

Post-Polio-Syndrom (PPS) und Atmung

Was ist das Post-Polio-Syndrom?

Das Post-Polio-Syndrom ist eine Folgeerscheinung einer Poliomyelitis-Erkrankung und tritt ca. 15 Jahre bis mehrere Jahrzehnte nach der Erstinfektion bei ca. 20–75% der Patienten auf. Hierbei handelt es sich um neuromuskuläre Symptome, welche verschiedene Muskelgruppen betreffen können und mit zunehmender Müdigkeit, Muskel- und Gelenkschmerzen sowie Muskelschwäche und allgemeiner Abnahme von Kraft und Ausdauer einhergehen, welche nicht durch andere Ursachen erklärt werden können.

Dabei sind insbesondere Muskeln betroffen, welche in der Akutphase der Polio-Erkrankung schwer erkrankt waren. Es können aber auch Muskelgruppen einbezogen sein, die von der akuten Poliomyelitis primär nicht berührt waren. Die Patienten bemerken dabei, dass die Leistungsfähigkeit für bestimmte Tätigkeiten abnimmt und alltägliche Situationen schwieriger zu bewältigen sind.

Zusätzlich begünstigende Faktoren sind das Alter, genetische Faktoren, das Zeitintervall seit der akuten Poliomyelitis, Stress und körperliche Inaktivität.

Was passiert, wenn die Atmung betroffen ist?

Etwa 27–36% der Post-Polio-Patienten leiden an einer Atemfunktionsstörung. Mit Hilfe der Atemmuskulatur – der Zwerchfellmuskel ist dabei der wichtigste Atemmuskel – erfolgt bei der Einatmung die Aufnahme des Sauerstoffs in die Lunge, und bei der Ausatmung die Abgabe von Kohlendioxid an die Umgebung, auch Gasaustausch genannt. Dabei gelangt aber nur ein Teil der eingeatmeten Luft, normalerweise 70% des Atemzugvolumens, bis in die Lungenbläschen (Alveolen), wo dieser wichtige Gasaustausch stattfinden kann. Wenn die Atemmuskulatur zu schwach ist, wird die Atmung oberflächlicher und es gelangt nur noch ein geringer Teil der eingeatmeten Luft in die Lungenbläschen, so dass der Gasaustausch stark beeinträchtigt ist.

Die Atemmuskelschwäche beim Post-Polio-Syndrom kann durch verschiedene Faktoren bedingt

sein: einerseits durch eine primäre Schwäche der Atemmuskulatur oder aber durch eine vom zentralen Nervensystem (Stammhirn) ausgehende Einschränkung der Muskelkraft, durch eine Fehlstellung der Wirbelsäule (sog. Skoliose), Übergewicht oder eine schlafassoziierte Atemstörung.

Das häufigste Symptom ist die Kurzatmigkeit, welche zuerst nur bei körperlicher Anstrengung auftritt, im Verlaufe aber auch im Ruhezustand vorkommen kann.

Schwieriger zu erkennen sind Atemprobleme, welche im Schlaf auftreten und vom Patienten oftmals lange nicht bemerkt und erstaunlicherweise lange Zeit gut toleriert werden.

Bei Kräfteinschränkung der Atemmuskulatur kann sich diese lagebedingt in der Nacht zusätzlich verstärken und die Atmung wird oberflächlicher. Dies führt zu einer geringeren Sauerstoffzufuhr und einem verminderten Abtransport von Kohlendioxid. Der Sauerstoffgehalt (pO_2) im Blut sinkt und der Kohlendioxidgehalt (pCO_2) steigt an. Man nennt dies *chronische alveoläre Hypoventilation*.

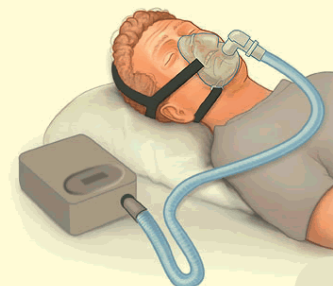
Zu den Hauptsymptomen gehören Atemnot, allgemeine Leistungseinbusse, Müdigkeit bereits am Morgen beim Aufstehen, Störung der Konzentrationsfähigkeit und Kopfschmerzen.

Wenn diese Situation lange unbemerkt und unbehandelt bleibt, kann eine Überlastung der rechten Herzkammer entstehen mit Bluthochdruck im kleinen Kreislauf, geschwollenen Beinen (Ödemen), Gewichtszunahme und vermehrtem nächtlichen Wasserlösen, bis hin zur Bewusstseinsbeeinträchtigung oder Bewusstlosigkeit.

Abklärungen

Auch für erfahrene Kliniker kann die Entscheidung, welche Symptome durch PPS und oder andere Störungen verursacht werden, eine Herausforderung sein. Grundlage der Diagnose ist in jedem Fall die Schilderung der Beschwerden und eine exakte körperliche Untersuchung durch den Arzt.

Bei der klinischen Untersuchung fallen geschwollene Beine, ein verminderter Sauerstoffgehalt im



Blut, manchmal mit Blaufärbung von Lippen und Fingern (Zyanose), gestauten Halsvenen und Leberstauung auf. Sind diese Befunde zusammen mit den Beschwerden des Patienten vorhanden, sollte eine weitere fachärztliche Untersuchung beim Lungenfacharzt (Pneumologie) erfolgen. Eine Hypoventilation kann nur im arteriellen Blut (Arterielle Blutgasanalyse) diagnostiziert werden. Die arterielle Blutentnahme erfolgt in der Regel am Handgelenk, an der Radial-Arterie.

Als Zusatzuntersuchungen helfen Thorax-Röntgenbilder und eine Lungenfunktionsprüfung mit spezialisierten Tests zum Gasaustausch und zur Beurteilung der Atemmuskulatur und des Atemantriebs.

Oftmals zeigt die Lungenfunktion verkleinerte Lungen-Volumen, eine sogenannt restriktive Ventilationsstörung.

Zusätzlich erfolgt eine Sauerstoffmessung in der Nacht mittels Pulsoxymeter (Abb. 2).

Dabei können die durchschnittliche Sauerstoffsättigung aber auch wiederholte Sauerstoffabfälle in der Nacht dokumentiert werden. Im Schlaflabor erfolgen dann weitere Abklärungen mittels Polysomnographie (umfangreichste Untersuchung des Schlafes einer Person) oder respiratorischer Polygraphie mit nächtlicher Sauerstoff- und Kohlendioxidmessung.

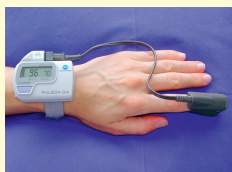


Abb. 2

Therapie der Post-Polio-bedingten Atemfunktionsstörung

Je nach Schwere der Erkrankung muss die Therapie notfallmässig, manchmal sogar auf der Intensivstation erfolgen, vor allem bei schwerer Bewusstseinsstrübung, welche durch den erhöhten Kohlendioxidgehalt im Blut entstehen kann. Das therapeutische Ziel ist die Verbesserung der Atmung durch Unterstützung der schwachen Atemmuskulatur, um den Sauerstoffgehalt zu erhöhen und den Kohlendioxidgehalt im Blut zu reduzieren. Dies erfolgt mit einer maschinellen Atmungsunterstützung, entweder mit einer vorübergehenden Einlage einer Kanüle in die Luftröhre (Trachealkanüle) oder, wenn immer möglich, nicht-invasiv über eine Nasen-Mund-Maske mit Hilfe eines Atemgerätes (Abb. 3/4). Diese nicht-invasive Beatmung wird Bilevel-Therapie genannt (zwei Druckniveaus der Beatmung, in – und expiratorisch.



Abb. 3



Abb. 4

Mithilfe eines Überdruckes bei der Einatmung wird normale Umgebungsluft oder manchmal auch sauerstoffangereicherte Luft über Mund und Nase in die Atemwege gepumpt. Hiermit gelangt mehr Sauerstoff in die Lungenbläschen. Bei der passiven Ausatmung, welche mit geringem Widerstandsdruck (PEEP, positive end-expiratory pressure) erfolgt, wird das Kohlendioxid abgeatmet. Dabei wird dem Patienten eine bestimmte Atemfrequenz durch das Gerät vorgegeben, wobei er den Atemrhythmus aber selbst bestimmen kann (sog. S/T Modus, spontaneous/timed).

Die Anpassung der Beatmungsdrucke erfolgt normalerweise während eines stationären Aufenthalts im Spital. Bei guter Druckeinstellung kann der Patient mit diesem Gerät nach Hause entlassen werden, wo die Anwendung dann nur noch während des Schlafes erfolgen muss.

Der Therapieerfolg wird wieder mittels der Blutgasanalyse und der nächtlichen Sauerstoffmessung überprüft. Manchmal kann die Maskenanpassung einige Zeit erfordern, bis die geeignetste und bequemste Maske für den Patienten gefunden wird. Die Gerätekosten sind Kassen-Pflichtleistungen und in den meisten Kantonen unterstützen die Lungenligen die Patienten bei Masken- und Geräteproblemen.

Für einige Patienten ist die Angewöhnung zu Beginn nicht ganz einfach. Mit einer Maske zu schlafen, bedarf oftmals der Umstellung von Schlafgewohnheiten, was aber bei den meisten Patienten nach einer gewissen Zeit und auch mit Hilfe anderer unterstützender Massnahmen (Kissen, Schlafumgebung) gelingt. Durch den Luftstrom kann es manchmal zu einer unangenehmen Mund- und Nasenschleimhaut-Trockenheit kommen, die durch dazu geschaltete Befeuchtungsgeräte behoben werden kann.

Die regelmässige Masken- und Gerätereinigung ist sehr wichtig.

Unter der Therapie normalisieren sich Sauerstoff- und Kohlendioxidgehalt wieder, was auch mit einer deutlichen Symptomverbesserung für den Patienten einhergeht und auch die Überlastung im rechten Herzen dadurch abnimmt. Es ist deshalb empfehlenswert, die Therapie auch während der Ferien zu nutzen. Dies ist dank der portablen Geräte auch gut möglich.

Bei guter Therapieeinstellung erfolgen periodische Kontrollen bei einem Lungenfacharzt, welcher mit diesen Geräten vertraut ist. Dabei werden die Gerätedaten ausgewertet und mithilfe der klinischen Befunde, der Lungenfunktionsprüfung, der arteriellen Blutgasanalyse und der nächtlichen Sauerstoffmessung der Therapieerfolg überprüft. Da sich die muskuläre Situation über die Jahre weiter verändern kann, und auch die Lungenvolumina sich verändern können, muss die Druckeinstellung regelmässig überprüft und je nach Befunden neu angepasst werden.

■ KD Dr. med. Irène Laube, Leiterin Pneumologie
Stadspital Triemli, Zürich

Le syndrome post-polio (SPP) et la respiration

Qu'est-ce que le syndrome post-polio?

Le syndrome post-polio est une forme tardive de séquelles de la poliomyélite. Il concerne de 20–75% des survivants de la polio, et fait son apparition entre quinze ans et plusieurs décennies après l'épisode aigu. Il se caractérise par des troubles neuromusculaires qui peuvent affecter plusieurs groupes musculaires et s'accompagne de symptômes comme une fatigue accrue, des douleurs musculaires et articulaires, ainsi qu'une diminution générale des forces et de l'endurance du patient, qui ne trouvent pas d'autre explication.

Les muscles les plus touchés sont ceux qui ont été affectés par la phase aiguë de la poliomyélite. Mais le SPP peut également toucher des groupes musculaires qui avaient été épargnés. Les patients constatent une réduction de leur capacité à faire certaines activités et une difficulté accrue à gérer certaines situations du quotidien. D'autres facteurs interviennent, tels que l'âge, les facteurs génétiques, le temps écoulé depuis l'infection aiguë, le stress et l'inactivité physique.

Que se passe-t-il lorsque la respiration est affectée?

Entre 27–36% des patients SPP souffrent d'une atteinte respiratoire. L'action des muscles respiratoires, dont le plus important est le diaphragme, permet à l'oxygène de pénétrer les poumons lors de l'inspiration, et d'évacuer le dioxyde de carbone lors de l'expiration. C'est ce qu'on appelle l'échange gazeux. Mais seule une partie de l'air inspiré, normalement autour de 70% du volume respiratoire, parvient jusqu'aux alvéoles où a lieu cet échange important. En cas de faiblesse musculaire, la respiration devient plus superficielle et seule une fraction du volume d'air atteint les alvéoles. L'échange gazeux s'en trouve donc fortement compromis.

Différents facteurs peuvent expliquer la faiblesse respiratoire chez les patients post-polio. Elle peut être causée par une faiblesse primaire des mus-

cles respiratoires, par une diminution de la force musculaire dont la cause se situe au niveau du système nerveux central (tronc cérébral), par une malformation de la colonne vertébrale (scoliose), par un surpoids ou encore par un trouble respiratoire du sommeil.

Le symptôme le plus courant est l'essoufflement, d'abord lors d'efforts physiques, mais qui peut par la suite apparaître également au repos.

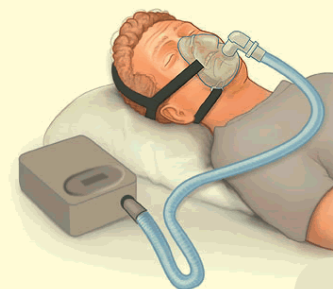
Il est plus difficile de repérer les troubles respiratoires qui surviennent pendant le sommeil. Ceux-ci passent souvent inaperçus du patient et peuvent être tolérés pendant étonnamment longtemps.

La faiblesse des muscles respiratoires peut être aggravée par la position couchée, et la respiration nocturne devient donc plus superficielle. Ceci a pour conséquence un appauvrissement de l'apport en oxygène et une moins bonne évacuation du dioxyde de carbone. La quantité d'oxygène dans le sang (pO_2) chute alors que la teneur en dioxyde de carbone (pCO_2) augmente. On appelle cela *l'hypoventilation alvéolaire chronique*. Les principaux symptômes en sont l'essoufflement, une diminution générale des performances, la fatigue au réveil, la difficulté à se concentrer et les maux de tête.

Si cette situation reste longtemps inaperçue sans être traitée, elle peut causer un surmenage du ventricule droit et une hypertension dans la petite circulation, des œdèmes des membres inférieurs, une prise de poids et des mictions fréquentes durant la nuit. Elle peut même aller jusqu'à causer des troubles de la conscience ou la perte de connaissance.

Diagnostic

Même les praticiens chevronnés ont parfois du mal à faire la part entre les symptômes dus au SPP ou à une autre cause. Dans tous les cas l'établissement d'un diagnostic nécessite de commencer par une description des troubles et un examen physique détaillé de la part du médecin.



Un examen clinique permettra de découvrir des jambes enflées, un faible taux d'oxygène dans le sang, parfois une décoloration bleuâtre des lèvres et des doigts (cyanose), une turgescence des veines du cou ou un engorgement du foie. Lorsque ces symptômes coïncident avec les plaintes du patient, il est nécessaire de procéder à un examen spécialisé par un pneumologue. Seule une gazométrie artérielle permet de diagnostiquer une hypoventilation. Le prélèvement sanguin se fait généralement au niveau du poignet, dans l'artère radiale. Une évaluation plus précise des muscles et de la pulsion respiratoire pourra se faire à l'aide d'exams complémentaires comme une radiographie du thorax ainsi que des explorations fonctionnelles respiratoires, notamment des tests servant à mesurer l'échange gazeux.

On constate souvent un volume pulmonaire réduit, un trouble ventilatoire restrictif.

Il sera également procédé à une mesure du taux d'oxygène dans le sang la nuit à l'aide d'un pulsioxymètre (fig. 2). Ceci permet de déterminer la saturation moyenne en oxygène ainsi que ses éventuelles variations au long de la nuit. Certains examens se font dans un laboratoire de sommeil à l'aide d'une polysomnographie (examen médical le plus complexe du sommeil du patient) ou d'une polygraphie respiratoire également afin de déterminer les taux nocturnes d'oxygène et de dioxyde de carbone.

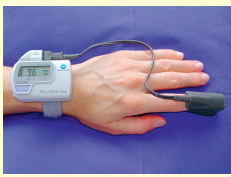


Fig. 2

Thérapie pour les troubles respiratoires dus au syndrome post-polio

Selon la gravité de la maladie, il peut être nécessaire de procéder à un traitement d'urgence, voire parfois en soins intensifs, surtout lorsque le patient présente des troubles de la conscience causés par une présence excessive de dioxyde de carbone dans le sang. L'objectif thérapeutique est d'améliorer la respiration afin d'augmenter le taux d'oxygène et de réduire la teneur en dioxyde de carbone dans le sang. Cela se fait en soutenant la fonction des muscles respiratoires affaiblis à l'aide d'une machine d'assistance ventilatoire, soit en introduisant temporairement une canule dans la trachée du patient (canule trachéale), ou quand c'est possible, de manière non-invasive à travers un masque naso-facial connecté à un appareil respiratoire (fig. 3/4). Cette ventilation non-invasive s'appelle thérapie à deux niveaux ou BiPAP (l'air sous pression est délivré à deux niveaux alternés, soit inspiratoire et expiratoire).



Fig. 3



Fig. 4

Une pression inspiratoire plus élevée amène de l'air ambiant normal (parfois enrichi d'oxygène) dans les poumons à travers la bouche et le nez, faisant parvenir de l'oxygène jusqu'aux alvéoles. Lors de l'expiration passive, la pression inférieure (PEEP, positive end-expiratory pressure) évacue le dioxyde de carbone. La fréquence respiratoire peut être réglée par le patient (modes S/T, spontaneous/timed).

Le réglage des deux pressions se fait normalement pendant un séjour en hôpital. Le patient peut ensuite prendre l'appareil chez lui, où il n'en aura besoin que pendant le sommeil.

Le succès du traitement sera déterminé sur la base d'une gazométrie sanguine et d'une mesure du taux nocturne d'oxygène dans le sang. Il est parfois nécessaire d'essayer plusieurs masques avant de trouver celui qui convient le mieux au patient. Le coût de l'appareil est couvert par l'assurance maladie et, dans la plupart des cantons, la Ligue pulmonaire assiste les patients avec les problèmes qu'ils peuvent rencontrer avec les masques ou les appareils.

Certaines personnes s'habituent difficilement à dormir avec un masque et doivent changer un peu leurs habitudes de sommeil. Mais la plupart des patients y parvient avec le temps et grâce à quelques adaptations (coussins, environnement de sommeil). Le flux d'air peut parfois causer une sécheresse désagréable au niveau des muqueuses bucco-nasales, qui peut être soulagée à l'aide d'un appareil humidificateur. Il est très important de nettoyer régulièrement le masque et l'appareil.

La thérapie permet de normaliser les taux respectifs d'oxygène et de dioxyde de carbone, ce qui s'accompagne d'une nette amélioration des symptômes et soulage le ventricule droit. Il est donc recommandé de ne pas interrompre la thérapie par exemple pendant les vacances, ce qui est possible grâce aux appareils portables.

Une bonne thérapie implique des contrôles périodiques auprès d'un pneumologue familiarisé avec ces appareils. Les données de l'appareil sont alors analysées, afin de vérifier le succès thérapeutique en combinaison avec les observations cliniques, les épreuves fonctionnelles respiratoires, la gazométrie artérielle et la mesure nocturne d'oxygène. La situation musculaire ainsi que le volume pulmonaire peuvent changer au fil des ans. Le réglage des pressions doit donc être régulièrement réévalué et réadapté en fonction des résultats d'analyse.

■ *D^{esse} méd. Irène Laube, chef du service de pneumologie de l'hôpital Triemli à Zurich*