

Spoedzorg bij beademde patiënten met een spierziekte

Alertkaart voor zorgverleners

Deze alertkaart is bedoeld voor spoedzorg bij mensen met een spierziekte die afhankelijk zijn van non-invasieve of invasieve beademing. Er zijn ook spierziektespecifieke alertkaarten voor FSHD, Duchenne, SMA, MD en MG. Raadpleeg bij deze ziekten de spierziektespecifieke alertkaart.

Respiratoir

Wees alert op

- een hoge ademfrequentie;
- hypoxemie en gecombineerde hypoxemie-hypercapnie. Hypoxemie en of hypercapnie met acidose van het bloed wijzen op acute respiratoire insufficiëntie;
- de saturatie: behandel bij lage saturatie de oorzaak:
 - (aspiratie)pneumonie (laagdrempelig antibiotica),
 - sputumretentie bij verminderde hoestkracht / noodzaak tot hoestondersteuning,
 - ventilatieproblemen: optimaliseer beademing, zet laagdrempelig extra beademing in.
- eventueel extra zuurstof geven via de beademingsmachine;
- het toedienen van O₂. Dit kan de adem prikkel onderdrukken, monitor daarom CO₂ bij toediening van O₂;
- het gebruik van beademingsapparatuur. Neem contact op met betrokken Centrum voor Thuisbeademing (CTB).

Anesthesie en perioperatieve zorg bij spoedingrepen

Wees alert op

- medicatie of behandeling die van invloed is op de ademhaling;
- postoperatieve respiratoire complicaties door spierverslapping en problemen met ophoesten;
- bewaking van de vitale functies;
- contra-indicatie voor depolariserende spierverslappers zoals succinylcholine;
- verhoogde gevoeligheid voor niet-depolariserende spierrelaxantia;
- verhoogde gevoeligheid voor inhalatieanesthetica;
- warmtemanagement en hypothermie;
- bestaande hartklachten.

Zorgcontact en factsheet beademing

- Neem contact op met het betrokken [CTB van de patiënt](#).
- Neem contact op met het behandelteam (UMC).
- Vraag naar het NRNB-beleid van de patiënt.
- Vraag naar het SOS-kaartje van de patiënt voor relevante aanvullende informatie en contactgegevens.

Andere organen en aandachtsgebieden

- Wees alert op andere aangedane orgaansystemen en aandachtsgebieden specifiek voor deze spierziekte.
- Neem contact op met de hoofdbehandelaar.

Factsheet beademing bij spierziekten

De meeste spierziekten zijn progressief, leidend tot toenemende spierzwakte. Hierbij kan er zwakte van de ademmusculatuur optreden. Ook andere organen zoals het hart, maag-darmstelsel en de ogen kunnen aangedaan zijn bij mensen met een spierziekte.

Er kan sprake zijn van **disfunctie van de inspiratoire spieren**, leidend tot ventilatoir falen of een **disfunctie van de expiratoire spieren**, leidend tot verminderde hoestkracht. Ook kan er sprake zijn van **zwakte van de bulbaire musculatuur**. Deze verminderde kracht van de ademmusculatuur kan leiden tot respiratoire insufficiënte en de noodzaak tot chronische (intermitterende) beademing.

Chronische beademing komt onder andere voor bij de volgende spierziekten: Duchenne en Becker spierdystrofie, spinale musculaire atrofie (SMA), de ziekte van Pompe, het postpoliosyndroom en amyotrofische laterale sclerose (ALS).⁶ Het krijgen van (thuis)beademing kan een verbetering van de symptomen, kwaliteit van leven en levensverwachting opleveren voor veel patiënten. Het instellen op chronische beademing gebeurt klinisch door het Centrum voor Thuisbeademing (CTB).

Er zijn verschillende **vormen van chronische beademing**¹:

- non-invasieve beademing: beademing via de neus/mond door middel van een neus- of mond/neusmasker of een mondstuk;
- invasieve beademing: beademing via een in een tracheostoma geplaatste tracheacanule.

Landelijk zijn er vier Centra voor Thuisbeademing die verbonden zijn aan een academisch ziekenhuis. De centra zijn gevestigd in Utrecht, Maastricht, Groningen en Rotterdam. Deze centra hebben een regionale functie, verwijzing vindt plaats op basis van de postcode van de patiënt.¹ Het CTB heeft een continue bereikbaarheid en beschikbaarheid voor beademingsgerelateerde problemen. Een overzicht van alle spierziektencentra is te vinden via [Spierziektencentrum Nederland](#).

Toelichting respiratoir

Als een chronisch beademde patiënt met een spierziekte door een medisch specialist wordt opgenomen, is de CTB-arts medebehandelaar voor de chronische beademing. Het kan voorkomen dat een patiënt in een conditie verkeert waarin hij de beademing niet meer zelf kan regelen. Neem daarom bij opname van een chronisch beademde patiënt met een spierziekte **altijd contact op met het betrokken CTB**.¹

Een **acute respiratoire insufficiëntie** kan ontstaan bovenop de al langer bestaande chronische respiratoire insufficiëntie. Deze acute verergering manifesteert zich meestal door acute respiratoire complicaties. De oorzaken kunnen zijn luchtweginfecties, (aspiratie)pneumonie en verstoorde klaring van secreties.⁷

De geleverde adem-effort is vaak groter dan ogenschijnlijk het geval lijkt te zijn en de gebruikelijke benauwdheid treedt vaak niet op. Een hoge ademfrequentie kan een teken zijn van ademhalingsinsufficiëntie en wordt vaak onderschat. Overige symptomen van respiratoire insufficiëntie zijn sufheid of geagiteerd gedrag en het gebruik van hulpademhalingspijpen.

Respiratoire infecties kunnen sneller gecompliceerd verlopen waardoor laagdrempelige behandeling met antibiotica is aan te raden.⁸ De beademingsvrije tijd kan tijdens ziekte snel korter worden. Bij gebruik van chronische intermitterende beademing kan gebruik geoptimaliseerd worden in overleg met het CTB, eventueel is gebruik van beademing overdag aangewezen tijdens de acute ziekte.⁸ Geef eventueel extra zuurstof over de beademingsmachine. Het toedienen van **zuurstof** zonder beademing kan behulpzaam zijn in de acute situatie maar kan de adem prikkel onderdrukken. **Monitor daarom het CO₂ bij toedienen van zuurstof** met behulp van bloedgasen of transcutane metingen zodat een hypercapnie tijdig gesignaleerd wordt.⁸

Verminderde hoestkracht leidt tot een verstoorde klaring van secreties uit de onderste luchtwegen. Voor beademde patiënten is er een laagdrempelige noodzaak om de hoestkracht te ondersteunen:^{2,3}

- **Airstacken** is een techniek waarbij lucht via een masker of mondstukje in de longen wordt geblazen.
- **Peppen** is ook een techniek die soms gebruikt wordt om het slijm op te hoesten. Wees hierbij wel alert op uitputting ten tijde van een infectie.
- Een **hoestmachine**, eventueel gecombineerd met manuele compressie, kan geïntroduceerd worden bij patiënten met een ineffektieve hoest.³ De hoestmachine helpt de hoestcapaciteit te verbeteren door het passief inblazen en opzuigen van lucht uit de longen.

Bij een chronisch beademde patiënt kan een eventuele behandeling van invloed zijn op de beademing. Wees alert op gebruik van **medicatie** die van invloed kan zijn op bijvoorbeeld de ademhaling (bijvoorbeeld morfine), het hoesten (bijvoorbeeld codeïne) en het spierstelsel (bijvoorbeeld diazepam, baclofen, statines).¹

Toelichting anesthesie en perioperatieve zorg bij spoedingrepen

Beademde patiënten met een spierziekte hebben een verhoogd risico op complicaties na anesthesie. Mogelijk **perioperatieve complicaties** zijn: bovenste luchtwegobstructie, hypoventilatie en atelectase door verminderde hoestkracht en verminderde uitscheiding van secreties door anesthesiemedicatie. Postoperatieve pijn kan de luchtwegproblematiek verergeren.¹² Het is van belang om voor een operatie duidelijk te weten wat de motorische beperkingen van de patiënt zijn, in hoeverre de ademhalingsspieren zijn aangetast en of de hartspier ook aangedaan is.^{10,11} Een **multidisciplinair overleg** is geïndiceerd om de indicatie en perioperatieve knelpunten in kaart te brengen. Voor alle betrokkenen bij het perioperatief traject is het essentieel om te weten dat de patiënt chronisch beademd wordt en dat de sedatie en chirurgische ingreep van invloed kan zijn op de beademing. Wees alert op gebruik van **medicatie** die van invloed kan zijn op bijvoorbeeld: de ademhaling (bijvoorbeeld morfine), het hoesten (bijvoorbeeld codeïne) en het spierstelsel (bijvoorbeeld diazepam, baclofen, statines).¹ Wees u ook bewust van chirurgische ingrepen aan bijvoorbeeld het gelaat of de neus waardoor de beademing tijdelijk niet gecontinueerd kan worden of een ander masker aangemeten moet worden via het CTB.

Anesthesie kan voor patiënten met verminderde kracht van de ademhalingsspieren potentieel gevaarlijk zijn vanwege **spierslacking** en **postoperatieve problemen met ophoesten** van slijm. De respiratoire functie kan verder verslechteren, hypoventilatie verergeren en retentie van luchtwegsecreties en aspiratie kunnen optreden. Het is aan te raden bij patiënten laagdrempelig ondersteunende hoesttechnieken of, in uitzonderingsgevallen, een hoestmachine in te zetten.¹² De houding die per- of postoperatief nodig kan zijn (bijvoorbeeld **platte rugligging** na orthopedische ingrepen bij bekende diafragmazwakte) kan tot respiratoire complicaties leiden.¹

Perioperatief dienen de **vitale functies** adequaat bewaakt te worden. Bewaking van de vitale functies tijdens een operatie of interventie met anesthesie of sedatie bestaat minimaal uit ECG, bloeddrukmeting, SaO₂, meting van de ademhaling (bij voorkeur met capnografie of transcutane metingen) en temperatuurmeting. Een arteriële lijn kan van nut zijn bij langere ingrepen, bij (te verwachten) hemodynamische instabiliteit en voor frequent bloed(gas)onderzoek. Het gebruik van spierrelaxantia en antagonistien dient weloverwogen plaats te vinden. **Het depolariserende spierrelaxans succinylcholine is gecontra-indiceerd** bij alle patiënten met een spierziekte vanwege het risico op hyperkaliëmie, spierpijn, beschadigde en oedemateuze spieren en rhabdomyolyse.^{10,12}

Bij veel spierziekten bestaat er een **verhoogde gevoeligheid voor niet-depolariserende spierrelaxantia**. Het is aan te raden deze middelen te vermijden of de dosis naar beneden aan te passen. Bij gebruik dient het effect gemeten te worden zodat aan het einde van een ingreep of interventie de werking (door blokkade van de nicotinerge acetylcholine receptor) kan worden opgeheven. **Antagonisten** kan door specifieke antagonistien of door cholinesteraseremmers; deze laatste groep geneesmiddelen wordt in combinatie met anticholinergica toegediend. Bij spierdystrofieën zijn cholinesteraseremmers ongewenst in verband met het risico op hyperkaliëmie door een contractuur die kan ontstaan via een direct effect van neostigmine.^{10,12}

Warmtemanagement gericht op het handhaven van een normale lichaamstemperatuur is belangrijk voor patiënten met een spierziekte. De gebruikte middelen voor anesthesie en/of sedatie veroorzaken een daling van de lichaamstemperatuur, bij patiënten met verminderde spiermassa is dit meer uitgesproken. Hypothermie kan myotonie verergeren en zorgt voor verhoogde sensitiviteit voor sedativa, anesthetica en niet-depolariserende spierrelaxantia, met een verlengde werking tot gevolg.¹⁰

Dampvormige anesthetica zijn niet per se gecontra-indiceerd bij patiënten met een spierziekte. Ze hebben wel potentieel nadelige effecten waardoor langdurig gebruik is af te raden; intraveneuze anesthetica zijn dan eerste keus.¹⁰

Bij spierdystrofieën zoals Becker spierdystrofie, MD type 1 en 2 en Emery-Dreifuss spierdystrofie is vaak sprake van **cardiale betrokkenheid**. Dat geldt ook voor (sommige typen van) DSMA, LGMD en congenitale spierdystrofieën en -

myopathieën. Het kan gaan om geleidingsstoornissen of directe betrokkenheid van de hartspier (cardiomyopathie). Hartproblemen ontstaan meestal sluipend en patiënten ervaren niet altijd klachten.¹³ Patiënten met een spierziekte hebben een **verhoogd risico op hypoglykemie** tijdens de perioperatieve periode. Monitor regelmatig de glucose en geef zo nodig een infuus met glucose.

Referenties

1. Rapport Veldnorm Chronische beademing, versie 1.0 Baarn, januari 2012.
2. Flandreau G, Bourdin G, Leray V, et al. Management and Long-Term Outcome of Patients With Chronic Neuromuscular Disease Admitted to the Intensive Care Unit for Acute Respiratory Failure: A single-center retrospective study. *Respiratory Care* 2011; 56(7): 953-960.
3. Chatwin M, Ross E, Hart N, et al. Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness. *Eur Respir J* 2003, 21: 502-508.
4. Hill NS. Neuromuscular Disease in Respiratory and Critical Care Medicine. Conference Summary. *Respiratory Care* 2006, 51(9): 1065-1071.
5. Bourke SC. Respiratory involvement in neuromuscular disease. *Clinical Medicine* February 1, 2014 vol. 14 no. 1 72-75.
6. <https://www.vsca.nl/thuisbeademing/problemen-met-de-ademhaling>.
7. <https://www.als-centrum.nl/kennisplatform/nachtelijke-hypoventilatie-en-respiratoire-insufficiëntie>.
8. Wallgren-Pettersson C, Bushby K, Mellies, U, Simonds A. 117th ENMC Workshop: Ventilatory support in Congenital Neuromuscular Disorders – Congenital Myopathies, Congenital Muscular Dystrophies, Congenital Myotonic Dystrophie and SMA (II) 4-6 April 2003, Naarden, The Netherlands. *Neuromuscular Disorders* 14 (2004) 56-69.
9. Benditt JO. The Neuromuscular Respiratory System: Physiology, Pathophysiology, and a Respiratory Care Approach to Patients. *Respir Care* 2006;51(8):829–837.
10. Voermans NC, Faber CG, Snoeck MMJ. Anesthesie bij patiënten met een spierziekte. *A&I* december 2015; nummer 4: 8-16.
11. Voermans NC, Kamsteeg EJ, van Engelen BGM, Snoeck MMJ. Onder narcose met een spierziekte: wat te adviseren aan de anesthesist en waarover de patiënt te informeren. *Nervus* juni 2018; nummer 2: 43-49.
12. Racca F, Mongini T, Wolfler A, et al. Recommendations for anesthesia and perioperative management of patients with neuromuscular disorders. *Minerva Anesthesiol* 2013; 79:419-33.
13. Fysiotherapie bij volwassenen met een langzaam progressieve spierziekte. Baarn 2019.

Verantwoording

Het project *Spoedhulp bij spierziekten* is gericht op verbetering van de acute zorg voor mensen met een spierziekte. In de eerste fase zijn de knelpunten binnen de acute behandeling geïnventariseerd bij mensen met een spierziekte. Vervolgens zijn er werkbare en implementeerbare oplossingen geformuleerd.

De basis van het project zijn de alertkaarten voor spoedhulpverleners. De 'alerts' zijn bedoeld om het medisch handelen te ondersteunen in situaties waarin de reguliere medische spoedzorg afwijkend en/of levensbedreigend kan zijn voor patiënten met een spierziekte ten opzichte van andere patiënten. Deze aandachtspunten zijn gebaseerd op wetenschappelijke literatuur, en opgesteld in samenwerking met medische specialisten, de beroepsverenigingen en de expertisecentra voor spierziekten.

Deze alertkaarten zijn ontwikkeld voor de spierziekten facioscapulohumerale dystrofie (FSHD), Duchenne spierdystrofie, myasthenia gravis (MG), myotone dystrofie (MD) en spinale musculaire atrofie (SMA). Ook is er een alertkaart ontwikkeld voor mensen met een spierziekte, die gebruik maken van beademing.

Ook zijn er SOS-patiëntkaarten gemaakt die gebaseerd zijn op de alertkaarten voor zorgverleners.

Dit project wordt gefinancierd door het Prinses Beatrix Spierfonds en is uitgevoerd in samenwerking met en wordt ondersteund door:

