

# **Informatiebrief ‘chronische beademing’ voor patiënten met amyotrofische laterale sclerose (ALS)**

**Geachte mevrouw / heer,**

U bent door uw behandelend specialist verwezen naar het Centrum voor Thuisbeademing (CTB) voor een gesprek, waarin u informatie zult krijgen over het onderwerp “chronische (langdurige) beademing”. Om u enigszins voor te bereiden op dit vaak (emotioneel) belastende thema, laten we de belangrijkste aspecten hiervan in deze brief aan bod komen. In het gesprek komen we hier uitgebreid op terug. Als we het nodig vinden en als u er in toestemt, willen we u vóór het gesprek naar het laboratorium sturen voor een vingerprik. De uitslag van het bloedonderzoek helpt ons om een indruk te krijgen over de kwaliteit van uw ademhaling.

## **Klachten van uw ziekte**

Amyotrofische laterale sclerose (ALS) is een ziekte die gekenmerkt wordt door een geleidelijke verlamming van alle spieren waarmee we ons bewegen; ook van de ademhalingsspieren. Dit betekent dat uw ademhaling zal verminderen en dat er klachten kunnen ontstaan. Door verslikken en verzwakt hoesten kunnen ademnood en ontstekingen in luchtwegen en longen optreden. Dit gaat gepaard met hoestbuien, kortademigheid en soms ook koorts.

Verminderd ademen veroorzaakt bij beginnende spierzwakte geen klachten, tenminste zolang er nog ademhalingsreserve is. Deze reserve wordt mede door de werking van de ademhalingsspieren bepaald. Als de reserve verbruikt is, kunnen plotseling, maar ook geleidelijk, klachten van tekortschieten van de ademhaling ontstaan. Deze worden veroorzaakt door het ophopen van koolzuurgas in het bloed tijdens de slaap.

Deze klachten zijn:

- slecht slapen
- een vaak onderbroken slaap
- nachtmerries en enge dromen
- nachtelijk transpireren
- wakker worden met hoofdpijn
- concentratie- en geheugenstoornissen
- slaperigheid overdag
- slechte eetlust en
- kortademigheid.

Als deze klachten erger worden en het koolzuurgas zich verder ophoopt, ontstaan juist overmatige slaperigheid, zeer diep slapen tot bewusteloosheid toe en uiteindelijk koolzuurcoma, waaruit u niet meer wakker wordt: u slaapt in.

Zuurstofgebrek staat meestal niet op de voorgrond en is een laat verschijnsel van de afnemende ademhaling. Ook kan zuurstofgebrek veroorzaakt worden door verlamde stembanden en verslikken. Als er een longontsteking in een eerdere fase van de ziekte optreedt, kan zuurstofgebrek ook een rol spelen bij de kortademigheid. De klachten hiervan zijn stikkingsgevoel, angst, paniek en kortademigheid. Zuurstofgebrek is goed te behandelen met toediening van extra zuurstof op voorschrift van de arts. U blijft hierbij zelf ademen.

### **Behandeling met kunstmatige beademing**

De klachten die hierboven zijn beschreven, houden geen verband met een longziekte maar ontstaan als gevolg van de afnemende werking van uw adempomp (het middenrif en de spieren tussen uw ribben). Tot nu toe is het niet mogelijk gebleken om de werking van de adempomp te verbeteren met medicijnen of zuurstof of een combinatie van beide. De enige mogelijkheid is het ondersteunen of zelfs overnemen van uw adempomp door middel van kunstmatige beademing. Dit houdt in dat als de buitenlucht niet meer door uzelf in uw longen kan worden gezogen, een machine (pomp) er voor zorgt dat deze lucht in uw longen wordt geblazen. Deze behandeling kan worden ingesteld als uw afnemende eigen ademhaling klachten veroorzaakt en als u er voor kiest. Van belang is dat beademing niet altijd alle klachten van het verminderd ademen kan wegnemen.

Er zijn twee methoden van beademing: via een masker eventueel in combinatie met een mondstuk of via een buisje (canule) in de luchtpijp (trachea).

### **Beademing via een masker of mondstuk**

Deze vorm van beademing wordt ook wel “niet-invasieve beademing” genoemd. De lucht wordt ingeblazen via een neusmasker, een mond-neusmasker of een mondstuk. Het belangrijkste doel hiervan is om de kwaliteit van leven tijdelijk te verbeteren. Omdat het verminderen van de ademhaling meestal eerst 's nachts tot uiting komt, wordt deze beademing in het begin eerst 's nachts toegepast.

#### **Voordelen**

- De beademing kan thuis worden uitgevoerd.
- Door deze beademingsvorm kunt u minder last hebben van klachten van de afnemende ademhaling, waardoor u zich ook overdag beter kunt voelen.
- In vergelijking met mensen zonder beademing wordt de levensduur gemiddeld met vier tot zes maanden verlengd. Dit is bewezen in wetenschappelijk onderzoek.

#### **Nadelen**

- U wordt gedurende één à twee weken opgenomen voor het instellen van de apparatuur.
- De extra belasting, die de beademing kan vormen voor u en voor uw verzorgers; zeker als het beademen niet goed lukt. Niet-invasieve beademing kan ook bijwerkingen geven, zoals luchtlekkage langs het gezicht, een opgeblazen gevoel in de buik, drukplekken in de huid van de neusrug en soms kortademigheid, die door de beademing onvoldoende kan worden bestreden.
- Een belangrijk nadeel is dat een mogelijk gunstig effect van de beademing tijdelijk is en weer teniet wordt gedaan door het verder gaan van de ziekte ALS.

### **Beademing via een tracheostoma (opening in de luchtpijp)**

Deze vorm van beademing wordt ook wel “invasieve beademing” genoemd. De lucht wordt ingeblazen via een “tracheacanule”, een kunststof beademingsbuis(je) in de luchtpijp. Het belangrijkste doel van deze beademingsvorm is levensverlenging.

#### **Voordelen**

- Een voordeel van deze beademingsvorm is dat u mogelijk jaren langer leeft.

- Via het tracheostoma kan met een slangetje luchtwegslijm weggezogen worden (bronchiaal toilet), hetgeen verlichting van kortademigheid kan geven.

#### Nadelen

- Omdat u jaren langer leeft, gaat uw conditie geleidelijk verder achteruit. Door het verder gaan van de ziekte, maar ook door het beademen kan de kwaliteit van uw leven en die van uw partner of verzorger(s) minder worden.
- Voor deze beademing is een operatie onder narcose van circa drie kwartier nodig, waarbij laag in de hals een tracheostoma wordt gemaakt. Dit betekent een vaak langdurige ziekenhuisopname, die meestal op de intensive care afdeling wordt doorgebracht.
- Er is een grote kans dat u na de operatie de rest van uw eigen ademhaling verliest en u bent daardoor vrijwel volledig beademingsafhankelijk. Invasieve beademing wordt dan ook meestal 24 uur per dag toegepast.
- Spreken en slikken kunnen door het hebben van een tracheostoma met canule nog moeilijker worden.
- Een groot nadeel van invasieve beademing is dat u met een opening in de luchtpijp vatbaarder bent voor infecties, die vaak alleen in het ziekenhuis kunnen worden behandeld.
- Als u nauwelijks meer kunt ademen, niet meer kunt spreken en als ook uw armen en handen verlamd zijn, bent u volledig afhankelijk van uw verzorgers. De verzorging van het tracheostoma en het bronchiaal toilet moeten dag en nacht doorgaan en zijn zó intensief dat dit thuis vaak niet meer mogelijk is. Invasieve beademing kan in de meeste gevallen dan ook alleen maar veilig uitgevoerd worden in een verpleeghuis.

#### **Andere behandelingsmogelijkheden**

Zolang spieren van mond, keel en stembanden nog werken en u uw adem nog kunt inhouden, kunt u technieken leren om het hoesten te verbeteren. Het gaat hier om air stacken en handmatige hoestondersteuning, waar u hulp van uw verzorger(s) bij nodig heeft. In het gesprek komen we hier op terug.

Als u geen behandeling met beademing wenst of als dit niet meer lukt, kunnen de klachten van een afnemende eigen ademhaling op andere manieren worden behandeld. U bent dan in een vergevorderd stadium van uw ziekte, waarin het overlijden nabij kan zijn.

Als u dan kortademig bent, is behandeling met zuurstof in een lage dosis zinvol. Als het helpt, neemt de kortademigheid binnen vijf à tien minuten af en kan de toediening ook weer gestopt worden tot opnieuw kortademigheid optreedt. U kunt zelf bepalen wanneer en hoe lang u zuurstof wilt gebruiken.

Als zuurstof geen verlichting geeft, kunnen medicijnen gegeven worden. Morfine (bijvoorbeeld als drank) kan een gevoel van benauwdheid krachtig onderdrukken. De dosis wordt zo voorgeschreven dat de kortademigheid wordt behandeld en de ademhaling zo min mogelijk wordt geremd. Het is zinvol om zuurstof en medicijnen thuis bij de hand te hebben, zodat u er gebruik van kunt maken, wanneer u daar behoefte aan heeft. De specialist van het CTB licht na het informatieve gesprek uw huisarts hierover in.

In de laatste fase van de ziekte wordt u begeleid door uw huisarts en is het essentieel dat u geen klachten heeft van benauwdheid, ademnood, angst of pijn. Deze klachten kunnen met medicijnen goed worden opgevangen en zuurstof mag dan ook in een hogere dosering worden toegediend. Uiteindelijk zal de ademhaling steeds minder worden, maar door de slaperigheid zult u hier niets van merken: u slaapt rustig in.

### **Waarmee moet u rekening houden bij de beslissing om al of niet beademd te willen worden?**

Als u niet beademd wilt worden, is controle door een Centrum voor Thuisbeademing niet zinvol en ook niet nodig.

Als u twijfelt of u beademd wilt worden, is regelmatige poliklinische controle van uw ademhalings-reserve bij een CTB aan te raden, zodat we op de hoogte blijven over hoe het met uw ademhaling is gesteld. We zullen u dan steeds vragen of u al een beslissing over het beademen heeft kunnen nemen.

Als u beademd wilt worden, is regelmatige controle van uw ademhalingsreserve bij een CTB nodig. Bij dit onderzoek worden klachten, ademhaling, longfunctieonderzoek, hoestkrachtmeting en bloedonderzoek beoordeeld. Afhankelijk van de uitslag en als er een kans is op onvoldoende ademhaling wordt in overleg met u besloten om u op te nemen. U komt dan op een speciaal daarvoor uitgeruste afdeling om uw ademhaling 's nachts door te meten. Een opname duurt gemiddeld één tot twee weken. U krijgt hier een infuus in een slagader in de pols, zodat 's nachts bloed kan worden afgenomen zonder u wakker te maken. Als 's nachts de ademhaling onvoldoende is, wordt u daarna ingesteld op beademing (met een neusmasker) en wordt u vanaf dat moment gedurende tenminste acht uur 's nachts beademd. Samen met uw verzorger krijgt u instructie in het op (laten) zetten van uw masker en het aan-en-uit zetten van uw beademingsapparaat. Pas als u zich vertrouwd voelt met uw beademing mag u naar huis. Daarna bezoekt een verpleegkundige van het CTB u regelmatig thuis en komt u op de polikliniek voor controle. Tweemaal per jaar wordt thuis gecontroleerd of de beademing nog voldoende effect heeft. Dit gebeurt met meetapparatuur die tijdens een nacht wordt aangekoppeld. Zo kunnen wij beoordelen of aanpassingen nodig zijn.

Als u ook via een tracheostoma beademd wilt worden, moet u op termijn rekening houden met een opname in een verpleeghuis, omdat deze beademing vanwege de extra zorg rond het tracheostoma alleen daar veilig valt te organiseren. Bovendien zal door toenemende verlamming uw afhankelijkheid van verzorging toenemen. Er zijn maar weinig verpleeghuizen met beademingsmogelijkheden: regelmatig gaat dan ook aan de overplaatsing naar zo'n verpleeghuis een weken tot maanden durende opname op een intensive care afdeling vooraf.

### **Standpunt van de Centra voor Thuisbeademing**

De CTB's hebben een jarenlange ervaring in het chronisch beademen van patiënten met ALS. Op grond daarvan geven de CTB's een aantal algemene adviezen over chronische beademing. Het is belangrijk u te realiseren dat het algemene adviezen zijn. Uw mening is voor ons de belangrijkste leidraad. U krijgt -ongeacht uw keuze- altijd alle hulp en begeleiding die nodig is om de behandeling te doen slagen. De

CTB's zijn hiertoe 24 uur per dag bereikbaar en beschikbaar. In het gesprek gaan we uitgebreid in op uw wensen.

De CTB's raden chronische invasieve beademing af wegens de grote gevolgen die invasieve beademing heeft voor uw zorgbehoefte en uw kwaliteit van leven.

Wat betreft de niet-invasieve beademing is een eenduidig advies moeilijker te geven. Uit recente medisch wetenschappelijke gegevens blijkt dat deze beademingstechniek bij sommige patiënten met ALS een goede verlichting van klachten kan opleveren. Om een gefundeerd advies voor alle patiënten met ALS te kunnen geven, is nader wetenschappelijk onderzoek gewenst. Onderzocht zal moeten worden bij wie de niet-invasieve beademing helpt in het verbeteren van de kwaliteit van leven, de duur van het leven en wanneer tijdens de ziekte met de beademing moet worden begonnen.

### **Vastleggen van uw wensen**

Tot slot willen wij het belang onderstrepen van het schriftelijk vastleggen van uw wensen in een wilsbeschikking. Het gaat hierbij om uw mening over de wijze van beademing op de lange termijn, maar ook bij plotselinge en misschien onverwachte achteruitgang van uw ademhaling. Zo mogelijk kunt u daarin ook vastleggen wat uw wensen zijn m.b.t. het verrichten of juist nalaten van behandelingen rondom uw levenseinde. Hiermee zorgt u ervoor dat u in de toekomst behandeld kunt worden volgens uw wensen; ook als u niet meer in staat mocht zijn om zelf hierover te communiceren met uw behandelend artsen. U kunt uw mening altijd bijstellen of veranderen, als de omstandigheden daartoe aanleiding mochten geven. Het is belangrijk dat uw huisarts van de inhoud van dit document op de hoogte wordt gebracht.

Tijdens het gesprek wordt u gevraagd of u beademd wilt worden en zo ja, of u een keuze wilt maken voor "niet-invasieve" dan wel "invasieve" beademing. Hierbij zijn uw mening over de kwaliteit van uw leven in de toekomst en uw overwegingen, waardoor die kwaliteit wordt bepaald, van doorslaggevend belang. U geeft ook aan hoelang de beademing moet worden voortgezet. Het is aan u om te beslissen of en wanneer de beademing moet worden gestopt.

### **Vragen?**

Binnenkort komt u naar het Centrum voor Thuisbeademing voor een gesprek. Hierin is uitgebreid aandacht voor uw wensen en overwegingen. Als u vragen mocht hebben over de inhoud van deze brief, kunt u contact opnemen met uw behandelend neuroloog of revalidatiearts of met één van de CTB's.

CTB UMC Groningen  
CTB AZM Maastricht  
CTB Erasmus MC Rotterdam  
CTB UMC Utrecht

Telefoonnummer: 050-3613200  
Telefoonnummer: 043-3876384  
Telefoonnummer: 010-4639222  
Telefoonnummer: 088-7558865

Deze brief is tot stand gekomen naar aanleiding van een gezamenlijk initiatief van de Centra voor Thuisbeademing en het ALS-centrum.