

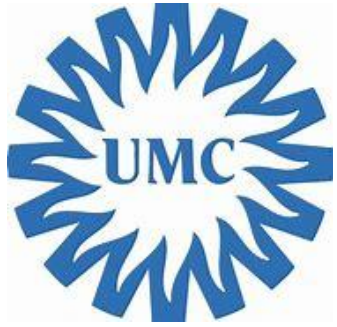
De beademde patiënt in de revalidatiegeneeskunde

Esther Kruitwagen, revalidatiearts

Robert Pangalila, kinderrevalidatiearts

Ede, 6 april 2018





- C



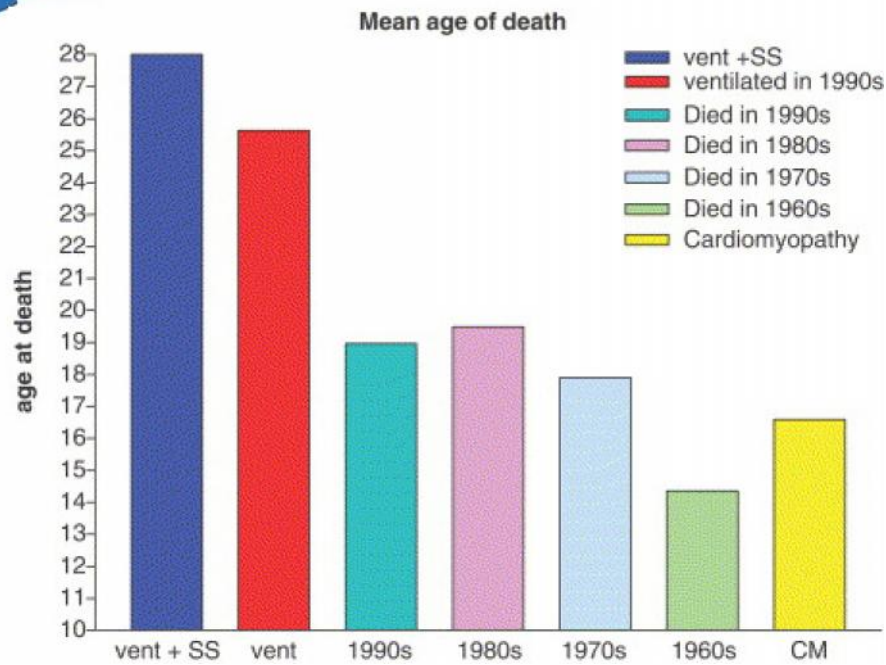


Welke patiënten samen?





Rijndam
Revalidatie



NIV: gemiddelde verlenging levensduur

Non-bulbair: 216 dagen

Bulbair: 11 dagen

Amyotrofische lateraal sclerose

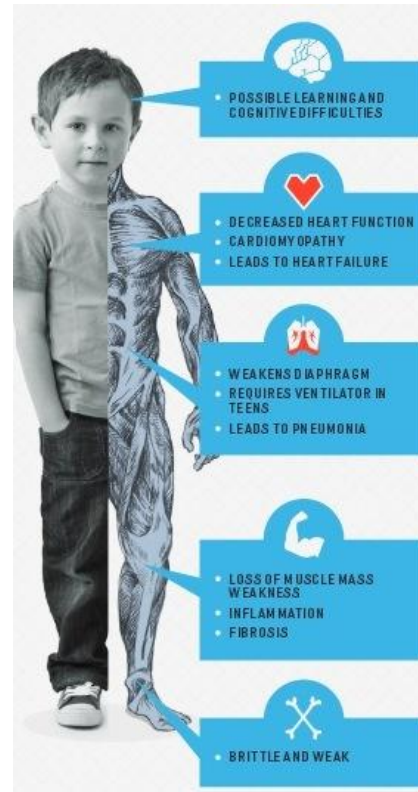
Radunovic et al, Cochrane Database Syst Rev 2017

Duchenne spierdystrofie

Bushby et al, Current Paediatrics 2005



Duchenne spierdystrofie





NonInvasive Positive Pressure Ventilation is an excellent way to make people feel better!

This beats a big piece of plastic rammed through your vocal cords by a cold piece of metal! We should do this more often.

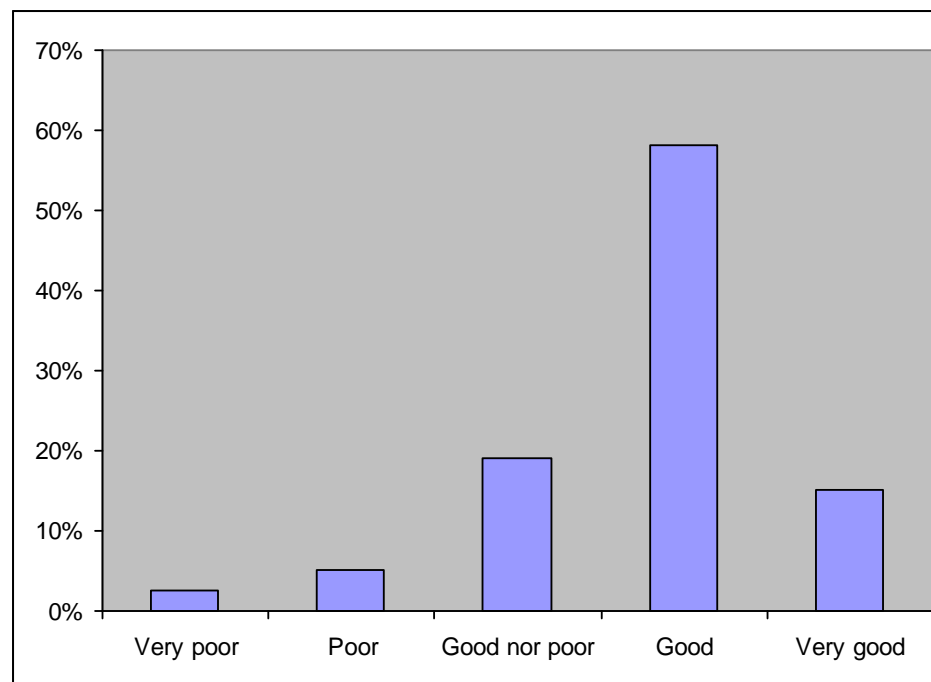


Rijndam
Revalidatie



Duchenne spierdystrofie

Kwaliteit van leven (algemeen)



Pangalila et al, 2015



ALS



- Non-invasieve beademing verbetert de kwaliteit van leven
- Meer effect bij patiënten zonder bulbaire aandoening

Radunovic et al, Cochrane Database Syst Rev 2017

- **Weinig winst in kwaliteit van leven na een half jaar**
- Hazenberg et al, J Neurol 2016



Duchenne spierdystrofie

Determinanten mantelzorgbelasting



Rijndam
Revalidatie

Associated factors	Unweighted burden (CSI) β (p)	Weighted burden (SRB) β (p)
Objective care characteristics		
Support with carrying out tasks (CarerQoL)		-0.21 (0.034)
Patient characteristics		
Tracheotomy		0.29 (0.005)
Anxiety (HADS)	0.21 (0.040)	
Active coping (UCL)	-0.26 (0.007)	-0.32 (0.001)
Parent characteristics		
Anxiety (HADS)	0.38 (0.000)	0.24 (0.017)
Variance explained (R²)	34.3%	36.0%

CSI: Caregiver strain index; SRB: Self Rated Burden scale; CarerQoL: Carer Quality of life questionnaire; HADS: Hospital Anxiety and Depression Scale; UCL: Utrecht Coping List

Pangalila et al, Disabil Rehabil 2012



Volwassenen met Duchenne spierdystrofie Functies en anatomische eigenschappen



Beademing	Non-invasief	45,6%	Vermoeidheid	Matig	21,5%
	Invasief	53,2%		Ernstig	19,0%
Voeding	PEG-sonde	27,9%	Pijn	Matig	67,1%
				Ernstig	6,3%
Mobiliteit	Rolstoelgebonden	98,7%	Angstklachten	Matig	17,7%
	Bedlegerig	1,3%		Ernstig	6,3%
Handfunctie	Alleen op werkblad	88,6%	Depressie	Matig	17,7%
				Ernstig	1,3%

Pangalila et al, J Rehabil Med 2015



Volwassenen met Duchenne spierdystrofie

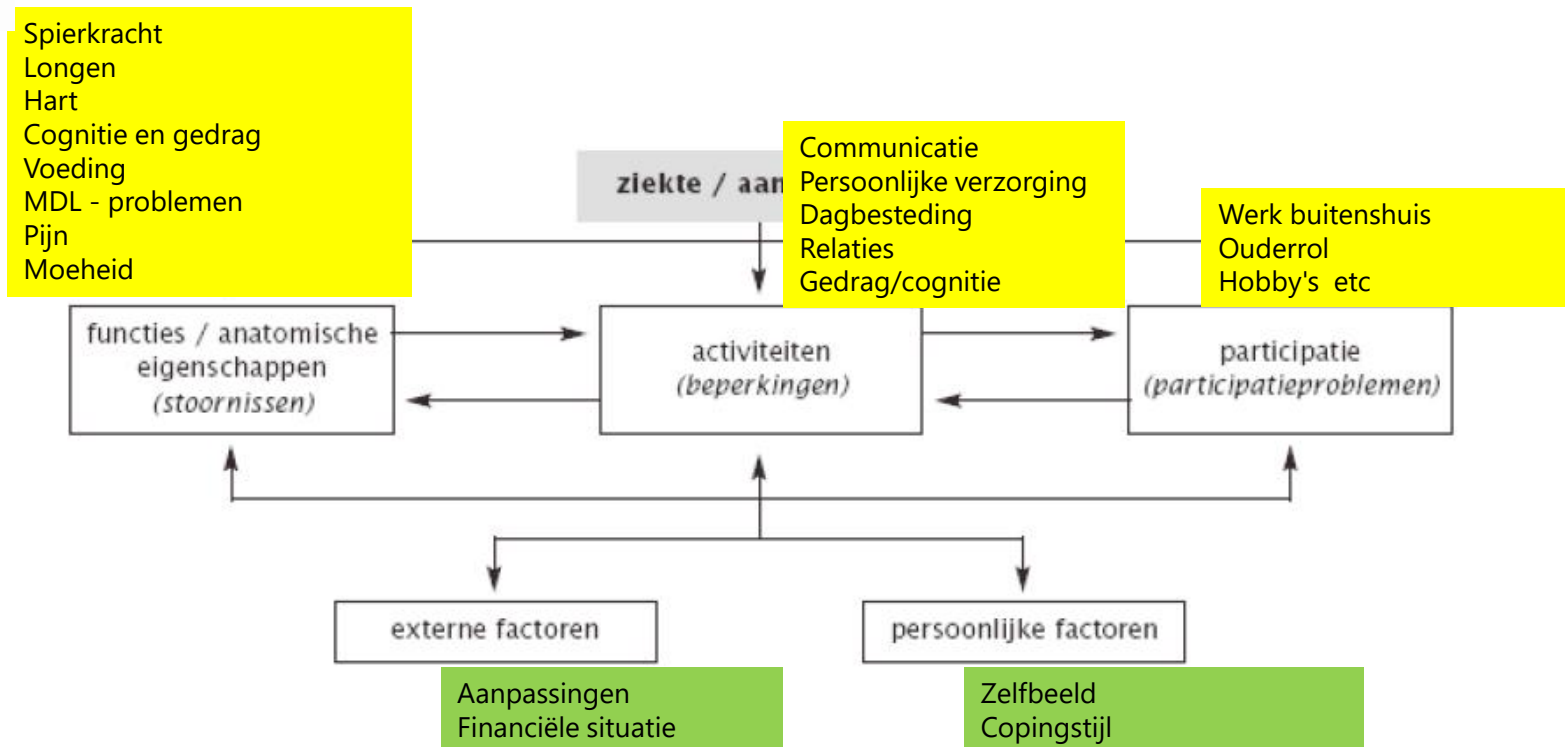
Participatie



Woonsituatie	Ouderlijk huis	58.2%
	Zelfstandig	7.6%
	Woonvorm	34.1%
Partnerrelatie	Vaste partner	9.0%
	Los-vaste relatie	3.8%
	Alleenstaand	87.2%
Opleidingsniveau	Praktijkonderwijs	46.8%
	VMBO	24.1%
	MBO	20.3%
	HBO/WO	8.9%
Betaalde arbeid	Geen	84.3%
	≤ 24 uur	11.4%
	> 24 uur	4.3%



Revalidatie bij spierziekten





Sam: Nemaline rod myopathie



Juni 2004: geboren na normale zwangerschap

Juli 2004: opname ivm hypotonie,
voedingsproblemen, aspiratiepneumonie.
Neus maagsonde

Januari 2005: kan hoofd niet optillen in
buiklig, spartelt wel. Slappe tentmond

Juni 2005: PEG sonde. Veel spugen,
slijmvorming

November 2006: therapeutische peutergroep
revalidatiecentrum. Spierzwakte,
voedingsproblemen,
taalontwikkelingsachterstand





Sam: Nemaline rod myopathie



Juli 2007: eerste losse stapjes

November 2007: Opname IC, aspiratiepneumonie. Respiratoire insufficiëntie. Tracheacanule, gecufft. Functieverlies: lopen, spraak. Retour TPG met PGB begeleiding. Start aanvraag voorzieningen.

December 2007: Nissen fundoplastiek, doornemen chorda tympani bdz

Mei 2008: nachtelijke beademing

September 2008: Mytylschool met PGB begeleiding





Sam: Nemaline rod myopathie



Actueel:

Rolstoel, moeite met zitbalans. Transfers via stand. Beperkte handfunctie.

Spraak zacht, korte zinnen

VMBO-T 2^e klas (Mytyschool)

Vraagstuk: Progressieve scoliose opereren?

- Longen gekoloniseerd Pseudomonas
- slijmstase





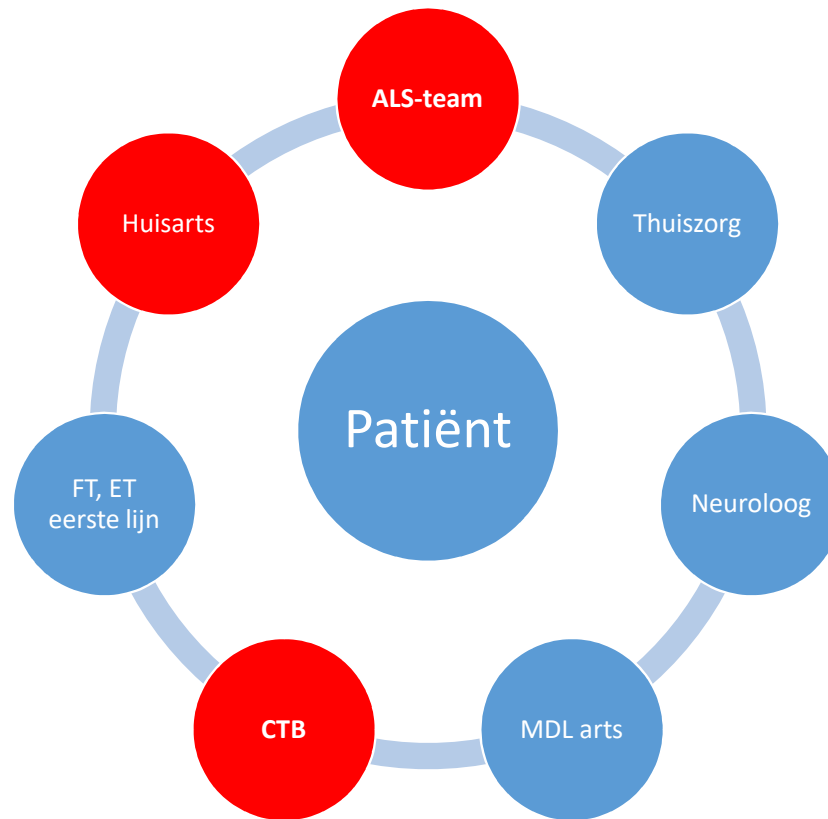
Revalidatie bij spierziekte - Principes

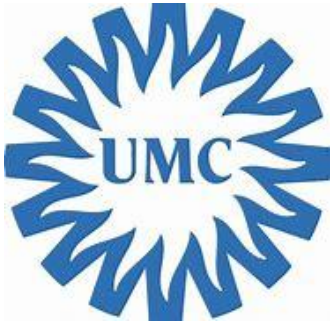


- Behoud van niveau van functioneren, ondanks..
- Voorbereiding op het ziekteverloop en daaraan gerelateerde functionele achteruitgang
- Bevorderen ontwikkeling naar volwassenheid (kinderrevalidatie)
 - Samenwerken in Netwerk!
 - Specialistische kennis



Zorgnetwerk XL





Organisatie in NL





Cijfers



Voorkomen:

Incidentie: 1-3:100,000 personen/jr. (400 nieuwe patiënten in NL)

Prevalentie: 4-6:100,000 personen (1,200 patiënten in NL)

1:300 -400 mensen in NL overlijdt aan ALS

iets vaker bij mannen (1.5:1.0)

Bij 5% komt het in de familie voor (ALS of FTD)





Symptomen



Bulbair:

Praten, slikken, speekselvloed, emoties

Cervicaal:

Zwakte van armen (knoopjes, sleutels, tillen)

Thoracaal:

Nachtelijke hypoventilatie, benauwdheid, nek

Lumbosacraal:

Zwakte van benen (klapvoet, traplopen)



Niet-motorische symptomen



Sensorische gebieden

Blaasfunctie:

-Lopes de Carvalho 2011: residu, UWI; relatie medicatie
(spasmolytica, anti-cholinergica)

-Nübling et al: invloed QoL

Darmproblemen: obstipathie (cave: middenrif)

Cognitie en gedrag

dwanghuilen, dwanglachen

FTD

Complicaties: DVT, longembolie

Pijn

Vermoeidheid





Prognose: respiratoire insufficiëntie



Zwakte ademhalingspiers en slikpiers



Problemen luchtwegen doorgankelijk te houden
Onvermogen alveolaire ruimte te ventileren



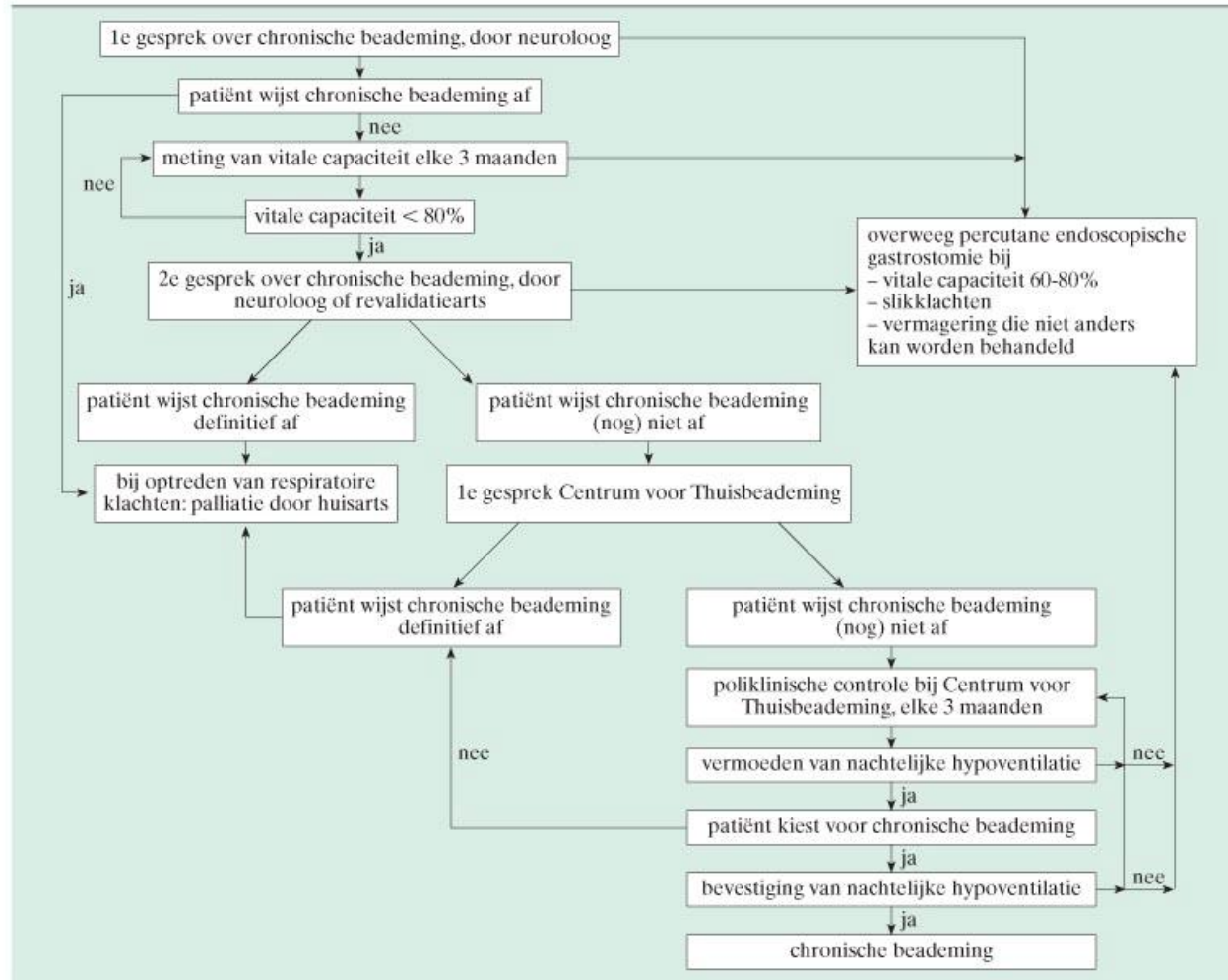
Atelectasen, luchtweginfecties, nachtelijke hoestbuien
Klachten van nachtelijke hypoventilatie



Terminale fase



- toenemende respiratoire insufficiëntie
- meeste patiënten overlijden thuis dankzij enorme inzet van mantelzorg en thuiszorg
- euthanasie
 - ongeveer 17%-25 % van de patiënten besluit tot euthanasie. Reden hiertoe is vooral de aard van de ziekte; toenemende afhankelijkheid, ervaren verlies van waardigheid van het leven



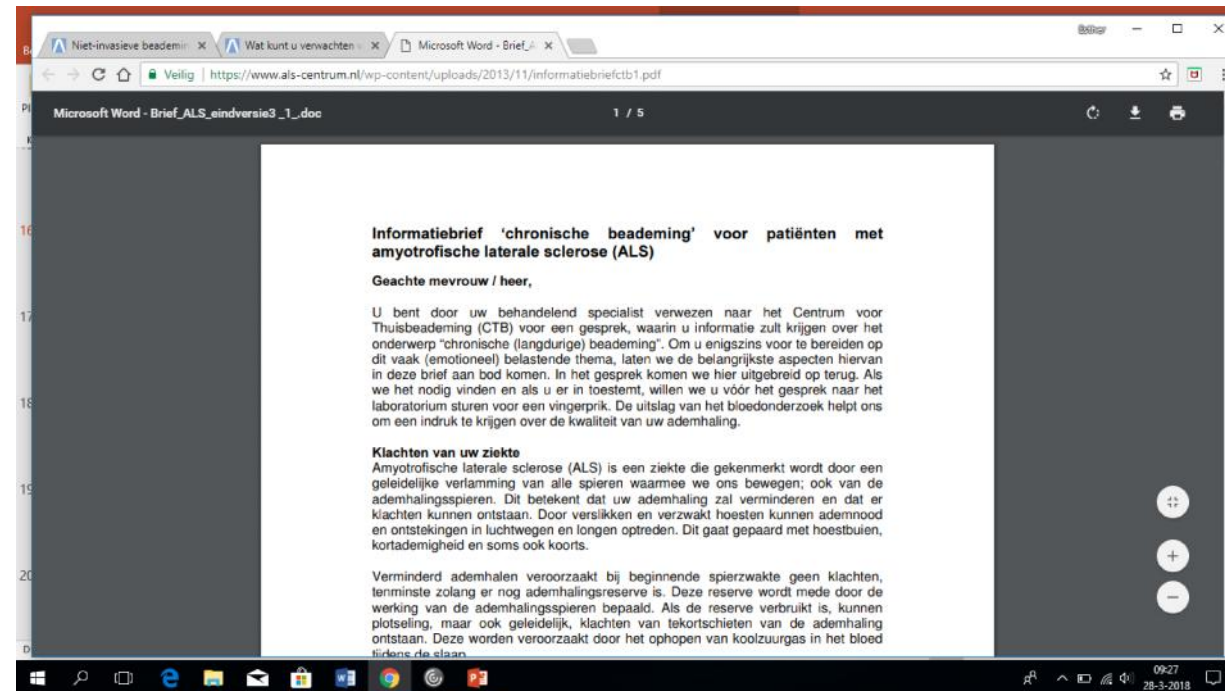
Algoritme voor het informeren en verwijzen van patiënten met amyotrofische laterale sclerose (ALS) ten aanzien van het verrichten van percutane endoscopische gastrostomie (PEG) en eventuele chronische beademing.

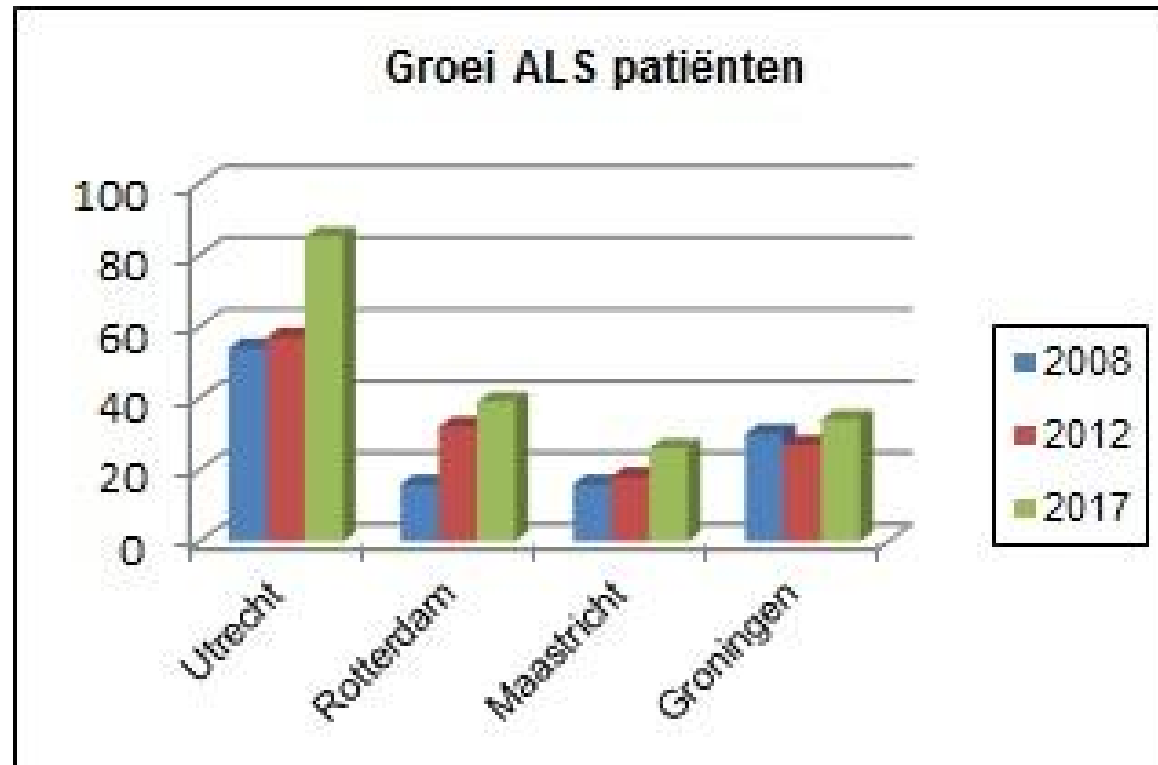


Screening en indicatiestelling: Richtlijn FT in revisie



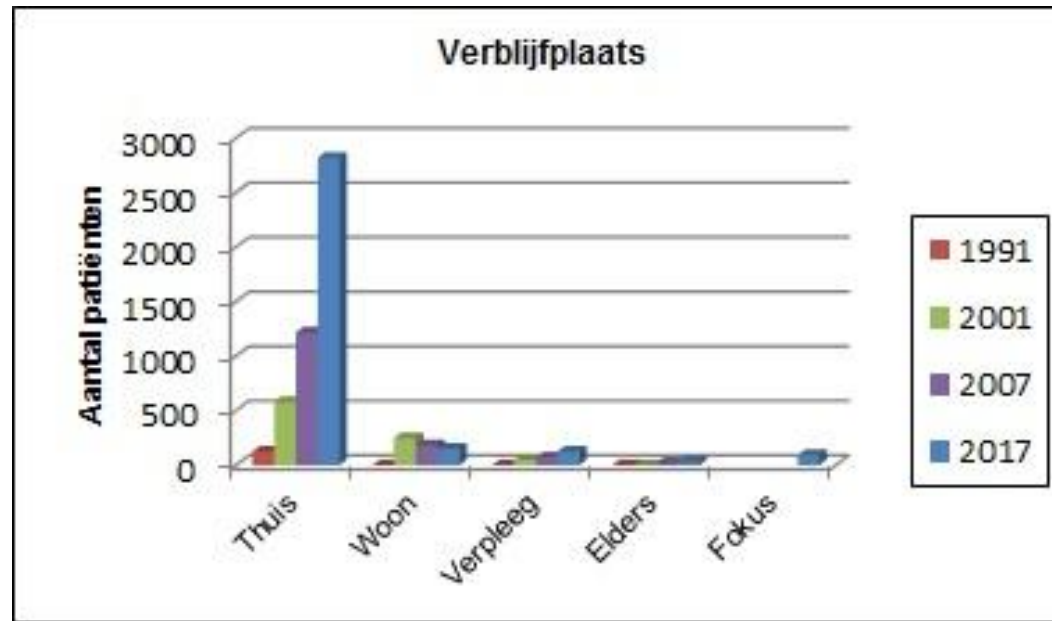
Nu:
VC < 80 % verwijzen voor intake en
informatie
Klachten hypoventilatie
PCF < 280 l/min







Verblijfplaats beademenden in NL





Samenwerking met CTB



Afspraken verwijzing

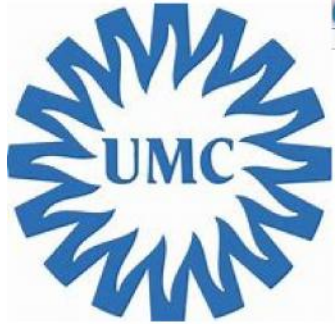
ACBT – airstacken opstarten

Thuiszorg ondersteunen en ook scholen

ALS centrum NL:

Gezamenlijke scholing met CTB op website

Gezamenlijk wetenschappelijk onderzoek naar triage, ‘Wie is geschikt’?



revalidatiearts ademhalen fysiotherapeut

Ademhalingsoefeningen en hoesttechnieken

Laatst bijgewerkt op 21 maart 2018

Patiënten met ALS/PSMA hebben vaak moeite om slijm op te hoesten. Om goed te kunnen ademen en om longontstekingen te voorkomen is het belangrijk om slijm op te hoesten. De active cycle of breathing techniques (ACBT) is een cyclus van ademhalingsoefeningen en hoesttechnieken die hierbij kan helpen. De fysiotherapeut van het ALS behandelteam kan patiënten instructie geven en de technieken met hen oefenen.

De doelen van de ademhalingsoefeningen en hoesttechnieken zijn:

- Ophoesten van slijm
- De kans op longontsteking verkleinen
- Vertragen van de achteruitgang van de longfunctie

ACBT Airstacks CoughAssist In-Exsufflator

Toenemende ademspier zwakte

ACBT is met name geschikt om aan het begin van het ziekte beloop toe te passen als hulpmiddel om slijm (sputum) op te hoesten. Als de ademspierzwakte toeneemt is airstacks een goed alternatief. In sommige gevallen kan bij ernstige ademspierzwakte een hoestmachine (CoughAssist) worden gebruikt slijm uit de luchtwegen te verwijderen.

ACBT - liggend

Active Cycle of Breathing Techniques (ACBT) - li...

Gerelateerd

- Nachtelijke hypoventilatie en respiratoire insufficiëntie bij ALS - samenvatting voor (para)medici
- Instructiefilmpjes Airstacks (lucht stapelen mbv een handballon)
- Instructiefilmpjes spirometrie

Aanmelden voor onderzoek

Voor onderzoek naar de oorzaak van ALS, PLS en PSMA zijn wij op zoek naar patiënten.

Aanmelden

Recent nieuws [Nieuwsoverzicht](#)

brainstorm cell therapeutics

- 23 MAART 2018 Nurown fase 3 studie in de Verenigde Staten
- 18 MAART 2018 Brochure Fysiotherapie bij PLS
- 13 MAART 2018 App met tips en info voor patiënten



<https://www.als-centrum.nl/kennisplatform/ademhalingsoefeningen-en-hoesttechnieken>



Effect beademing bij ALS



1. The survival benefit from NIV was much greater in people with ALS in whom the muscles used for speaking, chewing, and swallowing (bulbar muscles) were either unaffected or only moderately weak.
2. Quality of life was also maintained in participants with mild to moderate bulbar weakness. In the 21 participants with severe bulbar weakness, NIV did not prolong survival or maintain quality of life scores, although a sleep-related symptoms score improved.

Radunovic, Aleksandar. Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. Cochrane Database of Systematic Reviews 2017; 10:1361-6137



Waar raakt onze zorg elkaar...



Signalering naar elkaar – ander perspectief, andere mate van contact

Inbedding beademing in dagelijks functioneren

Trainen van patiënt in ademhalings technieken

Ondersteunen mantelzorg

Trainen eerste lijn

Einde van het leven discussie – wij kennen patiënt vaak al langer

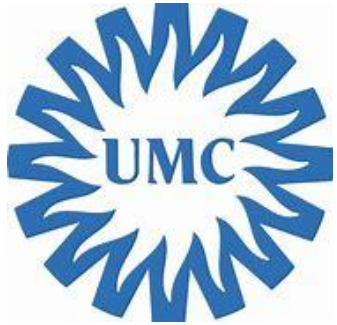


Wat is gegroeid?



Multidisciplinair spreekuur

Trainen van revalidatieteams door CTB



Wat kan verbeterd worden?



- Afstemming, efficiëntie in zorg
- Aandacht voor de mantelzorger
- Complexe zorg, moeilijke gesprekken – specialistische zorg:
Communicatie/afstemming
- Gezamenlijk onderzoek
- Thuiszorg/eerstelijners scholen gezamenlijk
- Gezamenlijke spreekuren: Utrecht CTB, reva, cardio
 - Inhoudelijke spin-off – betere kwaliteit
 - Efficiëntie – minder aparte afspraken
- Klinische complicaties: afstemming met cardioloog, voeding, electrolytstoornissen
- Gezamenlijk optrekken naar instanties – bv voor rolstoelaanpassingen, beademing etc.



Samenwerkingsmogelijkheden



- Spreekuren
- Onderzoek
- Voorzieningen
- Ondersteuning omgeving (scholing 1^e lijn, mantelzorgers)



Groovtube





Magic Flute

www.mybreathmymusic.com





The Bridge met het NSO



<https://www.youtube.com/watch?v=wZutPwTPg1w&feature=youtu.be>



Conclusies



- Veel overlap in aandachtsgebieden $1 + 1 = 3!$
- Aandachtsgebieden:
 - Samenwerking
 - Aandacht voor mantelzorger
 - Eerste lijn

