Behandeladvies bij kortademigheid bij mensen met ALS.

Doelstelling: afstemming beleid voor behandeling en begeleiding kortademigheidsklachten bij ALS.

1. **Algemene inleiding**:

Kortademigheid bij ALS kan meerdere oorzaken hebben, zoals spierzwakte. Maar ook sputum/ slijm dat in de weg zit (bulbaire klachten) of een acute verslechtering zoals bij een bedreigde luchtweg of een pneumonie. Veel van de adviezen komen overeen met de richtlijn op pallialine.
(Klachten door laryngospasmen vallen niet onder deze adviezen).
Hieronder staat een voorstel, wellicht kan dit wat handvatten geven. Deze adviezen zijn opgesteld door het Centrum voor Thuisbeademing Utrecht (Nadine Stigter, Barbara Hanraets), het ALS Centrum NL (Esther Kruitwagen-van Reenen), en Toosje Valkenburg (huisarts, GZH de Bilt).

Vroegtijdig beleid bespreken
In verband met de snelle progressie van ALS (en soms ook van PSMA) en de te verwachten communicatieproblemen verdient het aanbeveling het beleid in een vroeg stadium met de patiënt te bespreken. Met name waar en hoe de eindfase doorgemaakt zal worden en of beademend moet worden. Het verdient de aanbeveling dat deze wensen ook terug te vinden zijn voor collega's (bv tijdens weekenden).
Het is belangrijk de wensen van de patiënt te delen, omdat bij een acute situatie men direct keuzes moet maken (wel/ niet beademen, wel/ niet intuberen). Het is goed om te beseffen dat in het ziekenhuis een afweging moet worden gemaakt of een patiënt een overbrugbaar probleem heeft of dat het eindstadium respiratoir falen is (waarbij detuberen niet meer mogelijk is). Een behandelteam heeft dan de mogelijkheid om op medische gronden af te zien van een intubatie. Wenselijker is, maar ook niet altijd haalbaar, om daarom vooraf hierover afspraken te maken. Vooral of een patiënt gereanimeerd en invasief beademd wenst te worden, met de kans niet meer van invasieve beademing af te kunnen komen. In dat geval kan dit tijdelijk/ permanent gevolgen hebben voor de woonvorm en de naasten. De kwetsbaarheid van de patiënt hangt dan samen met onveilige slikfunctie, de mogelijkheid op te kunnen hoesten en of/ hoeveel beademingsuren al nodig waren.

Er zijn verschillende scenario's

Zonder beademing	**Met beademing**
Geleidelijk verergerend	Geleidelijk verergerend
Snel verergerend	Snel verergerend
Bedreigde luchtweg	Bedreigde luchtweg

2. Algemene adviezen bij kortademigheid:

Sluit uit dat er een behandelbare oorzaak speelt zoals luchtweginfectie, decompensatie etc. Overweeg laagdrempelig antibiotica bij twijfel
Als het niet duidelijk is: vraag na of beademing wenselijk en haalbaar was
Als er sprake is van slijm wat de kortademigheid geeft: probeer het slijm te verwijderen door airstacken met/ zonder abdominale compressie, vernevelen, uitzuigen.
Behandeling speekselvloed: luchtwegproblematiek leidt tot toename van slijmproductie. Bulbaire klachten gaan daarbij ook gepaard met speekselvloed. De combinatie is voor een patiënt meestal zeer problematisch. Het is dan ook relevant de speekselvloed te behandelen. (Revalidatiearts, logopedist, huisarts en CTB werken hierin samen).
Sporadisch komt het voor dat een patiënt door de ambulance of op een spoedeisende hulp diep uitgezogen moet worden.
Bespreek met patiënt/ familie de wensen bij verslechtering en noteer dit in dossier of de behandeling gericht is op levensverlenging en/of symptoombestrijding.

Medicamenteus - Richtlijnen Palliatieve zorg

- Gebruik rescue medicatie alleen voor aanvalsgewijze dyspneu, die naar verwachting langer dan 30 minuten zal aanhouden.
- Gebruik voor conversies naar ander opioïd en/of andere toedieningsweg de omrekentabel in richtlijn Pijn in de palliatieve fase.
- Kies bij een gestoorde nierfunctie (klaring <50 ml/min) voor intermitterende toediening van morfine (zo nodig, op geleide van de klachten) of voor onderhoudsbehandeling met fentanyl of hydromorfon.

2A. Behandeladviezen bij kortademigheid zonder beademing.

Geleidelijk verergerend (zie ook Dyspneu - Richtlijnen Palliatieve zorg)

1. Bij niet ernstige kortademigheid: beginnen met 2 dd 5-10 mg slow release morfine oraal of met 6 dd 5 mg morfinedrank via PEG. Zo nodig kan de dosering worden verhoogd tot het gewenste effect is bereikt.
2. Een toedieningsalternatief is morfine, s.c. of i.v. iedere 4 uur 2,5 mg.
   * Al deze doseringen kunnen zo nodig worden verhoogd tot het gewenste effect is bereikt.
3. Bij cyanose of aangetoonde hypoxie 0,5-1,0 liter zuurstof per minuut via een zuurstofbril. Als beademing niet gewenst/ of haalbaar is, dan kan dit op geleide van comfort verder worden verhoogd. Duidelijk vooraf bespreken dat er kans is dat er een hypercapnisch coma gaat ontstaan, maar dat dit geaccepteerd wordt (als de patiënt maar comfortabel is).

Snel verergerend

1. Morfine 2,5-10 mg s.c. of i.v., zo nodig herhalen. Hierbij speelt in de keuze qua dosering en moment van herhalen de mate van dyspnoe/ ademnood mee en of patiënt opiaat naïef is.
2. Overweeg bij onvoldoende effect van morfine, zeker als angst en spanning een rol lijken te spelen, toevoeging van een benzodiazepine: oxazepam 3dd 10 mg of lorazepam 2dd 0,5 mg p.o. (*bij een levensverwachting van weken tot maanden*), of midazolam 10-30mg s.c/ 24 uur over een continue/ intermitterend pomp (bij een korte levensverwachting van dagen tot een week)
3. Bij onvoldoende effect van bovengenoemde maatregelen: sedatie overwegen (zie Richtlijn Palliatieve sedatie).

Bedreigde luchtweg/ acute verstikking

- Is er een volledig beleid/ wens tot insturen/ eventuele intubatie? Bel 112 met als doel de luchtwegobstructie op te heffen/ zekeren van de luchtweg.
- Bij een beleidsbeperkingen/ wens tot thuis blijven/ ambulance gaat niet snel genoeg zijn: midazolam 30 mg IV/s.c.

N.b. Bij een volledige luchtwegobstructie die niet te verhelpen is, zal zuurstof geen effect hebben. Er is geen bezwaar om zuurstof te geven.

Noodmedicatie op voorraad thuis

Om snelle behandeling van eventuele benauwdheid van thuis verblijvende benauwde mensen met ALS/PSMA mogelijk te maken is het raadzaam een kleine voorraad geneesmiddelen ten behoeve van de dienstdoende behandelende arts, in het huis van de patiënt klaar te leggen.
Aangeraden wordt om de volgende medicatie in huis neer te leggen (indien gewenst):

- 5 tabletten oxazepam 10 mg
- Morfine 2,5 of 10 mg voor subcutane toediening (altijd combineren met een laxans)
- Midazolam neusspray. Deze is goed toe te dienen door familie; bij onrust tgv bijv dyspnoe in afwachting van hulp om de situatie wat te kalmeren. Context: van een patient thuis met niet-24h hulp.
- Zuurstof alleen op indicatie thuis en als besproken is dat beademing niet gewenst/ niet haalbaar is.

2B. Behandeladviezen bij kortademigheid met beademing

Geleidelijk verergerend (zie ook Dyspneu - Richtlijnen Palliatieve zorg)

1. Kortademigheid aan de beademing: kunnen instellingen worden geoptimaliseerd (overleg met thuisbeademing)
   Kortademigheid tijdens momenten zonder beademing: gebruik de beademing vaker/ langer op geleide van behoefte
2. Bij niet ernstige kortademigheid: beginnen met 2 dd 5-10 mg slow release morfine oraal of met 6 dd 5 mg morfinedrank via PEG. Zo nodig kan de dosering worden verhoogd tot het gewenste effect is bereikt.
3. Een toedieningsalternatief is morfine, s.c. of i.v. iedere 4 uur 2,5 mg.
   * Al deze doseringen kunnen zo nodig worden verhoogd tot het gewenste effect is bereikt.
4. Bij cyanose of aangetoonde hypoxie 0,5-1,0 liter zuurstof per minuut via een zuurstofbril. Als beademing niet gewenst/ of haalbaar is, dan kan dit op geleide van comfort verder worden verhoogd. Duidelijk vooraf bespreken dat er kans is dat er een hypercapnisch coma gaat ontstaan, maar dat dit geaccepteerd wordt (als de patiënt maar comfortabel is).

Snel verergerend

1. Kortademigheid aan de beademing: kunnen instellingen worden geoptimaliseerd (overleg met thuisbeademing)
   Kortademigheid tijdens momenten zonder beademing: gebruik de beademing vaker/ langer op geleide van behoefte
2. Morfine 2,5-10 mg s.c. of i.v., zo nodig herhalen. Hierbij speelt in de keuze qua dosering en moment van herhalen de mate van dyspnoe/ ademnood mee en of patiënt opiaat naïef is.
3. Overweeg bij onvoldoende effect van morfine, zeker als angst en spanning een rol lijken te spelen, toevoeging van een benzodiazepine:
   oxazepam 3dd 10 mg of lorazepam 2dd 0,5 mg p.o. (*bij een levensverwachting van weken tot maanden*), of midazolam 10-30mg s.c/ 24 uur over een continue/ intermitterend pomp (bij een korte levensverwachting van dagen tot een week)
4. Bij onvoldoende effect van bovengenoemde maatregelen: sedatie overwegen en beëindigen van de chronische beademing.
   (zie Richtlijn: Beëindigen van de chronische beademing - Richtlijn - Richtlijnendatabase

Overleg zo nodig met de dienstdoende arts van het Centrum voor Thuisbeademing.
Volg de stappen zoals beschreven in de richtlijn, opgesteld door de VSCA:
Beëindigen van de chronische beademing - Richtlijn - Richtlijnendatabase
Stroomschema: att #9:
Beëindigen van de chronische beademing - Richtlijn - Richtlijnendatabase

Bedreigde luchtweg/ acute verstikking

- Is er een volledig beleid/ wens tot insturen/ eventuele intubatie? Bel 112 met als doel de luchtwegobstructie op te heffen/ zekeren van de luchtweg.
- Bij een beleidsbeperkingen/ wens tot thuis blijven/ ambulance gaat niet snel genoeg zijn: midazolam 30 mg IV/s.c.

N.b. Bij een volledige luchtwegobstructie die niet te verhelpen is, zal zuurstof geen effect hebben. Er is geen bezwaar om zuurstof te geven.

Voor patiënten met een tracheostoma geldt dat ze de stappen die geleerd zijn bij een obstructie van de canule (zoals balloneren/ uitzuigen/ canule wissel etc) kunnen uitvoeren. Afhankelijk of het snel zelf op te lossen is wel/ niet 112 bellen.

Referenties:

1. Behandeling speekselvloed:
2. Beëindigen van de chronische beademing - Richtlijn - Richtlijnendatabase
3. Pallialine