

# Chronische beademing bij ALS

hoe krijgen wij het beter ?



Universitair Medisch Centrum Groningen

# Inhoud

---

- Casuïstiek
- Wat is de evidence tot nu toe ?
- Hoe krijgen wij het beter ?

# CASUS 1, ♂, 70 jaar

---

- *RvK*: pulmonale evaluatie bij ALS
- *VG*: 2017 juni ALS.
- *Anamnese*:
  - Afvallen 25 kg laatste jaar
  - benauwd bij zeer geringe inspanning.
  - veel last van het slijm, slaapt nog redelijk goed,

# CASUS 1

---

- *Lich. onderzoek*
  - extreem cachectische man,
  - bulbaire dysartrie, goed te verstaan,
  - rhonchi, moeite om slijm naar boven te krijgen.
  - Paradoxale buikademhaling, tachypneu bij zeer geringe inspanning.
- *Bloedgasanalyse:*
  - pH 7.42, pCO<sub>2</sub> 7.3 kPa, pO<sub>2</sub> 5.1 kPa, sat 72 %, bic 36

# CASUS 1

---

- C/ totale respiratoire insufficiëntie bij diafragma dysfunctie tgv ALS
- Opname
  - Start NIV en sputummobiliseren
  - Sonde voeding
- Na 5 dagen in UMCG overleden

# CASUS 2, ♂ , 73 jaar

---

- *RvK:* pulmonale evaluatie bij ALS
- *VG:*
  - 2014 OSAS waarvoor CPAP
  - 2016 ALS.
- *Anamnese:*
  - benauwd bij inspanning, in rust soms ook.
  - moeite om zijn slijm op te hoesten
  - Slaapt op zich wel goed.

# CASUS 2

---

- Lichamelijk onderzoek:
  - algemeen helder, intacte bulbaire functie,
  - tachypneu bij geringe inspanning,
  - duidelijk gebruik van hulpademhalingsspieren,
  - Paradoxe buikademhaling
- BGA : pH 7.40, pCO<sub>2</sub> 7.0 kPa, pO<sub>2</sub> 10.8 kPa, saturatie 97 %, bic 32 mmol/L,

# CASUS 2

---

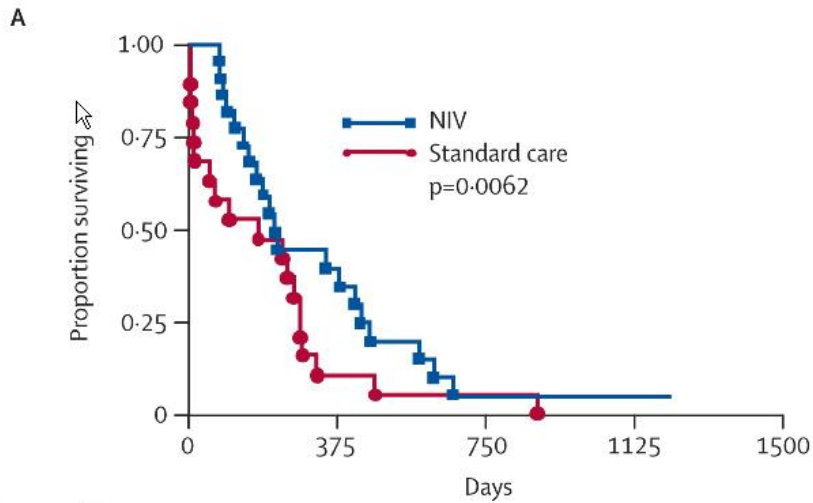
- C/ Respiratoire insufficiëntie bij diafragma dysfunctie tgv ALS
- Opname en start NIV
- Na 13 mnd zeer tevreden over NIV



# Inhoud

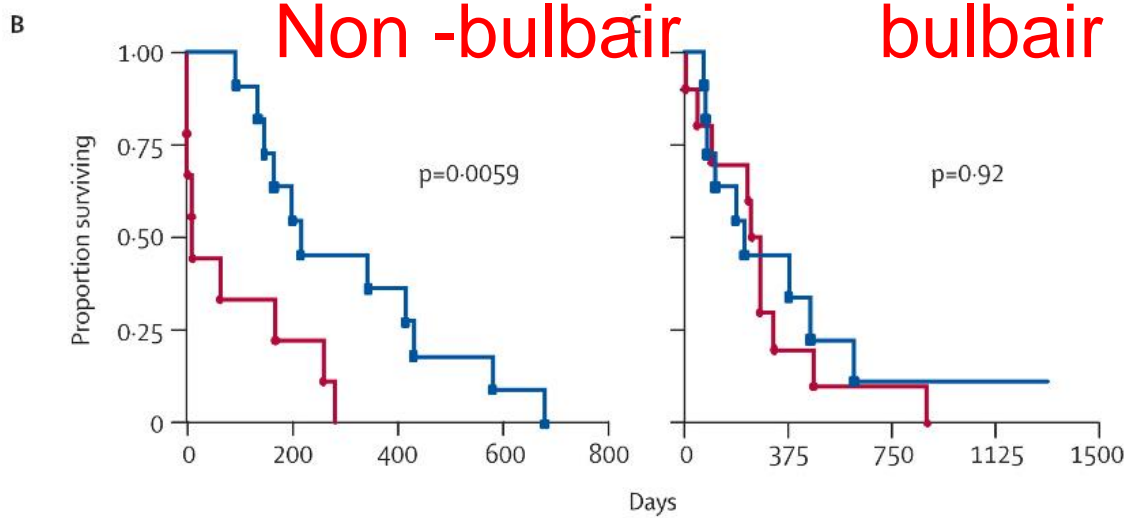
---

- Casuïstiek
- *Wat is de evidence tot nu toe ?*
- Hoe krijgen wij het beter ?



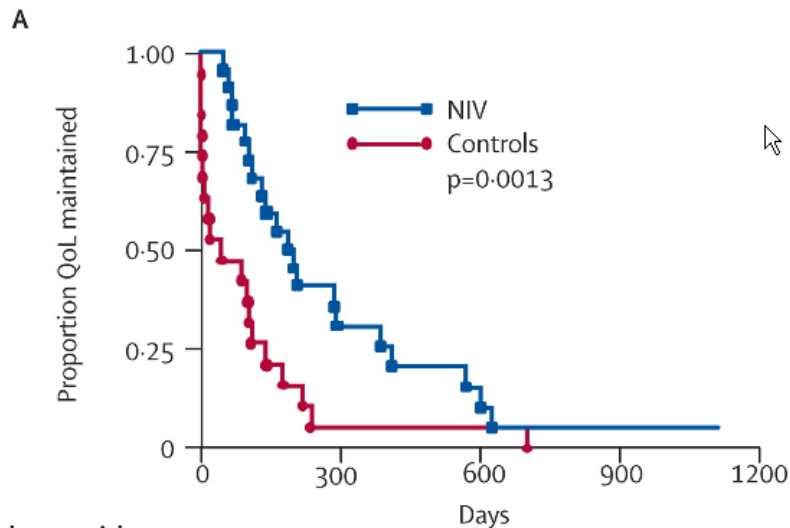
**Numbers at risk**

NIV	22
Standard care	19



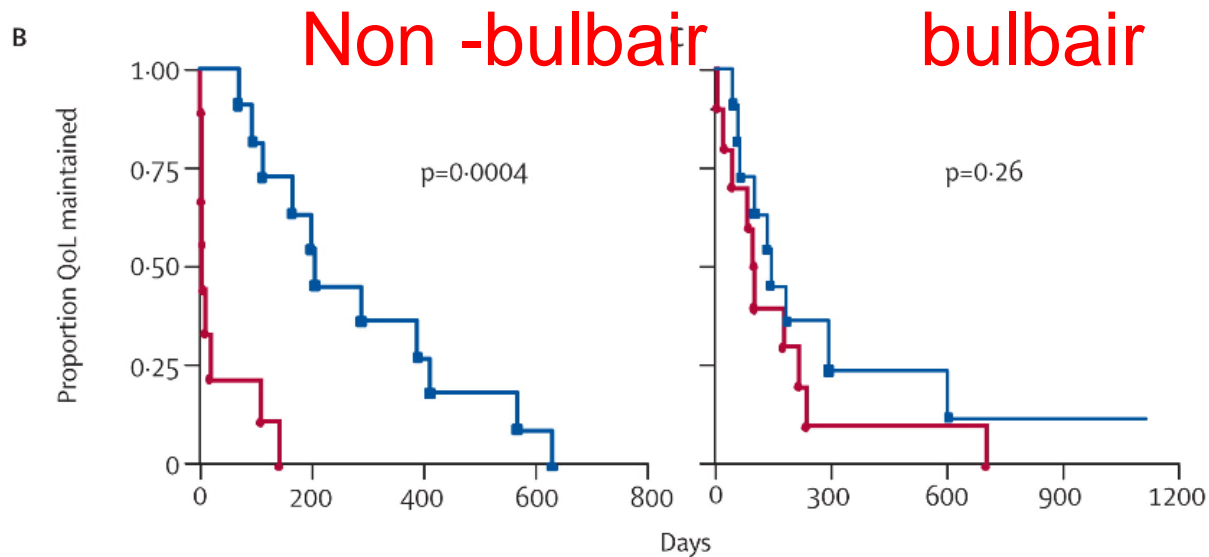
**Numbers at risk**

NIV	11	11
Standard care	9	10



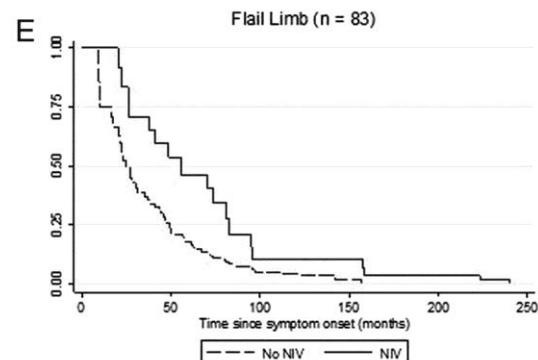
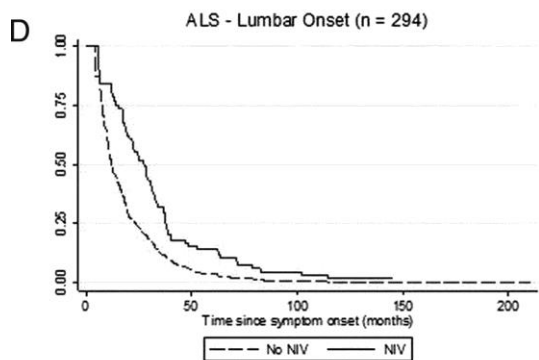
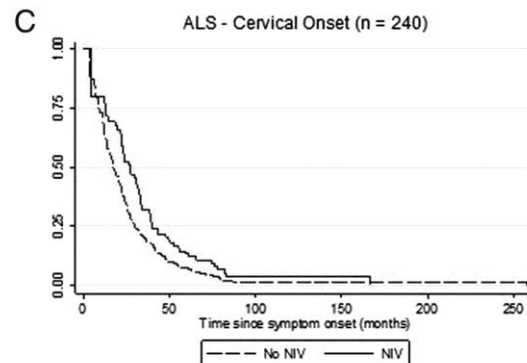
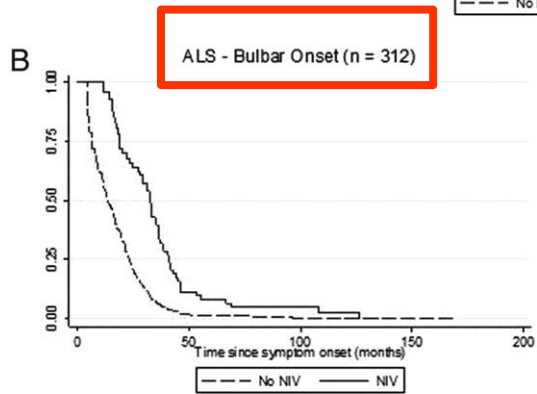
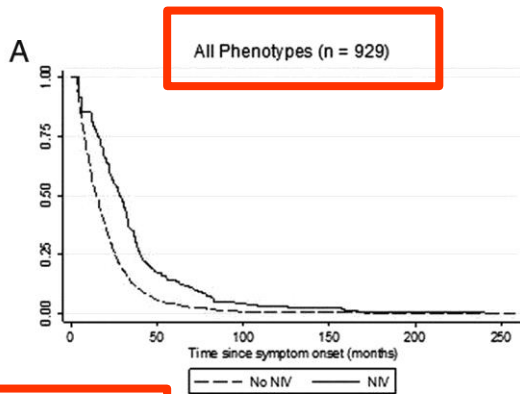
Numbers at risk

NIV	22
Standard care	19



Numbers at risk

NIV	11	11
Standard care	9	10



# Cochrane systematic review

---

Bewijs voor verbeterde overleving en kwaliteit van leven komt van slechts 1 studie met maar 41 patienten.

Overleving en kwaliteit van leven verbetert alleen in de non-bulbaire groep

Meer behoefte aan studies die onderzoeken welke factoren van invloed zijn op effecten van NIV.

# Inhoud

---

- Casuïstiek
- Wat is de evidence tot nu toe ?
- *Hoe krijgen wij het beter ?*

# Wat zijn de vragen ?

---

- Waarom starten slechts 150 v/d 350 ALS patiente jaarlijks met beademing?
- Wat is eigenlijk het ideale start moment van chronische beademing?
- Welke type ALS patient heeft het meeste baat bij chronische beademing?

# Nationale ALS - NIV studie

---

Systematisch onderzoek start moment NIV

Geloof van patiënten en dokters

Prospectieve case control studie



# Prospectieve case control studie

---

- \* Welke baseline parameters zijn geassocieerd met een effectieve beademing?
- \* Wat is de winst van een vroege start van chronische beademing?

# Prospectieve case control studie

- \* Kunnen we een ALS phenotype definiëren die het best reageert chronische beademing?
- \* Welke longfunctie test kan het beste de respiratoire insufficiëntie monitoren?

# Chronische beademering bij ALS

Hoe krijgen wij het beter ?

- UMCG
- Roessingh, Enschede
  
- ALS centrum
- UMCU
- en ...