

## **Sekretmanagement bei Neuromuskulären Erkrankungen**

Nummer: **228**

Datum: **3. März 2017**

**Ort:** Naarden, Niederlande

**Übersetzung:** R. Schlagowski, PD Dr. M. Boentert (Münster)

Am 3. März 2017 trafen sich 21 Teilnehmende aus 12 verschiedenen Ländern (darunter Australien, Europa, USA und Südafrika) in Naarden, Niederlande, auf dem 228. Internationalen ENMC-Workshop mit dem Titel „Sekretmanagement und Hustenassistenz bei neuromuskulären Erkrankungen“. Die teilnehmenden Expert\*innen waren Ärzte verschiedener Fachrichtungen, klinische Forscher, Atmungstherapeuten sowie Vertreter von Patientenverbänden. Der Workshop wurde geleitet von Michel Toussaint (Belgien), David Berlowitz (Australien), Jesus Berméjo-Gonzalez (Frankreich) und Michelle Chatwin (GB). Die professionellen Teilnehmer dieses ENMC-Workshops wurden ausgewählt aufgrund ihrer direkten Tätigkeit hinsichtlich neuromuskulärer Erkrankungen (NMD) in Bezug auf Forschung, klinische Versorgung, Rechtsbeistand, politische Entwicklung und/oder Ausbildungs- und Weiterbildungswesen und sind alle Experten auf ihren jeweiligen Gebieten.

### **Grundprinzip und Reichweite des Workshops**

Es gibt eine Vielzahl von angeborenen und erworbenen neuromuskulären Erkrankungen, die die Atemmuskulatur in unterschiedlichem Ausmaß und in verschiedenen Lebensphasen (von der frühen Kindheit über das Kindesalter bis zum Erwachsensein) betreffen können. Die Schwäche der Atemmuskulatur äußert sich darin, dass betroffene Patienten nicht in der Lage sind, kräftig genug zu husten, um ihre Atemwege selbstständig von Sekreten zu befreien. Dies kann im weiteren Verlauf zu akuten und chronischen Infekten der unteren Atemwege und vor allem der Lunge führen. Deswegen stellen Methoden zur Beseitigung von Sekreten in den Atemwegen ebenso wie ggf. eine Heimbeatmungstherapie die wesentlichen Komponenten in der Pflege und Versorgung von Menschen mit neuromuskulären Erkrankungen dar, wenn eine Schwäche der Atemmuskulatur vorliegt.

Gegenwärtig variieren die verwendeten Methoden zur Hustenunterstützung beträchtlich zwischen unterschiedlichen Ländern und Behandlungszentren. Bereits veröffentlichte Leitlinien und Behandlungsempfehlungen zu diesem Thema werden nicht einheitlich befolgt. Aus diesem Grund hatte der ENMC-Workshop die Zielsetzung, übereinstimmende Therapieempfehlungen und grundlegende Behandlungsstandards für das Sekretmanagement bei Patienten mit verschiedenen neuromuskulären Erkrankungen (Kinder und Erwachsene) zu erstellen. Die folgenden zentralen Themen wurden im Verlauf des Workshops diskutiert:

1. Pathophysiologie Sekretverhalts bei Menschen mit neuromuskulären Erkrankungen
2. Prinzipien der Sekretbeseitigung aus den Atemwegen durch das Husten
3. Effekte von Atemweginfekten auf Atemmuskulatur, Lungenvolumen und Gasaustausch bei Menschen mit neuromuskulären Erkrankungen
4. Detaillierte Beschreibung aller verfügbaren Methoden zur Sekretmobilisation bei Patienten mit Atemmuskelschwäche

5. Grenzen der Wirksamkeit jeder Methode , Notwendigkeit einer Lern- und Trainingsphase, Kosten, Verfügbarkeit und mögliche Komplikationen
6. Spezifische Behandlungsalgorithmen für das Sekretmanagement unter Berücksichtigung von Alter, Kooperationsfähigkeit, Vorhandensein technischer Hilfen, , Fähigkeit zum Schluss der Stimmritze und objektiv gemessener Atemmuskulatur
7. Optimale Messgrößen im Rahmen zukünftiger Forschungsarbeiten zu diesem Thema

Der Workshop war von einer lebhaften Diskussion unter den Teilnehmenden geprägt. Hinsichtlich der abschließend formulierten Behandlungsempfehlungen konnte ein weitreichender Konsens hergestellt werden. Der vollständige Bericht (veröffentlicht in der Fachzeitschrift „Neuromuscular Disorders, 2018 Mar;28(3):289-298“) enthält praktische Empfehlungen für Ärzte, Atmungs- und Physiotherapeuten, Patienten und pflegende Angehörige. Darüber hinaus wird ein Übersichtsartikel zum Thema „Sekretmanagement bei neuromuskulären Erkrankungen“ veröffentlicht werden. Beide Publikationen werden den Rahmen für weiterführende Forschungsprojekte stecken und klinisch bedeutsame Forschungsschwerpunkte identifizieren. Eine umfassende Optimierung des Sekretmanagements bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen ist ein wichtiger Beitrag dazu, die Lebensdauer und -qualität Betroffener wesentlich zu verbessern und die Zahl akuter Atemwegserkrankungen mit der Notwendigkeit von Klinikaufenthalt und invasiver Beatmung bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen weltweit zu reduzieren.

**Acknowledgements:**

This workshop was made possible with generous support from: Parent Project Muscular Dystrophy, Philips Respironics, ABMM, AFMTÉLÉTHON.