



DUCHENNE
CONGRES



Peter Wijkstra

Ademhalingszorg



Wat is de standaard ademhalingszorg?

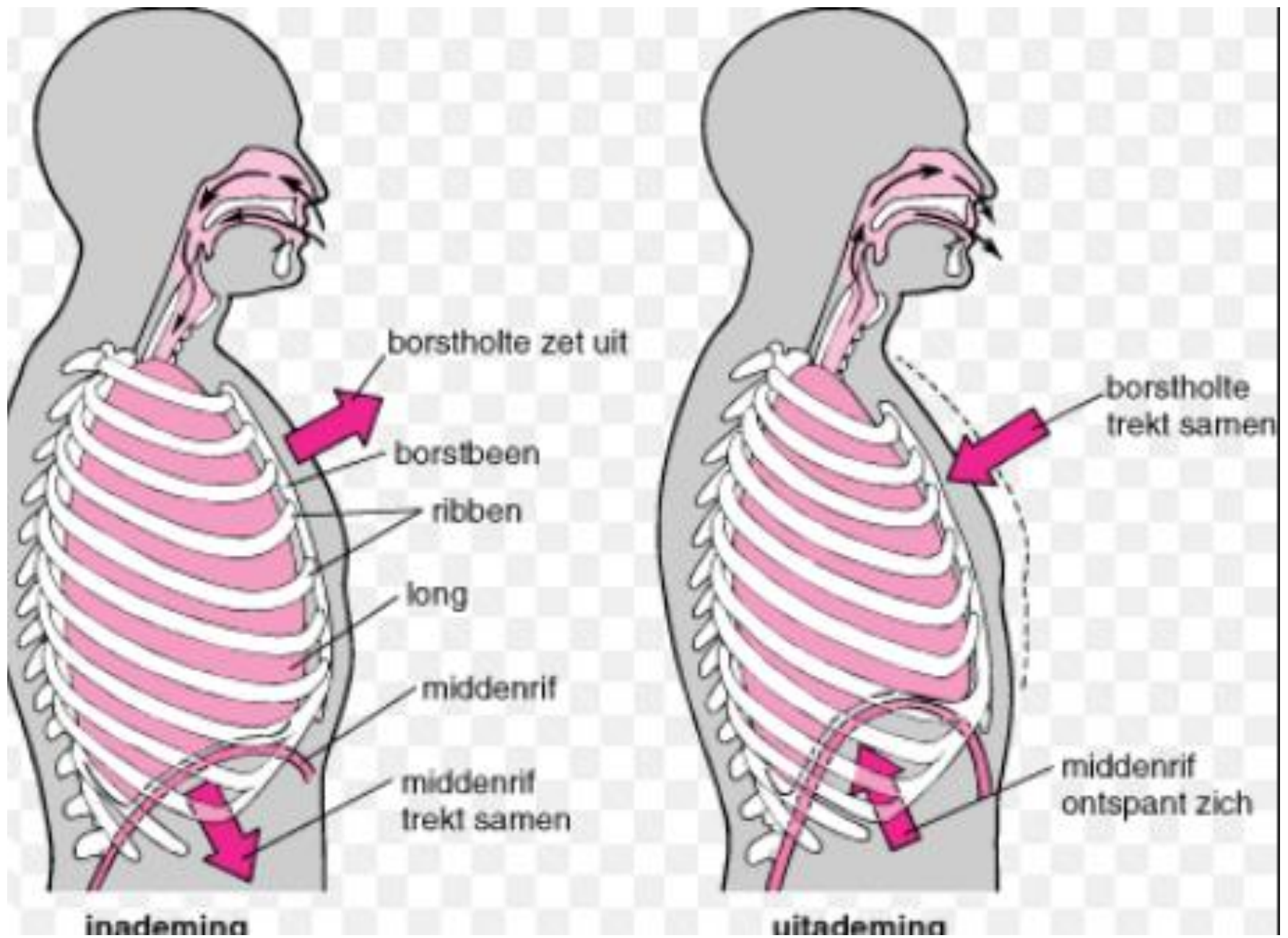


Thuisbeademing (CTB) UMC Groningen

Ademhalingszorg

- **Waarom** is de ademhaling belangrijk?
- **Wat** gaat er mis bij patiënten met Duchenne?
- **Hoe** kunnen we het behandelen?





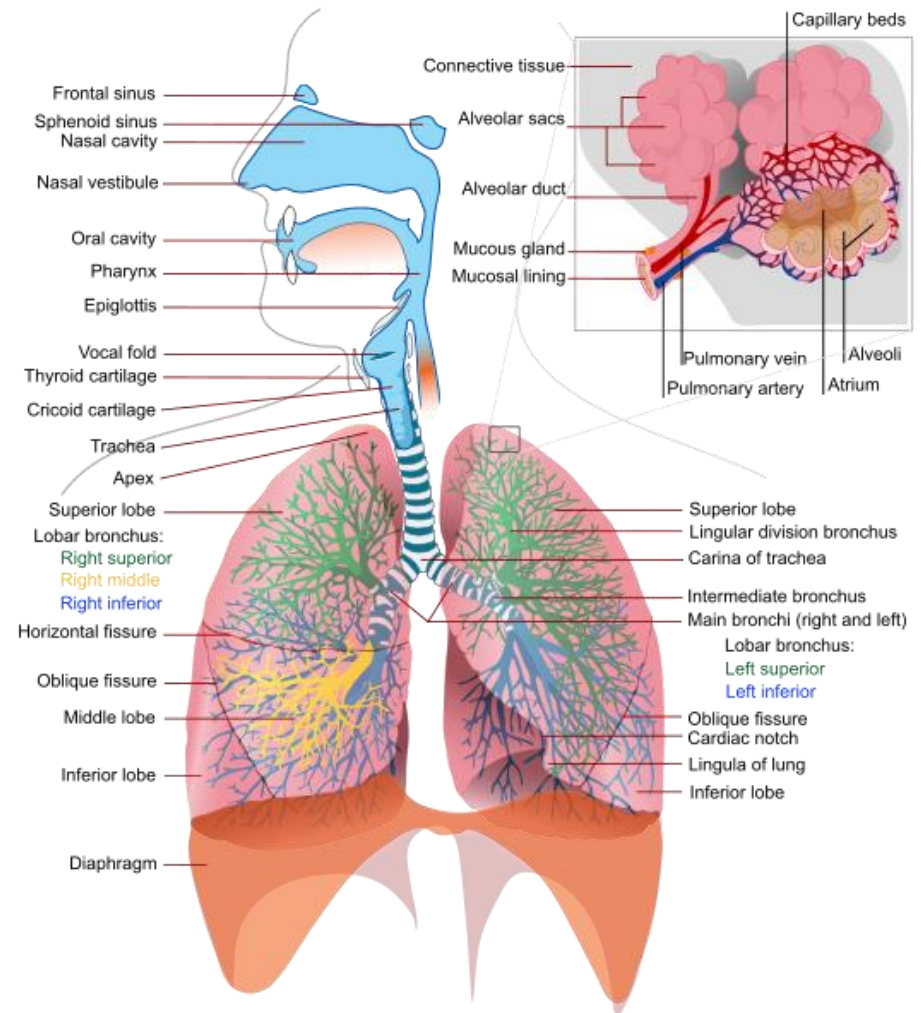
Wat is belangrijk ?

- **Ventilatie(beluchten)**
 - Zuurstof in en koolzuur uit
 - Inademen: 75% middenrif, 25% tussen ribspieren
 - Uitademen: grotendeels vanzelf, forceren met tussenrib en buikspieren
- **Luchtwegen schoonhouden**



Ademhalen

- Long(blaasjes)
- Aansturing:
 - centra hersenen
 - willekeurig (hyperventileren)
- Regelmechanismen:
 - O₂ gehalte in bloed
 - Zuur-base evenwicht in bloed



Luchtwegen schoon houden

- goed inademen
- stembanden moeten kunnen sluiten
- uitademspieren om te hoesten



Wat meet je ?



- Longinhoud
- Ademhalingskracht
- Hoestkracht

Ademhalingszorg

- Waarom is de ademhaling belangrijk?
- **Wat** gaat er mis bij patiënten met Duchenne?
- **Hoe** kunnen we het behandelen?



Wat gaat er mis bij Duchenne ?

- **Verminderde inademkracht**
 - Minder lucht verversen → koolzuur ↑ en (later) zuurstof ↓
 - m.n. 's nachts in deel vd slaap
- **Verminderde uitademkracht**
 - moeite met slijm uit luchtwegen hoesten
 - Meer kans op infecties
- **Stijvere borstkas**
 - meer kracht nodig om in- en uit te kunnen ademen

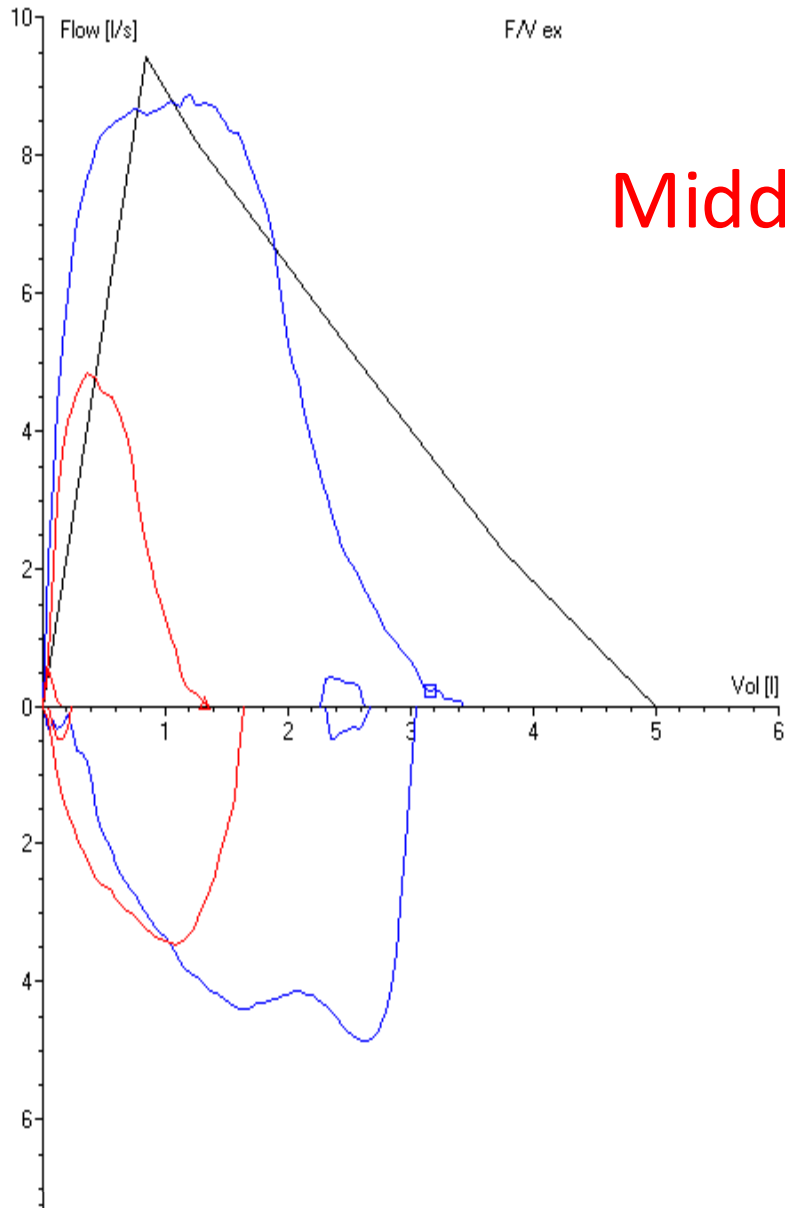


Wat gaat er mis bij Duchenne: tijdsbeloop

- Meestal geleidelijke afname ventilatie
- Eerst nachtelijke koolzuur stapeling : onrustige slaap, slaperig overdag, concentratiestoornissen, "moeheid", verminderde eetlust
- Afname hoestkracht → luchtweginfecties
- Daarna ook overdag koolzuurstapeling

Afname ventilatie (Middenrif)



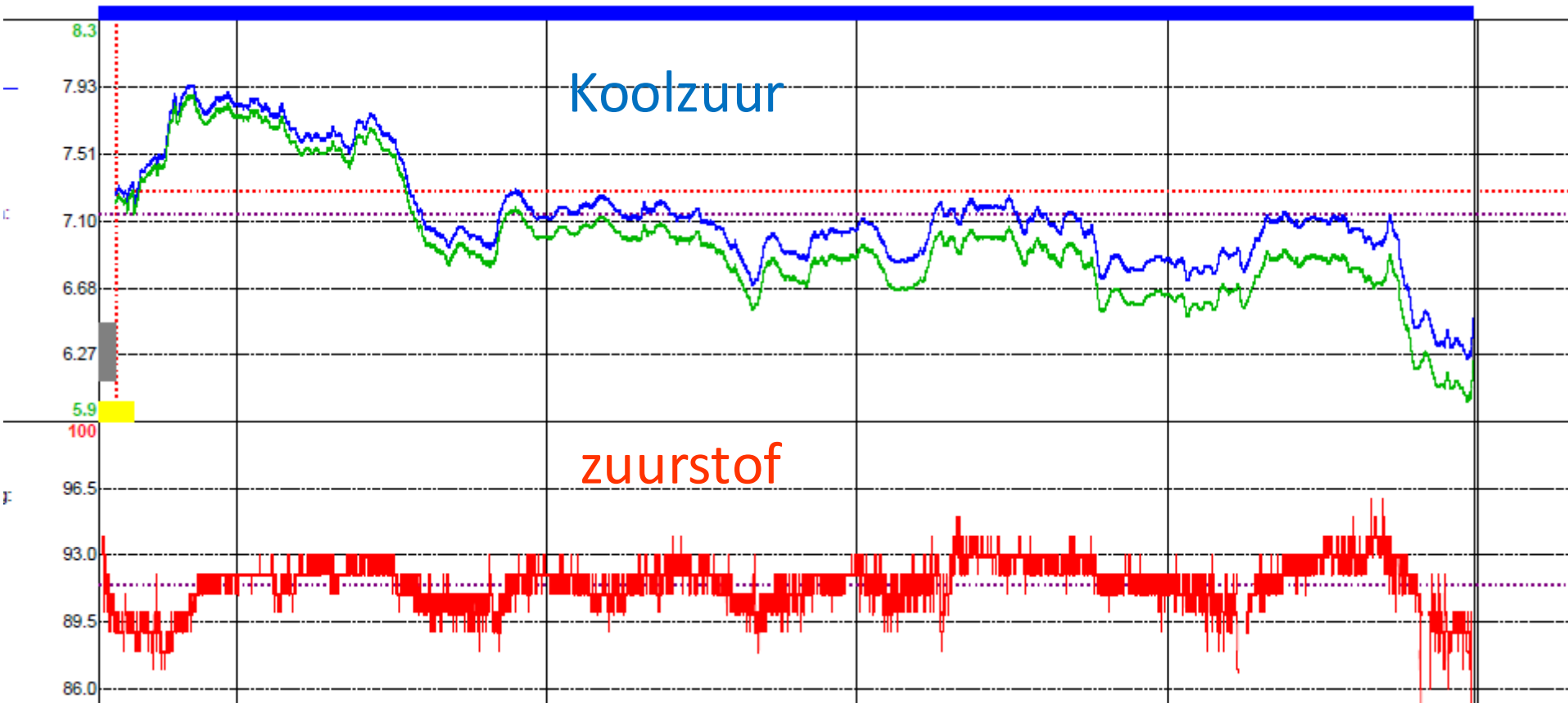


FV ex

Middenrif zwakte



Nachtelijke meting



Ademhalingszorg

- Waarom is de ademhaling belangrijk?
- Wat gaat er mis bij patiënten met Duchenne?
- **Hoe** kunnen we het behandelen?



Behandel opties

- Verminderde ventilatie
 - Beademing

- Verminderde hoestkracht
 - Airstacken
 - Hoestmachine



Centra voor Thuisbeademing

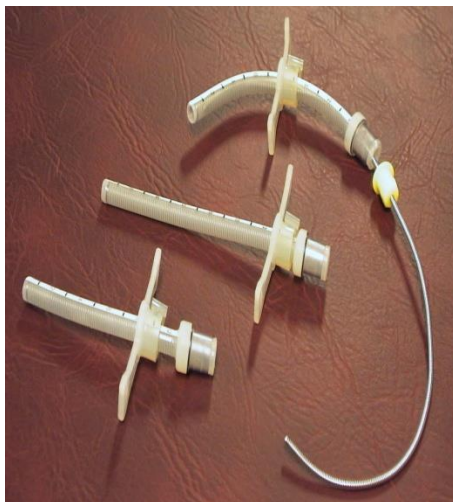
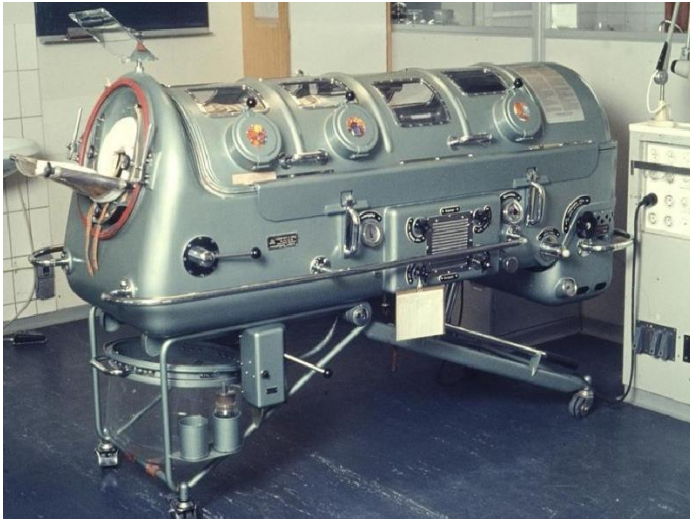
- Groningen
- Utrecht
- Rotterdam
- Maastricht



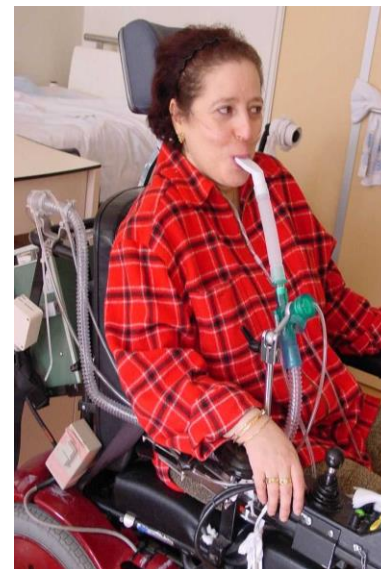
Geschiedenis chronische beademing



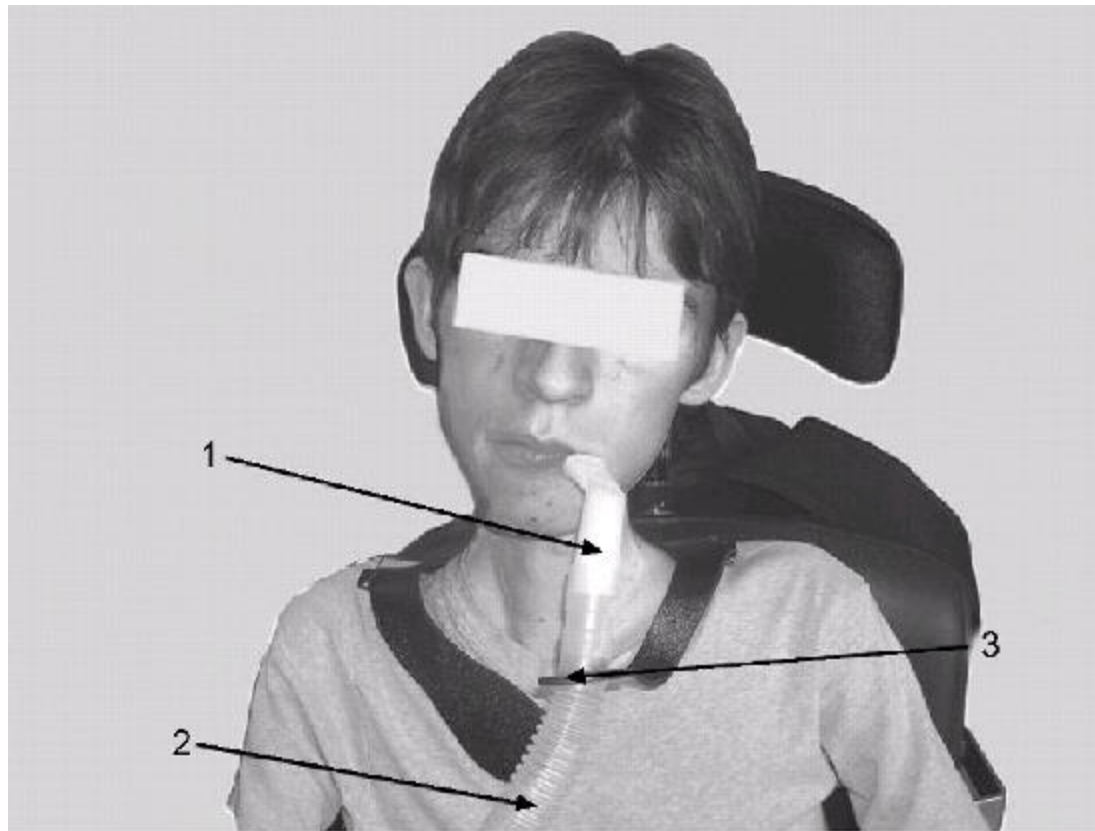
Soorten thuisbeademing



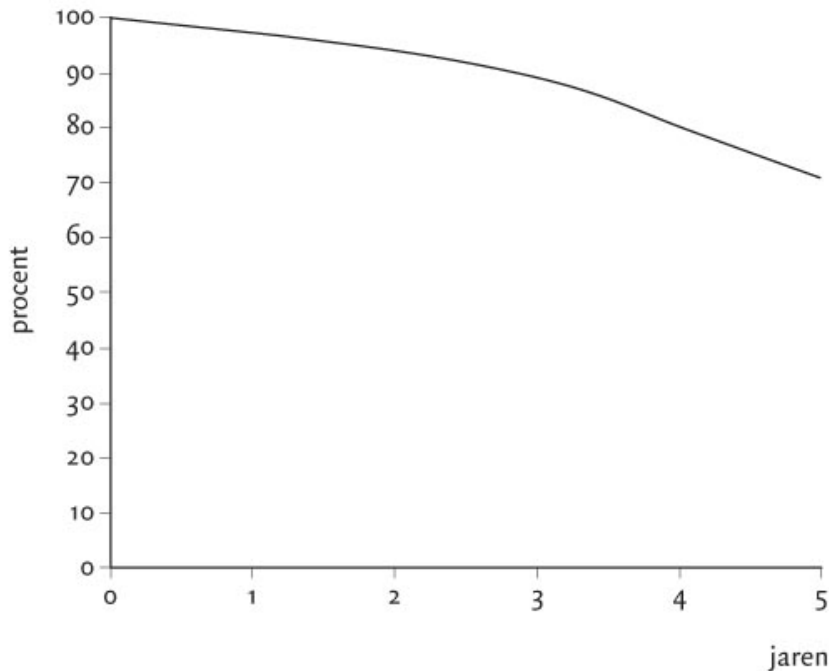
Opties bij masker beademing



Beademing via mondstuk



Duchenne en beademing



Overlevingscurve bij 48 patiënten met spierdystrofie van Duchenne die begonnen met chronische beademing in de periode 1987-februari 2005.

Meinesz et al. NTVG 2007

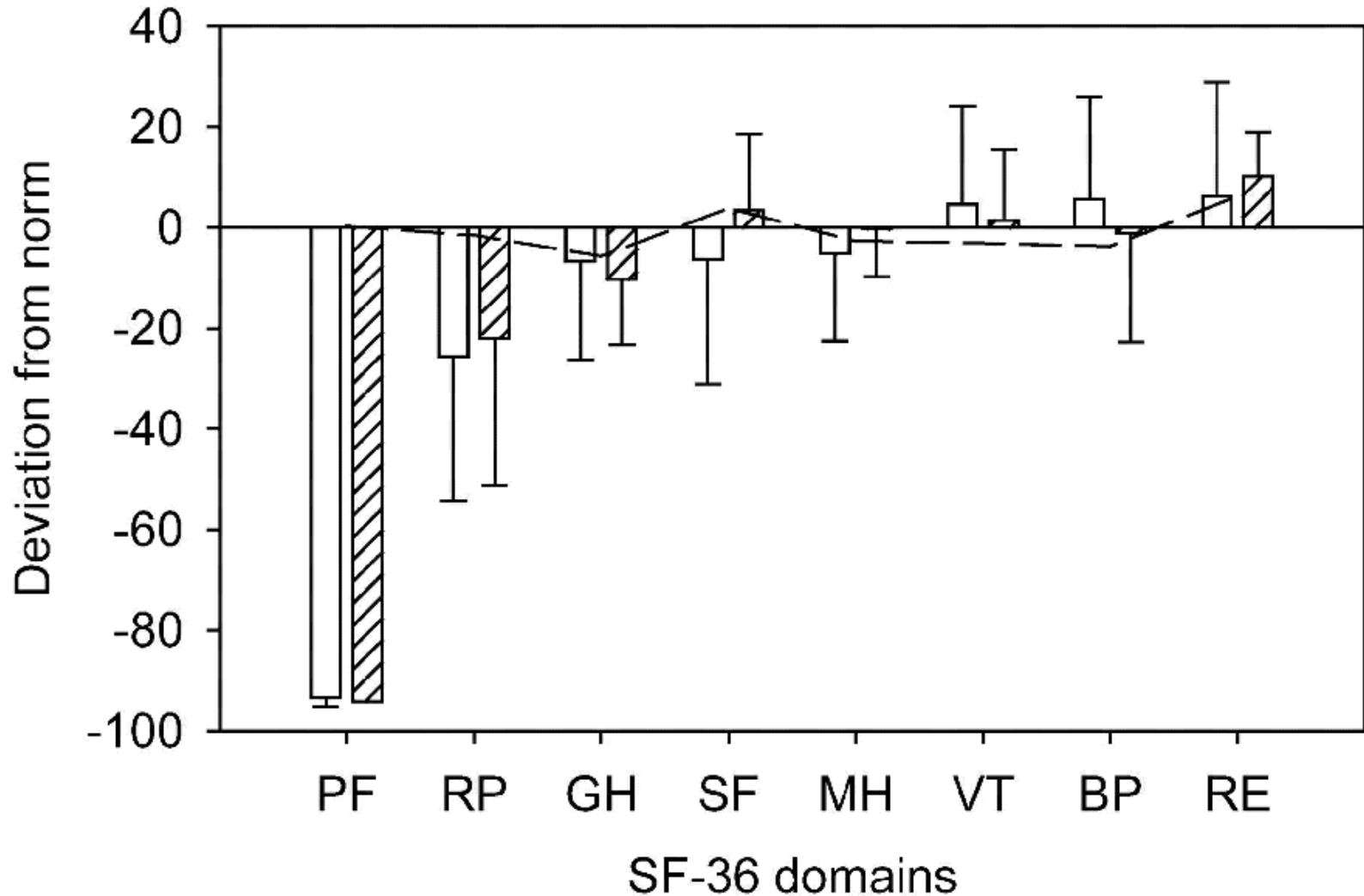
De geruisloze, maar succesvolle revolutie van chronische beademing bij patiënten met neuromusculaire aandoeningen, in het bijzonder de ziekte van Duchenne

19 AUGUSTUS 2007

B.G.M. van Engelen

Van Engelen NTVG 2007

Kwaliteit van leven in M. Duchenne



Behandel opties

- Verminderde ventilatie
 - Beademing
- Verminderde hoestkracht
 - Airstacken
 - Hoestmachine



Airstacken

Hoestmachine met masker



Airstacken versus hoestmachine



Wetenschappelijk onderzoek UMCU

Conclusies

- Ademhalen is essentieel voor
 - Ventilatie
 - Schoonhouden vd longen
- Symptomen samen met metingen zijn belangrijke om ademhalingszwakte te herkennen
- Bij koolzuurstapeling is masker dan wel canule beademing zeer effectief qua overleving en kwaliteit van leven
- Airstacken/hoestmachine zijn zeer effectief om longen schoon te houden



ZIJN ER NOG VRAGEN?