

# Beademing bij ALS

U bent door uw behandelend specialist verwezen naar het Centrum voor Thuisbeademing Maastricht (CTbM), waar u informatie heeft gekregen over chronische beademing. In dit blad staat die informatie nog eens duidelijk bij elkaar, zodat u alles rustig nog een keer door kunt lezen. Heeft u na lezing toch nog vragen? Stel die dan bij uw volgend polibezoek.

## Klachten

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 klachten kunnen ontstaan.

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 geleidelijk maar ook plotseling ademhalingsklachten ontstaan. Ze worden veroorzaakt door het ophopen van koolzuurgas in het bloed en treden het eerst op tijdens de slaap. Die klachten kunnen zijn:

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

# Behandeling met kunstmatige beademing

De klachten die hierboven worden opgesomd, ontstaan door 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 kunstmatige beademing: als de lucht niet meer door uzelf in uw longen kan worden gezogen, zorgt een beademingsmachine (pomp) ervoor dat de lucht in uw longen wordt geblazen. Beademing kan worden ingesteld als uw afnemende eigen ademhaling klachten veroorzaakt en als u ervoor kiest. Beademing kan niet altijd alle klachten van het verminderd ademen wegnemen.

Er zijn twee methoden van beademing:

- via een masker, eventueel in combinatie met een mondstuk
- 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 van deze beademingsvorm is: door verbetering van het zuurstofgehalte in het bloed de slaapkwaliteit en daardoor ook de kwaliteit van leven tijdelijk verbeteren. Omdat de verminderde ademhaling meestal als eerste 's nachts tot uiting komt, wordt deze beademing in het begin eerst 's nachts toegepast. Bij het voortschrijden van de ALS kan de kracht van de ademhalingspijpen ook overdag onvoldoende worden en dan is alleen nachtelijke beademing niet meer voldoende.

## Voordelen

- Deze beademing kan thuis worden uitgevoerd.
- Door deze beademingsvorm kunt u minder last hebben van de klachten van afnemende ademhaling, waardoor u zich ook overdag beter kunt voelen.
- In vergelijking met mensen zonder beademing kan de levensduur verlengd worden met enkele weken tot maanden.

## Nadelen

- Er is een korte ziekenhuisopname nodig om u in te stellen op de beademing (gemiddeld drie tot vijf dagen).
- De beademing kan een extra belasting vormen voor u en voor uw verzorgers.
- Niet-invasieve beademing kan (milde) 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.
- Beademing in combinatie met slikstoornissen en speekselvloed kan een verhoogd risico op longontsteking met zich meebrengen.
- Een mogelijk gunstig effect van de beademing is tijdelijk en wordt weer teniet gedaan door het voortschrijden van de ziekte ALS.

# Beademing via een opening in de luchtpijp (tracheostoma)

Deze vorm van beademing wordt ook wel 'invasieve beademing' genoemd. De lucht wordt ingeblazen via een 'tracheacanule', een beademingsbuisje van kunststof in de luchtpijp. Het belangrijkste doel van deze beademingsvorm is levensverlenging.

## Voordelen

- Het is mogelijk dat u dankzij deze beademingsvorm jaren langer leeft.
- Via de opening in de luchtpijp kan met een slangetje luchtwegslim weggezogen worden. Dat kan verlichting van kortademigheid geven.

## Nadelen

- Voor deze beademing is een operatie onder narcose van ongeveer drie kwartier nodig, waarbij laag in de hals een opening in de luchtpijp (tracheostoma) wordt gemaakt.
- Vervolgens moet de tracheostomale beademing ingesteld worden. Dit betekent een ziekenhuisopname van drie tot vier weken die meestal grotendeels 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 daardoor vrijwel volledig afhankelijk van de beademing bent. Invasieve beademing wordt dan ook meestal 24 uur per dag toegepast.
- Spreken en slikken kunnen door een opening in de luchtpijp met een beademingsbuisje nog moeilijker worden.
- Met een opening in de luchtpijp bent u vatbaarder voor infecties, die vaak alleen in het ziekenhuis kunnen worden behandeld.
- U heeft 24-uurs zorg nodig waarbij thuisverzorging vaak niet haalbaar is. Het kan dus noodzakelijk zijn dat u opgenomen wordt in een verpleegtehuis dat gespecialiseerd is in het leveren van deze zorg.

## Andere behandelingsmogelijkheden

Zolang de 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 handmatige hoestondersteuning en airstacken. 'Airstacken' betekent letterlijk: lucht stapelen. Tijdens het inademen wordt met een handbeademingsballon extra lucht in de longen geblazen. Bij deze technieken heeft u hulp van uw verzorgers nodig. Medewerkers van het Centrum voor Thuisbeademing Maastricht zullen u en uw verzorgers er vertrouwd mee maken.

Als u geen behandeling met beademing wenst of als dat niet meer lukt, kunnen de klachten van een afnemende eigen ademhaling op andere manieren worden behandeld.

Als u kortademig bent, is behandeling met zuurstof in een lage dosis ter bestrijding van dit kortademigheidsgevoel zinvol.

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. Samen met de specialist van het CTbM of huisarts bepaalt u wanneer het zinvol is om zuurstof en medicijnen thuis bij de hand te hebben, zodat u er gebruik van kunt maken wanneer u daar behoefte aan heeft.

# De beslissing om al of niet beademd te willen worden

Tijdens het gesprek met de arts is u wellicht 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 overwegingen en uw mening over de kwaliteit van uw leven van doorslaggevend belang. U geeft ook aan hoelang de beademing moet worden voortgezet.

**Standpunt van de Centra voor Thuisbeademing.** In Nederland zijn vier Centra voor Thuisbeademing, de CTB's. Het Centrum voor Thuisbeademing Maastricht is één van die vier centra. De CTB's hebben jarenlange ervaring met het chronisch beademen van ALS-patiënten. 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. Ongeacht uw keuze krijgt u altijd alle hulp en begeleiding die nodig is. Het CTbM is daarvoor 24 uur per dag bereikbaar en beschikbaar.

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

Wat betreft de niet-invasieve beademing is een eenduidig advies voor alle patiënten met ALS moeilijk te geven. Uit recente medisch wetenschappelijke gegevens blijkt dat deze beademingstechniek bij sommige patiënten met ALS een goede verlichting van klachten kan opleveren.

**Als u twijfelt over beademing,** is regelmatige controle van uw ademhalingsreserve bij het CTbM aan te raden. Zo weten we steeds hoe het met uw ademhaling is gesteld. We zullen u dan regelmatig vragen of u al een beslissing over het beademen heeft kunnen nemen.

**Als u beademd wilt worden,** is regelmatige controle van uw ademhalingsreserve bij het CTbM ook nodig. Bij dit onderzoek worden klachten, ademhaling, longfunctieonderzoek, hoestkrachtmeting en bloedonderzoek beoordeeld. Afhankelijk van de uitslagen kan er besloten worden te starten met beademing. U komt dan eerst op een speciaal daarvoor uitgeruste afdeling waar u drie tot vijf dagen opgenomen zult worden. Een gespecialiseerde verpleegkundige van de thuisbeademing zal u langzaam laten wennen aan de beademing totdat u uiteindelijk de gehele nacht beademd zult worden. Samen met uw verzorger krijgt u instructie in het opzetten van uw masker en het aan- en uitzetten van uw beademingsapparaat. Pas als u zich vertrouwd voelt met uw beademing, mag u naar huis. Daarna bezoekt een verpleegkundige van het CTbM u regelmatig thuis en komt u op de polikliniek voor controle.

**Als u via een tracheostoma beademd wilt worden,** moet u rekenen op een opname van drie tot vier weken, waarbij operatief een tracheostoma wordt aangelegd. Een deel van de opname zal op de Intensive Care afdeling plaatsvinden. U moet op termijn rekening houden met een mogelijke opname in een verpleeghuis omdat de zorg rondom deze vorm van beademing zeer intensief is en vaak 24 uur per dag nodig is. Bovendien zal uw afhankelijkheid van verzorging toenemen.

Er zijn maar weinig verpleeghuizen met beademingsmogelijkheden: regelmatig duurt de overplaatsing naar zo'n verpleeghuis dan ook weken tot maanden. Tijdens deze weken/maanden ligt u dan op een Intensive Care afdeling.

# Vastleggen van uw wensen

Tot slot is het belangrijk uw mening over de wijze van beademing schriftelijk vast te leggen. Het gaat dan over de wijze van beademing op de lange termijn, maar ook over wat te doen in het geval van een plotselinge en misschien onverwachte achteruitgang van uw ademhaling. Ook indien u niet beademd wenst te worden, is het belangrijk dit schriftelijk vast te leggen.

Door het schriftelijk vast te leggen, zorgt u ervoor dat u steeds behandeld wordt volgens uw wensen. 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.

Als u kiest voor beëindiging van de beademing, wordt met u besproken of de beademing acuut gestopt of geleidelijk afgebouwd moet worden. Het is niet bekend op welke wijze de beademing bij patiënten die het grootste deel van de dag beademd worden het beste kan worden gestopt. Ook is niet te voorspellen hoe lang de duur tot overlijden is na het beëindigen van de beademing. Dit kan variëren van een aantal minuten tot enkele dagen of weken. De duur is afhankelijk van de beademingsbehoefte en van de beademingsvrije tijd die nog kan worden doorgebracht. De duur is niet afhankelijk van de al toegediende morfine- en benzodiazepinedoses.

Aanvullende vragen kunt u altijd stellen aan één van onze medewerkers: de arts, de verpleegkundig consulent of de verpleegkundig specialist. Dit kan tijdens een polibezoek of huisbezoek. Tussentijdse vragen kunnen eventueel ook telefonisch gesteld worden.

## Contact

### **Tijdens kantooruren:**

zie blad "Bereikbaarheid CTbM"

043 - 387 63 84

### **Buiten kantooruren**

Buiten kantooruren (op werkdagen na 17.00 uur en in het weekend) belt u met het centrale nummer van het Maastricht UMC

T: 043 - 387 65 43

*Vraag naar de dienstdoende consulent van de thuisbeademing.*

## Websites

- [www.mumc.nl](http://www.mumc.nl)
- [www.longziekten.mumc.nl/centrum-voor-thuisbeademing](http://www.longziekten.mumc.nl/centrum-voor-thuisbeademing)
- [www.als-centrum.nl](http://www.als-centrum.nl)