufflation combined with manually assisted cough. *Respiration* 88, 215–222. <https://doi.org/10.1159/000364911>
- Laghi, F., Maddipati, V., Schnell, T., Langbein, W.E., Tobin, M.J., 2017. Determinants of cough effectiveness in patients with respiratory muscle weakness. *Respir Physiol Neurobiol* 240, 17–25. <https://doi.org/10.1016/j.resp.2017.02.005>
- Laveneziana, P., Albuquerque, A., Aliverti, A., Babb, T., Barreiro, E., Dres, M., Dubé, B.-P., Fauroux, B., Gea, J., Guenette, J.A., Hudson, A.L., Kabitz, H.-J., Laghi, F., Langer, D., Luo, Y.-M., Neder, J.A., O'Donnell, D., Polkey, M.I., Rabinovich, R.A., Rossi, A., Series, F., Similowski, T., Spengler, C.M., Vogiatzis, I., Verges, S., 2019. ERS statement on respiratory muscle testing at rest and during exercise. *Eur Respir J* 53, 1801214. <https://doi.org/10.1183/13993003.01214-2018>
- Lechtzin, N., 2006. Respiratory effects of amyotrophic lateral sclerosis: problems and solutions. *Respir Care* 51, 871–881; discussion 881–884.
- Leger, P., Bedicam, J.M., Cornette, A., Reybet-Degat, O., Langevin, B., Polu, J.M., Jeannin, L., Robert, D., 1994. Nasal intermittent positive pressure ventilation. Long-term follow-up in patients with severe chronic respiratory insufficiency. *Chest* 105, 100–105. <https://doi.org/10.1378/chest.105.1.100>
- Leger, Patrick, Bedicam, J.M., Cornette, A., Reybet-Degat, O., Langevin, B., Robert, D., Polu, J.M., Jeannin, L., 1994. Nasal Intermittent Positive Pressure Ventilation: Long-term Follow-up in Patients With Severe Chronic Respiratory Insufficiency. *CHEST* 105, 100–105. <https://doi.org/10.1378/chest.105.1.100>
- Leonardis, L., Dolenc Grošelj, L., 2013. Non-invasive positive-pressure ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: spinal versus bulbar form. *Eur. J. Neurol.* 20, e66. <https://doi.org/10.1111/ene.12105>
- Lloyd-Owen, S.J., Donaldson, G.C., Ambrosino, N., Escarabill, J., Farre, R., Fauroux, B., Robert, D., Schoenhofer, B., Simonds, A.K., Wedzicha, J.A., 2005a. Patterns of home mechanical ventilation use in Europe: results from the Eurovent survey. *European Respiratory Journal* 25, 1025–1031. <https://doi.org/10.1183/09031936.05.00066704>
- Lloyd-Owen, S.J., Donaldson, G.C., Ambrosino, N., Escarabill, J., Farre, R., Fauroux, B., Robert, D., Schoenhofer, B., Simonds, A.K., Wedzicha, J.A., 2005b. Patterns of home mechanical ventilation use in Europe: results from the Eurovent survey. *Eur Respir J* 25, 1025–1031. <https://doi.org/10.1183/09031936.05.00066704>
- Luján, M., Moreno, A., Veigas, C., Montón, C., Pomares, X., Domingo, C., 2007. Non-invasive home mechanical ventilation: effectiveness and efficiency of an outpatient initiation protocol

- compared with the standard in-hospital model. *Respir Med* 101, 1177–1182. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2006.11.006>
- Lukácsovits, J., Carlucci, A., Hill, N., Ceriana, P., Pisani, L., Schreiber, A., Pierucci, P., Losonczy, G., Nava, S., 2012. Physiological changes during low- and high-intensity noninvasive ventilation. *Eur Respir J* 39, 869–875. <https://doi.org/10.1183/09031936.00056111>
- Lyall, R.A., Donaldson, N., Fleming, T., Wood, C., Newsom-Davis, I., Polkey, M.I., Leigh, P.N., Moxham, J., 2001. A prospective study of quality of life in ALS patients treated with noninvasive ventilation. *Neurology* 57, 153–6.
- Magnet, F.S., Majorski, D.S., Callegari, J., Schwarz, S.B., Schmoor, C., Windisch, W., Storre, J.H., 2017. Capillary PO₂ does not adequately reflect arterial PO₂ in hypoxemic COPD patients. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis* 12, 2647–2653. <https://doi.org/10.2147/COPD.S140843>
- Majorski, Daniel S., Duiverman, M.L., Windisch, W., Schwarz, S.B., 2021. Long-term noninvasive ventilation in COPD: current evidence and future directions. *Expert Rev Respir Med* 15, 89–101. <https://doi.org/10.1080/17476348.2021.1851601>
- Majorski, Daniel Sebastian, Magnet, F.S., Thilemann, S., Schmoor, C., Windisch, W., Schwarz, S.B., 2021. Portable NIV for patients with moderate to severe COPD: two randomized crossover trials. *Respir Res* 22, 123. <https://doi.org/10.1186/s12931-021-01710-2>
- Manera, U., Torrieri, M.C., Moglia, C., Viglione, M., Daviddi, M.A.R., Matteoni, E., Solero, L., Palumbo, F., Vasta, R., Canosa, A., D'Ovidio, F., Focaraccio, L., Mattei, A., Mora, G., Calvo, A., Chio, A., 2020. The role of arterial blood gas analysis (ABG) in amyotrophic lateral sclerosis respiratory monitoring. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* jnnp-2020-323810. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2020-323810>
- Marik, P.E., Desai, H., 2013. Characteristics of Patients With the “Malignant Obesity Hypoventilation Syndrome” Admitted to an ICU. *J Intensive Care Med* 28, 124–130. <https://doi.org/10/f4ndvg>
- Marius Lebret, Antoine Léotard, Jean Louis Pépin, Wolfram Windisch, Emelie Ekkernkamp, Mercedes Pallero, M-Ángeles Sánchez-Quiroga, Nicholas Hart, Julia L Kelly, Maxime Patout, Georg Chistian Funk, Marieke L Duiverman, Juan F Masa, Anita Simonds, Patrick Brian Murphy, Peter J Wijkstra, Michael Dreher, Jan Storre, Charles Khouri, Jean-Christian Borel, 2021. Nasal versus oronasal masks for home non-invasive ventilation in patients with chronic hypercapnia: a systematic review and individual participant data meta-analysis. *Thorax* 76, 1108. <https://doi.org/10.1136/thoraxjnl-2020-215613>
- Márquez-Martín, E., Ruiz, F.O., Ramos, P.C., López-Campos, J.L., Azcona, B.V., Cortés, E.B., 2014. Randomized trial of non-invasive ventilation combined with exercise training in patients with chronic hypercapnic failure due to chronic obstructive pulmonary disease. *Respir Med* 108, 1741–1751. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2014.10.005>
- Marx, G., Koch, T., 2015. Telemedizin in der Intensivmedizin: Strukturempfehlungen der DGAI. *Anästhesi Intensivmed* 257–261.
- Masa, J.F., Benítez, I., Sánchez-Quiroga, M.Á., Terreros, F.J.G. de, Corral, J., Romero, A., Caballero-Eraso, C., Alonso-Álvarez, M.L., Ordax-Carbajo, E., Gomez-Garcia, T., González, M., López-Martín, S., Marin, J.M., Martí, S., Díaz-Cambriles, T., Chiner, E., Egea, C., Barca, J., Vázquez-Polo, F.J., Negrín, M.A., Martel-Escobar, M., Barbé, F., Mokhlesi, B., Riesco, J.A., González-Mangado, N., Troncoso, M.F., Martínez-Martínez, M.A., Ojeda-Castillejo, E., López-Padilla, D., Carrizo, S.J., Gallego, B., Pallero, M., Romero, O., Ramón, M.A., Arias, E., Muñoz-Méndez, J., Senent, C., Sancho-Chust, J.N., Navarro-Soriano, N.B., Barrot, E., Benítez, J.M., Sanchez-Gómez, J., Golpe, R., Gómez-Mendieta, M.A., Gomez, S., Bengoa, M., 2020. Long-term Noninvasive Ventilation in Obesity Hypoventilation Syndrome Without Severe OSA: The Pickwick Randomized Controlled Trial. *CHEST* 158, 1176–1186. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2020.03.068>
- Masa, J.F., Celli, B.R., Riesco, J.A., Sanchez de Cos, J., Disdier, C., Sojo, A., 1997. Noninvasive Positive Pressure Ventilation and Not Oxygen May Prevent Overt Ventilatory Failure in Patients With Chest Wall Diseases. *Chest* 112, 207–213. <https://doi.org/10.1378/chest.112.1.207>
- Masa, Juan F., Corral, J., Alonso, M.L., Ordax, E., Troncoso, M.F., Gonzalez, M., Lopez-Martínez, S., Marin, J.M., Marti, S., Díaz-Cambriles, T., Chiner, E., Aizpuru, F., Egea, C., Spanish Sleep Network, 2015. Efficacy of Different Treatment Alternatives for Obesity Hypoventilation

- Syndrome. Pickwick Study. *Am J Respir Crit Care Med* 192, 86–95. <https://doi.org/10.1164/rccm.201410-1900OC>
- Masa, Juan F, Corral, J., Caballero, C., Barrot, E., Terán-Santos, J., Alonso-Álvarez, M.L., Gomez-Garcia, T., González, M., López-Martín, S., De Lucas, P., Marin, J.M., Marti, S., Díaz-Cambriles, T., Chiner, E., Egea, C., Miranda, E., Mokhlesi, B., on behalf of the Spanish Sleep Network, García-Ledesma, E., Sánchez-Quiroga, M.-Á., Ordax, E., González-Mangado, N., Troncoso, M.F., Martínez-Martínez, M.-Á., Cantalejo, O., Ojeda, E., Carrizo, S.J., Gallego, B., Pallero, M., Ramón, M.A., Díaz-de-Atauri, J., Muñoz-Méndez, J., Senent, C., Sancho-Chust, J.N., Ribas-Solís, F.J., Romero, A., Benítez, J.M., Sanchez-Gómez, J., Golpe, R., Santiago-Recuerda, A., Gomez, S., Bengoa, M., 2016. Non-invasive ventilation in obesity hypoventilation syndrome without severe obstructive sleep apnoea. *Thorax* 71, 899–906. <https://doi.org/10.1136/thoraxjnl-2016-208501>
- Masa, Juan F., Corral, J., Romero, A., Caballero, C., Terán-S.J., Alonso, -Álvarez Maria L., Gomez, -Garcia Teresa, Gonz, ález M., L, ópez-M.S., De, L.P., Marin, J.M., Marti, S., D, íaz-C.T., Chiner, E., Merchan, M., Egea, C., Obeso, A., Mokhlesi, B., 2016. The Effect of Supplemental Oxygen in Obesity Hypoventilation Syndrome. *Journal of Clinical Sleep Medicine* 12, 1379–1388. <https://doi.org/10.5664/jcsm.6194>
- Masa, Juan Fernando, Janssens, J.-P., Borel, J.-C., Pepin, J.-L., 2015. OHS: definition, diagnosis, pathophysiology and management, in: *Obstructive Sleep Apnoea, ERS Monograph*. European Respiratory Society, pp. 137–152.
- Masa, J.F., Mokhlesi, B., Benítez, I., Terreros, F.J.G. de, Sánchez-Quiroga, M.Á., Romero, A., Caballero-Eraso, C., Terán-Santos, J., Alonso-Álvarez, M.L., Troncoso, M.F., González, M., López-Martín, S., Marin, J.M., Martí, S., Díaz-Cambriles, T., Chiner, E., Egea, C., Barca, J., Vázquez-Polo, F.-J., Negrín, M.A., Martel-Escobar, M., Barbe, F., Corral, J., Fernández, G., Ordax-Carbajo, E., González-Mangado, N., Gómez-García, T., Martínez-Martínez, M.-Á., Ojeda-Castillejo, E., Padilla, D.L., Carrizo, S.J., Gallego, B., Pallero, M., Romero, O., Ramón, M.A., Arias, E., Muñoz-Méndez, J., Senent, C., Sancho-Chust, J.N., Soriano, N.B.N., Barrot, E., Benítez, J.M., Sánchez-Gómez, J., Golpe, R., Santiago-Recuerda, A., Gómez, S., Bengoa, M., 2019a. Long-term clinical effectiveness of continuous positive airway pressure therapy versus non-invasive ventilation therapy in patients with obesity hypoventilation syndrome: a multicentre, open-label, randomised controlled trial. *The Lancet* 393, 1721–1732. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(18\)32978-7](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(18)32978-7)
- Masa, J.F., Pépin, J.-L., Borel, J.-C., Mokhlesi, B., Murphy, P.B., Sánchez-Quiroga, M.Á., 2019b. Obesity hypoventilation syndrome. *European Respiratory Review* 28. <https://doi.org/10/gjgt5w>
- Mastouri, M., Amaddeo, A., Griffon, L., Frapin, A., Touil, S., Ramirez, A., Khirani, S., Fauroux, B., 2017. Weaning from long term continuous positive airway pressure or noninvasive ventilation in children. *Pediatr Pulmonol* 52, 1349–1354. <https://doi.org/10.1002/ppul.23767>
- McDougall, C.M., Adderley, R.J., Wensley, D.F., Seear, M.D., 2013. Long-term ventilation in children: longitudinal trends and outcomes. *Arch Dis Child* 98, 660–665. <https://doi.org/10.1136/archdischild-2012-303062>
- McEvoy, R.D., Pierce, R.J., Hillman, D., Esterman, A., Ellis, E.E., Catcheside, P.G., O’Donoghue, F.J., Barnes, D.J., Grunstein, R.R., Australian trial of non-invasive Ventilation in Chronic Airflow Limitation (AVCAL) Study Group, 2009. Nocturnal non-invasive nasal ventilation in stable hypercapnic COPD: a randomised controlled trial. *Thorax* 64, 561–566. <https://doi.org/10.1136/thx.2008.108274>
- Meecham Jones, D.J., Paul, E.A., Jones, P.W., Wedzicha, J.A., 1995. Nasal pressure support ventilation plus oxygen compared with oxygen therapy alone in hypercapnic COPD. *Am J Respir Crit Care Med* 152, 538–544. <https://doi.org/10.1164/ajrccm.152.2.7633704>
- Meerpohl, J.J., Langer, G., Perleth, M., Gartlehner, G., Kaminski-Hartenthaler, A., Schünemann, H., 2012. GRADE-Leitlinien: 4. Bewertung der Qualität der Evidenz – Studienlimitationen (Risiko für Bias). *Zeitschrift für Evidenz, Fortbildung und Qualität im Gesundheitswesen, Priorisierung im Gesundheitswesen* 2012 – zum aktuellen Stand der Diskussion 106, 457–469. <https://doi.org/10.1016/j.zefq.2012.06.014>

- Mehta, Sangeeta, Hill, N.S., 2001. Noninvasive Ventilation. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine* 163, 540–577. <https://doi.org/10.1164/ajrccm.163.2.9906116>
- Mehta, S., Hill, N.S., 2001. Noninvasive ventilation. *Am J Respir Crit Care Med* 163, 540–577. <https://doi.org/10.1164/ajrccm.163.2.9906116>
- Mellies, U., Dohna-Schwake, C., Stehling, F., Voit, T., 2004. Sleep disordered breathing in spinal muscular atrophy. *Neuromuscul. Disord.* 14, 797–803. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2004.09.004>
- Mellies, U., Goebel, C., 2014. Optimum Insufflation Capacity and Peak Cough Flow in Neuromuscular Disorders. *Annals ATS* 11, 1560–1568. <https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.201406-264OC>
- Mellies, U., Ragette, R., Dohna Schwake, C., Boehm, H., Voit, T., Teschler, H., 2003. Long-term noninvasive ventilation in children and adolescents with neuromuscular disorders. *Eur Respir J* 22, 631–636. <https://doi.org/10.1183/09031936.03.00044303a>
- Mellies, Uwe, Ragette, R., Schwake, C., Boehm, H., Voit, T., Teschler, H., 2003. Daytime predictors of sleep disordered breathing in children and adolescents with neuromuscular disorders. *Neuromuscul Disord* 13, 123–128. [https://doi.org/10.1016/s0960-8966\(02\)00219-5](https://doi.org/10.1016/s0960-8966(02)00219-5)
- Mellies, U., Stehling, F., Dohna-Schwake, C., Ragette, R., Teschler, H., Voit, T., 2005. Respiratory failure in Pompe disease: treatment with noninvasive ventilation. *Neurology* 64, 1465–1467. <https://doi.org/10.1212/01.WNL.0000158682.85052.C0>
- Michalsen, A., Bakker, J., Sprung, C.L., Reimund, S., Girbes, A., 2023. Principles and Practice of Limiting Life-Sustaining Therapies, in: Michalsen, A., Sadovnikoff, N., Kesecioglu, J. (Eds.), *Ethics in Intensive Care Medicine, Lessons from the ICU*. Springer International Publishing, Cham, pp. 81–94. https://doi.org/10.1007/978-3-031-29390-0_8
- Michel, F., Ketter, G., Landscheid, M., Hirschfeld, S., Marcus, O., Tiedemann, S., Raab, A.M., Hallwachs, M.-C., 2024. S2k-Leitlinie Atmung, Atemunterstützung und Beatmung bei akuter und chronischer Querschnittlähmung [WWW Document]. AWMF. URL <https://register.awmf.org/de/leitlinien/detail/179-011> (accessed 2.16.24).
- Midgren, B., Olofson, J., Harlid, R., Dellborg, C., Jacobsen, E., Nørregaard, O., 2000. Home mechanical ventilation in Sweden, with reference to Danish experiences. *Swedish Society of Chest Medicine. Respir Med* 94, 135–138.
- Mokhlesi, B., 2010. Obesity Hypoventilation Syndrome: A State-of-the-Art Review. *Respir Care* 55, 1347–1365.
- Mokhlesi, B., Masa, J.F., Brozek, J.L., Gurubhagavatula, I., Murphy, P.B., Piper, A.J., Tulaimat, A., Afshar, M., Balachandran, J.S., Dweik, R.A., Grunstein, R.R., Hart, N., Kaw, R., Lorenzi-Filho, G., Pamidi, S., Patel, B.K., Patil, S.P., Pépin, J.L., Soghier, I., Tamae Kakazu, M., Teodorescu, M., 2019. Evaluation and Management of Obesity Hypoventilation Syndrome. An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med* 200, e6–e24. <https://doi.org/10.1164/rccm.201905-1071ST>
- Mokhlesi, B., Tulaimat, A., Faibussowitsch, I., Wang, Y., Evans, A.T., 2007. Obesity hypoventilation syndrome: prevalence and predictors in patients with obstructive sleep apnea. *Sleep Breath* 11, 117–124. <https://doi.org/10.1007/s11325-006-0092-8>
- Mokhlesi, B., Won, C.H., Make, B.J., Selim, B.J., Sunwoo, B.Y., ONMAP Technical Expert Panel, 2021. Optimal NIV Medicare Access Promotion: Patients With Hypoventilation Syndromes: A Technical Expert Panel Report From the American College of Chest Physicians, the American Association for Respiratory Care, the American Academy of Sleep Medicine, and the American Thoracic Society. *Chest* 160, e377–e387. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2021.06.083>
- Monteiro, R., Bento, J., Gonçalves, M.R., Pinto, T., Winck, J.C., 2013. Genetics correlates with lung function and nocturnal ventilation in myotonic dystrophy. *Sleep Breath* 17, 1087–1092. <https://doi.org/10.1007/s11325-013-0807-6>
- Müller-Busch, H.C., Radbruch, L., Strasser, F., Voltz, R., 2006. Empfehlungen zur palliativen Sedierung. *Dtsch Med Wochenschr* 131, 2733–2736. <https://doi.org/10.1055/s-2006-956299>
- Murphy, Patrick B., Brignall, K., Moxham, J., Polkey, M.I., Davidson, A.C., Hart, N., 2012. High pressure versus high intensity noninvasive ventilation in stable hypercapnic chronic obstructive

- pulmonary disease: a randomized crossover trial. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis* 7, 811–818. <https://doi.org/10.2147/COPD.S36151>
- Murphy, Patrick Brian, Davidson, C., Hind, M.D., Simonds, A., Williams, A.J., Hopkinson, N.S., Moxham, J., Polkey, M., Hart, N., 2012. Volume targeted versus pressure support non-invasive ventilation in patients with super obesity and chronic respiratory failure: a randomised controlled trial. *Thorax* 67, 727–734. <https://doi.org/10.1136/thoraxjnl-2011-201081>
- Murphy, P.B., Rehal, S., Arbane, G., Bourke, S., Calverley, P.M.A., Crook, A.M., Dowson, L., Duffy, N., Gibson, G.J., Hughes, P.D., Hurst, J.R., Lewis, K.E., Mukherjee, R., Nickol, A., Oscroft, N., Patout, M., Pepperell, J., Smith, I., Stradling, J.R., Wedzicha, J.A., Polkey, M.I., Elliott, M.W., Hart, N., 2017a. Effect of Home Noninvasive Ventilation With Oxygen Therapy vs Oxygen Therapy Alone on Hospital Readmission or Death After an Acute COPD Exacerbation: A Randomized Clinical Trial. *JAMA* 317, 2177–2186. <https://doi.org/10.1001/jama.2017.4451>
- Murphy, P.B., Rehal, S., Arbane, G., Bourke, S., Calverley, P.M.A., Crook, A.M., Dowson, L., Duffy, N., Gibson, G.J., Hughes, P.D., Hurst, J.R., Lewis, K.E., Mukherjee, R., Nickol, A., Oscroft, N., Patout, M., Pepperell, J., Smith, I., Stradling, J.R., Wedzicha, J.A., Polkey, M.I., Elliott, M.W., Hart, N., 2017b. Effect of Home Noninvasive Ventilation With Oxygen Therapy vs Oxygen Therapy Alone on Hospital Readmission or Death After an Acute COPD Exacerbation: A Randomized Clinical Trial. *JAMA* 317, 2177–2186. <https://doi.org/10.1001/jama.2017.4451>
- Mustfa, N., Aiello, M., Lyall, R.A., Nikolettou, D., Olivieri, D., Leigh, P.N., Davidson, A.C., Polkey, M.I., Moxham, J., 2003. Cough augmentation in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 61, 1285–1287.
- Mustfa, N., Walsh, E., Bryant, V., Lyall, R.A., Addington-Hall, J., Goldstein, L.H., Donaldson, N., Polkey, M.I., Moxham, J., Leigh, P.N., 2006. The effect of noninvasive ventilation on ALS patients and their caregivers. *Neurology* 66, 1211–7. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000208957.88534.11>
- NAMDR, 1999. Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, copd, and nocturnal hypoventilation—a consensus conference report*. *Chest* 116, 521–534. <https://doi.org/10.1378/chest.116.2.521>
- Nauffal, D., Doménech, R., Martínez García, M.A., Compte, L., Macián, V., Perpiñá, M., 2002a. Noninvasive positive pressure home ventilation in restrictive disorders: outcome and impact on health-related quality of life. *Respir Med* 96, 777–783. <https://doi.org/10.1053/rmed.2002.1347>
- Nauffal, D., Doménech, R., Martínez García, M.A., Compte, L., Macián, V., Perpiñá, M., 2002b. Noninvasive positive pressure home ventilation in restrictive disorders: outcome and impact on health-related quality of life. *Respiratory Medicine* 96, 777–783. <https://doi.org/10.1053/rmed.2002.1347>
- Navalesi, P., Fanfulla, F., Frigerio, P., Gregoretti, C., Nava, S., 2000. Physiologic evaluation of noninvasive mechanical ventilation delivered with three types of masks in patients with chronic hypercapnic respiratory failure. *Critical Care Medicine* 28, 1785.
- Neitzke, G., Burchardi, H., Duttge, G., Hartog, C., Erchinger, R., Gretenkort, P., Michalsen, A., Mohr, M., Nauck, F., Salomon, F., Stopfkuchen, H., Weiler, N., Janssens, U., 2019. Limits to the appropriateness of intensive care. *Med Klin Intensivmed Notfmed* 114, 46–52. <https://doi.org/10.1007/s00063-018-0514-y>
- Newsom-Davis, I.C., Lyall, R.A., Leigh, P.N., Moxham, J., Goldstein, L.H., 2001. The effect of non-invasive positive pressure ventilation (NIPPV) on cognitive function in amyotrophic lateral sclerosis (ALS): a prospective study. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry* 71, 482–7.
- NICE, 2016. NICE Guidance - Motor neurone disease: assessment and management [WWW Document]. URL <https://www.nice.org.uk/guidance/ng42> (accessed 10.17.23).
- Nickol, A., 2008. Mechanisms of improvement of respiratory failure in patients with COPD treated with NIV [WWW Document]. *International Journal of Chronic Obstructive Pulmonary Disease*. URL <https://www.dovepress.com/mechanisms-of-improvement-of-respiratory-failure-in-patients-with-copd-peer-reviewed-article-COPD> (accessed 11.12.16).

- Nickol, A., Hart, N., Hopkinson, N., Moxham, J., Simonds, A., Polkey, M., 2005. Mechanisms of improvement of respiratory failure in patients with restrictive thoracic disease treated with non-invasive ventilation. *Thorax* 60, 754–760. <https://doi.org/10.1136/thx.2004.039388>
- Nickol, A.H., Hart, N., Hopkinson, N.S., Hamnegård, C.-H., Moxham, J., Simonds, A., Polkey, M.I., 2008. Mechanisms of improvement of respiratory failure in patients with COPD treated with NIV. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis* 3, 453–462. <https://doi.org/10.2147/copd.s2705>
- Nicolle, M.W., Rask, S., Koopman, W.J., George, C.F.P., Adams, J., Wiebe, S., 2006. Sleep apnea in patients with myasthenia gravis. *Neurology* 67, 140–142. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000223515.15691.26>
- Nugent, A.-M., Smith, I.E., Shneerson, J.M., 2002. Domiciliary-assisted ventilation in patients with myotonic dystrophy. *Chest* 121, 459–464.
- Ogna, A., Nardi, J., Prigent, H., Quera Salva, M.A., Chaffaut, C., Lamothe, L., Chevret, S., Annane, D., Orlikowski, D., Lofaso, F., 2016. Prognostic Value of Initial Assessment of Residual Hypoventilation Using Nocturnal Capnography in Mechanically Ventilated Neuromuscular Patients: A 5-Year Follow-up Study. *Front Med (Lausanne)* 3, 40. <https://doi.org/10.3389/fmed.2016.00040>
- Ogna, Adam, Quera Salva, M.-A., Prigent, H., Mroue, G., Vaugier, I., Annane, D., Lofaso, F., Orlikowski, D., 2016. Nocturnal hypoventilation in neuromuscular disease: prevalence according to different definitions issued from the literature. *Sleep Breath* 20, 575–581. <https://doi.org/10.1007/s11325-015-1247-2>
- Onders, R.P., Elmo, M.J., Ignagni, A.R., 2007. Diaphragm pacing stimulation system for tetraplegia in individuals injured during childhood or adolescence. *J Spinal Cord Med* 30 Suppl 1, S25-29.
- Orlikowski, D., Prigent, H., Ambrosi, X., Vaugier, I., Pottier, S., Annane, D., Lofaso, F., Ogna, A., 2016. Comparison of ventilator-integrated end-tidal CO₂ and transcutaneous CO₂ monitoring in home-ventilated neuromuscular patients. *Respir Med* 117, 7–13. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2016.05.022>
- Oscroft, N.S., Quinnell, T.G., Shneerson, J.M., Smith, I.E., 2010. The Effects of Withdrawing Long-Term Nocturnal Non-Invasive Ventilation in COPD Patients. *COPD: Journal of Chronic Obstructive Pulmonary Disease* 7, 111–116. <https://doi.org/10.3109/15412551003631725>
- Ottonello, G., Ferrari, I., Piroddi, I.M.G., Diana, M.C., Villa, G., Nahum, L., Tuo, P., Moscatelli, A., Silvestri, G., 2007. Home mechanical ventilation in children: retrospective survey of a pediatric population. *Pediatr Int* 49, 801–805. <https://doi.org/10.1111/j.1442-200X.2007.02463.x>
- Pallero, M., Puy, C., Güell, R., Pontes, C., Martí, S., Torres, F., Antón, A., Muñoz, X., 2014. Ambulatory adaptation to noninvasive ventilation in restrictive pulmonary disease: A randomized trial with cost assessment. *Respiratory Medicine* 108, 1014–1022. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2014.04.016>
- Panitch, H.B., Downes, J.J., Kennedy, J.S., Kolb, S.M., Parra, M.M., Peacock, J., Thompson, M.C., 1996. Guidelines for home care of children with chronic respiratory insufficiency. *Pediatr Pulmonol* 21, 52–56. [https://doi.org/10.1002/\(SICI\)1099-0496\(199601\)21:1<52::AID-PPUL9>3.0.CO;2-S](https://doi.org/10.1002/(SICI)1099-0496(199601)21:1<52::AID-PPUL9>3.0.CO;2-S)
- Patout, M., Arbane, G., Cuvelier, A., Muir, J.F., Hart, N., Murphy, P.B., 2019. Polysomnography versus limited respiratory monitoring and nurse-led titration to optimise non-invasive ventilation set-up: a pilot randomised clinical trial. *Thorax* 74, 83–86. <https://doi.org/10.1136/thoraxjnl-2017-211067>
- Patout, M., Lhuillier, E., Kaltsakas, G., Benattia, A., Dupuis, J., Arbane, G., Declercq, P.-L., Ramsay, M., Marino, P., Molano, L.-C., Artaud-Macari, E., Viacroze, C., Steier, J., Douiri, A., Muir, J.-F., Cuvelier, A., Murphy, P.B., Hart, N., 2020. Long-term survival following initiation of home non-invasive ventilation: a European study. *Thorax* 75, 965–973. <https://doi.org/10.1136/thoraxjnl-2019-214204>
- Patrick Brian Murphy, Maxime Patout, Gill Arbane, Swapna Mandal, Georgios Kaltsakas, Michael I Polkey, Mark Elliott, Jean-François Muir, Abdel Douiri, David Parkin, Jean-Paul Janssens, Jean Louis Pépin, Antoine Cuvelier, Clare Flach, Nicholas Hart, 2023. Cost-effectiveness of outpatient versus inpatient non-invasive ventilation setup in obesity hypoventilation syndrome: the OPIP trial. *Thorax* 78, 24. <https://doi.org/10.1136/thorax-2021-218497>

- Paulides, F.M., Plötz, F.B., Verweij-van den Oudenrijn, L.P., van Gestel, J.P.J., Kampelmacher, M.J., 2012. Thirty years of home mechanical ventilation in children: escalating need for pediatric intensive care beds. *Intensive Care Med* 38, 847–852. <https://doi.org/10.1007/s00134-012-2545-9>
- Perrin, C., D'Ambrosio, C., White, A., Hill, N.S., 2005. Sleep in restrictive and neuromuscular respiratory disorders. *Semin Respir Crit Care Med* 26, 117–130. <https://doi.org/10.1055/s-2005-864205>
- Peysson, S., Vandenberghe, N., Philit, F., Vial, C., Petitjean, T., Bouhour, F., Bayle, J.Y., Broussolle, E., 2008. Factors predicting survival following noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Eur. Neurol.* 59, 164–171. <https://doi.org/10.1159/000114037>
- Phipps, P., Starritt, E., Caterson, I., Grunstein, R., 2002. Association of serum leptin with hypoventilation in human obesity. *Thorax* 57, 75–76. <https://doi.org/10.1136/thorax.57.1.75>
- Pinto, A.C., Evangelista, T., Carvalho, M., Alves, M.A., Sales Luís, M.L., 1995. Respiratory assistance with a non-invasive ventilator (Bipap) in MND/ALS patients: survival rates in a controlled trial. *J. Neurol. Sci.* 129 Suppl, 19–26.
- Piper, A., 2016. Obesity Hypoventilation Syndrome: Weighing in on Therapy Options. *Chest* 149, 856–868. <https://doi.org/10.1378/chest.15-0681>
- Piper, A.J., Grunstein, R.R., 2011. Obesity hypoventilation syndrome: mechanisms and management. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 183, 292–298. <https://doi.org/10.1164/rccm.201008-1280CI>
- Piper, A.J., Wang, D., Yee, B.J., Barnes, D.J., Grunstein, R.R., 2008. Randomised trial of CPAP vs bilevel support in the treatment of obesity hypoventilation syndrome without severe nocturnal desaturation. *Thorax* 63, 395–401. <https://doi.org/10.1136/thx.2007.081315>
- Poole, P., Sathanathan, K., Fortescue, R., 2019. Mucolytic agents versus placebo for chronic bronchitis or chronic obstructive pulmonary disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews.* <https://doi.org/10.1002/14651858.CD001287.pub6>
- Porot, V., Guérin, C., 2013. Bench assessment of a new insufflation-exsufflation device. *Respir Care* 58, 1536–1540. <https://doi.org/10.4187/respcare.02345>
- Povitz, M., Rose, L., Shariff, S.Z., Leonard, S., Welk, B., Jenkyn, K.B., Leasa, D.J., Gershon, A.S., 2018. Home Mechanical Ventilation: A 12-Year Population-Based Retrospective Cohort Study. *Respiratory Care* 63, 380–387. <https://doi.org/10.4187/respcare.05689>
- Rabkin, J., Ogino, M., Goetz, R., McElhiney, M., Marziliano, A., Imai, T., Atsuta, N., Morita, M., Tateishi, T., Matsumura, T., Mitsumoto, H., 2013. Tracheostomy with invasive ventilation for ALS patients: neurologists' roles in the US and Japan. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 14, 116–123. <https://doi.org/10.3109/17482968.2012.726226>
- Racca, F., Berta, G., Sequi, M., Bignamini, E., Capello, E., Cutrera, R., Ottonello, G., Ranieri, V.M., Salvo, I., Testa, R., Wolfler, A., Bonati, M., LTV Pediatric Italian Network, 2011. Long-term home ventilation of children in Italy: a national survey. *Pediatr. Pulmonol.* 46, 566–572. <https://doi.org/10.1002/ppul.21401>
- Ragette, R., Mellies, U., Schwake, C., Voit, T., Teschler, H., 2002. Patterns and predictors of sleep disordered breathing in primary myopathies. *Thorax* 57, 724–728. <https://doi.org/10.1136/thorax.57.8.724>
- Raghu, G., Collard, H.R., Egan, J.J., Martinez, F.J., Behr, J., Brown, K.K., Colby, T.V., Cordier, J.-F., Flaherty, K.R., Lasky, J.A., Lynch, D.A., Ryu, J.H., Swigris, J.J., Wells, A.U., Ancochea, J., Bouros, D., Carvalho, C., Costabel, U., Ebina, M., Hansell, D.M., Johkoh, T., Kim, D.S., King, T.E., Kondoh, Y., Myers, J., Müller, N.L., Nicholson, A.G., Richeldi, L., Selman, M., Dudden, R.F., Griss, B.S., Protzko, S.L., Schünemann, H.J., 2011. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Statement: Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Evidence-based Guidelines for Diagnosis and Management. *Am J Respir Crit Care Med* 183, 788–824. <https://doi.org/10.1164/rccm.2009-040GL>
- Rajala, K., Lehto, J.T., Saarinen, M., Sutinen, E., Saarto, T., Myllärniemi, M., 2016. End-of-life care of patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *BMC Palliat Care* 15, 85. <https://doi.org/10.1186/s12904-016-0158-8>
- Ramirez, A., Delord, V., Khirani, S., Leroux, K., Cassier, S., Kadlub, N., Aubertin, G., Picard, A., Fauroux, B., 2012. Interfaces for long-term noninvasive positive pressure ventilation in children. *Intensive Care Med* 38, 655–662. <https://doi.org/10.1007/s00134-012-2516-1>

- Ramos, F.L., Krahnke, J.S., Kim, V., 2014. Clinical issues of mucus accumulation in COPD. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis* 9, 139–150. <https://doi.org/10.2147/COPD.S38938>
- Randerath, W., Verbraecken, J., Andreas, S., Arzt, M., Bloch, K.E., Brack, T., Buysse, B., Backer, W.D., Eckert, D.J., Grote, L., Hagemeyer, L., Hedner, J., Jennum, P., Rovere, M.T.L., Miltz, C., McNicholas, W.T., Montserrat, J., Naughton, M., Pepin, J.-L., Pevernagie, D., Sanner, B., Testelmans, D., Tonia, T., Vrijsen, B., Wijkstra, P., Levy, P., 2017. Definition, discrimination, diagnosis and treatment of central breathing disturbances during sleep. *European Respiratory Journal* 49. <https://doi.org/10.1183/13993003.00959-2016>
- Randerath, W.J., Stieglitz, S., Galetke, W., Anduleit, N., Tremel, M., Schäfer, T., 2010. Evaluation of a system for transcutaneous long-term capnometry. *Respiration* 80, 139–145. <https://doi.org/10.1159/000295904>
- Raphael, J.C., Chevret, S., Chastang, C., Bouvet, F., 1994. Randomised trial of preventive nasal ventilation in Duchenne muscular dystrophy. French Multicentre Cooperative Group on Home Mechanical Ventilation Assistance in Duchenne de Boulogne Muscular Dystrophy. *Lancet* 343, 1600–1604.
- Raveling, T., Vonk, J., Struik, F.M., Goldstein, R., Kerstjens, H.A., Wijkstra, P.J., Duiverman, M.L., 2021. Chronic non-invasive ventilation for chronic obstructive pulmonary disease. *Cochrane Database Syst Rev* 8, CD002878. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD002878.pub3>
- Raveling, T., Vonk, J.M., Hill, N.S., Gay, P.C., Casanova, C., Clini, E., Köhnlein, T., Márquez-Martin, E., Schneeberger, T., Murphy, P.B., Struik, F.M., Kerstjens, H.A.M., Duiverman, M.L., Wijkstra, P.J., 2024. Home noninvasive ventilation in severe COPD: in whom does it work and how? *ERJ Open Research* 10. <https://doi.org/10.1183/23120541.00600-2023>
- Respiratory Care of the Patient with Duchenne Muscular Dystrophy: ATS Consensus Statement, 2004. . *Am J Respir Crit Care Med* 170, 456–465. <https://doi.org/10.1164/rccm.200307-885ST>
- Restricker, L.J., Fox, N.C., Braid, G., Ward, E.M., Paul, E.A., Wedzicha, J.A., 1993. Comparison of nasal pressure support ventilation with nasal intermittent positive pressure ventilation in patients with nocturnal hypoventilation. *Eur. Respir. J.* 6, 364–370.
- Richardson, R.R., Roseman, B., Singh, N., 1981. Diaphragm pacing in spinal muscular atrophy: case report. *Neurosurgery* 9, 317–319.
- Richardson, W.S., Wilson, M.C., Nishikawa, J., Hayward, R.S., 1995. The well-built clinical question: a key to evidence-based decisions. *ACP J Club* 123, A12-13.
- Riemann, D., Baum, E., Cohrs, S., Crönlein, T., Hajak, G., Hertenstein, E., Kloese, P., Langhorst, J., Mayer, G., Nissen, C., Pollmächer, T., Rabstein, S., Schlarb, A., Sitter, H., Weeß, H.-G., Wetter, T., Spiegelhalder, K., 2017. S3-Leitlinie Nicht erholsamer Schlaf/Schlafstörungen. *Somnologie* 21, 2–44. <https://doi.org/10.1007/s11818-016-0097-x>
- RKI, 2017. Übergewicht und Adipositas bei Erwachsenen in Deutschland. <https://doi.org/10.17886/RKI-GBE-2017-025>
- Romero, F.J., Gambarrutta, C., Garcia-Forcada, A., Marín, M.A., Diaz de la Lastra, E., Paz, F., Fernandez-Dorado, M.T., Mazaira, J., 2012. Long-term evaluation of phrenic nerve pacing for respiratory failure due to high cervical spinal cord injury. *Spinal Cord* 50, 895–898. <https://doi.org/10.1038/sc.2012.74>
- Rousseau, M.-C., Pietra, S., Blaya, J., Catala, A., 2011. Quality of life of ALS and LIS patients with and without invasive mechanical ventilation. *J. Neurol.* 258, 1801–1804. <https://doi.org/10.1007/s00415-011-6018-9>
- Roussos, C., 1982. The failing ventilatory pump. *Lung* 160, 59–84.
- Roussos, C., Macklem, P.T., 1982. The Respiratory Muscles. *New England Journal of Medicine* 307, 786–797. <https://doi.org/10.1056/NEJM198209233071304>
- Runte, M., Spiesshoefer, J., Heidbreder, A., Dreher, M., Young, P., Brix, T., Boentert, M., 2019. Sleep-related breathing disorders in facioscapulohumeral dystrophy. *Sleep Breath* 23, 899–906. <https://doi.org/10.1007/s11325-019-01843-1>
- Sancho, J., Martínez, D., Bures, E., Díaz, J.L., Ponz, A., Servera, E., 2018. Bulbar impairment score and survival of stable amyotrophic lateral sclerosis patients after noninvasive ventilation initiation. *ERJ Open Res* 4, 00159–02017. <https://doi.org/10.1183/23120541.00159-2017>

- Sancho, J., Servera, E., Díaz, J., Marín, J., 2007. Predictors of ineffective cough during a chest infection in patients with stable amyotrophic lateral sclerosis. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 175, 1266–1271. <https://doi.org/10.1164/rccm.200612-1841OC>
- Sancho, J., Servera, E., Marín, J., Vergara, P., Belda, F.J., Bach, J.R., 2004. Effect of lung mechanics on mechanically assisted flows and volumes. *Am J Phys Med Rehabil* 83, 698–703.
- Sancho, J., Servera, E., Morelot-Panzini, C., Salachas, F., Similowski, T., Gonzalez-Bermejo, J., 2014. Non-invasive ventilation effectiveness and the effect of ventilatory mode on survival in ALS patients. *Amyotrophic lateral sclerosis & frontotemporal degeneration* 15, 55–61. <https://doi.org/10.3109/21678421.2013.855790>
- Sanders, M.H., Kern, N.B., Costantino, J.P., Stiller, R.A., Strollo, P.J., Studnicki, K.A., Coates, J.A., Richards, T.J., 1994. Accuracy of end-tidal and transcutaneous PCO₂ monitoring during sleep. *Chest* 106, 472–483. <https://doi.org/10.1378/chest.106.2.472>
- Sansone, V.A., Racca, F., Ottonello, G., Vianello, A., Berardinelli, A., Crescimanno, G., Casiraghi, J.L., Italian SMA Family Association, 2015. 1st Italian SMA Family Association Consensus Meeting: Management and recommendations for respiratory involvement in spinal muscular atrophy (SMA) types I-III, Rome, Italy, 30-31 January 2015. *Neuromuscul Disord* 25, 979–989. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2015.09.009>
- Saraiva, C., Abreu, T., Neves, D., Rodrigues, F., 2016. Mortality Predictive Factors in Subjects With COPD After a Pulmonary Rehabilitation Program: A 3-Year Study. *Respir Care* 61, 1179–1185. <https://doi.org/10.4187/respcare.04477>
- Sayeed, N., Sharma, P., Abdelhalim, M., Mukherjee, R., 2015. Effect of enzyme replacement therapy (ERT) added to Home Mechanical Ventilation (HMV) in Adult Pompe disease. *Respirol Case Rep* 3, 159–161. <https://doi.org/10.1002/rcr2.136>
- Schara, U., Schneider-Gold, C., Schrank, B., 2015. *Klinik und Transition neuromuskulärer Erkrankungen*, 1. Ed. ed. Springer, Heidelberg.
- Schellhas, V., Glatz, C., Beecken, I., Okegwo, A., Heidbreder, A., Young, P., Boentert, M., 2018. Upper airway obstruction induced by non-invasive ventilation using an oronasal interface. *Sleep Breath* 22, 781–788. <https://doi.org/10.1007/s11325-018-1640-8>
- Schlamp, V., Karg, O., Abel, A., Schlotter, B., Wasner, M., Borasio, G.D., 1998. [Noninvasive intermittent self-ventilation as a palliative measure in amyotrophic lateral sclerosis]. *Nervenarzt* 69, 1074–1082.
- Schmitt, J. in der, Nauck, F., Marckmann, G., 2016. Behandlung im Voraus planen (Advance Care Planning): ein neues Konzept zur Realisierung wirksamer Patientenverfügungen. *Zeitschrift für Palliativmedizin* 17, 177–195. <https://doi.org/10.1055/s-0042-110711>
- Schönhofer, B., 2010. *Nicht-invasive Beatmung - Grundlagen und moderne Praxis*, 2nd ed. UNI-MED, Bremen; London; Boston, Mass.
- Schönhofer, B., Euteneuer, S., Nava, S., Suchi, S., Köhler, D., 2002. Survival of mechanically ventilated patients admitted to a specialised weaning centre. *Intensive Care Med* 28, 908–916. <https://doi.org/10.1007/s00134-002-1287-5>
- Schönhofer, B., Geibel, M., Sonneborn, M., Haidl, P., Köhler, D., 1997a. Daytime mechanical ventilation in chronic respiratory insufficiency. *Eur Respir J* 10, 2840–2846. <https://doi.org/10.1183/09031936.97.10122840>
- Schönhofer, B., Geiseler, J., Dellweg, D., Fuchs, H., Moerer, O., Weber-Carstens, S., Westhoff, M., Windisch, W., Hirschfeld-Araujo, J., Janssens, U., 2019. Prolongiertes weaning. *Pneumologie* 73, 723–814.
- Schönhofer, B., Geiseler, J., Dellweg, D., Moerer, O., Barchfeld, T., Fuchs, H., Karg, O., Rosseau, S., Sitter, H., Weber-Carstens, S., Westhoff, M., Windisch, W., 2014. Prolongiertes Weaning. *Pneumologie* 68, 19–75. <https://doi.org/10.1055/s-0033-1359038>
- Schönhofer, B., Köhler, D., 2000. Effect of non-invasive mechanical ventilation on sleep and nocturnal ventilation in patients with chronic respiratory failure. *Thorax* 55, 308–313.
- Schönhofer, B., Köhler, D., Kutzer, K., 2006. Ethische Betrachtungen zur Beatmungsmedizin unter besonderer Berücksichtigung des Lebensendes. *Pneumologie* 60, 408–416. <https://doi.org/10.1055/s-2006-932137>

- Schönhofer, B., Sonneborn, M., Haidl, P., Böhrer, H., Köhler, D., 1997b. Comparison of two different modes for noninvasive mechanical ventilation in chronic respiratory failure: volume versus pressure controlled device. *Eur. Respir. J.* 10, 184–191.
- Schönhofer, B., Sortor-Leger, S., 2002a. Equipment needs for noninvasive mechanical ventilation. *European Respiratory Journal* 20, 1029–1036. <https://doi.org/10.1183/09031936.02.00404202>
- Schönhofer, B., Sortor-Leger, S., 2002b. Equipment needs for noninvasive mechanical ventilation. *Eur Respir J* 20, 1029–1036. <https://doi.org/10.1183/09031936.02.00404202>
- Schütz, A., Wagner, J., Conrad, A., Funke, A., 2017. Vergleich verschiedener mechanischer Hustenhilfen durch Messung der expiratorischen Spitzenflüsse. *Pneumologie* 71, 166–172. <https://doi.org/10.1055/s-0042-121822>
- Schwarz, S.B., Callegari, J., Hamm, C., Windisch, W., Magnet, F.S., 2018. Is outpatient control of long-term non-invasive ventilation feasible in chronic obstructive pulmonary disease patients? *Respiration* 95, 154–160. <https://doi.org/10.1159/000484569>
- Schwarz, S. B., Magnet, F.S., Windisch, W., 2017. Why High-Intensity NPPV is Favourable to Low-Intensity NPPV: Clinical and Physiological Reasons. *COPD* 14, 389–395. <https://doi.org/10.1080/15412555.2017.1318843>
- Schwarz, Sarah B., Windisch, W., Magnet, F.S., Schmoor, C., Karagiannidis, C., Callegari, J., Huttmann, S.E., Storre, J.H., 2017. Continuous non-invasive PCO₂ monitoring in weaning patients: Transcutaneous is advantageous over end-tidal PCO₂. *Respirology* 22, 1579–1584. <https://doi.org/10.1111/resp.13095>
- Schwarz, S.B., Wollsching-Strobel, M., Majorski, D.S., Magnet, F.S., Mathes, T., Windisch, W., 2021. [Invasive and Non-Invasive Home Mechanical Ventilation in Germany - A Rapid Development with Large Regional Differences]. *Pneumologie* 75, 942–949. <https://doi.org/10.1055/a-1509-7014>
- Seijger, C., Raaphorst, J., Vonk, J., van Engelen, B., Heijerman, H., Stigter, N., Wijkstra, P., 2021. New Insights in Adherence and Survival in Myotonic Dystrophy Patients Using Home Mechanical Ventilation. *Respiration* 100, 154–163. <https://doi.org/10.1159/000511962>
- Senent, C., Golmard, J.-L., Salachas, F., Chiner, E., Morelot-Panzini, C., Meninger, V., Lamouroux, C., Similowski, T., Gonzalez-Bermejo, J., 2011. A comparison of assisted cough techniques in stable patients with severe respiratory insufficiency due to amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler* 12, 26–32. <https://doi.org/10.3109/17482968.2010.535541>
- Servera, E., Sancho, J., Bañuls, P., Marín, J., 2015. Bulbar impairment score predicts noninvasive volume-cycled ventilation failure during an acute lower respiratory tract infection in ALS. *J. Neurol. Sci.* 358, 87–91. <https://doi.org/10.1016/j.jns.2015.08.027>
- Sheers, N., Berlowitz, D.J., Rautela, L., Batchelder, I., Hopkinson, K., Howard, M.E., 2014. Improved survival with an ambulatory model of non-invasive ventilation implementation in motor neuron disease. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 15, 180–184. <https://doi.org/10.3109/21678421.2014.881376>
- Shneerson, J.M., Simonds, A.K., 2002. Noninvasive ventilation for chest wall and neuromuscular disorders. *European Respiratory Journal* 20, 480–487. <https://doi.org/10.1183/09031936.02.00404002>
- Simonds, A.K., 2008. NIV and neuromuscular disease, in: Muir, J.-F., Ambrosino, N., Simonds, A.K. (Eds.), *Noninvasive Ventilation*. Sheffield, pp. 224–239.
- Simonds, A.K., 2006. Recent advances in respiratory care for neuromuscular disease. *Chest* 130, 1879–1886. <https://doi.org/10.1378/chest.130.6.1879>
- Simonds, A.K., 2003. Home ventilation. *European Respiratory Journal* 22, 38s–46s. <https://doi.org/10.1183/09031936.03.00029803>
- Simonds, A.K., Elliott, M.W., 1995. Outcome of domiciliary nasal intermittent positive pressure ventilation in restrictive and obstructive disorders. *Thorax* 50, 604–609.
- Smith, B.K., Fuller, D.D., Martin, A.D., Lottenberg, L., Islam, S., Lawson, L.A., Onders, R.P., Byrne, B.J., 2016. Diaphragm Pacing as a Rehabilitative Tool for Patients With Pompe Disease Who Are

- Ventilator-Dependent: Case Series. *Phys Ther* 96, 696–703. <https://doi.org/10.2522/ptj.20150122>
- Sonneveld, H.M., Strating, M.M.H., van Staa, A.L., Nieboer, A.P., 2013. Gaps in transitional care: what are the perceptions of adolescents, parents and providers? *Child Care Health Dev* 39, 69–80. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2214.2011.01354.x>
- Steier, J., Jolley, C.J., Seymour, J., Roughton, M., Polkey, M.I., Moxham, J., 2009. Neural respiratory drive in obesity. *Thorax* 64, 719–725. <https://doi.org/10/bk438v>
- Steindor, M., Wagner, C.E., Bock, C., Eckerland, M., Heitschmidt, L., Pichlmaier, L., Olivier, M., Bouikidis, A., Grosse-Onnebrink, J., Mellies, U., Stehling, F., 2021. Home Noninvasive Ventilation in Pediatric Subjects With Neuromuscular Diseases: One Size Fits All. *Respir Care* 66, 410–415. <https://doi.org/10.4187/respcare.08079>
- Sterni, L.M., Collaco, J.M., Baker, C.D., Carroll, J.L., Sharma, G.D., Brozek, J.L., Finder, J.D., Ackerman, V.L., Arens, R., Boroughs, D.S., Carter, J., Daigle, K.L., Dougherty, J., Gozal, D., Kevill, K., Kravitz, R.M., Kriseman, T., MacLusky, I., Rivera-Spoljaric, K., Tori, A.J., Ferkol, T., Halbower, A.C., ATS Pediatric Chronic Home Ventilation Workgroup, 2016. An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline: Pediatric Chronic Home Invasive Ventilation. *Am J Respir Crit Care Med* 193, e16-35. <https://doi.org/10.1164/rccm.201602-0276ST>
- Stieglitz, S., Matthes, S., Priegnitz, C., Hagemeyer, L., Randerath, W., 2016. Comparison of Transcutaneous and Capillary Measurement of PCO₂ in Hypercapnic Subjects. *Respir Care* 61, 98–105. <https://doi.org/10.4187/respcare.03917>
- Storre, J.H., Magnet, F.S., Dreher, M., Windisch, W., 2011a. Transcutaneous monitoring as a replacement for arterial PCO₂ monitoring during nocturnal non-invasive ventilation. *Respir Med* 105, 143–150. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2010.10.007>
- Storre, J.H., Magnet, F.S., Dreher, M., Windisch, W., 2011b. Transcutaneous monitoring as a replacement for arterial PCO₂ monitoring during nocturnal non-invasive ventilation. *Respir Med* 105, 143–150. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2010.10.007>
- Storre, J.H., Seuthe, B., Fiechter, R., Milioglou, S., Dreher, M., Sorichter, S., Windisch, W., 2006. Average volume-assured pressure support in obesity hypoventilation*: A randomized crossover trial. *Chest* 130, 815–821. <https://doi.org/10.1378/chest.130.3.815>
- Storre, J.H., Steurer, B., Kabitz, H.-J., Dreher, M., Windisch, W., 2007. Transcutaneous PCO₂ monitoring during initiation of noninvasive ventilation. *Chest* 132, 1810–1816. <https://doi.org/10.1378/chest.07-1173>
- Striegl, A.M., Redding, G.J., Diblasi, R., Croftwell, D., Salyer, J., Carter, E.R., 2011. Use of a lung model to assess mechanical in-exsufflator therapy in infants with tracheostomy. *Pediatr. Pulmonol.* 46, 211–217. <https://doi.org/10.1002/ppul.21353>
- Struik, F.M., Duiverman, M.L., Meijer, P.M., Nieuwenhuis, J.A., Kerstjens, H.A., Wijkstra, P.J., 2011. Volume-Targeted Versus Pressure-Targeted Noninvasive Ventilation in Patients With Chest-Wall Deformity: A Pilot Study. *Respiratory Care* 56, 1522–1525. <https://doi.org/10.4187/respcare.01043>
- Struik, F.M., Sprooten, R.T.M., Kerstjens, H. a. M., Bladder, G., Zijnen, M., Asin, J., Cobben, N. a. M., Vonk, J.M., Wijkstra, P.J., 2014. Nocturnal non-invasive ventilation in COPD patients with prolonged hypercapnia after ventilatory support for acute respiratory failure: a randomised, controlled, parallel-group study. *Thorax* 69, 826–834. <https://doi.org/10.1136/thoraxjnl-2014-205126>
- Strumpf, D.A., Millman, R.P., Carlisle, C.C., Grattan, L.M., Ryan, S.M., Erickson, A.D., Hill, N.S., 1991. Nocturnal positive-pressure ventilation via nasal mask in patients with severe chronic obstructive pulmonary disease. *Am Rev Respir Dis* 144, 1234–1239. <https://doi.org/10.1164/ajrccm/144.6.1234>
- Sunkonkit, K., Al-Saleh, S., Chiang, J., Hamilton, A., Medin, D., Syed, F., Mocanu, C., Qazi, A., Ambreen, M., Amin, R., 2021. Volume-assured pressure support mode for noninvasive ventilation: can it improve overnight adherence in children with neuromuscular disease? *Sleep Breath* 25, 1843–1850. <https://doi.org/10.1007/s11325-021-02288-1>

- Suresh, S., Wales, P., Dakin, C., Harris, M.-A., Cooper, D.G.M., 2005. Sleep-related breathing disorder in Duchenne muscular dystrophy: disease spectrum in the paediatric population. *J Paediatr Child Health* 41, 500–503. <https://doi.org/10.1111/j.1440-1754.2005.00691.x>
- Tankersley, C.G., O'Donnell, C., Daood, M.J., Watchko, J.F., Mitzner, W., Schwartz, A., Smith, P., 1998. Leptin attenuates respiratory complications associated with the obese phenotype. *Journal of Applied Physiology* 85, 2261–2269.
- Tejeda, M., Boix, J.H., Alvarez, F., Balanzá, R., Morales, M., 1997. Comparison of pressure support ventilation and assist-control ventilation in the treatment of respiratory failure. *Chest* 111, 1322–1325.
- Tobin, M.J., Laghi, F., Brochard, L., 2009. Role of the respiratory muscles in acute respiratory failure of COPD: lessons from weaning failure. *Journal of Applied Physiology* 107, 962–970. <https://doi.org/10.1152/jappphysiol.00165.2009>
- Toussaint, M., Soudon, P., Kinnear, W., 2008. Effect of non-invasive ventilation on respiratory muscle loading and endurance in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Thorax* 63, 430–434. <https://doi.org/10.1136/thx.2007.084574>
- Toussaint, M., Steens, M., Soudon, P., 2007. Lung function accurately predicts hypercapnia in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 131, 368–375. <https://doi.org/10.1378/chest.06-1265>
- Toussaint, M., Steens, M., Wasteels, G., Soudon, P., 2006. Diurnal ventilation via mouthpiece: survival in end-stage Duchenne patients. *European Respiratory Journal* 28, 549–555. <https://doi.org/10.1183/09031936.06.00004906>
- Tran, K., Wang, L., Gharaibeh, S., Kempke, N., Rao Kashyap, S., Cetin, D., Aboussouan, L.S., Mehra, R., 2020. Elucidating Predictors of Obesity Hypoventilation Syndrome in a Large Bariatric Surgery Cohort. *Annals ATS* 17, 1279–1288. <https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.202002-135OC>
- Trinkmann, F., Saur, J., Borggreffe, M., Akin, I., 2019. Cardiovascular Comorbidities in Chronic Obstructive Pulmonary Disease (COPD)-Current Considerations for Clinical Practice. *J Clin Med* 8, 69. <https://doi.org/10.3390/jcm8010069>
- Trucco, F., Pedemonte, M., Fiorillo, C., Tan, H.-L., Carlucci, A., Brisca, G., Tacchetti, P., Bruno, C., Minetti, C., 2018. Detection of early nocturnal hypoventilation in neuromuscular disorders. *J Int Med Res* 46, 1153–1161. <https://doi.org/10.1177/0300060517728857>
- Tsolaki, V., Pastaka, C., Karetsi, E., Zygoulis, P., Koutsokera, A., Gourgoulisanis, K.I., Kostikas, K., 2008. One-year non-invasive ventilation in chronic hypercapnic COPD: effect on quality of life. *Respir Med* 102, 904–911. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2008.01.003>
- Tuggey, J., Elliott, M., 2005. Randomised crossover study of pressure and volume non-invasive ventilation in chest wall deformity. *Thorax* 60, 859–864. <https://doi.org/10.1136/thx.2005.041327>
- Tuggey, J.M., Plant, P.K., Elliott, M.W., 2003. Domiciliary non-invasive ventilation for recurrent acidotic exacerbations of COPD: an economic analysis. *Thorax* 58, 867–871. <https://doi.org/10.1136/thorax.58.10.867>
- Tzeng, A.C., Bach, J.R., 2000. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. *Chest* 118, 1390–1396.
- Uldry, C., Fitting, J.W., 1995. Maximal values of sniff nasal inspiratory pressure in healthy subjects. *Thorax* 50, 371–375. <https://doi.org/10.1136/thx.50.4.371>
- van den Biggelaar, R.J.M., Hazenberg, A., Cobben, N.A.M., Gaytant, M.A., Vermeulen, K.M., Wijkstra, P.J., 2020a. A Randomized Trial of Initiation of Chronic Noninvasive Mechanical Ventilation at Home vs In-Hospital in Patients With Neuromuscular Disease and Thoracic Cage Disorder: The Dutch Homerun Trial. *Chest* 158, 2493–2501. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2020.07.007>
- van den Biggelaar, R.J.M., Hazenberg, A., Cobben, N.A.M., Gaytant, M.A., Vermeulen, K.M., Wijkstra, P.J., 2020b. A Randomized Trial of Initiation of Chronic Noninvasive Mechanical Ventilation at Home vs In-Hospital in Patients With Neuromuscular Disease and Thoracic Cage Disorder: The Dutch Homerun Trial. *Chest* 158, 2493–2501. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2020.07.007>

- van der Heide, A., Deliens, L., Faisst, K., Nilstun, T., Norup, M., Paci, E., van der Wal, G., van der Maas, P.J., EURELD consortium, 2003. End-of-life decision-making in six European countries: descriptive study. *Lancet* 362, 345–350. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(03\)14019-6](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(03)14019-6)
- Verma, A., Steele, J., 2006. Botulinum toxin improves sialorrhoea and quality of living in bulbar amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 34, 235–237. <https://doi.org/10.1002/mus.20545>
- Vitacca, M., Banfi, P., Montini, A., Paneroni, M., 2020. Does timing of initiation influence acceptance and adherence to NIV in patients with ALS? *Pulmonology* 26, 45–48. <https://doi.org/10.1016/j.pulmoe.2019.05.007>
- Vitacca, M., Montini, A., Lunetta, C., Banfi, P., Bertella, E., De Mattia, E., Lizio, A., Volpato, E., Lax, A., Morini, R., Paneroni, M., ALS RESPILOM Study Group, 2018. Impact of an early respiratory care programme with non-invasive ventilation adaptation in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Eur J Neurol* 25, 556–e33. <https://doi.org/10.1111/ene.13547>
- Vitacca, M., Vianello, A., 2013. Respiratory outcomes of patients with amyotrophic lateral sclerosis: an Italian nationwide survey. *Respiratory care* 58, 1433–41. <https://doi.org/10.4187/respcare.02236>
- Wallis, C., Paton, J.Y., Beaton, S., Jardine, E., 2011. Children on long-term ventilatory support: 10 years of progress. *Arch. Dis. Child.* 96, 998–1002. <https://doi.org/10.1136/adc.2010.192864>
- Walterspacher, S., Kabitz, H.-J., 2018. Atemmuskelfunktionsmessung – Basisdiagnostik. *AT* 44, 519–527. <https://doi.org/10/ggbr37>
- Walterspacher, S., Schlager, D., Walker, D.J., Müller-Quernheim, J., Windisch, W., Kabitz, H.-J., 2013. Respiratory muscle function in interstitial lung disease. *European Respiratory Journal* 42, 211–219. <https://doi.org/10.1183/09031936.00109512>
- Ward, S., Chatwin, M., Heather, S., Simonds, A., 2005. Randomised controlled trial of non-invasive ventilation (NIV) for nocturnal hypoventilation in neuromuscular and chest wall disease patients with daytime normocapnia. *Thorax* 60, 1019–1024. <https://doi.org/10.1136/thx.2004.037424>
- Weiss, S., Van Egmond-Fröhlich, A., Hofer, N., Pflieger, A., Rath, R., Schwarz, R., Kurz, H., Waibel, V., Kenzian, H., Kommer, E., Wadlegger, F., Stelzl, W., Keck, B., Grigorow, I., Kerbl, R., Sauseng, W., Frischer, T., Eber, E., Bernert, G., 2016. Long-Term Respiratory Support for Children and Adolescents in Austria: A National Survey. *Klin Padiatr* 228, 42–46. <https://doi.org/10.1055/s-0035-1565240>
- Westhoff M, Neumann P, Geiseler J, Bickenbach J, Arzt M, Bachmann M, Braune S, Delis S, Dellweg D, Dreher M, Dubb R, Fuchs H, Hämäläinen N, Heppner H, Kluge S, Kochanek M, Lepper P, Meyer J, Neumann B, Putensen C, Schimandl D, Schönhofer, B, Schreiter D, Walterspacher S, Windisch W, 2023. S2k-Leitlinie Nichtinvasive Beatmung als Therapie der akuten respiratorischen Insuffizienz.
- Westhoff, M., Neumann, P., Geiseler, J., Bickenbach, J., Arzt, M., Bachmann, M., Braune, S., Delis, S., Dellweg, D., Dreher, M., Dubb, R., Fuchs, H., Hämäläinen, N., Heppner, H., Kluge, S., Kochanek, M., Lepper, P.M., Meyer, F.J., Neumann, B., Putensen, C., Schimandl, D., Schönhofer, B., Schreiter, D., Walterspacher, S., Windisch, W., e.V, U.M. der folgenden W.F. und I.D.G. für A. und I. (DGAI), e.V, D.G. für C. (DGCh), e.V, D.G. für F. und F. (DGF), e.V, D.G. für G. (DGG), e.V, D.G. für H. und M.O. (DGHO), e.V, D.G. für I.M. (DGIM), e.V, D.G. für I.I. und N. (DGIIN), e.V, D.G. für K. (DGK), e.V, D.G. für N. (DGN), e.V, D.G. für N.I.N. (DGNI), e.V, D.G. für P. (DGP), e.V, D.I.G. für A.B. (DIGAB), e.V, D.I.V. für I.N. (DIVI), e.V, G. für N. und pädiatrische I. (GNPI), 2023. S2k-Leitlinie Nichtinvasive Beatmung als Therapie der akuten respiratorischen Insuffizienz. *Pneumologie*. <https://doi.org/10.1055/a-2148-3323>
- White, D.P., Criner, G.J., Dreher, M., Hart, N., Peyerl, F.W., Wolfe, L.F., Chin, S.A., 2015. The role of noninvasive ventilation in the management and mitigation of exacerbations and hospital admissions/readmissions for the patient with moderate to severe COPD (multimedia activity). *Chest* 147, 1704–1705. <https://doi.org/10.1378/chest.15-0394>
- Wiedemann, H.P., McCarthy, K., 1989. Noninvasive monitoring of oxygen and carbon dioxide. *Clin Chest Med* 10, 239–254.

- Wijesinghe, M., Williams, M., Perrin, K., Weatherall, M., Beasley, R., 2011. The Effect of Supplemental Oxygen on Hypercapnia in Subjects With Obesity-Associated Hypoventilation: A Randomized, Crossover, Clinical Study. *Chest* 139, 1018–1024. <https://doi.org/10/d4xjq6>
- Wijkstra, P.J., Lacasse, Y., Guyatt, G.H., Casanova, C., Gay, P.C., Meecham Jones, J., Goldstein, R.S., 2003. A meta-analysis of nocturnal noninvasive positive pressure ventilation in patients with stable COPD. *Chest* 124, 337–343. <https://doi.org/10.1378/chest.124.1.337>
- Wilkesmann, A., Ammann, R.A., Schildgen, O., Eis-Hübinger, A.M., Müller, A., Seidenberg, J., Stephan, V., Rieger, C., Herting, E., Wygold, T., Hornschuh, F., Groothuis, J.R., Simon, A., DSM RSV Ped Study Group, 2007. Hospitalized children with respiratory syncytial virus infection and neuromuscular impairment face an increased risk of a complicated course. *Pediatr Infect Dis J* 26, 485–491. <https://doi.org/10.1097/INF.0b013e31805d01e3>
- Williams, T.L., 2007. Effect of non-invasive ventilation on survival, quality of life, respiratory function and cognition: a review of the literature. *Amyotroph Lateral Scler* 8, 317; author reply 317-318.
- Windisch, W., 2013. Remodelling der Atemmuskulatur: Folgen und deren Lösung. *Atemwegs- und Lungenkrankheiten* 39, 479–483. <https://doi.org/10.5414/ATX01889>
- Windisch, W., 2010. Home mechanical ventilation: who cares about how patients die? *European Respiratory Journal* 35, 955–957. <https://doi.org/10.1183/09031936.00177009>
- Windisch, W., 2008. Impact of home mechanical ventilation on health-related quality of life. *European Respiratory Journal* 32, 1328–1336. <https://doi.org/10.1183/09031936.00066407>
- Windisch, W., Dreher, M., 2008. NIV and chronic respiratory failure secondary to restrictive thoracic disorders (obesity excluded), in: Muir, J.-F., Ambrosino, N., Simonds, A.K. (Eds.), *European Respiratory Monograph 41: Noninvasive Ventilation*. European Respiratory Society, Sheffield, pp. 240–250.
- Windisch, Wolfram, Dreher, M., Geiseler, J., Siemon, K., Brambring, J., Dellweg, D., Grolle, B., Hirschfeld, S., Köhnlein, T., Mellies, U., 2017. S2k-leitlinie: Nichtinvasive und invasive Beatmung als Therapie der chronischen respiratorischen Insuffizienz–Revision 2017. *Pneumologie* 71, 722–795.
- Windisch, W., Dreher, M., Geiseler, J., Siemon, K., Brambring, J., Dellweg, D., Grolle, B., Hirschfeld, S., Köhnlein, T., Mellies, U., Rosseau, S., Schönhofer, B., Schucher, B., Schütz, A., Sitter, H., Stieglitz, S., Storre, J., Winterholler, M., Young, P., Walterspacher, S., Insuffizienz“, für die L. „Nichtinvasive und invasive B. als T. der chronischen respiratorischen, 2017. S2k-Leitlinie: Nichtinvasive und invasive Beatmung als Therapie der chronischen respiratorischen Insuffizienz – Revision 2017. *Pneumologie* 71, 722–795. <https://doi.org/10.1055/s-0043-118040>
- Windisch, W., Dreher, M., Storre, J.H., Sorichter, S., 2006a. Nocturnal non-invasive positive pressure ventilation: Physiological effects on spontaneous breathing. *Respiratory Physiology & Neurobiology* 150, 251–260. <https://doi.org/10.1016/j.resp.2005.05.017>
- Windisch, W., Dreher, M., Storre, J.H., Sorichter, S., 2006b. Nocturnal non-invasive positive pressure ventilation: physiological effects on spontaneous breathing. *Respir Physiol Neurobiol* 150, 251–260. <https://doi.org/10.1016/j.resp.2005.05.017>
- Windisch, W., Freidel, K., Schucher, B., Baumann, H., Wiebel, M., Matthys, H., Petermann, F., 2003. Evaluation of health-related quality of life using the MOS 36-Item Short-Form Health Status Survey in patients receiving noninvasive positive pressure ventilation. *Intensive Care Med* 29, 615–621. <https://doi.org/10.1007/s00134-003-1675-5>
- Windisch, W., Haenel, M., Storre, J.H., Dreher, M., 2009. High-intensity non-invasive positive pressure ventilation for stable hypercapnic COPD. *Int J Med Sci* 6, 72–76. <https://doi.org/10.7150/ijms.6.72>
- Windisch, W., Storre, J.H., 2012. Target volume settings for home mechanical ventilation: great progress or just a gadget? *Thorax* 67, 663–665. <https://doi.org/10.1136/thoraxjnl-2012-201679>
- Windisch, W., Storre, J.H., Sorichter, S., Virchow, J.C., 2005a. Comparison of volume- and pressure-limited NPPV at night: a prospective randomized cross-over trial. *Respir Med* 99, 52–59. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2004.05.009>
- Windisch, W., Storre, J.H., Sorichter, S., Virchow, J.C., 2005b. Comparison of volume- and pressure-limited NPPV at night: a prospective randomized cross-over trial. *Respir Med* 99, 52–59.

- Windisch, W., Vogel, M., Sorichter, S., Hennings, E., Bremer, H., Hamm, H., Matthys, H., Virchow, J.C., 2002. Normocapnia during nIPPV in chronic hypercapnic COPD reduces subsequent spontaneous PaCO₂. *Respir Med* 96, 572–579. <https://doi.org/10.1053/rmed.2002.1326>
- Winterholler, M., 2008. [Treatment of sialorrhoea in patients under long-term ventilation]. *Pneumologie* 62 Suppl 1, S39-42. <https://doi.org/10.1055/s-2007-1016440>
- Winterholler, M.G., Erbguth, F.J., Hecht, M.J., Heuss, D., Neundorfer, B., 2001. [Survival with artificial respiration at home. An open, prospective study on home ventilation for neuromuscular diseases, in particular, the situation of ALS patients]. *Der Nervenarzt* 72, 293–301.
- Yee, B.J., Cheung, J., Phipps, P., Banerjee, D., Piper, A.J., Grunstein, R.R., 2006. Treatment of obesity hypoventilation syndrome and serum leptin. *Respiration* 73, 209–212. <https://doi.org/10.1159/000088358>
- Young, A.C., Wilson, J.W., Kotsimbos, T.C., Naughton, M.T., 2008. Randomised placebo controlled trial of non-invasive ventilation for hypercapnia in cystic fibrosis. *Thorax* 63, 72–77. <https://doi.org/10.1136/thx.2007.082602>
- Young, H.K., Lowe, A., Fitzgerald, D.A., Seton, C., Waters, K.A., Kenny, E., Hynan, L.S., Iannaccone, S.T., North, K.N., Ryan, M.M., 2007. Outcome of noninvasive ventilation in children with neuromuscular disease. *Neurology* 68, 198–201. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000251299.54608.13>
- Yuan, N., El-Sayed, Y.Y., Ruoss, S.J., Riley, E., Enns, G.M., Robinson, T.E., 2009. Successful pregnancy and cesarean delivery via noninvasive ventilation in mitochondrial myopathy. *J Perinatol* 29, 166–167. <https://doi.org/10.1038/jp.2008.178>
- Yuan, N., Skaggs, D.L., Dorey, F., Keens, T.G., 2005. Preoperative predictors of prolonged postoperative mechanical ventilation in children following scoliosis repair. *Pediatr. Pulmonol.* 40, 414–419. <https://doi.org/10.1002/ppul.20291>
- Zaremba, S., Herkenrath, S.-D., Büttner-Teleagă, A., Kotterba, S., Schöbel, Ch., Weeß, H.-G., Stuck, B.A., 2023. Amendment zur S3-Leitlinie Schlafbezogene Atmungsstörungen des Erwachsenen/Therapie der residualen Tagesschläfrigkeit bei obstruktiver Schlafapnoe unter Therapie. *Somnologie* 27, 77–89. <https://doi.org/10.1007/s11818-023-00402-x>
- Zavorsky, G.S., Cao, J., Mayo, N.E., Gabbay, R., Murias, J.M., 2007. Arterial versus capillary blood gases: a meta-analysis. *Respir Physiol Neurobiol* 155, 268–279. <https://doi.org/10.1016/j.resp.2006.07.002>
- Zhou, L., Li, X., Guan, L., Chen, J., Guo, B., Wu, W., Huo, Y., Zhou, Z., Liang, Z., Zhou, Y., Tan, J., Chen, X., Song, Y., Chen, R., 2017. Home noninvasive positive pressure ventilation with built-in software in stable hypercapnic COPD: a short-term prospective, multicenter, randomized, controlled trial. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis* 12, 1279–1286. <https://doi.org/10.2147/COPD.S127540>
- Zimmer, M.B., Nantwi, K., Goshgarian, H.G., 2008. Effect of spinal cord injury on the neural regulation of respiratory function. *Exp. Neurol.* 209, 399–406. <https://doi.org/10.1016/j.expneurol.2007.05.015>

Versionsnummer: 3.0

Erstveröffentlichung: 12/2009

Überarbeitung von: 07/2024

Nächste Überprüfung geplant: 07/2027

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit des Inhalts keine Verantwortung übernehmen. **Insbesondere bei Dosierungsangaben sind stets die Angaben der Hersteller zu beachten!**