



1004A O'Reilly Avenue, San Francisco, CA 94129
415.800.7777 | info@myotonic.org | www.myotonic.org

Myotonic's mission is to enhance the quality of life of people living with myotonic dystrophy and accelerate research focused on treatments and a cure.

Atemunterstützung für Patienten mit Myotoner Dystrophie während einer COVID-19-Pandemie

Hintergrund

1. Myotone Dystrophie (DM) kann die Atemfunktion beeinträchtigen

- a. DM schädigt im Allgemeinen nicht das Lungengewebe
 - Selbst DM-Patienten mit schwachen Muskeln benötigen keinen zusätzlichen Sauerstoff, wenn sie ansonsten gesund sind
- b. Eine Atmungsstörung bei DM ist auf ein schwaches Zwerchfell und die Atemhilfsmuskeln zurückzuführen
 - Die Beatmung wird über eine Nasen- oder Mund-Nasen-Masken mit modernen BIPAP-Geräten (Bilevel-Positive Airway Pressure/Heimbeatmungsgeräten) unterstützt, was allgemein als sog. nichtinvasive Beatmung (NIV) bezeichnet werden. Dies wird oft zunächst nur nachts verwendet.
 - Ein Luftröhrenschnitt (Tracheotomie) und ein dauerhafte Heimbeatmung werden dann verwendet, wenn die Atemmuskulatur sehr schwach ist

2. COVID-19 kann die Atemfunktion bei allen Personen beeinträchtigen, auch wenn ihre Muskeln stark sind

- a. COVID-19 wirkt sich nicht direkt auf die Atemmuskulatur aus, sondern entzündet das Lungengewebe
 - Sauerstoff hat bei der COVID-19 Erkrankung größere Schwierigkeiten, sich durch das Lungengewebe zu bewegen
 - COVID-19 Patienten mit niedrigem Sauerstoffgehalt profitieren von einer zusätzlichen Sauerstoffgabe

COVID-19 ERKRANKUNG UND ATMUNGSUNTERSTÜTZUNG BEI DER MYOTONEN DYSTROPHIE

1. DM-Patienten mit COVID-19 benötigen sowohl BIPAP-Beatmung (NIV oder Intubation) als auch zusätzlichen Sauerstoff

2. Die NIV-Unterstützung bei COVID-19 kann die Ausbreitung von Viruspartikeln in die Umgebung erhöhen und Andere infizieren

- a. COVID-19 wird hauptsächlich durch Tröpfchen verbreitet, die durch Husten oder Niesen entstehen
- b. NIV- und Atemwegsunterstützende Geräte (Abhustenunterstützung, Vernebler) können das SARS-CoV2- Virus in der Raumluft verwirbeln und weiter verbreiten
- c. Um die Ausbreitung von Viren zu verringern, stellen die meisten Krankenhäuser die routinemäßige Verwendung von eigenen NIV- und Atemwegs freigabegeräten ein.
- d. Schnittstellen für die Hausmaske werden belüftet und können Viren aus den CO₂- Ausatemöffnungen austreten und das Virus in der Umgebung verbreiten
- e. Masken mit einer hohen Leckage/Luftaustritt erhöhen die Virendispersion

3. Das Modifizieren von NIV-Geräten wird für DM-Patienten empfohlen, bei denen der Verdacht besteht, dass sie COVID-19 haben oder mit SARS-CoV-2 infiziert sind

- a. Nicht-entlüftete, gut sitzende Vollmasken müssen mit einem Schlauch mit zwei Lumen und einem kompatiblen Beatmungsgerät verwendet werden
 - Ohne Entlüftung kann sich in der Lunge gefährlich hohe Mengen an CO₂ ansammeln
 - Ein Doppellumenschlauch ermöglicht die Entfernung von CO₂ und begrenzt die Ausbreitung des Virus
- b. Neue Heimbeatmungsgeräte (z. B. Philips EVO, ResMed Astral 150, VOCSN) können mit Doppellumenschläuchen verwendet werden

ATEMUNTERSTÜTZUNGSOPTIONEN FÜR MYOTONE DYSTROPHIE-PATIENTEN WÄHREND DER COVID-19-PANDEMIE

1. Zu Hause

- a. Wenn Sie SARS-CoV2 /COVID-19 nicht ausgesetzt waren, sind übliche Atemhilfen weiter angebracht und nutzbar
 - Pflegekräfte müssen die allgemeinen Hygiene-Richtlinien (z.B. des Robert-Koch-Instituts www.rki.de) genau befolgen
 - Hände waschen, Desinfektionsmittel auf mindestens 60% Alkoholbasis verwenden, Gesicht nicht berühren, Abstand halten, Kontakt mit möglicherweise infizierten Personen vermeiden
- b. Wenn Anzeichen einer SARS-CoV-2/COVID-19-Exposition oder -Infektion vorliegen, sich die Atmung jedoch nicht geändert hat
 - Erhöhen Sie den Schutz der Pflegekräfte, um das Infektionsrisiko zu verringern
 - Befolgen Sie die Reinigungsempfehlungen für Geräte genau
 - Überwachen Sie die Sauerstoffversorgung sorgfältig und verwenden Sie nach Möglichkeit ein Pulsoximeter zu Hause
 - Pflegen Sie engen Kontakt zu medizinischen Pflegeanbietern

2. Notaufnahme oder Lungenversorgung des Krankenhauses bei Verdacht auf COVID-19

- a. DM-Patienten mit COVID-19-Infektion benötigen BIPAP-Unterstützung (NIV oder Intubation) und zusätzlichen Sauerstoff
- b. Um die Ausbreitung von COVID-19 im Krankenhaus zu verringern, ist die Verwendung von des eigenen BIPAP / NIV von zu Hause ggf. nicht zulässig, sollte aber immer mitgebracht werden
- c. Um eine Intubation zu vermeiden, kann ein mit zwei Lumen kompatibles Beatmungsgerät mit einer nicht belüfteten, gut angepassten Vollmaske verwendet werden
- d. Eine schwere Lungenentzündung kann eine Intubation und maschinelle Beatmung erforderlich machen
- e. Wenn Krankenhausbeatmungsgeräte knapp werden, können bestimmte Heimbeatmungsgeräte (z. B. Trilogy EVO, Astral 150, VOCSN) verwendet werden, wenn die Krankenhausrichtlinien dies zulassen

Weitere Informationen finden Sie unter

https://www.dgn.org/images/Neuromuskulär_Covid-19_Empf_PB_BS.pdf

Author Affiliations / Autorenverbindungen

- 1 Division of Neuromuscular Medicine, Department of Neurology, Stanford University
- 2 Division of Pediatric Respiriology, Department of Pediatrics, University of Ottawa
- 3 Department of Neurology, Houston Methodist Hospital
- 4 Division of Pulmonary and Critical Care, Department of Medicine, University of Virginia
- 5 UT Health Neurosciences, The University of Texas Health Science Center at Houston
- 6 Division of Pulmonary and Critical Care, Department of Medicine, Northwestern University

CHEST NetWork für Ambulante mechanische Beatmung und neuromuskuläre Erkrankungen
Pflegeempfehlungen für den ambulanten Beatmungspatienten, der sich einer Therapie wegen bekannter oder vermuteter Virusinfektion der Atemwege mit COVID-19^{1,2,3} unterzieht

Die Experten für Lungen- und Lungengesundheit des American College of Chest Physicians (ACCP) sowie das NetWork, Home Mechanical Ventilation and Neuromuscular Disease, möchten Empfehlungen mit spezifischen Richtlinien zur nichtinvasiven Überdruckbeatmung (NIPPV) und zur mechanischen Atemwegsfreigabe bei Patienten mit neuromuskulärer Erkrankungen (und diejenigen, die wegen anderer chronischer Atemversagensyndrome zu Hause beatmet werden), die sich einer Untersuchung und Therapie für bekannte oder vermutete Infektionen unterziehen. Nichtinvasive Überdruckbeatmung und mechanische Atemwegsfreigabe können das Risiko einer Ausbreitung des aerosolisierten Virus in die Umwelt erhöhen. Dieses Risiko betrifft insbesondere schlecht sitzende Maskenschnittstellen, hohe Leckagen und offene Beatmungssysteme mit Tracheotomie.

1) NIPPV kann infektiöse Partikel verbreiten - Überlegungen zur Begrenzung der Ausbreitung

- a. Die Verwendung einer Vollmaske (Nase und Mund bedeckend) ist empfohlen.
- b. Fügen Sie einen zusätzlichen kombinierten Bakterien- / Virusfilter (Hepa) zwischen Maske und Geräteschlauch hinzu, um die Partikelausbreitung zu verringern (fügen Sie einen drehbaren CO₂-Ausatemanschluss am Schlauch hinzu und wechseln Sie zur nicht belüfteten Maske).
- i. Bei dieser Option muss der Gerätebefeuchter ausgeschaltet sein
- c. Oder platzieren Sie einen Filter über der CO₂-Ausatemöffnung Ihrer Maske (wenn Sie eine belüftete Maske verwenden), um die Partikelausbreitung zu verringern. Es ist Vorsicht geboten, um sicherzustellen, dass der Filter nicht an der Ausatemöffnung der Maske haftet und diese verschließt, da dies zu einer CO₂-Retention führen würde.
- d. Oder wechseln Sie den Schlauch zu einem geschlossenen System mit einem Doppellumenschlauch und einer nicht belüfteten Vollmaske für kompatible Heimbeatmungsgeräte.
- e. Sie müssen dies mit Ihrem DME-Anbieter besprechen, um die oben genannten Optionen einzurichten.

2) Pflege von Einwegartikeln für Lüftungsgeräte:

- a. Maskenschnittstelle - Ein Leck aus der Maske ist eine bedeutende Infektionsquelle. Eine tägliche Reinigung mit einem Reinigungstuch sollte in Betracht gezogen werden. (Maskenkissen aus Schaumstoff können keinem Wasser ausgesetzt werden und sollten nicht bei Krankheit verwendet werden.) Die Tücher können wie folgt einfach zu Hause hergestellt werden:

Um Einweg-Reinigungstücher herzustellen, benötigen Sie:

- 1 verschließbarer Behälter, der groß genug ist, um eine in zwei Hälften geschnittene Rolle Papierhandtücher aufzunehmen
 - 1 Rolle der DICKEN Papiertücher. (Nehmen Sie das Mittelrohr heraus.)
 - 2 Tassen Wasser, gekocht und gekühlt
 - 2 Esslöffel konzentrierte Spülmittel
 - 2 Esslöffel weißer Essig
- Legen Sie die Handtücher in den Behälter und sättigen Sie sie mit der Lösung. Behälter verschlossen halten.
- b. Schläuche - Reinigen Sie die Schläuche jeden zweiten Tag mit einer Sterilisationslösung. Dies könnte mit kommerziellen Lösungen erfolgen. Sie können auch eine 50% ige Wasserstoffperoxidlösung verwenden.

c. Feuchtigkeitskammern - Geben Sie täglich frisches Wasser in die Kammer (destilliert / abgefüllt oder gekocht). Reinigen Sie die Kammer und den Schlauch jeden zweiten Tag.

d. Siehe auch ResMed- und Philips-Reinigungsanleitungen

- <https://www.resmed.com/en-us/sleep-apnea/cpap-parts-support/cleaning-cpap-equipment/>
- <https://www.usa.philips.com/c-e/hs/better-sleep-breathing-blog/better-sleep/keeping-it-clean-cpap.html>

e. Filter

- Erwägen Sie, das Gerät mit einem zusätzlichen kombinierten Bakterien- / Virusfilter auszustatten. Sie sollten den Filter alle drei Tage wechseln, während Sie krank sind. Der Filter kann dazu beitragen, Tröpfchen und die Ausbreitung von Infektionen auf die Pflegekräfte zu reduzieren.
- Der Standard-Gerätefilter sollte auch einmal pro Woche gewechselt werden, wenn Sie krank sind.

3) Pflege des Lüftungsgeräts

a. Die Reinigung sollte von Ihrem Geräte-Anbieter durchgeführt werden.

4) Orale und nasale Absaugung

a. Reinigung der Saugvorrichtung - Reinigen Sie Ihren Saugbehälter täglich mit einer handelsüblichen Sterilisation

b. Reinigung und Wechsel von Schläuchen und Sauger

- Sauger - täglich mit einer handelsüblichen Sterilisationslösung oder einer 50% igen Wasserstoffperoxidlösung reinigen. Wischen Sie zwischen dem oralen Absaugen mit einem Papiertuch oder einer Gaze mit Chlorhexidinlösung ab. (
- Saugkatheter - nach dem Absaugen mit einer 50% igen Wasserstoffperoxidlösung reinigen. Verwenden Sie einen Katheter pro Tag und entsorgen Sie ihn.

c. Erwägen Sie das Hinzufügen zusätzlicher Saugadapter

- Nase - Erwägen Sie, einen kleinen Silikonadapter für die Nasenabsaugung hinzuzufügen. Nach dem Absaugen mit einer 50% igen Wasserstoffperoxidlösung reinigen.
- Tiefes Absaugen des Rachens. Zwischen den Anwendungen mit einer 50% igen Wasserstoffperoxidlösung reinigen.

5) So verhindern Sie Sekundärinfektionen (z. B. Lungenentzündung):

a. Halten Sie das Kopfteil Ihres Bettes auf ~ 35 Grad angehoben

b. Führen sie tgl. eine Mundpflege durch, einschließlich ggf. einer Chlorhexidinlösung

c. Bei invasiv mechanisch beatmeten Patienten sollten Absaugung und einmal wöchentlicher Tracheotomie-Tubuswechsel in Betracht gezogen werden

6) Was Ihre Familie und Betreuer wissen müssen:

a. Platzbedarf für die Isolierung bei Verwendung von NIPPV - Es ist bekannt, dass NIPPV infektiöse Partikel verbreitet, insbesondere bei schlecht angepassten Masken. Gut angepasste Vollmasken, die Nase und Mund abdecken (im Vergleich zu Nasen- oder Kissenmundmasken), erfordern jedoch möglicherweise eine zusätzliche Überwachung durch Pflegekräfte bei kleinen Kindern und / oder solchen, die die Maske nicht selbst entfernen können. Gut sitzende Masken eignen sich am besten zur Begrenzung der Ausbreitung.

b. Was Pflegekräfte tun müssen, um sich selbst zu schützen:

- Handschuhe - Wenn sich die Pflegekraft im Zimmer eines Patienten befindet, sollte sie Handschuhe tragen und jedes Mal die Handschuhe wechseln.
- Masken - Wenn sich die Pflegekraft im Zimmer des Patienten befindet, sollte sie zum Schutz eine Maske (vorzugsweise FFP2/N95) und eine Schutzbrille tragen, die Ausrüstung an einem Ort direkt außerhalb des Patientenzimmers lassen und täglich entsorgen.
- Die Pflegekraft sollte im Zimmer Schutzkleidung / Schutzkleidung verwenden, dasselbe.
- Pflegekräfte sollten Oberflächen mit allgemein erhältlichem antibakteriellem / viralem Spray reinigen.

c. Welche Ressourcen sollten Sie zu Hause behalten -

- Destilliertes Wasser
- Einmonatige Zusatz-Versorgung mit Medikamenten
- Zusätzlicher Wäschevorrat

7) Was soll ich tun, wenn ich eine Tracheotomie habe:

a. Tracheotomiekannülenwechsel / Reinigungshäufigkeit

- Wechsel - einmal pro Woche wechselt die Tracheotomiekannüle während der Krankheit
- Tracheotomie-Reinigungsprotokoll -

Holen Sie sich alle 3 Monate eine neue Tracheotomiekannüle und haben Sie immer mindestens 2 Tracheotomiekannülen zu Hause vorrätig. Wechseln Sie die Tracheotomiekannüle jede Woche.

Verwenden Sie Tracheotomie-Reinigungssets, um das alte Röhrchen zu reinigen. Wenn es sehr trocken ist, lagern Sie es in einem luftdichten Behälter, bis es für den nächsten Röhrchenwechsel benötigt wird.

Nach drei Monaten wird die älteste Tracheotomiekannüle ersetzt.

Reinigungsanleitung: Reinigen Sie den Tracheotomietubus mit der Bürste im Reinigungsset - geben Sie heißes Seifenwasser in den Boden des Kits und spülen Sie es nach dem Reinigen mit kochendem Wasser durch. Wenn das Röhrchen trocken ist, legen Sie es in einen luftdichten Behälter und bewahren Sie es für den nächsten Tracheotomiewechsel in einem Monat auf. (Falls gewünscht, kann anstelle von Seifenwasser eine 50% ige Wasserstoffperoxidlösung verwendet werden.)

b. Tracheotomie-Verbindungen- und Stomapflege - Fahren Sie mit den täglichen Verbandswechseln fort und wechseln Sie den Stomalverband nach Bedarf, um Gaze und Stoma trocken zu halten. Denken Sie daran, dass dies Atemsekrete sind und mit infektiösen Partikeln angereichert sein können. Die Verbindungen und Verbände sollten in einen Reißverschlussbeutel geworfen und versiegelt werden, bevor sie in den Müll geworfen werden.

c. Erwägen Sie die Umstellung auf ein Inline-Absaugsystem - dies verringert die Exposition gegenüber Pflegekräften (eine Aufgabe weniger für die Pflegekräfte) und verringert die Entwicklung von Sekundärinfektionen.

d. Sprechkanüle - Kontrolle der Partikelausbreitung (Ballon-Up-Belüftung) - Sprechkanülen sind bei Personen mit invasiver mechanischer Beatmung zu Hause üblich. Die Sorge ist, dass das mit dieser Art der Belüftung verbundene hohe Leck (Ballon nach unten) infektiöse Partikel erheblich verbreitet. Arbeiten Sie mit Ihrem Arzt und Atemtherapeuten zusammen, um eine sichere Alternative zu entwickeln, mit der Sie eine Tracheotomie mit Manschette durchführen und den Ballon aufstellen können, bis es Ihnen besser geht. Wenn Sie diesen Modus wählen, müssen Sie einen alternativen Kommunikationsmodus einplanen.

8) Wenn Sie ins Krankenhaus müssen

- a. Vermeiden Sie nach Möglichkeit eine Krankenhauseinweisung, es sei denn, Sie haben Fieber ($> 38,5^{\circ}\text{C}$) und / oder eine zunehmende Atemnot, die nicht auf Ihre übliche Behandlung anspricht. Bitte wenden Sie sich auch an Ihren neuromuskulären Arzt und Lungenarzt. Sie sollten sich bewusst sein, dass Sie bei einer Krankenhauseinweisung möglicherweise keine nichtinvasive Beatmung verwenden können.
- b. Heimplüftungsgeräte - Bringen Sie ALLE Ihre Heimgeräte mit, da das Krankenhaus möglicherweise nicht das hat, was Sie gewohnt sind - und sie möglicherweise keine Geräte mehr haben. In einigen Krankenhäusern ist die Verwendung von Heimgeräten nicht gestattet, es ist jedoch eine sichere Vorsichtsmaßnahme, diese mitzubringen.
 - Kennen Sie Ihre Beatmungs-Einstellungen (bitten Sie Ihren Provider, Ihnen eine einseitige Liste mit den Einstellungen Ihres PAP-Geräts / Heimbeatmungsgeräts, Hustenunterstützung, Absaugung und Verneblertherapie zu geben.)
 - Wenden Sie sich an einen Krankenhausarzt, um die Geräteschlauch- / Maskenschaltung in ein geschlossenes System (mit einem kompatiblen Beatmungsgerät) umzuwandeln, bei dem es sich um einen Doppellumenschlauch mit einer nicht belüfteten Vollmaske handelt. Dies begrenzt das Risiko einer Ausbreitung infektiöser Partikel. (Neue Heimbeatmungsgeräte können Schläuche mit zwei Lumen verwenden, z. B. Philips Evo, ResMed Astral, VOCSN.)
 - Kennen Sie Ihr Medikationsschema
 - Kennen Sie Ihre Atemwegsreinigung
- c. Fordern Sie häufige und geplante Atemwegsfreigabe - Bringen Sie Ihre Heimgeräte (Hustenunterstützung, Therapieweste usw.) mit, und Sie müssen möglicherweise von Ihren Betreuern die Atemwegsfreigabebehandlungen durchführen lassen. Das Krankenhaus verfügt möglicherweise nur über eine Grundabsaugung.
- d. Herausforderungen im Zusammenhang mit der Verwendung von Sauerstoff - Wenn Sie an einer neuromuskulären Erkrankung leiden, kann die Verwendung von zusätzlichem Sauerstoff riskant sein und zu einer starken Eskalation des Kohlendioxidspiegels im Blut (CO_2) führen. Möglicherweise wurden Sie angewiesen, niemals mit Sauerstoff behandelt zu werden. Sie sollten sich bewusst sein, dass Sie bei einer infektiösen Lungenentzündung möglicherweise Sauerstoff benötigen, um eine ausreichende Sauerstoffsättigung bei nichtinvasiver Beatmung aufrechtzuerhalten.
- e. Mit COVID19 infizierte neuromuskuläre Patienten benötigen sowohl NIPPV als auch Sauerstoff.
- f. Bei schwerkranken Patienten oder Anzeichen einer Verschlechterung kann eine Intubation und mechanische Beatmung erforderlich sein.

Author Affiliations / Autorenverbindungen

- 1 Michelle Cao, DO, FCCP Pulmonary, Critical Care, Sleep Medicine Division of Neuromuscular Medicine & Division of Sleep Medicine, Stanford University
- 2 Sherri Katz, MD, FCCP Pediatric Pulmonology and Sleep Medicine Division of Pediatric Respiriology, Department of Pediatrics, University of Ottawa
- 3 Lisa Wolfe, MD, FCCP Pulmonary, Critical Care, Sleep Medicine Division of Pulmonary and Critical Care, Department of Medicine, Northwestern University

References / Referenzen:

1. Hui DS, Chow BK, Lo T, et al. Exhaled air dispersion during high flow nasal cannula therapy versus CPAP via different masks. *Eur Respir J* 2019; 53.
2. Kotoda M, Hishiyama S, Mitsui K, et al. Assessment of the potential for pathogen dispersal during high-flow nasal therapy. *J Hosp Infection*. 2019, In press.
3. Simonds AK, Hanak A, Chatwin M, et al. Evaluation of droplet dispersion during non-invasive ventilation, oxygen therapy, nebuliser treatment and chest physiotherapy in clinical practice: implications for management of pandemic influenza and other airborne infections. *Health Technol Assess*. 2010;14 (46): 131-172.
4. Esquinas AM, Pravinkumar E, Scala R, et al. Noninvasive mechanical ventilation in high risk pulmonary infections: a clinical review. *Eur Respir Rev*. 2014;23 (134):427-38.