

Langzeitbeatmung querschnittgelähmter Kinder

Jutta Köhler

HELIOS Klinik Hohenstücken, Brandenburg/H.

HELIOS Klinik Hohenstücken Brandenburg/Havel

- Neuropädiatrisches Reha-Zentrum
- Querschnittszentrum der DMGP



Patienten

- Anzahl n=27
- Alter 1 Monat bis 16 Jahre
- Geschlecht m/w 12 / 15
- Läsionshöhe C 0 bis Konus-Cauda
 - C 0 bis C8 n=15
 - Th 1 bis caudal n=12
- Komplet / inkomplet 17 / 10

Ursachen der Querschnittläsionen (n=27)

- Trauma
13
- Myelitis transversa, Diszitis 6
- Tumore 4
 - Niedriggradige Gliome 2
 - Neuroblastome 2
- Stoffwechselerkrankungen (MPS I) 1
- Spinale Vaskulitis 1
- Phakomatosen: 2
 - NF 1, Schimmelpenning-Mims-Syndrom

Höhe der Querschnittläsion

Patient Name _____
 Examiner Name _____ Date/Time of Exam _____

ASIA INTERNATIONAL STANDARDS FOR NEUROLOGICAL CLASSIFICATION OF SPINAL CORD INJURY **ISICOS**

MOTOR KEY MUSCLES
 (See Table 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15, 16, 17, 18, 19, 20, 21, 22, 23, 24, 25, 26, 27, 28, 29, 30, 31, 32, 33, 34, 35, 36, 37, 38, 39, 40, 41, 42, 43, 44, 45, 46, 47, 48, 49, 50, 51, 52, 53, 54, 55, 56, 57, 58, 59, 60, 61, 62, 63, 64, 65, 66, 67, 68, 69, 70, 71, 72, 73, 74, 75, 76, 77, 78, 79, 80, 81, 82, 83, 84, 85, 86, 87, 88, 89, 90, 91, 92, 93, 94, 95, 96, 97, 98, 99, 100)

SENSORY KEY SENSORY POINTS
 (See Table 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15, 16, 17, 18, 19, 20, 21, 22, 23, 24, 25, 26, 27, 28, 29, 30, 31, 32, 33, 34, 35, 36, 37, 38, 39, 40, 41, 42, 43, 44, 45, 46, 47, 48, 49, 50, 51, 52, 53, 54, 55, 56, 57, 58, 59, 60, 61, 62, 63, 64, 65, 66, 67, 68, 69, 70, 71, 72, 73, 74, 75, 76, 77, 78, 79, 80, 81, 82, 83, 84, 85, 86, 87, 88, 89, 90, 91, 92, 93, 94, 95, 96, 97, 98, 99, 100)

UPPER LIMB TOTAL (max 100)
 R: L: =

LOWER LIMB TOTAL (max 100)
 R: L: =

NEUROLOGICAL LEVEL
 SENSORY: R L
 MOTOR: R L

SINGLE NEUROLOGICAL LEVEL _____

COMPLETE OR INCOMPLETE?

ASIA IMPAIRMENT SCALE (AIS) _____

ZONE OF PARTIAL PRESERVATION
 SENSORY: R L
 MOTOR: R L

The form may be copied freely but should not be altered without permission from the American Spinal Injury Association.

- Trachealkanülenpflichtig 8/15
- Dauerhaft oder intermittierend
beatmungspflichtig
8/15
- Läsionshöhen C0-C3 bei 8/15

Besonderheiten bei kindlichen hohen Querschnittläsionen

- Die kindliche Trachea ist druckempfindlich, daher Vorsicht bei der Blockung
- Pat. mit hohem Querschnitt können durch Verlust des thorakalen Sympathicus nur unvollständig bei Temperaturschwankungen gegen regulieren
 - Beatmung mit externer Befeuchtung bei Kindern <4 Jahre
- nur wenige mobile Beatmungsgeräte können kleine Volumina und hohe Atemfrequenzen realisieren

Notwendige Anbindung von kindlichen Querschnittspatienten

Pädiatrische Zentren mit Erfahrung in

- Beatmungsmanagement und Trachealkanülenversorgung (unbedingt Versorgung mit 2 Beatmungsgeräten)
- Komorbiditäten (syndromal, Stoffwechsel, onkologisch, psychiatrisch)
- Blasen/Mastdarmmanagement (zus. mit Neuro-Urologie)
- Medikamentöses Spastikmanagement
- Dekubitus-Prophylaxe/Behandlung
- Hilfsmittelversorgung (E-Rolli kopf- oder augengesteuert, Waschsystem)
- Kindgerechter Kommunikation (ggf. computergestützte Kommunikation)
- Elternbegleitung/Beschulung

Christopher Reeve („Superman“; 2. Patient mit Zwerchfellstimulator-Implantation)



DPS Patient 1: Faisal

- Faisal
 - 2 Jahre posttraumatisch nach VKU
 - 12 Jahre
 - Querschnitt Sub C1 inkomplett ASIA C
 - Restaktivität der Ellbogenbeuger/Strecker und der Fingerbeuger bds. sowie Kniebeugung und Dorsalextensoren im Sprunggelenk
 - kognitiv unbeeinträchtigt

DPS Patient 1: Faisal

- Atmung tagsüber über Tracheostoma spontan sowie nachts druckkontrolliert
- Vorberichtet: Spontanatmung durch wesentliche Zwerchfellaktivität, dies konnte bei uns durch US nicht bestätigt werden
- Atmung überwiegend über hirnnervengesteuerte Atemhilfsmuskulatur (Platysma-Atmung)

DPS Patient 1: Faisal

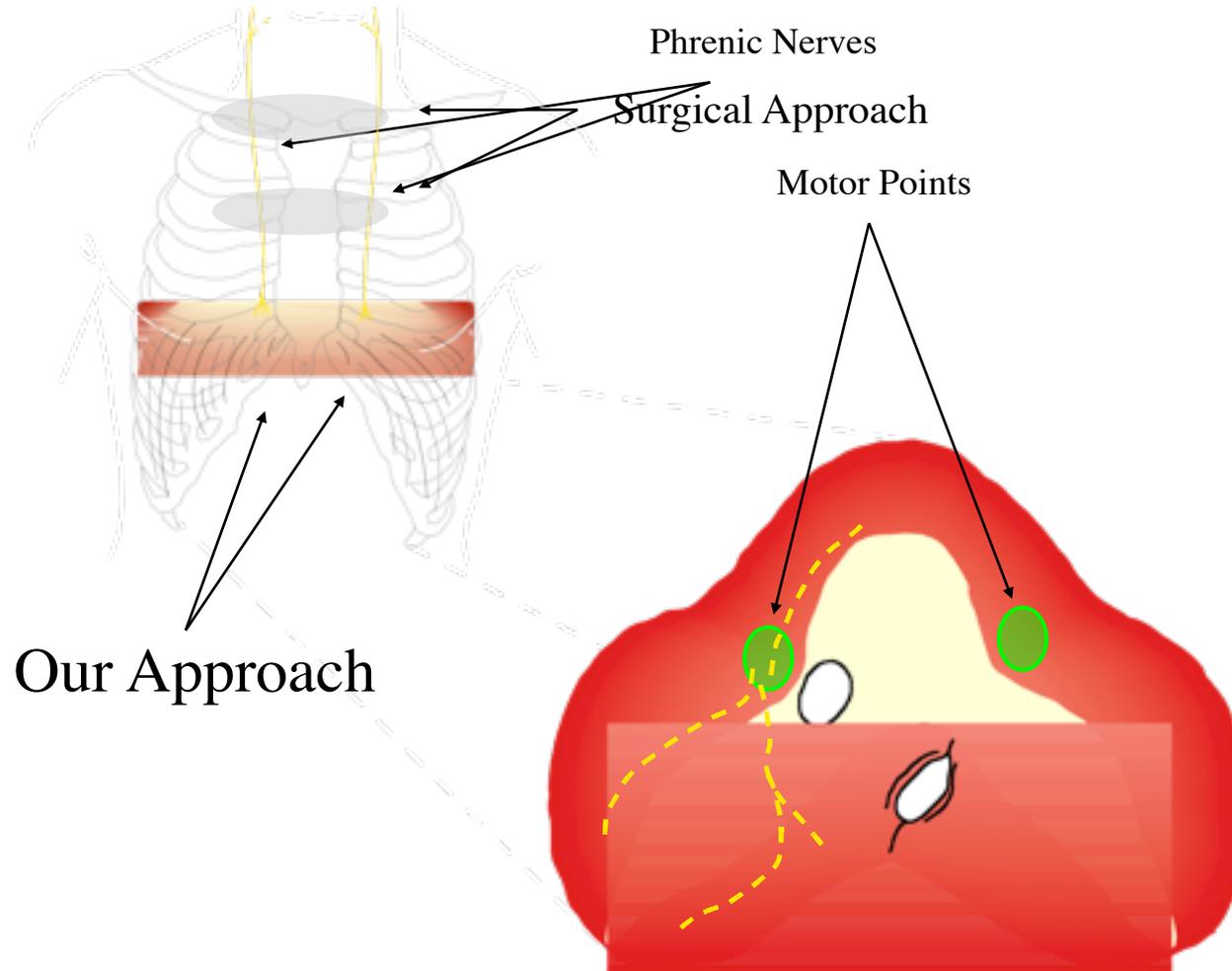
- Die Eltern forderten unbedingt eine Unabhängigkeit von Respirator und entfernten eigenmächtig die nächtliche Druckunterstützung
 - Erschöpfungszustände und massiver Schlafentzug beim Kind
 - daher nach Literaturrecherche Kontaktaufnahme mit Prof Onders, Cleveland/Ohio

Stimulationsverfahren bei Zwerchfellparese

- Prinzipiell 2 Methoden:
 - Direkte Phrenicus-Stimulation durch Heranbringen von Elektroden thorakal = Phrenicusstimulation
 - Stimulation des Zwerchfellmuskels durch Einbringen von Elektroden von abdominal (Onders)

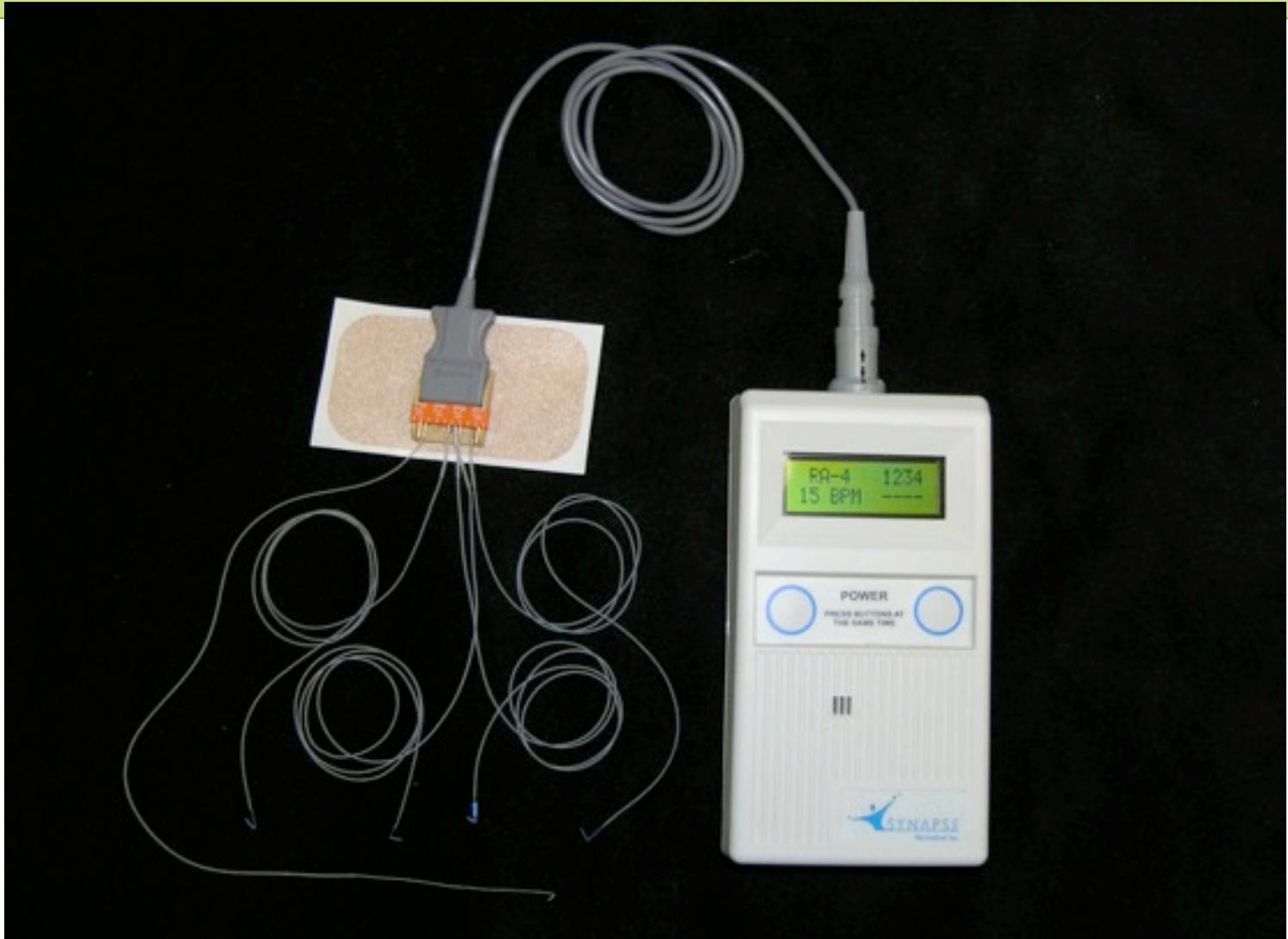
BEIDE Verfahren benötigen einen intakten Phrenicus

Diaphragm pacing system (DPS)



DPS Patient 1: Faisal

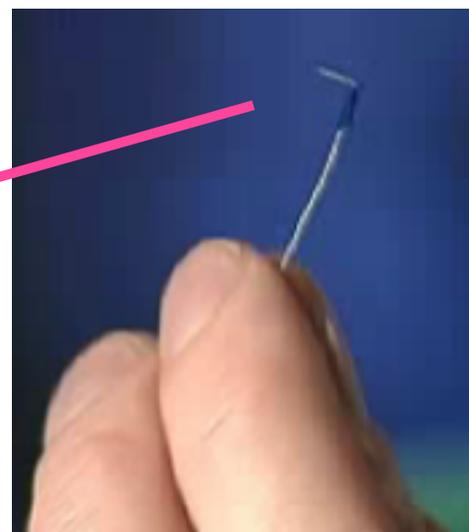
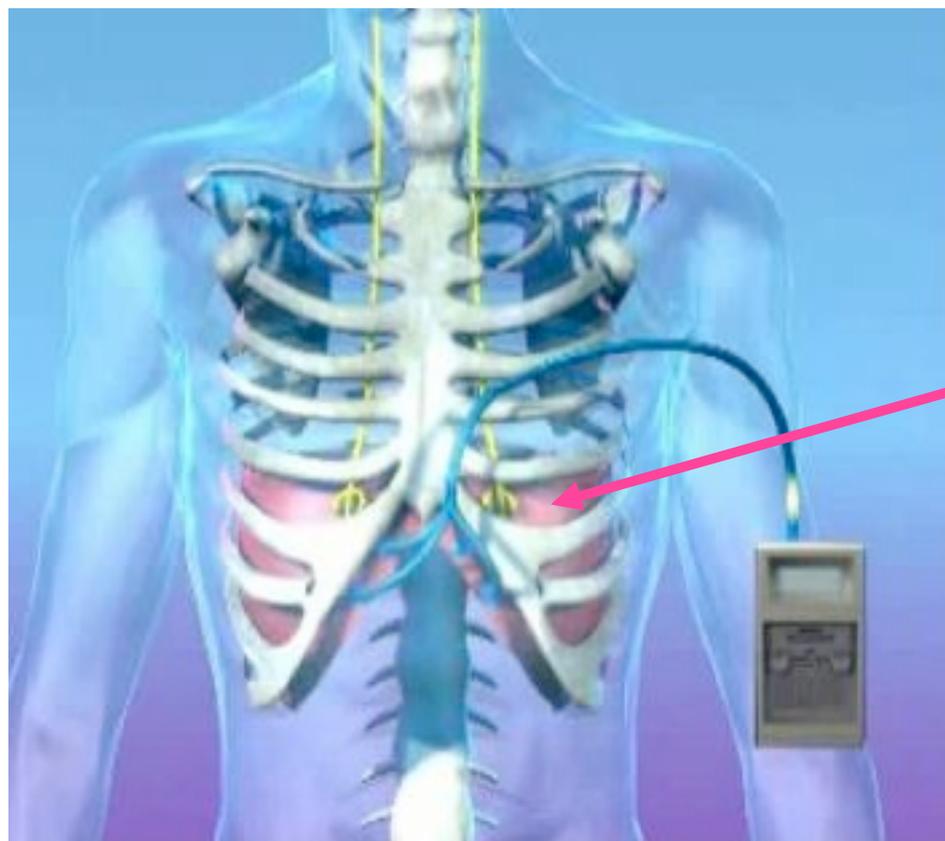
- Kontaktaufnahme mit Prof. Onders, Cleveland:
 - Implantation der Elektroden durch versierten endoskopischen Operateur
- → Kontaktaufnahme mit Prof. Schaarschmidt, Berlin-Buch
- → Erstimplantation des DPS bei einem Kind in Europa durch Schaarschmidt/Onders 04/09



DPS



The NeuRx DP System



DPS-Patient 2: Paul

- 8 Jahre
- 1 ½ Jahre posttraumatisch nach VKU
- Querschnitt sub C0 ASIA A mit Restaktivität des Phrenicus
- Zusätzlich Hirnstammkontusion mit Ausfall der Hirnnerven IX, XI, XII
- Kommunikation über Augenschluss und elektronisch über Kommunikationsgerät mit Augensteuerung
- Kognitiv unbeeinträchtigt

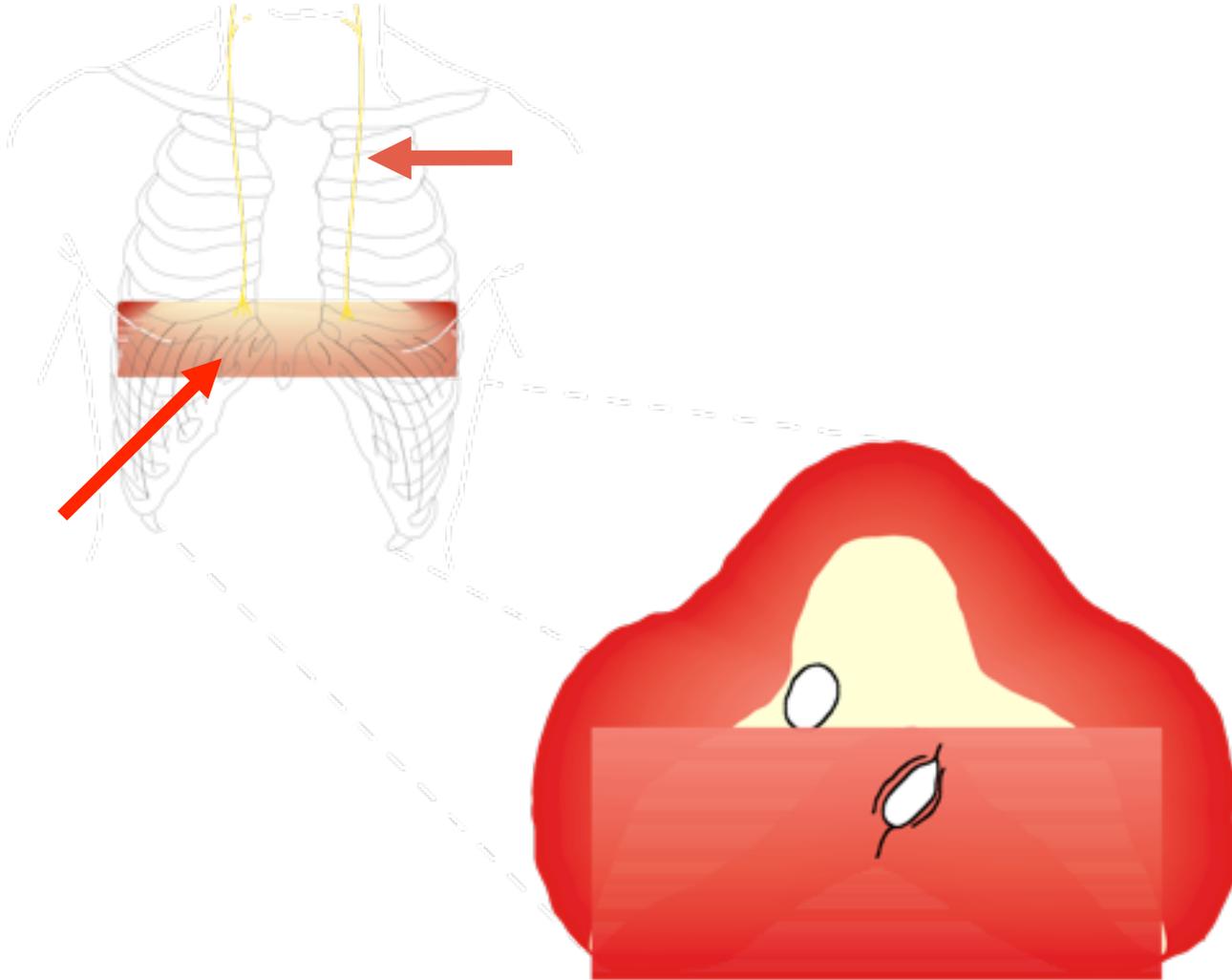
DPS-Patient 2: Paul

- Problemlose Implantation eines DPS in Berlin-Buch am 7.8.2012
- Zwerchfell intraoperativ deutlich atrophischer als bei Faisal
- Daher langsamere Steigerungsrate DPS-getriggerten Atmung: Derzeit 5-6h/Tag
- Verbesserung der Atemzugvolumina auf gewichtsbezogene Normwerte und konstante Werte für Sättigung und CO₂

Welche Patienten sind geeignet?

- Querschnitt oberhalb C4 mit noch funktionierenden Phrenicus
- Patienten mit Undine Syndrom
- Im Erwachsenenbereich Pat. mit ALS

Phrenikus- vs. Diaphragma-Stimulation



- Pro DPS versus Phrenikusstimulator
 - Geringerer Eingriff ohne Phrenicus zu kompromittieren
 - Deutlich billigeres Verfahren (€18 000 vs. € 60 000)
- Contra DPS vs. Phrenikusstimulator
 - Untertunnelte nach außen geführte Kabel vs. komplett intracutan gelegener Impulsgeber (Impulsgeber wird von außen aufgesetzt)

Welche Alternativen

- Ausschließlich mobile invasive Beatmung
- Direkte Phrenicusstimulation
- Contra:
 - größerer Eingriff thorakal mit Risiko der dauerhaften Phrenikusläsion
 - Höhere Kosten: €18 000 vs €60 000
- Pro:
 - Impulsaufnehmer subcutan

Welche Nachteile/Risiken

- Operativer Eingriff
- Infektionsrisiko
- Verlassen auf Gerät (Batterie-gesteuert)
- Fehlender Hustenreflex, daher Dekanülierung gefährlich
- Bei Kindern Entwicklung eines Glockenthorax bei Langzeitdauerstimulierung
- System gibt starre Frequenz vor (bei Pat. mit hohem Querschnitt meist kein Problem)

Welchen Nutzen hat der Patient ?

- Bessere Beweglichkeit
- Falls Teilfunktion des Zwerchfells mit der Möglichkeit einer Spontanatmung noch vorhanden ist, wird dieses trainiert, dies gibt Sicherheit bei akzidenteller Dekonnektion vom Beatmungsgerät
- Bessere Sprechfunktion
- Lungenschonender
- Weniger sozial auffällig
- Bessere Sekretmobilisation

Mit aller Energie zum nächsten Ziel
Vielen Dank für Ihre Aufmerksamkeit

