



Algemene informatie voor patiënten
met Osteogenesis Imperfecta
over hartreanimatie.

Prof. Dr. Gerard A. Rongen, mei 2017

Inleiding.

Tegenwoordig wordt, volgens kwaliteitsrichtlijnen voor ziekenhuizen, van artsen steeds vaker verwacht dat zij met patiënten bespreken of zij wel/niet gereanimeerd willen worden. Vaak wordt bij jonge gezonde mensen er vanuit gegaan dat reanimatie nog wel gewenst is. Om een aantal redenen is voor (jonge) patiënten met osteogenesis imperfecta zonder andere gezondheidsproblemen, deze aanname echter minder vanzelfsprekend. Zo kan door de verhoogde fractuurkans voorzien worden dat de kans op complicaties na een reanimatie sterk verhoogd is. Ook de effectiviteit van de reanimatie zou verminderd kunnen zijn, zeker bij patiënten met vervorming van de thorax. Behandelaren van patiënten met osteogenesis imperfecta vinden het moeilijk om deze zaken ter sprake te brengen, ook al omdat wetenschappelijke informatie over reanimatie, die specifiek gericht is op patiënten met osteogenesis imperfecta ontbreekt en de bestaande richtlijnen over reanimatie geen rekening houden met de extra risico's verbonden aan reanimatie van patiënten met andere botziekten zoals osteoporose .

Om te helpen dit onderwerp beter bespreekbaar te maken bij patiënten met osteogenesis imperfecta heb ik deze informatieve tekst geschreven. Mijn doel is daarbij ook om zoveel mogelijk misverstanden die zouden kunnen bestaan over afspraken over wel / niet reanimeren weg te nemen en de VOI in de gelegenheid te stellen desgewenst deze problematiek met hun leden te bespreken.

Wanneer wordt reanimatie gestart?

Hart-reanimatie (in het Engels 'cardiac resuscitation') wordt toegepast in al die gevallen waarbij de bloedcirculatie volledig is gestopt. Daarbij wordt circulatiestilstand gedefinieerd als een toestand waarbij een patiënt collabeert en door omstanders geen arteriële pulsaties meer kunnen worden waargenomen. De meest voorkomende oorzaak van een dergelijke circulatiestilstand is een hartstilstand. In de praktijk valt onder deze definitie ook een circulatiestoornis waarbij het hart nog wel klopt, maar onvoldoende bloed kan uitpompen zodat omstanders geen pulsaties meer kunnen waarnemen. In deze gevallen wordt reanimatie ook terecht opgestart (als ten minste de patiënt niet eerder te kennen heeft gegeven niet gereanimeerd te willen worden, maar daarover later).

De meest voorkomende oorzaak van een acute hartstilstand als oorzaak van de circulatiestilstand is een ritmestoornis van het hart waarbij ofwel geen enkele elektrische activiteit meer bestaat in de kamers van het hart (men spreekt dan van 'asystolie') ofwel de elektrische activiteit totaal wanordelijk verloopt zodat geen effectieve contractie van het hart meer plaatsvindt (men spreekt dan van 'ventrikelfibrilleren'). Er zijn meerdere oorzaken voor dergelijke ritmestoornissen. De meest voorkomende zijn: hartinfarct, ernstige elektrolytstoornissen (gestoorde concentratie van zouten in het bloed; de belangrijkste in dat verband zijn kalium en calcium), sommige medicatie en genetische aanleg voor hart-ritme stoornissen (osteogenesis imperfecta hoort daar overigens niet bij).

Van groot belang is echter te realiseren dat reanimatie wordt opgestart op een moment dat omstanders geen circulatie kunnen waarnemen bij de patiënt: op dat moment is de oorzaak van de circulatiestoornis nog niet bekend.

Wat is het doel van hart-reanimatie?

Het doel van hart-reanimatie is de circulatie te herstellen op een wijze waarbij zo min mogelijk weefselschade optreedt ten gevolge van de circulatiestilstand. Daarbij ligt de prioriteit bij het voorkomen van hersenschade.

Wat gebeurt er bij een hart-reanimatie?

Er worden twee fasen in het proces van hart-reanimatie onderscheiden: 'basic life-support' (basislevensondersteuning) en 'advanced life-support' (uitgebreide/voortgezette levensondersteuning). Het doel van basic life support is om een minimale circulatie in stand te houden om destructie van hersenweefsel te voorkomen. Basic life support bestaat uit het ritmisch uitwendig comprimeren en decomprimeren van het hart waardoor bloed uit het hart wordt gedrukt in de richting van de slagaders (compressie) en vervolgens bloed wordt aangezogen uit de grote aders waardoor het hart weer met bloed wordt gevuld (decompressie). Tijdens de basic life support wordt deze ritmische compressie/decompressie af en toe kort zo kort mogelijk onderbroken voor inbrengen van verse lucht in de longen om zo het minimaal benodigde transport van zuurstof naar de hersenen zo goed mogelijk in stand te houden.

Het doel van 'advanced life-support' is om, naast het garanderen van deze minimale circulatie, de onderliggende oorzaak te behandelen en hulpmiddelen toe te passen om de circulatie zo goed mogelijk te herstellen, waardoor de patiënt weer bij bewustzijn kan komen. Hiertoe behoren het herstel van een effectieve hartslag (door elektrisch defibrilleren of inbrengen van een pacemaker), waarbij vaak ondersteuning nodig is van medicatie. Voor toediening van deze medicatie is toegang nodig tot de circulatie door middel van een infuus dat dan meestal in een grote ader zo dicht mogelijk bij het hart wordt ingebracht (halsader, grote armader). Ook hoort hierbij het veiligstellen van een goede ademweg (intubatie) zolang de patiënt buiten bewustzijn is, zodat voorkomen wordt dat maaginhoud in de longen komt en beademing. Ten slotte hoort hierbij ook al die behandelingen die noodzakelijk is om de oorzaak van het probleem op te lossen: hartoperatie, dotterprocedures van het hart, nierdialyse (uiteraard afhankelijk van de oorzaak). Voor het stellen van indicaties voor deze behandelingen is diagnostiek nodig zoals ECG, echografie van het hart, angiografie van de kransslagaders, bloedonderzoek, elektrofysiologisch onderzoek van het hart. Deze diagnostiek wordt toegepast afhankelijk van de situatie en de gevonden afwijkingen. Voor deze onderdelen van advanced life-support is opname in een ziekenhuis (spoedeisende hulpafdeling, intensive care afdeling, acute harthulp afdeling) noodzakelijk.

Basic life-support wordt zowel door leken/omstanders als professionele hulpverleners gegeven. 'Advanced life-support' wordt alleen door professionele hulpverleners gegeven die zich hebben gespecialiseerd in de behandeling van acute circulatiestoornissen (zoals ambulance personeel, anesthesisten, cardiologen, intensive care artsen, (hart)chirurgen). Voor het succes van de totale behandeling is het uiteraard belangrijk om oorzaken zo snel mogelijk op te sporen en te behandelen. Dat is de reden waarom starten van 'basic life support' bij een echte hartstilstand alleen succesvol is

wanneer deze zo snel mogelijk vergezeld wordt door 'Advanced life-support'. Dit laatste kan alleen door het inschakelen van hulp door het bellen van het alarmnummer.

Met de intrede van de 'Automatische Elektrische Defibrillator' (AED) is overigens het onderscheid tussen beide vormen van life support wat vager geworden. Een AED is een apparaat dat na aansluiting op de patiënt automatisch het ECG (hartritme) van de patiënt beoordeelt, adviezen geeft over de uitvoer van de reanimatie, en zo nodig elektrische shocks afgeeft om het hartritme van de patiënt te herstellen. Door deze technische ontwikkeling kunnen ook leken die een reanimatiecursus hebben gevolgd het hart elektrisch defibrilleren wanneer ze de beschikking hebben over een AED. Vroeger was deze handeling alleen voorbehouden aan professionele hulpverleners. In de openbare ruimte zijn tegenwoordig steeds meer AED's beschikbaar. Als u wil weten waar in uw omgeving AED's beschikbaar zijn kunt u de app AED4Watch op uw smartphone downloaden.

Wat is de prognose van patiënten waarbij een reanimatie wordt gestart?

De prognose van een reanimatieprocedure wordt in belangrijke mate bepaald door de snelheid waarmee de circulatie weer hersteld kan worden. Men spreekt van een succesvolle reanimatie wanneer de patiënt zonder of met minimale neurologische schade het ziekenhuis verlaat.

Om een indruk te geven van succespercentages van reanimatieprocedures die buiten het ziekenhuis worden opgestart is hieronder een tabel opgenomen met recente onderzoeksresultaten over succes van reanimaties in Japan [1]. Het mooie van dit onderzoek is dat het heel goed laat zien wat de toegevoegde waarde is van invoering van gebruik van AED's door omstanders. Omdat Japan, net als Nederland, erg druk bevolkt is en in beide landen professionele hulp snel ter plaatse kan zijn is de situatie in Nederland naar verwachting vergelijkbaar. Ook in Nederland is op dit moment de AED-dichtheid hoog.

Table 2. Outcomes of Bystander-Witnessed Ventricular-Fibrillation Arrest of Presumed Cardiac Origin with or without Public-Access Defibrillation.*

Outcome	Total (N= 43,762)	Public-Access Defibrillation (N= 4499)	No Public-Access Defibrillation (N= 39,263)	Crude Odds Ratio (95% CI)	Adjusted Odds Ratio (95% CI)
Return of spontaneous circulation before arrival at hospital — no. (%)	13,660 (31.2)	2232 (49.6)	11,428 (29.1)	2.40 (2.25–2.55)	1.98 (1.84–2.13)†
Survival at 1 mo — no. (%)	12,947 (29.6)	2009 (44.7)	10,938 (27.9)	2.09 (1.96–2.22)	1.66 (1.54–1.79)†
CPC — no. (%)					
1: good cerebral performance	7,521 (17.2)	1539 (34.2)	5,982 (15.2)		
2: moderate cerebral disability	1,365 (3.1)	192 (4.3)	1,173 (3.0)		
3: severe cerebral disability	1,459 (3.3)	118 (2.6)	1,341 (3.4)		
4: coma or vegetative state	2,257 (5.2)	137 (3.0)	2,120 (5.4)		
5: death or brain death	31,160 (71.2)	2513 (55.9)	28,647 (73.0)		
CPC of 1 or 2					
In all patients — no. (%)	8,886 (20.3)	1731 (38.5)	7,155 (18.2)	2.80 (2.63–3.00)	2.03 (1.87–2.20)†
In propensity-score-matched patients — no./total no. (%)	2730/8442 (32.3)	1627/4221 (38.5)	1103/4221 (26.1)	1.77 (1.62–1.94)	1.99 (1.80–2.19)†
By age group — no./total no. (%)					
0–17 yr	207/459 (45.1)	89/141 (63.1)	118/318 (37.1)	2.90 (1.92–4.37)	2.11 (1.24–3.61)‡
18–74 yr	7407/30,569 (24.2)	1446/3104 (46.6)	5961/27,465 (21.7)	3.10 (2.91–3.40)	2.29 (2.09–2.50)‡
≥75 yr	1272/12,734 (10.0)	196/1254 (15.6)	1076/11,480 (9.4)	1.79 (1.52–2.11)	1.29 (1.06–1.56)‡

* CI denotes confidence interval, and CPC Cerebral Performance Category.

† These odds ratios were adjusted for age group, sex, type of bystander (family member or other), receipt of dispatcher instruction during CPR (no or yes), type of bystander-initiated CPR (none, chest-compression only, or conventional), the time from collapse to contact with the patient by EMS personnel, and year.

‡ These odds ratios were adjusted for sex, type of bystander (family member or other), receipt of dispatcher instruction during CPR (no or yes), type of bystander-initiated CPR (none, chest-compression only, or conventional), the time from collapse to contact with the patient by EMS personnel, and year.

Een iets ouder onderzoek uit de Verenigde Staten geeft duidelijk aan hoe belangrijk het is dat bij optreden van een circulatiestilstand direct door omstanders wordt gestart met hartreanimatie (en niet wordt gewacht tot professionals arriveren of een AED wordt aangesloten): In het laatste jaar van deze studie (2013) was het aantal succesvolle reanimaties (ontslag zonder relevante neurologische schade) bijna 2 keer zo hoog indien direct door omstanders was gestart met reanimatie (12,9% tegen 6,6%) [2]. Vergelijkbare effecten van snelle start van reanimatie door omstanders zijn ook in Japan gezien [3].

In 2016 meldde de hartstichting succespercentages van reanimatie in Nederland (bron: Reanimatie in Nederland 2016. Den Haag: Hartstichting, 2016). Zo'n 23% van de mensen waarbij in Nederland buiten het ziekenhuis gestart wordt met reanimatie overleven de circulatiestilstand. 90-95% van deze overlevenden ervaren geen neurologische beperkingen. Bij toename van de leeftijd (> 70 jaar) neemt de overlevingskans iets af. Ook in Nederland wordt een gunstig effect gezien van invoering van de AED.

Voor reanimatie die in het ziekenhuis/zorginstelling worden gestart worden erg wisselende resultaten beschreven. Ook hier geldt een groot belang voor de snelheid van handelen en de snelle inzet van defibrillators [4]. Circulatiestilstanden die optreden tijdens een operatie hebben over het algemeen een iets betere prognose (ongeveer 40-50% van deze patiënten verlaat in goede gezondheid het ziekenhuis, maar het aantal patiënten met een circulatiestilstand optredend tijdens een operatie is erg klein zodat de betrouwbaarheid van deze getallen beperkt is)[5, 6].

Bovenstaande gegevens betreffen patiënten zonder osteogenesis imperfecta. Er zijn geen getallen bekend over de uitkomst van reanimatieprocedures bij patiënten met OI. Er zijn echter wel enkele argumenten om aan te nemen dat bij patiënten met ernstiger vormen van OI de uitkomst zeker niet beter zal zijn dan boven genoemd. Zo zal bij patiënten met ernstiger vormen van OI de effectiviteit van de compressies op de thorax minder effectief kunnen zijn om de circulatie op peil te houden door misvormingen van de borst waardoor het leegdrukken van het hart minder effectief gebeurt. Ook is te verwachten dat het aantal traumatische complicaties bij patiënten met OI groter zal zijn dan bij patiënten zonder OI.

Het is overigens niet ongewoon wanneer enkele ribben breken tijdens een goed uitgevoerde reanimatieprocedure. Zo'n 70% van de gereanimeerde personen heeft een of meerdere ribfracturen als gevolg van de reanimatie. Bij 30% van de gereanimeerde personen breekt het borstbeen. Soms (5-10% bij huidige reanimatierichtlijn) treden ernstiger complicaties op: bloedingen in buik of borstholte, (spannings)pneumothorax, darmperforatie. De frequentie van ribfracturen en ernstiger complicaties lijkt na 2010 te zijn toegenomen door de invoering van een nieuwe reanimatierichtlijn waarbij diepere compressies worden toegepast [7].

Door het kwetsbaarder skelet en de verandering in thoraxvorm ten gevolge van (ernstiger) vormen van OI is te verwachten dat de risico's op (ernstiger) traumata ten gevolge van een reanimatie groter zullen zijn bij patiënten met OI in vergelijking met patiënten zonder OI. De impact van deze traumata op de (kwaliteit van) overleving na een reanimatie is onbekend.

Samenvatting

Hartreanimatie is een potentieel levensreddende ingreep. Het succespercentage bij patiënten zonder OI ligt rond de 25%. De meeste overlevers van een reanimatie behouden een goede kwaliteit van leven (bron: hartstichting). Er bestaan geen gegevens over de uitkomst van reanimatie bij patiënten met OI. Op basis van onze bestaande kennis over OI verwacht ik dat de reanimatieprocedure minder effectief zal zijn bij OI vanwege veranderingen in de anatomie (andere hartligging in borst, lastiger aanpakken van grote aders voor toepassing van advanced life support) en de complicaties van de reanimatie (met name ernstige bloedingen in thorax en buik, pneumothorax) vaker zullen voorkomen bij patiënten met OI. Het ligt voor de hand dat deze complicaties de effectiviteit van de reanimatie nadelig zullen beïnvloeden.

Bij het overdenken van de vraag wel of niet te willen worden gereanimeerd, kan ook nog de omstandigheid waaronder de hartstilstand optreedt overwogen worden: compressietherapie is bij reanimaties buiten het ziekenhuis onvermijdelijk maar wanneer de hartstilstand optreedt onder de ogen van een behandelteam met directe beschikbaarheid van een defibrillator (zoals tijdens een operatie) zou ook een beperkte reanimatiepoging met directe defibrillatie zonder compressies afgesproken kunnen worden.

1. Kitamura, T., et al., *Public-Access Defibrillation and Out-of-Hospital Cardiac Arrest in Japan*. N Engl J Med, 2016. **375**(17): p. 1649-1659.
2. Malta Hansen, C., et al., *Association of Bystander and First-Responder Intervention With Survival After Out-of-Hospital Cardiac Arrest in North Carolina, 2010-2013*. JAMA, 2015. **314**(3): p. 255-64.
3. Nakahara, S., et al., *Association of Bystander Interventions With Neurologically Intact Survival Among Patients With Bystander-Witnessed Out-of-Hospital Cardiac Arrest in Japan*. JAMA, 2015. **314**(3): p. 247-54.
4. Fan, K.L. and L.P. Leung, *Outcomes of Cardiac Arrest in Residential Care Homes for the Elderly in Hong Kong*. Prehosp Emerg Care, 2017: p. 1-6.
5. Han, F., et al., *Intraoperative cardiac arrest: A 10-year study of patients undergoing tumorous surgery in a tertiary referral cancer center in China*. Medicine (Baltimore), 2017. **96**(17): p. e6794.
6. Nunnally, M.E., et al., *The incidence and risk factors for perioperative cardiac arrest observed in the national anesthesia clinical outcomes registry*. Anesth Analg, 2015. **120**(2): p. 364-70.
7. Beom, J.H., et al., *Investigation of complications secondary to chest compressions before and after the 2010 cardiopulmonary resuscitation guideline changes by using multi-detector computed tomography: a retrospective study*. Scand J Trauma Resusc Emerg Med, 2017. **25**(1): p. 8.