duchenne centre netherlands

Respiratory management

Dutch approach

Duchenne Parent Project

SPIERZIEKTEN NEDERLAND

Spieren voor Spieren
Voor kinderen met een spierziekte

Disclosure

Funding of research	Philips/ MedicqTEFA / VIVISOL/ EMDAMED /RESMED/ Air Liquide / Goedegebuure /
Speeking fees / Advisory boards	Philips/ VIVISOL/ RESMED / Synapse/Bresotec

duchenne centre netherlands

Dutch approach

- Remarks on international guideline
- Organization of Home Mechanical Ventilation

Duchenne Parent Project

SPIERZIEKTEN NEDERLAND

Spieren voor Spieren
Voor kinderen met een spierziekte

duchenne centre netherlands

Duchenne Parent Project

SPIERZIEKTEN NEDERLAND

Spieren voor Spieren
Voor kinderen met een spierziekte

duchenne centre netherlands

Ambulatory stage	Early non-ambulatory stage	Late non-ambulatory stage
Assessments		
Once yearly: FVC	Twice yearly: FVC, MIP/MEP, PCF, SpO_2, $p_{et}CO_2/p_{tc}CO_2$	

Remarks

Frequency : once yearly

PFT : FVC (sitting), PCF,

* *MIP/MEP/SNIP/PetCo$_2$/PtcCO$_2$*

Duchenne Parent Project

SPIERZIEKTEN NEDERLAND

Spieren voor Spieren
Voor kinderen met een spierziekte

duchenne centre netherlands

Ambulatory stage	Early non-ambulatory stage	Late non-ambulatory stage

Sleep study* with capnography for signs and symptoms of obstructive sleep apnoea or sleep-disordered breathing

Remarks "sleep study"

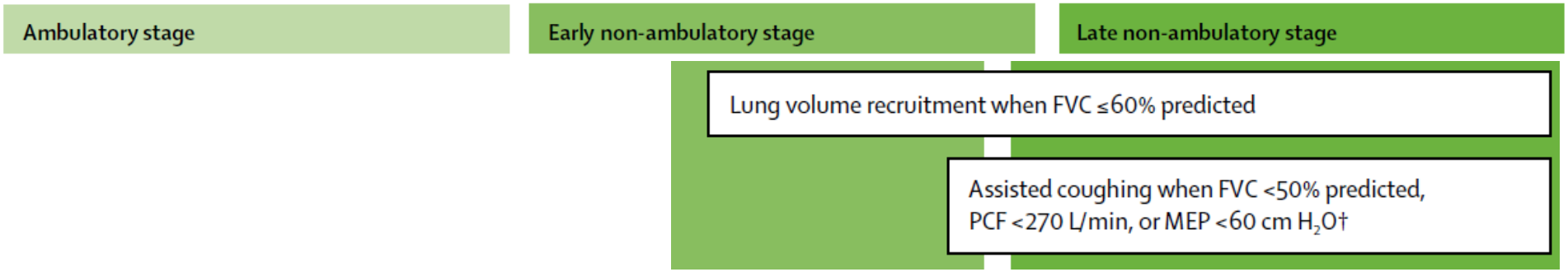
- Signs/symptoms hypoventilation → capnography
- OSA → poly(somno)graphy
  - weight gain due to steroids
  - Alternative to PFT

Duchenne Parent Project

SPIERZIEKTEN NEDERLAND

Spieren voor Spieren
Voor kinderen met een spierziekte

duchenne centre netherlands



Remarks : Airstacking

Kids : PCF < 270 L/min (age 12-14) or MEP < 60 cm H2O

Adults : PCF < 270 L/min or FVC < 50% pred. or VC < 1,5 L

Coughing machine : PCF < 160 L/min if other technique fails

Dutch guideline: children/adults

Duchenne Parent Project

SPIERZIEKTEN NEDERLAND

Spieren voor Spieren
Voor kinderen met een spierziekte

duchenne centre netherlands

Ambulatory stage	Early non-ambulatory stage	Late non-ambulatory stage

Nocturnal assisted ventilation with back-up rate of breathing (non-invasive preferred) when there are signs or symptoms of sleep hypoventilation or other sleep-disordered breathing,‡ abnormal sleep study,* FVC <50% predicted, MIP <60 cm H_2O, or awake baseline SpO_2 <95% or pCO_2 >45 mm Hg

Remarks : referral to HMV center

PCO_2> 6.0 kPa (45 mmHg) or Bic. > 30 mmol/l

VC < 50% pred. or PCF <300 liter/min *or*

Frequent pulmonary infections *or*

Symptom /signs nocturnal hypoventilation *or*

Increased work of breathing

Duchenne Parent Project

SPIERZIEKTEN NEDERLAND

Spieren voor Spieren
Voor kinderen met een spierziekte

duchenne centre netherlands

Ambulatory stage	Early non-ambulatory stage	Late non-ambulatory stage

Nocturnal assisted ventilation with back-up rate of breathing (non-invasive preferred) when there are signs or symptoms of sleep hypoventilation or other sleep-disordered breathing,‡ abnormal sleep study,* FVC <50% predicted, MIP <60 cm H_2O, or awake baseline SpO_2 <95% or pCO_2 >45 mm Hg

Preventive NIPPV did not improve respiratory handicap and reduced survival of DMD patients. Use of NIPPV for preventive purposes should be avoided in patients with FVC between 20 and 50% of predicted values.

Raphael Lancet 1994 ;343:160

Duchenne Parent Project

SPIERZIEKTEN NEDERLAND

Spieren voor Spieren
Voor kinderen met een spierziekte

duchenne centre netherlands

Ambulatory stage	Early non-ambulatory stage	Late non-ambulatory stage

Nocturnal assisted ventilation with back-up rate of breathing (non-invasive preferred) when there are signs or symptoms of sleep hypoventilation or other sleep-disordered breathing,‡ abnormal sleep study,* FVC <50% predicted, MIP <60 cm H_2O, or awake baseline SpO_2 <95% or pCO_2 >45 mm Hg

Remarks Initiation of HMV (children)

Signs/symptoms and /or

PCO_2 > 50 mmHg (6.7 kPa) daytime / nocturnally

PCO_2 > 45 mmHg (6.0 kPa), *With symptoms*

Duchenne Parent Project

SPIERZIEKTEN NEDERLAND

Spieren voor Spieren
Voor kinderen met een spierziekte

duchenne centre netherlands

Ambulatory stage	Early non-ambulatory stage	Late non-ambulatory stage

Nocturnal assisted ventilation with back-up rate of breathing (non-invasive preferred) when there are signs or symptoms of sleep hypoventilation or other sleep-disordered breathing,‡ abnormal sleep study,* FVC <50% predicted, MIP <60 cm H_2O, or awake baseline SpO_2 <95% or pCO_2 >45 mm Hg

Remarks : initiation of HMV (adults) !!

PCO_2> 6.0 kPa (45 mmHg) with complaints

PCO_2> 7.0 kPa (53 mmHg) without complaints

Duchenne Parent Project

SPIERZIEKTEN NEDERLAND

Spieren voor Spieren
Voor kinderen met een spierziekte

duchenne centre netherlands

Ambulatory stage	Early non-ambulatory stage	Late non-ambulatory stage

Nocturnal assisted ventilation with back-up rate of breathing (non-invasive preferred) when there are signs or symptoms of sleep hypoventilation or other sleep-disordered breathing,‡ abnormal sleep study,* FVC <50% predicted, MIP <60 cm H_2O, or awake baseline SpO_2 <95% or pCO_2 >45 mm Hg

Patients with neuromuscular disease with nocturnal hypoventilation are likely to deteriorate with the development of daytime hypercapnia and/or progressive symptoms within 2 years may benefit from the introduction of nocturnal NIV before daytime hypercapnia ensues.

Ward Thorax 2005;60:1019

Duchenne Parent Project

SPIERZIEKTEN NEDERLAND

Spieren voor Spieren
Voor kinderen met een spierziekte

duchenne centre netherlands

Ambulatory stage	Early non-ambulatory stage	Late non-ambulatory stage

Tracheostomy:
* Patient preference
* NIV impossible
* Weaning failures
* Impaired bulbar function with sputum problems

Remarks

- Aspiration
- PCF < 160 L/min despite adequate LVR
- If NIV is not (yet) an option after invasive ventilation
- If NIV is not effective anymore

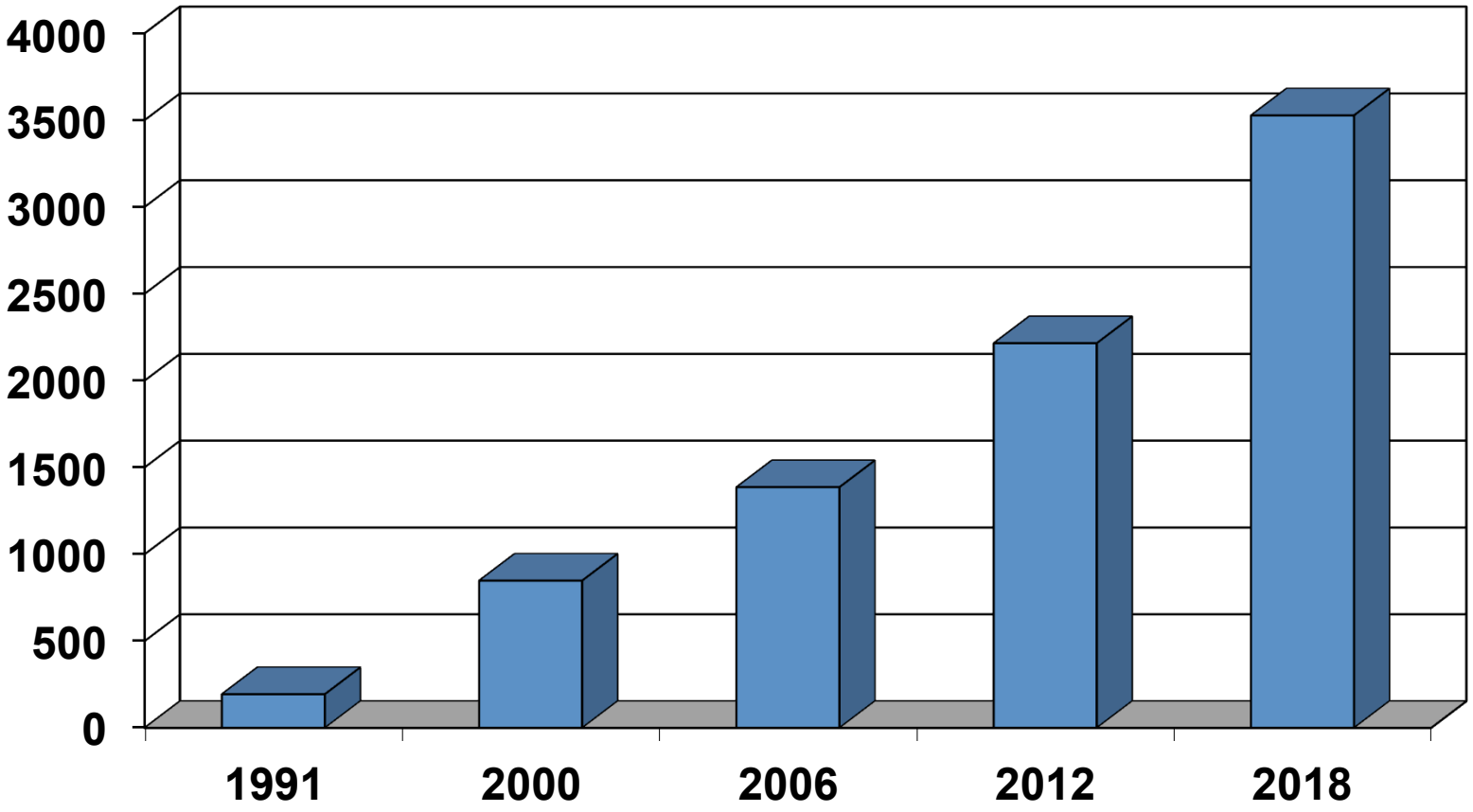
Duchenne Parent Project

SPIERZIEKTEN NEDERLAND

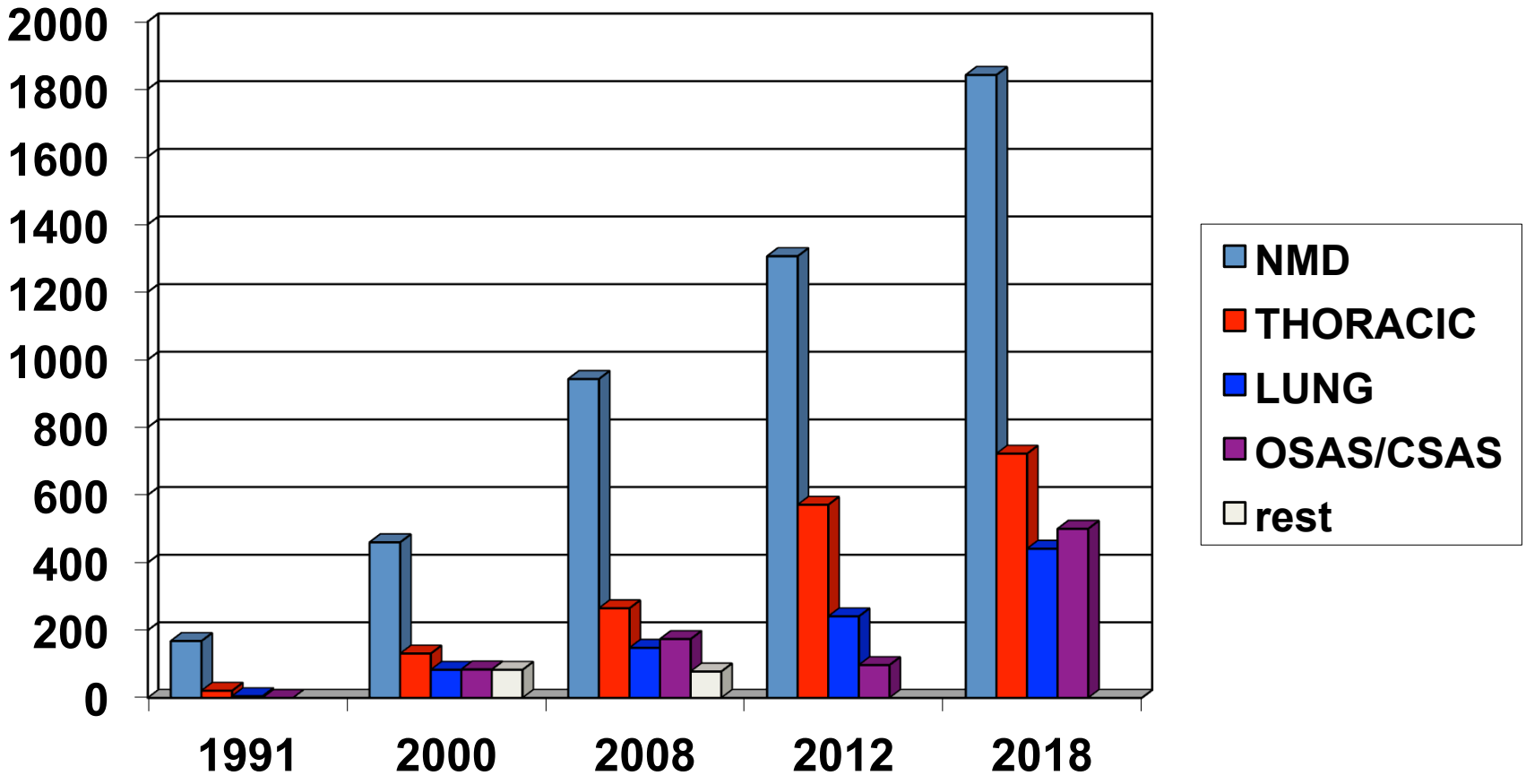
Spieren voor Spieren
Voor kinderen met een spierziekte

Dutch Home mechanical ventilation

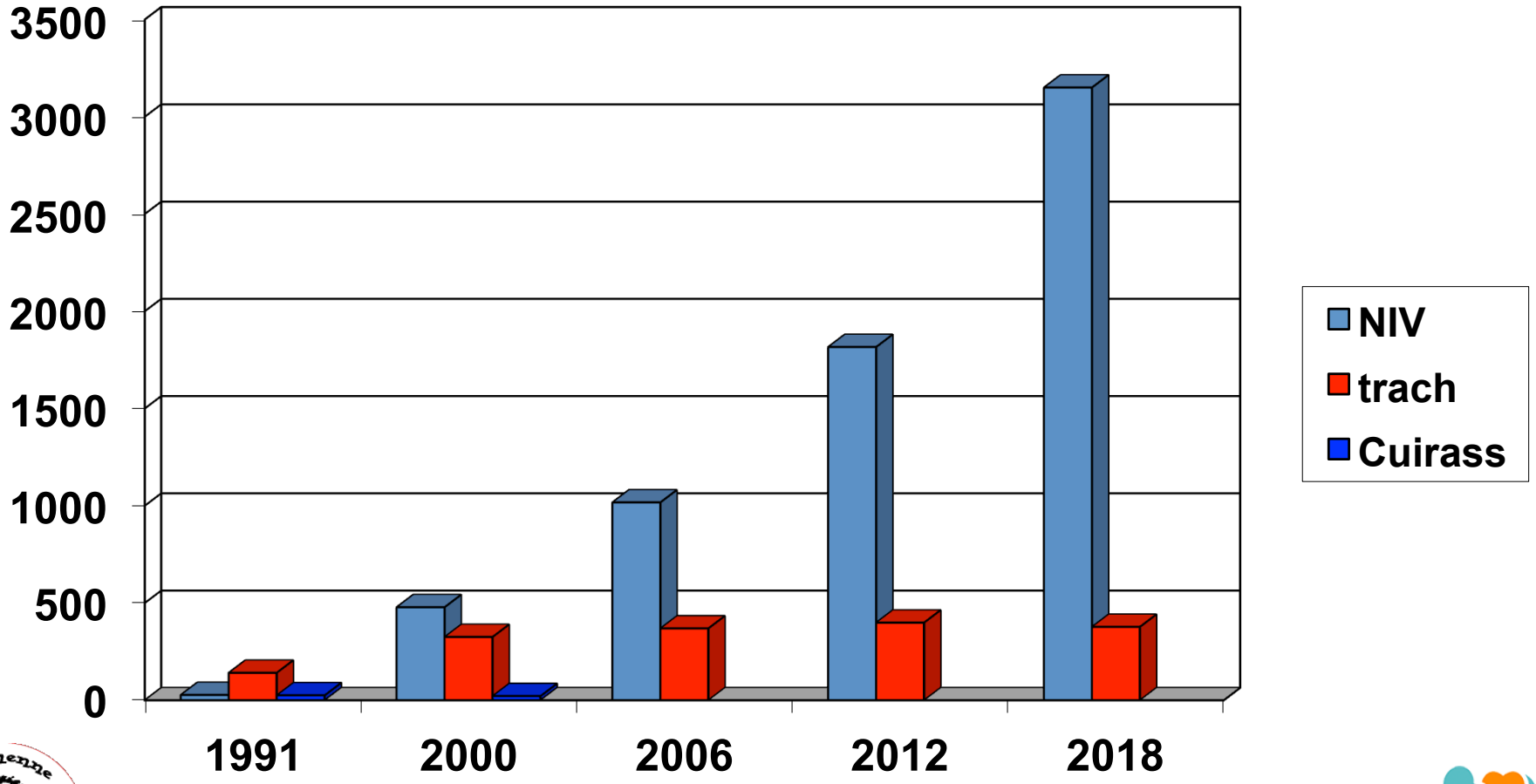
Number of patients



Total per diagnosis



Ratio NIV / Tracheostomy



duchenne centre netherlands

Conclusion

- National guideline of Duchenne in progress
- Currently working on an Update of the Dutch HMV guideline.

Duchenne Parent Project

SPIERZIEKTEN NEDERLAND

Spieren voor Spieren
Voor kinderen met een spierziekte