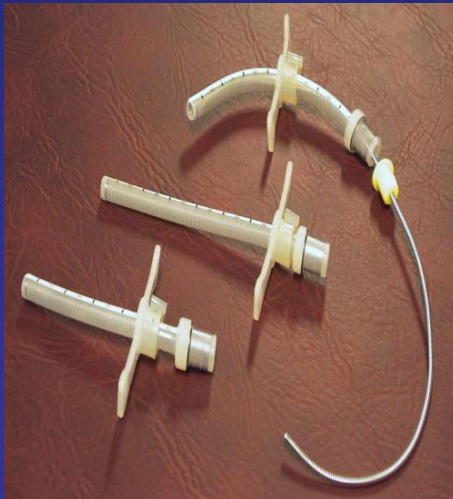
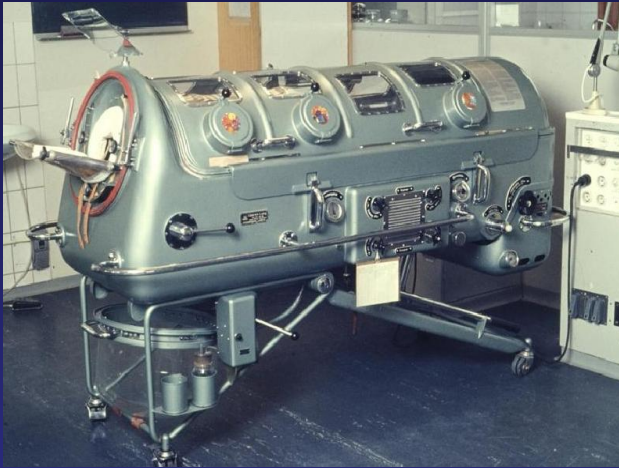


# Chronic ventilation in the Netherlands

---



When and how do we stop ?

# When and how to stop ?

- Relieve of dyspnoea is insufficient by NIPPV
- Decisions at the end of live
  - To stop useless treatment
  - Palliative sedation
  - Euthanasia

# Case

---

Man age 60

History : 2003 : ALS

2004

Tired / some shortness of breath/ did not  
sleep well / could not lie on his back / no  
headache / some weight loss

# Case

---

Physical examination :

Could talk loudly, could not lie flat on his back

Bloodgas :

pH 7.39—*pCO<sub>2</sub> 6.7*-pO<sub>2</sub>10-*Bic 30*-sat 95

# Case

---

- 7/2004 : start NIPPV as palliation !!!!  
placement of PEG tube
- 10/2005: very satisfied about NIPPV  
started daytime NIPPV  
very happy with PEG tube
- 4/2006 24 hours on NIPPV  
being breathless

# Case

---

8/2006 unbearable dyspnoea despite NIPPV

9/2006 starting palliative sedation,  
died after 1 day

# Dyspnoea

---

- Unpleasant and anxious feeling that breathing is insufficient
- Subjective
- The level of dyspnoea is not related to the severity of its cause

# Medical symptomatic treatment

---

- Morphine
- Mucolytics
- Anxiolytics
- Sedatives

# Palliative sedation

---

- Palliative sedation is on purpose decreasing consciousness of a patient who is in last stage before dying
- The goal is to minimise otherwise untreatable suffering (dyspnoea)
- Forms : - short, intermittend  
- continuous until death

# Indications and consensus

---

- Untreatable dyspnoea
- Life expectancy < 1-2 weeks
- In line with wishes patient and relatives
- Expertise/consensus of the team
- Proportionality; based on symptoms not on severity of unconsciousness

# Palliative sedation versus euthanasia

---

- *Palliative sedation*

- the patient wants to live, but not in this way
- patients asks the physician to treat symptoms
- it is a reversibel treatment
- goal: to reduce dyspnoea

- *Euthanasia*

- the patient wants to die
- he / she asks the physician to end life
- irreversible treatment : suffering is over

# What did we do in our patient ?

---

- First talk with patient and relatives
- We always start first with morphine bolus (5 mg s.c), repeated if needed
- Afterwards we started morphine i.v.
- As he remained anxious we added midazolam iv
- After some hours he showed no distress anymore and we stopped NIPPV

# Conclusions

---

- NIPPV often leads to an effective palliation
- If dyspnoea maintains despite NIPPV palliative sedation is an option
- However, before starting this in our group of patients the possible outcome should be discussed

# Euthanasia

Euthanasia is to end the life of a patient by a physician van een patiënt op diens uitdrukkelijke verzoek

# Zorgvuldigheidseisen

- Vrijwillig en weloverwogen verzoek
- Uitzichtloos en ondragelijk lijden
- Goed voorgelicht over situatie en vooruitzichten
- Geen redelijke andere oplossing
- Tweede onafhankelijke arts
- Medisch zorgvuldige uitvoering + melden aan gemeentelijk lijkschouwer

# Anxiolytics and sedatives

---

- Oxazepam
- Lorazepam
- Alprazolam
- Diazepam
- Levomepromazine
- Midazolam

	Palliatieve Sedatie	Euthanasie
Doel	Lijdensverlichting	Lijdensverlichting
Middel	Verlaging bewustzijn	Levensbeëindiging
Medisch handelen	Normaal medisch handelen	Bijzonder medisch handelen
Indicatie	Onbehandelbaar symptoom - ondraaglijk lijden	Uitzichtloos ondraaglijk lijden
Toestemming patiënt	Indien mogelijk	Altijd
Consultatie	Alleen indien onvoldoende deskundigheid	Verplicht
Besluitvorming	Consensus	Primair arts-patiënt
Middelen	Sedativa	Barbituraten en spierrelaxantia

# Morfine

- Werkingsmechanisme onbekend
- In principe langwerkend met kortwerkend als escape
- Toediening: per os/sc/iv
- Effect van andere opioïden niet onderzocht

# Refractair symptoom

- Een symptoom is of wordt refractair als geen van de conventionele behandelingen (voldoende snel) effectief zijn en/of deze behandelingen gepaard gaan met onaanvaardbare bijwerkingen
- Pijn, dyspnoe en delier meest frequent

# Maar .....

- Oorzaak betreffende symptoom of symptomen verdwijnt/-en niet
- Het ziekte- en stervensproces gaat door
- Door palliatieve sedatie wordt het stervensproces niet bespoedigd

# Diepte van sedatie

- Graad 1: slaperig maar wekbaar, drinkt zelf, gesprek mogelijk
- Graad 2: slaapt grootste deel van de dag, drinkt nauwelijks, alleen contact bij wakker maken met pijnprikkel
- Graad 3: diep in slaap reageert niet meer op pijnprikkel

# Stap 1 = Midazolam

- Continue toediening:  
start: bolus van 10 mg en 1.5-2.5 mg/uur  
s.c./i.v., bij onvoldoende effect na  
minimaal 4 uur dosering met 50%  
verhogen, met bolus 5 mg

Bij doseringen > 20 mg/uur naar stap 2

# Stap 2 = Levomepromazine

- Continue toediening:  
0,5-8 mg/uur s.c./i.v. in combinatie met midazolam. Bij onvoldoende effect midazolam en levomepromazine staken en over naar stap 3.
- Bolus: 25 mg s.c./i.v. evt. na 2 uur 50 mg

# Stap 3 = Propofol

- Continue toediening: 20 mg/uur i.v. per 15 minuten met 10 mg/uur ophogen  
Toediening onder supervisie van anesthesioloog. Kan in ziekenhuis ook als stap 2 overwogen worden.
- Bolus: 20-50 mg i.v.

# Uitvoering

- Voorlichting
- Afscheid
- Beleid afspreken
- Vocht en voeding staken (continue sedatie)
- Medicatie saneren
- Transparante verslaglegging

# Aanvullende maatregelen

- Blaascatheter (evt. na start sedatie)
- Decubitusprofylaxe
- Mondverzorging
- Bij uitblijven defaecatie: evt. een maal per drie dagen clyisma

# Evaluatie en controle

- Is de patiënt comfortabel
- Complicaties?
- Overleg contactpersoon
- Draagkracht naasten
- Draagkracht zorgverleners

# Amyotrofische Lateraal Sclerose

---

Is chronische ademhalingsondersteuning  
goede palliatie ?

# Casus

---

67- jarige man

VG : 2003 Zenkers divertikel

2004 april : ALS

2004 juni

A: moe / luchttekort / werkt nog 3 halve dagen slaapt goed / kan nog plat liggen geen hoofd pijn / 8 kg afgevallen in 4 mnd.

# Casus

---

- Lichamelijk onderzoek :

Praat duidelijk, kan plat liggen, wel buikademhaling

- Verder onderzoek

Bloedgas : pH 7.39—*pCO<sub>2</sub> 6.7*-pO<sub>2</sub>10-*Bic 30*-sat 95

# Casus

---

Wat nu ?

# Casus

---

- 7/2004 : start NIPPV  
plaatsing PEG sonde
- 10/2005: nog steeds tevreden over NIPPV  
ook overdag NIPPV  
zeer blij met PEG
- 4/2006 bijna gehele dag NIPPV
- 9/2006 overleden

# Chronische beademering bij ALS

---

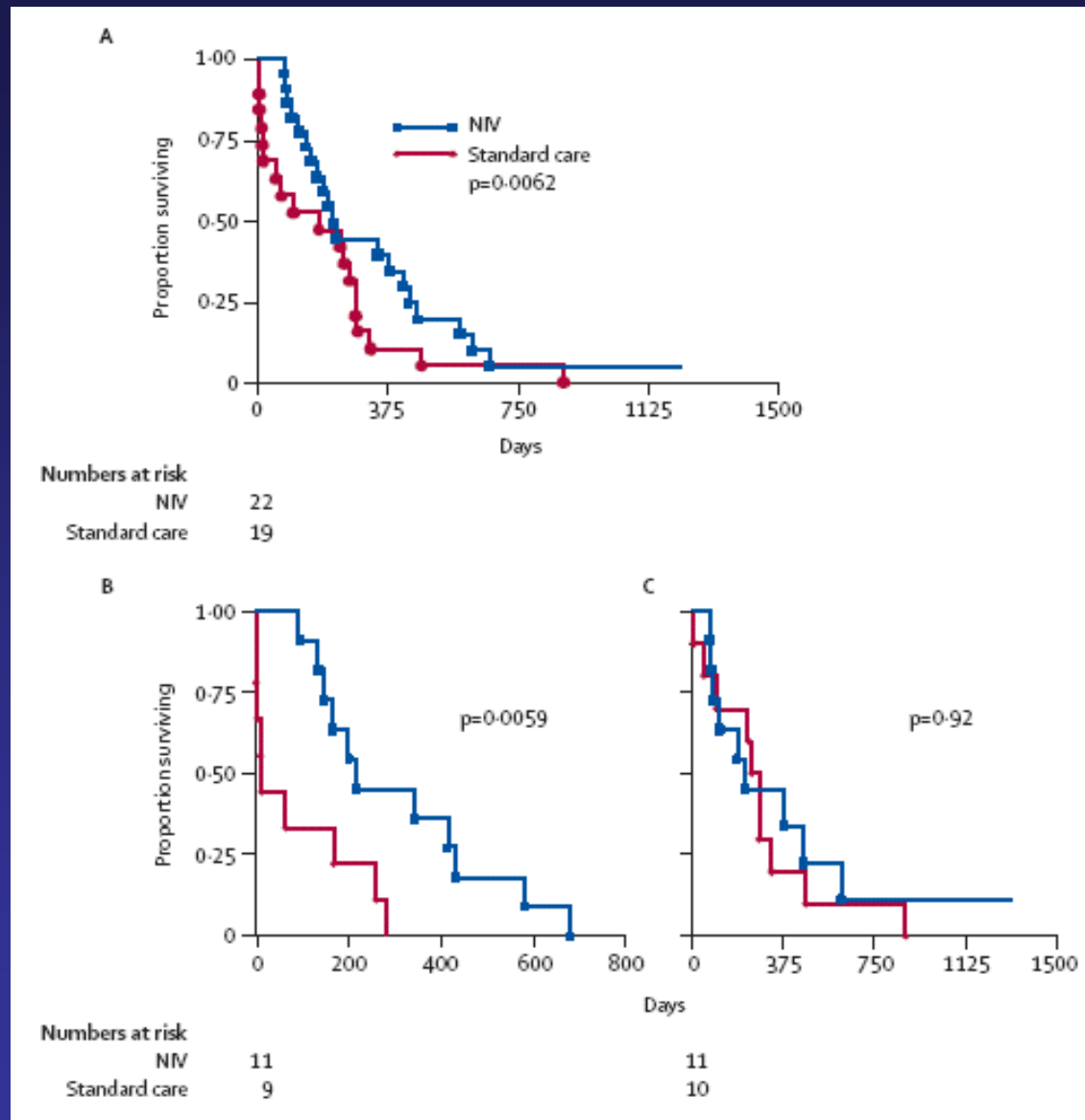
- Waarom ?
- Wanneer ?
- Hoe ?
- Wat te doen als het niet helpt ?

# Chronische beademing bij ALS

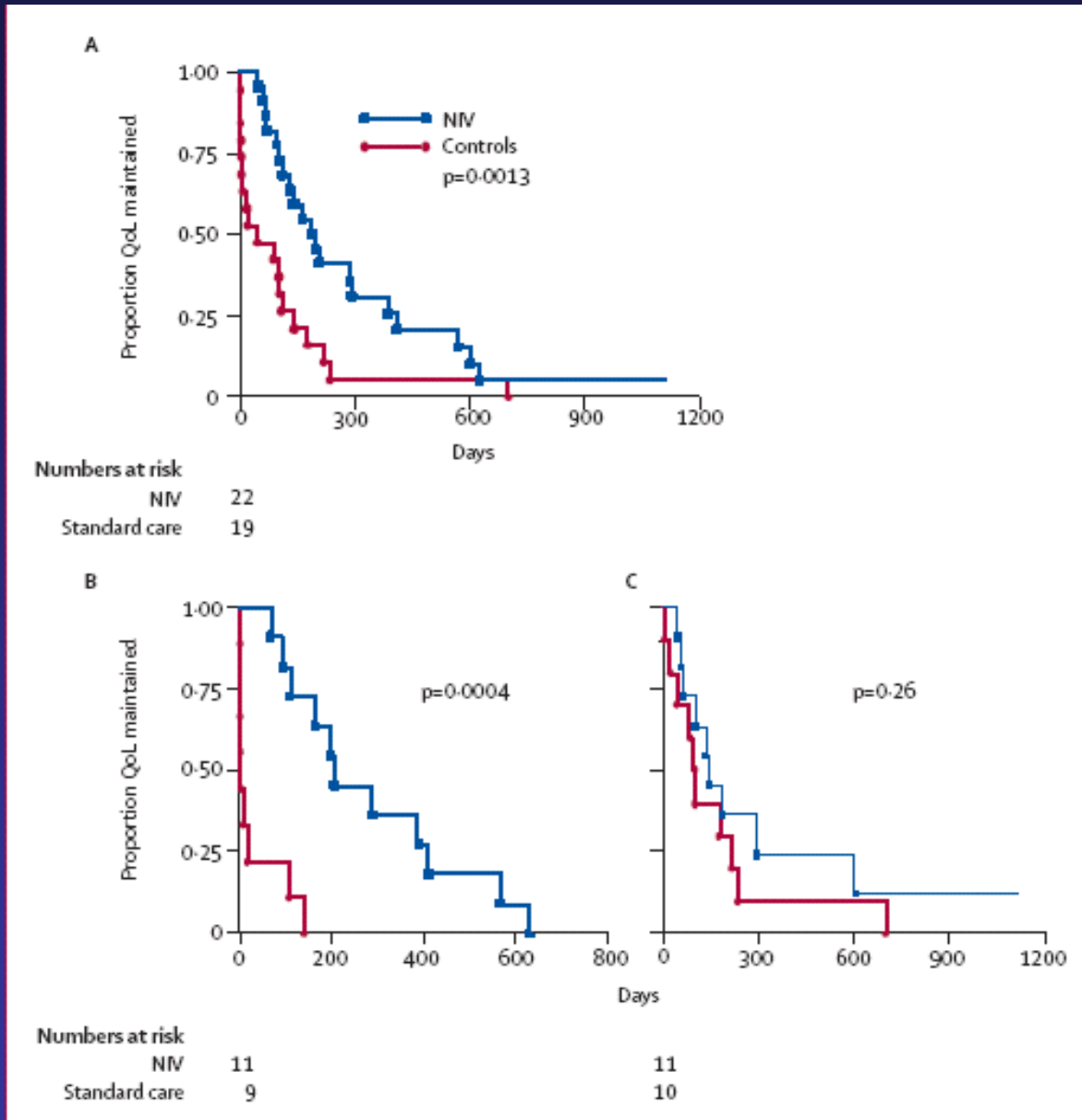
---

- *Waarom ?*
- Wanneer ?
- Hoe ?
- Wat te doen als het niet helpt ?

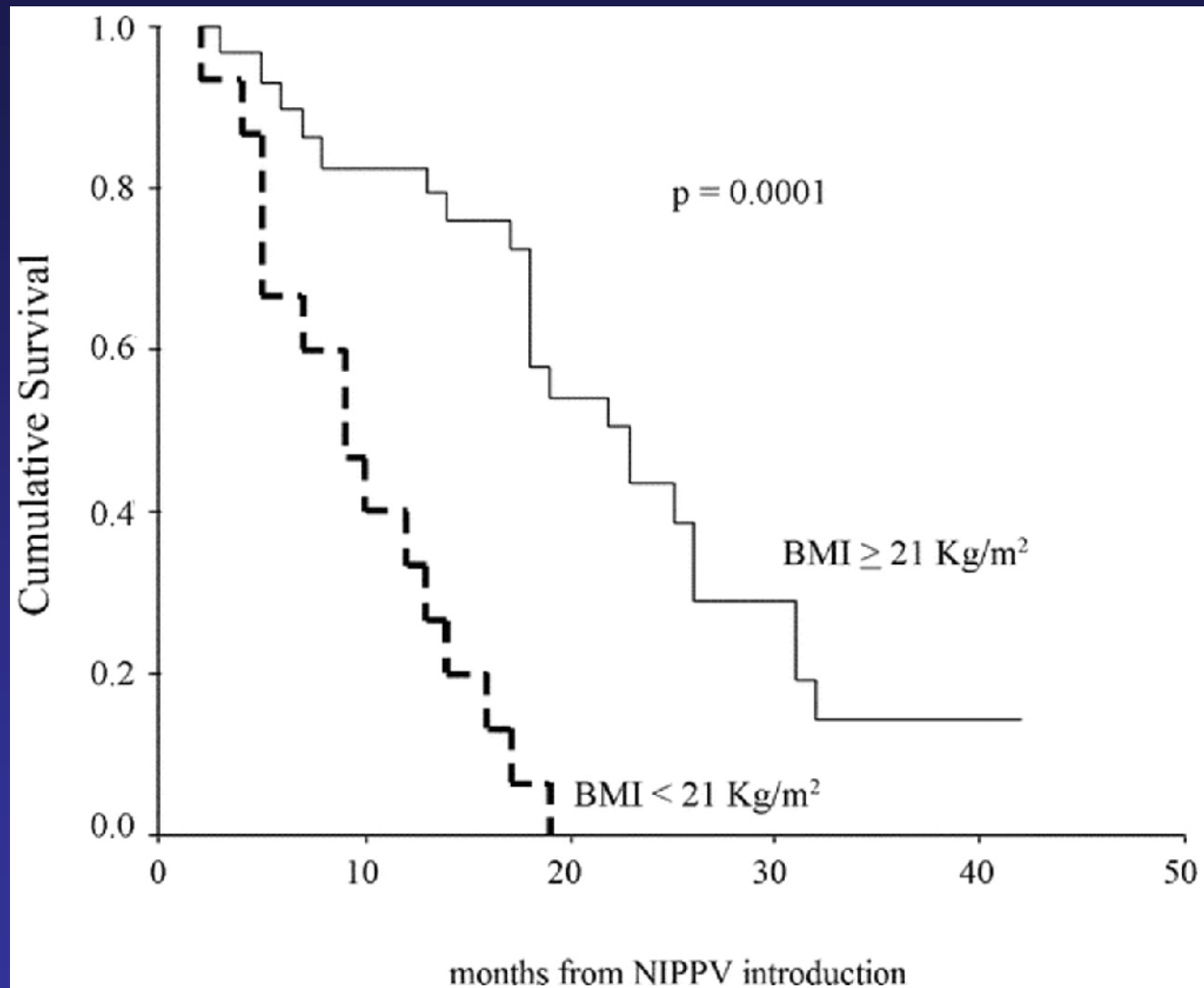
# ALS en survival



# ALS en kwaliteit van leven

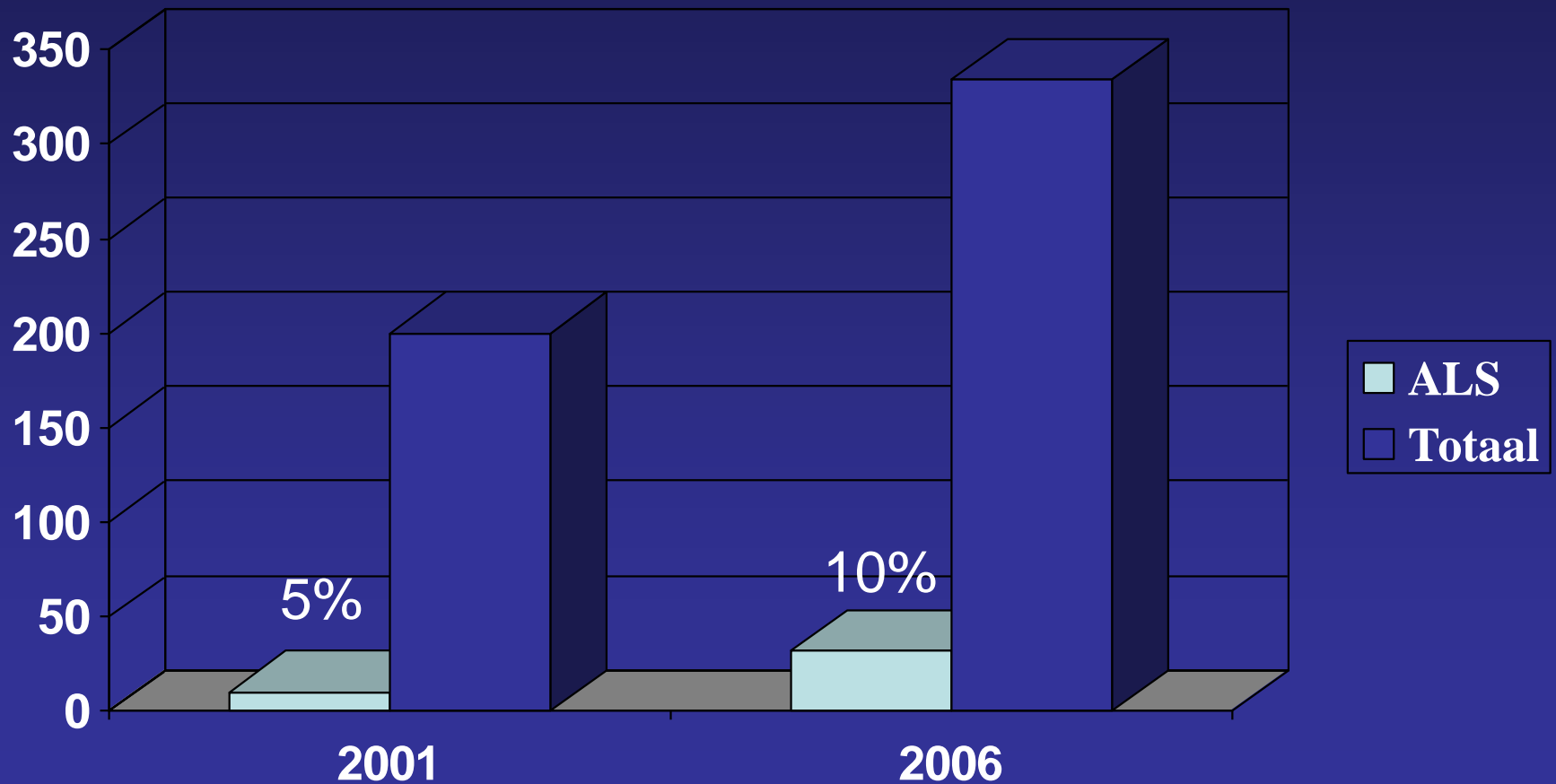


# Nutritional status



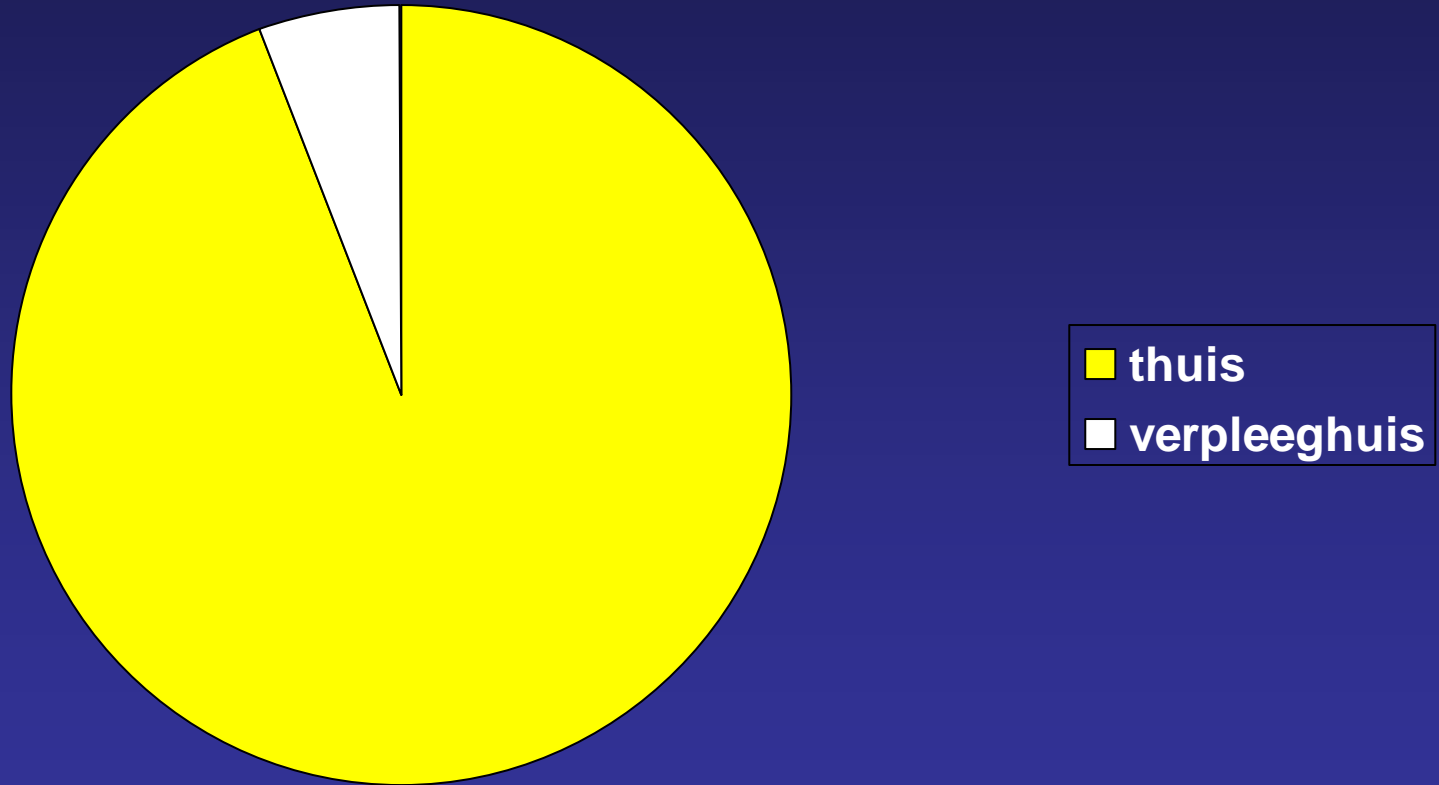
# Groei in Groningen

---



# Waar wonen de ALS patienten ?

---



# Beleid CTB bij ALS

---

Was : Nee, tenzij.....

Momenteel : Ja, mits.....

Kampelmacher

NTVG 2004;148:509

Meinesz

NTVG 2006;150:449

# Chronische beademing bij ALS

---

- Waarom ?
- *Wanneer ?*
- Hoe ?
- Wat te doen als het niet helpt ?

# Wanneer starten ?

---

- Longfunctie achteruitgang (VC ↓) ?
- Aanwijzingen voor hypoventilatie ?
- *Symptomen ?*

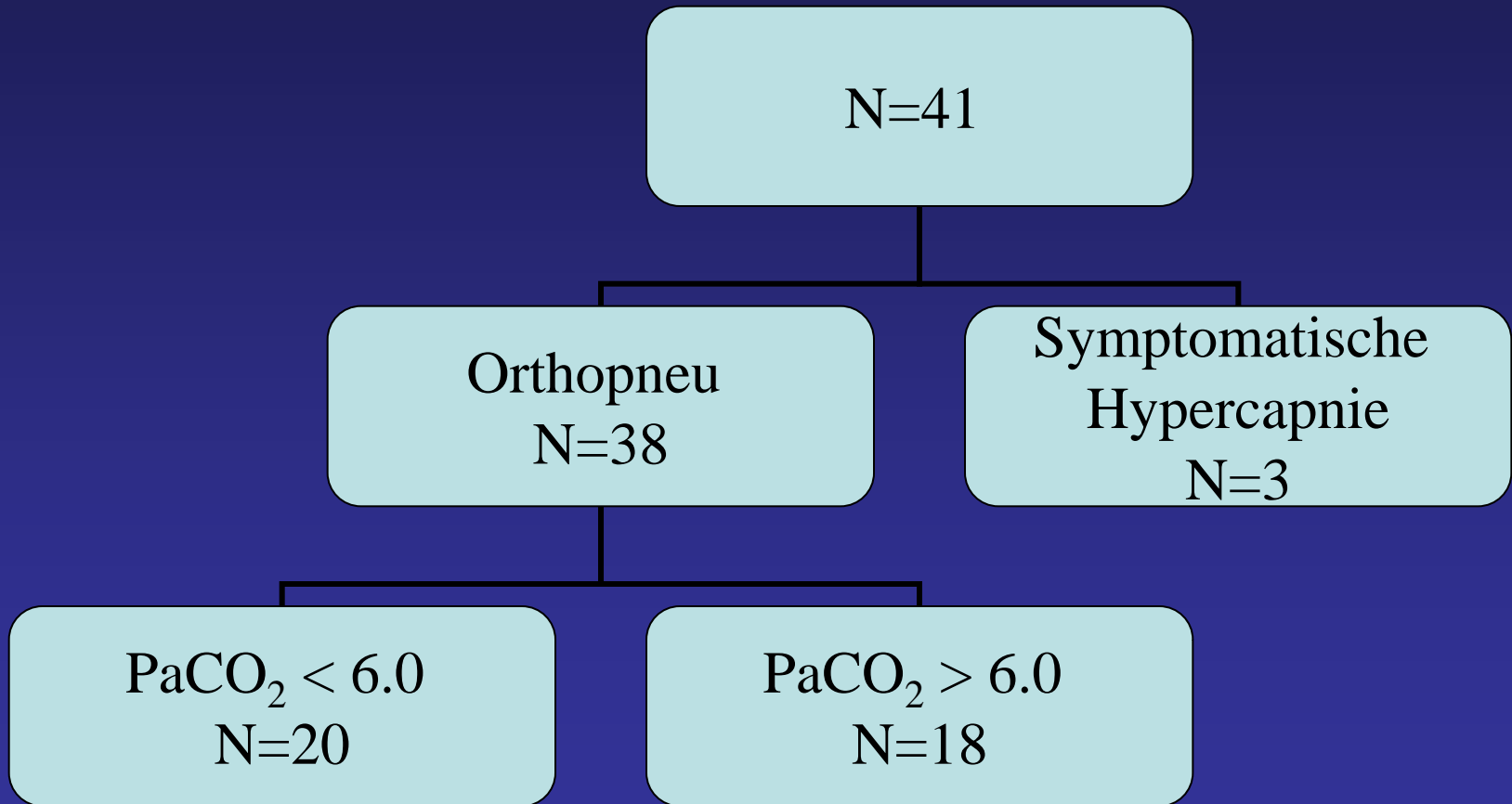
# Symptomen

---

- Ochtend hoofdpijn
- Kortademigheid
- Slecht slapen
- Niet meer plat kunnen liggen
- Afvallen

# Studie populatie

---



# Casus

---

60 jarige man

VG : 2005 : ALS

2006 okt

A: moe / geen kortademigheid / slaapt  
redelijk goed / kan nog plat liggen/ geen  
hoofd pijn / weinig infecties / valt niet af

# Casus

---

- Lichamelijk onderzoek :

Praat moeilijker, kan plat liggen, wel  
buikademhaling

- Verder onderzoek

Mei : normale bloedgas / VC 2.5 L

Okt : VC 1.4 L ( 30 % voorspeld)

# Casus

---

Wat nu ?

# Chronische beademing

---

- Waarom ?
- Bij wie ?
- *Hoe ?*
- Wat te doen als het niet helpt ?

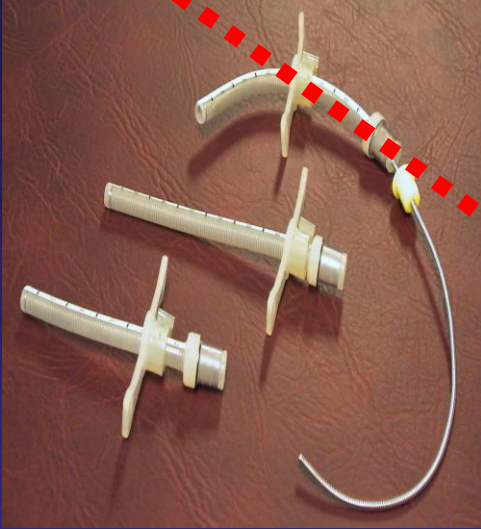
# Non-invasive beademing

---





# Invasieve beademing



# Fysiotherapie

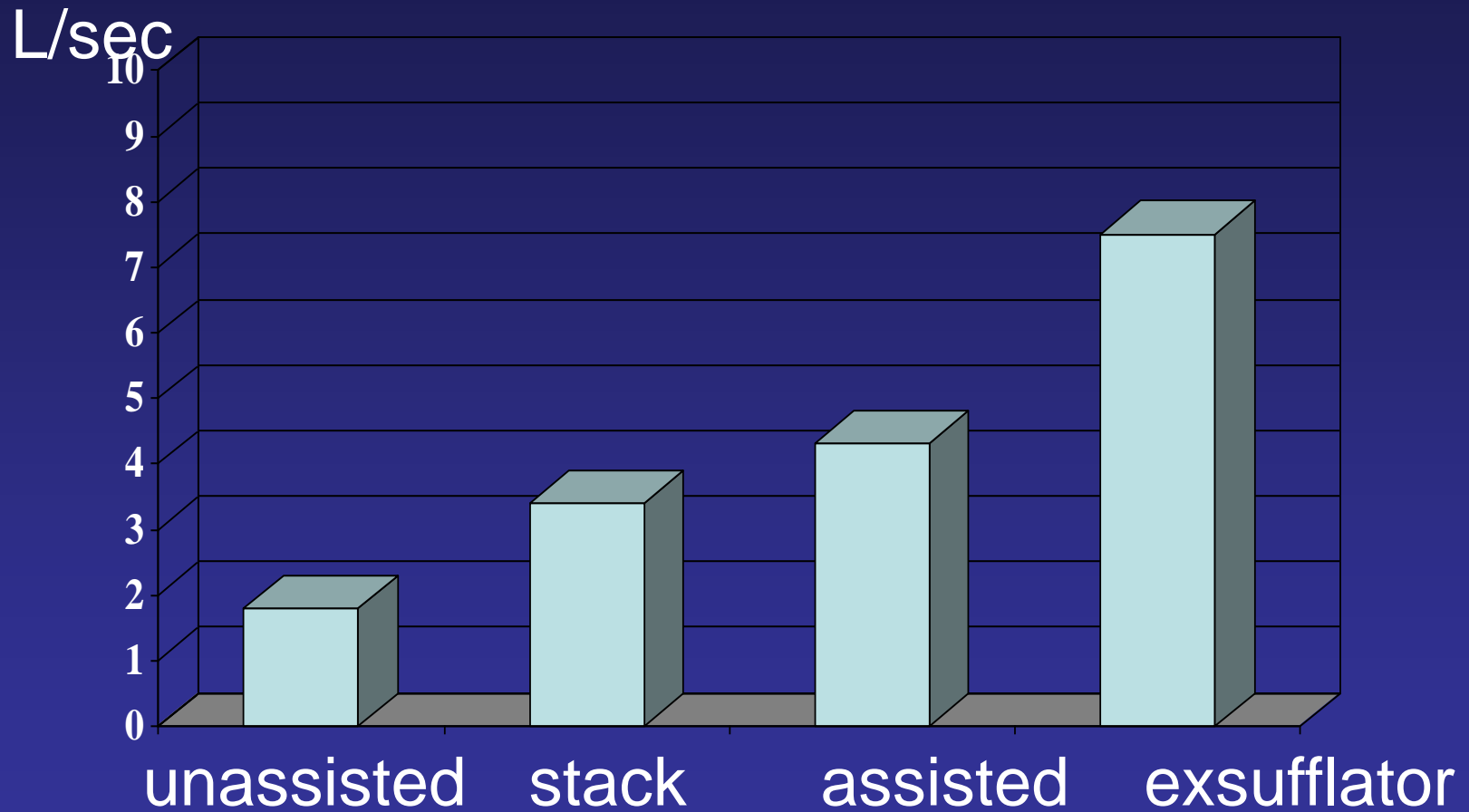
---

- Airstacking
- Assisted cough
- In/-exsufflator (hoestmachine)



# Peak cough flows

---



Bach, Chest 1993;104:1553

# Chronische beademing

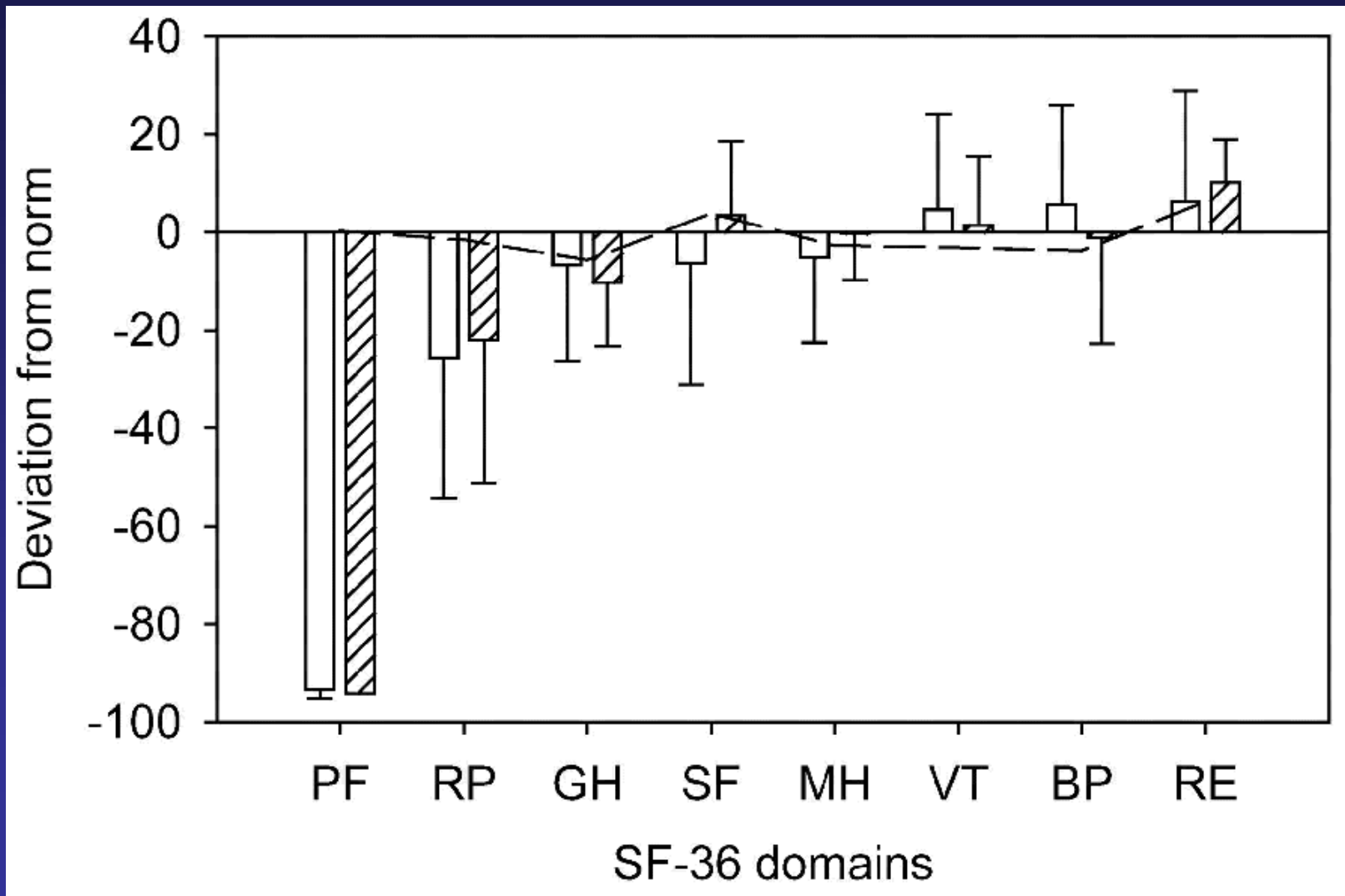
---

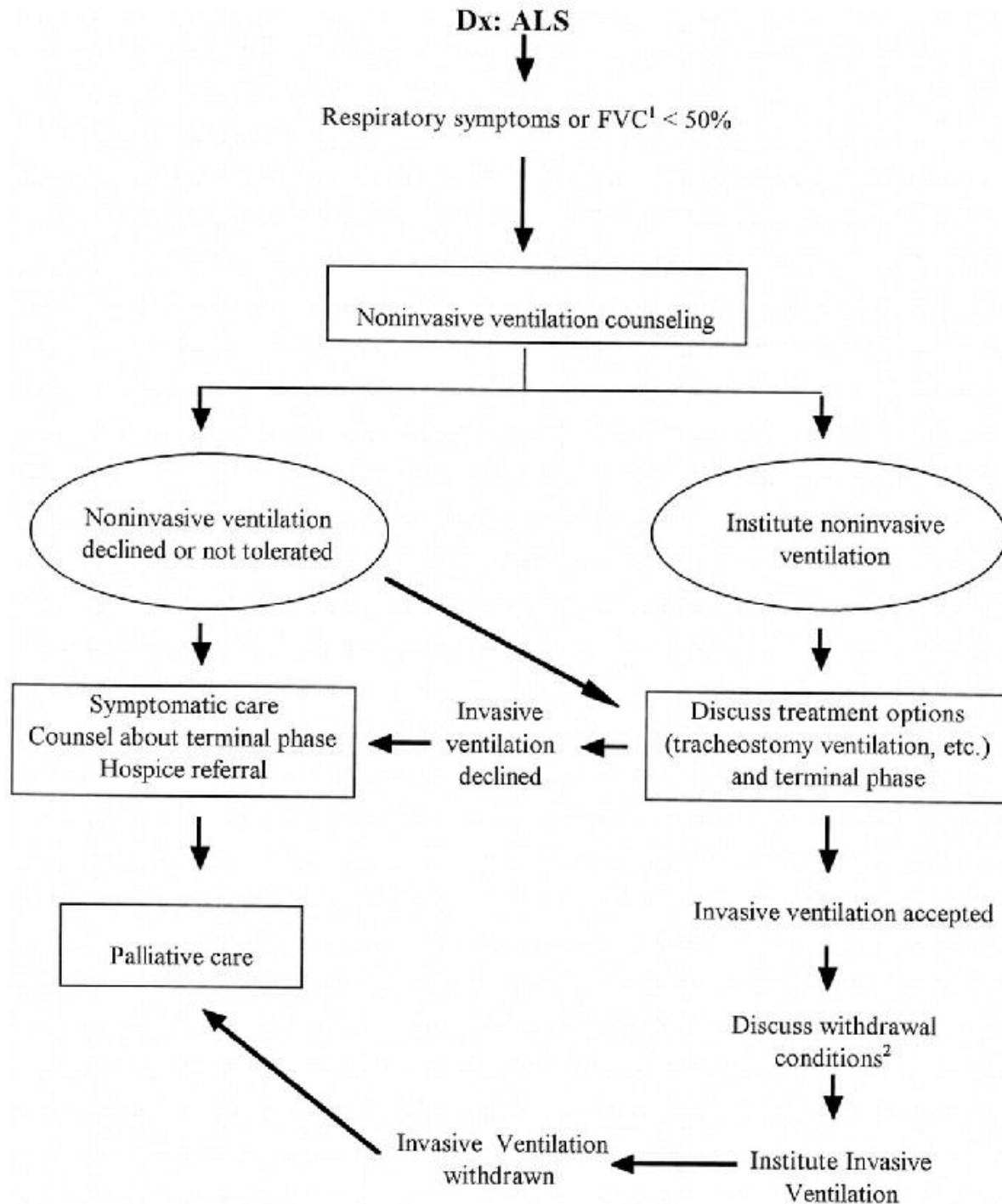
- Waarom ?
- Bij wie ?
- Hoe ?
- *Wat te doen als het niet helpt ?*



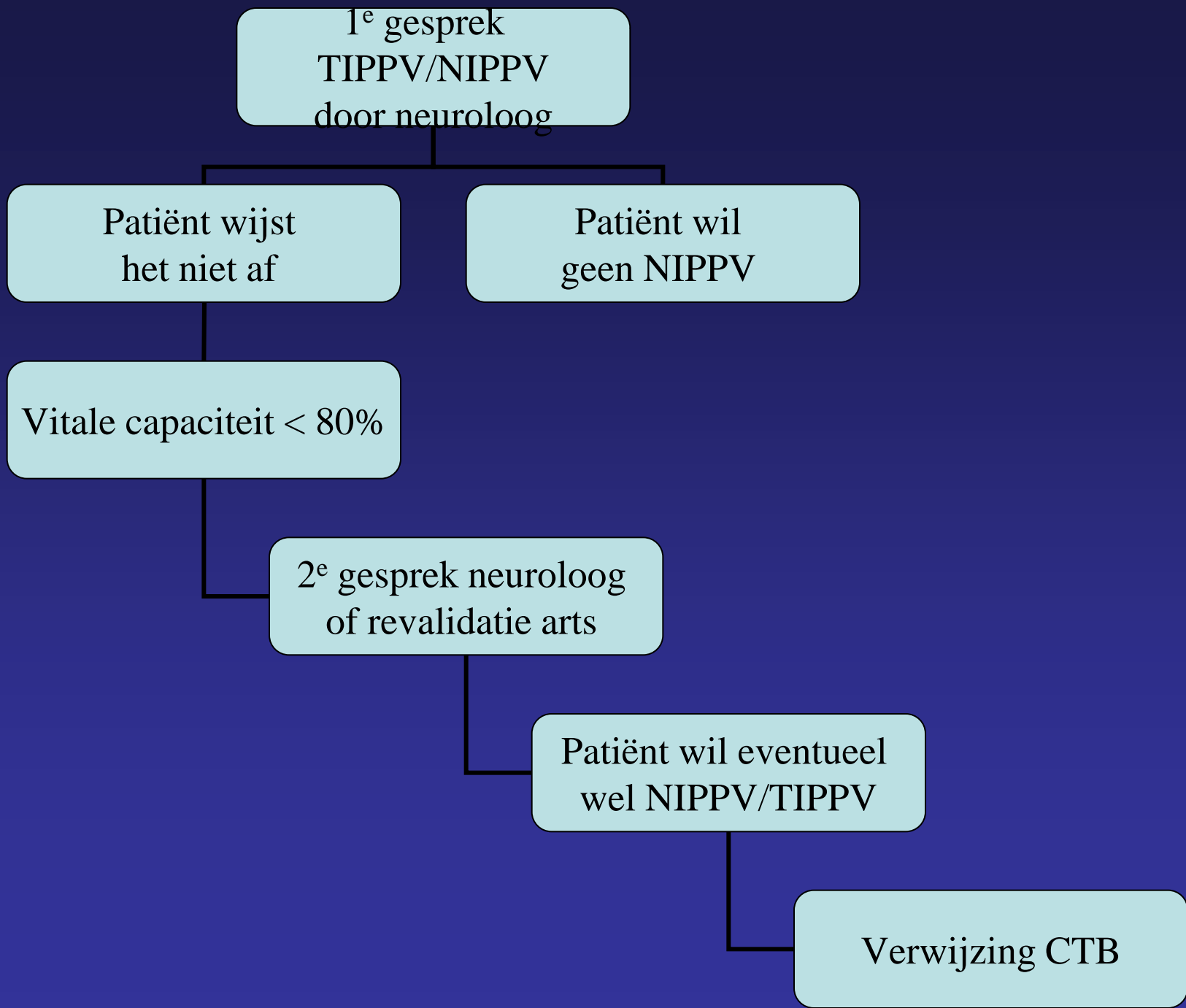


# Kwaliteit van leven in M. Duchenne





Miller et al.  
Neurology  
1999;52:1311



1<sup>e</sup> gesprek  
TIPPV/NIPPV  
door neuroloog

Patiënt wijst  
het niet af

Patiënt wil  
geen NIPPV

Vitale capaciteit < 80%

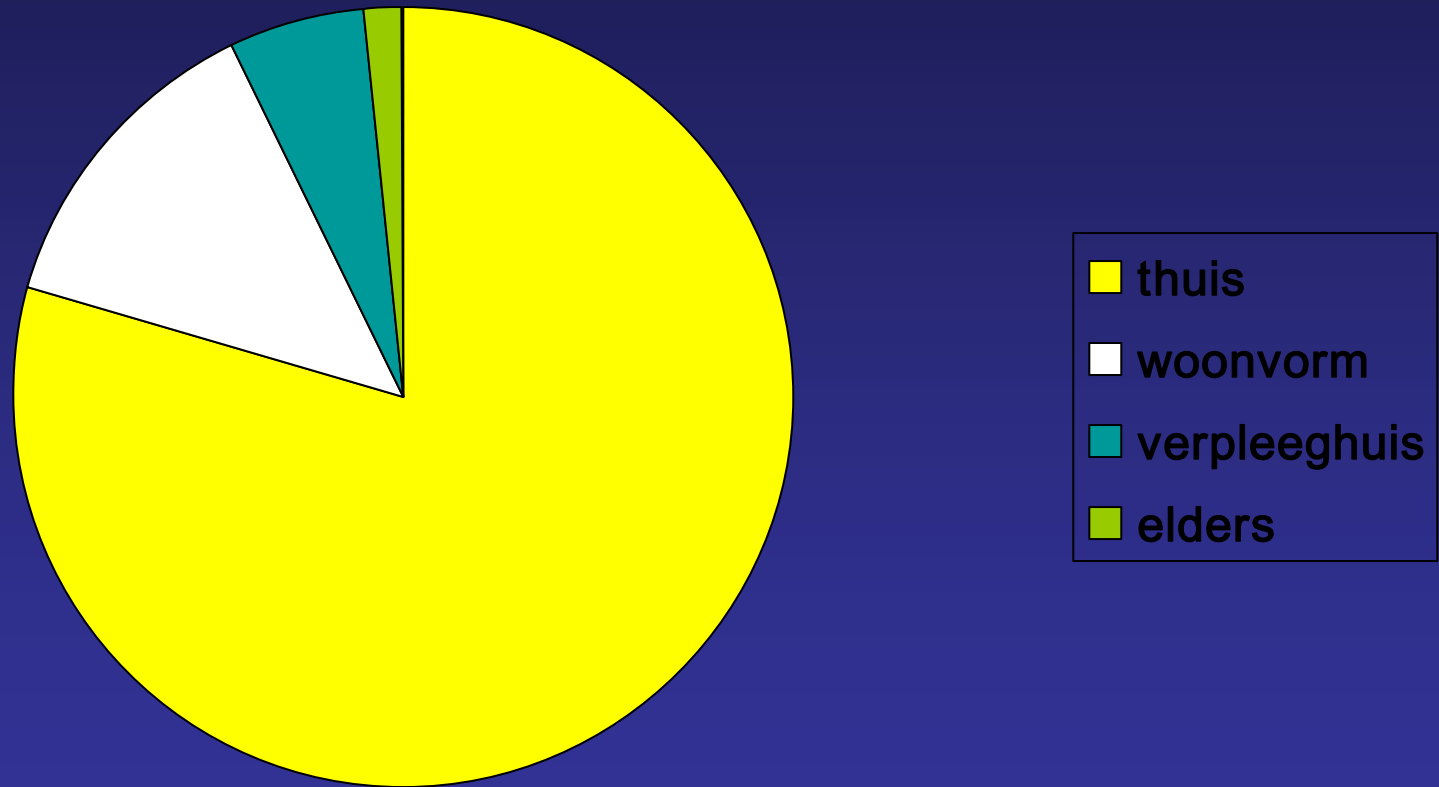
2<sup>e</sup> gesprek neuroloog  
of revalidatie arts

Patiënt wil eventueel  
wel NIPPV/TIPPV

Verwijzing CTB

# Waar worden zij behandeld?

---



# Inclusie criteria

---

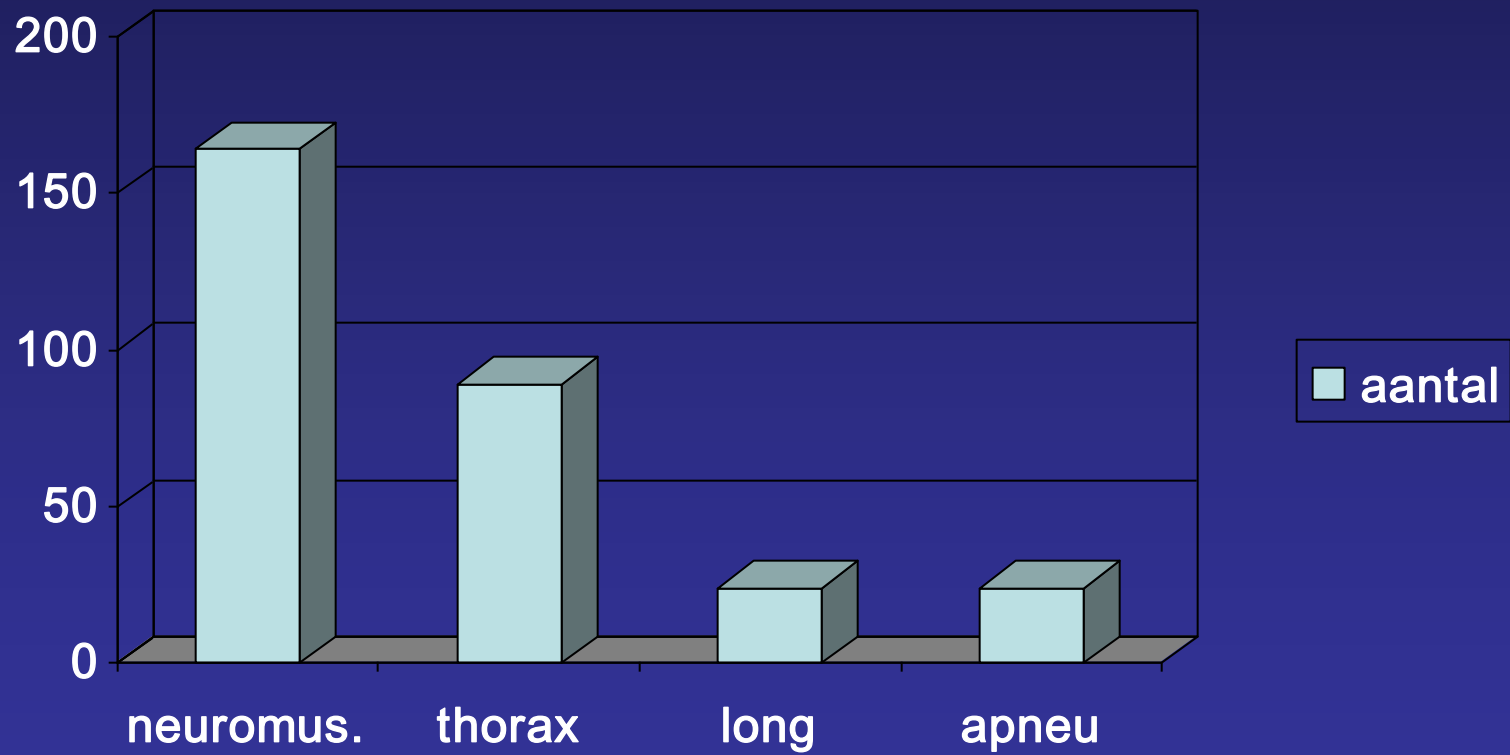
Orthopneu met  $PI_{max} < 60$  % pred.

Of symptomatic  $PaCO_2 > 6.0$  kPa



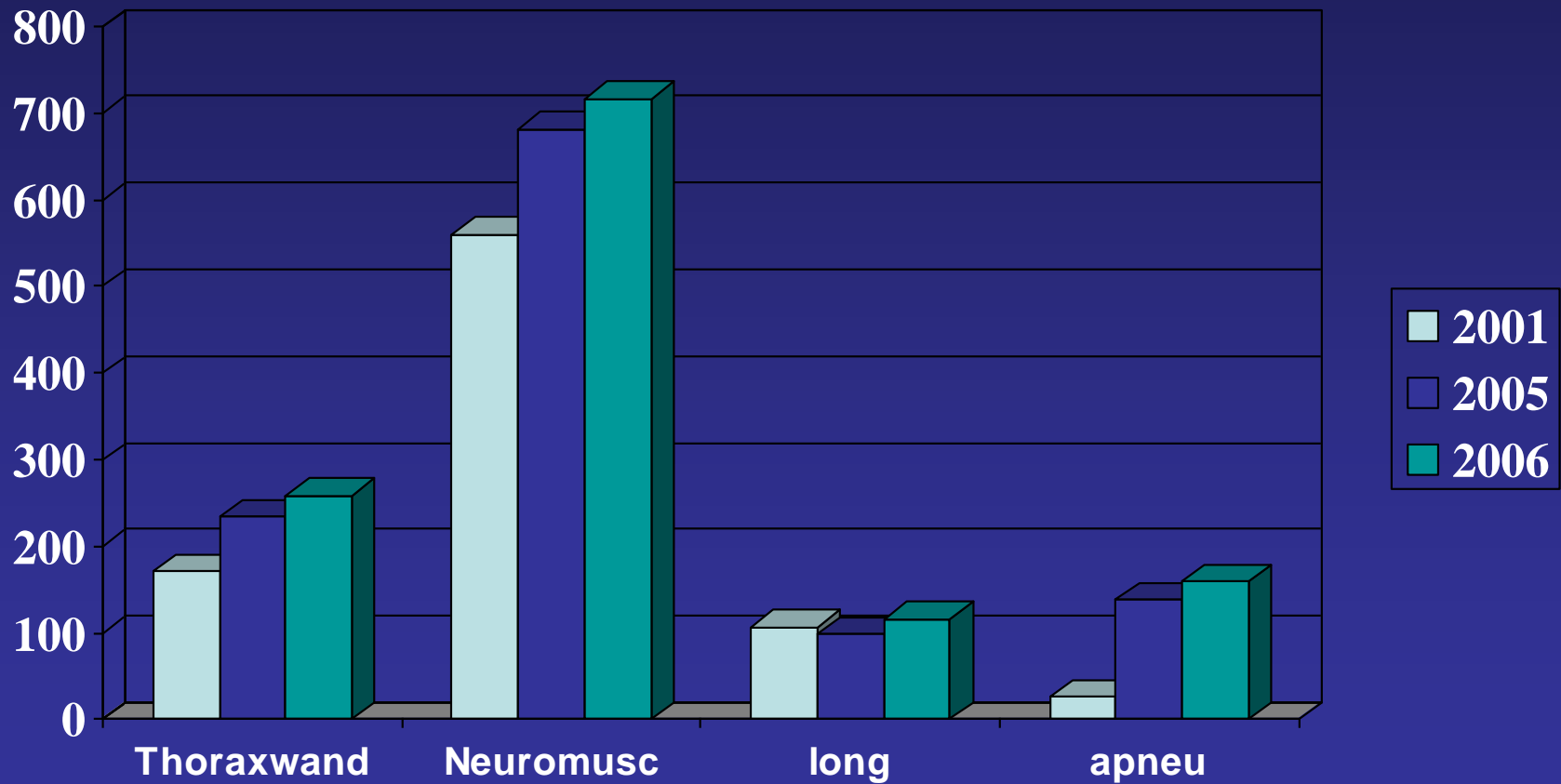
# Groningen

---



# Nederland

---



	Palliatieve Sedatie	Euthanasie
Dosering	Lijdensverlichting titratie	Snelle overdosering
Uitvoering	Arts en verpleegkundig team	Arts
Reversibel	Ja (in principe)	Nee
Verkort het leven	Nee, verlengt..?	Ja
Natuurlijk overlijden	Ja	Nee
Alleen in de stervensfase	Ja	Nee
Wettelijke regelgeving	Zoals bij elk medisch handelen	Aparte wetgeving
Melding en toetsing	Nee	Verplicht