

Diagnostik und Therapie der gestörten Zwerchfellfunktion

Diagnosis and Treatment of Diaphragmatic Dysfunction



W. Windisch¹, B. Schönhofer², F. S. Magnet¹, E. Stoelben³, H.-J. Kabitz⁴

Die Institute sind am Ende des Artikels gelistet.

VNR

2760512016149753745

Bibliografie

DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0042-106694>
 Pneumologie 2016; 70: 454–461
 © Georg Thieme Verlag KG
 Stuttgart · New York
 ISSN 0934-8387

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. Wolfram Windisch
 Lungenklinik Kliniken der
 Stadt Köln gGmbH
 Lehrstuhl für Pneumologie
 Universität Witten/Herdecke
 Fakultät für Gesundheit/
 Department für Humanmedizin
 Ostmerheimer Straße 200
 51109 Köln
windschw@kliniken-koeln.de

Zusammenfassung

Eine Störung der Zwerchfellfunktion ist vielschichtig und kann alle Komponenten der Atempumpe betreffen. Dabei erscheint insbesondere die Diagnostik und Therapie der uni- und bilateralen Zwerchfellparese schwierig.

Neuromuskuläre Erkrankungen, Verletzungen, iatrogene Bedingungen, Tumorkompressionen, aber auch infektiöse oder inflammatorische Bedingungen können ebenso Gründe für eine Zwerchfellparese sein wie die neuralgische Schultermyopathie oder die idiopathische Zwerchfellparese.

Die Diagnostik umfasst zunächst die Anamnese, die körperliche Untersuchung, die Blutgasanalyse, die Lungenfunktion sowie die Diagnostik der Grunderkrankung. Zusätzlich stehen jedoch heute auch spezifische Tests zur atemmuskulären Funktionsdiagnostik und bildgebende Verfahren wie die Zwerchfellsonografie zur Verfügung.

Therapeutisch sind primär ein Atemmuskulärtraining, die nicht-invasive Beatmung und die operative Zwerchfellraffung in selektierten Patientengruppen etabliert.

Lernziel

Die Leser sollen nach der Lektüre dieses CME-Artikels in der Lage sein, die grundsätzlichen Fakten zur Pathophysiologie, Diagnostik und das verfügbare Therapiespektrum bei gestörter Zwerchfellfunktion zu beherrschen.

Einleitung

Das Zwerchfell („Quer-Pelle“) stellt das Kernstück der Atempumpe dar und ist der wesentliche Muskel, der verantwortlich für die aktive Inspiration ist. Das alt-griechische Wort διάφραγμα (Diaphragma) setzt sich aus dem Präfix διά und dem Suffix φράγμα oder φραγμός zusammen. Zwar weist auch die alt-griechische Wortbedeutung φρήν, welche sich in der Namensgebung für den

Abstract

There are many reasons for an impairment of the diaphragmatic function potentially affecting all components of the respiratory pump. Particularly, diagnosis and treatment of unilateral and bilateral phrenic nerve paralysis are challenging.

Neuromuscular disorders, trauma, iatrogenic conditions, tumor compression, but also infectious and inflammatory conditions in addition to neuralgic amyotrophy and idiopathic phrenic nerve paralysis are reasons for phrenic nerve paralysis. Primarily, diagnostic procedures include the anamnesis, physical examination, blood gas analysis, lung function testing and the diagnosis of the underlying disease. In addition, specific respiratory muscle testing and respiratory imaging are available today.

Current established treatment options include respiratory muscle training, long-term non-invasive ventilation and surgical diaphragm plication in selected patients.

Zwerchfell-versorgenden Nerven (Nervus phrenicus) findet, auf das Zwerchfell hin. In erster Linie benennt dieses Wort allerdings den Geist und die Seele, was darauf hinweist, dass die alten Griechen in der Tat glaubten, dass als körperliches Organ das Zwerchfell Sitz der Seele ist.

Zwerchfell – Semantik

Alt-Griechisch:

διάφραγμα = Diaphragma
 διά = durch, zwischen
 φράγμα; φραγμός = Zaun, Mauer, Wand
 φρήν = 1. Verstand, Geist; 2. Zwerchfell

Deutscher Ursprung:

zwerch = quer: *alt-deutsch*
 Fel (Fell) = Haut, Pelle: *(indo-)germanisch*

Heute wird im allgemeinen Sprachgebrauch das anatomische Herz als Sitz von Gefühls- und Seelenregungen bezeichnet. Man spricht von „Herzensangelegenheiten“, „sein Herz ausschütten“, „Herzenswunsch“ und ähnlichem. Wie es zu dieser Kardiologisierung der Seelenbeschreibungen kam, ist komplex und bleibt letztlich unklar. Es soll aber an dieser Stelle die Urbedeutung des Wortes „Diaphragma“ deshalb Erwähnung finden, um zu verdeutlichen, wie eng die mechanische Atmung einerseits mit dem Lebendigkeit im physiologischen Sinne, andererseits aber auch mit dem übergeordneten Anteil des Seins verbunden ist. Der Zwerchfellfunktion wird damit eine fundamentale Funktion des menschlichen Lebens zugeschrieben. Entsprechend sind diaphragmale Dysfunktionen von wesentlicher klinischer Bedeutung. Allerdings wird eine Zwerchfelldysfunktion nicht immer erkannt, und auch die weiterführende Diagnostik gestaltet sich oft schwierig. Auch die Therapie ist mitunter komplex und ebenso wie die Diagnostik an technische Voraussetzungen geknüpft. Der vorliegende Artikel beschäftigt sich daher mit den aktuellen diagnostischen und therapeutischen Möglichkeiten einer gestörten Zwerchfellfunktion.

Physiologie des Zwerchfells

Für eine suffiziente Zwerchfellfunktion ist die bekannte kuppelförmige Konfiguration des Zwerchfells essenziell. Hier stehen die Muskelfasern, die vom unteren Thorax zum Centrum tendineum ziehen, in kranio-kaudaler Zugausrichtung. Dabei liegen die Muskelfasern dem inneren Thorax eng an, was als Appositionszone (zone of apposition) bezeichnet wird [1].

Wie jeder Muskel kann auch das Zwerchfell in Abhängigkeit vom punctum fixum und punctum mobile zwei verschiedene, entgegengesetzte Muskelaktionen ausüben. Für die muskelaktive Inspiration der Ruheatmung wird der untere Rippenbogen durch die kranio-kaudale Zugrichtung der Muskelfasern nach oben gehoben, was durch die gelenkige Verwinkelung der Rippen an der Brustwirbelsäule zu einer Volumenzunahme des Thorax in alle Richtungen führt [2]. Voraussetzung hierfür ist, dass die Bauchmuskulatur als Widerlager fungiert und damit das Zwerchfell in seiner Kuppelform hält. Dies ist wiederum Voraussetzung dafür, dass die Muskelfasern auch bei fortschreitender Inspiration in kranio-kaudaler Zugrichtung ausgerichtet sind und damit den Thorax weiter heben können. Auch wenn das Zwerchfell bei der Inspiration tiefer tritt, resultiert die Volumenzunahme des Thorax unter Ruheatmung im Wesentlichen aus dem Heben des unteren Rippenbogens. Formal betreibt damit das Zwerchfell keine Bauchatmung, sondern viel wesentlicher eine thorakale Atmung.

Tab. 1 Ursachen einer diaphragmalen Dysfunktion.

ZNS	Apoplex Multiple Sklerose Arnold-Chiari-Malformation
PNS 1. Motoneuron 2. Motoneuron HWS-Affektion	Amyotrophe Lateralsklerose Quadriplegie Poliomyelitis Spinale Muskelatrophie Syringomyelie
Nervus phrenicus	Trauma Iatrogen (Kardiochirurgie, Ablation u. a.) Tumorkompression Guillain-Barré-Syndrom Neurogene Schultermyopathie Charcot-Marie-Tooth Critical Illness Polyneuropathie Demyelinisierende Polyneuropathie Idiopathische Phrenicusparesie
Neuromuskuläre Endplatte	Myasthenia gravis Lambert-Eaton-Syndrom Botulismus Medikamenten-toxisch
Atemmuskulatur Zwerchfell Muskulär	Muskeldystrophie Myositis (infektiös, inflammatorisch, metabolisch) Medikamentös (Glukokortikoide und andere) Sepsis Ventilator Induced Diaphragmatic Dysfunction
Atemmechanisch	Chronisch obstruktive Lungenerkrankung Thoraxdeformitäten, -Instabilität Adipositas Atemwegsobstruktionen Atemmuskuläre Überlastung

ZNS = Zentrales Nervensystem; PNS = Peripheres Nervensystem

Pathophysiologie der gestörten Zwerchfellfunktion

Einschränkungen einer suffizienten Zwerchfellfunktion sind vielschichtig und mitunter komplex. Sie können durch Erkrankungen des Nervensystems sowie der Muskulatur bedingt sein (☛ **Tab. 1**). Muskuläre Einschränkungen können sowohl die Muskulatur selbst betreffen als auch durch atemmechanische Störungen bedingt sein. Nicht selten können mehrere Probleme gleichzeitig bei einem Krankheitsbild vorliegen. Als Beispiel sei die COPD genannt: Zum einen bedingt hierbei die diaphragmale Abflachung im Zuge der pulmonalen Überblähung ein Verstreichen der Appositionszone und damit die Unfähigkeit der diaphragmalen Muskelfasern, den Thorax suffizient zu heben [3]. Zum anderen ist bei einer COPD bereits in frühen Krankheitsstadien auch eine Zwerchfellmyopathie vorhanden [2].

Ursachen einer Zwerchfellparese

Eine Zwerchfellparese kann unilateral oder bilateral auftreten und insbesondere bei beidseitiger Lähmung mit erheblichen Symptomen einhergehen, vor allen Dingen mit Luftnot im Liegen [4].



Während die bilaterale Zwerchfellparese in der Regel im Rahmen neuromuskulärer Erkrankungen auftritt, z.B. bei einem Guillain-Barré-Syndrom, ist die Genese der unilateralen Zwerchfellparese vielschichtig. Wohl reflektierte und aus der Krankengeschichte ersichtliche Gründe umfassen Paresen nach Trauma, iatrogene Bedingungen (z.B. nach Herzoperationen) oder die Tumorkompression [1]. Demgegenüber bleiben viele unilaterale Zwerchfellparesen unerklärt und werden entsprechend als idiopathisch klassifiziert. Dennoch sollte jede Zwerchfellparese konsequent abgeklärt werden. Seltener Gründe umfassen beispielsweise eine Syringomyelie im Halsmark oder infektionsassoziierte Paresen (► **Tab. 1**). So konnte eine einseitige Zwerchfellparese auch im Rahmen einer Borreliose oder einer Echinokokkose nachgewiesen werden [5–6]. Schließlich umfasst die Differenzialdiagnose auch das Krankheitsbild der sogenannten neuralgischen Schultermyotrophie (Parsonage-Turner-Syndrom), welche einseitig, aber auch beidseitig auftreten kann [7–9]. Die neuralgische Schultermyotrophie ist eine Affektion der Nervenwurzeln der Schultermuskulatur inflammatorischer Genese letztlich nicht geklärter Ätiologie, wobei der Nervus phrenicus mitbetroffen sein kann [10]. Typischerweise kommt es zunächst zu heftigen Schmerzen im Bereich der Schulter, des Nackens und des Arms. Konsekutiv folgt Stunden oder Tage später dann eine atrophe Lähmung. Das Krankheitsbild kann sehr variabel sein und klinisch primär mit einer Zwerchfellparese im Vordergrund stehen. Eine Abgrenzung von einer idiopathischen Zwerchfellparese ist damit schwierig und mitunter unmöglich. Eine Restitutio (ad integrum) kann bei einer neuralgischen Schultermyotrophie möglich sein, dauert aber zum Teil bis zu zwei Jahre. Auch Paresen anderer Genesen können nach vielen Monaten Besserungen zeigen, was bei der Therapieplanung zu berücksichtigen ist, insbesondere wenn eine operative Therapie angezeigt ist [11].

Eine Zwerchfellparese kann unilateral oder bilateral auftreten und insbesondere bei beidseitiger Lähmung mit erheblichen Symptomen einhergehen, vor allen Dingen mit Luftnot im Liegen.

Diagnostik

Es ist zunächst darauf hinzuweisen, dass bei Erstdiagnose einer Zwerchfellparese eine additive neurologische Abklärung durch einen entsprechenden Facharzt obligat ist, um entsprechende neurologische Krankheitsbilder (z.B. zervikaler Bandscheibenvorfall, neuromuskuläre Systemerkrankung, neuralgische Schulteramyotrophie, etc.) sicher ausschließen bzw. gegebenenfalls adäquat behandeln zu können. Die im Folgenden beschriebene Diagnostik beschränkt sich auf den

Bereich der Pneumologie – ggf. weiterführende neurologische Diagnostik (z.B. MRT, EMG, etc.) ist nicht Gegenstand dieses Artikels.

Anamnese/körperliche Untersuchung

Diagnostisch wegweisend sind zunächst die beklagten Symptome eines Patienten mit Zwerchfellparese: Häufig leiden die Patienten unter Belastungsdyspnoe (teils erst bei stärkerer körperlicher Belastung). Flaches Liegen wird häufig nicht gut toleriert. Geradezu typisch sind Beschwerden beim senkrechten Eintauchen des Körpers in Wasser (sogenannter „Immersionstest“) [12–14]. Zu beobachten sind zudem nicht selten eine Tachypnoe, Zuhilfenahme der nicht diaphragmalen inspiratorischen Atemmuskeln („Atemhilfsmuskulatur“) wie auch paradoxe Atemanstrengungen inklusive einer Pendelatmung [12]. Im Falle des Auftretens einer respiratorischen Insuffizienz können hierfür typische Symptome ebenfalls manifest werden (z.B. morgendliche Kopfschmerzen bei Hyperkapnie, Zyanose bei Hypoxämie).

Blutgasanalyse

Diese ist in Form einer kapillären oder arteriellen Messung obligat. Bei Patienten mit Zwerchfellparese finden sich teils Normalbefunde bis hin zum Vorliegen einer behandlungsbedürftigen hypoxischen und/oder hyperkapnischen respiratorischen Insuffizienz.

Lungenfunktionsanalyse

Diese zeigt eine mehr oder minder stark ausgeprägte restriktive Ventilationsstörung. Anzuraten ist zudem die Durchführung einer Spirometrie im Sitzen im Vergleich zum Liegen (hier häufig deutliche Abnahme der Vitalkapazität).

Zwerchfellparese führt zu einer restriktiven Ventilationsstörung.

Atemmuskelfunktionsdiagnostik

Hier unterscheidet man mitarbeiterabhängige und -unabhängige Methoden, welche teils kombiniert werden müssen, um eine konklusive Bewertung vornehmen zu können [15]. In der klinischen Praxis haben sich die zumeist weniger komplexen und nicht-invasiven mitarbeiterabhängigen Verfahren durchgesetzt – gleichwohl muss betont werden, dass ein sicherer Nachweis einer eingeschränkten Atemmuskelfunktion den Einsatz von nicht mitarbeiterabhängigen Verfahren notwendig macht [16–19]. Für entsprechende Details bzgl. der einzelnen Verfahren sei an dieser Stelle auf die Empfehlungen der Deutschen Atemwegliga zur Messung der Atemmuskelfunktion verwiesen [12]. Die wichtigsten Testverfahren bei Patienten mit Zwerchfellparese sind die Abschätzung des zentralen Atemantriebs via Mundverschlussdruck 0,1 Sekunden nach Inspirationsbeginn ($P_{0,1}$), die Bestimmung der globalen inspiratorischen Atem-



muskelkraft anhand des maximalen inspiratorischer Mundverschlussdruckes (P_{lmax}) sowie die Messung des nasalen „Sniff“-Druckes (SnP_{na}) mit höherer Zwerchfellspezifität im Vergleich zum P_{lmax} [12].

Die wichtigsten Testverfahren bei Patienten mit Zwerchfellparese sind zum einen die Abschätzung des zentralen Atemantriebs via Mundverschlussdruck 0,1 Sekunden nach Inspirationsbeginn (P_{0,1}), die Bestimmung der globalen inspiratorischen Atemmuskelfkraft anhand des maximalen inspiratorischer Mundverschlussdruckes (P_{lmax}) sowie die Messung des nasalen „Sniff“-Druckes (SnP_{na}) mit höherer Zwerchfellspezifität im Vergleich zum P_{lmax}.

Bildgebende Verfahren

Nicht selten wird der Verdacht auf eine mögliche Zwerchfellparese anhand einer konventionellen Röntgenthoraxaufnahme geäußert. Problematisch hieran ist die Tatsache, dass hierbei keinesfalls auf die funktionellen Einschränkungen des Patienten geschlossen werden kann. So gibt es Patienten mit ausgeprägtem radiologischem „Zwerchfellhochstand“ und teils fehlender klinischer Einschränkung. Andererseits können überraschend „unspektakuläre“ radiologische Befunde mit teils erheblichen klinischen Einschränkungen einhergehen. Die Durchführung einer funktionellen Untersuchung in der Durchleuchtung („Hitzenberger-Schnupfversuch“: ruckartige Inspiration durch die Nase bei geschlossenem Mund: Das gesunde Hemidiaphragma tritt nach kaudal, das paretische nach kranial, kann heute aufgrund alternativer bildgebender Verfahren ohne Strahlenbelastung (s.u.) und häufig ebenfalls geringer Korrelation mit den klinischen Einschränkungen des Patienten nicht mehr empfohlen werden. Bei klinischem Verdacht auf ein mögliches Malignom mit Schädigung des Nervus phrenicus sollte einmalig eine Computertomografie des Thorax angefertigt werden.

Mit dem technischen Fortschritt gelangte in den letzten Jahren ein weiteres bildgebendes Verfahren in den Fokus: die Ultraschalluntersuchung des Zwerchfells. Sie ist am Patientenbett verfügbar, wenig komplex, nicht-invasiv, verwendet keine ionisierende Strahlung und ist zudem kosteneffizient [12]. Im Wesentlichen können hiermit zwei wichtige Aufgaben vorgenommen werden: 1. Die Auslenkung des Zwerchfells links und rechts lässt sich quantifizieren und „live“ beobachten – Werte < 10 mm deuten auf eine Zwerchfelldysfunktion hin [20]. Die **Abb. 1** zeigt die sonografische Messung der Zwerchfellexkursion (gesunder Proband) [21].

Die Ultraschalluntersuchung des Zwerchfells ist am Patientenbett verfügbar, wenig komplex, nicht-invasiv, hoch informativ, verwendet keine Strahlung und ist zudem kosteneffizient.

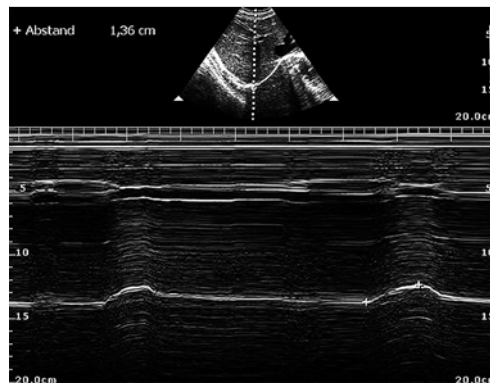


Abb. 1 Sonografisch ermittelte Zwerchfellexkursion. M-Mode während Ruheatmung im Liegen. Die Zwerchfellexkursion (weiße Linie: diaphragmale Pleura) beträgt ≥ 10 mm (i. e. kein Hinweis auf diaphragmale Dysfunktion). Anschallwinkel $\geq 70^\circ$ unmittelbar unterhalb des Xiphoids (Schallfenster: Leber) [21].

Abb. 2 Sonografisch ermittelte Zwerchfelldicke. Zweidimensionaler Echtzeitmodus mit end-expiratorischer Dicke des Zwerchfells rechts. Schallfenster: mittlere Axillarlinie auf Höhe der diaphragmalen Appositionszone. Messpunkte: diaphragmale und peritoneale Pleuralinie. Sternmarkierung (*): Reccusus costodiaphragmaticus [21].

2. Darüber hinaus erlaubt die Zwerchfellsonografie die (seitengetrennte) Bestimmung der Zwerchfelldicke; Werte < 2 mm end-inspiratorisch in der Appositionszone zeigen eine Atrophie des Zwerchfells an [12]. Dieses Verfahren gewinnt auch im Follow-up zunehmend an Bedeutung; erlaubt es doch z.B. bei einer akuten Zwerchfellparese im Verlauf zu beurteilen, ob es zu einer zunehmenden Atrophie des Zwerchfells (schlechte Prognose bzgl. Spontanheilung) kommt [22]. In **Abb. 2** ist die sonografische Bestimmung der Zwerchfelldicke illustriert (gesunder Proband) [21].

Nicht-operative Therapieoptionen

Im Folgenden wird auf „konservative“ (i. e. nicht operative) Therapieoptionen der Zwerchfellparese eingegangen. An dieser Stelle muss zunächst festgehalten werden, dass bei nicht wenigen Patienten mit der Diagnose einer Zwerchfellparese (insbesondere einer „idiopathischen“) eine Spontanheilung auftreten kann. Zuverlässige Daten bzgl. der Prognose existieren bis dato nicht; fest steht lediglich, dass mit zunehmender Dauer einer Zwerchfellparese die Wahrscheinlichkeit einer Spontanheilung abnimmt.

Spezifisches Atemmuskeltraining

Es ist möglich, mittels spezifischer Verfahren ein inspiratorisches Atemmuskeltraining (IMT) bei Patienten mit Zwerchfellparese durchzuführen. Essenziell ist vor Aufnahme eines IMT die Aufklärung des Patienten, dass dieses Training *nicht* die Funktion des paretischen Zwerchfells verbessern kann, sondern über ein kompensatorisches Trai-



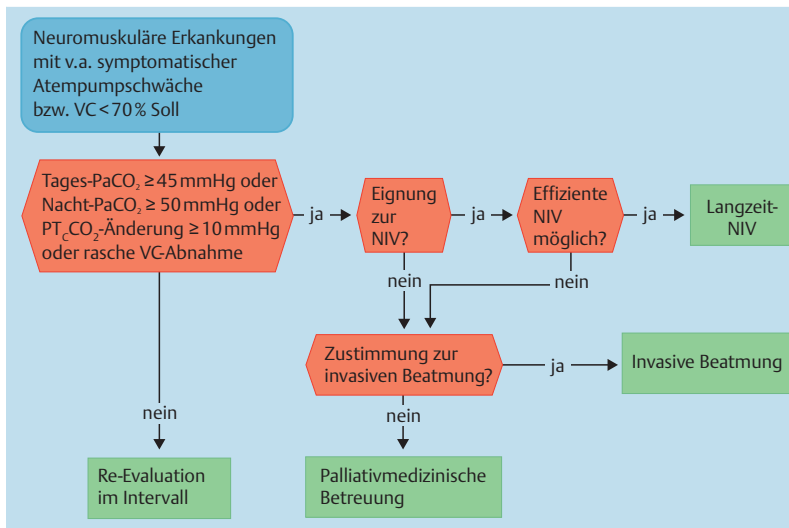


Abb. 3 Therapiealgorithmus zur Einleitung einer nicht-invasiven Beatmung bei neuromuskulären Erkrankungen [30].

ning der verbleibenden inspiratorischen Atemmuskulatur eine funktionelle Verbesserung für den Patienten herbeiführen kann (wichtig: hierzu rechnet bei einseitiger Zwerchfellparese auch das kontralaterale Hemidiaphragma). Aktuell existieren leider noch keine großen randomisierten Studien, welche die Wertigkeit von IMT bei Zwerchfellparese prospektiv untersucht haben. Es gibt jedoch ermunternde Fallberichte sowie Hinweise darauf, dass ein IMT z.B. bei Zwerchfellparese infolge einer operativen Schädigung des Nervus phrenicus im Rahmen von herzchirurgischen Eingriffen eine Verbesserung der Atemmuskelfunktion sowie eine Besserung einer respiratorischen Insuffizienz bedingen kann [23–24]. In Anbetracht der Tatsache, dass neben dem IMT die konservativen Therapieoptionen bei Zwerchfellparese äußerst limitiert sind, erscheint es nach Auffassung der Autoren gerechtfertigt, bei Einwilligung des Patienten ein IMT einzuleiten und bei klinischem Erfolg fortzuführen. Von den verfügbaren Methoden des IMT bieten sich bei Patienten mit Zwerchfellparese prinzipiell alle 3 anerkannten Methoden an: 1. Inspiratory Threshold Loading, 2. Kontrollierte Stenoseatmung, 3. Normokapnische Hyperpnoe [12,25]. Aufgrund der erheblichen Problematik der Kostenerstattung der Trainingsgeräte seitens der Kostenträger erscheint ein pragmatisches Vorgehen mit Einleitung eines Inspiratory Threshold Loading mit kostengünstigen Trainingsgeräten am zielführendsten; hierbei hat sich ein Protokoll, bestehend aus 7×2 Minuten Trainingseinheiten mit progressivem Atemwegswiderstand, einmal pro Tag an 5–6 Tagen die Woche zunächst über 8 Wochen bewährt [12, 25]. Bei gutem klinischem Ansprechen kann das IMT nach dieser Zeit auf 3 Tage pro Woche reduziert werden. Bezüglich weiterführender Informationen zum IMT wird an dieser Stelle auf das entsprechende State-of-the-Art Review verwiesen [25].



Zwerchfellschrittmacher

Zentrale Atemregulationsstörungen oder Rückenmarksläsionen auf der Höhe C0 bis C3 können heute eine Indikation für eine elektrische Zwerchfellstimulation darstellen, insbesondere wenn es darum geht, eine Beatmungstherapie zu umgehen. Voraussetzung für das Therapieverfahren ist eine intakte Funktion sowohl der Nervi phrenici als auch der Zwerchfellmuskulatur, sodass der Einsatzbereich insgesamt begrenzt bleibt. Zwei verschiedene Möglichkeiten stehen zur Verfügung: die Phrenicus-Nerven-Stimulation (PNS) nach mediastinaler Implantation der Elektroden in den dritten/vierten Intercostalraum erfolgt über die geschlossene Haut. Im Gegensatz hierzu werden die Elektroden beim direkten diaphragmalen Pacing (DP) laparoskopisch auf das Diaphragma angebracht und mit Kabeln verbunden, welche durch die Bauchdecke nach außen zur Stimulation genutzt werden [26,27].

Zentrale Atemregulationsstörungen oder Rückenmarksläsionen können eine Indikation für eine elektrische Zwerchfellstimulation darstellen. Grundvoraussetzung hierbei ist die intakte Funktion der Nn. phrenici – ansonsten muss bei hyperkapnischer respiratorischer Insuffizienz auf die Beatmungstherapie zurückgegriffen werden.

Langzeitsauerstofftherapie

Bei Vorliegen einer hypoxämischen respiratorischen Insuffizienz (i.e. PaO_2 in Ruhe bzw. bei Belastung $< 55 \text{ mmHg}$) profitieren die Patienten gemäß den aktuellen Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin (DGP) e.V. von einer Langzeitsauerstofftherapie (LTOT=long-term oxygen treatment) mit Behandlungsziel $\text{PaO}_2 > 60 \text{ mmHg}$, welche an mindestens 16 von 24 Stunden pro Tag genutzt werden sollte [28]. Allerdings sollte die Indikation bei Zwerchfellparese mit Vorsicht geschehen, da das Problem einer Hypoventilation damit nicht verbessert werden und mitunter aggraviert werden kann. Vor diesem Hintergrund sollte auch eine nächtliche Diagnostik erfolgen, um insbesondere eine nächtliche Hypoventilation mit Hyperkapnie auszuschließen. Grundsätzlich muss bei Vorliegen einer respiratorischen Insuffizienz immer die Therapieindikation für eine nicht-invasive Beatmung überprüft werden.

Nicht-invasive Beatmungstherapie

Die nicht-invasive Beatmung (NIV) stellt die primäre Therapieoption bei Patienten mit respiratorischer Insuffizienz im Rahmen einer gestörten Zwerchfellfunktion dar [29]. Die Indikationsstellung erfolgt in Abhängigkeit von Symptomen und der Blutgasanalyse sowohl am Tag also auch in der Nacht. Dabei sind die Indikationsparameter abhängig von der zugrunde liegenden Erkrankung. Hier hat die DGP ebenfalls detaillierte Leitlinien formuliert zur Indikation und Durchfüh-

zung einer Langzeitbeatmung im außerklinischen Setting [30]. Entsprechend sei hier zur weiteren Information auf die Ausführungen in der Leitlinie verwiesen.

Wesentliche Symptome umfassen Luftnot und subjektive Einschränkungen, bedingt durch die schlafbezogenen Atemstörungen wie Tagesmüdigkeit, Einschlafneigung, aber auch psychische Veränderungen wie Ängste, Depression und Wesensveränderungen [31]. Zudem müssen die Symptome reflektiert werden, die durch die CO₂-assoziierte Vasodilatation entstehen können, wie morgendliche Kopfschmerzen und Ödeme.

Patienten mit einer Zwerchfellparese gehören entsprechend der DGP-Leitlinie zu den neuromuskulären Erkrankungen. Beispielhaft sei an dieser Stelle der Algorithmus zur NIV-Indikation bei neuromuskulären Erkrankungen gezeigt

• Abb. 3.

Die nicht-invasive Beatmung (NIV) stellt die primäre Therapieoption bei Patienten mit hyperkapnischer respiratorischer Insuffizienz im Rahmen einer gestörten Zwerchfellfunktion dar.

Operative Therapieoptionen

Durch die Lähmung der Muskulatur kommt es zur Atrophie und Ausdünnung des Zwerchfells (• Abb. 4). Die daraus folgende Verlagerung der intra-abdominellen Organe nach intrathorakal beeinträchtigt den Effekt der Inspiration durch Anhebung der Rippen und Absenkung des gesunden Zwerchfells durch eine paradoxe Bewegung des gelähmten Zwerchfells (• Abb. 5). Die Zwerchfelllähmung führt zu Luftnot bei Belastung, im Liegen und beim Beugen vorneüber. Aus diesen Beschwerden, die besonders bei Patienten mit hohem BMI auftreten, ergibt sich die Indikation zur Operation.

Das Prinzip der Operation besteht darin, das gelähmte Zwerchfell in Inspirationsstellung zu fixieren. Hierzu wird über eine Thorakotomie, eine chirurgische Thorakoskopie oder transabdominell das Zwerchfell verkürzt. Aufgrund der subdiaphragmalen Adhäsionen im Bereich der Pars affixa der Leber rechts und der Milz bzw. Kolonflexur links, halten wir eine offene Verkürzung durch Thorakotomie für das optimale Vorgehen. Weiterhin platzieren wir ein nicht resorbierbares Kunststoffnetz subdiaphragmal, um eine erneute Dilatation des atrophien diaphragmalen Gewebes im Langzeitverlauf zu vermeiden (• Abb. 6).

Obwohl die Operation seit 1923 bekannt ist und die einseitige Zwerchfellparese regelmäßig auftritt (ohne dass belastbare epidemiologische Daten vorliegen), berichten die thoraxchirurgischen Kollegen selten über mehr als 20 Fälle. Die publizierten Studien ergeben durchgehend gute Ergebnisse bei dem Vergleich der Messungen der Lun-



Abb. 4 Intraoperative Aufnahme: Atrophie des Zwerchfells, das makroskopisch lediglich wie eine Faszie imponiert.

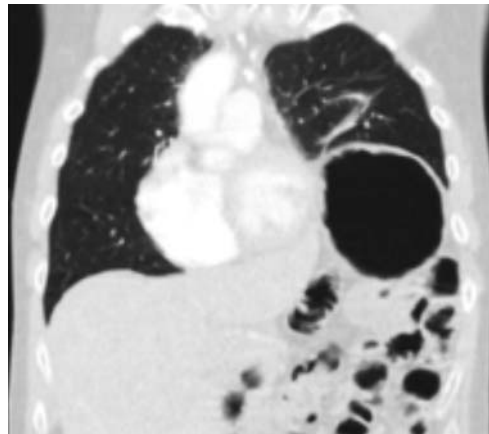


Abb. 5 CT-Thorax im Liegen, frontale Rekonstruktion: Zwerchfelllähmung links, beachte die Verlagerung des Herzens und die Anhebung des mittleren Anteils des Zwerchfells.

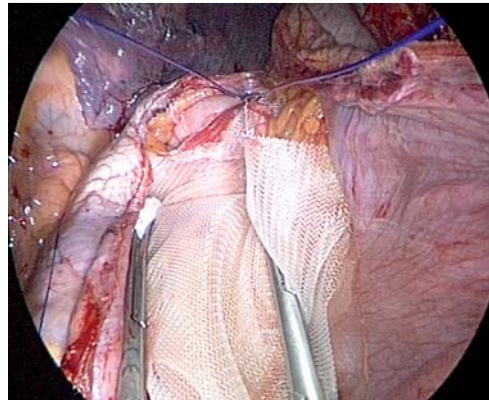


Abb. 6 Intraoperative Aufnahme: Platzierung eines nicht resorbierbaren Netzes subdiaphragmal.

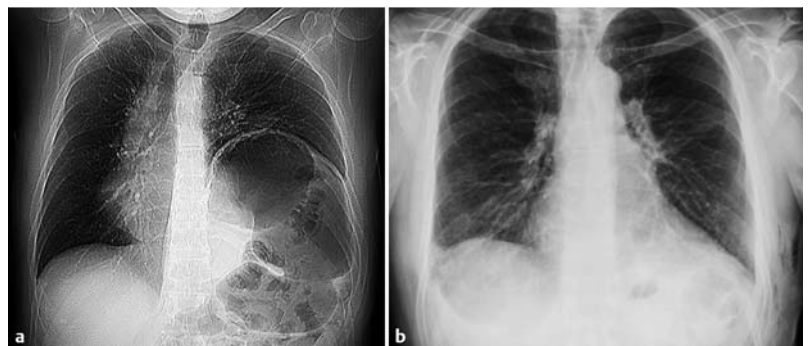


Abb. 7 Röntgen-Thorax-Übersicht vor **a** und nach **b** Zwerchfellraffung.

genfunktion und der Lebensqualität vor und nach der Operation bei 90% der Patienten (Literaturübersicht in [32]). Die chirurgische Behandlung weist eine geringe Morbidität auf [32].

Der klinische Effekt der Operation kann dadurch erklärt werden, dass die Verlagerung des Mediastinums zur gesunden Seite hin aufgehoben wird. Gleichzeitig wird die paradoxe Bewegung der kranken Seite während der Inspiration verhindert (► **Abb.7**). Der Effekt bleibt im Gegensatz zu funktionellen Eingriffen bei der COPD wie die Volumenreduktion lebenslang bestehen.

Das Prinzip der operativen Zwerchfellraffung besteht darin, das gelähmte Zwerchfell in Inspirationsstellung zu fixieren.

Interessenkonflikt



Die Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Institute

- ¹ Lungenklinik, Lehrstuhl für Pneumologie, Universität Witten/Herdecke, Kliniken der Stadt Köln gGmbH
- ² Klinik für Pneumologie, Intensiv- und Schlafmedizin, KRH Klinikum Siloah-Oststadt-Heidehaus, Hannover
- ³ Lungenklinik, Lehrstuhl für Thoraxchirurgie, Universität Witten/Herdecke, Kliniken der Stadt Köln gGmbH
- ⁴ Gesundheitsverbund Landkreis Konstanz, II. Medizinische Klinik, Pneumologie und Internistische Intensivmedizin, Klinikum Konstanz

Literatur

- 1 McCool FD, Tzelepis GE. Dysfunction of the diaphragm. *N Engl J Med* 2012; 366: 932–942
- 2 Windisch W. Remodelling der Atemmuskulatur: Folgen und deren Lösung. *Atemwegs- und Lungenkrankheiten* 2013; 12: 479–483
- 3 Windisch W. Atemmuskulatur bei COPD. *Atemwegs- und Lungenkrankheiten* 2009; 7: 289–295
- 4 Nason LK, Walker CM, McNeeley MF et al. Imaging of the diaphragm: anatomy and function. *Radiographics* 2012; 32: 51–70
- 5 Faul JL, Ruoss S, Doyle RL et al. Diaphragmatic paralysis due to Lyme disease. *Eur Respir J* 1999; 13: 700–702
- 6 Wassmer P, Chronis J, Rüdiger JJ et al. An uncommon reason for dyspnoea: phrenic paresis secondary to alveolar echinococcosis. *Eur Respir J* 2012; 40: 1053–1055
- 7 Parsonage MJ, Turner JW. Neuralgic amyotrophy; the shoulder-girdle syndrome. *Lancet* 1948; 1: 973–978
- 8 Turner JW, Parsonage MJ. Neuralgic amyotrophy (paralytic brachial neuritis); with special reference to prognosis. *Lancet* 1957; 273: 209–212
- 9 Tjoumakaris FP, Anakwenze OA, Kancherla V et al. Neuralgic amyotrophy (Parsonage-Turner syndrome). *J Am Acad Orthop Surg* 2012; 20: 443–449
- 10 Blanco-Aparicio M, Montero-Martínez C, Couto-Fernández D et al. Unilateral painful diaphragm paralysis as the only sign of amyotrophic neuralgia. *Arch Bronconeumol* 2010; 46: 390–392
- 11 Verin E, Marie JP, Tardif C et al. Spontaneous recovery of diaphragmatic strength in unilateral diaphragmatic paralysis. *Respir Med* 2006; 100: 1944–1951

- 12 Kabitz HJ, Walterspacher S, Mellies U et al. Empfehlungen der Deutschen Atemwegsliga zur Messung der Atemmuskelfunktion. *Pneumologie* 2014; 68: 307–314
- 13 Schönhofer B, Polkey M, Köhler D. Influence of immersion in water on muscle function and breathing pattern in patients with diaphragm paralysis. *Chest* 2004; 125: 2069–2074
- 14 Schönhofer B, Windisch W. Die Atempumpe. Bein T, Pfeifer M, Hrsg. *Intensivbuch Lunge*. 3. Aufl. Medizinisch Wissenschaftliche Verlagsgesellschaft; 2015: 25–42
- 15 Steier J, Kaul S, Seymour J. The value of multiple tests of respiratory muscle strength. *Thorax* 2007; 62: 975–980
- 16 Kabitz H-J, Windisch W. Diagnostik der Atemmuskelfunktion: State of the Art. *Pneumologie* 2007; 61: 582–587
- 17 Moxham J. *Respiratory Muscles*. Hughes JMB, Pride NB, Hrsg. *Lung Function Tests*. 1. Aufl. WB Saunders; 1999: 57–72
- 18 *American Thoracic Society/European Respiratory Society ATS/ERS*. Statement on respiratory muscle testing. *Am J Respir Crit Care Med* 2002; 166: 518–624
- 19 Polkey MI, Green M, Moxham J. Measurement of respiratory muscle strength. *Thorax* 1995; 50: 1131–1135
- 20 Kim WY, Suh HJ, Hong S-B. Diaphragm dysfunction assessed by ultrasonography: influence on weaning from mechanical ventilation. *Crit Care Med* 2011; 39: 2627–2630
- 21 Kabitz H-J, Windisch W, Schönhofer B. Understanding ventilator-induced diaphragmatic dysfunction (VIDD): progress and advances. *Pneumologie* 2013; 67: 435–441
- 22 Summerhill EM, El-Sameed YA, Glidden TJ et al. Monitoring recovery from diaphragm paralysis with ultrasound. *Chest* 2008; 133: 737–743
- 23 Kodric M, Trevisan R, Torregiani C et al. Inspiratory muscle training for diaphragm dysfunction after cardiac surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013; 145: 819–823
- 24 Petrovic M, Lahrmann H, Pohl W et al. Idiopathic diaphragmatic paralysis – satisfactory improvement of inspiratory muscle function by inspiratory muscle training. *Respir Physiol Neurobiol* 2009; 165: 266–267
- 25 Göhl O, Walker DJ, Walterspacher S et al. *Respiratory Muscle Training: State of the Art*. *Pneumologie* 2016; 70: 37–48
- 26 Hirschfeld S, Vieweg H, Schulz AP et al. Threshold Currents of Platinum Electrodes used for Functional Electrical Stimulation of the Phrenic Nerves for Treatment of Central Apnea. *Pace* 2013; 1: 12–14
- 27 Le Pimpecc-Barthes F, Gonzalez-Bermejo J, Hubsch JP et al. Intrathoracic phrenic pacing: a 10-year experience in France. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011; 142: 378–383
- 28 Magnussen HK, Köhler D, Morr H et al. Guidelines for Long-Term Oxygen Therapy. *Pneumologie* 2008; 62: 748–756
- 29 Windisch W, Storre JH, Köhlein T. Nocturnal non-invasive positive pressure ventilation for COPD. *Expert Rev Respir Med* 2015; 9: 295–308
- 30 Windisch W, Brambring J, Budweiser S et al. Nichtinvasive und invasive Beatmung als Therapie der chronischen respiratorischen Insuffizienz. S2-Leitlinie herausgegeben von der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin e.V. *Pneumologie* 2010; 64: 207–240
- 31 Steier J, Jolley CJ, Seymour J et al. Sleep-disordered breathing in unilateral diaphragm paralysis or severe weakness. *Eur Respir J* 2008; 32: 1479–1487
- 32 Groth SS, Andrade RS. Diaphragm plication for eventration or paralysis: a review of the literature. *Ann Thorac Surg* 2010; 89: 2146–2150



CME-Fragen Diagnostik und Therapie der gestörten Zwerchfellfunktion

- 1** Zur Zwerchfellparese kommt es *nicht* bei
- A Erkrankungen des ZNS.
 - B Erkrankungen des Rückenmarks.
 - C Erkrankungen der neuromuskulären Endplatte.
 - D zentraler Schlafapnoe.
 - E Erkrankungen der Atmungsmuskulatur.
- 2** Welche diagnostische Verfahren sind unter anderen zur weiteren Abklärung bei Verdacht auf eine Zwerchfellparese *sinnvoll*? (1 Antwort)
- A EKG und starre Endoskopie
 - B Rückenmarkstimulationstest und gastrale Druckbestimmung
 - C Peak-Flow-Bestimmung und MRT vom Thorax
 - D Hitzenberger Schnupfversuch und Polysomnografie
 - E Atemmuskulatur-Bestimmung und Sonografie des Zwerchfells
- 3** Zwerchfellschrittmacher kann indiziert sein bei ventilatorischer Insuffizienz infolge
- A COPD
 - B Obesitas Hypoventilation
 - C Amyotropher Lateralsklerose
 - D Schädigung des Rückenmarks zwischen C0–C3
 - E Torsionsskoliose
- 4** Der zentrale Atemtrieb wird abgeschätzt mittels welchem der folgenden Messverfahren?
- A $P_{0,1}$
 - B P_{Imax}
 - C FEV_1
 - D VC
 - E $S_n P_{na}$
- 5** Bei der Ultraschalldiagnostik des Zwerchfells wird zur Ausmessung der Zwerchfelldicke der Schallkopf thorakal an der folgenden Stelle angelegt:
- A Processus xiphoideus
 - B Medioclavicularlinie
 - C Paravertebrallinie
 - D Appositionszone
 - E unterer Rippenbogen
- 6** Eine eingeschränkte Zwerchfellfunktion liegt mit hoher Wahrscheinlichkeit vor, wenn die Zwerchfelldicke end-inspiratorisch folgenden Wert unterschreitet:
- A 2 mm
 - B 4 mm
 - C 6 mm
 - D 8 mm
 - E 10 mm
- 7** Welches der folgenden Verfahren ist anhand wissenschaftlicher Studien als spezifisches Inspirationsmuskeltraining anerkannt?
- A Positive Expiratory Pressure
 - B Continuous Positive Airway Pressure
 - C Inspiratory Threshold Loading
 - D Maximal Inspiration
 - E Reduced Inspiratory Trigger
- 8** Ein bewährtes und wissenschaftlich anerkanntes Therapie-regime des spezifischen Inspirationsmuskeltrainings umfasst typischerweise einen Trainingsumfang/Sitzung von:
- A 2-mal 5 Minuten
 - B 3-mal 4 Minuten
 - C 7-mal 2 Minuten
 - D 8-mal 2 Minuten
 - E 5-mal 4 Minuten
- 9** Die Indikation zur Einleitung einer Langzeitsauerstofftherapie bei Zwerchfellparese
- A besteht bei jeglicher Form der respiratorischen Insuffizienz.
 - B ist einer nicht-invasiven Beatmung grundsätzlich vorzuziehen.
 - C ist nur bei Kontraindikation zur operativen Zwerchfellraffung indiziert.
 - D darf nur nach strenger Indikationsstellung unter Monitoring des PaCO_2 eingeleitet werden.
 - E besteht primär bei beidseitiger Phrenikusparese mit alveolärer Hypoventilation.
- 10** Welche Aussage zu den folgenden Therapiemöglichkeiten bei Zwerchfellparese ist richtig?
- A Eine nicht-invasive Beatmung ist erst bei einem PaCO_2 von >55 mmHg am Tag indiziert.
 - B Eine operative Zwerchfellraffung kann bei unilateraler Parese die Lungenfunktion und die Lebensqualität verbessern.
 - C Ein Atemmuskeltraining ist regelhaft unwirksam.
 - D Ein Zwerchfellschrittmacher kommt primär bei Amyotropher Lateralsklerose in Betracht.
 - E Ein Therapieversuch mit anabolen Steroiden ist vor einer operativen Zwerchfellraffung obligat.